

TC
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI
VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİ'NDE
KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANISI ALAN
OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. Emine YURDAKUL ERTÜRK

Samsun
Nisan 2011

TC
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI
VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİ'NDE
KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANISI ALAN
OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. Emine YURDAKUL ERTÜRK

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Şükrü KÜÇÜKÖDÜK

Samsun
Nisan 2011

TEŞEKKÜR

Bu tez çalışmasının her aşamasında bilgi ve deneyimleri ile beni yönlendiren, desteğini esirgemeyen danışman hocam Sayın Prof. Dr. Şükrü KÜÇÜKÖDÜK'e,

Çocuk hekimi olmanın onurunu hissettirerek eğitimime katkıda bulunan Sayın Prof. Dr. Mehmet Kemal BAYSAL'a,

Hastalarımın kromozom analizi sonuçları için değerli zamanlarını ayırarak tezime katkıda bulunan başta Sayın Prof. Dr. Gönül OĞUR olmak üzere, Uzm. Dr. Ayşegül YILMAZ ve Dr. Ümmet ABUR'a,

Tezimin çeşitli aşamalarında tüm sorularıma içtenlikle yanıt veren, bilgilerini benimle paylaşan Sayın Doç. Dr. Metin SUNGUR'a

Asistanlık sürem boyunca eğitimime katkıları bulunan başta Doç. Dr. Canan AYGÜN olmak üzere tüm hocalarıma,

Güleryüzüyle bilgilerini benimle paylaşan Uzm. Dr. Fatma ÇAKMAK ÇELİK ve Uzm. Dr. Şükrü Nail GÜNER'e,

Berber öğrenmenin tadına vardığım, birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum asistan arkadaşlarıma,

Tezimin düzenlenmesi aşamasında bilgisayar konusundaki önemli katkılarından dolayı arkadaştan öte Mahmut YILMAZ'a,

Sevgi ve emekleri ile beni güçlü kılan, her zaman yanımda olan, yolumu aydınlatan, canım ANNEM ve BABAMA,

Desteğini hiç esirgemeyen sevgili ağabeyim ve eşine, motivasyon kaynağım, biricik ALİ'mize,

Hayatıma girdiği andan itibaren bana her konuda destek olan, sabır gösteren eşim Bülent ERTÜRK'e tüm kalbimle teşekkür ederim.

ÖZET**OCAK 2006-ARALIK 2010 TARİHLERİ ARASINDA ONDOKUZ MAYIS
ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİ'NDE
KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANISI ALAN OLGULARIN RETROSPEKTİF
OLARAK İNCELENMESİ****Dr.Emine YURDAKUL ERTÜRK, Uzmanlık Tezi****Ondokuz Mayıs Üniversitesi Samsun, Nisan-2011**

Konjenital kalp hastalıkları, konjenital majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır. Tedavi yöntemlerinde pek çok ilerlemeler olmasına rağmen kardiyak defektler bebek ölüm nedenlerinin %10'unu, malformasyonlara bağlı ölümlerin yarısını oluşturmaktadır. Bu çalışma, YYBÜ'nde KKH tanısı konulan vakalarının demografik özelliklerinin incelenmesi, KKH'nın sıklığının ve tanı dağılımının belirlenmesi, KKH'nın etiolojisine ilişkin bazı risk faktörlerinin araştırılması amacıyla planlandı.

Method: Çalışmamızda Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Hastanesi YYBÜ'nde 2006-2010 yılları arasında KKH tanısı ile yatırılarak izlenen term ve preterm 361 yenidoğanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Ekokardiyografisi normal olan 14, supraventriküler taşikardi tanısı konulan 3 olgu ile ilk 3 günde PFO ve/veya PDA tanısı alan 44 olgu çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Yenidoğan yoğun bakım ünitemideki KKH sıklığı %7.5 olarak bulundu. KKH'lı yenidoğanlarda kız/erkek oranı anlamlı farklılık göstermedi. Bebeklerin ortalama gestasyonel haftası 37.38 ± 2.66 hafta, ortalama kilosu 3053.20 ± 801.40 gr idi. KKH saptanan 300 olgunun anne yaşı ortalaması 27.69 ± 6.28 yıldır. Olguların %32.3'ünde siyanotik, %67.7'sinde siyanotik olmayan KKH saptandı. Yenidoğanlarda en sık görülen asiyanotik KKH VSD (%15.3) iken, en sık siyanotik KKH (%10) BAT idi. En sık kardiyoloji konsültasyon nedeni üfürüm duyulmasıydı (%50.3). Kırkaltı olguda (%15.3) akrabalık vardı. KKH saptanan 300 olgunun 13'ünde

(%4.3) aile öyküsünde KKH vardı. KKH tanısı alanların 55'i (%18.3) diabetik anne bebeği idi, bunlarda septum hipertrofisi görülme oranı %70.9 olup anlamlı yüksekti. Hastaların yatış nedenlerine bakıldığında kardiyolojik nedenlerden sonra ilk sırayı %14.3 oranı ile solunumsal nedenler almaktaydı. Olguların ortalama yatış süresi 11.34 ± 17.11 gündü. KKH'lı toplam 300 olgunun 220'si (%73.3) taburcu, 67'si (%22.3) exitus olurken, 13'ü (%4.3) başka merkeze sevk edildi.

Sonuç: Konjenital kalp hastalığı normal popülasyonda yaklaşık 1000 canlı doğumda 8-12 oranında görülürken, yenidoğan döneminde sıklığı 4-7 kat artmaktadır. Bu nedenle yenidoğanlarda kardiyolojik ve ekokardiyografik değerlendirme büyük önem taşımaktadır. Ayrıca yenidoğan döneminde KKH'nın erken tanınması, hayat kurtarıcı girişimlerin erken yapılmasına ve böylece mortalite ve morbiditede belirgin azalmaya yol açacaktır. Bunun yanı sıra, KKH saptanan olgular kalp damar sistemi dışı nedenlerle de hastaneye yatırılabilirliğinden, yenidoğan döneminde bebeklerin kardiyolojik açıdan ayrıntılı ve titizlikle değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan yoğun bakım ünitesi, yenidoğan, konjenital kalp hastalığı, ekokardiyografi.

ABSTRACT**A RETROSPECTIVE STUDY ON THE PATIENTS WHO HAVE THE DIAGNOSIS OF CONGENITAL CARDIAC DISEASE AT 19 MAYIS UNIVERSITY, IN NEWBORN INTENSIVE CARE UNIT FROM THE DATE FROM JANUARY 2006 TO DECEMBER 2010**

Congenital cardiac disease is the most frequent disease among the major congenital anomalies. Although there have been remarkable developments, cardiac defects still cause the %10 of infant mortalities and half of the mortalities caused by malformations. This study planned to investigate the demographic features of the patients who are congenital cardiac disease diagnosed, to determine the frequency of diagnosis range and to research the risk factors about the etiology of congenital cardiac disease in newborn intensive care unit.

Methods: In our study, the files of 361 patients congenital cardiac disease diagnosed and monitored as term or preterm were retrospectively examined in newborn unit of Ondokuz Mayıs University from 2006 to 2010. 14 patients with normal echocardiography, 3 patients supraventricular tachycardia diagnosed and 44 patients PFO and/or PDA diagnosed in first three days were disregarded.

Results: The frequency of congenital cardiac disease in newborn intensive care unit was determined as %7.5. There was not a significant male/female percentage on the results of the patients congenital cardiac disease diagnosed. The median gestational age of infants were 37.38 ± 2.66 weeks and the median weight was 3053.20 ± 801.40 grams. The median of the mother's age congenital cardiac disease diagnosed was 27.69 ± 6.28 years. Cyanotic congenital cardiac disease were monitored on %32.3 of the cases, non-cyanotic congenital cardiac disease were monitored on %67.7 of the cases. The most frequent congenital cardiac disease was (%15.3) ventricular septal defect, the most frequent cyanotic congenital cardiac disease (%10) was Large Artery Transposition. The reason of the most frequent cardiac consultation (%50.3) was cardiac souffle. 46 of total the cases (%15.3) were relatives each others. 13 of 300 patients congenital cardiac disease diagnosed (%4.3) had congenital cardiac disease in their family history. 55 of

300 patients congenital cardiac disease diagnosed (%18.3) had diabetic mothers and the range of septum hypertroph was significantly high as %70.9. Having a look at the reasons of hospitalitation, after the cardiac problems, respiratorial problems (%14.3) were the first. The median stay of the matures were 11.34 ± 17.11 days. 220 of 300 patients congenital cardiac disease diagnosed (%73.3) were discharged, 67 (%22.3) were exitus and 13 (% 4.3) were tranfered to outside institutions.

Conclusion: In a normal population, congenital cardiac disease rate is approximately 8-12 per 1000 live births, however the frequency of congenital cardiac disease in neonatal period is 4-7 times more than normal population. Therefore, cardiological and echocardiographic evaluation in neonates has great importance. In addition, early recognition of CHD in the neonatal period, and thus making life-saving interventions will lead to significant reduction in mortality and morbidity. Cardiologically examining the patients during the newborn period has vital importance because of CHD patients hospitalized with the different reasons except cardiovascular system problems.

Key Words: Newborn intensive care unit, newborn, congenital cardiac disease and echocardiography.

SİMGELER ve KISALTMALAR

- AGA:** Appropriate for Gestational Age
(Gebelik haftasına uygun doğum ağırlıklı)
- AK:** Aort Koarktasyonu
- AD:** Aort Darlığı
- ANP:** Atriyal Natriüretik Peptid
- ASD:** Atriyal Septal Defekt
- A-V:** Atriyoventriküler
- AVSD:** Atriyoventriküler Septal Defekt
- BAT:** Büyük Arter Transpozisyonu
- ÇÇSV:** Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
- EKG:** Elektrokardiyografi
- EKO:** Ekokardiyografi
- FISH:** Floresan in situ hibridizasyon
- HKMP:** Hipertrofik Kardiyomiyopati
- HSKS:** Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
- İAA:** Interrupted Aortik Ark
- KKH:** Konjenital Kalp Hastalığı
- KTO:** Kardiyotorasik Oran
- LA:** Sol Atriyum
- LGA:** Large for Gestational Age
(Gebelik haftasına göre büyük doğum ağırlıklı)
- LV:** Sol Ventrikül
- LVH:** Sol Ventrikül Hipertrofisi
- MAPCA:** Majör Aortapulmoner Kollateral Arter
- MLC:** Myozin Hafif Zinciri

- MSS:**Merkezi Sinir Sistemi
- MY:** Mitral Yetersizliđi
- O2:** Oksijen
- OD:** Otozomal Dominant
- OMÜ:** Ondokuz Mayıs Üniversitesi
- Qp:** Pulmoner Kan Akımı
- Qs:** Sistemik Kan Akımı
- PA:**Pulmoner Atrezi
- PDA:**Patent Duktus Arteriozus
- PGE1:** Prostaglandin E1
- PFO:** Patent Foramen Ovale
- PO2:** Parsiyel Oksijen Basıncı
- PH :** Pulmoner Hipertansiyon
- PVR:** Pulmoner Vasküler Rezistans
- PD:**Pulmoner Darlık
- RA:**Sađ Atriyum
- RV:**Sađ Ventrikül
- RVH:** Sađ Ventrikül Hipertrofisi
- SGA:** Small for Gestational Age
(Gebelik haftasına göre düşük doğum ađırlıklı)
- TA:**Triküspit Atrezisi
- TAPVD:** Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
- TOF :** Fallot Tetralojisi
- TY:** Triküspit Yetersizliđi
- VSD:** Ventriküler Septal Defekt
- YYBÜ:** Yenidođan Yođun Bakım Ünitesi

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	ii
ÖZET	iii
ABSTRACT.....	v
SİMGELER ve KISALTMALAR	vii
İÇİNDEKİLER	ix
TABLolar	x
ŞEKİLLER.....	xi
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Normal Kalp Embriyolojisi	2
2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis.....	2
2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma).....	2
2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme).....	3
2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi.....	4
2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma).....	5
2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım.....	5
2.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sıklığı	8
2.4. Etiyoloji	9
2.4.1. Genetik Nedenler	9
2.4.2. Kromozomal Bozukluklar.....	11
2.4.3. Çevresel Nedenler.....	12
2.4.4. Multifaktöriyel Geçiş	13
2.5. Kardiyovasküler Sistem Muayenesi	14
2.5.1. İnspeksiyon	14
2.5.2. Palpasyon	14
2.5.3. Perküsyon	15
2.5.4. Oskültasyon.....	15
2.6. Radyolojik İnceleme	16
2.7. Elektrokardiyografi.....	18
2.8. Ekokardiyografi.....	19
2.9. Yenidoğan Döneminde KKH'da Tanı.....	20
2.9.1. Siyanotik Yenidoğanın Değerlendirilmesi.....	21
2.9.2. Hiperoksi Testi.....	24
2.10. KKH'ların Sınıflandırılması	25
2.10.2. Siyanotik Kalp Hastalıkları.....	37
2.11. KKH'da Tedavi Yaklaşımları	48
3. HASTALAR ve YÖNTEM	50
3.1. Hasta Seçimi	50
3.2. İstatistiksel analiz:.....	53
4. BULGULAR.....	54
5. TARTIŞMA	79
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	87
7. KAYNAKLAR	89

TABLOLAR

Tablo I. Sendromik KKH'nın Yeni Tanımlanan Genetik Nedenleri	11
Tablo II. Bazı Kromozom Bozukluklarında KKH.....	12
Tablo III. Fetal Ekokardiyografi Endikasyonları.....	19
Tablo IV. Tanı Zamanına Göre Konjenital Kalp Hastalığının Dağılımı	21
Tablo V. Yenidoğanda Siyanoza Neden Olan Kardiyak Bozukluklar	23
Tablo VI. Hiperoksi Testinin Yorumlanması	24
Tablo VII. Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması.....	25
Tablo VIII. Olgularımızın Demografik Özellikleri	54
Tablo IX. Olguların Gestasyonel Hafta ve Vücut Ağırlıklarına Göre Sınıflandırılması	56
Tablo X. Yatış Nedenlerine Göre Olguların Dağılımı.....	57
Tablo XI. Olguların Yatış Nedenlerine Göre Yatış Sürelerinin Değerlendirilmesi	58
Tablo XII. Kardiyoloji Konsültasyon Nedenleri	59
Tablo XIII. Olguların EKO Bulgularına Göre Dağılımı.....	60
Tablo XIV. VSD lerin Sınıflandırılması.....	62
Tablo XV. VSD lerin Çaplarına Göre Dağılımı	62
Tablo XVI. Büyük Arter Transpozisyonlu Olgular	64
Tablo XVII. Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Olgular	65
Tablo XVIII. Fallot Tetralojili Olgular	66
Tablo XIX. Pulmoner Atrezili Olgular	67
Tablo XX. Dextrokardili Olgular.....	68
Tablo XXI. Ektopia Kordisli Olgular	69
Tablo XXII. Kromozom Anomalisi Saptanan Vakaların Sonuçları	70
Tablo XXIII. EKO Bulguları ve Term/Preterm Bebekler Arasındaki İlişki.....	71
Tablo XXIV. Term/Preterme Göre Anne Yaşı, Doğum Kilosu, Tanı Yaşı ve Yatış Süresi Değerlendirmesi.....	72
Tablo XXV. Term ve Preterme Göre Sonuç Değerlendirmesi.....	72
Tablo XXVI. Akrabalık ile EKO Bulguların Değerlendirilmesi	73
Tablo XXVII. Diabetik Anne Bebeklerinin EKO Bulgularının Değerlendirilmesi	75
Tablo XXVIII. KKH Tanısı Alan Diabetik Anne Bebeklerinde Yatış Nedeni Değerlendirmesi.....	76

ŞEKİLLER

Şekil 1. Kardiyak gelişim.....	3
Şekil 2. Fetal dolaşım.....	7
Şekil 3. Radyolojik değerlendirme	17
Şekil 4. Kardiyotorasik indeks.....	17
Şekil 5. Olguların cinsiyete göre dağılımı	55
Şekil 6. Olguların illere göre dağılımı	55
Şekil 7. Olguların yıllara göre dağılımı	56
Şekil 8. Siyanotik/asiyanotik KKH dağılımı	61

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH), doğuştan majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır. Tedavi yöntemlerindeki ilerlemelere rağmen kardiyak bozukluklar, bebek ölümlerinin %10'unu ve malformasyonlara bağlı ölüm nedenlerinin de yaklaşık yarısını oluşturur. KKH görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 8-12'dir. Olguların %40-50'si hayatın ilk haftasında, %50-60'ı ilk ayında tanı alır (1). KKH'lı çocukların yaklaşık üçte biri yaşamın ilk yılında kritik olarak hastadır, bu dönemde bu çocuklar ya ölür ya da bunlara acil olarak cerrahi girişim gerekir (2). Tedavi edilmeyen kritik konjenital kalp bozuklukları ilerleyicidir ve ikincil organ (solunum sistemi, santral sinir sistemi, karaciğer, böbrek) hasarına neden olur. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması KKH'lı çocukların morbidite ve mortalitelerini azaltabilme adına önemlidir.

Konjenital kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemekle birlikte multifaktöryel olduğu, genetik yatkınlığın birlikteliğiyle çevresel faktörlerin etkileşiminin konjenital kalp hastalıklarını geliştirdiği düşünülmektedir. Birinci dereceden akrabalarında KKH olanlarda riskin artması genetik faktörlerin rolünü kanıtlamaktadır. Bu nedenle konjenital kalp hastalığı bulunan bir çocuğa sahip olan ebeveynler, sonraki çocuklarda olası bir kardiyak malformasyon nedeniyle genetik danışmanlık hizmeti almalıdır.

Yenidoğan döneminde hemodinamik değişikliklerin tamamlanmamış olması nedeniyle fizik muayene ve yardımcı inceleme yöntemleriyle KKH tanısı koymak zordur. Bu nedenle konjenital kalp hastalığından şüphe edilen vakalar mutlaka pediatrik kardiyoloji bölümü ile konsülte edilmeli ve ekokardiyografi yapılmalıdır.

Bu çalışmada, Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında hastanemiz YYBÜ'nde KKH tanısı alan olguların sıklığının ve tiplerinin dağılımının, KKH'na ilişkin klinik bulguların değerlendirilmesi, ayrıca bölgesel ve çevresel etmenlerin, akraba evliliklerinin KKH sıklığı ve türlerine etkisinin bulunup bulunmadığının incelenmesi, KKH'nın etiyolojisine yönelik bazı risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Normal Kalp Embriyolojisi

2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis

Kalp, gelişim sırasında oluşan ve işlev gösteren ilk organdır. İnsan embriyosunun damar sistemi 3. haftanın ortasında belirir. Bu zamana dek beslenme yalnızca difüzyon ile sağlanır. İlk saptanabilen öncü kalp hücreleri embriyonun santral aksının her iki yanına yerleşmiş anjiogenetik hücre kümeleridir (3). Bu hücre grupları gebeliğin 18. gününde bir çift kardiyak tüpü ve 22. gününde de kardiyak tüpler birleşerek primitif kalp tüpünü meydana getirirler (4). Primitif kalp tüpü içerisinde kraniyal bölgeler ventrikülleri, kaudal bölgeler de atriyumları oluştururlar. Bu arada epikardiyal hücreler ve nöral krestten köken alan premyokardiyal hücreler, kalp tüpünün olduğu bölgeye doğru göçlerine devam ederler. Embriyonik kalp, 20-22. günlerde gelişmiş kalptekine benzer şekilde kasılmaya başlar. Primitif kalp tüpünde bulunan sinus venosus ve atriyum, primitif ventrikül, bulbus kordis ve trunkus arteriozusun matür kalpte sırasıyla sağ ve sol atrium, sol ventrikül, sağ ventrikül, aorta ve pulmoner artere denk gelmektedir. 4. ile 7. haftalar arasında kalp dört boşluklu yapısına kavuşur (3).

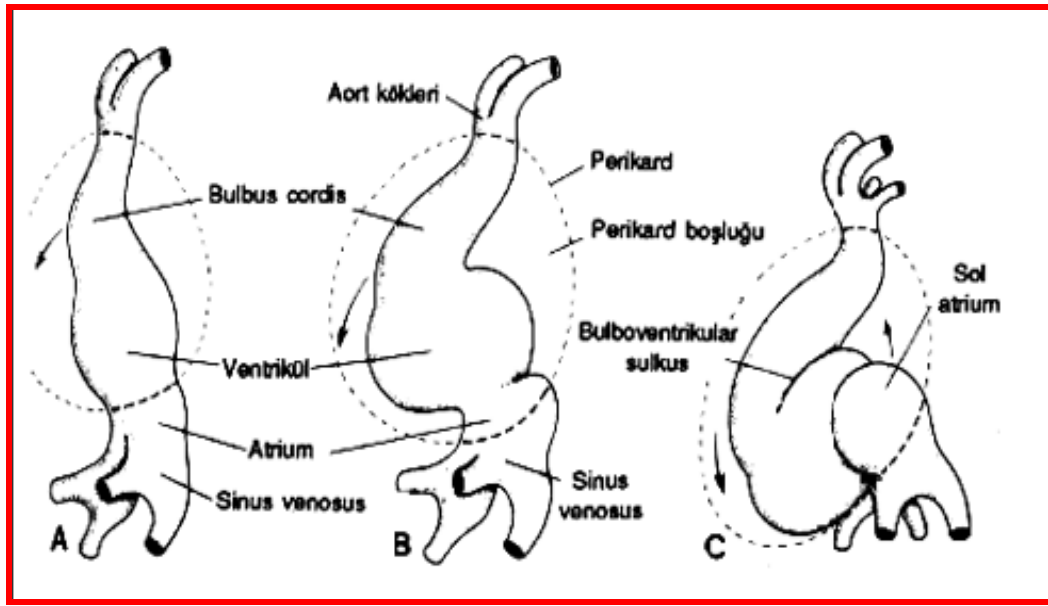
Gelişmekte olan kalbin pozisyonunu belirleyici bilgiler, kardiyak mezoderme retinoidler tarafından taşınmaktadır. A vitamini izoformu olan retinoidlerin nükleer reseptöre bağlanarak gen transkripsiyonunu düzenleyici etkileri bilinmektedir (4). Kalp tüpüne doğru epitel hücrelerinin göçü fibronektinler ve integrinler gibi yüzey proteinleri ile kontrol edilirler. Klinik olarak ligandinlerin önemi teratojenik etkili retinoid benzeri ilaçların kardiyak gelişim üzerindeki etkilerinin anlaşılmasında yardımcı olmasıdır (3).

Chamber spesifik transkripsiyon faktörleri sağ ve sol ventrikülün gelişiminde, helix-loop-helix transkripsiyon faktör d HAND sağ ventrikül gelişiminde ve transkripsiyon faktör e HAND sol ventrikül gelişiminde oldukça önemli bir etkiye sahiptir (4).

2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)

Ortalama 22-24. günlerde kardiyak tüp bilinmeyen biyomekanik etkiler nedeniyle ventrale ve sağa doğru hareket etmeye başlar (3) (Şekil 1). Looping gelecekte sol ventrikül devamlılığını sinus venosus (ileride sol ve sağ atriyum) yardımı ile

sağlarken sağ ventrikül sağa doğru yer değiştirir ve daha sonra aorta ve pulmoner arterin geliştiği trunkus arteriozus ile devam eder. Bu gelişim evreleri çift çıkışlı sağ ventrikül, çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül oluşumunu açıklayabilmektedir (4). Kardiyak looping embriyoda sağ-sol asimetrisinin görüldüğü ilk bulgudur. Bu dönemdeki defektler ciddi kardiyak malformasyonlara neden olmaktadır.



Şekil 1. Kardiyak Gelişim

2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme)

Looping tamamlandığında kalbin dış görünümü tek bir tüp halinde ve matür kalbe benzer sekildedir. Ortak atriyum primitif ventriküle (sol ventrikül) atriyovenriküler kanal yolu ile; primitif ventrikül ise bulbus kordise (sağ ventrikül) bulboventriküler foramen yolu ile bağlanır. Bulbus kordisin distal parçası trunkus arteriozusa çıkım segmenti (konus) sayesinde bağlanır. Kardiyak septasyon 26. günde endokardiyal yastık, atriyovenriküler ve konotrunkal bileşkeler tarafından oluşturulur (3). Kardiyak jel tomurcuklanması ile oluşan yastıkçıklar aynı zamanda primitif kalp kapaklarının fonksiyonları üzerinde de etkilidir. Atriyovenriküler kanalın tam septasyonu endokardiyal yastığın füzyonu ile meydana gelir. Atriyovenriküler kapak dokusunun çoğu ventriküler miyokardiyumdan oluşur. Bu oluşum asimetrik olduğundan triküspit kapak anulusu mitral kapak anulusuna göre daha apikal yerleşimlidir. Bu iki

kapağın fiziksel olarak bölünmesi atriyoventriküler septumu oluşturur. Septasyonun hiç oluşmaması atriyoventriküler kapak defektlerinin oluşmasına neden olur (5). Septasyonun kısmen olması ise kapaklardan birinin ventriküler miyokardiyumdan tam ayrılamamasına ve olası Ebstein anomalisinin gözlenmesine neden olur (4).

Atriyum bölünmesi 30. günde septum primumun endokardiyal yastığa doğru büyümesi ile olur. Kalan deliğe ostium primum denir. Endokardiyal yastıklar daha sonra birleşirler ve septum primumu oluştururlar. Bu da atriyoventriküler kanalın sağ ve sol segmente ayrılmasını sağlar. Septum primumun posterior bölgesi açılarak ostium sekundum oluşur. Böylece fetal venöz dönüş önce sağ atriuma oradan da sol atriuma geçer. Septum primum üzerine flap çevrilir ve foramen ovale oluşur. Bunun sonucu olarak vena kava inferior akımının foramen ovale yoluyla sol ventriküle doğru yönlendirilmesi sağlanmış olur (4).

Ventrikül bölünmesi yaklaşık 25. günde endokardiyumun primitif ventrikül ve bulbus kordise doğru tomurcuklanması ile oluşur. Ventriküler septal defekt (VSD), gelişmekte olan interventriküler septumun herhangi bir bölgesinde oluşabilir (3, 4). Konotrunkal septum çıkış bölgesi atriyoventriküler yastıklarinkine benzer şekilde kardiyak jelden oluşmuştur. Kardiyak jel füzyona uğrayarak spiral septum oluşur. Bu sayede ileride pulmoner arter ön taraftan sağ ventriküle, aorta ise sol ve arkadan sol ventriküle bağlanır. Bu gelişim sırasındaki bozukluklardan dolayı konotrunkal ve aort arkı anomalileri (trunkus arteriyozus, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül ve kesintili arkus aorta) oluşur (4).

2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi

Aortik ark, baş ve boyun damarları, proksimal pulmoner arterler ve duktus arteriyozus; aortik kese, arteriyel arklar ve dorsal aortadan gelişirler. Kalp tüpü oluştuğunda distal çıkış bölgesi sağ ve sol birinci aortik ark olarak ikiye bölünür ve çift dorsal aorta ile birleşir. Dorsal aorta daha sonra desenden aortayı oluşturmak için füzyona uğrar. Proksimal aorta aortik kapaktan sol karotid artere kadar aortik keseden oluşur. Bir ve ikinci arklar 22. günde büyük oranda geriler. Üçüncü ark innominate arter, ana ve internal karotid arterlerin oluşumunda yer alır. Dördüncü sağ aortik ark innominate ve sağ subklaviyan arteri oluştururken sol dördüncü aortik ark sol karotid arter ve duktus arteriosus arasındaki aortik arkın oluşmasını sağlar. Beşinci ark,

tamamlanmış dolaşımında majör yapılar içinde bulunmaz. Altıncı sağ aortik ark daha çok distal pulmoner artere bağlanarak proksimal sağ pulmoner arteri oluşturur. Altıncı sol aortik ark, duktus arteriozusu oluşturur. Aortik akın oluşumu sırasında sağ aortik ark, çift çıkışlı sağ ventrikül ve vasküler halka gibi anomaliler meydana gelebilir (3, 4).

2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma)

Erken embriyonun totipotansiyel hücrelerinin spesifik hücre dizilerine bağlı duruma geldiği olay diferansiyasyon olarak adlandırılır. Prekardiyak mezodermal hücreler, kalbe spesifik kontraktıl elemanların, düzenleyici proteinlerin, reseptörlerin ve iyon kanallarının katkısı ile matür kardiyak kas hücrelerine farklılaşırlar. Kontraktıl protein myozinin ekspresyonu bilateral kalp primordialarının kaynaşmasından önce, kardiyak gelişimin erken bir evresinde meydana gelir. İndüksiyon olarak bilinen erken mezodermal hücrelerdeki diferansiyasyon, anterior endodermden gelen sinyaller aracılığıyla düzenlenir. Varsayılan çeşitli erken sinyal molekülleri fibroblast büyüme faktörü, aktivin ve insülin dir. Sinyal molekülleri hücre düzeyindeki reseptörler ile etkileşir; bu reseptörler kardiyak diferansiyasyonu düzenlemek için spesifik gen reseptörlerinin ekspresyonunu uyaran, GATA-4, MEF-2, Nkx, bHLH ve retinoik asit reseptör ailesi gibi spesifik nükleer transkripsiyon faktörlerini aktive eden ikincil habercileri sırayla aktifler. Primer kalp kası bozuklukları olan kardiyomiyopatilerden bazıları bu sinyal moleküllerindeki defektlere bağlı olabilir.

Gelişimsel olaylar odacığa spesifiktir. Gelişimin erken safhasında, ventriküler myositler atriyal natriüretik peptid (ANP) ve myozin hafif zinciri (MLC) gibi çeşitli proteinlerin hem ventriküler, hem de atriyal izoformlarını eksprese ederler. Kalp yetersizliği ve volüm yükü matür myositlerin fetal proteinleri re-eksprese ettiği fetal hücre fenotiplerinin rekapitülasyonu ile ilişkili olabilir (4).

2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım

Akciğerler, fetal yaşam süresince fonksiyon yapmadıklarından ve karaciğer sadece kısmen fonksiyonel olduğundan fetus kalbinin akciğerlere ve karaciğere fazla kan pompalamasına gerek yoktur. Toplam fetal kardiyak output (sağ ve sol ventrikül birlikte) yaklaşık 450 ml/kg/dk'dır. Bunun yaklaşık %65'i inen aorta ile plasentaya

döner; kalan %35'i ise fetal organ ve dokulara dağılır (4). Bu nedenle fetal dolaşım özgül bir anatomik sistemle erişkinden oldukça farklı bir şekilde çalışır.

