

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**ÇOCUKLARDA GÖRÜLEN KALP HASTALIKLARINDA
EPİDEMİYOLOJİK RİSK FAKTÖRLERİNİN BELİRLENMESİ:
TEK MERKEZ SONUÇLARIMIZ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Betül Şişman

İZMİR

2015

T.C.

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI

ANABİLİM DALI

**ÇOCUKLARDA GÖRÜLEN KALP HASTALIKLARINDA
EPİDEMİYOLOJİK RİSK FAKTÖRLERİNİN BELİRLENMESİ:
TEK MERKEZ SONUÇLARIMIZ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Betül Şişman

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Nurettin Ünal

Doç. Dr. Mustafa Kır

İZMİR

2015

İÇİNDEKİLER

İÇİNDEKİLER.....	I
TABLO LİSTESİ	IV
ŞEKİL LİSTESİ	VI
KISALTMALAR.....	VII
TEŞEKKÜR	1
ÖZET	2
ABSTRACT	3
1. GİRİŞ VE AMAÇ	4
2. GENEL BİLGİLER.....	6
2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları.....	6
2.1.1. Sol-Sağ Şanlı Lezyonlar	7
2.1.1.1. Atriyal Septal Defekt (ASD).....	7
2.1.1.2. Ventriküler Septal Defekt (VSD).....	9
2.1.1.3. Patent Duktus Arteriyozus (PDA).....	10
2.1.1.4. Komplet Endokardiyal Yastık Defekti (EYD).....	11
2.1.1.6. Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (PAPVD).....	12
2.1.2. Obstrüktif Lezyonlar	12
2.1.2.1. Pulmoner Darlık (PD).....	12
2.1.2.2. Aort Darlığı (AD).....	14
2.1.2.3. Aort Koarktasyonu (AK)	15
2.1.2.4. Aortik Ark Kesintisi (KAA)	15
2.1.3. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	15
2.1.3.1. Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT).....	15
2.1.3.2. Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu	16
2.1.3.3. Fallot Tetralojisi (TOF)	16
2.1.3.4. Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD).....	17
2.1.3.5. Triküspid Atrezisi (TA)	17

2.1.3.6. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS)	18
2.1.3.7. Ebstein Anomalisi (EA).....	19
2.1.3.8. Tek Ventrikül Fizyolojisi (TVF)	19
2.1.3.9. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül (ÇÇSV).....	20
2.2. Edinsel Kalp Hastalıkları	20
2.2.1. Primer Miyokard Hastalıkları	20
2.2.1.1. Hipertrofik Kardiyomiyopati (HKM).....	20
2.2.1.2. Diyabetik Anne Bebeği (DAB).....	21
2.2.1.3. Dilate ve Konjestif Kardiyomiyopati (DKMP/KKMP).....	21
2.2.1.5. Endokardiyal Fibroelastozis (EFE)	22
2.2.1.6. Doksorubisin Kardiyomiyopatisi	23
2.2.1.7. Karnitin Eksikliği	23
2.2.1.8. Restriktif Kardiyomiyopati	23
2.2.2. Kardiyovasküler Enfeksiyonlar	24
2.2.2.1. Enfektif Endokardit	24
2.2.2.2. Miyokardit.....	24
2.2.2.3. Perikardit.....	25
2.2.2.4. Kawasaki Hastalığı.....	25
2.2.2.5. Human Immunodeficiency Virüs Enfeksiyonu (HIV)	26
2.2.3. Akut Romatizmal Ateş (ARA)	27
2.2.4. Kalp Kapak Hastalıkları	27
2.2.4.1. Mitral Stenoza (MS).....	27
2.2.4.2. Mitral Yetmezlik (MY).....	28
2.2.4.3. Aort Yetersizliği (AY)	28
2.2.4.4. Mitral Kapak Prolapsusu (MVP).....	28
2.3. Aritmiler ve Atriyoventriküler İleti Bozuklukları	29

2.3.1. Kardiyak Aritmiler	29
2.3.2. Atriyoventriküler İleti Bozuklukları	29
3. HASTALAR VE YÖNTEMLER	45
4. BULGULAR	47
28. TARTIŞMA.....	97
29. SONUÇ VE ÖNERİLER	100
KAYNAKLAR.....	101
EKLER	113

TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Çocuklarda kalp hastalıklarının cinsiyete göre dağılımı.....	48
Tablo 2. Hastanın kardeşinde KKH olması ile kendinin KKH olması arasındaki ilişkinin dağılımı	50
Tablo 3. Akraba evliliğinden olan hastaların çocuklarda kalp hastalıkları ile ilişkisi dağılımı	52
Tablo 4. Herhangi bir hastalık nedeni ile ölen kardeşi olan hastalarda kalp hastalığı görülmesi ilişkisi dağılımı	54
Tablo 5. Ailede KKH görülmesi ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki	56
Tablo 6. Kardeş ölüm öyküsü olması ve çocuklarda kalp hastalığı ilişkisi	58
Tablo 7. Ailede kalıtsal hastalık olması ve çocuklarda kalp hastalıkları görülmesi arasındaki ilişki dağılımı	60
Tablo 8. Annede gebelikte kalp hastalığı olması ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki	62
Tablo 10. Gebelikte şeker hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı arasında ilişki dağılımı	64
Tablo 10. Gebelikte insülin kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki	65
Tablo 12. Gebelikte ya da öncesinde epilepsi öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki dağılımı.....	69
Tablo 13. Gebelikte tiroid hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki dağılımı	71
Tablo 14. Gebelikte astım öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı.....	72
Tablo 15. Gebelikte depresyon öyküsü ve ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı....	74
Tablo 18. Gebelikte anemi ve diğer hematolojik hastalık öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi.....	76
Tablo 20. Gebelikte böbrek hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi	82

Tablo 21. Gebelikte antibiyotik kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı	84
--	----

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1. Kojenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması.....	7
Şekil 2. ASD Tiplerinin gösterimi	8
Şekil 3. VSD Tiplerinin gösterimi	9

KISALTMALAR

AD	Aort Darlığı
AK	Aort Koarktasyonu
ARA	Akut Romatizmal Ateş
ASD	Atriyal Septal Defekt
AY	Aort Yetersizliği
BAT	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
ÇÇSV	Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
DAB	Diyabetik Anne Bebeği
DEÜTF	Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
DKMP	Dilate Kardiyomiyopati
EA	Ebstein Anomalisi
EE	Enfektif Endokardit
EFE	Endokardiyal Fibroelastozis
EKG	Elektrokardiyografi
EKO	Ekokardiyografi
EYD	Endokardiyal Yastık Defekti
GDM	Gestasyonel diyabetes mellitus
HIV	Human Immunodeficiency Virüs
HKM	Hipertrofik Kardiyomiyopati
HSKS	Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

IVIG	İntravenöz İmmünglobülin
KAA	Aortik Ark Kesintisi
KKH	Konjenital Kalp Hastalıkları
KKMP	Konjestif Kardiyomiyopati
KKY	Konjestif Kalp Yetmezliği
KM	Kardiyomiyopati
LA	Sol Atriyum
LGA	Yüksek Doğum Tartılı Doğum
MVP	Mitral Kapak Prolapsusu
PAPVD	Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
PD	Pulmoner Darlık
PDA	Patent Duktus Arteriyosus
PFO	Patent Foremen Ovale
PH	Pulmoner Hipertansiyon
RA	Sağ Atriyum
SPSS	Statistical Package for Social Sciences
TA	Triküspid Atrezisi
TAPVD	Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
TOF	Fallot Tetralojisi
TVF	Tek Ventrikül Fizyolojisi
VSD	Ventriküler Septal Defekt

YGHKM	Yenidoğanın Geçici Hipertrofik Kardiyomiyopatisi
KRS	Konjenital Rubella Sendromu
AA	Aort Atrezisi
OR	Odds Ratio
KVH	Kardiyovasküler Hastalık
BA	Biküspit Aorta
LSCA	Left Sided Cardiac Anomali
TKB	Tam Kalp Bloğu
KVH	Kardiyovasküler Hastalık

TEŞEKKÜR

Uzmanlık öğrenciliğim süresince bilgi ve deneyimlerinden her zaman yararlandığım, tezimin hazırlanmasında bana yol gösterip yetişmemde büyük katkıları ve emeği olan başta değerli hocam Doç. Dr. Mustafa Kır'a ve değerli katkılarından dolayı Ana Bilim Dalı Başkanımız Prof. Dr. Hale Ören'e;

Uzmanlık eğitimim ve öncesinden çalışma hayatım boyunca bilgi ve deneyimlerinden her zaman yararlandığım ve yararlanmaya devam edeceğim tüm değerli hocalarıma teşekkürlerimi arz ederim.

Birlikte çalıştığım süre içerisinde her zaman yardımlarını gördüğüm DEUTF Çocuk Servisi'ndeki sayın meslektaşlarıma, hemşire ve yardımcı sağlık personeli tüm arkadaşlarıma;

Çalışmamın istatistiksel analizlerinde büyük emeği geçen Amine Canidemir'e teşekkür ederim;

Bugünlere gelmemde her zaman yanımda olup her konuda destek olan çok sevdiğim annem, babam ve kardeşime teşekkür ederim.

Dr. Betül Kaya

ÖZET

Amaç: Bu uzmanlık tezinin amacı Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi (DEÜTF) Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran hastalarda kalp hastalıklarına neden olan epidemiyolojik risk faktörlerinin belirlenmesi için betimsel istatistiklerin hesaplanmasıdır. Kalp hastalığı olan ve olmayan çocuklar iki ayrı grup halinde kıyaslanarak elde edilen veriler ki kare analizi ile incelenmiştir.

Hastalar ve Yöntem: Bu çalışma bir kesitsel, olgu-kontrol çalışmasıdır. Çalışmaya alınacak hasta sayısı belirlenen üç aylık sürede(01.12.2014 ile 28.02.2015 tarihleri arasında) Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran, hastalardan oluşturulmuştur. Bu çalışma belirlenen bu süre içinde başvuran 626 hasta içinden 393 sayıda hasta çocuğun ve kardiyolojik hastalığı olmadığı anlaşılan 233 sayıda çocuğun annelerine uygulanan anket sonuçlarının değerlendirilmesini içermektedir.

Bulgular: Belirlenmiş risk faktörlerine göre hastanın cinsiyeti (p: 0.007), akraba evliliği (p = 0,000), annenin gebelikte geçirdiği tiroid (p: 0.008) ve şeker hastalığı (p: 0,043) ile annenin sigara kullanımı (p = 0,023) arasında anlamlı bağımlılık ilişkisi bulunmuştur.

Sonuç: Bu çalışmada doğumsal kalp hastalığı oluşmasını etkileyen maternal ve ailesel nedenler ortaya konulmuştur. Daha yüksek sayıda hastanın incelendiği çalışmalar için yol gösterici özellik taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal Kalp Hastalıkları, epidemiyoloji, çocuk

ABSTRACT

Aim: The aim of this study is to identify the descriptive statistics of the epidemiological risk factors at patients who visits Dokuz Eylül University Medical School (DEUTF). The children with cardiac disease are compared with the healthy group and the data is analyzed with chi square test.

Patients and Methods: This is a cross sectional case control study. The patient group is chosen from who visits DEUTF Pediatric Cardiology Outpatient Clinic in the determined time interval (01.12.2014 to 28.02.2015). In this time interval 626 patients visited DEUTF Pediatric Cardiology Outpatient Clinic. 393 of them had a cardiologic disease and 233 of them didn't have any cardiologic disease. This study involves the comparison of the patient groups.

Results: There have been found to be significant dependency between the patients' gender ($p: 0.007$), cross cousin marriage ($p = 0,000$), maternal thyroid diseases ($p: 0.008$), gestational diabetes mellitus ($p: 0,043$) and maternal cigarette consumption ($p: 0,023$).

Conclusion: In this study the maternal and familial risk factors are described. That will be instructive for widescale studies which includes the risk factors has role at the pathogenesis of cardiologic diseases.

Key words: Congenital heart diseases, epidemiology, children

1. GİRİŞ VE AMAC

Çocuklarda görülen kalp hastalıklarının büyük bölümünü konjenital kalp hastalıkları (KKH) oluşturur. KKH ile doğan bir çocuğun sonraki yaşantısının sağlıklı olarak yürütüp yürütemeyeceğinin anlaşılması için cevaplanması gereken 3 soru bulunmaktadır. Bunlardan ilki KKH ile doğan çocuğun hayatının bu durumdan nasıl etkileneceği, ikincisi KKH'ye sebep olan etkenlerin neler olduğu, üçüncüsü ise ailenin doğması muhtemel diğer çocuklarında benzer hastalığın/hastalıkların görülme ihtimalinin varlığıdır. Bu üç sorunun cevaplanması klinisyenlerin ve toplum sağlığı ile uğraşan profesyonellerin ilgi odağıdır.

Hastalığın oluşumunda rol alan etkenlerin belirlenerek öncelikli olarak bu etkenlerin ortadan kaldırılmasını hedefleyen birincil koruma ile belirlenen risk faktörlerinin elimine edilmesi etkilenen gebelik sayısını ve hayat boyu devam eden olumsuz etkileri azaltabileceği bilinmektedir. Birincil korumanın çocuk hastalıkları ve sağlığı alanında pek çok uygulaması mevcuttur. Bunlardan; aşılama programları enfeksiyöz hastalıkların görülme sıklığını azaltmıştır, prenatal folik asit kullanımı ile spina bifida ve anensefali gibi iki önemli doğumsal anomaliyi önlediği görülmüştür.

KKH ile doğan hastalar açısından bakıldığında hastalığın önlenmesi, komplikasyonlarının azaltılması ve optimum sağlığın kazanılması hayat kalitesini etkileyen faktörlerdir. Bu tür koruma önlemleri, ikincil koruyucu önlemler olarak bilinmektedir. Birincil koruma kadar olmasa da ikincil koruma da sonuçları bir aşamaya kadar iyileştirebilir. Mevcut durumda yapılan çalışmalar incelendiğinde, çocuk kardiyologlarının KKH konusunda ana hedefi hastalığın hem kişisel hem de sosyal yükünü hafifletmektir. Primer koruma amaçlandığında epidemiyolojik incelemenin zorunluluk olduğu görülmüştür. Epidemiyoloji hastalıkları, risk faktörlerini ve bunların toplumlar üzerine etkilerini inceleyen bilim dalıdır. Epidemiyoloji, temel çalışmalardan ve klinik araştırmalardan aldığı bulguları anlamlı ve toplum için yararlı bilgilere dönüştürmektedir. Epidemiyolojik çalışmalar çeşitli hastalıklardan korunmak için bulgu sunabilmekte, iyi planlanmış epidemiyolojik çalışmalar risk faktörlerini belirleyebilmekte ve elde edilen bulgulardan hastalıkların önlenmesi için mutlak ve kaçınılmaz risk faktörleri olarak sınıflandırabilmektedir.