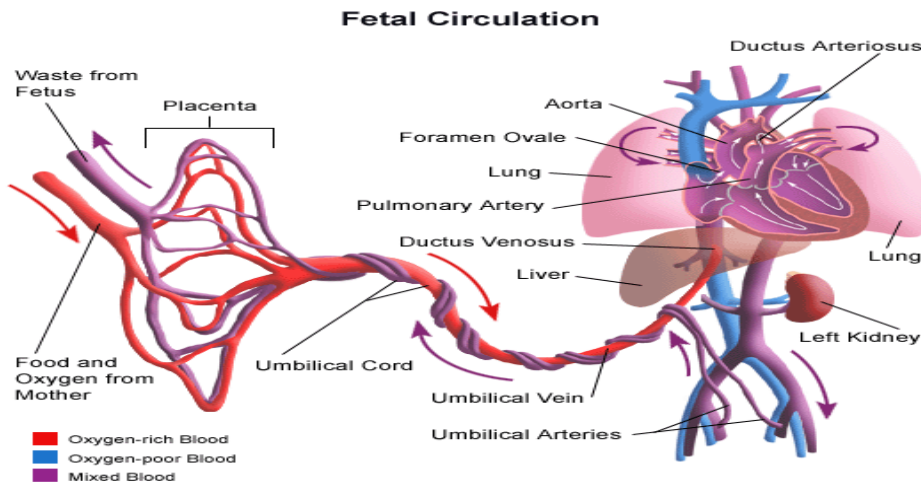
Plasentadan umblikal venle dönen kanın bir bölümü hepatik venlere ve karaciğerin portal sistemine yönelirken, yarıdan fazlası duktus venosus aracılığıyla vena kava inferiora açılarak vücudun alt tarafından gelen venöz dolaşım ile birleşir (6). Sağ atriya giren kanın yaklaşık %40'ı sağ atriya içerisinde kista dividensin yönlendirmesi ile foramen ovaleden geçerek sol atriya girer. Bu nedenle, plasentadan gelen iyi oksijenlenmiş kan kalbin sağ tarafına değil, sol tarafına geçerek sol ventrikülden özellikle baş ve üst ekstremitelerin damarlarına pompalanır. Vena kava inferior kanının %60'lık diğer kısmı ise sağ atriya, vena kava superior ve koroner sinüs kanı ile birleşerek triküspit kapaktan sağ ventriküle girer. Sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanır. Alveollerin sıvı ile dolu olması ve pulmoner arteriollerdeki konstriksiyon nedeniyle bu kanın ancak %10 kadarı akciğeri kanlandırır. Geri kalan %90 ise duktus arteriosus yoluyla inen aortaya ve iki umblikal arterle plasentaya yönelir (7, 8) (Şekil 2).

Fetal yaşamda oksijenlenme organı plasentadır. Fetal kan dolaşımı erişkindekinin aksine paralel olup, plasentanın her iki ventrikülden kan almasını ve immatür akciğerlerin kanlanmasını engelleyen ekstrakardiyak ve intrakardiyak şantlar içermektedir. Doğumdan sonra yaşamla bağdaşmayan kalp anomalilerinde dahi fetüsün miada kadar yaşaması ancak bu şantlarla mümkündür (7).

Postnatal dönemde yaşamla bağdaşmayan total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde, intrauterin dönemde pulmoner anormal dolaşım büyük oranda devre dışı kaldığı için fetüsün gelişimi etkilenmemektedir. Triküspit atrezisi veya darlığı, pulmoner atrezi veya darlığı ile seyreden kalp hastalıklarında ise sağ atriya debisi foramen ovaleden sol kalbe yönelerek fetüsün etkilenmemesini sağlar. Mitral kapak atrezisi veya darlığı, aort kapak atrezisi veya darlığı ve hipoplastik sol kalp sendromunda ise dolaşım sisteminin yükünü sağ ventrikül yüklenir ve beynin, miyokardın beslenmesi duktus arteriosustan retrograd yolla olur. Büyük arterlerin transpozisyonunda ise durum biraz farklıdır. Sol kalbe yönlendirilmiş oksijenden nispeten zengin kan pulmoner arter ve ductus arteriosus yoluyla inen aortaya giderken, miyokard ve beyne daha düşük oksijen içerikli kan gitmektedir. Ancak içerisinde bir

miktar vena umblikalisten gelen kan bulunması nedeniyle fetüs gelişimi önemli ölçüde etkilenmez (7).

Doğumu izleyen ilk değişiklik, plasentada kan akımının kesilmesidir. Bu da doğumla sistemik dolaşımda direncin iki katına çıkmasına, aorta, sol ventrikül ve sol atriyum basıncının artmasına neden olur. İkinci olarak, akciğerlerin genişlemesi sonucu, pulmoner vasküler direnç çok azalır. Pulmoner vasküler direncin yüksek düzeyden, düşük erişkin düzeyine inmesi ilk 2-3 gün içerisinde olur (10). Solunumun başlaması ile hipoksi ortadan kalkar ve vazodilatasyon gelişir. Bu da pulmoner arter basıncını, sağ ventrikül ve sağ atriyum basıncını azaltır. Sol atriyumdaki basınç artışı, sağ atriyumdaki basınç azalması sonucunda kan fetal hayattakinin zıt yönünde sol atriyumdan sağ atriyuma akar. Bunun sonucu olarak foramen ovalenin üzerine flep tarzındaki kapakçık kapanır ve buradan geçiş engellenmiş olur. Normal bir bebekte doğumdan sonra birkaç saat ile birkaç gün arasında değişen bir sürede duktus arteriosus açık kalır. Genelde 10-15. saatte fizyolojik kapanma, 1-8. günlerde fonksiyonel kapanma, 1-4 ay içinde anatomik kapanma gerçekleşir (8). Bu kapanmanın mekanizmaları tam bilinmese de doğumdan sonra oksijen basıncındaki yükselmenin doğrudan sorumlu olduğu düşünülmektedir. Duktus arteriosusun kapanmasında etkin olan bir diğer faktör de doğumla birlikte prostaglandin E_2 , prostasiklin gibi vazodilatatör etkili maddelerin dolaşımdan çekilmesidir. Plasenta önemli bir prostaglandin yapım organıdır; devre dışı kalması ile üretimi önemli ölçüde azalır. Bunun yanı sıra prostaglandin metabolizmasında çok önemli bir organ olan akciğerlerin dolaşıma katılması ile dolaşımdan temizlenmeleri hızlanır (7).



Şekil 2. Fetal Dolaşım

2.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sıklığı

Konjenital kalp hastalıkları en sık görülen majör anomalilerden olmakla birlikte, nedenleri hakkında en az bilgi sahibi olunan hastalık grubudur. KKH insidansı 1000 canlı doğumda 8-12 olarak bilinmektedir (1). KKH, ölü doğumlarda %3-4, abortuslarda %10-25 ve prematürelere (izole PDA ve ASD dışında) %12.5 oranlarında görülmektedir (1, 11).

KKH semptomları itibariyle geniş bir spektrumda ortaya çıkmaktadır. Dickinson ve ark. (12) 1981'de Liverpool'da yaptıkları çalışmada yenidoğan döneminde KKH'lı çocukların sadece %51.6'sına kalp hastalığı tanısı konulabildiğini göstermişlerdir. Çünkü geç belirti veren ya da hiç belirti vermeyen hafif PD, küçük VSD, küçük ASD gibi minimal kalp bozukluklarıyla, hayatın ilk haftasında ölüme yol açan çok ağır KKH'nın taramalarda atlanabileceği belirtilmiştir. Bu nedenle çok iyi tıbbi olanakları olan ülkelerde bile doğumdan sonraki ilk haftada KKH'nın %40-50'si tanınabilmekte, geri kalanları ise daha sonra teşhis edilebilmektedir (12).

En sık lezyon hem canlı hem de ölü doğumlarda aynı oranda (%30-40) bulunan VSD'dir (13, 14, 15).

1981-1989 yılları arasında yapılan ve rutin ekokardiyografi kullanılan geniş kapsamlı bir çalışmanın verilerine göre en sık rastlanan kardiyak bozukluk 10.000 doğumda 15.5 sıklık oranı ile VSD olmuştur (16). Diğer bozukluklar sırasıyla PDA, PD, AVSD, BAT, TOF, ASD, HSKS, AK sıklığında bulunmuştur. Kuzey Avrupa, A.B.D. ve Kanada'da saptanan KKH'nın sıklığı, sırası ve oranları arasında büyük bir benzerlik vardır. En sık lezyon VSD'dir. VSD'den sonraki kardiyak anomaliler PDA, ASD, TOF, AD, AK ve BAT'dır. VSD tüm çalışmalarda genellikle ilk sıradadır. Diğer ilk 7-8 kardiyak bozukluğun küçük sıra değişiklikleri ile tüm listelerde benzer oranlarda olduğu görülmektedir (17).

KKH'lı çocuklarda diğer sistem anomalilerine toplumda görülenlerden daha sık rastlanmaktadır. Sindirim sistemi, ürogenital sistem, sinir sistemi, kas-iskelet sistemi anomalileri, diyafragma, trakea ve özofagus anomalileri yanında daha birçok hafif anomali KKH'da %20'yi aşan sıklıkla birlikte bulunur (18).

KKH'nın sıklığı ırka bağlı değişiklik göstermemektedir. Cinsiyet ile bazı hastalık tipleri arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. BAT, AK, AD, triküspit atrezisi

ve HSKS erkeklerde; Down sendromlu çocuklarda görülen AVSD ile ASD ve mskler VSD'lerin kızlarda fazla olduđu grlmştr (19).

2.4. Etiyoloji

KKH'nın geliřiminde genetik ve evresel faktrlerin neden olduđu ok faktrl bir kalıtım sz konusudur. Bazı intrauterin evresel faktrler fetsta kardiyak bozukluk sıklıđını arttırmaktadır (20). Maternal diyabet ve iyi kontrol edilemeyen fenilketonri gibi hastalıklar; retinoik asit, lityum veya hidantoin gibi ilalar; rubella bařta olmak zere bazı enfeksiyonlar KKH riskini arttırmaktadır (21). Bu faktrlerin genetik yatkınlıđı olan bireylerde, belirli bir zamandaki etkileri sonucunda kardiyak bozukluklar artmaktadır. Bazı teratojenler spesifik tip bozukluklarla iliřkilidir. Maternal diyabet her eřit konjenital kalp hastalıđı sıklıđını arttırmakla birlikte, zellikle ift ıkıřlı sađ ventrikl, trunkus arteriozozus ve TOF gibi konotrunkal bozukluklarla daha yakın bir iliřki sz konusudur (22). Retinoik asit alan annelerin bebeklerinde konotrunkal bozukluklar daha fazla olurken, lityum kullananların ocuklarında Ebstein anomalisi, trikspit atrezisi veya ASD grlr (21).

KKH'nın etiyolojisi 4 blme ayrılabilir (22, 23, 24):

1. Genetik nedenler,
2. Kromozomal bozukluklar,
3. evresel nedenler,
4. Multifaktriyel nedenler.

2.4.1. Genetik Nedenler

KKH'nın %3' birinci derece akrabalarda tekrarlama riski yksek olan klasik Mendel gen etkileriyle oluřur. Bu grubun dıřındaki KKH'da tekrarlama ve geiř riski daha dřktr (22, 23).

Fenotipik olarak normal olan, ancak mutant geni heterozigot olarak tařıyan anne ve babadan dođan ocuklarda hastalık otozomal resesif kalıtımla %25 olasılıkla ortaya ıkar (22). Kalbi tutan otozomal resesif hastalıklar arasında Pompe hastalıđı (Glikojen depo hastalıđı tip IIa) gsterilebilir. Ellis von Creveld sendromu da bir diđer rnektir. Bu sendromda kondroektodermal displazi mevcut olup, polidaktili, diř ve

tırnakta ektodermal bozukluklar görülür. Kalp anomalisi olarak en çok ASD veya VSD görülür (25).

Otozomal dominant genlerle geçen sendromlarda ise kalp bozuklukları bir sonraki kuşakta %50 oranında ortaya çıkar (22). KKH'nın yüksek sıklıkta görüldüğü otozomal dominant sendrom Noonan sendromudur. Özellikle kapak displazisi ile PD, ASD, hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP) görülür (22, 25). Otozomal dominant geçen Marfan sendromunda aort ve mitral kapak regürjitasyonu, aort anevrizması, araknodaktili, lens dislokasyonu, eklem gevşekliği görülür. Apert sendromunda VSD, radial displazi ile karakterize olan Holt-Oram sendromunda ASD, VSD, BAT; büyüme geriliği, hipertelorizm, genital anormalliklerle birlikte olan Leopard sendromunda PD, kas-iskelet sistemi, göz, gastrointestinal sistem, MSS ile kardiyovasküler sistemi tutan nörofibromatozis'de PD ve AK; karakteristik yüz özellikleri, kulak anormallikleri, diş bozukluklarıyla birlikte olan Treacher Collins sendromunda VSD, ASD, PDA görülür (21, 22, 25).

X'e bağlı resesif hastalıklar X kromozomu üzerindeki gen mutasyonlarına bağlıdır ve ancak normal allelin yokluğunda belirti verirler. Genellikle cinsle bağlı hastalıklar erkeklerde görülür ancak hastalık geninin geçişi fenotipi normal taşıyıcı kadınlar yoluyla (22). Duchenne tipi kas distrofisi X'e bağlı geçen kardiyak hastalıklara tipik bir örnektir. Bu hastalarda ilerleyici çizgili kas dejenerasyonu vardır. Kardiyomiyopati sık bir bulgudur (21, 22).

Son yıllarda izole veya sendromik KKH'nın tek bir gen bozukluğu ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir (26). Genetik sendromların bir çoğunda başlıca bulguları arasında kardiyak bozukluklar bulunmakla birlikte, hastalığa yol açan genin ilişkisi net olarak gösterilebilen çok fazla hastalık yoktur (20). Tablo I'de bazı sendromlardaki hatalı gen lokusları gösterilmiştir (20).

Toplumda binde 8-12 olan KKH riski, izole-sendromik olmayan tiplerde, hasta bir çocuğa sahip ailenin ikinci çocuğunda %2-6'ya kadar çıkmaktadır. Bu risk ilk çocuktaki lezyonun tipine göre değişmektedir. Örneğin TAPVD ve sol kalp obstruktif lezyonlarında çok daha yüksek tekrarlanma riski söz konusudur. Anne, baba veya kardeşlerden birinde KKH varsa risk 3-4 kat, eğer birinci dereceden akrabalarından ikisinde KKH varsa, risk 10 kat kadar artmaktadır (27). İkinci çocukta KKH

bulduğunda bu genellikle ilk lezyonla aynı gruptan olmaktadır (konotrunkal lezyonlar, sol kalp obstrüktif lezyonları, atriyoventriküler (AV) kanal defektleri gibi). KKH'lı çocuğu olan ailelerin sonraki çocuklarında ve torunlarında artmış kardiyak bozukluk görülme riski yanında, ailelerin bireylerinde de kardiyak veya kardiyak olmayan sorunlar olabilir.

Tablo I. Sendromik KKH'nın Yeni Tanımlanan Genetik Nedenleri

Sendrom	Genetik bozukluk	Sık görülen KKH
Holt-Oram	TBX5	ASD, VSD
DGS/VCFS/CTAF	22q11 delesyon	TOF, TA, İAA, VSD, AAA
Alagille	JAG1	PPD, PD, TOF
Heterotaksi (X'e bağlı)	ZIC3	Situs Anormallikleri
Char	TFAP2B	PDA

AAA: Aortik ark anomalisi, ASD: Atriyal septal defekt , CTAF: Conotrunkal anomali face send., DGS: DiGeorge send., İAA: İnterrupted aortik ark, VSD: Ventrikülerseptal defekt, VCFS: Velocardiofacial send., TOF: Fallot tetralojisi, TA: Truncus arteriozus, PDA: Patent duktus arteriozus, PPD: Periferik pulmoner darlık, PD: Pulmoner darlık

2.4.2. Kromozomal Bozukluklar

Kromozomal hastalıklar ile kardiyak bozukluklar arasında en iyi bilinen ilişki Trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu vakaların %40'ında KKH bulunmakta ve bunların da yaklaşık yarısı AV kanal defekti olmakta, kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır (27). Bu bulgular 21. kromozomun kardiyak spesifik bir bölgesinin olduğunu düşündürmektedir. Ancak spesifik gen henüz bulunamamıştır (28).

Trizomi 18 (Edwards sendromu) ve Trizomi 13'de (Patau sendromu) KKH'na yüksek oranda rastlanır. Bunların çoğu yenidoğan döneminde ölür. Bu vakalarda özellikle ASD, VSD, PDA görülmektedir. Kalp pozisyon anomalisi de siktir (21, 22, 29).

Turner sendromu canlı doğan kız bebeklerde 10.000'de 1-4 arasında görülür. Kalp bozuklukları arasında AK ve AD siktir. Turner sendromlu vakalarda

biküspit aorta, mitral valv prolapsusu ve idiyopatik aort dilatasyonuna da rastlanır (22, 29). Bazı kromozom bozukluklarında görülen KKH Tablo II’de görülmektedir (27).

Tablo II. Bazı Kromozom Bozukluklarında KKH

Hastalık	Kromozomal anomali	KKH insidansı	Sık görülen KKH
Patau send.	Trizomi 13	%90	VSD, ASD, PDA
Edward send.	Trizomi 18	%99	VSD, ASD, PDA
Down send.	Trizomi 21	%50	AVSD, VSD, ASD, PDA
Cri du chat send.	5p-	%25	VSD, PDA, ASD
Turner send.	45 X0	%35	AK, AD, ASD
Klinefelter send.	47 XXY	%15	PDA, ASD

AK: Aort koarktasyonu, ASD: Atriyal septal defekt , AVSD: Atriyoventriküler septal defekt, PDA: Patent duktus arteriozus, VSD: Ventriküler septal defekt

2.4.3. Çevresel Nedenler

Çeşitli çalışmalarda kardiyak bozukluklarla ilişkili spesifik teratojenler belirlenmiştir. Spesifik teratojenlerle ilgili araştırmalar doğuştan rubella sendromunun tanınmasıyla başlamıştır. Doğuştan rubella sendromu, PDA ve periferik pulmoner darlık (PPD) ile sıklıkla birlikte (22).

Maternal diyabet ile KKH arasında belirgin ilişki vardır. Rowland (30) 473 diabetik anne çocuğunun 19’unda KKH saptamıştır. Bunların yarısından çoğunda BAT, VSD, AK saptanmıştır. 524 tedavi edilmemiş fenilketonürlü anne çocuğunun 2/3’ünde mikrosefali, 1/4’ünde KKH bulunmuştur. İlk trimesterde fenilalaninden yoksun diyet verildiği halde 11 çocuğun 4’ünde KKH’na rastlanmıştır (22, 24). Sistemik lupus eritematozuslu annelerin çocuklarında doğuştan kalp bloku olma riski yüksektir. Blok iletim dokularına izoimmun hasardan kaynaklanmaktadır (24).

Spesifik teratojenler arasında annenin aldığı ilaçlardan hidantoin, lityum, talidomid, trimetadion, dekstroamfetamin, progesteron– östrojen bileşikleri veya sadece progesteron sayılabilir. Hidantoin %2–3 oranında PD ve AD, AK, PDA’ya; lityum Ebstein anomalisi, TA, ASD’ye; talidomid TOF, septal bozukluklar, trunkus arteriozusa; trimetadion ise %15-30 oranında BAT, TOF, HSKS’a yol açar.

Progesteron-östrojen alan annelerin çocuklarında ise BAT görülmüştür (20,22). Antikonvulzanların AK, PD, PDA yaptığı gösterilmiştir (11). Fenitoin ve valproik asit AK, VSD, BAT, TOF, HSKS, PA, AS ve PD'nin bilinen nedenlerindedir.

Son zamanlardaki bir çalışma ilk trimesterde ACE inhibitörü kullanımının %2.9'luk bir insidansla ASD, VSD, PD gibi majör bir konjenital malformasyonla ilişkili olduğunu göstermiştir (31).

Bir diğer teratojen alkoldür. Alkol alan annelerin çocuklarında %25–30 oranında özellikle septal bozukluklara rastlanmaktadır. Ayrıca gebe annenin radyasyona aşırı dozda maruz kalması da KKH'na yol açabilir (20, 22, 32).

2.4.4. Multifaktöriyel Geçiş

Multifaktöryel kalıtım ile geçen bozukluklar, iki ya da daha çok sayıdaki minör mutant gen ile çevresel etmenlerin birlikte etkileşimi sonucu ortaya çıkar. Multifaktöriyel kalıtımla geçen hastalıkların aile bireylerinde görülme olasılığı, Mendel tipi kalıtıma göre daha düşüktür. Bu olasılık birinci derece akrabalar (anne–baba–kardeşler) arasında yaklaşık %2–10'dur (20, 34).

PDA multifaktöryel kalıtım için tipik bir örnektir. İlk trimesterde rubella virüsü ile karşılaşan annelerin bebeklerinde PDA'nın görülmesi, muhtemelen gelişmekte olan duktus duvarına virüsün direkt etkisi sonucudur. PDA'da kardeş ve çocuklardaki tekrarlama riski %2.5, ikinci ve üçüncü derece akrabalarda ise %0.6 olarak saptanmıştır. Tekrarlama oranı büyük PDA'da %4.8, küçük PDA'da ise %1.8'dir. Eğer birden fazla aile bireyinde PDA varsa, tekrarlama oranı %10'a yükselir. Bazı hastalarda PDA'ya genetik yakınlık olduğundan bu kişilerin çevresel faktörlerle karşılaşması halinde muhtemelen PDA görülmektedir. Prematürelerin 1/4-1/5'inde PDA'ya rastlanmaktadır (22).

Dr. Helen Taussig doğuştan anomalilerin tüm memeli hayvanlarda gelişme sırasında ortaya çıkan gen gelişim hatası veya genetik değişim sonucu ortaya çıktığını belirtmiştir (33). Sonuçta KKH'nın oluşumunda çevre faktörlerinin önemi olmakla beraber, temel neden genetik yapı olmaktadır.

2.5. Kardiyovasküler Sistem Muayenesi

2.5.1. İnspeksiyon

Yenidoğan bebeklerde siyanoz, takipneik solunum, huzursuzluk gibi belirtiler gözlenir. Solunum sayısı, derinliği, her iki hemitoraksın solunuma eşit katılıp katılmadığı, solunum sırasında göğüs kafesi ve supraklaviküler bölgedeki kaslarda retraksiyon olup olmadığı, ağlamakla siyanozun artıp artmadığı değerlendirilir. Uzun süreli kardiyomegali sonucu oluşabilecek prekordiyal kabarıklık ve çeşitli doğuştan anomalilerin birisine ilişkin bir işaret olup olmadığı da araştırılmalıdır (34).

2.5.2. Palpasyon

Alt ve üst ekstremitelerde nabızlar palpe edilerek nabız dolgunluğuna bakılmalı ve nabız dolgunlukları karşılaştırılmalıdır. Alt ekstremitelerdeki femoral nabız sıçrayıcı karakterde ise PDA'dan, femoral nabız zayıfsa ya da alınmıyorsa AD veya AK'dan şüphe edilmelidir (27, 34).

Göğüste kalp bölgesinde trill araştırılmalıdır. Suprasternal fossa parmak ucuyla palpe edilmeli, buradaki pulsasyonun artması halinde AD, PDA veya AK olasılıkları düşünülmelidir (34).

Karın muayenesinde karaciğer palpe edilir. Normalde yenidoğanda karaciğer orta klavikula çizgisi üzerindeki sağ kosta kenarının altında 3 cm kadar ele gelebilir. Karaciğerin pozisyonu saptanabilir. Malpozisyon durumlarında karaciğer solda veya ortada olabilir ve genellikle ciddi kalp bozukluklarıyla birlikte bulunur. Yüzde ve tüm vücutta ödem varlığı araştırılmalıdır.

Kan basıncı ölçümü dolaşımın ve kardiyak fonksiyonların bir göstergesidir. KKH'dan şüphelenilen her yenidoğanda dört ekstremiteden kan basıncı ölçümü mutlaka yapılmalıdır. Kan basıncı gestasyonel yaşa ve doğum ağırlığına göre değerlendirilir (35). Sağlıklı term bir infantta ortalama sistolik basınç 56-77 mmHg, ortalama diyastolik basınç ise 33-50 mmHg'dır ve ortalama arteriyel basınç 42-60 mmHg'dır (36). Üst ekstremitede alt ekstremiteden 10 mmHg daha yüksek bir sistolik kan basıncı anormaldir ve bu durum AK, aortik ark hipoplazisini veya İAA patolojilerini işaret eder. Sistolik basınçtaki bu farklılığın aortik ark anomalileri için spesifik olduğuna ancak çok duyarlı olmadığına dikkat edilmelidir. Örneğin aortik arkus anomalili bir

yenidoğanda duktus arteriozus belirgin olarak açıksa sistolik basınç farkı alınmaz. Yenidoğanda sistolik basınç farkının olmaması aortik arkus anomalilerini dışlamaz, ancak basınç farkının varlığı arkus aorta anomalileri için tanısaldır (37, 38). Sistolik–diastolik basınç farkı, yani nabız basıncı normalde 50 mmHg'dan az ya da sistolik basıncın yarısı kadardır. Geniş nabız basıncı PDA ve aort yetersizliğinde, dar nabız basıncı ise ciddi AD ve konjestif kalp yetersizliğinde görülür (34).

2.5.3. Perküsyon

Göğsün fiçı biçiminde olması ve göğüs duvarında deri altı yağ dokusunun kalın olması nedeniyle yenidoğanlarda kalp kontürlerinin perküsyonla belirlenmesi güçtür. Bununla birlikte dekstroardi ve perikardiyal sıvı birikimi durumlarında tanıya yardımcı olabilir (34).

2.5.4. Oskültasyon

Kalp muayenesinin en önemli bölümüdür. Atriyoventriküler ve semiluner kapaklara ait özellikler en iyi kalbin dört odağında duyulur. Kalbin apeks noktası mitral odak, ksifoid hizasında sternumun solunda 4. interkostal aralık triküspit odak, sternumun solunda 2. interkostal aralık pulmoner odak ve sternumun sağında 2. İnterkostal aralık aort odağıdır. Kardiyovasküler sistem muayenesinde en sık rastlanan bulgu üfürümdür. Bu odaklarda önce kalp sesleri sonra üfürümler ayrı ayrı dinlenmeli ve değerlendirilmelidir. Odaklardan birisinde üfürüm işitilirse tüm prekordiyal bölge, supraklaviküler ve suprasternal çukurlar, boyun arterleri ve akciğer alanları dinlenmelidir. Üfürümün en iyi işitildiği yer, yayılımı, şiddeti ve niteliği belirlenmelidir (34, 39).

Yenidoğan Döneminde Kalp Oskültasyonunun Özellikleri

Yenidoğan döneminde kalp seslerindeki değişiklik, bu dönemde görülen bazı fizyolojik özelliklere bağlıdır. Doğumla birlikte spontane solunumun başlamasından hemen sonra göbek kordonunun bağlanması ve arterlerin doğal konstrüksiyonu ile plasenta, dolaşım sisteminin dışında kalır. Düşük vasküler dirençli plasenta, dolaşım dışı kaldığı için sistemik vasküler direnç birden yükselir. Aynı dönemde spontane solunum başladığı için akciğerler genişler ve alveoller hava ile dolar. Gerek alveollerdeki genişleme, gerekse alveoller içerisindeki yüksek düzeydeki oksijenin neden olduğu kemoreseptör uyarıya bağlı vazodilatasyon, pulmoner vasküler direncin

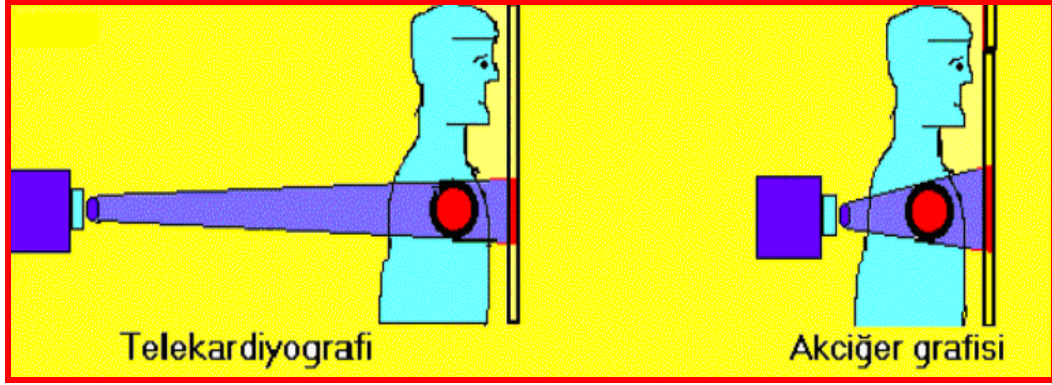
düşmesine neden olur. Sistemik vasküler dirençteki ani yükseliş ve pulmoner vasküler dirençteki ani düşüş sonucu duktal kan akımı ters yöne döner ve pulmoner kan akımı artar. Doğumdan sonra 2. kalp sesinin niteliği pulmoner arter basıncının yüksekliği hakkında bilgi verdiğiinden dikkatle dinlenmelidir (14, 34).

Yenidoğan döneminde en sık duyulan üfürüm sistolik ejeksiyon üfürümüdür. Bu üfürümler en çok aort ve pulmoner kapakta duyulur. Oluşma mekanizması ya kapağa gelen kan akımının artışı, ya da kanın normal veya malformasyonlu kapaktan dilate damar içine akışından dolayıdır. Diğer bir mekanizma da yaşamın erken saatlerinde duktus arteriozus yoluyla pulmoner arterden aorta doğru olan kan akışının tersine dönmesidir (14, 40). Pulmoner alanda duyulan devamlı üfürüm PDA'ya aittir. Hem sistol, hem de diastolde kanın aorttan pulmoner artere akışıyla ortaya çıkar. Ancak aorto-pulmoner diastolik basınç farkı az olduğunda duktus geniş olsa bile sadece sistolik üfürüm işitilebilir (38, 40). Yaşamın ilk günlerinde duyulan yüksek frekanslı sistolik üfürümler sonradan kayboluyorsa, kapanan küçük VSD düşünülmelidir (40).

Kalpte üfürüm işitilmesi her zaman kalbe ilişkin organik bir bozukluğa işaret etmez. Asemptomatik bir yenidoğanda işitilen 1-2°/6° şiddetindeki üfürümler genellikle masum karakterli, 3°-4°/6° veya daha şiddetli üfürümler ise mutlaka patolojiktir. Masum üfürümler başka bir kardiyovasküler anomali ile birlikte bulunmayan, erken sistolde duyulan, çok şiddetli olmayan, geniş alana yayılmayan üfürümlerdir (41, 42, 43). Masum üfürümler genellikle sternumun sol kenarında ve/veya pulmoner odakta işitilirler. Kapanmakta olan duktus arteriozus ile ilgili üfürümler ise doğumu izleyen ilk 24-48 saat içinde kaybolurlar (34).

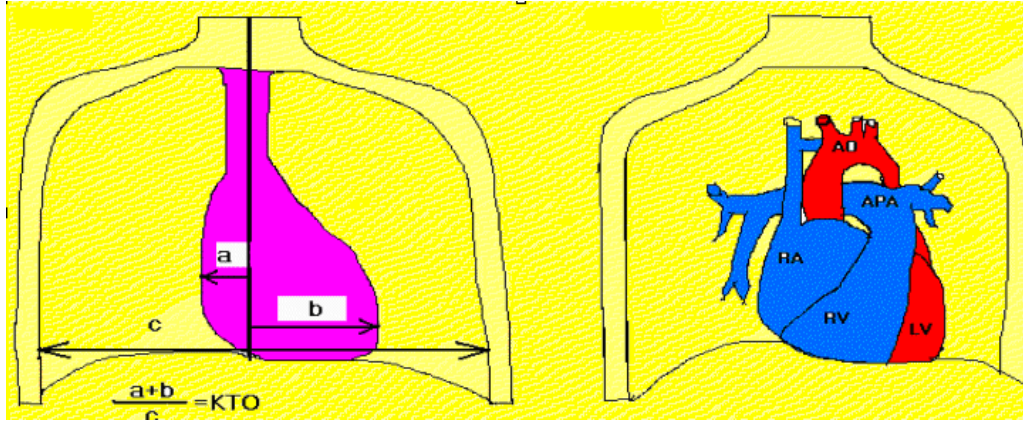
2.6. Radyolojik İnceleme

Röntgen tüpü göğüse 180 cm uzaklıkta iken postero-anterior çekilen göğüs filmlerine telekardiyografi denir (Şekil 3).