Bu uzmanlık tezinin amacı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi (DEÜTF) Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran hastalarda kalp hastalıklarına neden olan epidemiyolojik risk faktörlerinin belirlenmesi için betimsel istatistiklerin hesaplanmasıdır. Bu amaçla DEÜTF Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran 0-18 yaş aralığındaki hastalarda, doğumsal kalp hastalığı olan çocukların annelerine epidemiyolojik risk faktörlerinin sorgulandığı bir anket uygulanarak incelemelerde bulunmak hedeflenmiştir. Ayrıca üfürüm nedeniyle gelen ve yapılan değerlendirmeler sonucunda kalp hastalığı olmayan çocuklardan bir kontrol grubu oluşturularak kıyaslama yapılabilmesi planlanmıştır. Bu iki gruptan edinilen bilgiler karşılaştırmalı olarak, KKH'li çocukların annelerinin gebelik boyunca maruz kaldıkları risk faktörlerinin, doğumsal kalp hastalıklarına olan etkileri analiz edilmiştir. Elde edilen veriler ki kare analizi ile incelenmiştir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları

Her yıl, canlı doğumlarda yaklaşık %0.8-1 oranında konjenital kalp hastalıklı (KKH) bebek doğmaktadır [1-3]. Bu oran ülkemizde tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte, günümüzde kompleks kardiyak patolojileri olan bebeklerde dahi sağkalım oranlarının arttığı görülmektedir. Ayrıca, KKH'lı çocukların yaklaşık %30'unda ekstrakardiyak anomaliler mevcuttur [4,5].

Konjenital kalp hastalıkları kalbin ya da büyük damarların yapısal anomalileridir [1]. Konjenital kalp hastalıklarının prevelansı bölgeler arasında farklılık göstermekle birlikte 1000 doğumda 6 ile 13 arasında değişmektedir [3, 6-10]. İngiltere'de yapılan bir çalışmada KKH prevelansı 1000 canlı doğumda 6,5 bulunurken [11], Atlanda'da 1000 canlı doğumda 8,1 olarak saptanmıştır [12]. Tayvan'da 2000-2008 yılları arasında yapılan bir çalışmada ise [13]; 1000 canlı doğumda 13,1 olarak bildirilmiştir. Ülkemizde 2006 yılında yapılan bir çalışmada [14], KKH prevelansı 7,77/1000 olarak bildirilmiş ve literatürdeki diğer prevelans çalışmaları ile uyumlu olarak izole ventriküler septal defekt (VSD) %32,6 ile en sık görülen KKH iken, ventriküler septal defekti (VSD) %15,9 ile patent duktus arteriosus (PDA) ve %13,1 ile atriyal septal defektin (ASD) izlediği görülmüştür. Fallot Tetralojisinin (TOF) (%5,8) en sık görülen siyanotik kalp defekti olduğu belirtilmiştir.

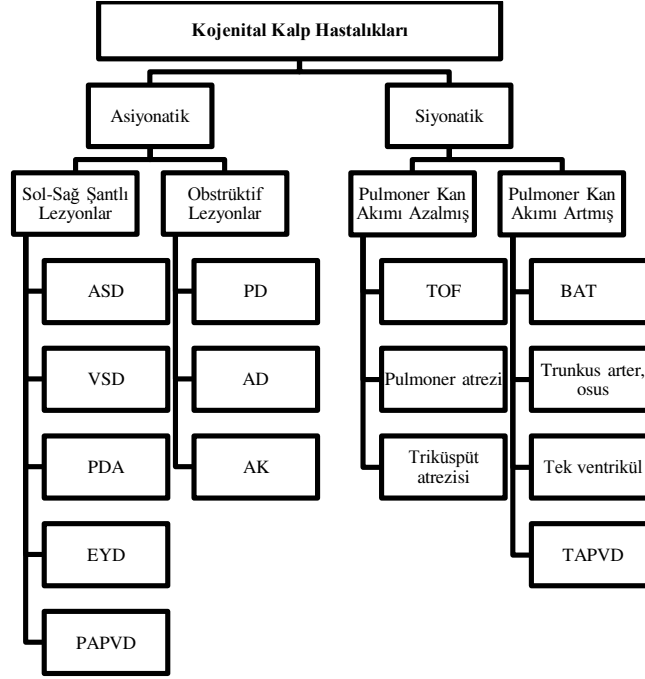
Etiyoloji

Konjenital kalp hastalıklarının bilinen nedenleri arasında kromozomal anomaliler, tek gen hastalıkları, maternal teratojen maruziyeti yer almaktadır. Ancak sadece %15'inde altta yatan bir neden gösterilebilmiştir. KKH'larının %85'inin etyolojisinde multifaktöriyel etkiler söz konusudur [15].

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLAMASI

Doğuştan kalp hastalıkları siyanozun bulunup bulunmamasına göre asiyanotik ve siyanotik konjenital kalp hastalıkları olarak ikiye ayrılır (Tablo 1). Asiyanotik konjenital kalp hastalıkları; kalpte baskın olan fizyolojik yükün durumuna göre ayrıca kendi içerisinde sınıflandırılabilir. En yaygın lezyonlar hacim yükü oluşturan sol sağ şanlı lezyonlardır.

Şekil 1. Kojenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması [33].



2.1.1. Sol-Sağ Şanlı Lezyonlar

Sol-Sağ Şanlı Lezyonlar klinikte ASD, VSD, PDA, EYD ve Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (PAPVD) gibi hastalıklar ile çok sık karşılaşılmaktadır. Bu lezyonlar maddeler halinde incelenerek sunulmuştur.

2.1.1.1. Atriyal Septal Defekt (ASD)

İzole bir doğuştan kardiyak anomali olan ASD, tüm doğuştan kalp hastalıkları içerisinde %5-10 görülmektedir. Görülme sıklığı hastaların cinsiyetine göre incelendiğinde kız hastalarda erkek hastalara kıyasla 2 kat daha fazla sıklıkta karşılaşılmaktadır (37,38). KKH ile doğan çocukların %30-50'sinde ASD bu kalp defektinin bir parçasını oluşturmaktadır. ASD kendi içerisinde 3 tipe ayrılmaktadır. Bunlar;

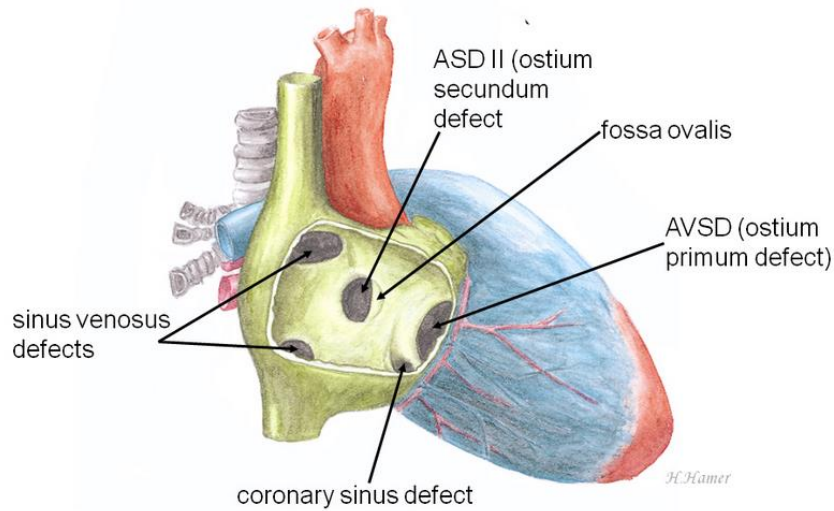
1. Ostiyum sekundum defekt,
2. Primum defekt ve

3. Sinüs venozus defektidir. Koroner sinüs ASD ise nadir görülen bir formudur. Ayrıca Patent Foremen Ovale (PFO) genellikle intrakardiyak şant oluşturmayan bir tipidir.

ASD'lerin %50-70'ini oluşturan ostium sekundum defekt fossa ovalis bölgesinde yer alır, kanın sol atriyumdan (LA) sağ atriyuma (RA), sol-sağ şant yapmasına neden olur. Yüzde on oranında bu olgularda APVD saptanır. Komplet EYD'nin parçası olanlar da eklendiğinde ostium primer defekt tüm ASD'lerin yaklaşık %30'unda görülür.

Sinüs venosus tipi ASD ise %10 oranında görülmekte ve en sık süperior vena kavanın sağ atriyuma giriş bölgesinde olan süperior vena kaval tipindedir. Bu durum çoğunlukla sağ akciğer üst pulmoner venin anormal dönüşüyle ilişkilidir. İnferior vena kavanın sağ atriyuma giriş bölgesinde görülen inferior vena kaval tipi, sağ akciğerin inferior vena kava içerisine anormal dönüşü ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Koroner sinüs tipi ASD'de, koroner sinüs tavanında defekt vardır (Şekil 1).

Şekil 2. ASD Tiplerinin gösterimi [34].



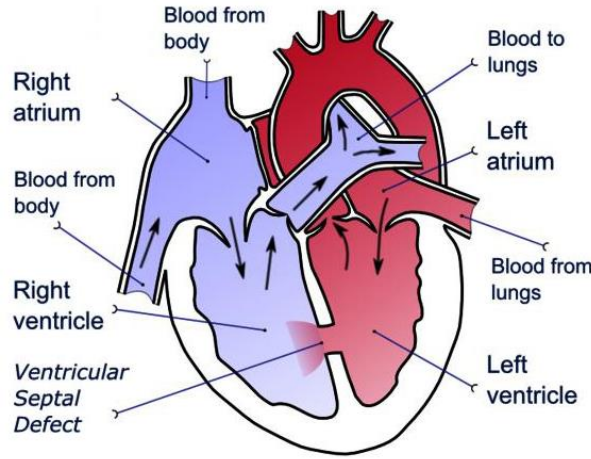
Hastalar genellikle semptom vermemektedir. Karyak oskültasyonda ventrikülün genişlemesi, pulmoner kapakta velosite artışının eşlik ettiği pulmoner arter dilatasyonu görülebilir. Pulmoner odakta daha belirgin olarak sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Elektrokardiyografide (EKG) sağ aks sapması, hafif sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ dal bloğu gözlenir. Ekokardiyografi (EKO) defektin boyutu ve pozisyonunun belirlenmesinde kullanılır. Belirgin sol-sağ şanttan dolayı sağ atriyal ve ventriküler genişleme, pulmoner kapakta kan akış hızının artmasıyla pulmoner arter dilatasyonu görülebilir.

Orta-küçük ostiyum sekundum defekti olan hastalarda defekt, kendiliğinden kapanabilmektedir. Defektin sekiz milimetreden büyük olduğu durumlarda nadiren kendiliğinden kapanmaktadır. ostiyum sekundum defektlerde enfektif endokardit (EE) riskinin oldukça düşük olmasından dolayı EE profilaksisi önerilmemektedir. ASD yoluyla, paradoksik emboli sonucu nadiren Serebrovasküler olay görülebilmektedir. tedavi edilmeyen geniş defektlerde, hastalığın ilerleyen dönemlerinde pulmoner hipertansiyon (PH) ve konjestif kalp yetmezliği (KKY) gelişebilir [25,26].

2.1.1.2. Ventriküler Septal Defekt (VSD)

KKH'ları içinde %15-20'lik bir oranla en sık görülen deformite VSD'dir. İnterventriküler septum, küçük membranöz kısım ve geniş msküler kısım olarak iki bölümden oluşur. Msküler septum üç kısımdan meydana gelir; inlet septum, trabeküler septum, outlet septum. VSD'ler bu yerleşim yerlerine göre tiplendirilirler (Şekil 2). Buna ek olarak trabeküler septum anterior, posterior, orta ve apikal olarak da kısımlara ayrılır.

Şekil 3. VSD Tiplerinin gösterimi [37].



Aort kapağının hemen altında yer alan kısım membranöz septum olarak adlandırılır. Defektin bu bölgede yerleşen tipine membranöz VSD denir ki tüm VSD'lerin %70'ini kapsar. Outlet defektler ie VSD'lerin %5-30'luk kısmını teşkil etmektedir. Bu VSD tipinde, aort yaprakçığının VSD içerisinden prolapse olması, aort yetersizliğine sebebiyet verebilir. İnlet defektler ise triküspit kapak septal yaprakçığın altında yer alırlar ve tüm VSD'lerin %5-8'ini

kısmını oluşturur. Trabeküler veya mskler defektler ise VSD'lerin kalan %5-20'lik kısmını oluřturmaktadır.

Kk VSD'ler genellikle asemptomatik seyretmekteyken, orta-geniş VSD'li hastalarda st ocukluęu dneminde byme-geliřme gerilięi, egzersiz intoleransı, tekrarlayan akcięer enfeksiyonları sıklıkla grlen ek sorunlardır. Kardiyak oskltasyonda sternum sol alt kenarında, mezokardiyak odakta, pansistolik frm duyulması nemli bir fizik muayene bulgusudur. Kk VSD'lerde EKG'de patolojik bulguya rastlanmazken, orta- geniş VSD'li hastalarda sol ventrikl hipertrofisi dřndren bulgular dikkat eker. Defektin yeri ve boyutu EKO ile belirlenebilir. Buna ek olarak EKO ile eřlik eden dięer anomalilerin varlıęı ve řantın miktarı belirlenebilir. İnet ve outlet defektler kendilięinden kapanmazken, membranz ve mskler VSD'lerin %30-40'u hayatın ilk 6 ayı ierisinde kendilięinden kapanabilmektedir. Geniş VSD'li hastalarda 6-8 haftalık izlemde konjestif kalp yetmezlięi geliřtięi gzlenebilir. Enfektif endokardit aısından risk vardır. Konjestif kalp yetmezlięi geliřen hastalarda kalp yetmezlięi tedavisi altında yeterli kiloya ulařılması beklenerek, aynı zamanda bu sre zarfında defektin kendilięinden olabildięince klmesi sonrasına ertelenerek operasyon geciktirilir. Konjestif kalp yetmezlięi tedavisi altında byme gerilięi devam eden hastalar, hayatlarının ilk yılında ameliyat edilirken; tıbbi tedaviden yanıt alınan st ocuklarının ameliyatı ise geciktirilebilmektedir. Bir yařından byk hastalarda pulmoner kan akımının, sistemik kan akımına oranı (Qp/Qs oranı) 2'nin zerinde saptanırsa kapatma ameliyatı gereklidir [25, 26].

2.1.1.3. Patent Duktus Arteriyozus (PDA)

Sol pulmoner arter ve sol subklavian arter ıkıřından yaklaşık 5-10 mm distalindeki inen aorta arasında bulunan, fetal 'duktus' yapısının kalıntısıdır. Patent duktus arteriyosus prematre doęum dıřında kalan grupta, tm doęuřtan kalp defektlerinin %5'ini teřkil eder. Kızlarda erkek hastalara oranla 3 kat daha fazla saptanmaktadır. Kk PDA'lar genellikle asemptomatik seyirliyen geniş ve/veya řanlı PDA'lar, artmıř akcięer enfeksiyonu, atelektazi ve konjestif kalp yetmez lięi(takipne ve yetersiz kilo alımının da grldę) riski tařır. Fizik incelemede geniş nabız basıncı ve sıçrayıcı periferik nabız karakteristik bulgulardır. Sternum sol st kenarında(pulmoner odak) ve sol klavikula altında duyulan devamlı frm tipiktir. Sadece vcudun alt yarısında siyanoz grlmesi, mevcut PDA'ya baęlı saę-sol řantın pulmoner vaskler hastalık geliřimine neden olduęunu gsteren bir bulgudur . Geniş PDA'lı hastalara ait

EKG bulguları sol aks ve sol ventrikül hipertrofisidir. EKO değerlendirmesinde patent duktus arteriyosusun boyutları, şantın varlığı, sol atriyum ve ventrikül boyutları gösterilebilir.