Şekil 3. Radyolojik değerlendirme

KKH'nın tanısında kalp boşluklarının ve büyük damarların durumu, şekli, göğüs kafesindeki anomaliler ve akciğer damarlanmasına ilişkin pek çok bilgi radyolojik inceleme ile elde edilir. Ön-arka konumda çekilen telekardiyografiden kardiyotorasik oran (KTO) hesaplanarak kardiyomegali hakkında fikir edinilebilir. Diafragmaı yükselten tüm etmenler kalbin büyük görünmesine neden olur. Çocukluk yaşlarında 0,50'yi aşmayan KTO normal kabul edilir. Ancak yenidoğanda ve süt çocuklarında diafragma yüksek olduğundan kalp yatay görünümündedir. Bu nedenle de KTO için sınır yenidoğanda 0,60, süt çocuklarında ise 0,55 olarak kabul edilir (14, 34).



Şekil 4. Kardiyotorasik indeks

Telekardiyografide akciğer damarlanması da değerlendirilmelidir. Uygun çekilmiş telekardiyografide kalp gölgesinin arkasındaki omurgaların net görülmemesi gerekir. Pulmoner arter ve venlerin damar gölgeleri normalde hilusta görülür. Orta kesimde damar gölgesi görünmesi nadirdir. Dış kesimde ise hiç görülmez. Akciğerin orta ve dış kesiminde damar gölgelerinin görülmesi pulmoner damarların dolgunluğuna

işarettir. Damar gölgelerinin artması da sol-sağ şanlı KKH'na işaret eder. Azalmış damarlanmada ise akciğerde normalden daha az damar gölgesi vardır. Pulmoner darlık veya atrezinin bir göstergesi olabilir. Ağır PD, pulmoner veya triküspit atrezisi, ağır koarktasyon gibi durumlarda bronşiyal ve interkostal kollateraller oluşur. AK'da genişleyen interkostal arterler kostaların alt kenarlarını aşındırır ve çentikler oluşturur. Bu görüntü aort koarktasyonu için patognomonik sayılır (34).

2.7. Elektrokardiyografi

Kalp kasında oluşan elektriksel aksiyon akımlarının vücut yüzeyi üzerinden kaydedilmesine elektrokardiyografi denir. Kalp hastalıklarının tanı, tedavi ve izlenmesinde EKG önemli bir yer tutar. Özellikle atriyal ve/veya ventriküler hipertrofi varlığını ya da ileti bozukluklarını saptamada EKG'den yararlanır. Sağlıklı çocuklarda EKG, yaş ile büyük değişiklik gösterir. Bu nedenle değişik yaşlardaki EKG özelliklerini belirleyen kalp hızı, PR, QRS, QT süreleri, R ve S voltajlarına ilişkin normal değerleri saptamak için tablolardan yararlanır (34).

Yenidoğan Elektrokardiyografisi

Yenidoğan döneminde hızlı hemodinamik değişiklikler ve EKG çekimindeki pratik zorluklar nedeniyle EKG'nin değerlendirilmesi zordur. Ayrıca bu dönemde hipoksi, elektrolit dengesizlikleri, pulmoner vasküler direnç, ciddi hemolitik anemi, hiper ve hipovolemi gibi faktörler de EKG'yi etkiler. Normal yenidoğanın EKG'sinde bu dönemin hemodinamik özelliklerine bağlı olarak sağ ventrikül hakimiyeti vardır (27). EKG'de;

- Sağ aks deviasyonu,
- Sağ prekordiyal derivasyonlarda yüksek R dalgaları,
- Sol prekordiyal derivasyonlarda derin S dalgaları,
- V1'de pozitif T dalgaları (ilk 5 gün),
- 3 mm'ye kadar uzanan sivri P dalgaları,
- Sol prekordiyal derivasyonlarda negatif T dalgaları (ilk 4 gün) görülebilir.

Yaş ilerledikçe QRS aksı sola kayar. Sağ prekordiyallerde R amplitüdü tedricen azalır (4, 27).

2.8. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi, ultrason dalgalarının kardiyojide kullanılması yöntemidir. Doğuştan ve edinsel kalp hastalıklarının tanısında EKO bir dönüm noktası olmuştur. Yöntemin tomografik ve sınırsız planlarda görüntü elde edebilme özelliği sayesinde kardiyak anatomi ile beraber kalp ve damar ilişkileri ayrıntılı olarak incelenebilmektedir (34). EKO, sağ ve sol ventrikül yapılarını, boyutlarını ve atım volümünü ölçmek, mitral, triküspit, aort ve pulmoner kapakların hareketini kaydetmek, kapak/boşluk ilişkileri, bozukluk, darlık, kalınlaşma gibi özellikleri, miyokard kasılmalarını, fonksiyonel özellikleri ve perikardiyal efüzyonu saptamak için kullanılır (34).

Fetal Ekokardiyografi

Ekokardiyografideki teknik gelişmeler ve artan deneyim sayesinde günümüzde birçok KKH fetal yaşamda fetal EKO yoluyla tanınabilmektedir. Kalp fetal hayatta 12. haftadan itibaren görüntülenebilir, ancak genel olarak yeterli görüntüler gestasyonun 16-20. haftasında elde edilir. Fetal EKO deneyim isteyen bir tekniktir. Ayrıca erken gestasyonel yaşta normal olarak değerlendirilen bir çocuğun KKH ile doğabilmesi de olasıdır. Fetal EKO, KKH riski olduğu düşünülen tüm fetüslarda yapılmalıdır (44, 45). Tablo III'de fetal ekokardiyografi endikasyonları görülmektedir (45).

Tablo III. Fetal Ekokardiyografi Endikasyonları

Fetüsa ait risk faktörleri

Ekstrakardiyak anomaliler

Anormal karyotip

Trizomiler (13, 18, 21)

Parsiyel trizomi 22

Turner sendromu (XO)

Doğuştan malformasyonlar: duodonal atrezi, trakeoözefagial fistülle beraber özefagial atrezi, omfalosel, diyafragma hernisi, renal disgenezis, hidrocefali

Aritmiler

Uzun süreli düzensiz ritm

Uzun süreli taşikardi

Uzun süreli bradikardi

Fetüsta gelişme geriliği

Nonimmün hidrops fetalis

Göbek kordonunda damar anomalisi

Anneye ait risk faktörleri

Annede KKH varlığı

Kardiyak teratojen kullanımı

Lityum

Amfetaminler

Alkol

Antikonvülzanlar: fenitoin, valproik asid, karbamazepin ve trimetadion

Isoretinoin

Annedeki metabolik bozukluklar

Diyabetes mellitus

Fenilketonüri

Annenin enfeksiyonları

Rubella, CMV, Koksaki virüs

Kollagen doku hastalıkları

Polihidramnioz

Oligohidramnioz

Ailesel risk faktörleri

Ailedeki KKH: Özellikle sol kalbe ait obstrüktif lezyonlar

Genetik sendromlar: Noonan, Tuberoskleroz, Marfan, Holt-Oram, DiGeorge,

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP)

2.9. Yenidoğan Döneminde KKH'da Tanı

Genetik danışma, fetal EKO ve gebelikteki olası risklerin azaltılması çabalarına rağmen KKH'nın önemli oranda önlenemediği söylenemez. Bu patolojilerin erken ve doğru tanısı ile hem oluşabilecek diğer organ sistemlerindeki zedelenmeler engellenebilir, hem de bu hastaların yaşatılabilmesi için gerekli ameliyatların yapılabileceği merkezlere daha iyi durumda iletilebilmesi sağlanır (14, 15).

Yenidoğanlarda hastalıklar benzer ve az sayıda semptomla ortaya çıkmaktadır. Semptomların özelliği bu hastaların tanısında önemlidir. Siyanoz, takipne, inleme, emmeme ve genel durumda bozulma ile tanımlanan tablo, enfeksiyon (sepsis, pnömoni), metabolik bozukluk (hipoglisemi, doğuştan metabolik hastalık-asidoz), pulmoner sorunlar (pulmoner hipoplazi, diyafragma hernisi, persistan pulmoner hipertansiyon, respiratuar distres sendromu), hematolojik bozukluklar (polisitemi, methemoglobinemi) gibi pek çok nedene bağlı olabileceği gibi önemli bir kardiyak bozukluk nedeniyle de gelişmiş olabilir (46).

KKH'dan şüphelenilen yenidoğanlarla ilgili önemli bir veri de semptomların çıkış zamanıdır. Bu hem sorunun pulmoner veya kardiyak kökenli olduğunun ayırımında, hem de kardiyak bozuklukların ayırıcı tanısında yardımcı olan bir bulgudur.

Doğumu izleyen süreçte semptomsuz bir dönem geçmeden, bebek hemen hastalanmışsa, sorun büyük olasılıkla akciğer parankim hastalığıdır. Değişik kardiyak bozukluklar, duktusun kapanması, pulmoner direncin düşmesi gibi fizyolojik değişikliklere denk gelecek şekilde ilk ay boyunca farklı dönemlerde (0-6 gün, 7-13 gün ve 14-28 gün arasında) bulgu verirler (14, 15). Tablo IV’de yenidoğanda görülme zamanındaki sıklıklarına göre en çok rastlanan KKH görülmektedir (47).

KKH’dan şüphelenilen yenidoğanın değerlendirilmesi ayrıntılı bir anamnez ve çok yönlü fizik muayene ile başlar. Fizik muayenede dört ekstremitte kan basınçlarının elde edilmesi, preduktal ve postduktal O₂ satürasyonları, hiperoksi testi, telekardiyografi, EKG ve EKO önemli değerlendirme aşamalarıdır (39).

Tablo IV. Tanı Zamanına Göre Konjenital Kalp Hastalığının Dağılımı

TANI	HASTALARIN ORANI (%)
Tanı yaşı 0-6 gün olanlar	
Büyük arter transpozisyonu	19
Hipoplastik sol kalp sendromu	14
Fallot Tetralojisi	8
Aort koarktasyonu	7
Ventriküler septal defekt	3
Diğerleri	49
Tanı yaşı 7-13 gün olanlar	
Aort koarktasyonu	16
Ventriküler septal defekt	14
Hipoplastik sol kalp sendromu	8
Büyük arter transpozisyonu	7
Fallot Tetralojisi	7
Diğerleri	48
Tanı yaşı 14-28 gün olanlar	
Ventriküler septal defekt	16
Aort koarktasyonu	12
Fallot Tetralojisi	7
Büyük arter transpozisyonu	7
Patent duktus arteriozus	5
Diğerleri	53

2.9.1. Siyanotik Yenidoğanın Değerlendirilmesi

Siyanoz, mukozaların, derinin ve tırnak yataklarının mavimsi renk alması ile karakterize bir klinik belirtidir. Siyanoz deoksijenize hemoglobin konsantrasyonunun 5g/dl’nin üzerinde olması ile ortaya çıkar. Zencilerde ve koyu renkli kişilerde siyanozun

belirginleşmesi için biraz daha yüksek deoksijenize hemoglobin konsantrasyonuna gereksinim vardır (48).

Hipoksinin neden olduğu siyanoz, yaşamın ilk 24-48 saatinde periferik vazokonstriksiyonun neden olduğu ve ekstremitelerde uçlarının mavimsi renk aldığı periferik siyanoz ile karıştırılmamalıdır. Periferik siyanozlu yenidoğanlarda mukoza pembedir. Yenidoğanda siyanozun kardiyak ve solunumsal nedenlerini ayırtmak sık karşılaşılan bir problemdir. Hipoksi ve siyanozun pulmoner nedenleri akciğer içi sağ-sol şantlardan ve pulmoner venöz desatürasyondan kaynaklanır.

Siyanotik bir bebekte telekardiyografi değerlendirilirken, kardiyomegali ve pulmoner damarlanma ilk dikkat edilecek noktalarlardır. Masif bir kalp büyümesi büyük olasılıkla Ebstein anomalisidir. Pulmoner kan akımı artması intakt ventriküler septumlu BAT'da, pulmoner ödem ise obstrüksiyonlu TAPVD anomalisinde görülür. Diğer bütün siyanotik kalp hastalıklarında pulmoner damarlanma azalmış bulunur (PA veya PD ile birlikte TA'si, intakt ventriküler septumlu PA, kritik PD, TOF ve PA'li TOF) ve genellikle normal boyutlarda bir kalp vardır. Bu bozukluklar EKG'de QRS aksı ve üfürüm varlığı ile ayırt edilebilir. Pulmoner darlık veya atrezi ile birlikte olan triküspit atrezisinde sol superior QRS aksı (aks 0 ile -90°) olur. Kritik PD ve PA'da (intakt ventriküler septumla beraber) QRS aksı (0 ile +90°) arasındadır. Burada kritik PD'nin pulmoner ejeksiyon üfürümü ile tanınması mümkündür. TOF, PA'li TOF'da ise QRS aksı (+90 ile +180°) arasındadır. Bu iki patolojiden TOF'ta PD üfürümü, diğerinde devamlı üfürüm duyulması tanıda yardımcı olur. BAT'da da genellikle sağ aks saptanırken ilişkili bir bozukluk (VSD, pulmoner darlık gibi) yoksa üfürüm duyulmaz. Yenidoğan döneminde siyanozu neden olan kardiyak bozukluklar Tablo V'de özetlenmiştir (4, 39).

Siyanoz periferik siyanoz şeklinde değilse, mutlaka oksimetre ile satürasyon değerlendirilmesi gerekir. Eğer satürasyon düşükse, sağ kol ve ayaktan bakılarak preduktal-postduktal farkı değerlendirilmelidir. Eğer preduktal oksijen satürasyonu postduktal oksijen satürasyonundan yüksekse bu diferansiyel siyanozdur ve normal ilişkideki büyük arterlerle beraber pulmoner dolaşımdaki desatüre kanın PDA yoluyla inen aortaya geçtiğini işaret eder (39, 48). Diferansiyel siyanoz şu durumlarda görülür:

1. Yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu,
2. Sol kalp anormallikleri (arkus aorta hipoplazisi, İAA, kritik-ağır-aort koarktasyonu, kritik-ağır-aort darlığı)

Nadir olgularda postduktal oksijen saturasyonunun preduktal oksijen saturasyonundan daha yüksek olduğu reverse diferansiyel siyanoz bulunabilir. Bu durum BAT olan ve daha oksijenize kanın pulmoner dolaşımdan patent duktus arteriozus yoluyla inen aortaya geçtiği durumlarda rastlanır (39, 48). Reverse differansiyel siyanozun görüldüğü durumlar şunlardır:

1. BAT ile beraber ağır aort koarktasyonu veya İAA bulunması,
2. BAT ile beraber suprasistemik düzeyde pulmoner vasküler direnç olması. Bu durumlarda alt ekstremitelerin oksijen saturasyonları, üst ekstremitelerden daha yüksektir.

İlk günlerde yapılan rutin muayeneler sırasında ciddi sol kalp obstrüktif lezyonları olsa bile femoral nabızların alınabileceği, ancak duktus kapanınca nabızların da hissedilmeyeceği unutulmamalıdır (4, 27, 48).

Tablo V. Yenidoğanda Siyanoz Neden Olan Kardiyak Bozukluklar

<p>Pulmoner kan akımı duktusa bağımlı lezyonlar</p> <p>Pulmoner atrezili Fallot tetralojisi Ebstein anomalisi Kritik pulmoner darlık Pulmoner atrezi (intakt ventriküler septumla beraber) Triküspit atrezisi (normal ilişkili büyük arterler)</p>
<p>Sistemik kan akımı duktusa bağımlı lezyonlar</p> <p>Hipoplastik sol kalp sendromu İnterrupted (kesintili) aortik arkus Kritik aort koarktasyonu Kritik aort darlığı Triküspit atrezisi (büyük arter transpozisyonu ile beraber)</p>
<p>Duktustan bağımsız karışım lezyonları</p> <p>Trunkus arteriozus Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (obstrüksiyonsuz) Büyük arterlerin d-transpozisyonu*</p>

* Patent duktus arteriozus' un varlığı karışımın daha iyi olmasına neden olur.

2.9.2. Hiperoksi Testi

Hiperoksi testi, kritik KKH'ndan şüphelenilen yenidoğanlarda başlangıç değerlendirmesinde çok önemli bir testtir. Yenidoğanda oksijen saturasyonu hem oda havasında hem de %100 O₂ verildiğinde %85'in altında ise büyük olasılıkla intrakardiyak şant var demektir ve KKH'na yönelik yaklaşımlara başlanması gerekir. Bu durumda oksijenizasyonu, karbondioksit (CO₂) düzeyini ve asit-baz dengesini gözlemlemek için kan gazı ölçümleri gereklidir. Hiperoksi testinde önce oda havasında (F_IO₂=0.21) radial arterden (preduktal) arteriyel kan gazı ölçümü yapılır, ardından hastaya %100 O₂ (F_IO₂=1) verildikten sonra kan gazı ölçümü tekrar edilir. Her ne kadar transkutanöz alınmış PaO₂ değerleri kabul edilebilirse de mümkünse arteriyel PaO₂ basıncı direkt arteriyel kandan ölçülmelidir. Hiperoksi testin yorumunda pulse oksimetre kullanılmamalıdır. Çünkü %100 O₂ solutulan bir yenidoğanda arteriyel PaO₂ 80 mmHg iken pulse oksimetre 100'ü gösterir. Arteriyel PaO₂ 300 mmHg'nın üzerinde olan hastada yine oksimetre 100'ü gösterir. Hiperoksi testi olumsuz olan bir yenidoğanda büyük olasılıkla sistemik veya pulmoner dolaşımın duktusa bağımlı olduğu ciddi bir KKH vardır ve bozukluğun tam bir anatomik tanımlaması yapıncaya kadar PGE₁ verilmelidir. Tablo VI'da hiperoksi testinin yorumlanması görülmektedir (49).

Tablo VI. Hiperoksi Testinin Yorumlanması

	F _I O ₂ =0.21		F _I O ₂ =1	
	PaO ₂ (%O ₂ sat.)		PaO ₂ (%O ₂ sat.)	PaCO ₂
Normal	70 (95)		>300 (100)	35
Pulmoner hastalık	50 (85)		>150 (100)	50
Nörolojik hastalık	50 (85)		>150 (100)	50
Methemoglobinemi	70 (95)		>200 (100)	35
Kardiyak Hastalık				
-Paralel dolaşım(BAT)	<40 (<75)		<50 (<85)	35
-Azalmış PKA olanlar	<40 (<75)		<50 (85)	35
-Artmış PKA olanlar	40-60 (75-93)		<150 (100)	35
	Preduktal Postduktal			
Diferansiyel siyanoz	70 (95)	<40(<75)	Değişken	35-50
Reverse diferansiyel siyanoz	<40 (<75)	>50(>90)	Değişken	35-50

BAT: Büyük arter transpozisyonu, PKA: Pulmoner kan akımı

2.10. KKH'ların Sınıflandırılması

KKH'ları gözle görülebilir siyanozun olup olmasına göre siyanotik ve siyanotik olmayan şeklinde iki ana gruba ayrılır. Ancak siyanotik olmayan KKH'nın bir bölümü aylar ve yıllar sonra Eisenmenger fizyolojisinin gelişmesi sonucu siyanotik duruma gelebilir. Bunlar geç siyanotik grup olarak tanımlanır. Siyanotik grupta sağ-sol şanlı malformasyonlar vardır. Siyanotik olmayan grup ise şantsız olanları ve sol-sağ şanlı malformasyonları içerir.

Tablo VII. Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması

<p>A- ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI</p> <p>1- ARTMIŞ VOLUM YÜKÜNE YOL AÇANLAR</p> <p>a- Soldan sağa şant lezyonları Ventrüküler Septal Defek (VSD) Atrial Septal Defekt (ASD) Atriyoventrüküler Septal Defekt (AVSD) Patent Duktus Arteriyosus (PDA) Aortikopulmoner pencere</p> <p>b- Regürjitan lezyonlar Konjenital Mitral Yetersizliği (MY) Konjenital Triküspit Yetersizliği (TY)</p> <p>2- ARTMIŞ BASINÇ YÜKÜNE YOL AÇANLAR-obstrüktif lezyonlar Pulmoner Darlık (PD) Aort Darlığı (AD) Aort Koarktasyonu (AK) Mitral Darlık</p>
<p>B- SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI</p> <p>1- PULMONER KAN AKIMI AZALMIŞ Fallot tetralojisi Triküspit atrezisi Pulmoner atrezi Pulmoner darlıklı BAT (Büyük arter transpozisyonu), tek ventrikül, trunkus arteriosus ÇÇSV (Çift çıkışlı sağ ventrikül) Ebstein anomalisi Kritik pulmoner darlık</p> <p>2- PULMONER KAN AKIMI ARTMIŞ Büyük arter transpozisyonu Hipoplastik sol kalp sendromu Trunkus arteriosus Tek ventrikül Total anormal pulmoner venöz dönüş Çift çıkışlı sağ ventrikül</p>

2.10.1. Asiyantik Kalp Hastalıkları

Artmış Volüm Yüküne Yol Açanlar

Bu grupta soldan sağa şanta neden olan Ventriküler Septal Defekt, Atrial Septal Defekt, Atriyoventriküler Septal Defekt, Patent Duktus Arteriyozus gibi lezyonların yanı sıra nadir görülen Konjenital Mitral Yetersizliği, Triküspit Yetersizliği gibi regürjitan lezyonlar da yer almaktadır (50).

Soldan sağa şanlı grupta ortak patofizyolojik özellik sistemik ve pulmoner dolaşım arasında bir geçişin olması ve akciğerlerden kalbe dönen oksijenlenmiş kanın bu yolla akciğere geri pompalanmasıdır. Şantın miktarı kantitatif olarak pulmoner kan akımının (Q_p) ve sistemik kan akımının (Q_s) oranı ile değerlendirilir. Normalde soldan sağa şant olmaması gerektiğinden pulmoner kan akımı sistemik kan akımına eşit olmalıdır. Ancak soldan sağa şant lezyonlarında pulmoner kan akımı sistemik kan akımından büyük olur. Şantın yönü ve miktarı defektin büyüklüğüne, lokalizasyonuna, pulmoner-sistemik basınçların ve rezistansların oranına bağlıdır. Bu faktörler dinamiktir, yaş ile de değişir (27).

Soldan Sağa Şant Lezyonları

Ventriküler Septal Defekt (VSD)

Konjenital kalp hastalıklarının %25'ini oluşturan VSD en sık görülen KKH'dır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5 olarak bildirilmiştir. İzole olarak bulunabildiği gibi TOF, BAT, TA, AK gibi bozukluklarla birlikte de görülebilir (4).

Ventriküler septumun herhangi bir lokalizasyonunda görülebilir. Nonplanar kompleks bir yapı olan interventriküler septum morfolojik olarak 4 bölüme ayrılarak incelenebilir. Bunlar musküler yapıdaki inlet (ventrikül giriş yolu), trabeküler, outlet (ventrikül çıkış yolu) bölümleri ve fibröz yapıdaki membranöz septumdur. Buna göre VSD'ler iki grupta incelenir (27, 51).

1. Perimembranöz VSD'ler: En sık görülen tipidir (%80). Inlet (AV kapak tipi VSD), trabeküler (basit VSD) ve outlet (subpulmonik VSD) uzanımlı olabilir. Trabeküler septumda olan VSD'lerin birden fazla olması İsviçre peyniri tipi VSD olarak adlandırılır. Bazı perimembranöz inlet defektlerde atriyal septum

ile ventriküler septum aynı eksen üzerinde değildir. Bunlara da malalignment VSD denir.

2. Musküler VSD'ler: Kenarları tamamen septumun musküler kesimi içinde kalan defektlerdir. Santral, apikal, marjinal, İsviçre peyniri gibi tipleri de bulunmaktadır.

Ventriküler septal defektin soldan sağa şantın miktarını, defektin büyüklüğü ve pulmoner vasküler direnç belirler. Defekt alanı küçükse (<0.5 cm) 'restriktif VSD' olarak adlandırılır, şantı sınırlar, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları normaldir. Defekt şantı sınırlandıramıyacak kadar geniş (genellikle >1 cm) olduğunda 'non restriktif VSD' olarak adlandırılır, şant miktarını pulmoner ve sistemik vasküler rezistansların oranı belirler (51). Önce soldan sağa şant fazladır, sol atrium ve sol ventrikül volüm yüklenmesi nedeniyle genişler. Zamanla pulmoner vasküler rezistans ve sağ ventrikül basıncı arttıkça soldan sağa şant miktarı azalır ve biventriküler dilatasyon-hipertrofi görülür. Artmış kan akımı ve basınca maruz kalan pulmoner vasküler yatakta rezistansı geri dönüşümsüz olarak arttıran pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola döner, siyanoz ve sağ ventrikül hipertrofisi görülür, buna Eisenmenger sendromu denir (52).

Küçük VSD: VSD çapı 0.5 cm'den küçüktür. Soldan sağa şant azdır. Bu yüzden kalpte hipertrofi ve dilatasyon yoktur. Pulmoner damar yatağı normaldir. Pulmoner hipertansiyon görülmez. Küçük VSD'li çocuklar erken dönemde semptom göstermezler. Tek klinik bulgusu üfürümdür. Telekardiyografi ve EKG genellikle normaldir (52).

Orta VSD: VSD çapı 0.5-1 cm arasındadır. Soldan sağa şant fazla olduğu için sol ventrikül yüklenmesi, sol ventrikül hipertrofisi gelişir. Hastada klinik bulgular mevcuttur. Çarpıntı, terleme, çabuk yorulma, sık ASYE öyküsü ve kalp yetersizliği bulguları bulunabilir. Muayenede küçük VSD'deki üfürüme ek olarak middiastolik rülman da duyulur. Telekardiyografide kardiyomegali, akciğer damarlanmasında artış ve pulmoner konusta belirginleşme görülebilir. EKG'de ise sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır (52).

Büyük VSD: VSD çapı 1 cm'den büyüktür. Soldan sağa şant çok fazladır. Pulmoner arter, sol atriyum ve sol ventrikül genişlemiş, pulmoner basınç artmıştır. Pulmoner hipertansiyon gelişerek Eisenmenger sendromu gelişebilir (52).

Çocuklarda VSD tanısı genellikle rutin fizik incelemede üfürüm saptanması ile konur. VSD gibi soldan sağa şanlı hastalarda defekt büyük olsa bile yenidoğan döneminde yapılan fizik muayenede üfürüm saptanmayabilir. Çünkü yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Bu nedenle soldan sağa şant azdır. Geniş defektli hastalarda pulmoner basınç ancak 4-6 hafta içinde normale döner. Bu yüzden klinik bulguların ortaya çıkışı 4-6 hafta sonra olur. Oskültasyonda sternumun sol kenarında 3-4. interkostal aralıkta, 3-4/6 pansistolik üfürüm duyulur. Prematürelde erken dönemde kalp yetersizliği gelişirken miad yenidoğanlar pulmoner vasküler rezistans (PVR) yüksekliği nedeniyle soldan sağa şant az olduğundan asemptomatiktirler. Geniş defekti olanlarda PVR'nin düşmesiyle beslenme güçlüğü, takipne, retraksiyon, pulmoner ödem, hepatomegali, galo ritmi gibi kap yetmezliği bulguları saptanır (52).

Ekokardiyografi tanıyı kesinleştirir. VSD'nin yeri, büyüklüğü, şantın yönü ve miktarı, pulmoner-sistemik akımlar oranı, ventriküller arası basınç farkı, sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı değerlendirilir (52).

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi ancak klinik bulgular arasında uyumsuzluk olduğu nadir durumlarda veya preoperatif olarak şantın miktarı ve PVR'yi belirlemek amacıyla yapılır.

Küçük VSD'lerin %30-50'si spontan olarak, sıklıkla ilk 2 yıl içinde kapanır. Bu kapanma olasılığı müköler olanlarda daha fazladır (52). Bu nedenle küçük VSD'lerin tedaviye gereksinimleri yoktur, takip edilmeleri gerekir. Büyük VSD'de kalp yetmezliği varsa inotropik, diüretik ve afterload azaltıcı ilaçlar verilir. Yaşamın ilk 6 ayında tıbbi tedavi ile kontrol edilemeyen kalp yetersizliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, büyüme geriliği veya pulmoner hipertansiyon olması ameliyat endikasyonlarıdır. 6 ay-2 yaş arasında kalp yetersizliği bulguları kontrol altına girse de şantın fazla olması ($Q_p/Q_s > 2$) ve PH olması ameliyat endikasyonudur (53). Cerrahi tedavide VSD tek aşamada kapatılır. Yenidoğan döneminden itibaren ameliyat yapılabilenkte, yaş ve ağırlık sınırı gözetilmemektedir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişen VSD'lerin kapatılması kontrendikedir. Bu hastalarda tedavi kalp-akciğer transplantasyonudur (52).

Atriyal Septal Defekt (ASD)

Atrial septal defekt konjenital kalp hastalıklarının %8-9'unu oluşturmaktadır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.5'tir; kızlarda 3 kat daha sıktır (4). ASD'ler çoğunlukla sporadik görülmekle birlikte otozomal dominant (OD) kalıtım gösteren ailesel ASD tipleri de vardır (Holt-Oram sendromu). Embriyogenezis anomalisinin yerine göre değişen anatomik lokalizasyonlarda yerleşen ASD tipleri sekundum, ostium primum, sinüs venozus ve koroner sinüs defektleridir (54).

Sekundum ASD (Fossa Ovalis Defektleri): Fossa ovaliste bulunan bu defektte atriyovenriküler kapaklar normaldir. Fossa ovalisin septum primumundan kaynaklanan flap valvinin yokluğu, eksikliği veya perforasyonu sonucu oluşur. Genelde ASD terimi sekundum tipi ASD için kullanılır. ASD'lerin en sık rastlanan tipidir.

Primum ASD: Atriyovenriküler septal defektler kompleksinin bir parçasıdır. ASD atriyal septumun inferioruna lokalizedir, alt kenarını AV kapakçıklar oluşturur.

Sinüs Venozus Defektleri: Vena kaval ile sağ pulmoner venleri ayıran atriyum duvarının gelişim bozukluğu sonucu oluşur; sıklıkla superior vena kava, nadiren inferior vena kava ağzında yer alır. Hemen daima sağ pulmoner venlerin dönüş anomalisi ile birlikte görülür.

Koroner Sinüs Defekti: Koroner sinüsün sağ atriya açıldığı orifisin olması gereken yere lokalizedir.

Süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde ASD'ler genellikle asemptomatik seyrederek. ASD'de sternum sol kenarının üst orta kısmında duyulan 2-3/6 sistolik üfürüm, pulmoner kapaktan geçen fazla kana bağlı olarak rölatif pulmoner kapak darlığı nedeniyle ortaya çıkar. Triküspit kapaktan fazla kanın geçmesine bağlı olarak da sternum alt kısmında diyastolik üfürüm işitilebilir. İkinci kalp sesi sağ ventrikül depolarizasyon gecikmesine bağlı geniş, sabit ve çifttir (54).

Telekardiyografide sağ atrium ve sağ ventrikül dilatasyonu nedeniyle kardiyomegali ve periferik uzanan pulmoner vaskülarite artışı görülür, ana pulmoner arter ve dallarının proksimal kesimleri dilatedir (54).