Duktus prematüre doğanlarda hipoksi ve PGE1 salımının devam etmesi nedeniyle açık kalabilirken; zamanında doğan bebeklerde media ve intima tabakalarına ait yapısal bozukluklara bağlı olarak kapanmayabilir. Bu nedenle prematüre bebeklerin aksine zamanında doğanlarda PDA'nın kapanma olasılığı azalmıştır. PDA'lı hastalar artmış enfektif endokardit (EE) riski taşımaktadır. Geniş şant olduğu durumda konjestif kalp yetmezliği ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile karşılaşılabilir. Zamanında doğan bebeklerde yapısal bozukluk nedeni ile farmakolojik kapatma tedavileri etkin değildir. Kalp yetmezliği gelişmesi durumunda antikonjestif tedavi uygulanabilir. Hemodinamik açıdan önemli olan duktus, hastanın yaşına bakılmaksızın kapatılmalıdır. İntrakardiyak kateterizasyonla çeşitli cihazlar kullanılarak PDA'lar kapatılabilmektedir. Bu tekniklere uygulanamayacağı durumlarda hastalara cerrahi kapatma yöntemi uygulanabilir [25, 26].

2.1.1.4. Komplet Endokardiyal Yastık Defekti (EYD)

Komplet endokardiyal yastık defekti KHH ler içinde %2 sıklıkla görülmektedir. Komplet EYD tanılı hastaların %70'i Down Sendromludur. Down sendromlu çocuklarda KKH görülme sıklığı %40 kadardır ve bu %50'si EYD'dir. Patolojik olarak, ostiyum primum ASD, inlet VSD, mitral kapak anterior ve triküspit kapak septal yapraklarında yarık vardır (Şekil 3c). Klinikte büyüme geriliği, konjestif kalp yetmezliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu bulguları sıktır. Sternum sol alt kenarında(mezokardiyak odak) holosistolik üfürüm tipik bulgudur. EKG incelemesinde sol-süperior QRS aksı karakteristik özelliğidir. Defektin boyutu ve ağırlık derecesi değerlendirilebilir anjiyografik değerlendirmede spesifik 'kuğu boynu deformitesi' görülebilir. Bu hastalarda erken dönemde kalp yetmezliği bulguları ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile karşılaşılır. Kapatılmayan defektle yaşayan bir yaş üstü hastalarda pulmoner vasküler obstruktif hastalık geliştiği gözlenir. Buna izin vermemek için erken süt çocukluğu döneminde olabildiğince erken müdahale edilmeli ve cerrahi düzeltme uygulanmalıdır [25, 26].

2.1.1.6. Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (PAPVD)

Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) nadir bir konjenital anomali olup bir ya da birden çok pulmoner venin sağ atriya ya da sistemik dolaşıma katıldığı durumdur [38]. PAPVD nadir bir konjenital anomaldir. Bir veya daha çok pulmoner venin sol atriyum dışında sistemik dolaşıma katılması olarak tanımlanır [30]. Doğuştan kalp hastalıklarının %1-2'sini oluşturur. Ostiyum primum ASD'li hastalar genellikle çocukluk çağı boyunca asemptomatiktir. Ortak atriyum ya da mitral yetmezlik varlığında, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, büyüme geriliği gibi belirtiler bulunabilir. Fizik muayenede mitral kapak yetmezliğine bağlı sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. Elektrokardiyografide sol- süperior QRS aksı karakteristiktir. Olguların yaklaşık %50'sinde birinci derece atriyoventriküler blok bulunur. Ekokardiyografi tanı koydurur. Defekt kendiliğinden kapanmaz. Parsiyel EYD varlığı cerrahi onarım endikasyonudur. Çocukluk çağında konjestif kalp yetmezliği görülebilir. Bu durum mitral yetmezlik ve diğer eşlik eden defektler ile ilişkilidir. Erişkin dönemde pulmoner hipertansiyon gelişebilir. Hastaların %20'sinde aritmiler görülür [25, 26].

2.1.2. Obstrüktif Lezyonlar

Kalbin sol tarafının obstrüktif lezyonları supramitral ring, mitral darlığı (MD), aort darlığı (AD) ve aort koarktasyonudur (AK). Bu lezyonlar izole olabileceği gibi nadiren iki veya daha fazlası birlikte bulunabilir (1-3). Erken tanı ve tedavi prognozu etkileyen önemli faktörlerdir. Kalbin sol tarafının multipl obstrüktif lezyonlarının erkeklerde daha fazla olduğu (%79) ve ortalama yaşlarının 6.3 yıl olduğu saptanmıştır (Tablo 1). Başvuru yakınmaları en sık solunum sıkıntısı, çabuk yorulma ve morarmadır (Tablo 2). Sol kalbin multipl obstrüktif lezyonlarının birlikte görülme sıklıkları; mitral ve aort darlığında %29, mitral darlığı ve aort koarktasyonunda %17, aort darlığı ve aort koarktasyonunda %37'dir. Mitral darlığı, aort koarktasyonu ve aort darlığının birlikte görülme sıklığı ise %17 olarak bulunmuştur (Tablo 3). En sık görülen ek anomali (%62) ise biküspit aortik kapaktır [40].

2.1.2.1. Pulmoner Darlık (PD)

İzole pulmoner stenoz tüm konjenital kalp hastalıkları içinde % 7-10 oranında görülür. Üç tipi vardır: valvüler, subvalvüler (infundibuler) ve supralvalvüler pulmoner stenoz. Bazı

vakalarda ise VSD veya ASD ile birlikte de görülebilir. En sık görülen tipi valvüler pulmoner stenozdur. Valvüler pulmoner stenozda kapak kalın, fibrotik, semilüner kapakçıklar deforme ve komissürler yapışıkır. Bu nedenle kapak sistolde tam olarak açılmaz. Sistolde açılma oranına göre hafif, orta veya ağır olabilir. Subvalvüler (infundibuler) ve supravavüler pulmoner stenoz daha az görülür. Supravavüler pulmoner stenozda darlık kapağın yukarısında, bifurkasyon bölgesinde veya dallarda olabilir. Dallarda ve yaygın olarak görülürse periferik pulmoner stenoz adı da verilir [1-3]. Bu tip en sık Alagille sendromu, Williams sendromu ve konjenital kızamıkçıkta görülür. Subvalvüler pulmoner stenozda ise kapağın daha altında yani infundibuler bölgede kas hipertrofisine bağlı tubuler şekilde darlık vardır. Her üç tip darlıkta da darlığın derecesine bağlı olarak sağ ventrikül içinde ve darlığın proksimalinde basınç artar ve sağ ventrikül hipertrofiye olur. Bunun derecesi darlığın derecesine bağlıdır. Valvüler pulmoner stenozların %10-15'i displastik pulmoner kapaktır. Noonan Sendromlu hastaların 2/3'ü bu tiptendir [1,2]. Bunda kapak kalın, fibrotik hatta mikzomatözdür, anulus ve anulus üstü ana pulmoner arterde de darlık vardır. Valvüler pulmoner stenozdan farklı olarak poststenotik dilatasyon görülmez. Pulmoner stenozun derecesi ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkı (gradient) ile değerlendirilir [1-3]. Hafif-orta dereceli pulmoner stenozlarda sağ ventrikül basıncı sol ventrikül basıncından daha düşük iken, ağır pulmoner stenozda sol ventrikül basıncından daha yüksek olabilir. Eğer intrakardiyak bir flant yoksa ağır stenozlarda bile siyanoz görülmezken, ağır pulmoner darlıklı yenidoğanlarda foramen ovaleden sağ-sol şanta bağlı siyanoz görülebilir ki buna kritik pulmoner stenoz denir [1]. Hafif pulmoner stenozda Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkı yani gradient 30 mmHg'dan azdır. Hastada hiç bir semptom yoktur. Sadece muayenede pulmoner odakta ejeksiyon kliği ve kısa sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. İkinci kalp sesi çifttir. Telekardiyografi genellikle normaldir veya hafif pulmoner konus kabarıklığı görülebilir. EKG'de genellikle anormallik farkedilmez. Orta pulmoner stenoz: Gradient 30-60 mmHg arasındadır. Klinik bulgu genellikle yoktur. Bazen egzersiz intoleransı ve çabuk yorulma görülebilir. Sağ ventrikül aktivitesi artmıştır. Pulmoner odakta ejeksiyon kliği ve belirgin sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur ve S2 çifttir. Darlığın derecesiyle orantılı olarak üfürüm sistol boyunca daha da uzun duyulur. EKG'de sağ aks, sağ ventrikül hipertrofisi vardır. Sağ atriyum dilatasyonu belirtisi olarak sivri P dalgaları görülebilir. Telekardiyografide poststenotik dilatasyon nedeniyle pulmoner konus kabarıktır [4]. Akciğer damarlanması normaldir. Ağır pulmoner stenoz: Gradient 60 mmHg'dan yüksektir. Egzersiz intoleransı ve çabuk yorulma görülür. Seyrek olarak egzersizle göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir. Foramen ovale açıksa veya ASD varsa, sağdan sola flant başlar

ve siyanoz görülebilir. Sağ ventrikül aktivitesi çok artmıştır. Pulmoner odakta belirgin tril, çok şiddetli sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Üfürüm tüm sistolü doldurur, ikinci kalp sesi iyi duyulmaz ve üfürüm sol omuza, boyna, akciğer sahalarına hatta sırta yayılır. Ejeksiyon kliği de kapaklar çok az açıldığı için artık duyulmaz. Çok ağır vakalarda periferik ödem ve hepatomegali gibi sağ kalp yetersizliği bulguları görülebilir. EKG’de sağ aks deviasyonu, ağır sağ ventrikül hipertrofisi ve sivri P dalgaları vardır. Telekardiyografi’de sağ kalp yetersizliği veya triküspid yetersizliği yoksa kardiyomegali genellikle görülmez. Pulmoner konus çok kabarıktır (poststenotik dilatasyon). Akciğer damarlanması azalmıştır (4).

2.1.2.2. Aort Darlığı (AD)

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının %10’unu oluşturur. Erkeklerde kızlardan dört kat daha sıktır. Aort darlığı valvüler, subvalvüler ve supravavüler düzeyde görülebilir. En sık valvüler darlık görülürken (%71); subvalvüler darlık %23, supravavüler darlık ise %5-6 oranında görülmektedir. Valvüler aort darlığı, en sık biküspit aortik kapak nedeniyle görülür. Supravavüler AD ise Williams sendromu ile birlikte [25, 26]. Yapışık komissürlü ve egzantirik orifislibiküspit aort kapağı, en sık görülen aortik kapak darlığı formudur (%75). Daha az görülen tipi olan tek lateral bağlantılı, tek kasplı kapaktır. En az görülen formu ise ayrışmamış kasplı, stenotik orifisli kapaktır. Çoğu biküspit aort kapağında darlık çocukluk çağında olmamakla birlikte zamanla kapağın kalsifiye olmasına ikincil erişkin yaşında gelişen bir durumdur. Aort kapalı ve çıkan aorta çoğu zaman hipoplastik olup mitral kapak hipoplazisi, sol ventriküler kavite hipoplazisi veya sol ventrikül çıkım yolu hipoplazisi ve VSD eşlik eder. Bu durumda Norwood ve Fontan ameliyatları ile tek ventriküler düzeltme yapılır. Supravavüler aort darlığı Valsalva Sinüsünün üst kenarında görülen daralmayla karakterizedir ve sıklıkla Williams Sendromu’na (Peri yüzü görünümü, mental retardasyon ve multiple pulmoner arter darlığı) eşlik eder. Subvalvüler (subaortik) darlıkta basit bir zar (diskret) bulunması veya sol ventrikül çıkışında tünel şeklinde uzun fibromusküler daralması şeklindedir. Klinikte pulmoner ödemle ilişkili olarak tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, dolaşım bozukluğu, egzersiz intoleransı, egzersizle ilişkili göğüs ağrısı, çabuk yorulma görülebilir. Ağır aort darlığında S2’de paradoksal çiftleşme duyulabilir. EKG’de aort darlığının ağırlığına göre hafif olgularda hiçbir bulgu olmazken ağır olgularda sol ventrikül hipertrofisi bulguları görülebilmektedir. Kritik aort darlığı olan yenidoğanlar hariç, yıllar sonrasında özellikle KKY gelişimine bağlı erken dönemde beklenmeyen kardiyomegali gelişebilir.

2.1.2.3. Aort Koarktasyonu (AK)

Aort koarktasyonu inen aortanın sol subklavyen arter dalını verdikten sonra, duktus arteriozus hizasında daralmasıdır [32]. Konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur ve 1000 canlı doğumda 2- 6 bebekte görülür [33, 34]. Yenidoğan döneminde PDA açıkken nabızlar arasında belirgin fark alınamadığından, şok tablosunda başvuran olgularda ise tüm nabızlar alınamayabileceğinden tanısı kolayca atlanabilmektedir. Klinik olarak acilleşen aort koarktasyonlu bebeklerde acil tanı ve uygun tedavisi yapılamazsa mortalite %85'lere çıkmaktadır [25,26]

2.1.2.4. Aortik Ark Kesintisi (KAA)

Kesintili Arcus Aorta nadir rastlanan, fatal seyirli kojenital kardiyak bir anomali olup, arkus aortanın bir segmentinin atrezik olması şeklinde tanımlanır [47]. Doğuştan kalp hastalıklarının %8-10'unu oluşturan aort koarktasyonu, erkeklerde kızlardan iki kat daha fazla görülür. Koarktasyonun proksimal ve distal segmentleri arasında kollateral dolaşım bulunurken, hastaların %85'inde biküspit kapak eşlik eder. Turner sendromlu olguların %30'unda AK bulunur [25, 26].

2.1.3. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları

2.1.3.1. Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT)

Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) ise en sık görülen konotrunkal anomalilerinden biri olup, görülme sıklığı tüm konjeital kalp anomalileri içinde %9-10'a kadar çıkabilmektedir. Büyük arterlerin transpozisyonu tam veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon; basit transpozisyon veya atriyo-ventriküler konkordans ve ventrikülo-arteryel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır) ile seyreden anomali olarak tanımlanır. Düzeltilmiş transpozisyonunda ise atrio-ventriküler ve ventrikülo-arteryel diskordans mevcuttur (sağ atrium morfolojik sol ventriküle, sol atrium ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır. Aort vücuda desatüre kanı taşır, önden ve sağ ventrikülden çıkar. Pulmoner arter arkadan, sol ventrikülden çıkar ve akciğerlere oksijenlenmiş kanı taşır. Tüm vücutta hipoksik kanın dolaşması yaşamla bağdaşamaz. İki

dolaşımın karışmasına izin veren ASD, VSD ya da PDA gibi defektler yaşam için gereklidir. Siyanoz doğumdan itibaren her zaman vardır. Hipoksemi oksijene yanıt vermez. Fizik muayenede yenidoğanda orta-ağır siyanoza takipne eşlik eder. İkinci kalp sesi tek ve şiddetlidir. VSD ile birlikte olan hastalarda holosistolik VSD üfürümü duyulabilir. Elektrokardiyografide sağ QRS aksı vardır. İlk günlerden sonra genellikle sağ ventrikül hipertrofisi bulunur. Tanı için anatomik ve fonksiyonel bilgiyi ekokardiyografi sağlar. Cerrahiye kadar geçen sürede PGE1 infüzyonu ile duktus açık tutulmalıdır. Karışımı yeterli olmayan olgularda operasyona kadar balon atriyal septostomi yapılır. Hastalara en kısa sürede cerrahi düzeltme yapılmalıdır [25, 26].