EKG'de sağ aks deviasyonu (95 ile 170° arasında) beklenir, primum tipinde sol veya kuzeybatı aks (0-120°), sinüs venozus tipinde sol aks (30 ile 90° arasında) deviasyonu görülür. Hemen daima V₁'de inkomplet sağ dal bloğu paterni izlenir (55).

Sekundum tipi ASD'lerin yaklaşık %15'i spontane olarak ilk 4 yaşta kapanabilir ancak diğer tipler için bu söz konusu değildir. Qp/Qs >1.5, sağ ventrikül volüm yüklenmesi bulguları olan, istirahat veya egzersizle pulmoner hipertansiyon (PH) olan ASD'ler asemptomatik olsalar bile 3-5 yaşında kapatılmalıdır (54). Sekundum tipi için transkateter ile kapatılma imkanı varken diğer tipleri cerrahi olarak kapatılmalıdır.

Atriyoventriküler Septal Defekt (AVSD)

Endokardiyal yastık defekti olarak da bilinen AVSD prevalansı 1000 canlı doğumda 0.20-0.25'dir. KKH'nın %4-5'ini oluşturur (56). Down sendromu olan çocukların yaklaşık 1/3'ünde AVSD anomalisinin olduğu bilinmektedir (4). AVSD'li olguların arasında Down sendromlu olguların oranı çeşitli yayınlarda değişmekle birlikte %25 ile %50 arasındadır (57).

Atriyoventriküler Septal Defekt, atriyoventriküler septumda özellikle atriyal septumun primum septum tarafından oluşturulan inferior kısmında, atriyoventriküler kapaklarda ve ventriküler septumun da inlet septum kısmında değişik düzeylerde inkomplet gelişimin yol açtığı çeşitli doğumsal kardiyak hastalıklar grubudur (58).

Dört ana komponenti bulunur; 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 AV kanal defekti, bir veya bir kaç bulunursa parsiyel AV kanal defekti olarak adlandırılır.

Komplet AVSD'lerde atriyal ve ventriküler düzeyde soldan sağa şant sonucu pulmoner kan akımı artar, pulmoner hipertansiyon gelişir. İlk 1 yıl içinde pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişme riski yüksektir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola döner, eisenmenger sendromu gelişir (54).

Semptomlar erken süt çocukluğu döneminde başlar, 1 yaşından önce tüm hastalarda semptom görülmeye başlar. Kalp yetersizliği, tekrarlayan akciğer

enfeksiyonu, büyüme geriliği olur. Fizik muayenede S_1 normal veya sert, S_2 fizyolojik çifttir, sol alt sternal bölgede ve apekte AV yetersizliğine bağlı pansistolik üfürüm duyulur (27).

Telekardiyografide kardiyomegali, sağ atriyal ve sol atriyal dilatasyon görülür. Pulmoner arter segmenti belirgin, pulmoner damarlanma artmıştır (56).

Elektrokardiyografide sinüs ritmi, PR uzaması, kuzeypatı aks, biatriyal dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi gözlenebilir (55).

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi PVR'ın hesaplanması gerekiyorsa veya eşlik eden lezyonların tanımlanması amacıyla yapılır. Sol ventrikül anjiyogramında aortanın mitral ve triküspit kapaklar arasındaki klasik konumunu kaybetmiş ve yukarı yerleşmiş olması nedeniyle sol ventrikül çıkış yolu uzun ve ince görünür, buna 'kaz boynu deformitesi' denir (53).

Komplet AVSD tedavisinde 6-12 ay gibi erken dönemde görülen pulmoner hastalık riski nedeniyle erken cerrahi önerilir. Pulmoner banding ile palyasyon veya tam düzeltme yapılabilir. Atriyal ve ventriküler defektlere yama konur ve AV kapaklar rekonstrükte edilir. Parsiyel ve komplet AVSD'li hastalarda postoperatif 15-20 yıl içinde AV kapak yetersizliği veya subaortik stenoz gelişimi nedeniyle reoperasyon riski yüksektir (56, 58).

Patent Duktus Arteriozus (PDA)

Duktus arteriozus, pulmoner arter ile inen aorta arasında sol subklavian arterin 5-10 mm distalinden başlayan bir kanal olup, fetal hayatta sağ ventrikülden atılan kanın büyük kısmının aortaya katılmasından sorumludur. Duktus, yaşamın 12-15. saatinde önce pulmoner uçtan başlamak üzere fonksiyonel olarak kapanır. Fonksiyonel tam kapanma iki gün, anatomik olarak kapanma ise ilk 2-3 haftada olur.

Duktus arteriozusun doğumdan sonraki kapanma mekanizması tam olarak anlaşılammıştır (60). Doğumdan sonra başlayan ventilasyonla artan kan oksijen düzeyinin duktusun konstrüksiyonuna yol açtığı gösterilmiştir. Ayrıca doğum sonrası asetilkolin, bradikinin ve endojen katekolaminlerin salınımının duktusun kapanmasını hızlandırdığı da bilinmektedir. Yine PGE1, PGE2 ve PGI2'nin duktusun kapanmasını

geciktirdiği, indometazinin ise konstrüksiyona neden olduğu anlaşılmıştır (61). Duktus 2500-5000 canlı doğumda bir vakada açık kalmaktadır ve kızlarda 2-3 kat daha fazla görüldüğü bildirilmektedir. Prematüre bebeklerde duktus yapısındaki immatürite sebebiyle daha sık rastlanmaktadır. 1750 gramın altında olan infantların %45 inde ve 1200 gramın altında olan infantların %80'inde görülür (62). PDA etyolojisinde; prematürelilik dışında çeşitli genetik anomaliler, doğuştan rubella sendromu gibi faktörler yer almaktadır. Anneye gebelikte kortikosteroid verilmesinin ve doğumdan sonraki ilk günlerde çocuğa indometazin verilmesinin duktusun kapanmasını hızlandırdığı gösterilmiştir (63).

Duktus küçükse hastalar asemptomatiktir. PDA'sı olan hastalarda periferik nabız sıçrayıcıdır. Sol klavikula altında devamlı üfürüm duyulur (64). Üfürüm sistol sonuna doğru giderek şiddetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır .

Büyük şantı olanlarda akciğer enfeksiyonları ve konjestif kalp yetmezliği vardır. Büyük PDA'lar kapatılmazsa pulmoner vasküler obstrüktif hastalık oluşturur ve şant iki yönlü hal alır, zamanla sadece sağdan sola başlar ve siyanoz sadece vücudun alt yarısında görülür (diferansiyel siyanoz) (65). Bu durumda şant miktarı azaldığı için kalp küçülür. Dinlemekle devamlı üfürüm kaybolur, S2 sertleşir.

Telekardiyografide büyük PDA'larda kardiyomegali ve vaskülerite artışı saptanır fakat pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmişse kalp boyutu normale geriler (66).

EKG'de sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır. Büyük PDA'larda kombine ventrikül hipertrofisi olur. Eğer pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmişse sadece sağ ventrikül hipertrofisi vardır (55).

Duktus arteriozus neredeyse bütün preterm bebeklerde herhangi bir spesifik tedavi gerektirmeden zamanında kapanacaktır, ancak ciddi morbidite nedeni olur. Bu nedenle prematüre bebeklerde semptomatik PDA'nın erken ve agresif tedavisi önerilmektedir. Soldan sağa şanlı PDA'lar kalp yetmezliğinin yanı sıra nekrotizan enterokolit, germinal matrikste kanama ve respiratuar distresli hastalarda bronkopulmoner displazi riskini artırır. Çoğu kez sıvı kısıtlama ve diüretik tedavisi klinik düzelmeyi sağlar, ancak 24 saatin sonunda düzelme yoksa indometazin veya cerrahi yolla kapatılma düşünülmelidir. Son yıllarda daha az yan etkisi olan ibuprofen

kullanılması yaygınlaşmaktadır (66). Asemptomatik bile olsalar 1 yaşından önce kateter sırasında ‘coil’ ile veya buna uygun deęilse ligasyon yapılarak kapatılması gerekir (4, 67).

Regürjitan Lezyonlar

Konjenital Mitral Yetersizlięi (MY)

Konjenital mitral yetmezlik izole olabilir ancak sıklıkla dięer konjenital kalp hastalıklarıyla birlikte görülür. İzole mitral yetersizlikte mitral kapak anülüsü dilatedir, anormal olarak yerleşmiş olabilir ve kapak deforme değildir. Mitral yetersizlik şiddetli ise sol atriyum ve sol ventrikül hipertrofisi görülür. Pulmoner venöz basınç artar, pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül hipertrofisi gelişebilir. Hafif yetersizlik durumunda semptom bulunmayabilir. Hastalarda sadece muayene sırasında üfürüm saptanır. Üfürüm apikal ve holosistoliktir. Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise S2 sertleşir.

EKG’de sol ventrikül hipertrofisi, PH gelişmişse sağ ventrikül hipertrofisi saptanır.

Telekardiyografide sol kalp hipertrofisi saptanır. Pulmoner damarlanma normal veya artmıştır.

Ekokardiyografi ile sol atrium ve sol ventrikülde büyüme saptanır.

Mitral valvuloplasti, semptomlarda gerilemeye neden olur, kalp boyutları normale gelebilir. Bazı hastalarda prostetik mekanik mitral kapak gerekebilir (4).

Konjenital Triküspit Yetmezlięi (TY)

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

TY sıklıkla sağ ventrikül disfonksiyonuna eşlik eder. Sağ ventrikül aşırı hacim yükü veya intrinsek myokardiyal hastalık ya da her ikisinden dolayı dilate olduğunda,

triküspit anülüsü büyüyerek kapak yetmezliğine neden olur. Sağ ventrikül dilatasyonu düzeltildiğinde TY düzelebilir ya da kapak anülüsünün cerrahi plikasyonu gerekebilir (4).

Artmış Basınç Yüküne Yol Açanlar

Pulmoner darlık (PD)

Pulmoner darlık izole veya diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte olmak üzere KKH'larının %25-30'unda, izole pulmoner darlık ise KKH'larının %5-6'sında görülür (10, 53). Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.36'dır (4). PD valvüler, supralvalvüler, infundibuler darlık şeklinde olabilir, en sık görülen valvüler PD'dur. İfundibuler darlığa TOF'da, PPD'a Noonan ve rubella sendromlarında sık rastlanır (68).

Pulmoner stenozun derecesi sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkına (gradient) bağlıdır. Hafif ve orta dereceli PD olan hastalar genellikle asemptomatiktir, büyüme gelişme etkilenmez. Sıklıkla fizik muayenede üfürüm duyulması ile fark edilirler. İkinci sesin pulmoner komponenti geciktiği için S_2 çifttir. Ağır dereceli PD (gradient >80 mm Hg) olan hastalarda sağ kalp yetmezliği olabilir, hepatomegali, periferik ödem, egzersiz intoleransı bulguları ve siyanoz görülebilir. S_2 'nin pulmoner komponenti duyulmaz. En iyi pulmoner odakta duyulan sistolik üfürüm darlığın derecesi arttıkça daha da şiddetlenir. Kritik PD olan hastalarda sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşit veya bu basınçtan daha üst seviyededir, atriyal düzeyde sağdan sola şant nedeniyle siyanoz görülür.

Telekardiyografide kalp büyüklüğü normaldir. Apeks yuvarlak, sağ atriyum ve ana pulmoner arter segmenti belirgindir. Ağır PD'da kardiyomegali olabilir, akciğer damarlanması azalmıştır (69).

EKG'de sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi beklenen bulgulardır. Sağ aks deviasyonu görülüyor ve sol ventrikül hakimiyeti varsa sağ ventrikül hipoplazisinden şüphelenilir (55).

Ekokardiyografi ile tanı kesinleştirilir. Obstrüksiyonun yeri ve tipi gösterilir, darlığın proksimali ile distali arasındaki basınç farkı ölçülür. Gradient 40 mmHg'ya

kadar hafif, gradient 40-70 mmHg arası orta ve gradient >70mmHg olması ise ciddi darlık anlamına gelir.

Pulmoner darlıklı hastalar semptomatik ise obstrüksiyon hemen giderilmelidir. Balon valvuloplasti kardiak kateterizasyon sırasında tercih edilebilen düşük riskli bir girişim olmasına rağmen ağır darlıklarda cerrahi tercih edilir. Yenidoğan döneminde siyanoz ve sağ kalp yetersizliği semptomları gösteren kritik PD'li olgularda prostaglandin E₁ infüzyonu yapılarak balon valvuloplasti veya cerrahi valvulotomi uygulanır (27, 69).

Aort Darlığı (AD)

Aort darlığı konjenital kardiyak anomalilerin %5'ini oluşturur (4). Darlık valvüler, subvalvüler, supravavüler olabilir. En sık valvüler tip görülür. Valvüler darlıkların %70'inde kapak biküspittir. Supravavüler aort darlığının Williams sendromu ile birlikteliği sıktır.

Darlığın derecesi arttıkça semptomlar da artar. Ağır darlıkta sol kalp yetmezliği bulguları, kalp büyümesi, pulmoner ödem saptanabilir. Çabuk yorulma, göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir. Düşük debiye bağlı ekstremitelerde soğukluk ve nabızlarda zayıflama bulunur. Hafif ve orta şiddetteki AD ise genellikle muayenelerde üfürüm saptanmasıyla tanı alır. Sistolik üfürüm valvüler AD'da sternumun sağ üst kenarında, subvalvüler AD'de ise sol 3-4. interkostal aralıkta daha iyi duyulur. Biküspit aortik kapağı olanlarda ise aort yetmezliğine bağlı olarak erken diyastolik üfürüm alınabilir (27). Doğumda genellikle normal olan hastalarda konjestif kalp yetmezliği gelişmesi ile respiratuar distres, beslenme zorlukları ve takipne görülür.

Aort darlığında EKG sıklıkla normaldir. Sol ventrikül hipertrofi ve yüklenme bulguları varsa genellikle darlık ağırdır (27).

Telekardiyografide kalp büyüklüğü genellikle normal bulunur. Çıkan aortada darlık sonrası genişleme (poststenotik dilatasyon) AD' nin tipine göre bulunabilir. Ağır AD'nin ileri döneminde sol ventrikül hipertrofisi, sol atrium genişlemesi ve pulmoner konjesyon görülebilir (27).

Bu hastalar tanı anında genellikle çok ağır durumda olurlar. Tanı alır almaz duktal akımın sağlanması için PGE1 infüzyonu yanında digoksin, diüretik ve asidoza yönelik tedavi başlanmalıdır. Darlığa yönelik girişimlerin planlanmasında sol ventrikülün fonksiyonel anatomisi önemlidir. Eğer biventriküler fizyolojiye uygun bir sol ventrikül varsa balon valvuloplasti uygulanabilir (70). Subaortik ve supralavüler darlıklarda balon valvüloplastinin yeri yoktur (71).

Aort koarktasyonu (AK)

Konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur, prevalansı 1000 canlı doğumda 0.33'dür. Erkeklerde 1.5-2 kat daha fazla görülür (4). AK, aort arkının lokalize ya da uzun tübüler darlığıdır. Genellikle aortik ark hipoplazisi, biküspit aort kapağı, VSD, subaortik darlık ve mitral kapak anomalileri ile birlikte görülür. Turner sendromu vakalarına sıklıkla eşlik eden koarktasyon; TA, ÇÇSV ve tek ventrikül tipi kompleks kalp hastalıklarına eşlik edebilir. Paraşüt mitral kapak, sol atriyal supralavular ring, subaortik darlık ve AK'nın birlikte görüldüğü tablo "Shone kompleksi" olarak adlandırılır (72).

Koarktasyon, çoğunlukla duktus arteriozusun aortaya bağlanma bölgesi olan, sol subklaviyan arterin hemen distalinde görülür. Sistemik kan akımının önündeki direnç nedeni ile sol ventrikül basıncı artar ve yetmezlik gelişip, sol atriyal hipertansiyon ve pulmoner ödem oluşur. Birlikte VSD varsa sol ventrikül yüklenmesi sol-sağ şanta neden olur. Pulmoner direnç düştükçe bu şant artarak sol ventrikül hacmini ve basıncını artırır. Konjestif kalp yetmezliği yanında eğer koarktasyon çok ağırsa, duktus arteriozus kapandığında dolaşım sağlanamayacağı için kollaps ve şok gelişir. Doku hipoksisi, laktik asidoz ve kardiyak fonksiyonlarda daha ileri bozulma sonucunda ölümlerle sonuçlanan ağır tablo gelişir (73, 74).

Aort koarktasyonu yenidoğanda duktusun kapanmasıyla birlikte kalp yetmezliği yapan en sık asiyantotik KKH'dır (74). AK'lı yenidoğanlar genellikle konjestif kalp yetmezliği bulguları ile (dispne, takipne, taşikardi, hepatomegali, beslenme güçlüğü, terleme) gelirler. Ağır vakalarda intrakraniyal kanama, akut böbrek yetmezliği ve nekrotizan enterokolit gelişebilir. Klasik bulgu olan üst-alt ekstremiteler

basınç farkı ve femoral nabızların alınmaması duktusun açık olduğu dönemde belirlenemez ve bu nedenle yanıltıcı olabilir (72).

Telekardiyografide bulgular pulmoner hipertansiyonun etkileri, koarktasyonun distalindeki akım azlığını kompanse etmek için meydana gelen kollateral varlığı ve yaşa göre değişmektedir. Kollaterallerin geliştiği hastalarda, kostalarda çentiklenme görülür (27).

EKG infantlarda normal bulunurken, çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi gözlenir (74).

Tedavide perkütan balon anjiyoplasti veya cerrahi onarım seçenekleri vardır. Balon dilatasyon sırasında aortun intima ve media tabakaları yırtılmaktadır. Primer anjiyoplasti sonrası anevrizma gelişmesi ve rekoarktasyon sık görüldüğü için pek çok merkez ilk yöntem olarak cerrahi tedaviyi tercih etmektedir. Uc uca anastomoz ile rezeksiyon en yaygın cerrahi prosedürdür ve %3 gibi küçük bir rekoarktasyon oranına sahiptir (75). Özellikle cerrahi ve anjioplasti sonrasında izlemde rekoarktasyon veya anevrizma formasyonunun saptanmasında MR incelemesi çok değerlidir (27, 74).

Kritik AK tanısı konulan yenidoğana duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu, inotropik destek, diüretik tedavisi başlanarak acil transkateter veya cerrahi yolla koarktasyon giderilme planı yapılmalıdır (27). Asemptomatik vakalarda ameliyat yaşı hakkında kesin görüş yoksa da yenidoğan döneminden sonra ameliyat edilmeleri gerekir (76).

2.10.2. Siyanotik Kalp Hastalıkları

Pulmoner Kan Akımı Azalmış

Fallot Tetralojisi (TOF)

Konjenital kalp hastalıkları arasında görülme oranı %8-10, insidansı 1000 canlı doğumda 0.25-0.45'dir (27). Siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenidir. VSD, PD, sağ ventrikül hipertrofisi ve dekstrapoze aortun oluşturduğu bu bozuklukta hemodinami asıl olarak pulmoner darlığın derecesi ile ilişkilidir. Pulmoner kan akımında kısıtlanma azsa hasta soldan sağa şanlı VSD'li bir hasta gibi değerlendirilebilir. "Pembe Fallot" olarak da tanımlanan bu hastalarda siyanoz olmayıp,

pulmoner kan akımında artma ve konjestif kalp yetmezliği bulguları gelişebilir. Pulmoner akımda önemli ölçüde kısıtlanma varsa, VSD'den sağdan sola şant olur ve bu vakalarda oksijen saturasyonu %70-80 civarındadır. İfundibüler hipoplazi ve darlığın tedricen gelişmesi ile siyanoz daha geç çıkıp, şiddeti de giderek artabilir. Yine de bu çocuklar uzun süre normal büyüme ve gelişme gösterebilirler. Bu iki uç hemodinaminin arasındaki vakalarda ise pulmoner hipertansiyon gelişmesini önleyecek düzeyde, ancak sağ-sol şant yaratmayacak genişlikte pulmoner akım sağlayan darlık vardır. Bu hastalar hafif hipoksemik (oksijen saturasyonu %90 civarında) ve genellikle asemptomatiktir. Aortanın %50'den fazla dekstropeze olması durumunda hastalık TOF ile aynı patofizyolojiyi gösteren “çift çıkışlı sağ ventrikül” olarak adlandırılır. Tetralojiye ek olarak ASD de varsa “Fallot Pentalojisi” olarak isimlendirilir (77).

TOF ilk haftada ortaya çıkan KKH'nın yaklaşık %8'ini oluşturmaktadır. İntrauterin dönemde önemli bir bozukluk oluşturmaz ve TOF'lu bebekler iyi gelişmiş doğarlar. Ağır PD'lı vakalarda duktusun kapanmasını takiben ciddi siyanoz olurken, darlığı daha az olan vakalarda hafif siyanoz olur. Bu hastalarda sternumun solunda sistolik ejeksiyon üfürümü yanında ikinci kalp sesi hafiflemiş ve duyulmayacak sertliktedir. Siyanotik bir bebeğin telekardiyografisinde azalmış pulmoner kan akımı ve normal kalp büyüklüğü, EKG'sinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi ve fizik muayenede sistolik ejeksiyon üfürümü bulunursa tanı genellikle TOF'tur. Telekardiyografide pulmoner konüsün çökük ve apeksin yukarı doğru kalkmasına tahta pabuç benzetmesi yapılmıştır (27).

Pulmoner darlığın ağır olduğu vakalarda pulmoner kan akımı PDA veya aortadan çıkan “major aortapulmoner kollateral arterler” (MAPCA) yoluyla sağlanabilir. Hastanın pulmoner darlığı çok ağırsa veya pulmoner atrezi varsa, yaşamı duktus sayesinde pulmoner kan akımının sağlanmasına bağlı olduğu için PGE1 infüzyonu şarttır (48, 68).

İlk haftalarda total düzeltme ameliyatlarının mortalitesi yüksek olduğundan önce palyatif yöntemler uygulanmaktadır. Balon pulmoner valvüloplasti siyanozu azaltarak zaman kazandırabilmektedir. Eforla çabuk yorulan çocuk çömelir, bu postür femoral damarların kompresyonu sonucu sistemik vasküler direncin artmasına yol açarak arteriyel O₂ saturasyonunu artırır (27). TOF'lu hastalarda infundibulum bazı

durumlarda spazma uğrayabilir. Genellikle sabahları hiperpne, siyanozda artma, dalgınlık ile kendini gösteren hipersiyanotik atak (hipoksik spell) görülür. Nöbetler birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilir Ağır ataklarda şuur kaybı, konvulzyon, hemiparezi görülebilir. Tedavide hastaya diz-dirsek pozisyonu verilerek, oksijen tedavisi yapılarak varsa asidoz düzeltilir. Subkutan morfin sulfat hem hastayı sedatize etmek, hem de infundibuler spazmı azaltmak amacıyla kullanılır. Beta-bloker (propranalol) atak sırasında IV, atak geçtikten sonra da oral olarak profilaktik amaçlı verilir. Beta-bloker tedavisine yanıt vermeyen hastalarda acil ameliyat endikasyonu vardır (4). Modifiye Blalock-Taussig şantı günümüzde en yaygın olarak kullanılan aortapulmoner şant prosedürüdür ve subklavian arterden pulmoner arterin homolateral dalına yan yana anastomoz edilen bir kanaldan oluşur. Çocuk büyüdükçe daha fazla pulmoner kan akımına ihtiyaç duyulur ve şant sonunda yetersiz hale gelir. Artan siyanoz geliştiğinde eğer anatomi uygun ise düzeltici bir operasyon uygulanmalıdır (4). Tam düzeltme ameliyatı çeşitli düzeylerdeki sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının giderilmesi ve VSD'nin yama ile kapatılmasından oluşur (27, 77).

Pulmoner Atrezi (PA)

Pulmoner kapağın atrezik veya hipoplazik olduğu bir KKH'dır. Beraberinde VSD olabilir veya olmayabilir.

Ventriküler Septal Defekt Olmaksızın Pulmoner Atrezi: Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.06-0.08'dir (4). VSD bulunmayan vakalar triküspid atrezisine benzer. VSD olmadığı için sağ kalbe dönen kan sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanamayınca sağ atriyumdan PFO veya ASD ile zorunlu sağdan sola şant olur. Kan sol ventriküle oradan da aortaya pompalanır. Pulmoner kan akımı PDA veya nadiren aortapulmoner kollateraller yoluyla sağlanır. Triküspit kapak nadiren normaldir; sıklıkla displazik, stenotik veya regürjitandır.

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte Pulmoner Atrezi: Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.07'dir (4). TOF'un ileri bir formu olarak nitelendirilebilir. VSD'nin konumu, aortanın dektopozisyonu, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları TOF ile aynı olmakla birlikte sağ ventrikül çıkış yolu tamamen kapalıdır. Sağ arkus aorta TOF'dan daha sık görülür. Pulmoner kan akımı tamamen sistemik arteriyel dolaşımına PDA veya

sistemik-pulmoner kollateral arterler ile sağlanır. En sık, inen torasik aortadan çıkan MAPCA'lar görülür (78).

Her iki grupta da siyanoz doğumu izleyen ilk günlerde belirir ve gittikçe artar. İkinci kalp sesi tektir, duktus ve kollaterallere ait devamlı üfürüm duyulabilir.

Kesin tanı kalp kateterizasyonu ile konur. Prognoz, duktus aracılığıyla sağlanan pulmoner dolaşıma bağlı olup tedavide duktus açıklığının idamesi için cerrahi girişime kadar PGE1 infüzyonu yapılır. Kalp yetmezliği varsa tedavi edilir. Hasta hazır olunca aorto-pulmoner şant ameliyatı uygulanır (34).

Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT)

Büyük arterlerin transpozisyonunun prevalansı 1000 canlı doğumda 0.3'dür. Konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. Siyanotik kalp hastalıkları içinde TOF'dan sonra ikinci sıklıkta görülür. Diabetik anne bebeklerinde ve erkek çocuklarda sıklığı artmıştır (4, 79).

Sık görülen bu konjenital malformasyonda sistemik venler normal olarak sağ atriya ve pulmoner venlerde sol atriya döner. Atriyum ve ventrikül bağlantıları (atrioventriküler konkordans) normaldir. Ancak aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter de sol ventrikülden çıkar. Bu bağlantı ile sistemik dolaşım ile pulmoner dolaşım paralel sistem oluşturmuş olurlar. Normal kalp yapısında aorta, pulmoner arterin posterior ve sağında yer alır. d-transpozisyonunda aorta pulmoner arterin anterior ve sağındadır (4).

BAT ile doğanların yaşam süreleri foramen ovale ve duktus arteriozus açıklığına bağlıdır. Olguların %50'sinde VSD görülür. Dolayısıyla hastaların sağ kalımları klinik ve eşlik eden anomalilere bağlıdır. Cerrahi düzeltme yapılmayan hastalarda mortalite %90'dır (27).

Basit BAT (İzole BAT, İntakt Ventriküler Septumlu)

Doğumdan önce fetüsün oksijenizasyonu normale yakınken doğumdan sonra duktusun ve foramen ovalenin kapanması ile ağır hipoksiye girer. Siyanoz, takipne doğumun ilk birkaç saatinde ortaya çıkar ve giderek artar, müdahale edilmezse yaşamla bağdaşmaz (79).

Fizik muayenede genellikle üfürüm yoktur, S₂ tektir. Oksijen saturasyonu düşüktür.

Elektrokardiyografi normaldir.

Telekardiyografi erken dönemde genellikle normaldir.

Tanı ekokardiyografi ile konur.

Kateterizasyon tanı ve atriyal septostomi amacıyla yapılır.

Anormal koroner damarlar % 10-15 hastada gösterilmiştir (79).

Tedavisi acil olarak mevcut hipoksiyi azaltmak için atriyal septostomi yapmaktır. Başarılı bir septostomi PO_2 'yi 35-50 mmHg yükseltir. Atriyal septostomi yapılanaya kadar prostaglandin infüzyonu yapılarak duktus arteriozus açık tutulmaya çalışılır. Hipotermi, hipoksemiden kaynaklanan asidozu ağırlaştıracağı için hastanın sıcak tutulması gerekir (27, 80).

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte d-BAT

Eğer BAT ile ilişkili VSD küçükse klinik belirtiler ve tedavi intakt VSD ile birlikte olan transpozisyona benzer. VSD geniş ve ventriküler ejeksiyonu engellemiyorsa önemli miktarda oksijene ve deoksijenize kan birbirine karışır. Klinik bulgular kalp yetmezliği semptomları şeklinde kendini belli eder. Siyanoz hafiftir ve ilk aylardan itibaren ortaya çıkar. Üfürüm pansistoliktir ve genellikle izole VSD'nin üfürümünden ayırt edilemez (79).

Telekardiyografide kardiyomegali, dar bir mediastinal girinti ve pulmoner vaskülarite artışı görülür.

Tanı ekokardiyografi ile konur (4).

Kateterizasyonda sistolik basınçlar, her iki ventrikül, aorta ve pulmoner arterde birbirine eşit olması ile tanı doğrulanır.

Cerrahi öncesi büyük arterlerin birbiri ile ilişkileri, VSD'nin pozisyonu, pulmoner/subpulmoner valvuler darlık varlığı ve mitral-aortik ya da mitral pulmoner kapak devamlılığının bilinmesi önemlidir. Postnatal ikinci haftaya kadar sol ventrikül basınç ve kas kitlesi değişiklikleri gelişmeden, kalp yetersizliği ve büyüme geriliğinin kontrol altına alınması zor olduğundan ve hızla pulmoner vasküler hastalık gelişme riskinden dolayı aorta ve pulmoner arterin kalpten çıktıkları bölgeden kesilip yerlerinin

değiştirilmesi ameliyatı uygulanmalıdır (arteriyal switch, Jatene) (27, 79). Gecikmiş olgularda pulmoner hipertansiyonu önlemek için pulmoner banding uygulanır.

Tedavisiz prognoz kötüdür. Hastalar kalp yetersizliği, hipoksemi ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle yaşamın ilk yılında kaybedilirler.

Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu (L-BAT)

Düzeltilmiş transpozisyonda atriyoventriküler ilişki bozulmuştur. Sağ atriyum anatomik sol ventriküle, sol atriyum anatomik sağ ventriküle (ventriküler inversiyon) bağlanmıştır. Büyük arterler de aynı zamanda transpozedir. Pulmoner arter anatomik sol ventrikülden çıkarken aorta anatomik sağ ventrikülden çıkmaktadır ve aorta pulmoner arterin solundadır, önünde de yer alabilir.

Oksijenden fakir sistemik venöz kan sağ atriyuma geçer, sağ atriyum, mitral kapak, anatomik sol ventrikül ve pulmoner artere, oradan da akciğerlere gelir. Oksijenden zengin pulmoner venöz kan sol atriyum, triküspit atriyoventriküler kapak, anatomik sağ ventrikül, aorta ve oradan da sistemik dolaşıma gönderilmektedir. Bu şekildeki çift inversiyon, oksijenden fakir sağ atriyal kanın akciğerlere ulaşarak oksijene olmasını sağlamaktadır. Dolaşım fizyolojik olarak düzeltilmiştir (4, 79).

Ek kardiyak defekt yoksa hemodinami normaldir. Ancak çoğu olgu VSD, Ebstein-benzeri anomali, pulmoner valvüler, subvalvüler darlık ve atriyoventriküler ileti bozuklukları ile birlikte bulunmaktadır (4).

Semptomlar ve bulgular oldukça değişken ve eşlik eden malformasyona bağlıdır. Başka defekt yok ise bulgular izole VSD'yi andırır. Beraberinde VSD ve PD var ise kliniği TOF'a benzer.

Telekardiyografide inen aorta kalbin sol üst kısmında silüet şeklindedir.

Elektrokardiyografide, V_6 'da Q dalgasının yokluğu ve anormal P dalgası, III, aVR, aVF ve V_1 'de Q dalgası görülür (27).

Kalp kateterizasyonu eşlik eden anomali varlığına göre yapılabilir.

Tedavide klasik yaklaşım altta yatan lezyonun düzeltilmesidir. Ameliyat sırasında his demetini koruyacak şekilde davranılmalıdır (79).

Triküspit Atrezisi

Triküspit atrezisi sıklıkla sağ atriyum ve sağ ventrikül miyokardları arasında devamlılık olmaması (sağ AV bağlantı yokluğu) veya nadir olarak triküspit kapağın imperfore olması ile karakterizedir. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.05'tir (81). Triküspit kapak olmadığı için sağ atriumdaki sistemik venöz kan foramen ovale ile veya bir ASD ile sol atriuma geçer. Sol ventrikül kanı sağ tarafa genellikle VSD aracılığı ile geçer. Pulmoner kan akımı ve dolayısıyla siyanozun derecesi VSD'nin ve PD'nin varlığı ve şiddetiyle ilişkilidir.

Genellikle doğumda başlayan siyanoz vardır, dispne ve hipoksik nöbetler de görülür. Klinik bulgular ve hastanın yaşam şansı VSD, ASD, PDA ve PD varlığı ile ilişkilidir. Kalp yetmezliği bulguları gelişir. Tipik dinleme bulgusu yoktur.

EKG'de sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır. Bu triküspit atrezisi diğer siyanotik kalp hastalıklarından ayırır. EKO ile kesin tanı konulur.

Tedavisi cerrahidir. Doğal seyrinde sağ kalım %10'dur. Yalnızca aortopulmoner şant operasyonu ile 15 yıllık sağ kalım %50, modifiye Fontan operasyonu ile %73'dür. Pulmoner kan akımının ciddi biçimde azaldığı yenidoğanlarda PGE₁ infüzyonunu takiben vakalara Blalock-Taussing Şantı uygulanır. Foramen ovale yetersiz ise kateter ile atriyal septostomi yapılır. Pulmoner kan akımının arttığı olgularda pulmoner arter, bant ile daraltılır (81, 82).

Trunkus Arteriozus

Trunkus arteriozusun prevalansı 1000 canlı doğumda 0.07'dir. Tüm KKH'ların %1.2'sini oluşturur. Olguların %35'inde 22q11 delesyonu saptanmıştır (4).

Tek bir arteriyal kök (trunkus arteriosus) kalpten çıkar ve sistemik, pulmoner ve koroner dolaşım bu arteriyal kökten beslenir. Ventriküler septal defekt mutlaka vardır. Trunkus bu defektin üzerinden geçer, hem sağ hem sol ventrikülden kan alır. Trunkal kapağın yaprakçık sayısı 2-5 arasında değişebilir (4).

Tip I trunkus arteriosusda ana pulmoner arter trunkal kapağın yukarisından, trunkusun sol posterolateralinden çıkar ve daha sonra sağ ve sol pulmoner arter dallarına ayrılır. Tip II'de ana pulmoner arter olmaksızın sağ ve sol pulmoner arter

dalları tip I ile aynı yerden ancak ayrı ayrı çıkar. Tip III'de ise çıkış yeri daha yukarıda ve lateralden ayrı ayrı olur. Koroner arter anomalileri sıktır. Sağ arkus aorta 1/3 vakada görülür.

Klinik bulgular yaşa ve pulmoner vasküler direncin seviyesine göre değişir. Geniş pulmoner kan hacmi nedeniyle siyanoz minimaldir. Sternum sol kenarı boyunca sistolik üfürüm duyulabilir. S2 tektir. Hasta infantlarda ilerleyen dönemlerde genellikle kalp yetmezliği görülür. Lezyon tedavi edilmezse Eisenmenger sendromu gelişebilir.

Telekardiyografide kalp büyümüştür.

Elektrokardiyografide sıklıkla biventriküler hipertrofi bulguları görülür (27).

Ekokardiyografide geniş VSD üzerine oturmuş büyük trunkal damar ve pulmoner arterlerin dalları görülür (27).

Kateterizasyonda sistolik basınçlar her iki ventrikül ve trunkus içinde, aort ve pulmoner arterlerde eşittir.

Tedavisi Rastelli ameliyatı ile tam düzeltme yapılmasıdır. Cerrahinin 4-8 haftadan fazla gecikmesi pulmoner vasküler hastalık olasılığını artırır (27).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Büyük damarların (aort ve pulmoner arter) her ikisinin de aynı ventrikülden çıkmasıdır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.09'dur (4).

Klinik tablo VSD'nin yeri, büyük damarların ilişkileri ve pulmoner stenozun mevcudiyetine bağlıdır. VSD, aort çıkışına yakın ise tipik VSD bulguları gösterir. VSD, pulmoner arter altında ise bulgular tetralojiye benzer.

Telekardiyografide kalp büyümüştür.

Elektrokardiyografide sağ aks ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttur (4).

Ekokardiyografi ile tanı konulur, birlikte olan anomaliler tespit edilir.

Kateterizasyon özellikle kompleks vakalarda tamamlayıcı bilgiler verir.

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül+Pulmoner Darlık: Klinik seyri TOF'a benzer, pulmoner darlık derecesine bağlı olarak semptom verme yaşı değişir. Yenidoğan ve

sütçocukluğu döneminden itibaren hipoksi, siyanoz, büyüme geriliği görülür. İlk bir yıl içinde düzeltme ameliyatı yapılmalıdır (4).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül+Büyük Arter Transpozisyonu: Toussing- Bing anomalisi olarak bilinir. Erken infant döneminde kalp yetmezliği gelişir. Geçici çözüm olarak pulmoner banding yapılarak geç çocukluk dönemde tam düzeltme ameliyatı yapılır (4).

Tek Ventrikül

Ventrikül septumu gelişmemiş olup aort ve pulmoner arter tek ventrikülden çıkar. Bu ventrikül, sağ veya sol ventrikül yapısında ya da ikisinin arasında bir yapıda olabilir. KKH'nın %1'inden azını oluşturur. Pulmoner darlığın olmadığı olgularda siyanoz hafiftir, hatta gözlenmeyebilir. Erken dönemde kalp yetmezliği bulguları gelişir. İkinci kalp sesi sert ve çifttir. Ayrıca S₃ ve kısa diyastolik üfürüm duyulabilir. Röntgende pulmoner damarlanma artışı ve kardiyomegali tespit edilir. EKG'de tüm prekordiyumda eşit fazlı ya da negatif QRS dalgalarının gözlenmesi tek ventrikülü düşündürür. Ventriküllerin birinin daha ön planda olabildiği biventriküler hipertrofi bulguları da görülebilir (27).

Pulmoner darlıklı olgularda siyanoz belirgindir. Klinik bulgular TOF'a benzer. İkinci kalp sesi tek ve serttir. Sistolik ejeksiyon üfürümü güçlü olarak işitilir. Röntgende pulmoner vaskülarite azalmış, kalp normal veya hafif büyümüştür.

Öncelikle kalp yetmezliği tedavi edilir. Pulmoner kan akımının arttığı vakalarda pulmoner bant, azaldığı vakalarda ise aortopulmoner şant yapılır. Daha ileri yaşlarda modifiye Fontan ameliyatı gerçekleştirilir (4).

Ebstein Anomalisi

Triküspit kapağın anatomik olarak sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesidir. Kapak yapısı regürjitasyona neden olabileceği gibi, stenotik veya imperfore de olabilmektedir. Hemen bütün vakalarda ASD veya PDA vardır. Triküspit darlığı ve regürjitasyonu nedeniyle RA genişlemiş bulunurken, RV küçüktür. Ciddi triküspit yetmezliği yanında küçük RV nedeniyle pulmoner akım azalmıştır ve atriyal düzeyde sağ-sol şant olur. Bu dönemde pulmoner akım duktusa bağlı olduğu için PGE1

verilmesi gerekir. Ek olarak dilate sağ atriyumun mekanik baskısı sonucunda sol ventriküle kan doluşu azalır, sol ventrikül debisinde azalmaya neden olur (83). Bu hastalarda atriyal flutter veya WPW sendromu gibi aritmiler de sık görülür (84).

Yenidoğan döneminde ortaya çıkan Ebstein anomalili vakaların hemen hepsi siyanotiktir. Triküspit yetmezliğine bağlı sağ kalp yetmezliği ve hepatomegali siktir. Sternum sağ alt ucunda pansistolik triküspit yetmezliği üfürümü duyulur. Telekardiyografide belirgin sağ atriyal dilatasyona bağlı olarak belirgin kardiyomegali saptanır. Doğuştan kardiyak bozukluklar arasında kalbin en büyük görüldüğü lezyon Ebstein anomalisidir. EKG'de RA dilatasyon yanında RV iletim anomalileri ile ilişkili olarak QRS'de genişleme siktir (85). Ağır, semptomatik olmayan Ebstein anomalili vakalar için izlem ve konservatif yaklaşımlar tercih edilir. Ciddi semptomları olan hastalara PGE1 infüzyonu uygulanmalıdır. Anemi düzeltilmeli, pulmoner direnci düşürmeye yönelik olarak hiperventile edilmeli, asidoz düzeltilmeli, aritmi tedavi edilmelidir. Bazı merkezler triküspit kapağı tam kapatılarak lezyonu önce tek ventrikül fizyolojisine dönüştürmeyi ve sonra Fontan ameliyatı (RA ile pulmoner arter anastomozu) yapmayı denemektedirler (85).

Pulmoner Kan Akımı Artmış

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş

Pulmoner venlerin sol yerine RA (sistemik venöz dolaşıma) boşaldığı bu anomali ciddi hipoksemiye neden olur. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.05'tir. KKH'nın %8'ini oluşturur (86). Pulmoner venlerin ortak bir damar halinde kalbe bağlandıkları yere göre suprakardiyak, kardiyak veya infrakardiyak üç tip TAPVD anomalisi vardır. Hastaların hepsinde atriyal sağ-sol şant vardır. Vakaların üçte birine PDA, VSD, aortik ark anomalileri, BAT ve heterotaksi sendromları gibi anomaliler eşlik eder (87).

Hastaların klinik durumu drene olan anormal venöz yapının obstrüksiyonlu olup olmamasına bağlıdır. Obstrüksiyon yoksa sağ atriyal ve ventriküler hacim yüklenmesi ve interatriyal sağ-sol şant olur. Klinik bulgular çok ağır olmayıp 5-6 aydan sonra ortaya çıkar. Obstrüksiyonlu tiplerde ise ilk hafta içinde ağır solunum sıkıntısı, hipoksemi, pulmoner venöz konjesyona ikincil pulmoner arter basıncında

yükselme olur. Pulmoner ödem, sağ ventrikül hipertansiyon ve sol ventrikül “preload” azalmasına bağlı kalp debisi azalır.

EKG’de sağ ventrikül hipertrofisi saptanır.

Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner vaskülarite artışı vardır, eğer anormal pulmoner venler, innominate vene ve sol superior vena cavaya giriyorsa daha büyük çocuklarda patognomonik kardan adam veya 8 görünümü mevcuttur.

Bulgular pulmoner akımda kısıtlanma ile ilgili olmadığı için PGE1 infüzyonu fayda sağlamaz. Diüretik ve yüksek PEEP uygulanması gibi tıbbi yaklaşımların da pek yararı olmaz. Cerrahi girişimden önce ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu uygulanması sayesinde stabilizasyon sağlanabilir (88).

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS)

Sol ventrikül ve çıkan aortanın ileri derecede hipoplazisi, aort ve mitral kapakların atrezisi ile karakterize KKH’dır. Tüm KKH’nın %1’ini oluşturur. HSKS’da, sistemik dolaşım duktus arteriozus aracılığıyla pulmoner arterden sağlanır (68).

Doğumu izleyen ilk günlerde dispne, taşipne, hepatomegali, düşük kardiyak debi gibi kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar. Periferik nabızlar çok zayıftır. 48. saatten itibaren siyanoz gelişir. Üfürüm genellikle yoktur.

Telekardiyografide kardiyomegali saptanır, akciğer damarlanması artmıştır. EKG’de RV hipertrofisi bulguları vardır ve P dalgaları belirgindir. EKO ile kesin tanı konur.

Tedavide öncelikle duktusu açık tutmak için PGE1 infüzyonu yapılır. Kalp yetmezliği, şok ve asidoz tedavi edilir. Prognoz çok kötüdür ve hastalar genellikle kaybedilir. Cerrahi tedavisi oldukça zordur. Alternatif bir tedavi seçeneği de kalp transplantasyonudur (4, 27).

2.11. KKH'da Tedavi Yaklaşımları

Prostaglandin E1 tedavisi

Yenidoğan döneminde siyanoz, şok veya kalp yetmezliği gibi önemli bulgularla ortaya çıkan kardiyak defektlerde, hastanın durumunun daha da kötüleşmemesi veya kaybedilmemesi için bir kısmında pulmoner akımın, bir kısmında sistemik dolaşımın, bir kısmında da paralel dolaşım yerine seri dolaşımın oluşturulması duktusun açık tutulması ile sağlanabilir. Bu amaçla prostaglandin E1 (PGE1) infüzyonu kullanılmaktadır (89). Sıklıkla başlangıç dozu 0.025 ile 0.1 µg/kg/dk'dır. Fetal dönemde tanı konmuş ve çok erken dönemde tedavi verilecekse 0.025 µg/kg/dk'lık en düşük dozda başlanabilir. Etki sağlanana dek doz arttırılabilir ve istenen etki sağlandığında dozun tekrar azaltılması duktusun kapanmasına yol açabilir. PGE1 uygulaması ile klinik yanıt alınmıyorsa tanı yanlış olabilir, daha büyük bebeklerde olduğu gibi duktus, prostaglandine duyarlı olmayabilir, duktus olmayabilir veya pulmoner venöz dönüşte obstrüksiyon olabilir. Seyrek olarak PGE1 tedavisinden sonra hasta kötüleşebilir. Bu durum daha çok pulmoner venöz dönüş veya sol atriyal düzeyde obstrüksiyon olan durumlarda görülür. Foramen ovalesi kapalı veya ventriküler septumu intakt HSKS'lu ya da BAT'lı hastalar, foramen ovalesi kapanmış mitral atreziler ve TAPVD anomalileri bu şekilde prostaglandin uygulaması ile bozulan hasta gruplarıdır. PGE1 uygulamasının yan etkileri prematüre veya düşük doğum ağırlıklı bebeklerde daha sık görülmektedir (90).

Özellikle nakledilecek bebeklerde PGE1 uygulaması sırasında en dikkat edilmesi gereken yan etki apnedir. Sıklıkla tedavinin ilk birkaç saatinde görülmekle birlikte, ilaç verildiği herhangi bir dönemde görülmesi mümkündür. Bu nedenle yakın monitörizasyon yapılmalı ve entübasyon/meکانik ventilasyon olanakları hazır tutulmalıdır. Periferik vazodilatasyona bağlı hipotansiyon veya deride kızarma diğer sık görülen yan etkilerdir. Özellikle hipotansiyona yönelik olarak hacim genişleticileri vermek amacıyla ayrı bir intravenöz yol hazır bulundurulmalıdır. Böyle bir durumda 10-20 ml/kg'dan serum fizyolojik, ringer laktat, %5'lik albümin veya plazma verilebilir (90).

İnotropik maddeler

Şoktaki bir kalp hastasına vital organların perfüzyonu ve periferik dolaşımın sağlanması amacıyla inotrop verilmesi gereklidir. Bu grupta endojen sempatomimetik aminler olan dopamin ve epinefrin veya sentetik olan dobutamin ve izoproterenol vardır. Hipotansiyon ve taşikardisi olan yenidoğanlarda, kronotropik etkisi az olan dopamin ve dobutamin kullanılmalıdır. Dopamin norepinefrin öncülü olup, dopaminerjik, β_1 ve α adrenerjik reseptörleri uyarır. $10\mu\text{g}/\text{kg}/\text{dk}$ 'nın altındaki dozlarda myokard kasılmasını ve atış hacmini etkileyerek kan basıncını ve idrar çıkarımını artırır. Bir dopamin analogu olan dobutamin ise β_1 reseptörleri kuvvetli, β_2 ve α reseptörleri zayıf şekilde uyarır. Düşük doz dopamin ile ($5\mu\text{g}/\text{kg}/\text{dk}$), $5-10\mu\text{g}/\text{kg}/\text{dk}$ dozda dobutamin birlikte kullanımı sayesinde dopaminin renal perfüzyon üzerinde olumlu etkisi sağlanmış olurken, daha yüksek dozların verilmemesiyle periferik vazokonstrüksiyondan kaçınılmış olur (91). Hipotansiyonla birlikte düşük kalp hızları olan hastalarda hem inotropik hem de kronotropik etkileri olan isoproterenol ve epinefrin kullanılması önerilir. İsooproterenol β_1 ve β_2 reseptörlerin ikisini de uyarır. Kronotropik etkisi inotrop etkisinden daha erken gözlenebilir ve taşiaritmilere yol açabilir. 0.05 ile $0.1\mu\text{g}/\text{kg}/\text{dk}$ başlangıç dozu önerilmektedir. Epinefrinin α_1 , α_2 , β_1 ve β_2 etkileri vardır. Diğer inotrop maddelerin yüksek doz ve kombinasyonlarda kullanılmasından cevap alınmadığında epinefrin kullanılmaktadır. Başlangıç dozu isoproterenolle aynıdır. Sempatomimetik aminlerin yan etkileri taşikardi, atriyal ve ventriküler aritmiler ve periferik vazokonstrüksiyona bağlı "afterload" artışıdır (91).

3. HASTALAR ve YÖNTEM

3.1. Hasta Seçimi

Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne çeşitli tanılarla toplam 5336 yenidoğan yatırılmış olup bunlardan KKH tanısı ile yatırılan ve dosyalarına ulaşılabilen 361 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya term ve preterm bebekler alındı. Hastaların verileri dosyalarından ve ünitemizdeki hasta veri tabanından elde edildi. Kalpte normal olmadığı düşünülen üfürümü, kardiyak kökenli olduğu düşünülen santral siyanozu, akciğer hastalığı ile açıklanamayan solunum sıkıntısı ve aritmisi olan hastalar ekokardiyografi ile değerlendirildi. Down sendromu tanısı alanlara ve diyabetik anne bebeklerine de rutin ekokardiyografik inceleme yapıldı. Ayrıca multipl anomalisi olanlardan fizik muayene ve yardımcı incelemelerle kalp hastalığından şüphe edilenlere de ekokardiyografik değerlendirme yapıldı.

Ekokardiyografik değerlendirme Toshiba Aplio 770S Cardiac İmaging System Doppler Ekokardiyografi cihazı ile yapıldı. İlk 3 günde PDA ve/veya PFO tanısı alan bebekler de normal olarak değerlendirildi ve çalışmaya dahil edilmedi.

Çalışma için Ondokuz Mayıs Üniversitesi Etik Kurulu'ndan onay alındı (OMÜ TAEK belge numarası 2010/167).

Aşağıda görülen ve kodlama esasına dayanan KKH'lı bebek değerlendirme formu kullanıldı.

1. Adı-soyadı:
2. Dosya no:
3. Telefon no:
4. Doğum tarihi:
5. Doğum yeri OMÜ (1) Dış Merkez (2)
6. Yatış tarihi:
7. Başvuru yaşı:
8. Doğum şekli NSVY(1) C/S (2)
9. Doğum ağırlığı:

10. AGA (1) SGA (2) LGA (3)
11. Gebelik haftası:
12. Cinsiyeti K (1) E (2)
13. Apgar 1.dk: 5.dk:
14. Akrabalık yok=0 var=1
15. Kalp hastası akraba yok=0 var=1
16. Anne yaşı:
17. Maternal sorun yok=0 var=1
18. Gebelikte diabet yok=0 var=1
19. Gebelikte ilaç yok=0 var=1
20. Gebelikte alkol yok=0 var=1
21. Gebelikte takip yok=0 var=1
22. Antenatal tanı yok=0 var=1
23. Terminasyon önerilmiş mi? yok=0 var=1
24. IVF gebelik yok=0 var=1
25. Gebelik sayısı:
26. Canlı doğan:
27. Yaşayan:
28. Çoğul gebelik yok=0 var=1
29. Abortus yok=0 var=1
30. Ölü doğum yok=0 var=1
31. Yatış nedeni:
32. Kardiyoloji konsültasyon nedeni Üfürüm (1)
Siyanoz (2)
Solunum sıkıntısı (3)
Aritmi (4)
Antenatal tanı (5)
Diyabetik anne bebeği (6)

33. Kardiyomegali yok=0 var=1
34. EKG bulgusu yok=0 var=1 Qtc:
35. Sevk tanısı:
36. Fizik muayene:
37. Ph: PCO2: PO2: HCO3: %O2:
38. EKO günü:
39. Siyanotik (1) Asiyanotik (2)
40. Duktus bağımlı (1) bağımlı değil (2)
41. Yatışta girişim yok=0 var=1
42. ETE yok=0 var=1
43. NCPAP yok=0 var=1
44. Hood yok=0 var=1
45. Ek anomali:
46. Tanılar:
47. Taburcu tarihi:
48. Yatış süresi:
49. Sonuç taburcu (1) sevk (2) exitus (3)
50. Prostaglandin: İlioprost:
51. Genetik kons. Diğer:

Hastaneye yatış nedenleri solunumsal nedenler (respiratuar distres sendromu, yenidoğanın geçici taşipnesi, pnömoni, mekonyum aspirasyon sendromu), enfeksiyon, metabolik hastalık, hematolojik nedenler (anemi, polisitemi), kardiyolojik nedenler, nörolojik nedenler (konvülsiyon, asfiksi, intraventriküler kanama), genetik nedenler, renal nedenler (böbrek yetmezliği, renal agenezi, vezikoureteral reflü), sarılık, prematürite veya metabolik sorun (hipoglisemi, hipokalsemi) olarak forma kaydedildi.

3.2. İstatistiksel analiz:

Arařtırmadan elde edilen veriler kodlandıktan sonra SPSS (Statistical Program in Social Sciences) 15.0 paket programında bilgisayarına aktarıldı ve analiz edildi. Verilerin tanımlayıcı özellikleri ortalama \pm standart sapma, ortanca (minimum-maksimum), sayı ve yüzde olarak ifade edildi. Gruplararası karşılařtırmalarda “Kruskal Wallis testi” ve “Mann-Whitney U” testi kullanıldı. Sayımla elde edilen verilerin karşılařtırmasında ise Ki kare testi kullanıldı. İstatistiksel anlamlılık düzeyi tüm testler için $p < 0.05$ olarak kabul edildi.

4. BULGULAR

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları YYBÜ'ne Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı tanısı ile 464 hasta yatırılmış olup bunlardan 361 (%77.8) tanesinin dosyalarına ulaşılabildi. Dosyalarına ulaşılabilen hastalardan 14'ü kardiyolojik değerlendirme ve ekokardiyografik incelemesi normal olduğu, 3 tanesi de supraventriküler taşikardi tanısı aldığı için çalışma dışı bırakıldı. 44 hasta ise ilk 3 gününde kardiyolojik değerlendirme ve ekokardiyografik inceleme sonucu PDA ve/veya PFO tanısı aldığı için çalışmadan çıkarıldı. 228'i (%76) matür, 72'si (%24) prematür olmak üzere toplam 300 yenidoğanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Bu dönem içerisinde yenidoğan yoğun bakım ünitesine çeşitli nedenlerle 5336 yenidoğan yatırılmış olup %7.5'unda (403/5336) konjenital kalp hastalığı saptanmıştır.

Tablo VIII. Olgularımızın Demografik Özellikleri

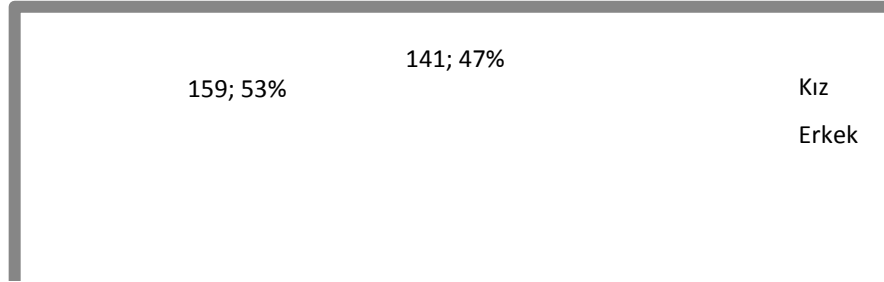
	Ortalama ± SD	(min-mak)
Anne yaşı (yıl)	27.69 ± 6.28	16- 45
Gestasyonel hafta	37.38 ± 2.66	26-42
Doğum kilosu (gr)	3053.20 ± 801.40	670-5800

Annelerin ortalama yaşı 27.69 ± 6.28 yıl olup, dağılım aralığı 16 ile 45 yıl arasında değişmekteydi. Bebeklerin ortalama kilosu 3053.20 ± 801.40 gr olup, dağılım aralığı 670 ile 5800 gr arasında değişmekteydi. Bebeklerin ortalama gestasyonel haftası 37.38 ± 2.66 hafta olup, dağılım aralığı 26 ile 42 hafta arasında saptandı (Tablo VIII).

Olguların 87'si (%29) OMÜ'de, 210'u (%70) dış merkezde, 2'si (%0.7) yolda ve 1'i (%0.3) evde doğmuştu.

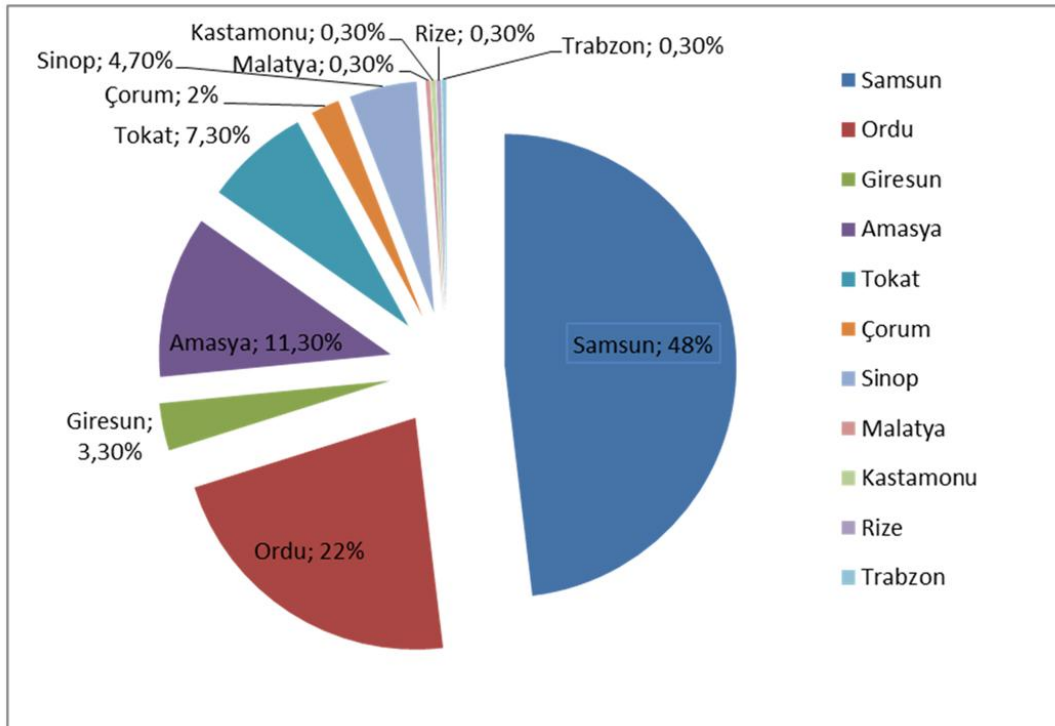
Doğumların 111'i (%37) NSVY ile ve 189'u (%63) C/S ile gerçekleşmişti.

Olguların 141'i (%47) kız, 159'u (%53) erkekti Cinsiyet ile KKH arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmadı (Şekil 5, $p>0.05$).



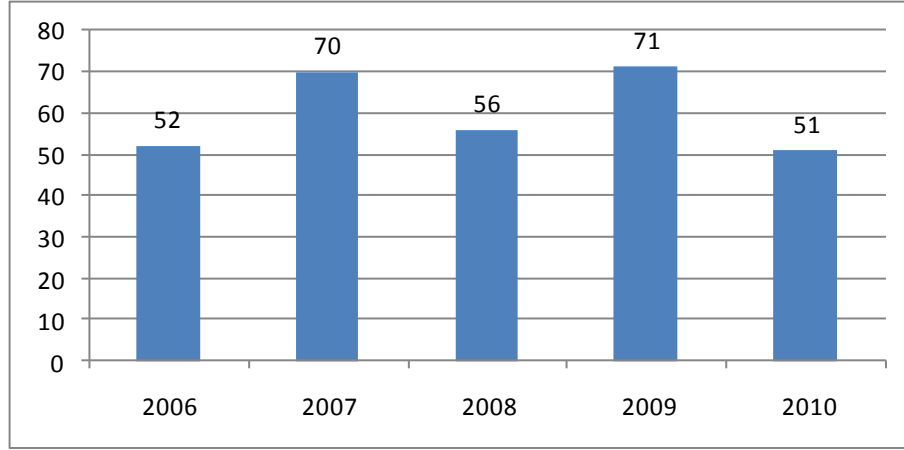
Şekil 5. Olguların cinsiyete göre dağılımı

KKH saptanan hastaların 144'ü (%48) Samsun ve ilçelerinden, 156'sı (%52) ise Samsun dışından başvurmuştu. Olguların illere göre dağılımı (Şekil 6)'da gösterilmiştir.



Şekil 6. Olguların illere göre dağılımı

Elli iki olgu (%17.3) 2006 yılında, 70 olgu (%23.3) 2007 yılında, 56 olgu (%18.7) 2008 yılında, 71 olgu (%23.7) 2009 yılında ve 51 olgu (%17) 2010 yılında interne edilmişti. Olguların yıllara göre dağılımı (Şekil 7)'de gösterilmiştir.



Şekil 7. Olguların yıllara göre dağılımı

Olguların 209'u (%69.7) AGA, 23'ü (%7.7) SGA ve 68'i (%22.7) LGA idi. (Tablo IX).

Tablo IX. Olguların Gestasyonel Hafta ve Vücut Ağırlıklarına Göre Sınıflandırılması

	n	%
AGA	209	69.7
SGA	23	7.7
LGA	68	22.7
Toplam	300	100

Olguların 145'i (%48.3) doğumdan sonra ilk 24 saat içinde, 36'sı (%12) 24-72. saatler arasında YYBÜ'ne yatırıldı. 119 olgu (%39.7) ise servise yatırıldığında 72 saatlikten büyüktü.