2.1.3.2. Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu

Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda (L-TGA) uygunsuz bir atriyoventriküler (AV) bağlantı (sağ atriyum sol ventriküle ve sol atriyum sağ ventriküle) ve uygunsuz bir ventrikülo-arteriyel bağlantı (sol ventrikül pulmoner artere ve sağ ventrikül aortaya) vardır. Ventrikül inversiyonu ile birlikte AV kapak inversiyonu da vardır. Bu çift uygunsuzluk sonucunda sistemik ve pulmoner venöz dönüşler uygun büyük arterlere akar, bundan dolayı düzeltilmiş transpozisyon terimi kullanılır [38]. Düzeltilmiş transpozisyon nadir bir malformasyondur, konjenital kalp hastalığı olan Çocukların yüzde 1'inden azında oluşur. Hastaların çoğunda bir ventriküler septal defekt (VSD) (%90) ve/veya pulmoner darlık vardır. Vakaların küçük bir kısmında (bildirilen serilerin yaklaşık %10'unda) eşlik eden kardiyak defekt yoktur [39]. Böyle hastalar pembe ve asemptomatiktir ve dokuzuncu dekada kadar sağ kalım bildirilmiştir. Bu hastaların hemen hemen üçte birinde değişik derecelerde AV ileti gecikmesi vardır. Tam kalp bloğu doğumda var olabilir (hastaların yaklaşık %10'u) ve yılda hastaların %2 kadarında oluştuğu söylenir [40].

2.1.3.3. Fallot Tetralojisi (TOF)

Fallot tetralojisi (TOF) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %10'nu oluşturur ve siyanotik kalp hastalıklarının da en başta gelenidir [41]. Fallot tetralojisinin tedavisi cerrahidir. Tam düzeltme yapılan TOF'lu hastaların %85'inin erişkin çağa ulaşabildikleri gözlemlenmektedir [41]. Eskiden tam düzeltme için iki yaşına kadar beklemek tercih edilirken, son 30 yıllık süreçte eğer pulmoner yatak uygunsa, bir yaşından önce tam düzeltme yapılmaktadır. Erken dönemde

tam düzeltme yapılması, iki aşamalı ameliyatın getirdiği riski ortadan kaldırır. Pulmoner arterlere ve akciğer parankimine erken dönemde normal kan akımını sağlayarak, kronik hipokseminin etkilerinden korunur. Sağ ventrikül önündeki basınç yükü kalktığından sağ ventrikül hipertrofisi geriler. BarattBoyes [42] 1969'da, Castañeda ve ark. [43] 1972'de erken dönemde tam düzeltme ameliyatı sonrası iyi sonuçlarını bildirmişlerdir. Fallot tetralojili hastalarda ideal cerrahi yaklaşım nasıl olmalıdır diye sorduğumuzda; cerrahi prosedür tek aşamadan oluşmalı, mümkünse ritim sinüs olarak kalmalı, sağ ventrikül çıkım yolunda rezidüel darlık olmamalı ve pulmoner kapak kompetan olmalıdır. Fallot tetralojisinin klasik tedavisinde tercih olarak, infant dönemindeki hastalarda palyatif bir prosedür (şant ameliyatı) tercih edilirken, daha sonra 1-2 yaş civarında tam düzeltme ameliyatı uygulanabilir [41].

2.1.3.4. Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD)

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının %1'ini oluşturur. Pulmoner venler ile sol atriyum arasında doğrudan ilişki yoktur. Pulmoner venler direkt veya sistemik venler aracılığı ile sağ atriya açılır. Pulmoner venlerin açıldığı yere bağlı olarak suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak ve mikst olmak üzere dört tipi vardır. Suprakardiyak tip, TPVDA'lı hastaların %50'sini oluşturur ve ortak pulmoner venöz sinus sol vertikal ven ve sol innominate ven yolu ile süperior vena kavaya dökülür. Kardiyak tipte pulmoner venler sağ atriya ayrı ayrı dört yerden veya ortak pulmoner venöz sinus aracılığı ile koroner sinüse açılır. İnfrakardiyak tip, TPVDA'lı hastaların %20'sini oluşturur. Ortak pulmoner venöz sinus portal ven, duktus venosus, hepatik ven veya inferior vena kava açılır. Siyanoz, büyüme geriliği, konjestif kalp yetmezliği ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülebilir. Elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi, direk grafide suprakardiyak tip TPVDA'de 'kardan adam' belirtisi ya da '8' şekli görülebilir. Cerrahi onarım yapılmazsa hastaların çoğu bir yaşından önce kaybedilirler [25, 26].

2.1.3.5. Triküspid Atrezisi (TA)

Triküspit atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspit kapağın yokluğu veya kaynaşması ile karakterize siyanotik, doğumsal bir kalp hastalığıdır. Sağ atriyumdan sağ ventriküle kan akımı olmamaktadır. Sonuç olarak sağ ventrikül küçük kalır ve

tam olarak gelişemez. Sıklıkla foramen ovale patensi, ventriküler septal defekt, sağ ventrikülün gelişim geriliği, sol ventrikülün hipertrofisi birlikte bulunur. Vakaların hayatta kalması atriyumlar ve ventriküller arasında bir delik bulunmasına bağlıdır. Böylece sağ atriya geri dönen oksijenden fakir venöz kan iki atriyum arasındaki delikten sol atriya geçer. Burada kan akciğerden gelen temizlenmiş oksijenden zengin kan ile karışır. Bu oksijenden fakir kan karışımının çoğu sol ventriküle geçer ve aort ile vücuda taşınır. Sol ventrikülde kalan kan, iki ventrikül arasındaki delik ile küçük olan sağ ventriküle geçer ve buradan akciğer atardamarı ile tekrar akciğere pompalanır. Bu anormal kan akımından dolayı siyanoz ortaya çıkar. Bu vakalarda akciğerlere giden kan akımı az ise kan akımını artırmak ve siyanozu azaltmak için genellikle şant ameliyatı yapılması gerekli olur. Triküspid atrezili vakaların bazılarında ise akciğere giden kan akımı aşırı olabilir. Bu vakalarda ise akciğer atardamarında kan basıncının artmaması için, akciğerlere giden kan miktarının azaltılması gerekir. Bu işleme pulmoner arter banding denir. Triküspit atrezili vakalara Fontan ameliyatı ile fizyolojik tam düzeltme uygulanabilir. Bu ameliyatla sağ atriya dönen oksijenden fakir kan, oluşturulan tünel veya bağlantılar yardımıyla oksijenlenmek üzere doğrudan doğruya akciğerlere yönlendirilir. Oksijenden fakir bu kan, kalbe uğramayacağı için, kan karışımı ve dolayısı ile siyanoz ortadan kalkar. Fontan ameliyatında gelişmemiş olan sağ ventrikül, dolaşım dışında bırakılır. Kanın akciğerlere gidişi pasif olarak sağlanır. Bu nedenle akciğer damarlarının iyi gelişmiş olması ve basıncının sistemik venöz basınçtan daha düşük olması gerekmektedir. Hastaya oksijen, asidoz varsa bikarbonat tedavisi ile suportif tedavi yapılırken yeterli ASD yoksa acilen septostomi uygulanır. VSD yoksa veya küçük ise hastanın yaşaması PDA'ya bağımlıdır. Bu durumda PGE infüzyonu ve ardından hemen şant ameliyatı gerekir. Bu tip paliyatif yöntemlerle yaşatılan hastada bir kaç sene içinde düzeltici ameliyatlar uygulanır.

2.1.3.6. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS)

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) doğuştan kalp anomalileri içinde özel bir yeri olan 'tek ventrikül patolojisi'dir. Bu patoloji; sol ventrikül, mitral kapak ve aort kapağı hipoplazisi veya yokluğu ve çıkan aortanın ağır hipoplazisi ile karakterizedir Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) kalbin sol tarafındaki kalp içi ve kalp dışı yapıların çeşitli derecelerde embriyolojik gelişme kusuru göstermesi şeklinde tanımlanabilir. Bu anomalide sol ventrikül, mitral kapak, aort kapağı ve çıkan aorta etkilenmiştir [44]. Tüm doğuştan kalp hastalıkları içinde %1-3 oranında görülür ve tek ventrikül anomalileri arasında en sık izlenen patolojidir

[44]. Olguların %25'i herhangi bir cerrahi girişim uygulanmadığı takdirde hayatın ilk haftasında kardiyak nedenlerle kaybedilmektedir. Hipoplastik sol kalp sendromunda tanının anne karnında fetal ultrasonografi ile konması etkin bir tedavi yapılabilmesi açısından önemlidir. Genellikle hamileliğin 18-22. haftasında yapılan fetal ultrasonografi ile HSKS tanısını koymak mümkündür.[44-46].

2.1.3.7. Ebstein Anomalisi (EA)

Triküspit kapakların Ebstein anomalisi tüm KKH'nın %1'inden azını oluşturur. Triküspit kapağın septal ve posterior yaprakçıkları, sağ ventrikül kavitesinin içinde apekse doğru yerleşmiştir. Bu durumda sağ ventrikülün bir kısmı sağ atriyuma dahil olur ve sağ ventrikül fonksiyonel hipoplazisiyle sonuçlanır. Tüm hastalarda sağ-sol şanlı interatriyal bağlantı vardır. Sıklıkla 'Wolf Parkinson White' sendromu eşlik eder ve hastalarda supraventriküler taşikardi yatkınlığını oluşturur [25, 26].

2.1.3.8. Tek Ventrikül Fizyolojisi (TVF)

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturur. Her iki atriyoventriküler kapak, ana tek ventriküle açılır ve ana odacık bulboventriküler foramen yoluyla rudimenter bir odacığa bağlanır. Ana odacıktan tek büyük arter çıkarken, diğeri rudimenter odacıktan çıkar. Olguların %85'inde büyük arter transpozisyonu bulunur. Doğumdan itibaren farklı derecelerde siyanoz bulunabilir. Fizik muayene bulguları pulmoner kan akımına bağlıdır. Pulmoner kan akımında artış varsa, fizik muayene bulguları geniş VSD'li hastalara benzerken; pulmoner kan akımında azalma varsa FT'a benzer. Pulmoner darlığı olmayan hastalarda erken süt çocukluğu döneminde pulmoner hipertansiyon veya konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. Cerrahi uygulanmayan hastalar genellikle bir yıl içerisinde kaybedilirler. Palyatif operasyonlar ardından 18-24 aylıkken Fontan tipi ameliyat uygulanır [25, 26].

2.1.3.9. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül (ÇÇSV)

Tüm KKH'larının %1'inden azını oluşturur. Sıklıkla diğer kompleks defektlerin eşlik ettiği heterotaksili hastalarda bulunur. Hem aorta hem de pulmoner arter sağ ventrikülden çıkarken, sol ventrikülün tek çıkışı geniş VSD'dir. Ventriküler septal defektin pozisyonu ve pulmoner darlığın varlığı hemodinamik durumu etkiler ve çift çıkışlı sağ ventrikül tiplerini belirler. Klinik bulgular çift çıkışlı sağ ventrikülün tipine göre değişir. PD'lığı olmayan subaortik VSD'li olgularda siyanoz hafifken, PD'lı olgularda siyanoz belirgindir ve klinik FT'e benzer. Kalp yetmezliği tedavisi ve defektin tipine göre düzeltici operasyonlar yapılmalıdır [25, 26].

2.2. Edinsel Kalp Hastalıkları

Edinsel kalp hastalıkları, kardiyomiyopatiler; miyokarditler ve enfektif endokardit dahil olmak üzere kardiyovasküler enfeksiyonlar; akut romatizmal ateş ve kalp kapak hastalıkları yaygın olarak görülmektedir.

2.2.1. Primer Miyokard Hastalıkları

2.2.1.1. Hipertrofik Kardiyomiyopati (HKM)

Hipertrofik kardiyomiyopatide olguların önemli bir kısmında sol ventrikül çıkış yolunda ileri derecede hipertrofiye olan septumum ve dolaylı olarak da mitral ön yaprağın neden olduğu bir obstrüksiyon söz konusudur. Olguların büyük çoğunluğunda ana semptomlar göğüs ağrısı, nefes darlığı ve senkoptur. Bugüne kadar birçok yöntem ile sol ventrikül çıkış yolundaki bu engel azaltılmaya çalışılmış ise de bunlardan hiçbiri hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatinin tedavisinde tek seçenek haline gelememiştir. Son bir iki yıldır çeşitli ülkelerde bazal septumu besleyen septal arterin tıkanarak septumda oluşturulan infarktüs neticeinde sol ventrikül çıkış yolundaki basınç farkının, adeste kitlesindeki azalma nedeniyle düştüğü ve olguların semptomlarında belirgin düzelme olduğu gösterilmeye başlanmıştır [47].

2.2.1.2. Diyabetik Anne Bebeği (DAB)

Gebelikte ve gebelik öncesi görülen diyabetes mellitus, perinatal morbidite ve mortaliteyi artıran, spontan abortus, ölü doğum, konjenital anomali gibi çeşitli komplikasyonlara neden olabilen bir hastalıktır (1). Gebelikte diyabetes mellitus görülme sıklığı %1-10 arasında değişmektedir (2). Gestasyonel diyabetes mellitus (GDM) görülen annelerde preeklampsi, polihidramniyoz gözlenirken fetüste makrozomi, intrauterin büyüme kısıtlılığı görülebilir. Yenidoğan bebekte ise hipoglisemi, hipokalsemi, hiperbilirubinemi ve polisitemi diyabetin komplikasyonları arasında yer alır [50-52] Diyabetik anne bebeklerinde (DAB) diyabet görülemeyen anne bebeklerine göre perinatal dönemde mortalitenin 3 kat, hayatın ilk yılında mortalite oranının 9 kat, ciddi konjenital anomali riskinin 3 kat, gestasyon haftasına göre yüksek doğum tartılı (LGA) doğum oranının 3.6 kat arttığı bildirilmiştir [62]. Perinatal mortalitede artışın yanı sıra önümüzdeki 10 yıl içinde tip II diyabet gelişme riski de %20-30 artış göstermektedir. Obezite ve bozulmuş glukoz toleransı oranında artış, DAB sayısında artışa neden olmaktadır. Gebelikteki diyabet yönetiminde tüm ilerlemelere rağmen; günümüzde gebelikte dikkatli izlem ve DAB'a uygun yaklaşım büyük önem taşımaktadır. Bu çalışmada diyabetik anne bebeklerinin yenidoğan sorunlarının ve gebelikte anneye ait risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlandı [49].

2.2.1.3. Dilate ve Konjestif Kardiyomiyopati (DKMP/KKMP)

Dilate kardiyomiyopati, en sık görülen kardiyomiyopati tipi olup; günümüzde kalp nakli uygulanan hastaların önemli bir kısmını oluşturması açısından önemli bir sağlık sorunudur. Dilate kardiyomiyopati, sol veya her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış kontraksiyonu ile karakterizedir. Idiopatik, genetik, viral, immün, toksik nedenli olabileceği gibi, mevcut miyokardiyal yüklenme veya iskemi bulguları ile açıklanamayacak düzeyde miyokardiyal disfonksiyon gösteren diğer kardiyovasküler hastalıklarda da görülebilir. Idiopatik dilate kardiyomiyopati vakaların %50'sini oluşturur ve 100.000'de 36,5 görülür (53, 54). Çocuklarda yapılan bir çalışmada en sık dilate kardiyomiyopati yapan sebepler arasında %47 idiopatik, %12 miyokardit, %11 koroner arter hastalığı, %30 oranında diğer sebepler bulunmuştur [55]. Başka bir çalışmada ise 2 yaşından önce tanı konan 24 hastanın %45'inde miyokardit, %25'inde endokardiyal fibroelastozis saptanmış, %20-30 arasında familyal olabileceği rapor edilmiştir [56]. Çocuklarda görülen miyokardit epidemilerinin en sık nedeni koksaki B virüsüdür. Yapılan

bir çalışmada koksaki B virüs antikoru dilate kardiyomyopati olgularda kontrollere göre daha yüksek bulunmuş, ancak bunların çoğunda endomyokardiyal biyopsi ile aktif ya da geçirilmiş miyokardite ait bulgu saptanamamıştır. Familial geçişlerin yaklaşık %70'i otozomal dominant formda olup, otozomal resesif, X'e bağlı geçiş ve mitokondriyal geçiş paternleri de bildirilmiştir [56]. Duchenne-Becker musküler distrofisinde görülen geç başlangıçlı dilate kardiyomyopatide distrofin geninin X'e bağlı dilate kardiyomyopatiden sorumlu olduğu gösterilmiştir [57]. Son çalışmalarda dilate kardiyomyopatinin iskelet ve sarkolemma hastalığı olması hipotezine dayanarak familial ve sporadik olgularda sarkoglikan genine ait mutasyonlar tanımlanmıştır [58]. Kardiyak β miyozin, troponin T ve aktin genindeki mutasyonlar konjestif kalp yetersizliğine ve ani ölüme sebep olabilmektedir [58]. Mitokondriyal DNA mutasyonları ve mitokondriyal anomaliler dilate kardiyomyopati hastaların %22'sinde saptanmış ve bu olguların miyokardında respiratuvar enzim komplekslerinden sitokrom C oksidaz düzeylerinde belirgin azalma olduğu gözlenmiştir [59]. Dilate kardiyomyopati olgularda miyositlere karşı hümmoral, hümmesel otoimmün reaktivite ile azalmış naturel killer ve anormal süpresör hümmre aktivasyonu gözlenmiştir [55,59]. Bu immün defektlerin dilate kardiyomyopati gelişmesinde önemli bir etyolojik faktör olabileceği öne sürülmüştür. Familial karnitin eksikliği dilate kardiyomyopatiye neden olabilen bir lipid metabolizma bozukluğudur. Uzun zincirli yağ asitlerinin β oksidasyonunun olduğu mitokondriye taşınmasında defekt mevcuttur. Bu hastalıkta metabolik ensefalopati, hipoglisemi ve kas zayıflığı ile dilate kardiyomyopati ve konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkmaktadır [59].

2.2.1.5. Endokardiyal Fibroelastozis (EFE)

Endokardiyal fibroelastozis (EFE), temel olarak sol ventrikülü etkileyen elastin ve kollajen fiberlerinin endokardiyum içinde difüz proliferasyonu ile karakterize nadir bir kardiyak bozukluktur [60]. Bu esas olarak azalmış kompliance ve atım hacmine neden olur. Aort stenozu, koarktasyonu veya sol koroner arter veya pulmoner trunkustan orijin alan yapısal bir kardiyak anomalinin varlığına göre primer ve sekonder formlar olarak sınıflandırılır [71]. Anomalilerin yokluğunda primer hastalık denir. Birçok yazar EFE'yi myokardiyumdaki strese sekonder endokardiyumda olan reaktif bir olay olarak düflünür. Kardiyomyopatiler (KM) prenatal dönemdeki kardiyovasküler tanılarının %8-11'ini oluşturmaktadır [62]. Kardiyovasküler hastalığı olan yenidoğanların %3'üne KM tanısı konur [63]. Tek gen hastalıkları (Noonan sendromu, metabolik bozukluklar, familial KM, konjenital myotonik distrofi, X'e bağlı

myotubuler miyopati), mitokondriyel bozukluklar, kromozom anormallikleri ve α talasemi rekürrens riski taşıyan primer KM'lerin intrinsik ve familial sebepleridir. Primer KM'lerin ekstrasik sebepleri fetal myokard disfonksiyonu, maternal hematolojik indeksler ve serolojik çalıfl- malar, gerektiğinde amniyosentez ve anemi arafl- tırması için invazif fetal örnekleme, trombositopeni, spesifik enfeksiyöz ajanlar için yüksek spesifiteli IgM titreleri, viral kültürler ve polimeraz zincir reaksiyonunun arafltırılmasını gerektirir [64-66].

2.2.1.6. Doksorubisin Kardiyomiyopatisi

Doksorubisin kardiyomiyopatisi çocuklarda kronik KKY'nin en sık nedeni olarak bilinmektedir. Etkin bir antitümör ajan olan doksorubisinin kardiyotoksik yan etkisi, ilacın terapötik kullanımını kısıtlamakta, kardiyotoksitenin belirlenmesi ve önlenmesi önem kazanmaktadır. Kardiyotoksitenin patogenezinin ağırlıklı olarak serbest radikallerde ve lipid peroksidasyon ürünlerinde artış, antioksidan enzimlerde azalma sorumlu tutulmaktadır. Dilate LV, kasılmanın azalması LV'nin doluş basıncında artma ve kalp debisinin azalması patofizyolojik özelliklerini oluşturur. Kalp yetersizliği gelişene kadar hastalar genellikle asemptomatiktir. Hastalarda semptomların başlamasından 2-4 ay önce doksorubisin alma öyküsü vardır. Nadiren tedavinin tamamlanmasından yıllar sonra ortaya çıkar. Bazen çarpıntı, öksürük ve substernal ağrı hissi de görülebilir. Semptomatik kardiyomiyopati yüksek mortalite oranına sahiptir. ' yıllık sağkalım oranı yaklaşık %20'dir ve hastalığın başlangıcından itibaren yaklaşık 9 yıl içinde tüm hastalar kaybedilir [25].

2.2.1.7. Karnitin Eksikliği

Karnitin uzun zincirli yağ asitlerinin mitokondriyal zardan transportu için gerekli bir kofaktördür. Karnitin eksikliği klasik olarak miyopatik veya sistemik form olarak ayrılır. Miyopatik form proksimal kaslarda zayıflığı kas karnitin düzeyi ve kas lifleri arasında lipid damlacıklarının gösterilmesi ile karakterizedir. Sistemik eksiklikte ise serum, karaciğer ve kas karnitininde azalma, tekrarlayan hepatik ensefalopati atakları görülür [25].

2.2.1.8. Restriktif Kardiyomiyopati

Restriktif kardiyomiyopati (KMP) kalbin sistolik fonksiyonlarının ve duvar kalınlıklarının normal ya da normale yakın olduğu, diyastolik volümün azaldığı ve restriktif doluş paterninin gözlemlendiği bir kalp kası hastalığıdır [67]. Her iki ventrikülün tutulabileceği gibi sadece tek bir ventrikülde de patolojik bulgular izlenebilir. Restriktif KMP'nin etyolojisi ve ailesel karakteri halen aydınlatılmış değildir. Amiloidoz, sarkoidoz veya endomiyokardiyal hastalıklar ile ilişkili olabileceği gibi altta yatan belirli bir neden olmaksızın da (primer veya idiyopatik) ortaya çıkabilir [68].

2.2.2. Kardiyovasküler Enfeksiyonlar

2.2.2.1. Enfektif Endokardit

Enfektif endokardit (EE) en az üç nedenden ötürü özel bir hastalıktır: Birincisi, son 30 yıl içerisinde hastalığın ne insidansı ne de mortalitesi azalmıştır [70]. Tanı ve tedavi alanında yaşanan önemli gelişmelere rağmen, hastalığın prognozu hâlâ kötüdür ve mortalitesi yüksektir. İkincisi, EE tek tip bir hastalık değildir ve başlangıçtaki klinik tabloya, altta yatan kardiyak hastalığa (varsa), sürece katılan mikroorganizmaya, komplikasyonların varlığına ya da yokluğuna ve hastanın özelliklerine göre değişen farklı biçimlerde kendini gösterir. Bu nedenle EE, birinci basamak hekimlerini, kardiyologları, cerrahları, mikrobiyologları, enfeksiyon hastalıkları uzmanlarını ve genellikle nörolog, beyin ve sinir cerrahı, radyolog ve patolog gibi diğer uzmanları da kapsayan ortak bir yaklaşım gerektirir [71]. Üçüncüsü hastalığın düşük insidansı, rastgele yöntemli çalışmaların yokluğu ve kısıtlı sayıda meta-analizden ötürü kılavuzlar sıklıkla uzman görüşüne dayanmaktadır [73,74]. EE insidansı ülkeden ülkeye 100 000 kişi-yılı başına 3 ile 10 atak arasında değişiklik göstermektedir. Bu farklılık, gerçek bir değişkenlikten çok, tarama çalışmaları arasındaki yöntem farklılıklarını yansıtır olabilir [69].

2.2.2.2. Miyokardit

Klinik olarak tanı konulacak kadar ağır miyokarditler nadirdir ancak hafif ve subklinik olgular daha sık görülmektedir. Vral miyokarditin tutulumunda temel mekanizma viral replikasyona bağlı miyokard hasarından çok hücresel yolla oluşan immünolojik reaksiyon olduğuna inanılmaktadır. Otopside miyokarddan virüs izolasyonu nadirdir Makroskopik incelemede enflamasyonlu miyokardiyum yumuşak, gevşek ve soluktur ve skarlı alanlar içerir.

Mikroskopik incelemede akut evrede plazma hücreleri, mononükleer lökositler ve bazı eozinofiller ile yamalı infiltrasyon, sonraki evrelerde ise dev hücre infiltrasyonu görülür. Kan, dışkı veya boğaz çalkantisından alınan viral kültürlerden viüs izolasyonu yapılmalıdır. Akut ve konvelanss dönemlerdeki serumların incelenmesiyle serolojik titrelerdeki yükselme kıyaslanmalıdır. Akut miyokardit semptomatik yenidoğanda hastalığın mortalitesi %75 kadar yüksektir. Hastaların tamamı, özellikle hafif inflamasyonu bulunanlar tamamen iyileşir [25].

2.2.2.3. Perikardit

Özellikle süt çocuğu döneminde olmak üzere viral enfeksiyonların perikarditin en sık nedeni olduğu sanılmaktadır. Miyokardite neden olan bir çok virüs benzer şekilde perikardite de sebep olabilmektedir. Perikardın parietal ve visseral katmanlarında inflamasyon mevcuttur. Perikardiyal efüzyon seröfibrinöz hemorajik veya pürülan olabilir.

2.2.2.4. Kawasaki Hastalığı

Kawasaki hastalığı ilk kez 1967 yılında Japonya’da tanımlanmış olan ateş, döküntü, bilateral eksüdatif olmayan konjunktival konjesyon, servikal lenfadenit, el ve ayaklarda şişlik ve eritem ile karakterize bir vaskülitir [74]. Çocukluk çağında Henoch Schonlein vaskülitinden sonra en sık görülen ikinci vaskülit nedenidir. Gelişmiş ülkelerde çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Henüz etiyolojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır [75]. Hastalığın klinik önemine neden olan kalp komplikasyonlarının önlenmesi için, akut dönemde tanı koyulması ve intravenöz immünglobülin (IVIG) ile yüksek doz ASA tedavisinin erken dönemde başlanması gereklidir. Hastalığın klinik olarak 3 evresi vardır. Akut ateşli faz 1-2 hafta sürer, tanısal bulgular bu evrede gözlenirken, ekokardiyografide koroner anevrizması genellikle gözlenmez. Subakut faz ateş, döküntü, lenfadenopati düzelince başlar, 4. haftanın sonuna kadar sürer, parmaklarda soyulmalar ve trombositoz gelişir, koroner arter lezyonlarının en sık geliştiği ve ani ölüm riskinin en fazla olduğu evredir. İkinci olgumuz başka bir hastanede 7 gün yatırıldığı hastanemize geç başvurdu. Tanı ve tedavisi gecikti. Hastalığın subakut fazında ekokardiyografide koroner arter dilatasyonu saptandı. Kasapçopur ve ark.’nın [86] yaptığı bir çalışmada koroner arter tutulumunun % 4-5 olduğu saptanmıştır. Konvalesan faz tüm klinik bulguların yatışımasıyla başlar ve genellikle 6-8 haftalara dek, sedimentasyon hızı normale gelene kadar sürer [2,3].

Kawasaki hastalığı, çocuklarda akut romatizmal ateş sıklığının azalması nedeniyle Amerika Birleşik Devletleri ve diğer gelişmiş ülkelerde edinilmiş kalp hastalığı nedenleri arasında ilk sıraya yükselmiştir [4,5]. Kawasaki hastalığı sıklıkla beş yaş altı çocukları etkileyen akut ateşle seyreden çoklu sistemleri etkileyen bir vaskülitir. Hastalığın tanısı klinik bulgulardan oluşan tanı kriterlerine dayanarak konur [6]. Hastalığın en korkulan yönü tedavi edilmeyen olguların yaklaşık %20-25'inde gelişen koroner arter tutulumudur [7]. Erken tanı konması ve tedavi edilmesi ile koroner arter tutulum riski azalmaktadır [79]. Kawasaki hastalığında hastaların %85'i beş ya- şından küçük çocuklardır. Altı aydan küçük ve sekiz yaşın üstündeki çocuklarda daha az sıklıkta rastlanılmaktadır ve bu çocuklarda koroner arter anevrizması gelişme riski daha fazla olmaktadır. Bütün ırk ve etnik kökenleri etkileyebilirse de en sık Japonya ve Uzakdoğu ülkelerinde görülmektedir. Ortalama görülme hızı Japonya'da 5 yaş altı çocuklarda 188/100.000'dir [8]. Ülkemizde Kawasaki hastalığı insidansı ile ilgili yeterli veri bulunmamaktadır ve sınırlı sayıda olgu serileri bildirilmiştir [9,10]. Kanra ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, altı yıl içinde dokuz olguya rastladıklarını bildirmişlerd Epidemiyolojik ve klinik bulgular etiyolojik olarak enfeksiyöz bir nedeni kuvvetle desteklese de, hastalığın etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Ateşin ortaya çıkmasından birkaç gün sonra ise hastalığın diğer klinik bulguları da genellikle ortaya çıkmaktadır. Oral mukoza değişiklikleri, bilateral nonpürülan konjonktivit, servikal lenfadenopati, polimorfik makulopapüler döküntü, el ve ayaklarda ödem ve eritematöz döküntü sonrasında gelişen soyulma diğer tanı koydurucu klinik bulgulardır. Kendi kendini sınırlayan bir hastalık olmakla beraber, tedavi edilmeyen olguların %20-25'inde koroner arter tutulumu nedeniyle önemli bir sağlık sorunudur. Günümüzde hastalığın mortalite oranı %0,1'den azdır. Sistemik vaskülitile giden bu hastalıkta, bazı hastalarda koroner-periferel arteriyel anevrizma ve miyokard enfarktüsü gibi komplikasyonlar görülebilir [73].