Olguların 169'u (%56.3) kardiyolojik nedenlerle, 43'ü (%14.3) solunum sistemi bulgularıyla, 24'ü (%8) sarılık nedeniyle, 17'si (%5.7) metabolik sorunlarla, 11'i (%3.7) solunum ve kardiyak nedenlerin birlikteliğiyle, 8'i (%2.7) enfeksiyon ve 8'i (%2.7) nörolojik nedenlerle, 7'si (%2.3) metabolik hastalık nedeniyle, 5'i (%1.7) prematürite, 4'ü (%1.3) doğumsal anomali, 3'ü (%1) hematolojik sorun ve 1'i (%0.3) genetik sorun nedeniyle interne edilmişti. Yatış nedenlerine göre olguların dağılımı (Tablo X)'da gösterilmiştir.

Tablo X. Yatış Nedenlerine Göre Olguların Dağılımı

Yatış nedeni	n	%
Kardiyolojik nedenler	169	56.3
Solunumsal nedenler	43	14.3
Sarılık	24	8.0
DAB, metabolik sorun	17	5.7
Kardiyolojik ve solunumsal nedenler	11	3.7
Enfeksiyon	8	2.7
Nörolojik nedenler	8	2.7
Metabolik hastalık	7	2.3
Prematürite	5	1.7
Doğumsal anomali	4	1.3
Hematolojik nedenler	3	1.0
Genetik nedenler	1	0.3
Toplam	300	100

DAB: Diyabetik anne bebeği

Olgularımızın yatış nedenlerine göre yatış süreleri farklıydı. Nörolojik nedenlerle yatırılan bebeklerin yatış süresi medianı 21 gün (min.6, mak.64) olup en uzundu. KKH tanılı tüm olguların ortalama yatış süresi 11.34 ± 17.11 gündü, median 5 gün olup dağılım aralığı 1 ile 133 gün arasında değişmekteydi. Olguların yatış nedenlerine göre yatış sürelerinin değerlendirilmesi Tablo XI'de gösterilmiştir.

Tablo XI. Olguların Yatış Nedenlerine Göre Yatış Sürelerinin Değerlendirilmesi

Yatış nedeni	Yatış süresi	
	Ort \pm SD	(min-mak)
Kardiyolojik nedenler	9.89 \pm 17.32	(1-133)
Solunumsal nedenler	17.53 \pm 19.87	(1-95)
Sarılık	8.29 \pm 8.95	(1-30)
DAB, metabolik sorun	3.65 \pm 1.83	(2-9)
Kardiyolojik+solunumsal nedenler	10.18 \pm 7.38	(1-22)
Enfeksiyon	19.50 \pm 27.00	(1-85)
Nörolojik nedenler	23.13 \pm 18.93	(6-64)
Metabolik hastalık	16.43 \pm 17.31	(2-52)
Prematürite	12.20 \pm 13.40	(2-35)
Konjenital anomali	11.38 \pm 23.17	(1-68)
Hematolojik nedenler	8.33 \pm 3.05	(5-11)

DAB: Diyabetik anne bebeği

Kardiyoloji konsültasyon nedenlerine bakıldığında, olguların 151'ine (%50.3) üfürüm duyulması, 49'una (%16.3) DAB olma, 46'sına (%15.3) siyanoz görülmesi, 26'ine (%8.7) antenatal tanısının olması nedeniyle, 14'üne (%4.7) aritmi duyulması, 6'sına (%2) solunum sıkıntısı olması ve 5'ine (%1.7) konjenital anomali tespit edilmesi nedeniyle değerlendirme yapılmıştı. Olguların kardiyoloji konsültasyon nedenlerine

göre dağılımı Tablo XII'de verilmiştir. Ektopia kordisli 3 olgu kardiyolojik değerlendirme yapılamadan exitus oldu.

Tablo XII. Kardiyoloji Konsültasyon Nedenleri

Kardiyoloji konsültasyon nedeni	n	%
Üfürüm	151	50.3
DAB	49	16.3
Siyanoz	46	15.3
Antenatal tanı	26	8.7
Aritmi	14	4.7
Solunum sıkıntısı	6	2.0
Konjenital anomali	5	1.7
Toplam	297	99

DAB: Diyabetik anne bebeği

Konjenital Kalp Hastalığının Dağılımı

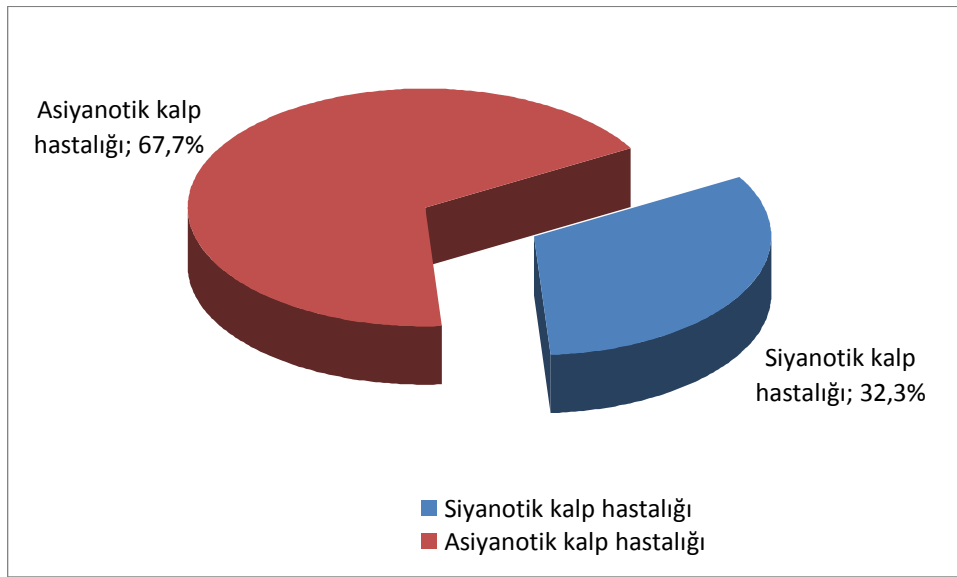
Olguların 46'sında (%15.3) VSD, 40'ında (%13.3) septal hipertrofi, 36'sında (%12) ASD, 30'unda (%10) BAT, 19'unda (%6.3) PDA, 15'inde (%5) HSKS, 13'ünde (%4.3) ASA, 10'unda (%3.3) PFO, 10'unda (%3.3) AVSD, 10'unda (%3.3) pulmoner atrezi, 8'inde (%2.7) TOF, 8'inde (%2.7) trunkus arteriozus, 8'inde (%2.7) AK, 6'sında (%2) triküspit atrezisi, 6'sında (%2) tek ventrikül, 5'inde (1.7) ÇÇSV, 5'inde (1.7) İAA, 4'ünde (%1.3) ebstein anomalisi, 4'ünde (%1.3) PD, 4'ünde (%1.3) TAPVDA, 4'ünde (%1.3) ektopia kordis, 2'sinde (%0.7) shone kompleksi, 2'sinde (%0.7) AS, 1'inde (%0.3) nonkompaction, 1'inde (%0.3) persistan fetal sirkülasyon, 1'inde (%0.3) KMP, 1'inde (%0.3) vasküler ring, 1'inde (%0.3) izole dextrokardi tesbit edildi. Olguların EKO bulgularına göre dağılımı Tablo XIII'de verilmiştir.

Tablo XIII. Olguların EKO Bulgularına Göre Dağılımı

Majör Bozukluk	n	%
Ventriküler Septal Defekt	46	15.3
Septal Hipertrofi	40	13.3
Atrial Septal Defekt	36	12.0
Büyük Arter Transpozisyonu	30	10.0
Patent Duktus Arteriozus	19	6.3
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	15	5.0
Atrial Septal Anevrizma	13	4.3
Patent Foramen Ovale	10	3.3
Atriyoventriküler Septal Defekt	10	3.3
Pulmoner Atrezi	10	3.3
Fallot Tetralojisi	8	2.7
Trunkus Arteriozus	8	2.7
Aort Koarktasyonu	8	2.7
Triküspit Atrezisi	6	2.0
Tek Ventrikül	6	2.0
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	5	1.7
Aortik İnterruption	5	1.7
Ebstein Anomalisi	4	1.3
Pulmoner Darlık	4	1.3
Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş	4	1.3
Ektopia Kordis	4	1.3
Shone Kompleksi	2	0.7
Aort Stenozu	2	0.7
Noncompaction	1	0.3
Persistan Fetal Sirkülasyon	1	0.3
Kardiyomiyopati	1	0.3
Vasküler Ring	1	0.3
Dextrokardi (izole)	1	0.3
Toplam	300	100

Olguların ortalama tanı yaşı 6.35 ± 7.18 gündü. Median 3 gün iken dağılım aralığı 1 ile 30 gün arasında değişmekteydi. Fizik muayenede hastaların 52'sinde (%17.3) periferik siyanoz, 69'unda (%23) santral siyanoz tespit edildi. 179 (%59.7) hastada ise siyanozu rastlanmadı.

Olguların 97'si (%32.3) siyanotik, 203'ü (%67.7) asiyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı almıştı (Şekil 8). Siyanotik KKH'lı vakaların tanı alma günü ortalama 5.38 ± 6.57 gün olup 1 ile 28 gün arasında iken asiyanotik KKH'lı vakaların tanı alma günü ortalama 6.84 ± 7.43 gün olup 1 ile 30 gün arasında değişmekteydi. Olguların tanı alma yaşı arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p < 0.05$).



Şekil 8. Siyanotik/asiyanotik KKH dağılımı

Ventriküler septal defekt saptanan 46 (% 15.3) vakanın 25'i (%54.3) kız, 21'i (%45.7) erkek olup, bu hastalarda ortalama tanı yaşı 8.91 gün (min.1, mak. 28) bulundu. VSD'li vakaların 38'ine (%82.6) üfürüm duyulması, 3'üne (%6.5) diabetik anne bebeği olma, 2'sine (%4.3) siyanoz, 2'ine (%4.3) aritmi duyulması, 1'ine (%2.3) antenatal tanısı olması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapılmıştı. Vakaların 38'i (%82.6) taburcu, 4'ü (%8.7) exitus oldu, 4'ü (%8.7) başka merkeze sevk edildi.

VSD'lerin %32.7'si membranöz, %36.9'u müsküler, %2.2'si subarteryel tip idi. Olguların 13'ünde (%28.2) sınıflandırma yapılmamıştı (Tablo XIV).

Tablo XIV. VSD lerin Sınıflandırılması

VSD tipi	n (%)
Membranöz	15 (% 32.7)
Müsküler	17 (% 36.9)
Subarteryel	1 (% 2.2)
Bilinmeyen	13 (% 28.2)
Toplam	46 (%100)

Bilinmeyen: EKO'da sınıflandırılma yapılmamış olan grup

Olguların %41.4'ünde küçük, %8.6'sında orta, %13'ünde geniş VSD saptandı. VSD'lerin çaplarına göre dağılımı Tablo XV'de gösterilmiştir.

Tablo XV. VSD lerin Çaplarına Göre Dağılımı

VSD çapı	n (%)
Küçük (<5 mm)	19 (% 41.4)
Orta (5-10mm)	4 (% 8.6)
Geniş (>10mm)	6 (% 13)
Bilinmeyen	17 (% 37)
Toplam	46 (%100)

Bilinmeyen: EKO'da büyüklükleri belirtilmemiş olan grup

İzlem sırasında VSD tanılı olgulardan 15'ine inotropik madde başlandı. Üç tanesine anjiyografi yapıldı. Metabolik hastalık tanısıyla yatırılan ve VSD tanısı da alan 1 hastaya VSD, ASD kapatma, PDA ligasyonu yapıldı, 52 gün takip edilen hasta exitus oldu. VSD tanılı 2 prematür olgudan birisinin fetal EKO'sunda d-TGA tespit edilmiş ve aileye kardiyovasküler cerrahi yapılan bir merkezde doğum önerilmiş, diğer olgunun ailesine ise bebeğin kalbinde delik olduğu söylenmişti. Her iki yenidoğan 2 gün izlendikten sonra kontrollere gelmek üzere şifa ile taburcu edildi.

Konjenital kalp hastalığı tanılı 300 yenidoğanın 36'sında (%12) ASD saptandı. ASD'li vakaların 19'u (%52.8) kız, 17'i (%47.2) erkekti. Ortalama tanı yaşı 6.86 gün

(min.1, mak.30) olup, 17'si (%47.2) üfürüm duyulması, 6'sı (%16.7) siyanoz, 5'i (%13.9) aritmi, 3'ü (%8.3) antenatal tanı, 4'ü (%11.1) diabetik anne bebeği, 1'i (%2.8) ek anomaliler nedeniyle konsülte edildi ve EKO yapıldı. ASD'lerin 27'si (%75) sekundum tip ASD iken, 18'inin (%50) çapı <5mm idi. Prematürite+SLE'li anne bebeği+AV blok tanılarıyla yatırılan ASD'li 1 olguya kalıcı pacemaker takıldı ve 29 günlük izlem sonrasında taburcu edildi. Antenatal tanı 4 olgudan 2'sinin fetal EKO sonucu hakkında bilgi edinilebildi. Bunlardan birinin fetal EKO'sunda PFO, VSD, TY, AK diğeri ise transvers aortada çok hafif hipoplazi saptanmıştı. 36 ASD'li olgudan 33'ü (%91.7) taburcu, 2'si (%5.6) exitus oldu, 1 olgu (%2.8) başka merkeze sevk edildi.

19 (%6.3) **PDA**'lı vakanın 13'ü (%68.4) kız, 6'sı (%31.6) erkek olup PDA'lı vakalarda ortalama tanı yaşı 11.26 gündü (min.4, mak.27). Vakaların tümüne üfürüm duyulması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapılmıştı. Vakaların 18'i (%94.7) taburcu olurken, 1 vaka (%5.3) exitus oldu.

Atriyal septal anevrizma saptanan 13 olgudan 6'sı (%46.2) kız, 7'si (%53.8) erkekti, ortalama tanı yaşı 5.15 gündü (min.1, mak.24). Olguların 4'üne (%30.8) üfürüm duyulması nedeniyle EKO yapılmıştı. Olguların tamamına yakını (%93.2) taburcu oldu.

Atrioventriküler septal defektli olgu sayısı 10'du. Bunlardan 6'sı (%60) kız, 4'ü (%40) erkek olup ortalama tanı yaşı 4.60 gündü (min.1, mak.16). Vakaların 4'üne (%40) üfürüm duyulması nedeniyle EKO yapıldı. 6 vaka (%60) taburcu olurken 4'ü (%40) exitus oldu.

Patent foramen ovale saptanan 10 vakadan 4'ü (%40) kız, 6'sı (%60) erkekti, ortalama tanı yaşı 12.60 gün iken, çoğunluğuna (%70) üfürüm duyulması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. Olguların tümü taburcu oldu.

Buradan anlaşılacağı üzere soldan sağa şanlı KKH'na ilk iki hafta içinde tanı konulabilmektedir ve asiyanotik KKH genellikle kızlarda erkeklere göre daha fazla görülmektedir. Hastaların çoğunluğuna üfürüm duyulması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme yapılmaktadır.

Tablo XVI'da görüldüğü gibi **BAT**'lı hastaların 9'u (%30) kız, 21'i (%70) erkekti. Vakalarda ortalama tanı yaşı 9.53 gün (min.1, mak.28) bulundu. Olguların 16'sı (%53.4) d-BAT iken, 14'ü (%46.6) izole BAT idi ve çoğunda ilave kardiyak bozukluk vardı. 30 vakanın 16'sına (%53.3) siyanoz, 14'üne (%46.7) üfürüm duyulması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapılmıştı. Olguların 18'ine (%60) operasyon uygulandı. Vakaların 14'ü (%46.7) taburcu, 16'sı (%53.3) exitus olmuştu.

Tablo XVI. Büyük Arter Transpozisyonlu Olgular

Vaka no	Cinsiyet	Tanı yaşı (gün)	Majör anomali	İlave kardiyak anomali	Yatış süresi (gün)	Sonuç	Exitus* günü
1	E	14	d-BAT	ASD, PDA, PH	13	Exitus (12.gün)	
**2	K	1	d-BAT	DA, PFO	2	Exitus (2.gün)	
**3	E	1	d-BAT	ASD, DA	3	Exitus (3.gün)	
**4	E	1	BAT	-----	8	Taburcu	
**5	K	1	d-BAT	ASD	3	Exitus (3.gün)	
**6	E	1	d-BAT	DA, PFO	20	Taburcu	
**7	K	28	BAT	PDA, PFO, PH	71	Exitus (71.gün)	
**8	E	25	d-BAT	PDA, AK	6	Exitus (16.gün)	
**9	E	7	BAT	-----	1	Exitus (1.gün)	
10	E	7	d-BAT	ASD, TY, PH	3	Taburcu	
**11	E	2	BAT	ASA, DA, PFO	2	Exitus (2.gün)	
**12	E	9	d-BAT	PFO	2	Exitus (2.gün)	
**13	E	1	BAT	ASD	2	Exitus (2.gün)	
**14	E	5	d-BAT	ASD	1	Exitus (1.gün)	
15	K	13	d-BAT	ASD, PDA	1	Exitus (1.gün)	
**16	E	2	d-BAT	PFO	15	Taburcu	
17	E	20	d-BAT	AK, PH	5	Taburcu	
**18	E	1	d-BAT	PFO, DA, PD	67	Taburcu	
**19	K	12	d-BAT	Dekstrokardi, ASD, PDA	4	Exitus (4.gün)	
20	K	15	BAT	PDA, PFO, TY	3	Taburcu	
21	E	20	BAT	-----	3	Taburcu	
22	E	11	BAT	Dekstrokardi, PA	3	Taburcu	
23	E	15	BAT	PDA, PFO	6	Taburcu	
24	K	1	BAT	PDA, PFO	2	Exitus (1.gün)	
**25	E	8	d-BAT	ASD, PD	70	Taburcu	
26	E	2	d-BAT	İAA, PDA, PH	2	Exitus (2.gün)	
27	E	16	BAT	ASD	1	Exitus (1.gün)	
**28	K	9	BAT	ASD, PDA	10	Taburcu	
**29	E	24	BAT	ASD	133	Taburcu	
30	E	14	BAT	-----	3	Taburcu	

*Yatış tarihinden itibaren exitus olma zamanı

**Operasyon uygulanan olgular

Hipoplastik sol kalp sendromlu 15 olgunun 7'si (%46.7) kız, 8'i (%53.3) erkekti. Ortalama tanı yaşı 2.53 gündü (min.1, mak.10). 6'sına (%40) antenatal tanı, 5'ine (%33.3) siyanoz, 2'sine (%13.3) üfürüm, 1'ine (%6.7) solunum sıkıntısı, 1'ine (%6.7) aritmi nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. 15 olgudan 9'u (%60) exitus olurken, 4'ü (%26.7) taburcu, 2'si (%13.3) başka merkeze sevk edildi (Tablo XVII).

Tablo XVII. Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Olgular

Vaka no	Cinsiyet	Tanı yaşı (gün)	Prenatal tanı	İlave kardiyak anomali	Yatış süresi (gün)	Sonuç Exitus* (günü)
1	K	4	-	VSD, PDA, PH, Aort hipop.	25	Exitus (20.gün)
2	E	1	-	VSD, PH, Mitral atrezi	5	Exitus (5.gün)
3	K	1	-	VSD	1	Exitus (1.gün)
4	K	9	-	AS, AK, ASD, PDA, PH	24	Taburcu
5	E	1	+	Dextrokardi, VSD, ASD	2	Exitus (2.gün)
6	E	1	-	PDA, ASD, PY, TY	1	Exitus (1.gün)
7	K	1	+	PDA, PFO	2	Sevk
8	K	1	+	VSD, ASD, PDA, MD	2	Taburcu
9	E	1	-	PDA, ASD, PH, TY	1	Sevk
10	E	1	+	ASD, PDA, PH	3	Exitus (3.gün)
11	K	1	+	-----	3	Exitus (3.gün)
12	K	10	+	-----	2	Exitus (2.gün)
13	E	1	-	-----	1	Taburcu
14	E	1	-	ASD, PDA	1	Exitus (1.gün)
15	E	4	-	VSD, Mitral atrezi	1	Taburcu

*Yatış tarihinden itibaren exitus olma zamanı

Fallot tetralojili vakaların 2'si (%25) kız, 6'sı (%75) erkekti, ortalama tanı günü 2.28 gündü (min.1, mak.6). Olguların 4'üne (%50) üfürüm, 3'üne (%37.5) siyanoz, 1'ine (%12.5) antenatal tanı nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. Vakaların 4'ü (%50) exitus olurken, 3'ü (%37.5) taburcu, 1'i (%12.5) başka merkeze sevk edildi (Tablo XVIII).

Tablo XVIII. Fallot Tetralojili Olgular

Vaka no	Cinsiyet	Tanı yaşı(gün)	Majör bozukluk	İlave kardiyak bozukluk	Yatış süresi (gün)	Sonuç
1	E	3	TOF	Hipoplastik pulmoner arterler, sağdan inen aorta	6	Taburcu
2	K	6	TOF	Atrziye yakın darlık, PDA	20	Taburcu
3	E	3	TOF	Ağır PD, PDA, PFO	4	Exitus
4	K	1	TOF	Absent pulmoner valv	2	Sevk
5	E	1	TOF	PA, PDA, PFO, ASA	27	Exitus
6	E	3	TOF	PA, Atipik duktus	1	Exitus
7	E	1	TOF	PA	1	Exitus
8	E	1	TOF	-----	7	Taburcu

Triküspit atrezisi olan vakaların 3'ü (%50) kız, 3'ü (%50) erkekti, ortalama tanı yaşı 5 gündü (min.1, mak.17). 2'sine (%33.3) üfürüm duyulması, 4'üne (%66.7) antenatal tanısının olması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. Bunlardan 5'i (%83.3) taburcu edilirken, 1'i (%16.7) başka merkeze sevk edildi.

İkisi kız, ikisi erkek olan toplam 4 **TAPVDA**'lı olgunun ortalama tanı yaşı 3.5 gündü (min.1, mak.11). Hastaların yarısına üfürüm diğer yarısına siyanoz nedeniyle EKO yapılmıştı. Cerrahi uygulanan hasta sayısı 3 (%75) idi. Hastaların 2'si (%50) taburcu, 2'si (%50) exitus olmuştu.

Pulmoner atrezili 10 vakanın 6'sı (%60) kız, 4'ü (%40) erkekti. Ortalama tanı yaşı 2.50 gün (min.1, mak.11) olup, 6'sına (%60) üfürüm duyulması, 4'üne (%40) siyanoz nedeniyle EKO yapıldı. Vakaların 4'ü (%40) taburcu olurken, 6'sı (%60) exitus oldu. Olgulardan 1'inde maternal sorun olarak preeklamsi, 1'inde ise olighidramnios vardı. Bir olguda da situs inversus tespit edildi. Pulmoner atrezili olgular Tablo XIX'da gösterilmiştir.

Tablo XIX. Pulmoner Atrezili Olgular

Vaka no	VSD	İnotropik madde	Anjiografi	Cerrahi
1	var	-	+	Aortapulmoner shunt
2	var	-	-	Aortapulmoner shunt
3	yok	+	+	
4	var	-	-	
5	var	+	-	Eksplorasyon
6	yok	+	-	Aortapulmoner shunt
7	yok	+	-	
8	yok	-	-	
9	yok	+	-	
10	var	+	+	Pulmoner banding

Trunkus arteriozuslu 8 vakadan 1'i (%12.5) kız, 7'si (%87.5) erkekti. Ortalama tanı yaşı 7.38 gündü (min.1, mak.21), çoğunluğuna üfürüm duyulması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. 6'sı (%75) taburcu, 2'si (%25) exitus oldu. Olgulardan 3'ünde (%37.5) Tip 1, 2'sinde (%25) Tip 3, 3'ünde (%37.5) Tip 4 trunkus arteriozus saptandı. Üç olguya yatışı sırasında anjiografi yapıldı ve bunlardan bir tanesine pulmoner banding uygulandı. 2 günlükken tanı konulan erkek olguda sağ radius agenezisi vardı, kromozom analizi 46,XY olarak sonuçlanan hastanın kayıtlarda FISH analizine rastlanmadı.

Çift çıkışlı sağ ventrikül tanılı 3'ü (%60) kız, 2'si (%40) erkek 5 vakanın ortalama tanı yaşı 5.40 gündü (min.1, mak.16). Tüm vakalar üfürüm duyulması nedeniyle değerlendirilirken 4'ü (%80) taburcu, 1'i (%20) exitus oldu.

Tek ventrikülü olan 6 vakadan 1'i (%16.7) kız, 5'i (%83.3) erkekti, ortalama tanı yaşı 2.00 gün (min.1, mak.4) iken, vakalara üfürüm duyulması ya da antenatal tanısı olması nedeniyle EKO yapıldı. 4'ü (%66.7) taburcu olurken 2'si (%33.3) exitus oldu.

Ebstein anomalisi tanılı hepsi erkek olan 4 olgu 1 günlükken tanı aldı, bunların 1'er (%25) tanesine üfürüm duyulması ve siyanoz, 2'sine (%50) antenatal tanısı olması nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapıldı. Vakaların yarısı taburcu olurken yarısı exitus oldu.

Siyanotik KKH'lardan BAT, TOF, trunkus arteriozus, tek ventrikül ve ebstein anomalisi erkeklerde daha sık görülmektedir. Siyanotik KKH olan vakaların çoğuna ilk bir hafta içinde tanı konulmaktadır.

Tablo XX'de görülen 6 **Dekstrokardi'li** olgudan EKO'sunda ciddi kardiyak patoloji saptanan 3'ü (%50) exitus oldu.

Tablo XX. Dextrokardili Olgular

Vaka no	Cinsiyet	Tanı yaşı(gün)	Majör anomali	İlave kardiyak anomali	Yatış süresi(gün)	Sonuç
1	K	3	Dekstrokardi	AVSD, PH, BAM	5	Exitus
2	E	1	Dekstrokardi	AVSD, PA	1	Exitus
3	E	1	Dekstrokardi	HSKS, ASD, VSD	2	Exitus
4	K	1	Dekstrokardi	ASA, PDA, PFO	5	Taburcu
5	K	2	Dekstrokardi	PFO	9	Taburcu
6	E	11	Dekstrokardi	PFO	3	Taburcu

Tablo XXI'de görülen **Ektopia kordisli** olguların %50'si matür, %50'si prematürdü. Olguların 1'inin fizik muayenesinde yarık damak tespit edildi. İki olgunun antenatal tanısı vardı ve bunlardan 1'ine terminasyon önerilmiş ancak aile kabul etmemişti. Olguların %75'i exitus oldu, 1 olgu ailenin isteği ile taburcu edildi.

Tablo XXI. Ektopia Kordisli Olgular

Vaka no	Cinsiyet	Majör anomali	İlave kardiyak anomali	Cerrahi	Yatış süresi	Sonuç
1	E	Ektopia kordis	-----	Kardiyak düzeltme	1	Exitus
2	K	Ektopia kordis	AVSD, ASD, PDA, PD	-----	3	Taburcu
3	E	Ektopia kordis	-----	-----	1	Exitus
4	K	Ektopia kordis	-----	Torax duvar onarımı	1	Exitus

Aort darlığı olan 2 vaka erkek olup, ortalama tanı yaşı 6.50 gündü, 1'i taburcu diğeri exitus oldu. **AK** olan 2'si (%25) kız, 6'sı (%75) erkek 8 vakanın ortalama tanı yaşı 9.00 gündü (min.1, mak.17). 4'ü (%50) taburcu, 3'ü (%37.5) exitus olurken 1 vaka (%12.5) başka merkeze sevk edildi. 3'ü (%60) kız, 2'si (%40) erkek **İAA** tanılı hastaların ortalama tanı yaşı 7.20 gündü (min.1, mak.14) ve 3'ü (%60) exitus oldu.

Pulmoner darlığı olan 3'ü (%75) kız, 1'i (%25) erkek 4 vaka ilk 2 günde tanı aldı ve bunların %75'i taburcu oldu.

Shone kompleksi saptanan 1'i kız 1'i erkek olan 2 vakadan birine 1 günlükken diğeri 6 günlükken tanı konulabildi. Olgulardan birine siyanoz diğeri solunum sıkıntısı nedeniyle kardiyolojik değerlendirme ve EKO yapılırken 1'i taburcu oldu, diğeri başka merkeze sevk edildi.

Yenidoğanlarda en sık görülen asiyanotik KKH VSD (%15.3) iken, en sık siyanotik KKH BAT (%10) idi.

Konjenital Kalp Hastalığı ve Kromozom Analizi Sonuçları

Dosyalarına ulaşılabilen 300 hastadan 55'ine (%18.3) genetik konsültasyonu ve kromozom analizi istendi. Bunlardan 12'si, kromozom analizi istek başvurusu olmadığı ya da alınan periferik kan materyali yetersiz olduğu için değerlendirmeye alınamadı. Değerlendirmeye alınan 43 (%78.2) olgudan 28'inin (%65.2) kromozom

analizi normaldi. Kromozomal anomali tespit edilen 15 (%34.8) olgudan 13'ü (%86.6) Down sendromu idi. Bunlardan 1'inde translokasyon tipi Down sendromu vardı. 1'i (%5.7) ise trizomi 13 sendromu idi. Hastalardan 8'ine (%18.6) FISH analizi uygulandı, EKO'sunda TOF saptanan ve fasiyal dismorfizmi olan 1 hastada 22q11.2 delesyonu saptandı. Delesyon saptanan bu hastanın karyotip analizi ise 45,XY der(7)t(7;22)-22 olarak tespit edildi. Olguların kromozom analizi sonuçları Tablo XXII'de gösterilmiştir.

Tablo XXII. Kromozom Anomalisi Saptanan Vakaların Sonuçları

Vaka no	Cinsiyet	Kromozom analizi	Kardiyak Patoloji
1	E	Trizomi 21	VSD , ASD, PDA
2	E	Trizomi 21	PDA, PFO
3	K	Trizomi 21	VSD, ASD, PDA
4	K	Trizomi 21	PDA, PFO
5	E	Trizomi 21	Komp. AVSD, ASD, PDA
6	K	Trizomi 21	HLHS
7	E	Trizomi 21	Komp.AVSD
8	K	Trizomi 21	VSD, ASD, PDA
9	K	Trizomi 21	ASD, PDA
10	E	Trizomi 21	ASD, TY, PPD
11	E	Trizomi 21	Komp. AVSD, PDA, PFO
12	K	Trizomi 21	ASD
13	E	45,XYder(7)t(7;22)	TOF
14	K	Trizomi 21*	PDA,PFO
15	K	<i>Trizomi 13</i>	VSD, ASD, PDA, PD

*Translokasyon tipi Down sendromu [46,XX,der(21;21)(q10;q10)]

Term ve Preterm Yenidoğanların Değerlendirilmesi

Bebeklerin term/preterm olmaları ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulundu ($p<0.05$). Anlamlılığı yaratan term bebeklerde; BAT'ın, preterm bebeklerde ise; ASD, PDA ve ebstein anomalisinin daha fazla görülmesiydi. Term/preterm bebekler ile EKO bulguları arasındaki ilişki Tablo XXIII'de verilmiştir.