2.2.2.5. Human Immunodeficiency Virüs Enfeksiyonu (HIV)

HIV enfeksiyonu dünya çapında ve ABD'de majör bir çocuk sağlığı sorunu haline gelmiştir. HIV enfeksiyonunun klinik belirtileri birinci basamak hekimleri tarafından iyi bilinmekte ancak kardiyovasküler belirtiler (kardiyomiyopati) daha az bilinmektedir. Sık görülen kardiyovasküler belirtiler arasında kardiyomiyopati, miyokardit, perikardit, kardiyak aritmiler ve kronik KKY bulunmaktadır. Kalp belirtilerinin erken saptanmasında EKG ve EKO çalışmaları faydalıdır. Hastalık çocuklarda enfekte erişkinlere kıyasla daha hızlı ilerler. Kalpte

fonksiyon bozukluğu kötü prognozun bir göstergesidir. Çocuklarda KKY tanısından sonra 1 yıllık mortalite oranı %70 civarındadır ve KKY'li ocukların çoğu tanidan sonra iki yıl içinde ölmektedir. Genel olarak, aile içinde aile bireylerinden çocuklara bulaşma riski, bireyde cilt bütünlüğünü bozan yara, aynı diş fırçasının kullanımı gibi kolaylaştırıcı bir durum olmadığı sürece çok azdır. Ayrıca tükrükle bulaşma olasılığının da çok düşük olduğu belirlenmiştir. HIV ile enfekte annelerin çocuklarında enfeksiyon saptanma oranı %13-42 oranında değişmektedir. Burada rol oynayan etmenler tam olarak anlaşılamamakla birlikte, anneye bağlı bazı risk etmenlerini taşıyanlarda bu oranın arttığı saptanmıştır [25].

2.2.3. Akut Romatizmal Ateş (ARA)

Akut romatizmal ateş (ARA) sıklıkla eklemleri ve kalbi, daha az sıklıkla merkezi sinir sistemi, deri ve derialtı dokusunu tutan sistemik bir hastalıktır. Dünyanın her yerinde görülen bu hastalık özellikle az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde çocukluk çağındaki edinsel kalp hastalığının en sık nedeni olarak insan sağlığını tehdit etmektedir. ARA tüm dünyada görülürken sıklığı ülkelere göre farklılıklar gösterir. Yaşam standartının yüksek olduğu gelişmiş ülkelerde insidans, okul çağı çocuklarında 0,5/100.000'e kadar inmiştir. Gelişmekte olan ülkelerde ise insidans gelişmiş ülkelerin 1900'lü yıllardaki değerinde, 50-100/100000 ve üzerindedir. Ülkemizde kesin rakam bilinmemekle birlikte yapılan bölgesel çalışmalarda insidans 100.000'de 50-100 arasında bulunmuştur. Romatizmal kalp hastalıkları prevalansı ise okul çağı çocuklarda 10/1000 den fazladır. ARA'nın kış ve bahar mevsiminde daha sık görülmesi, bu mevsimlerde artmış olan streptokok enfeksiyonu insidansı ile açıklanmaktadır. Düşük sosyoekonomik düzey, buna bağlı kalabalık ortamlar ve yetersiz barınma koşulları ARA için en önemli risk faktörleridir.

2.2.4. Kalp Kapak Hastalıkları

2.2.4.1. Mitral Stenozu (MS)

Mitral stenozu (MS), sol atriumdan sol ventrik,le kan akımının anormal mitral kapak fonksiyonu nedeniyle engellenmesidir. Erişkin yaştaki hastaların çoğunda etyoloji, geçirilmiş romatizmal kardittir. Romatizmal mitral kapak hastalarının % 60'ı geçirilmiş Akut Romatizmal Ateş (ARA) veya kore hikayesi vermezken ,akut romatizmal kardit hikayesi olanların ise ancak % 50'sinde klinik olarak valvuler kalp hastalığı oluşmaktadır [11].

2.2.4.2. Mitral Yetmezlik (MY)

Mitral kapağın tam kapanmayıp sistolde bir kısım kanın sol ventrikülden sol atriuma geri kaçırılmasıdır. Mitral yetersizliği, mitral stenozundan daha sık görülmektedir. Çoğunlukla doğuştandır ve AV kanal defekti ile birlikte dir. Romatizmal kaynaklı MY nadir olmakla birlikte romatizmal kalp hastalığı ile birlikte en sık görülen kapak tutulumudur [25].

2.2.4.3. Aort Yetersizliği (AY)

Yoğun medikal tedaviye rağmen akut AY'nde sıklıkla pulmoner ödem, ventriküler aritmiler, elektro-mekanik disosiyasyon veya dolaşım kollapsı sonucunda ölüm görülmekte, bu nedenle genellikle erken cerrahi girişim önerilmektedir. Nitroprussid, dopamin ve dobutamin gibi bazı inotropik ajanlar ileri akımın artırılması ve sol ventrikül diyastol sonu basıncının düşürülmesine yardımcı olmak için, cerrahi girişim öncesinde geçici olarak verilebilir. İntraaort balon pompasının kontrendike olduğu unutulmamalıdır. Aort diseksiyonunda sıklıkla kullanılmalarına rağmen, kompensatuvar taşikardiyi ortadan kaldıracaklarından dolayı, beta-bloker ilaçların akut AY şartlarında kullanımı aşırı dikkat gerektirmektedir. Enfektif endokardite bağlı olarak oluşan akut AY hastalarında, özellikle hipotansiyon, pulmoner ödem ya da düşük kalp debisi bulgularının varlığında, cerrahi girişim gecikmeden yapılmalıdır. Hafif derecede akut AY olan hastalarda, hemodinamik açıdan stabil iseler, tek başına antibiyotik tedavisi yeterli olabilir [25].

2.2.4.4. Mitral Kapak Prolapsusu (MVP)

Reid sendromu, Barlow sendromu, “floppy” mitral kapak, “hooded” mitral kapak gibi değişik şekillerde adlandırılmış olan mitral valv prolapsusu (MVP) bir veya her iki mitral lifletin sistol sırasında sol atriuma bombeleşmesi ile karakterize bir valvüler hastalıktır. Çocukluk yaş grubunda görülme insidansı ortalama %5'tir. Kızlarda daha sık görüldüğü ve farklı ekspresyonlarla otozomal dominant olarak kalıtıldığı bilinmektedir [25, 12, 13]. Vakaların %50'sinden fazlası idiopatikdir. Hastaların üçte birinde konjenital kalp hastalığı

vardır ve ayrıca farklı sendromlarla ve bağ dokusu hastalıkları ile birlikte görülebilmektedir. Koroner arter hastalıkları, romatizmal kalp hastalığı, kardiyomiyopatiler ve infektif endokardit (İE) gibi hastalıklara ikincil olarak da gelişebilmektedir. Fizik inceleme bulguları MVP tanısında oldukça önemlidir. Kardiyak oskültasyon bulgularından geç sistolik üfürümle birlikte veya tek başına duyulan midsistolik klik MVP için önemli bulgular olmakla birlikte, en önemli tanı yöntemi ekokardiyografik değerlendirmedir [12, 13].

2.3. Aritmiler ve Atriyoventriküler İleti Bozuklukları

2.3.1. Kardiyak Aritmiler

Kardiyak aritmiler sinüs nodu veya atriyum kaynaklı olabilir. Sinüzel aritmi fizyolojik bir durumdur. İnspiryumda kalp hızında artma ve expiryumda kalp hızında azalma şeklindedir. Klinikte sinüs aritmileri yaşa göre kalp hızında azalma (sinüs bradikardisi) ya da artma (sinüs taşikardisi), kısa süreli p ve QRS dalgasının görülmemesi(sinüz duraklaması), hasta sinüs sendromu şeklinde karşımıza çıkabilir. Atrial kaynaklı aritmiler EKG’de p dalgasının anormal şekillerde (p mitrale ve p pulmonale) görülmesi ile karakterizedir [35].

2.3.2. Atriyoventriküler İleti Bozuklukları

Atrial flutter, atrial fibrilasyon, supraventriküler taşikardi (SVT) bu grupta yer alan kardiyak ritm bozukluk

Konjenital Kalp Hastalıkları Epidemiyolojisine Genel Bakış

Risk Faktörlerindeki Değişiklikler

KKH fetal malformasyonlar içinde en sık görülenleridir ve çocuklarda mortalite ve morbiditeden büyük oranda sorumludur. Farklı ülkelerde kabul edilen kriterlere bağlı olarak değişik oranlarda görülebilmektedir. En azından bir kez fetal EKO yapılan bölgelerde daha yüksek oranda bulunabilmektedir. Prenatal ve postnatal oranlar arasındaki farklılık bazı ülkelerde konjenital anomalili gebeliğin sonlandırılmasına izin verilmesiyle ilişkilidir [99].

Pek çok çalışmada ilk yıllara oranla sonraki yıllarda KKH görülme sıklığının arttığı görülmektedir. Bu tanı koyma oranında artışa bağlanabilir, epidemik bir artış olduğunu gösteren

bir kanıt yoktur [100]. Türkiye’de Mart 1995 - Aralık 2002 tarihleri arasında 1 günlük-18 yaş arası çocuklarda yapılan bir çalışmada KKH prevalansının 7.77/1000 canlı doğum olduğu, yıllar içinde prevalansın 6,35’ten 9,65’e yükseldiği gösterilmiştir. Kısaca değinirsek ortalama tanı yaşı 5,5 ay bulunan çalışmada izole VSD (%32,6) en sık görülen KKH iken, FT’nin (%5,8) en sık görülen siyanotik KKH olduğu sonucuna ulaşılmıştır [101]. Konjenital kalp hastalığı oranı BWIS (British Washington Infant Study) çalışmasına göre 1000 canlı doğumda 3.7 saptanmıştır. Yine aynı çalışmada tüm vaka serilerinin 40 yıllık izlemi sonrası bu oranın 1000 canlı doğumda 4 olduğu gösterilmiştir. 1981-1988 yılları arasında yapılan başka bir çalışmada KKH sıklığının 8 yıl süresince 10000 canlı doğumda 28 den 43’e çıktığı, bunun da EKO yapılma sıklığının artması ve anjiyografi ve/veya cerrahi prosedürlerin uygulanmasının zamanla artışına bağlı olduğu düşünülmüştür [102].

Doğumsal defektlerin oluşumunda hem çevresel hem de genetik faktörler birlikte rol oynar. Bununla birlikte doğumsal defektlerin %70 ‘inin nedeni bilinmemektedir. Ebeveyelerinin hayat kalitesi çocuklarının sağlıklı bireyler olmalarında etkili bir durumdur. Çevresel etmenlerin bilinmesinin önemi değiştirilebilir nedenler olmalarıdır. Bunlar sigara içimi, folik asit yetersizliği ve obezite gibi faktörler olarak sıralanabilmektedir. Konotrunkal kardiyak defeklerin gelişiminde annenin nutrisyonel durumunun katkıları tanımlanmış bir durumdur [39]. Doğumsal defeklerin birçoğunun bebeğin organlarının geliştiği gebeliğin ilk üç aylık döneminde meydana geldiği gösterilmiştir [103,104].

Mevcut çalışmalar KKH gelişiminde rol oynayan risk faktörlerinin değişmekte olduğunu göstermektedir. Genel olarak yıllar içinde değişen bu risk faktörleri de kendi içinde değiştirilebilir, kısmen müdahale edilebilir ve değiştirilemez risk faktörleri olarak karşımıza çıkmaktadır. Örneğin pek çok gelişmiş ülkede maternal yaş giderek artmaktadır. Bu durum özellikle artmış maternal yaşla ilişkilendirilen kromozomal anomaliler ve birlikte ya da tek başına görülebilen KKH açısından önemli bir risk faktörüdür. KKH bir sendromun parçası olarak pek çok anomaliye eşlik edebilmekte, çoğunlukla da sendromik olmayan hastalarda, herhangi bir anomaliye eşlik etmeksizin izole olarak bulunabilmektedir [105].

Ancak maternal yaş değiştirilemez bir risk faktörü olması nedeni ile bu durumun engellenmesi adına gebelik öncesi değerlendirmeler ve gebelik izlemi hassasiyetle yapılmalıdır. Kısmen değiştirilebilir risk faktörlerinden, toplumda sıklığı giderek artan diyabetten de günden güne hızla artan sayıda kişinin etkilendiği dünyada önemli bir halk sağlığı sorunu olduğu dikkat çekmektedir [106].

Özellikle koruyucu hekimlik açısından değerlendirildiğinde sayısı giderek artan ve önemli bir mortalite ve morbidite kaynağı olan KKH'nın sebeplerine yönelik epidemiyolojik çalışmaların önemi anlaşılabılır. Bunun geniş çaplı, çok sayıda hasta üzerinden değerlendirmesini yapmanın kolaylaşması veritabanlarının oluşturulmasına bağlıdır. Bunun için halihazırda kullanılan tanı kodu sistemlerinden biri olan International Classification of Disease 10 (ICD-10) sayılabilir. Ancak bu ve buna benzer kodlama sistemlerinin zaafı hastalığın ciddiyetinin belirtilmemesidir [107].

Özellikle gebelikte maruz kalınan ve çocuklarda en çok da KKH'ye neden olduğu çalışmalarla gösterilen risk faktörleri başlıklar halinde incelenmiştir.

Genetik

Günümüzde önemli bir mortalite ve morbidite nedeni olan KKH tek başlarına ve ya da kompleks kromozomal anomalilere eşlik ederek klinikte karşımıza çıkabilmektedir. Günümüzde genetik biliindeki ilerleme sayesinde artık laboratuvar tanısı da konulabilen bu hastalıklardan bazıları altta kardiyak bulguları ile sıralanmıştır.

- **Down Sendromu (trizomi 21):** Kromozom 21'in bir bölümünden ya da tamamından üç kopya bulunması ile karakterize olan sendrom orta derecede mental retadasyonun en sık nedenidir. İnsidansı 1/733'dir. Hastalarda karakteristik dismorfik bulgular, mental motor retardasyon, hipotiroidi, gastrointestinal sistem anomalilerine ilaveten %50 oranında endokardiyal yastık defekti (EYD), VSD, izole sekundum ASD, PDA, Fallot tetratojisi (TOF) gibi konjenital kalp hastalıkları görülebilmektedir [89].

- **Patau Sendromu (trizomi 13):** İnsidansı 1/10000 olan sendromun kardinal bulguları motor ve mental gerilik, mikrosefali, mikroftalmi, holoprozensefali, hipotelorizm, yarık damak ve/veya yarık dudak, kardiovasküler, genitoüriner, oküler malformasyonlardır. Kardiyovasküler malformasyonlar genellikle VSD, ASD, PDA, aort koarktasyonu, biküspit aortik kapak ya da pulmoner kapak hastalıklarından oluşmakla birlikte hastaların %90'ı yaşamın ilk yılında kaybedilirler [90].

- **Di George Sendromu (22q11 mikrolelesyonu):** Kromozom 22q11.2'de görülen mikrolelesyon sonucu gelişen sendromun prevelansı 1/4000 olarak bildirilmiştir [90]. XIV Etiyolojide sorumlu tutulan TBX1; geni T-box transkripsiyon ailesine bağlı olup, Di George sendromlu hastalarda fenotipin belirleyicisidir. Farinks arkının gelişiminin sorumlu olmakla

birlikte büyük damar anomalilerinden sorumlu olduğu gösterilmiştir [91,92]. Hastalığın klasik triadı konontrunkal anomaliler, timus aplazisi ve hipokalsemidir. Ayrıca trakeomalazi, bronkomalazi, tiroid agenezisi, özafagus atrezisi, gastroözafageal reflü, koanal atrezi, yarık damak-dudak sendroma eşlik edebilir. Hastalarda timüs aplazik olduğu için T hücre fonksiyon bozukluğu ve buna bağlı hücrel immün yetmezlik görülmektedir [93].

- **Turner Sendromu (45,X):** Monozomi X olarak da bilinen sendrom 1/2000- 1/5000 doğumda bir görülmektedir. Kısa boy, ayrık meme ucu, düşük kulak, yele boyun gibi fenotipik özellikleri olan hastalarda gonadal disfonksiyon ve buna bağlı amenore görülmektedir. Turner sendromlu olguların yaklaşık %20-30'unda aortik kapak hastalıkları görülürken, aort koarktasyonu görülme oranı %3 olarak bildirilmektedir [94, 95].

- **Tek gen defektleri:** Tek gen hastalıkları bir sendromun parçası olarak ya da tek başına konjenital kalp hastalıklarına neden olabilmektedirler.

- **Marfan Sendromu:** Bir bağ dokusu hastalığı olan sendrom, fibrillin 1 proteinini kodlayan gen olan FBN1 gen mutasyonu sonucu oluşmaktadır. İskelet sistemi anomalileri ile birlikte lens dislokasyonu görülmekle birlikte, en önemli ve ölümcül komplikasyonu aort anevrizması ve diseksiyonudur [96].

- **Holt- Oram Sendromu:** Prevelansı 1/100000 olan hastalık, otozomal dominant olarak kalıtılmaktadır. Transkripsiyon faktörü olan TBX5 mutasyonu sonucu görülen sendromda ASD, VSD ve iletim defektleri ile birlikte, üst ekstremité anomalileri görülmektedir [97].

- **Alagille Sendromu:** 20p12 bölgesinde bulunan JAG1 mutasyonu notch sinyal yolunda bozulmaya neden olmakta ve bu durum safra yollarında yetersizlik ile birlikte kardiyovasküler malformasyonların oluşması ile sonuçlanmaktadır. Kardiyak malformasyonlardan en sık periferik ve valvuler pulmoner darlık ve Fallot tetralojisi görülmektedir [98].

- **Noonan Sendromu:** İnsidansı 1/1000-2500 olarak görülen bu sendrom, otozomal dominant olarak kalıtılmaktadır. Vakaların %50'sinde Ras sinyal yolağında bulunan PTPN11 gen mutasyonu görülmektedir. RAF1 (%3), SOS1 (%13) ve KRAS (%5) gen mutasyonları da sendromun etyolojisinde yer almaktadır. Kısa boy, pektus ekskavatum, yele boyun ile XV karakterize bu sendromda, pulmoner darlık, ASD ve hipertrofik kardiyomiyopati görülebilmektedir [99].

Cinsiyet

Çocuklarda görülen kalp hastalıkları özellikle KKH'nin cinsiyetler arası görülme sıklığı açısından yapılmış yeterli çalışma bulunmamaktadır. Mevcut çalışmaların birçoğunda ise cinsiyet ayrımı dikkate alınmamıştır. Tüm KKH değerlendirildiğinde cinsiyetler arasında görülme sıklığında farklılık olmadığı görülür. Farklı KKH tek tek değerlendirildiğinde özellikle AVSD'nin kızlarda daha fazla görüldüğü sonucu çıkmaktadır. kendi içinde cinsiyetler arası dağılım farkı olabilmektedir [99]. Diğer iki çalışmada ASD sıklığının kız erkek diye ayrı gruplarda incelendiğinde kızlarda %67 ve %62 oranlarında görüldüğü gösterilmiştir. Ritm bozukluklarından konjenital uzun QT sendromu erkeklerde daha genç ve adölesan yaşlarda tanı aldığı ve kızlarda daha ileri yaşlarda tanı aldığı gösterilmiştir. Bu genlerin cinsiyete bağlı özel değişikliklerine bağlanmıştır [100]. Doğum sonrası ilk 3 ay içinde tanı alan hastalardan HSKS'nin kızlarda ağır tipi fazla görülürken erkeklerde hafif bulgularla seyreden tipinin daha çok görülmüştür [101].

Wu ve arkadaşlarının Tayvan'da yaptığı çalışmada VSD, ASD sec. ve Endokardiyal yastık defektlerinin ağırlıkla kızlarda, TOF, PDA ve PS'de ise erkeklerde olduğu gösterilmiş. Başka bir çalışmada cinsiyete göre karşılaştırmalı değerlendirme yapıldığında kız/erkek oranları ASD için 2,72-2,01/1000, ASD'nin eşlik ettiği VSD için 0,76-1,34/1000, VSD için 1,3-0,33/1000 ve PDA için 0,65-1,01/1000 olarak saptanmıştır [102].

Prematürite ve Düşük Doğum Ağırlığı

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde en önemli iki ölüm nedeni prematürite ve KKH'dır [103]. Prematüre doğumun fetüsün gelişimi ile ilgili olarak ve buna bağlı ya da bağımsız düşük doğum ağırlığının <2500 gr ve <1500 gr KKH gelişimi ile ilişkili olduğu bilinmektedir. He prematüriteye hem de düşük doğum ağırlığına yol açabilecek gebelikte maruz kalınan olası teratojenler tam olarak aydınlatılabilmiş değildir. Ancak prematürite maternal sigara içimi gibi faktörlerinde eşlik etmesi ile hem doğrudan hem de düşük doğum ağırlığına da neden olarak KKH sıklığında artışa neden olabilir [104].

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde en önemli iki ölüm nedeni prematürite ve KKH'dır. Prematürelerde KVH (Kardiyovasküler Hastalık) görülme sıklığı iki kat artmıştır ve KVH ile doğan her altı çocuktan biri prematüredir. Prematüre sıklığı tam bilinmemekle birlikte yapılan bir çalışmada canlı doğumların %0,4'ünün <28 haftalık, %0,9'u 28-31 haftalık, %

6'sının 32-36 hafta arasında doğduğu gösterilmiştir. Toplamda tüm canlı doğumların %7,3'ü prematüre olarak saptanmıştır. Term bebeklerde KKH prevalansı 5,1/1000 iken prematürelere 5,7/1000 bulunmuştur. KKH tanısı alanların %16'sı 37 haftanın altında olduğu görülmüştür. Ayrıca trizomi 21'i olmayan preterm bebeklerde trizomi 21'i olan term bebeklere göre daha az KKH görülmüştür. Tüm AVSD vakalarının 2/3'ünde trizomi 21 bulunmaktadır [103].

KKH nedeniyle ölüm oranı incelendiğinde terme yakın prematürelere ölüm oranının arttığı gözlenmiştir. Diğer bir çalışmada bir çalışmada ekstrakardiyak anomalis olmayan TOF, endokardiyal yastık defekti, Hipoplastik sol kalp sendromu, PS, Aort koarktasyonu, VSD, ASD'si olan çocuklar incelenmiş ve bunların kontrol grubundakilere göre dikkate değer ölçüde gestasyonel haftasına göre düşük ağırlıkta doğduğu gösterilmiştir [105].

Posttermelerde de KKH riskinin arttığı çeşitli çalışmalarla gösterilmiştir. Ancak halen erken ya da geç doğumun KKH'ye neden olabildiği ya da plasental dolaşım üzerine etkisi olup olmadığı bilinmemektedir. İkiz gebeliklerle KKH gelişimi arasında anlamlı bir sonuca ulaşılamamıştır. KKH'si olan bebeklerde özofagus atrezisi gibi eşlik eden durumlar olmasının mortaliteyi arttırdığı bundan da birinci derece sorumlu olan durumun KKH'nin kendinden çok eşlik eden diğer yaşamsal konjenital anomaliler olduğu gösterilmiştir [103]. Almanya'da yapılan bir çalışmada tüm yenidoğanlar içinde KKH olanların % 9,1 ile % 18,7 arasında prematüre ve doğum ağırlıklarının % 6,8 ile % 17,5 arasında 2500 gramın altında olduğu görülmüştür [106]. Buna benzer şekilde ekstrakardiyak anomalisi olmayan FT, EYD, HSK, PS, AK, VSD, ASD'si olan çocuklar incelenmiş ve bunların kontrol grubundakilere göre dikkate değer ölçüde gestasyonel haftasına göre düşük ağırlıkta doğduğu gösterilmiş [107].

Anne Yaşı

Anne yaşı arttıkça konjenital anomalili bebek dünyaya getirme riski artmaktadır. Örneğin Down Sendromu'nda artmış anne yaşı, annenin otuzbeş yaşın üzerinde olması bir risk faktörüdür. Bu durum eşlik eden KKH riskini de arttırmaktadır. İran'da yapılan bir çalışmada 18 yaşından küçük ve 35 yaşın üzerindeki gebeliklerden doğan bebeklerde konjenital anomali görülme sıklığı ve bu bebeklerde ilk iki aydaki mortalitenin arttığı gösterilmiştir. Bu durum İran'ın da içinde bulunduğu pek çok Asya ülkesinde çocuk yaşta denilebilecek evliliklerin sayısının fazlalığına ve erken yaşta evlilikler nedeni ile artan erken yaşta gebelik sıklığı ile ilişkilendirilebilir. Çalışmaya göre gebeliğin 18 yaş altında olması ile 35 yaş üzerinde olması arasında konjenital anomali sıklığı gelişimi açısından anlamlı bir farklılık yoktur [108]. KKH

ile ilişkisi gösterilmemiş olsa da artmış paternal yaşın da genetik defektlerin oluşunda rol aldığı gösterilmiştir [109].

Aile Öyküsü ve Anne Baba Akrabalığı

Birinci dereceden kuzen evlilikleri diye isimlendirebileceğimiz kardeş çocuklarının evlilikleri, ülkemizde en sık rastlanan akraba evliliğidir. Almanya'da kuzen evliliklerine çok ender rastlanmaktadır. Halkın eğitim düzeyinin ve genetik hastalıklar konusundaki bilgisinin artması, bu tür evliliklerin oranının %0.3'ün altına düşmesine ve hatta büyük şehirlerde daha da azalmasına neden olmuştur. Başka kültürlerde ise yakın akraba evlilikleri ekonomik çıkarlar, çiftin ailelerinin birbirini daha yakın tanıyor olması, coğrafi konum gibi nedenlerle desteklenebilmektedir. Türkiye'de evli çiftlerin yaklaşık olarak üçte birinin birbirleriyle akraba oldukları görülmüştür (%29.2). Doğan çocukların en azından %8.4'ü akraba evliliklerinden doğmaktadır. Akraba olan eşlerin %80'i kardeş çocuklarıdır. Özellikle erkek kardeş çocuklarının birbiriyle evlendikleri görülmektedir. Akraba evliliğinde önemli olan sorun sağlıklı olan bireylerin genlerinde taşıdıkları hastalıkların çocuklarına aktarılmasıdır. Bu açıdan önemli olanlar ise otozomal resesif ve bazı multifaktöryel geçişli hastalıklardır [110].

Türkiye'de yapılan bir çalışmada BA ya da diğer LSCA(left sided cardiovascular anomalies)'sı olan 86 indeks vaka ve 261 akraba incelenmiş ve akrabalardan herhangi bir LSCA olan 17 (%6,5) kişi saptanmıştır [111].

Annede Kalp Hastalığı Öyküsü

Günümüzde KKH olan hastalar tedavi şansları olması nedeni ile gittikçe artan sayıda gebelik yaşına erişmektedir. Buna bağlı maternal ve neonatal komplikasyon görülme sıklığı da artmaktadır. Gebelik sırasında kalbin iş yükü artmaktadır. Özellikle düzeltilmemiş siyanotik kalp hastalığı olan gebelerde gelişen farklı derecelerde konjestif kalp yetmezliğine bağlı fetal hipoksi görülebilmektedir. Bu grup gebeliklerde fetal komplikasyon sıklığı %3-17 arasında bildirilmiştir. Ayrıca bu gebeliklerde abortus, prematürite, fetal distres ve konjenital malformasyona % 57 oranında rastlanmıştır. Antikoagulan kullanımının ise bu gebeliklerde sonuçları hem maternal hem de fetal açıdan iyileştirdiği görülmüş [112]. Komplikasyonların

ağırlığı kardiyak defektin ciddiyeti, siyanoz varlığı, maternal kardiyak yetmezlik ve antikoagulan kullanımı ile doğrudan ilişkilidir. Patofizyolojide kardiyak outputun mu yoksa endotelial disfonksiyonun mu rol oynadığı kesin olarak bilinmemektedir [113].

Brezilya’da yapılan bir çalışmada ameliyatla düzeltilmiş siyanotik kalp hastaları ve tedavi almamış ve içlerinde Eisenmenger Sendromu gelişen olguların da olduğu karşılaştırmalı bir çalışmada ikinci grupta maternal mortalite, prenatal mortalite ve prematürite oranının artmış olduğu gösterilmiştir [114]. Yine Hindistan’da yapılan retrospektif bir araştırmada düzeltme ameliyatı geçiren ve geçirmeyen iki grup arasında yapılan değerlendirmede ameliyat geçiren grubun sonuçlarının daha iyi olduğu görülmüştür. Siyanotik grupta IUGR ve abortusa daha sık rastlanmıştır [115].

Düzeltilmiş BAT’lı gebelerde yapılan bir çalışmada canlı yenidoğanların hiçbirinde CHD izlenmemiş, ancak canlı doğumla sonuçlanmayan gebelikler CHD açısından incelenmemiş [116].

Gebe kadınların % 1’i kalp kapağı hastalığından etkilenmiştir. Etkilenen anne babaların çocuklarında CHD sıklığı artmıştır [117].

Gebelikte tespit edilen TKB(Tam Kalp Bloğu) nedeni ile prematüre doğum ve IUGR sıklığında artış yaşanabilmektedir [118].