Tablo XXIII. EKO Bulguları ve Term/Preterm Bebekler Arasındaki İlişki

Majör Tanılar	Term	Preterm	P
	n (%)	n (%)	
Ventriküler Septal Defekt	37 (16.2)	9 (%12.5)	0.56
Büyük Arter Transpozisyonu	29 (12.7)	1(%1.4)	0.01
Septal Hipertrofi	27 (%11.8)	13(%18.1)	0.24
Atrial Septal Defekt	22 (%9.6)	14 (%19.4)	0.04
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	15 (%6.6)	0 (%0)	0.05
Atrial Septal Anevrizma	12 (%5.3)	1 (%1.4)	0.20
Pulmoner Atrezi	10 (%4.4)	0 (%0)	0.12
Patent Duktus Arteriozus	8 (%3.5)	11 (%15.3)	<0.001
Atriyoventriküler Septal Defekt	7 (%3.1)	3 (%4.2)	0.70
Aort Koarktasyonu	7 (%3.1)	1 (%1.4)	0.68
Trunkus Arteriozus	7 (%3.1)	1 (%1.4)	0.68
Fallot Tetralojisi	6 (%2.6)	2 (%2.8)	1.00
Triküspit Atrezisi	6 (%2.6)	0 (%0)	0.34
Tek Ventrikül	5 (%2.2)	1 (%1.4)	1.00
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	5 (%2.2)	0 (%0)	0.34
Patent Foramen Ovale	5 (%2.2)	5 (%6.9)	0.06
Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş	4 (%1.8)	0 (%0)	0.57
Aortik İnterruption	3 (%1.3)	2 (%2.8)	0.59
Pulmoner Darlık	3 (%1.3)	1 (%1.4)	1.00
Aort Stenozu	2 (%0.9)	0 (%0)	1.00
Ektopia Kordis	2 (%0.9)	2 (%2.8)	0.24
Shone Kompleksi	1 (%0.4)	1 (%1.4)	0.42
Ebstein Anomalisi	1 (%0.4)	3 (%4.2)	0.04
Dextrokardi (izole)	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Persistan Fetal Sirkülasyon	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Kardiyomiyopati	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Vasküler Ring	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Noncompaction	0 (%0)	1 (%1.4)	0.24
Toplam	228	72	

Tablo XXIV. Term/Preterme Göre Anne Yaşı, Doğum Kilosu, Tanı Yaşı ve Yatış Süresi Değerlendirmesi

	Term	Preterm	<i>P</i>
	Ort ± SD median (min-mak)	Ort ± SD median (min-mak)	
Anne yaşı (yıl)	27.43 ± 6.05 27 (16-45)	28.53 ± 6.94 27 (17-44)	0.31
Doğum kilosu (gr)	3259.12 ± 647.64 3200.00	2401.11 ± 892.34 2245.00	<0.001
Tanı yaşı (gün)	6.33 ± 7.28 3 (1-30)	6.43 ± 6.91 27 (17-44)	0.59
Yatış süresi (gün)	9.65 ± 15.72 4.5 (1-133)	16.67 ± 20.13 9 (1-95)	<0.001

Term bebekler ile preterm bebeklerin annelerinin yaş ortalaması ve tanı yaşı ortalaması arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmadı (Tablo XXIV, $p>0.05$). Preterm bebeklerin yatış süreleri, term bebeklerden istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı yüksekti, term/preterm bebeklerin doğum kiloları arasında da istatistiksel olarak anlamlı fark vardı (Tablo XXIV, $p<0.05$).

Prematür bebeklerde %11.1 siyanotik KKH, %88.9 asiyanotik KKH görülürken, matür olanlarda siyanotik KKH %39, asiyanotik KKH %61 oranında görüldü.

Bebeklerin term/preterm olmaları ile sonuç arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır ($p>0.05$). Term ve Preterme Göre Sonuç Değerlendirmesi Tablo XXV’de gösterilmiştir.

Tablo XXV. Term ve Preterme Göre Sonuç Değerlendirmesi

	Term	Preterm	<i>P</i>
	n (%)	n (%)	
Sonuç			
Taburcu	168 (73.7)	52 (%72.7)	0.95
Sevk	10 (%4.4)	3 (%4.42)	
Exitus	50 (21.9)	17 (%23.6)	

Konjenital Kalp Hastalığının Etiyolojisine Ait Risk Faktörlerine İlişkin Bulgular

Anne Yaşı

Konjenital kalp hastalığı saptanan 300 vakanın anne yaşı ortalaması 27.69 ± 6.28 yıl olup, dağılım aralığı 16 ile 45 yıl arasındaydı. KKH'lı olguların 45'inin (%15) annesi 35 yaş üstü iken, 255'inin annesi (%85) 35 yaş altı idi. Anne yaşı ile KKH görülme oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı ($p>0.05$).

Akraba Evliliği

Kırkaltı olguda (%15.3) akrabalık vardı. Akrabalık ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı (Tablo XXVI, $p>0.05$).

Tablo XXVI. Akrabalık ile EKO Bulguların Değerlendirilmesi

EKO Bulguları	Akrabalık		<i>p</i>
	(-) n (%)	(+) n (%)	
Ventriküler Septal Defekt	39 (%15.4)	7 (%15.2)	1.00
Septal Hipertrofi	37 (%14.6)	3 (%6.5)	0.21
Atrial Septal Defekt	30 (%11.8)	6 (%13)	1.00
Büyük Arter Transpozisyonu	28 (%11)	2 (%4.3)	0.28
Patent Duktus Arteriozus	17 (%11.8)	2 (%4.3)	0.78
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	12 (%4.7)	3 (%6.5)	0.71
Atrial Septal Anevrizma	11 (%4.3)	2 (%4.3)	1.00
Patent Foramen Ovale	10 (%3.9)	0 (%0)	0.37
Pulmoner Atrezi	9 (%3.5)	1 (%2.2)	1.00
Atriyoventriküler Septal Defekt	8 (%3.1)	2 (%4.3)	0.65
Trunkus Arteriozus	7 (%2.8)	1 (%2.2)	1.00
Fallot Tetralojisi	6 (%2.4)	2 (%4.3)	0.35
Aort Koarktasyonu	6 (%2.4)	2 (%4.3)	0.35
Triküspit Atrezisi	5 (%2)	1 (%2.2)	1.00

Tablo XXVI.'nin devamı

Tek Ventrikül	5 (%2)	1 (%2.2)	1.00
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	4 (%1.6)	1 (%2.2)	0.56
Aortik İnterrupted	3 (%1.2)	2 (%4.3)	0.17
Ebstein Anomalisi	3 (%1.2)	1 (%2.2)	0.48
Aort Stenozu	2 (%0.8)	0 (%0)	1.00
Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş	2 (%0.8)	2 (%4.3)	0.11
Shone Kompleksi	2 (%0.8)	0 (%0)	1.00
Ektopia Kordis	2 (%0.8)	2 (%4.3)	0.11
Pulmoner Darlık	2 (%0.8)	2 (%4.3)	0.11
Dextrokardi (izole)	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Persistan Fetal Sirkülasyon	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Vasküler Ring	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Noncompaction	1 (%0.4)	0 (%0)	1.00
Kardiyomiyopati	0 (%0)	1 (%2.2)	0.15
Toplam	254	46	

Ailede KKH Görülme Oranı

Konjenital kalp hastalığı saptanan 300 vakanın 13'ünde (%4.3) aile öyküsünde KKH vardı. Bunlardan 2'sinde (%15.4) ASD, 2'sinde (%15.4) PDA, 1'inde (%7.7) VSD, 1'inde (%7.7) ASA, 1'inde (%7.7) BAT, 1'inde (%7.7) APVDA, 1'inde (%7.7) trunkus arteriozus, 1'inde (%7.7) ÇÇSV, 1'inde (%7.7) PD, 1'inde (%7.7) İAA, 1'inde (%7.7) noncompaction saptandı. Ailesinde kalp hastası bulunan vakalar ile majör EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p<0.05$). Anlamlılığa yol açan noncompaction tanılı olanlardı.

Annede Gestasyonel Diyabetes Mellitus Öyküsü

Konjenital kalp hastalığı tanısı alan 300 vakanın 55'i (%18.3) diabetik anne bebeği olup, olguların 39'unda septal hipertrofi, 4'ünde VSD, 4'ünde ASD, 2'sinde PFO, 1'er vakada ise PDA, ASA, HSKS, Tek ventrikül, ÇÇSV, vasküler ring saptandı. Diabetik anne bebekleri ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu. Farkı oluşturan diabetik anne bebeklerinde septal hipertrofinin daha fazla görülmesiydi ($p<0.05$). Diabetik anne bebeklerinin EKO bulgularının değerlendirilmesi Tablo. XXVII'de gösterilmiştir.

Tablo XXVII. Diabetik Anne Bebeklerinin EKO Bulgularının Değerlendirilmesi

EKO Bulguları	Diabetik anne bebeği		p
	(+)	(-)	
	n (%)	n (%)	
Septal Hipertrofi	39 (%70.9)	1 (%0.4)	<0.001
Ventriküler Septal Defekt	4 (%7.3)	42 (%17.1)	0.10
Atrial Septal Defekt	4 (%7.3)	32 (%13.1)	0.33
Patent Foramen Ovale	2 (%3.6)	8 (%3.3)	1.00
Patent Duktus Arteriozus	1 (%1.8)	18 (%7.3)	0.21
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	1 (%1.8)	14 (%5.7)	0.32
Atrial Septal Anevrizma	1 (%1.8)	12 (%4.9)	0.47
Tek Ventrikül	1 (%1.8)	5 (%2)	1.00
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	1 (%1.8)	4 (%1.6)	1.00
Vasküler Ring	1 (%1.8)	0 (%0)	0.18
Fallot Tetralojisi	0 (%0)	8 (%3.3)	0.35
Trunkus Arteriozus	0 (%0)	8 (%3.3)	0.35
Aort Koarktasyonu	0 (%0)	8 (%3.3)	0.35
Triküspit Atrezisi	0 (%0)	6 (%2.4)	0.59
Büyük Arter Transpozisyonu	0 (%0)	30 (%10.2)	0.13
Atriyoventriküler Septal Defekt	0 (%0)	10 (%4.1)	0.21
Aortik İnterrupted	0 (%0)	5 (%2)	0.58
Ebstein Anomalisi	0 (%0)	4 (%1.6)	1.00
Pulmoner Darlık	0 (%0)	4 (%1.6)	1.00
Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş	0 (%0)	4 (%1.6)	1.00
Ektopia Kordis	0 (%0)	4 (%1.6)	1.00
Shone Kompleksi	0 (%0)	2 (%0.8)	1.00
Aort Stenozu	0 (%0)	2 (%0.8)	1.00
Noncompaction	0 (%0)	1 (%0.4)	1.00
Persistan Fetal Sirkülasyon	0 (%0)	1 (%0.4)	1.00
Kardiyomiyopati	0 (%0)	1 (%0.4)	1.00
Pulmoner Atrezi	0 (%0)	10 (%4.1)	0.21
Dextroardi (izole)	0 (%0)	1 (%0.4)	1.00
Toplam	55	245	

Diabetik anne bebekleri ile yatış nedenleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu. Diabetik anne bebeklerinde solunumsal nedenler ve metabolik sorun nedeniyle yatış oranı anlamlı yüksektir (Tablo XXVIII, $p < 0.05$).

Tablo XXVIII. KKH Tanısı Alan Diabetik Anne Bebeklerinde Yatış Nedeni Değerlendirmesi

Yatış nedeni	Diabetik anne bebeği		P
	(+)	(-)	
	n (%)	n (%)	
Solunumsal nedenler	25 (%58.1)	18 (%41.9)	<0.001
Metabolik sorun	16 (%94.1)	1 (%5.9)	<0.001
Kardiyolojik nedenler	6 (%3.6)	160 (%96.4)	<0.001
Enfeksiyon	2 (%25)	6 (%75)	0.64
Nörolojik nedenler	2 (%25)	6 (%75)	0.64
Sarılık	2 (%8.3)	22 (%91.7)	0.27
Prematürite	2 (%40)	3 (%60)	0.22
Metabolik hastalık	0 (%0)	7 (%100)	0.35
Hematolojik nedenler	0 (%0)	3 (%100)	1.00
Solunumsal+kardiyolojik	0 (%0)	11 (%100)	0.22
Doğumsal anomali	0 (%0)	8 (%100)	0.35

Diğer Maternal Sorunlar

Konjenital kalp hastalığı tanımlı 300 vakadan 40'nın (%13.3) annesinde diğler maternal sorunlar vardı. 21'inde (%7) preeklamsi, 6'sında (%2) oligohidramnios, 6'sında (%2) erken membran rüptürü, 3'ünde (%1) polihidramnios, 1'inde (%0.3) antifosfolipid sendrom, 1'inde (%0.3) situs inversus, 1'inde (%0.3) preeklamsi + polihidramnios, 1'inde (% 0,3) preeklamsi + oligohidramnios vardı.

Gebelikte preeklamsi saptanan 21 vakanın ekokardiyografik incelemesi sonrasında 10'unda (%3.3) septal hipertrofi, 2'sinde (%0.7) VSD, 2'sinde (%0.7) ASD, 1'er (%0.3) vakada ise PDA, BAT, PA, çift çıkışlı sağ ventrikül, noncompaction, izole dextrokardi ve ebstein anomalisi saptandı.

Oligohidramnioslu 6 vakadan 2'sinde (%0.7) PDA saptanırken 1'er (%0.3) vakada ASD, ASA, PA, PD tespit edildi.

Erken membran rüptürü olan 6 annenin bebeğinin ekokardiyografik incelemesi sonrasında ise 1'inde (%0.3) PDA, 1'inde (%0.3) BAT, 1'inde (%0.3) AVSD, 1'inde (%0.3) PFO, 1'inde (%0.3) çift çıkışlı sağ ventrikül, 1'inde (%0.3) AK saptandı.

Annesinde antifosfolipid sendromu olan 1 vakada ASD, situs inversus olan 1 vakada ise triküspit atrezisi tespit edildi.

Invitro Fertilizasyon (IVF)

Sekiz olgu (%2,7) IVF gebelik sonrası doğmuş olup, bu olguların ekokardiyografik incelemesi sonrasında 2'sinde (%25) VSD, 2'sinde (%25) ASD, 2'sinde (%25) PFO, 1'inde (%12.5) ASA, 1'inde (%12.5) İAA bulundu. IVF gebelik ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmadı ($p>0.05$).

Hastaların Fetal Ultrasonografi ve EKO Bulgularının Değerlendirilmesi

Anormal fetal EKO veya ultrasonografi bulguları olan 38 (%12.7) vakadan, 6'sına terminasyon önerilmiş ancak aileleri kabul etmemişti. Terminasyon önerilen vakaların doğum sonrası yapılan ekokardiyografik incelemeleri sonrasında 3 vakada HSKS, 1'inde ektopia kordis, 1'inde tek ventrikül, 1'inde triküspit atrezisi saptandı.

İzlem

Konjenital kalp hastalığı tanılı 300 yenidoğanın 108'ine (%36) endotrakeal entübasyon, 83'üne (%27.7) nazal CPAP uygulandı, 116'sına (%38.7) hood ile O2 verildi. 84 (%28) olguya kalp yetmezliği tanısıyla medikal tedavi başlandı, EKO'sunda BAT, İAA, VSD, PDA, PH olan 1 vakaya prostaglandin E1, EKO tanısı AK, PDA, PFO, PH olan 1 vakaya ilioprost verildi. KKH'lı toplam 300 vakanın 220'si (%73.3) taburcu, 67'si (%22.3) exitus olurken, 13'ü (%4.3) başka merkeze sevk edildi.

Yatışları sırasında 300 olgunun 41'ine (%13.7) kateter anjiyografi, 45 olguya (%15) cerrahi uygulandı. Cerrahi uygulanan vakaların 16'sı (%35.6) taburcu, 29'u (%64.4) exitus oldu.

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları yenidoğan döneminde en sık görülen, acil tedavi gerektiren en önemli majör anomaliler olup nedenleri hakkında en az bilgi sahibi olduğumuz hastalık grubudur. Çocukluk çağındaki doğuştan anomalilerden kaynaklanan ölümlerin yaklaşık yarısını oluştururlar. Dünyanın çeşitli yerlerinde yapılmış çalışmalarda konjenital kalp hastalıklarının canlı yenidoğanlar arasında görülme sıklığı %0.8-1.2 (1, 4, 47) arasında değişmektedir. Bu oran, ölü doğumlarda %3-4, abortuslarda %10-25, prematürelde %12.5 oranında görülmektedir (1, 11). Güven ve arkadaşları (92) 201 hasta yenidoğan popülasyonu içerisinde yaptıkları çalışmada KKH sıklığını %4.9 bildirmişlerdir. 56 hasta ile yapılan benzer başka bir çalışmada Aydoğdu ve arkadaşları (93) ise %0.6 olarak bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da bu oran %7.5 (403/5336) olarak bulunmuştur. Tüm canlı yenidoğanlar ile kıyaslandığında, bebeklerin hasta olmaları, her gün muayene edilmeleri ve daha sık ekokardiyografik değerlendirme yapılması nedeniyle bu grupta KKH sıklığının daha yüksek çıkması beklenen bir sonuçtur. Ayrıca hasta yenidoğan popülasyonunda KKH sıklığı, merkezlerin yoğunluğuna, hekimlerin klinik bilgi ve becerilerine göre farklılık gösterebilir.

KKH olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden kalp-damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılabilir. Güven ve arkadaşlarının (92) yaptığı çalışmada en sık hastaneye yatış nedeni solunumsal nedenler, daha sonra da sepsis ve prematürite olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda konjenital kalp hastalığı saptanan olguların 169'u (%56.3) kardiyolojik nedenlerle hastaneye yatırılırken, bundan sonra yatış nedeninde ilk sırayı %14.3 ile solunumsal nedenler almaktaydı.

Konjenital kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemekle birlikte multifaktöryel olduğu, genetik yatkınlık ve çevresel faktörlerin etkileşiminin konjenital kalp hastalıklarını geliştirdiği düşünülmektedir. Bunun yanı sıra KKH'lı hastaların %3'ünde tanımlanmış tek gen defektleri (Marfan ve Noonan sendromları, Di George sendromu gibi) bulunmaktadır (4). Kromozomal anomali insidansı konjenital kalp hastalıklı canlı doğumlarda %5-13'tür (18, 94, 95). Trizomi 18'li hastaların %90'ında, Trizomi 21'li hastaların %50'sinde, Turner sendromlu hastaların %40'ında KKH

görülmektedir (96). Reinhold ve arkadaşları (97) 814 konjenital kalp hastalığı olgusunu içeren bir çalışmada %5.6 sıklıkta genetik sendrom saptamışlardır. Down sendromu sıklığını ise %1.4 oranında bildirmişlerdir. Aydoğdu ve arkadaşları (93) 56 olgu ile yaptıkları çalışmada %8.9 oranında genetik sendrom saptamışlar. Bunlardan %3.6'sı Down, %1.8'i Noonan sendromu olarak bildirilmiştir. Meberg ve arkadaşları (98) yaptıkları çalışmada %2.1, Dorfman ve arkadaşları (99) yaptıkları çalışmada %0.5 Edwards sendromu saptamıştır. Lee ve arkadaşlarının (100) yaptığı çalışmada 336 olgudan 87'sine karyotip analizi yapılmış, bunlardan 9'unda (%10.3) kromozomal anomali tesbit edilmiştir. Olguların 2'sinde Trizomi 21, 2'sinde Trizomi 18, 1'sinde Trizomi 13, 1'inde Turner sendromu, 3'ünde ise diğer anormallikler bulunmuştur. Godfrey ve arkadaşları (101) yaptığı çalışmada 19 KKH'lı hastanın 2'sinde (%10.5) genetik sendrom tespit etmişler, bunlardan 1'i Trizomi 21 iken, diğerinde Cornelia de Lange sendromundan şüphe etmişlerdir. Chung ve arkadaşları (102) 1994-1996 yılları arasında yaptıkları çalışmada 164 olgunun 18'inde (%11), 2004-2006 yılları arasında yaptıkları çalışmada ise, 320 olgunun 18'inde (%5.6) kromozomal anomali tespit etmişlerdir. Bizim çalışmamızda da konjenital kalp hastalığı tanısı alan 300 hastadan 15'inde (%5) kromozomal anomali saptandı. Ancak kromozom analizi için değerlendirmeye alınan hastalar üzerinden yapılan değerlendirmede kromozomal anomali oranı %34.8 (15/43) idi. Onbeş hastadan 13'ü (%88.6) Down sendromu, 1'i (%5.7) ise trizomi 13 sendromu idi. Karyotip analizi 45,XY der(7)t(7;22)-22 olarak bulunan 1 (%5.7) olguya uygulanan FISH analizinde ise 22q11.2 delesyonu tespit edildi. 45,XY der(7)t(7;22)-22 ile kalp anomalisi birlikteliğine ait literatür bilgisine ulaşılamadı. Ancak EKO'sunda TOF saptanan bu olguda, 22q11.2 delesyon sendromlarının kalp dışı bulgularından fasiyal dismorfizm de bulunmaktaydı.

Konjenital kalp hastalıklarının sıklığı ırka bağlı değişiklik göstermemektedir. Cinsiyet ile bazı hastalık tipleri arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. BAT, AD ve triküspit atrezisinin erkeklerde; Down sendromlu çocuklarda görülen AV kanal defektleri ile ASD ve VSD'lerin ise, kızlarda fazla olduğu görülmüştür (19, 103). Bizim çalışmamızda da BAT tanısı alan 30 hastanın 9'u (%30) kız, 21'i (%70) erkekti. Ayrıca siyanotik KKH'lardan TOF, trunkus arteriozus, tek ventrikül ve ebstein anomalisi ile asiyanotik KKH'lardan AD ve AK'nın erkeklerde daha sık olduğu bulundu. Kadivar ve arkadaşları (104) İran'da yaptıkları 241 hastayı içeren çalışmada gestasyonel yaş

ortalamasını 38 hafta (24-42), ortalama ağırlığı 2812 gr (970-4600) olarak bulmuşlardır, 41 hasta (%16.9) prematüredir. Dorfman ve arkadaşlarının (99) 189 hasta ile yaptığı çalışmada olguların 103'ü erkek (%54.4), 86'sı kız (%45.6)'dır. Ortalama gestasyonel haftaları 38.7 hafta, ortalama kiloları 3100 gr saptanmıştır. Aydoğdu ve arkadaşlarının (93) yaptığı çalışmada olguların %54'ü kız, %46'sı erkektir. Doğum ağırlıkları 2961 ± 774.8 gr olup olguların %18'i prematüredir. Meriç ve arkadaşlarının (105) 30 term bebek ile yaptıkları çalışmada olguların 12'si (%40) kız, 18'i (%60) erkektir. Ortalama doğum ağırlıkları 3020 ± 70 gr saptanmıştır. Bizim çalışmamızda ise olguların 141'i (%47) kız, 159'u (%53) erkekti. Ortalama gestasyonel haftaları 37.38 (26-42) hafta, ortalama doğum ağırlıkları 3053.20 gr (670-5800) bulundu. Yetmişiki olgu (%24) prematüre idi.

Konjenital kalp hastalıkları siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki başlık altında değerlendirilir. Shah ve arkadaşlarının (106) yaptığı çalışmada siyanotik kalp hastalığı oranı %31, Aydoğdu ve arkadaşlarının (93) yaptığı çalışmada siyanotik KKH %30.4 (n=17), asiyanotik KKH %69.6'dır (n=39). Bu çalışmada en sık siyanotik kalp hastalığı %10.7 ile TOF, en sık asiyanotik kalp hastalığı %42.9 ile VSD olarak saptanmıştır. Güven ve arkadaşlarının (92) yaptığı çalışmada siyanotik kalp hastalığı %20.3 (n=31), asiyanotik kalp hastalığı %79.7 (n=122) bulunmuştur. Yenidoğan yoğun bakım ünitemizde siyanotik kalp hastalığı %32.3 (n=97), asiyanotik kalp hastalığı %67.7 (n=203) oranında saptanmış olup literatür ile uyumludur. Bizim çalışmamızda en sık görülen siyanotik kalp hastalığı %10 (n=30) ile BAT iken ikinci sırada %5 (n=15) ile HSKS olarak bulunmuştur.

Aydoğan ve arkadaşları (107) Ocak-Aralık 1999 tarihleri arasında EKO ile KKH tanısı alan 43 term yenidoğanın dosyalarını retrospektif olarak değerlendirmişlerdir. Vakalardan 17'sinde VSD (%39.5), 15'inde ASD (%34.8) veya PFO, 6'sında PDA (%14), 3'ünde AK (%7), 2'sinde TOF (%4.7) saptamışlardır. Ancak preterm bebeklerin çalışmaya alınmaması açısından çalışmamızdan farklıdır. Tanı dağılımı açısından görülen oransal farklılıklar vaka sayısının farklılığı ve sınıflandırmada kullanılan terminolojiye (ASD vakalarına PFO'nin dahil edilmesi gibi) bağlı olabilir.

Ceviz ve arkadaşları (108) Temmuz 1998-Ocak 2000 tarihleri arasında YYBÜ'de yatırılarak takip edilen ve EKO yapılan term ve preterm 104 hastadan 58'inde KKH saptamıştır. Çalışmada VSD (%29.3), PDA (%24.1), ASD (%12), BAT (%8.6), PD (%6.8), PA (%3.4), HKMP (%3.4), ÇÇSV (%3.4), HSKS (%3.4), AD (%1.7), diğer vakalar %3.9 bulunmuştur. Bu çalışma, kullanılan tanı yöntemi ve vakaların sıklık sırasına göre dağılımı açısından çalışmamıza benzemektedir.

Çetin ve arkadaşları (109) Eylül 2002 ve Ocak 2005 tarihleri arasında YYBÜ'de izledikleri 107 term ve preterm yenidoğanın 42'sinde (%39.3) PDA ve/veya PFO, 17'sinde (%15.9) izole ya da ASD ile birlikte VSD, 5'inde BAT, 5'inde trunkus arteriozus, 4'ünde HSKS, 2'sinde TA, 1'inde ebstein anomalisi, 1'inde TAPVD anomalisi ve 1 olguda TOF saptamışlardır. Çalışmada PDA'nın yüksek saptanması vakaların yarısından çoğunun gebelik haftasının 37 haftanın altında olmasına ayrıca PFO'nun PDA vakaları içinde değerlendirilmesine bağlanabilir.

Tokel ve arkadaşları (110) Nisan 1995-Haziran 1999 tarihleri arasında KKH ön tanısıyla sevk edilen 190 yenidoğanı değerlendirmiş ve olguların 58'inde (%30.5) BAT, 48'inde (%25.3) sağ ventrikül obstrüktif lezyonu, 45'inde (%23.7) sol ventrikül obstrüktif lezyonu saptamışlardır. Diğer tanılar arasında sol-sağ şanlı kalp hastalıkları, TAPVD, pulmoner hipertansiyonlu kompleks kalp hastalığı, trunkus arteriozus, TOF yer almıştır. Bu çalışmada siyanotik KKH'nın oranının çok yüksek olması, çalışmanın yapıldığı merkezin ülkemizin önemli kalp damar cerrahisi kliniği olmasına ve ülke genelinde acil girişimsel veya cerrahi müdahale gerektiren vakaların sevk edilmiş olmasına bağlanabilir.

Taştekin ve arkadaşları (111) Ocak 2000-Şubat 2001 tarihleri arasında YYBÜ'de izlenen KKH tanısı almış 100 term ve preterm yenidoğanın değerlendirilmesi sonucunda olguların 57'sinde PDA, 8'inde PH, 7'sinde VSD, 4'ünde ASD, 6'sında LV hipertrofisi, 3'ünde BAT, 3'ünde endokardiyal yastık defekti, 22'sinde TOF, 2'sinde depresif LV fonksiyonları, 2'sinde HSKS, 2'sinde PD, 1'inde HKMP, 1'inde DKMP, 1'inde double inlet LV, 1'inde situs inversus totalis saptamışlardır. Çalışmada PDA tanısı alan vaka sayısının fazla olması klinikte portabl EKO cihazının olmasına, şüpheli vakaların erken değerlendirilmesine ve doğum ağırlığı 1000 gr'm altında olan prematüre bebeklere rutin EKO yapılmasına bağlanmıştır.

Aydođdu ve arkadaşları (93) Aralık 2000-Ađustos 2006 tarihleri arasında YYBÜ'de KKH tanısı ile izlenen term ve preterm 56 olguyu retrospektif olarak deđerlendirmiş, (izole olarak) %19.6'sında VSD, %10.7'sinde ASD, %10.7'sinde TOF, %7.1'inde PDA, %3.6'sında BAT, %3.6'ında PD, %3.6'sında HSKS, %3.6'sında İAA, %1.8'inde AD, %1.8'inde trunkus arteriozus, %1.8'inde Ebstein anomalisi, %1.8'inde TAPVDA, %1.8'inde ÇÇSV saptamışlardır. Çalışma vaka grubu ve kullanılan tanı yöntemi açısından çalışmamıza benzerlik göstermektedir.

Meriç ve arkadaşları (105) 30 term yenidođan hasta üzerinde yaptıkları çalışmada %15-20 VSD (izole), %5-10 ASD (izole), %5-10 PDA, %8-12 PD saptamışlardır. Çalışma vaka grubu açısından çalışmamızdan farklıdır.

Çalışmamızda 300 vakanın saptanan majör bozukluđa göre, 46'sında (%15.3) VSD, 40'ında (%13.3) septal hipertrofi, 36'sında (%12) ASD, 30'unda (%10) BAT, 19'unda (%6.3) PDA, 15'inde (%5) HSKS, 13'ünde (%4.3) ASA, 10'unda (%3.3) PFO, 10'unda (%3.3) AVSD, 10'unda (%3.3) pulmoner atrezi, 8'inde (%2.7) TOF, 8'inde (%2.7) trunkus arteriozus, 8'inde (%2.7) AK, 6'sında (%2) triküspit atrezisi, 6'sında (%2) tek ventrikül, 5'inde (%1.7) ÇÇSV, 5'inde (%1.7) İAA, 4'ünde (%1.3) ebstein anomalisi, 4'ünde (%1.3) PD, 4'ünde (%1.3) TAPVDA, 4'ünde (%1.3) ektopia kordis, 2'sinde (%0.7) shone kompleksi, 2'inde (%0.7) AS, 1'inde (%0.3) nonkompaction, 1'inde (%0.3) persistan fetal sirkülasyon, 1'inde (%0.3) HKMP, 1'inde (%0.3) vasküler ring, 1'inde (%0.3) izole dextrokardi tesbit edildi. En sık saptanan ilk dört lezyon VSD, septal hipertrofi, ASD ve PDA'dır. BAT ise en sık saptanan siyanotik KKH'dır.

Yenidođan döneminde fizik muayenede üfürüm duyulması konjenital kalp hastalığını işaret eden en önemli bulgudur. Sağlıklı yenidođanların ilk hafta yapılan rutin muayenesi ile KKH'nın %50'sinden azı saptanabilir (112). Üfürüm varlığında ise bu oran %54'e çıkmaktadır (46, 113). Yapılan çalışmalarda en sık kardiyoloji konsültasyon nedeni üfürüm duyulması olarak bulunmuştur (93, 99, 104). Çalışmamızda da en sık kardiyoloji konsültasyon nedeni %50.3 oranı ile üfürüm duyulması idi. Patolojik üfürümlerin yanında sağlıklı ve zamanında doğan bebeklerde ilk haftada %50'den fazla olguda masum sistolik üfürümler duyulur (27). Yenidođan muayenesinde üfürüm ile hastalığın ađırlığı arasında ilişki bulunmadığı gibi, üfürüm duyulmaması kalp hastalığı olasılığını dışlamaz (113, 114).

Anne baba arasında akraba evliliği bulunması konjenital kalp hastalığı riskini arttırmaktadır (115). Güven ve arkadaşlarının (92) yaptığı çalışmada anne baba arasında akrabalık görülme oranı %15 (n=23), Aydoğdu ve arkadaşlarının (93) yaptığı çalışmada %10.7 (n=6) bulunmuştur. Bizim çalışmamızda 46 olguda (%15.3) anne baba arasında akrabalık vardı ancak akraba evliliği ve konjenital kalp hastalığı arasında anlamlı ilişki saptanmadı.

Literatürdeki çeşitli çalışmalarda ailenin bir üyesinde KKH olması halinde o ailenin diğer bireylerinde veya yakın akrabalarında KKH görülme olasılığının arttığı bildirilmektedir (22, 25, 32). Boughman ve arkadaşlarının (116) çalışmasında KKH'nın çeşitli tiplerinde farklı olmakla birlikte, özellikle KKH'na sahip olan ailelerin çocuklarında KKH görülme riskinin genel popülasyondan fazla olduğu görülmüştür.

Nora ve arkadaşlarının (25) 1988 yılında yaptığı çalışmada ASD'li anne ve babaların çocuklarının %2.6'sında ASD görüldüğü ve bu oranın toplumdaki ortalama ASD sıklığının 37 katı olduğu bulunmuştur. Aynı şekilde VSD'li anne ve babaların çocuklarının %3.7'sinde VSD görüldüğü ve bu oranın da toplumdaki VSD sıklığının 21 katı olduğu gösterilmiştir.

Feldt ve arkadaşlarının (117) KKH'nın etiyolojisini araştırmak amacıyla 533 KKH'lı çocuğun ailelerinde yaptıkları çalışmada ailelerin diğer bireylerinde de %5.6 oranında KKH olduğu görülmüştür.

Aydoğdu ve arkadaşları (93) 56 olgu üzerinde yaptıkları çalışmada ailede KKH öyküsü oranını %3.6, Kadivar ve arkadaşları (104) ise %3.7 bulmuşlardır.

Bizim çalışmamızda da KKH saptanan 300 vakanın 13'ünde (%4.3) aile öyküsünde KKH vardı. Sonuç literatür bulgularıyla uyumluydu.

Anne yaşının 35'in üzerinde olması kromozom anomalisi görülme riskini, dolayısıyla konjenital kalp hastalığı riskini arttırmaktadır (115). Güven ve arkadaşlarının (92) yaptığı çalışmada olguların anne yaşı ortalaması 27 ± 5.6 yıl saptanmıştır. Aydoğdu ve arkadaşlarının (93) yaptığı çalışmada anne yaşı ortalaması 28 ± 6 yıldır. Bizim çalışmamızda da ortalama anne yaşı 27.69 ± 6.28 yıl saptanmıştır. Sonucumuz literatür bilgilerine uygunluk göstermektedir. Çalışmamızda KKH'lı olguların 45'inin (%15) annesi 35 yaş üstü iken, 255'inin annesi (%85) 35 yaş altı idi.

Anne yaşı ile KKH görülme oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Annede diyabet olması konjenital kalp hastalığı sıklığını arttırmaktadır (103, 115). Kadivar ve arkadaşlarının (104) yaptığı çalışmada diyabetik anne bebeği oranı %9 (n=22), Aydoğdu ve arkadaşlarının (93) yaptığı çalışmada %14.3 saptanmıştır. Bizim çalışmamızda KKH tanısı alan 55 vaka (%18.3) diyabetik anne bebeğidir. Diyabetik anne bebeklerinde en sık görülen anomaliler kardiyak anomalilerdir. Asimetrik septal hipertrofi vakaların %25-30'unda görülür (118). Abu-Sulaiman ve arkadaşlarının (119) yaptığı çalışmada diyabetik anne bebeklerinde septum hipertrofisi görülme oranı %38 saptanmıştır. Bizim çalışmamızda bu bebeklerde septum hipertrofisi görülme oranı %70.9 ile anlamlı yüksek saptanmıştır.

Konjenital kalp hastalığı olan bebeklerin %40-50'si ilk bir haftada, %50-60'ı ilk bir ayda tanı almaktadır. KKH nedeniyle ölen çocukların yarısı ilk bir yaş içinde kaybedilmektedir. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması KKH'lı çocukların morbidite ve mortaliteleri açısından önemlidir (120). Kadivar ve arkadaşlarının (104) yaptığı çalışmada ortalama tanı alma süresi 11 gün (1-45), Güven ve arkadaşlarının (92) çalışmasında 9.7 ± 8.9 gün olarak saptanmıştır. Bizim çalışmamızda hastalarımızın ortalama tanı alma süresi 6.35 ± 7.18 gündür. Term bebekler ile preterm bebeklerin tanı yaşı ortalaması arasında da istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktur.

Konjenital kalp hastalığı tanılı tüm olguların ortalama yatış süresi 11.34 ± 17.11 gün olup literatür ile uyumludur (99, 121, 122).

Isı değişiklikleri, enfeksiyonlara karşı hassasiyet, hemodinamik rezervin sınırlı olması, organ sistemlerinin, özellikle kalp kası, akciğer ve karaciğerin immatür olması , pretermilerin term yenidoğanlara göre perinatal dönemi geçirmelerini zorlaştıran faktörlerdir. Konjenital kalp hastalıklarının bunlara eklenmesi pretermelerde durumu daha da zorlaştırır. Kervancıoğlu ve arkadaşları (123), ilk 2 gününde yapılan EKO sonucu KKH tanısı konulan 99 preterm ile yaptıkları çalışmada, hastaların 74'ünde (%36.3) PDA, 11'inde (%5.4), VSD, 8'inde (%3.9) ASD saptamışlardır. PDA ve ASD tanılı olanları çalışmadan çıkararak yaptıkları değerlendirmede ise, bebeklerin %5.4'ünde VSD, %0.98'inde PD, %0.49'unda AVSD, %0.49'unda TOF saptamışlardır.

Bizim çalışmamızda da 72 KKH tanılı prematür bebeğin 14'ünde (%19.4) ASD, 13'ünde (%18.1) septal hipertrofi, 11'inde (%15.3) PDA, 9'unda (%12.5) VSD saptandı. Septal hipertrofi görülme oranının yüksek olması YYBÜ'de diyabetik anne bebeklerine rutin ekokardiyografik inceleme yapılmasından kaynaklanmaktadır.

Konjenital kalp hastalığı tanısı alan hastaların önemli bir kısmı medikal tedavi uygulanarak takibe alınmaktadır. Çalışmamızda olguların %28'ine kalp yetmezliği tanısıyla medikal tedavi başlandı. Olguların %15'i ise opere edildi. Lee ve arkadaşları (100) çalışmalarında cerrahi oranını %19.6 saptamışlardır. Kadivar ve arkadaşları (104) yaptıkları çalışmada operasyon oranını %7 bulmuşlardır. Mortalite oranları merkezlere göre değişmekte olup Dorfman ve arkadaşları (99) çalışmalarında mortalite oranını %7.4, Shah ve arkadaşları (106) %20, Karabıyık ve arkadaşları (124) çalışmalarında mortalite oranını %4.2, Çetin ve arkadaşları (109) %25.2, Tokel ve arkadaşları (110) ise %23.6 şeklinde bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda da mortalite oranı %22.3 idi. Çalışmamızda mortalite oranı Karabıyık ve Dorfman'a göre yüksek bulunmuştur. Bunun nedeni hastanemizin 3. basamak sağlık kuruluşu olması, dış merkezlerde yüksek riskli gebelere yapılan fetal USG sonucu KKH tanısı alan fetusların doğum amacıyla hastanemize yönlendirilmesi olabilir.

Lee ve arkadaşlarının (100) 336 vaka üzerinde yaptıkları çalışmada terminasyon oranı %20.2 olarak bulunmuştur. Yang ve arkadaşları (125) 686 infant üzerinde yaptığı çalışmada prenatal tanı oranını %22, terminasyon oranını %84.7 olarak bulmuşlardır. Yang ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, terminasyon oranının çok yüksek bulunmasının sebepleri; Çin'de uygulanan aile planlamasına göre her çifte bir çocuk yapma izni verilmesi, sigorta sistemi gereği kişilerin sağlık masraflarını kendilerinin ödemesi ve dolayısı ile KKH tedavi maliyetinin yüksek olması ve de gebelik sonlandırılmasının yüksek bir sosyal kabule sahip olması olarak sıralanmıştır. Bizim çalışmamızda anormal fetal EKO veya ultrasonografi bulguları olan 38 (%12.7) vakadan, 6'sına terminasyon önerilmiş ancak aileleri kabul etmemiştir. Riskli gebeliklerde fetal EKO taraması ile KKH'nın erken tanınması, aileye KKH'lı bebeğe sahip olup olmama kararını verme sürecinde zaman kazandıracaktır.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

Çalışmamızda Ondokuz Mayıs Üniversitesi YYBÜ'nde yatırılarak izlenmiş, KKH tanısı almış yenidoğanların sıklığı, tanısal dağılımı, demografik özellikleri ve etiyolojiye yönelik bazı risk faktörleri araştırılmış ve aşağıdaki sonuçlara ulaşılmıştır.

1. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde çeşitli nedenlerle yatırılmış 5336 yenidoğan arasından KKH tanısı ile yatırılan 403 hasta saptandı (%7.5).
2. KKH tanılı yenidoğanlar cinsiyet açısından farklılık göstermemektedir.
3. Olguların yarıya yakını Samsun ve ilçelerinden başvurmuştur.
4. KKH tanılı olguların yatış nedenlerinde birinci sırada kardiyolojik, ikinci sırada solunumsal nedenler yer almaktadır.
5. Olguların yatış nedenlerine göre yatış süreleri farklıdır ve farklılığı yaratan nörolojik nedenlerle yatan bebeklerin grubudur.
6. Üfürüm duyulması, kardiyoloji konsültasyonu nedenleri arasında ilk sırada yer almaktadır.
7. Olguların %32.3'ü siyanotik, %67.7'si asiyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı almaktadır.
8. Siyanotik KKH'lı olguların tanı alma günü, asiyanotik olanlara göre daha kısa olup istatistiksel olarak anlamlıdır.
9. Olgularda en sık görülen asiyanotik KKH VSD (%15.3) iken, en sık siyanotik KKH (%10) BAT'dır.
10. Bebeklerin term/preterm olmaları ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmaktadır. Anlamlılığı yaratan term bebeklerde BAT'ın, prematür bebeklerde ise ASD, PDA ve Ebstein anomalisinin daha fazla görülmesidir.
11. Preterm bebeklerin yatış süreleri, term bebeklerden istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı yüksektir, term/preterm bebeklerin doğum kiloları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardır.
12. Bebeklerin term/preterm olmaları ile sonuç arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamaktadır.
13. Anne yaşı ile yenidoğanlarda KKH görülme oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır.

14. Olguların %15.3'ünün annesi ve babası arasında akrabalık vardır. Akrabalık ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır.
15. Olguların %4.3'ünde ailede KKH öyküsü vardır. Ailede KKH öyküsü bulunan vakalar ile majör EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmaktadır. Anlamlılığa yol açan vakalar noncompaction tanılı olanlardır.
16. Olguların %18.3'ü diabetik anne bebeğidir. Diabetik anne bebeklerinde septal hipertrofi görülme oranı istatistiksel olarak anlamlı yüksektir.
17. Diabetik anne bebekleri ile yatış nedenleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardır. Diabetik anne bebeklerinde solunumsal nedenler ve metabolik sorun nedeniyle yatış oranı anlamlı yüksektir.
18. KKH tanılı bebeklerin %2.7'si invitro fertilizasyon sonucu doğmaktadır. IVF gebelik ile EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmamaktadır.
19. Olguların %5'inde kromozomal anomali, %4.3'ünde ise Down sendromu vardır.
20. Olguların %12.7'sinde anormal fetal EKO ve/veya USG bulgusu vardır.
21. Kalp yetmezliği nedeniyle olguların %28'sine medikal tedavi başlanmaktadır.
22. KKH tanılı yenidoğanların %22.3'ü kaybedilmektedir.

Yenidoğan döneminde KKH önemli bir mortalite nedenidir. KKH saptanan olgular, kalp damar sistemi dışı nedenlerle de hastaneye yatırılabilirliğinden, yenidoğan dönemindeki tüm olgulara kardiyolojik açıdan ayrıntılı değerlendirme yapılmalıdır ve üfürüm duyulmasa bile şüphe edilen olgulara ekokardiyografik inceleme istenmelidir.

7. KAYNAKLAR

1. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ. Congenital heart disease: Prevalence at live birth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
2. Fyler DC, Rothman KJ, Parisi-Buckley L. The determinants of five year survival infants with congenital heart disease. *Cardiovasc Clin* 1981; 11: 393-405.
3. Sadler TW. Cardiovascular System. *Langman's medical embryology* (Ed. Sadler TW.), Sixth Edition, Williams and Wilkins, USA, 1990; 171-215.
4. Bernstein D. Developmental biology of the cardiovascular system. *Nelson Textbook of Pediatrics* (Ed. Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB.), Sixteenth Edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000; 1475-1481.
5. Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatric Cardiology* 1995; 16: 103-113.
6. Arıncı K, Elhan A. Fetal dolaşım. *Uygulamalı Anatomi* (Ed. Arıncı K, Elhan A.), Türkiye Klinikleri Yayınevi, Ankara, 1994; 22-25.
7. Aydoğan Ü. Fetal ve neonatal dolaşım. *Neonatoloji* (Ed. Dağođlu T.), Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 2000; 387-390.
8. Guyton AC, Hall JE. Fetal ve neonatal fizyoloji. *Tıbbi Fizyoloji* (Ed. Guyton AC, Hall JE. Çeviri Ed. Çavuşođlu H.), 19. baskı (Türkçe), Nobel Kitabevi, İstanbul, 2007; 1047-1056.
9. Sobotta J. Sobotta-İnsan anatomisi atlası 1.cilt. (Ed. Arıncı K.), 4. Baskı (Türkçe), Beta basım yayım dağıtım A.Ş., İstanbul, 1994; 17.
10. Hoffman JIE. *Congenital heart disease: Incidence and inheritance*. The pediatric clinics of North America-congenital heart disease (Ed. Gilette PC.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1990; 37: 25-43.
11. Glickstein JS. Cardiology. In: *Fetal and neonatal secrets* (Ed. Polin RA, Spitzer AR.), Elsevier Saunders, Philadelphia, 2007; 80-114.
12. Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160.480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969, Implications for surgical treatment. *Br Heart J* 1981; 46: 55-62.
13. Paul KE. Recognition, stabilization, and early management of infants with critical

- congenital heart disease presenting in the first days of life. *Neonatal Netw* 1995; 14: 13-20.
14. Long WA, Frantz GE, Henry N, Freed MD, Brook M. Evaluation of newborns with possible cardiac problems. In: *Avery's Disease of the Newborn*, Seventh Edition, W.B Saunders Company, 1990; 711-764.
15. Archer N. Cardiovascular disease. In: *Textbook of Neonatology*. Third Edition, (Ed. Rennie JM, Robertson NRC.), Churchill Livingstone, 1999; 673-713.
16. Perry LW, Neill CA, Ferencz C. Infants with congenital heart disease: The cases. In: *Epidemiology of Congenital Heart Disease: The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989*, (Ed. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA), Futura Publishing Company, Mount Kisco, 1993.
17. Hoffman JIE. Incidence, mortality and natural history. In: *Pediatric Cardiology*. (Ed. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynon M.). Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987; 3-14.
18. Kramer HH, Majewski F, Trampisch HJ. Malformation patterns in children with congenital heart disease. *AJDC* 1987; 141: 789-795.
19. Theorell C. Cardiovascular assessment of the newborn. *Newborn Infant Nurs Rev* 2002; 2: 111-27.
20. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. *Clinics in Perinatology* 2001; 28: 1-11.
21. Lammer EJ, Chen DT, Hoar RM. Retinoic acid embryopathy. *N Engl J Med* 1985; 313: 837-841.
22. Burn J. The aetiology of congenital heart disease. In: *Pediatric Cardiology* (Ed. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynon M.), Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987; 15-39.
23. Friedman WF. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: *Heart Diseases: A Textbook of Cardiovascular Medicine* (Ed. Braunwald E.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 941-1023.
24. Nora JJ, Nora AH, Wexler P. Hereditary and environmental aspects as they affect the fetus and newborn. *Clin Obstet Gynecol* 1981; 24: 851-861.
25. Nora JJ, Nora AH. Update on counseling the family with a first-degree relative with a congenital heart defect. *Am J Med Genet* 1988; 29: 137-142.

26. Burn J, Goodship J. Congenital heart disease. In: *Principles and Practice of Medical Genetics* (Ed. Rimoin DL, Conner JM, Pyritz RE.), Churchill Livingstone, NewYork, 1996; 767-828.
27. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. Mosby, St.Louis (MO), 2002.
28. Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR. Down's syndrome with congenital heart malformation. *Am J Dis Child* 1997; 131: 29-33.
29. Balcı S. Kromozom aberasyonları ile birlikte görülen konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1987; 30: 83–91.
30. Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart diseases in infants of diabetic mothers. *J Pediatr* 1973; 8: 815–820.
31. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med* 2006; 23: 2443–51.
32. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA. Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981-1989, Futura Publishing Company, Armonk, 1997.
33. Taussig HB: World survey of the common cardiac malformations: Developmental error or genetic variant? *Am J Cardiol* 1982; 50: 544–559.
34. Cantez T, Tanman B, Ertuğrul, TY. Kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi. In: *Pediatrici Cilt II* (Ed. Neyzi O, Ertuğrul T.), Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2002; 919–943.
35. Seri I, Evans J. Controversies in the diagnosis and management of hypotension in the newborn infant. *Curr Opin Pediatr* 2001; 13: 116–23.
36. Sansoucie DA, Cavaliere TA. Newborn and infant assessment. In: *Comprehensive neonatal nursing: a physiologic perspective*. Third Edition (Ed. Kenner C, Lott JW.), Saunders, St. Louis (MO), 2003; 316–22.
37. Danfort DA, Mc Namara DG. Infants with congenital heart disease in the first year of life. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Second Edition* (Ed. Garson A, Bricker TJ, Fisher DJ, Neish SR.), Williams and Wilkins, Philadelphia, 1998; 2227-2241.
38. Talner NS. The physiology of congenital heart disease. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (Ed. GarsonA, Bricker TJ, Fisher, DJ Neish SR.), Williams and Wilkins, Baltimore, 1998; 1107-1118.

39. Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clinics in Perinatology* 2001; 28: 91-137.
40. Rein AJ, Omokhodion SI, Nir A. Significance of a cardiac murmur as the sole clinical sign in the newborn. *Clin Pediatr* 2000; 39: 511-20.
41. Asprey DP. Evaluation of children with heart murmurs. *Lippincotts Prim Care Prac.* 1998; 2: 505-513.
42. Aygün DA, Kocaman S, Akarsu S, Yaşar F, Türkbay D. İlkokul çocuklarında kalp üfürümlerinin sıklığı ve önemi. *T Klin J Pediatr* 1998; 7: 133-137.
43. Smith KM. The innocent heart murmur in children. *J Pediatr Health Care* 1997; 11: 207-214.
44. Cohen MS. Fetal diagnosis and management of congenital heart disease. *Clinics in Perinatology* 2001; 28: 11-31.
45. Friedman AH, Copel JA, Kleinman CS. Fetal echocardiography and fetal cardiology: Indications, diagnosis and management. *Semin Perinatol* 1993; 17: 76.
46. Richmond S, Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol* 2001; 6: 27-35.
47. Flanagan MF, Fyler DC. Cardiac disease. In: *Neonatology: Pathophysiology and management of the newborn*, Fifth Edition (Ed. Avery GB, Fletcher MA, MacDonald MG.), Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 1999; 577-96.
48. Driscoll DJ. Evaluation of cyanotic newborn. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 1-23.
49. Barone MA. Interpretation of hyperoxia test. In: *The Harriet Lane handbook*, Fourteenth Edition, St.Louis, 1996.
50. Gary D, Webb JF, Smallhorn JT, Andrew N. Redington Congenital Heart Disease. Braunwald's Heart Disease. In: *A Textbook of Cardiovascular Medicine*, Seventh Edition, Saunders Company, Philadelphia, 2005; 1489-1547.
51. Edwards WD. Classification and terminology of cardiovascular anomalies. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 118-137.

52. McDaniel LN, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 636-650.
53. Graham TP. When to operate the child with congenital heart disease. *The pediatric clinics of North America-Symposium on Pediatric Cardiology*, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 1275-1290.
54. Porter JC, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 603-616.
55. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH. Congenital heart disease. Pediatric ECG interpretation. In: *An illustrative guide* (Ed. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH.), First Edition, Blackwell Publishing, USA, 2004; 88-121.
56. Feldt RH, Edwards WD, Porter JC, Seward JB, Puga FJ, Dearan JA. Atrioventricular septal defects. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 617-635.
57. Spicer RL. Cardiovascular disease in Down syndrome. *The pediatric clinics of North America-Symposium on Pediatric Cardiology*, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 1331-1342.
58. Açıkel Ü, Yürekli İ. Atriyoventriküler septal defektler. *Kalp Damar Cerrahisi Cilt I* (Ed. Duran E.), Çapa Tıp Kitabevi, İstanbul, 2004; 369-375.
59. Ömeroğlu RE. Yenidoğanda duktus arteriosus açıklığı. *Neonatoloji* (Ed. Dağoğlu T.), Nobel Tıp Kitabevleri, 2000; 405-408.
60. Olley PM: The ductus arteriosus, its persistence and its patency. In: *Pediatric Cardiology*, First Edition (Ed. Anderson FH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M.), Churchill Livingstone, Edinburg, 1987; 931.
61. Tuğrul N, Özkutlu S. Konjenital asiyanotik kalp hastalıkları. *Katkı*, 1986; 7: 54-60.

62. Wyszynski ME. Overview of PDA pathophysiology and diagnosis. *Presented at the Programs of th National Association of Neonatal Nurses Conference*, San Diego (CA), 2007.
63. Campbell M. Place of maternal rubella in the aetiology of congenital heart disease. *Br Med J* 1981; 1: 691.
64. Ertuğrul T. Doğumsal kalp hastalıkları. *Neonatoloji* (Ed. Dağoğlu T.), Nobel Tıp Kitabevleri. 2000; 395-404.
65. Sarioğlu A, Batmaz G. Konjenital kalp hastalıkları. *Kardiyoloji* (Ed. Öztürk E, Hatemi H.), Yüce Yayım, İstanbul, 1998; 385-436.
66. VanOvermeine B, Smets K, Lecoutere D. A comparisone of ibuprofen and indomethacin therapy for patent ductus arteiosus in preterm infants. *N Engl J Med* 2000; 343: 674-681.
67. Moore P, Brook MM, Heymann MA. Patent ductus arteriosus. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 652-667.
68. Küçüködük Ş. Konjenital Kalp Hastalıkları. *Yenidoğan ve Hastalıkları*, Feryal Matbaası, Ankara, 1994; 217-232.
69. Latson LA, Prieto LR. Pulmonary Stenosis. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 820-842.
70. Bilgiç A, Lenk MK. Konjenital kalp hastalıklarında cerrahi tedavi endikasyonları ve zamanlaması. *Katkı* 1996; 17: 586-602.
71. Freed MD. Aortic stenosis. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 972-986.
72. Pellegrino A, Deverall PB, Anderson RH. Aortic coarctation in the first three months of life: An anatomopathological study with respect to treatment. *J thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 121-126.

73. Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP. Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: A continuing dilemma. *Pediatrics* 1996; 98: 378.
74. Rothman A. Coarctation of the aorta: An update. *Curr Probl Pediatr* 1998; 28: 37.
74. Beekmann RH. Coarctation of the aorta. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 988-1008.
75. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease proces, *Heart* 2005; 91: 1495–502.
76. Cobanoğlu A, Teply TF, Grunkemeier GL. Coarctation of the aorta in patients younger than 3 months. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 128-135.
77. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG, Goldmentz E. Tetralogy of Fallot. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 881-900.
78. O’Leary PW, Mair DD, Edwards WD, Puga FJ, Goldmuntz E. Pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (E. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 864-877.
79. Freedom RM, Wernovsky G, Hagler DJ. Abnormalities of the origin of the great arteries. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 1027-1127.
80. Satomi G, Yasukochi S, Imai T. Interventional treatment for fetus and newborn infant with congenital heart disease. *Pediatrics International* 2001; 43: 553-557.
81. Epstein ML. Tricuspid Atresia. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 799-808.

82. Scheider DJ, Levi DS, Serwacki MJ, Moore SD, Moore JW. Overview of interventional pediatric cardiology in 2004. *Minerva Pediatr* 2004; 56: 1-28.
83. Porter JC. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: *The science and practice of pediatric cardiology*, (Ed. Garson A, Bricker JT.), Lea and Febiger Publ, Philadelphia, 1990; 1134-44.
84. LangD, Obenhoffer R, Cook A. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1161-1167.
85. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1082.
86. Proagh VS, Geva T. Anomalies Of The Pulmonary Veins. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 736-771.
87. Krabill KA, Lucas RV Jr. Abnormal pulmonary venous connections. In: *Moss and Adams'Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*, Fifth Edition (Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD.), Williams and Wilkins, Baltimore, 1995; 838.
88. Wang JK, Lue HC, Wu MH. Obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 28.
89. Heymann MA. Pharmacologic use of prostaglandin E1 in infants with congenital heartdisease. *Am Heart J* 1981; 101: 837-843.
90. Freed MD, Hegmann MA, Lewis AB. Prostaglandin E1 in infants with ductus arteriosus depent congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 899.
91. Brink WC. Preoperative and postoperative care of the newborn with congenital heart disease. In: *Avery's Diseases of the Newborn*, Seventh Edition, W.B. Saunders Company, 1999; 775-783.
92. Güven H, Bakiler A.R, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları, *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006; 49: 8-11.

93. Aydođdu S.A, Türkmen M, Özkan P. Adnan Menderes Üniversitesi yenidođan yođun bakım ünitesinde izlenen bebeklerde dođumsal kalp hastalıđı sıklıđı, *Journal of Adnan Menderes University Medical Faculty*, 2008; 9: 5-8.
94. Ferencz C, Neill CA, Baughman JA, Rubin JD, Brenner JI, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: An epidemiologic study, *J Pediatr* 1989; 114: 79-86.
95. Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999; 68: 151-156.
96. Brennan P, Young ID. Congenital heart malformations: Etiology and associations. 2001; 6: 17-25.
97. Reinhold-Richter L, Fischer A, Schneider-Obermeyer J. Congenital heart defects. Frequency at autopsy, *Zentralbl Allg Pathol* 1987; 133: 253-61.
98. Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Sorland S. Children with congenital heart defects in Vestfold 1982-88. Increase in the incidence resulting from improved diagnostics methods, *Tidsskr Nor Laegeforen* 1990; 110: 354-7.
99. Dorfman AT, Marino BS, Wernovsky G. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatric Critical Care Medicine*, 2008; 9: 193-202.
100. Lee JE, Jung KL, Kim SE, Nam SH, Choi SJ, Oh SY et. al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: Trends in pregnancy termination rate and perinatal and 1-year infant mortalities in Korea between 1994 and 2005. *J. Obstetrics and Gynaecology* 2010; 36: 474-478.
101. Godfrey M, Schimmel MS, Hammerman C, Farber B, Glaser J, Nir A. The Incidence of Congenital Heart Defects in Very Low Birth Weight and Extremely Low Birth Weight Infants. *IMAJ* 2010; 12.
102. Chung ML, Lee BS, Kim ER, Kim KS, Pi SY, Oh YM et. al. Impact of Fetal Echocardiography on Trends in Disease Patterns and Outcomes of Congenital Heart Disease in a Neonatal Intensive Care Unit. *Neonatology* 2010; 98: 41-46.
103. Gürakan B. Konjenital kalp hastalıklarının deđerlendirilmesi. *Neonataloji* (Ed. Yurdakök M, Erdem G.), Ankara, 2004; 63: 503-512.

104. Kadivar M, Kaini A, Kocharian A. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 325-9.
105. Meriç F, Ayhan Yİ, Çakı S, Metin F, Yıldız E, Eti N ve ark. Yenidoğan servisinde izlenen konjenital kalp hastalığı olguları. *XI. Ulusal Neonatoloji Kongresi Özet Kitabı*, Samsun, 2001; 138.
106. Shah GS, Singh MK, Pandey TR. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital. *Kathmandu Univ Med J* 2008; 6: 33-6.
107. Aydoğan A, Özdemir Ö, Altınöz S, Kavaklı T. Konjenital kardiyopati düşünülen term yenidoğanların ekokardiyografik değerlendirmesi. *X. Ulusal Neonatoloji Kongresi Özet Kitabı*, Antalya, 2000; 124.
108. Ceviz N, Örs R, Döneray H, Kermen T, Özkan B. Yenidoğan döneminde saptanan konjenital kalp hastalıkları; 1.5 yıllık gözlem. *X. Ulusal Neonatoloji Kongresi Özet Kitabı*, Antalya, 2000; 50.
109. Çetin N, Öztürk A, Büyükkayhan D, Akçakuş M, Güneş T, Kurtoğlu S. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı saptadığımız olgular. *XIII. Ulusal Neonatoloji Kongresi Kongre Kitabı*, Kayseri, 2005; 338.
110. Tokel K, Saygıl A, Mercan Ş, Varan B, Gürakan B, Aşlamacı S. Doğumsal kalp hastalıklı yenidoğanların değerlendirilmesi. *Türk Pediatri Arşivi*, 2001.
111. Taştekin A, Ceviz N, Caner İ, Örs R. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yapılan ekoardiyografik inceleme sonuçları. *XI. Ulusal Neonatoloji Kongresi Özet Kitabı*, Samsun, 2001; 27
112. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA. The asymptomatic child with a murmur. *Pediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, London, 1987; 465-470.
113. Ainsworth SB, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arc Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: 43-45.
114. Farrer KFM, Rennie JM. Neonatal murmurs: are senior house officers good enough? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; 88: 147-51.
115. Cantez T. Doğumsal kalp hastalıkları. *Neonataloji* (Ed. Dadaloğlu T.) Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 2000; 391-394.
116. Boughman JA, Berg KA, Asternborski JA. Familial risk of congenital heart disease assessed in a population based epidemiology study. *Am J Med Genet* 1987;

26: 839-849.

117. Feldt, RH, O'Connell EJ, Stickler GB. Etiologic factors in congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1988; 115: 552-566.

118. Dağođlu T. Diyabetik anne ocuđu. *Neonataloji* (Ed. Dadalođlu T.) Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 2000; 651-656.

119. Abu-Sulaiman RM, Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 137-40.

120. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-1900.

121. Parkman SE, Woods SL. Infants who have gone under surgery: What we can learn about lenght of stay in the hospital and presence of complications? *Pediatr nurs* 2005; 20: 430-440.

122. Newburger JW, Wypij D, Bellinger DC. Lenght of stay after infant surgery is related to cognitive outcome at age 8 years. *J Pediatr* 2003; 143: 67-73.

123. Kervanciođlu P, Kervanciođlu M, Devociođlu C. Preterm Yenidođanlarda Kardiyovasküler Malformasyonlar. *Dicle Tıp Dergisi* 2006; 33: 85-88.

124. Karabıyık N, Kavuncuođlu S, Beşikçi R, ve ark. Yaşamın ilk haftasında konjenital kalp hastalığı sıklığı. *Çocuk Dergisi* 2003; 3: 114-8.

125. Yang XY, Li XF, Lü XD, Liu YL. Incidence of congenital heart disease in Beijing, *Chin Med J, China*, 2009; 122: 1128-1132.