Gebelikte Şeker Hastalığı

Gestasyonel diyabet tüm gebeliklerin %1-2’sine eşlik etmektedir. Bu hem tip 1 hem de tip 2 diyabeti kapsamaktadır. Diyabetik anne bebeklerinde diyabetin teratojenik etkilerine erken kardiyak gelişim safhasında maruz kalan fetüste KKH gelişimi görülmektedir. İlk trimestırda HbA1c yüksekliği ile fetal KKH arasında ilişki bulunmaktadır. Bu KKH’ler BAT, mitral atrezi, PA, DORV, FT ve fetal KMP’dir. KKH gelişimi ile diyabetin tipi, diyet şekli, oral antidiyabetik kullanımının ilişkisi olmadığı gösterilmiştir. Hiperinsülinizmin genel olarak kalbi büyüttüğü ve septal hipertrofiye neden olduğu bilinmektedir. Hipertrofik KMP sağ veya sol kalbi etkileyebilmektedir. Orantısız septal hipertrofi daha çok göze çarpmaktadır. Yapılan bir çalışmaya göre en sık hipertrofik KMP görülmektedir. Ayrıca bazı bulgular göstermektedir ki gebelikte gestasyonel diyabeti olan annelerin prekonsepsiyonel folik asit almasının tüm bu KKH’lerin gelişimini önlemektedir [119,120,121].

Obezite

Gelişmekte olan ülkelerde obezite sıklığı günden güne artmaktadır. İtalya’da 2007-2008’de yapılan bir epidemiyolojik çalışmada (National Health and Nutrition Examination Survey) doğurgan yaştaki kadınların %28-32’sinin obez, bunların da %7,2-8,4’ünün morbid obez (BMI ≥ 40 m²/kg) olduğu gösterilmiştir. Pek çok araştırmacı odds ratio 1,3 ile 2,1 arasında değişen oranlarda BMI’nın 25 ve üzerinde olmasının izole ya da çoklu anomalili, örneğin spina bifida, hipospadias, KKH olması arasında ilişki olduğunu göstermiştir. Bunlar içinde KKH’nin önemi hayatı tehdit edici olabilmesindendir. Bu nedenle fetal ve yenidoğan dönemini etkileyen durumların riskini artması açısından obezite ile gebelik öncesi dönemde mücadele edilmelidir. Metaanaliz çalışmalarında da fazla kiloludan morbid obeziteye kadar tüm gebelerin bebeklerinde her tür KKH sıklığında özellikle septal defektlerde, FT’de, PS ve HSKS’de artış olduğu sonucuna varılmıştır. Normal kilonun altında olan gebelerde ise tüm bu saydıklarımızın dışında sadece AS ile ilişkili olduğu görülmüştür. Ayrıca Florida’da yapılan bir araştırmada obezitenin artan ciddiyetine göre KKH’nin ciddiyetinde de artış olduğu saptanmış [121,122].

Obezite ile KKH gelişimi arasındaki ilişkiyi inceleyen çok az çalışma vardır. Obezite ile KKH gelişimi arasındaki biyolojik mekanizmalar bilinmemektedir. Ancak yapılan bir çalışmada obeziteye eşlik eden gebelik şekeri ya da gebelik sırasında enfeksiyon, prematüre doğum, epileptik nöbet öyküsü olanlar dahil edilmediğinde tek başına obezitenin anlamlı bir artışa neden olmadığı görülmüştür. Eşlik eden diyabet olduğu durumda ise bu riskin arttığı en çok da septal defeklerde anlamlı fark olduğu gösterilmiştir [123].

Epilepsi

Epilepsisi olan pek çok kadın plansız gebelik geçirmekte ve çoğunlukla sağlıklı çocuklar dünyaya getirmektedir. Ancak eldeki veriler özellikle antiepileptiklerin teratojenik etkileri olduğunu ve KKH’ye neden olabileceğini göstermektedir. Hayvan deneylerinde antiepileptiklerin orofasiyal yarıklar, hipospadias ve iskelet deformitelerine neden olduğu özellikle valproik asitin nöral tüp defektleri ile daha çok ilgili olduğu gözlemlenmiştir. Bunun dışında fenitoin, hidantoin, ve yeni ajanlardan karbamazepinin, lamotrijinin de teratojenik etkileri olduğu bilinmektedir. Bu etkilerin doz bağımlı olma ihtimali olup, düşük doz çoklu

terapiler denenebilir. Ek olarak yüksek doz folat desteği ile özellikle valproatın teratojenik etkileri bir nebze engellenebilir [124].

Tiroid Hastalığı

Gebelikte tiroid hastalıkları ile KKH gelişimi arasındaki ilişkiyi araştıran yeterli çalışma yoktur. Ancak yapılan bir araştırmaya göre subklinik hipotiroidizmi olan ve tedavi gören hipotiroidili gebelerde sağlıklı kontrol grubuna göre fetal kayıpların ve makrozominin daha az görüldüğü sonucu çıkmıştır. Diğer konjenital anomalilere eşlik etme potansiyeli yüksek olan KKH açısından yapılan kontrollü deneysel bir çalışmada ise adriamisin verilerek hipertiroidi gelişmesi sağlanan sıçanlarda trakeoözofageal fistülün eşlik ettiği özofagus atrezisi geliştiği görülmüştür [101].

Depresyon ve Emosyonel Faktörler

Boşanma, iş kaybı, yakın bir aile bireyi ya da arkadaş ölümü gibi emosyonel strese yol açan faktörlerin ve gebeliğin ilk üç ayında yaşanan stresin bebekte KKH sıklığında artışa neden olabildiği gösterilmiştir. Özellikle annenin diğer çocuğunun ölümü, ya da eşinin ölümü gibi durumlarda bu riskin daha da arttığı gözlenmiştir (119).

Gebelik sırasında sertralin ve sitalopram selektif serotonin reuptake inhibitörleri içinde en sık kullanımı ilk sırada olan antidepresan ilaçlardır. Bir araştırmaya göre SSRI kullanımı ile anorektal atrezi/stenoz, gastroşizis, renal displazi, ve clubfoot arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunmuştur. Kardiyak anomaliler içinde ise birleşik kardiyak defektlere neden olmaktadır. Paroxetine kullanımı ile özellikle sağ kalp obstruktif lezyonlarına, ASD, küçük VSD ve BA'ya neden olabilmektedir. Bundan korunmak için prekonsepsiyonel bilgilendirme ve yüksek doz folik asit kullanımı önerilmektedir. Lityum bipolar bozuklukta mood stabilizan olarak gebelikte de önerilmektedir ancak ebstein anomalisine neden olduğu gösterilmiştir [125, 126].

Antihipertansifler

Gebelikte hipertansiyonda ilaç kullanımı ya da kontrolsüz tansiyon yüksekliğinden hangisinin daha riskli olduğu tartışma konusudur. Antihipertansiflerden ACE inhibitörleri

dünyada hipertansiyonun kontrolünde geniş çapta kullanılan bir ilaç grubudur. Çalışmalar göstermiştir ki ACE inhibitörü kullanımı ile ASD, VSD gibi septal defektlerde ve PDA görülme sıklığında artış mevcuttur [126].

Enfeksiyöz Hastalıklar

Rubella teratojenik etkileri nedeni ile toplum sağlığı açısından önemli bir viral hastalıktır. Konjenital Rubella Enfeksiyonu düşüklere, fetal ölüme ve Konjenital Rubella Sendromu'na (KRS) neden olabilmektedir. Konjenital Rubella Sendromu spektrumu oftalmik (en sık katarakt), işitsel (işitme kaybı), kardiyak (en sık PDA ve periferik pulmoner stenoz) ve kraniyofasiyal defektlerini kapsar. Dünya genelinde her yıl 100 000'in üzerinde KRS'li çocuğun doğduğu tahmin edilmektedir. Rubella aşısı ile önlenabilir bir morbidite faktörüdür. Ancak aşılamanın toplum genelinde tam yapılamaması durumunda aşılınmayan bireyler toplumda virüse maruziyet riskini devam ettirirler [127].

Gelişmekte olan bazı ülkelerde halen rubella aşısı rutine girmemiştir. Bu durum özellikle hayatı tehdit eden konjenital kalp hastalıkları açısından risk oluşturur. Nijerya'da yapılan bu çalışmada da en sık izole ya da VSD veya ASD'ye eşlik eden PDA görüldüğü saptanmıştır [128].

2011 yılında Vietnam'da görülen rubella epidemisi ardından yapılan bir çalışmada rubella IgM'nin pozitif saptandığı 284, konjenital rubella sendromu geçirdiği kanıtlanan 5 vaka'nın değerlendirilmesi sonucu en çok konjenital kalp defekti ve katarakt görüldüğü sonucuna varılmıştır. Bu vakalarda annelerin ateş ve döküntü öyküsü olduğu, bu semptomlarla da %85 ilk trimestırda karşılaşıldığı gözlenmiştir [129].

KKH ve TORCH enfeksiyonları arasındaki ilişki kalp dokusunda PCR tekniği ile viral genom bakılarak incelendiği bir çalışmada bu enfeksiyonlardan özellikle toxoplazmanın sağlıklı bireylere göre KKH'li bireylerde anlamlı oranda daha fazla tespit edildiği, rubellanın ise sağlıklı bireylerde hiç saptanmayıp, rubella genomu pozitiflerin tümünün hasta grup içerisinde yer aldığı gözlenmiştir [130].

Benzer bir çalışma da Parvovirüs B-19 için yapılmıştır. Otopsi ile elde edilen kalp dokusu viral genom açısından PCR ile incelendiğinde CHD'li olgularda HPV B-19 DNA bulunma oranı CHD olmayanlara göre anlamlı derecede fazla bulunmuştur [131].

İnfluenzanın sık görüldüğü mevsimlerde ve pandemilerde, toplumun diğer kesimine kıyasla gebelerde mortalite ve morbidite artmıştır. Özellikle son trimestırda enfeksiyonu sonrası görülen olumsuz sonuçlar açısından daha hassastırlar, bunun muhtemel nedeni gebelik boyunca immünolojik değişikliklerin olmasıdır. Gözlemsel çalışmalar influenzanın sadece fetüsü enfekte ederek değil aynı zamanda immünolojik yanıtı bağı açığa çıkan toksik metabolitler ve ateş yüksekliği nedeni ile kullanılan antienflamatuar ilaçlara maruz kalmanın da teratojenik etkilerin oluşabileceğini göstermektedir. Gebeleri İnfluenzanın etkilerinden korumanın birincil basamağı aşılamaadır. Sayısı giderek artan ülkelerde gebelikte influenza aşısı uygulamaları yaygınlaşmaktadır. Özellikle gebeliğin erken döneminde influenza enfeksiyonu geçiren gebelere sadece yüksek doz folik asit almaları önerilmelidir. Bir metaanaliz çalışmasında ilk trimestırda geçirilen influenza ile AS, aort atrezisi(AA), VSD, Fallot Tetralojisi, triküspit stenozu (TS) ve TA'nın ilişkili olabileceği gösterilmiştir. Ancak ASD, HSKS ve BAT ile ilişkisi gösterilememiştir. Benzer şekilde gebelikte influenza geçirmenin sadece KKH'leri değil aynı zamanda santral sinir sistemi, yarı dudak-damak gibi orofarengeal anomaliler, extremitte anomalilerinin de sıklığını da arttırdığı gösterilmiştir [111, 132].

Antibiyotikler

Trimetoprim, sülfanomidler ve sulfasalazin folik asit metabolizmasına etkiyerek orta-ağır derecede KKH nedeni olabilirler. Yüksek dozda folik asit desteği ile bu risk azaltılabilir [124].

Vitamin Desteği ve Beslenme

Maternal diyet faktörleri doğumsal defektlerin oluşumunda kritik öneme sahiptir. Deniz ürünleri ve balık gibi tekli doymamış yağdan zengin beslenme çocuklarda KKH görülme riskini azaltmaktadır [133].

Folik asit eksikliğinin nöral tüp defektleri başta olmak üzere pek çok konjenital anomali ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Prekonsepsiyonel folik asit desteği verilmesi ve olabildiğince uzun dönem kullanılması ile KKH gelişimi riski azaltılabilir [134].

Yapılan bir çalışmaya göre gebelikte E vitamini eksikliği ile tüm KKH arasında ilişki olduğu bulunmuştur. Özellikle son trimestırda E vitamini alım azlığına eşlik eden KKH içinde en çok görülenleri AK ve subtiplerdir [135].

Esansiyel vitaminlerden A vitamininin hem azlığı hem de fazlalığı teratojenik etkilere neden olabilmektedir. A vitaminin betakaroten ve retinol olmak üzere iki formu bulunmaktadır. Bunlardan betakaroten (bir provitamin A türevi) üzerine yapılan çalışmalarda yüksek dozda alınması ile teratojenik etki olmadığı gösterilmiştir. Ancak retinol (hazır yapıda A vitamini)'ün yüksek dozda kullanımında başta D transpozisyonlu BAT olmak üzere konotrunkal kardiyak anomalili çocuk sahibi olma riskinin arttığı görülmüştür [136].

Kafeinli İçecek Tüketimi

Kafein kahve, çay, kakao ve kola türevi içeceklerin içerisinde doğal olarak bulunmaktadır. Yüksek konsantrasyonlarda teratojenik etkisi olduğu hayvan çalışmaları ile gösterilmiştir. İnsanlarda da kafein ve metabolitleri plasenta aracılığı ile fetüse kolayca geçebilmektedir. Kafein tüketimini insanlarda teratojenik etkilerini araştırmak için yapılan pek çok çalışmada önemli bir bağlantı saptanamamış ancak 2006'da yapılan bir çalışmada özellikle kahve ile zayıf ilişkili olduğu gösterilmiş. Çay içenlerde bu oran daha düşük bulunmuştur [122].

Gebelikte Uyuşturucu Kullanımı

Atlanta'da yapılan bir vaka kontrol çalışmasında gebelikte esrar kullanımı ile VSD görülme sıklığında 2 kat artış görüldüğü rapor edilmiş. Baltimore-Washington Infant Study(BWIS)'den elde edilen sonuçlara göre maternal esrar kullanımı ile perimembranöz VSD riskinde artış gözlenmiştir; sonuçlara paternal kullanım eklendiğinde bu riskin daha da arttığı görülmüştür, ancak bunun bağımsız bir risk faktörü sayılabilmesi için daha çok çalışmaya gereksinim vardır. Yine BWIS'te bir çalışmada maternal marihuana kullanımı ile tek ventrikül fizyolojisi riskinde artış olduğu gözlenmiş(21, 22). Kokain ve marihuana vazokonstriktif etkileri ile fetal dolaşımı etkileyerek teratojenik etkiye yol açmaktadır [122].

Sigara

Amerika'da yapılan bir araştırmaya göre doğurgan yaştaki kadınların %22'sinin sigara içiyor olması ve bu kadınların %12'si gebe olduklarını öğrendikten sonra da sigara içmeye devam etmesi nedeni ile bu durum önemlidir. Sigara içmenin konjenital kalp hastalığı riskini arttırdığından uzun süredir şüphelenilmektedir. Riskin var olduğu yapılan çalışmalarla da gösterilmiştir. Bu risk tüm KKH tipleri için artmış olsa da en çok septal defekterle arasında

güçlü bir bağ olduğu anlaşılmıştır. Amerika’da yapılan bir metaanaliz çalışmasında septal defekt ile doğan bebekler açısından sigara içmeyen gebeler, az orta ve çok içenler arasında kıyaslama yapıldığında çok sigara içen grubun bunun %44’ünü oluşturduğu bulunmuştur. Özellikle sağ ventrikül çıkış obstrüksiyonu, pulmoner stenoz ve AVSD’nin prenatal dönemde sigara içen annelerin bebeklerinde içmeyenlere göre daha fazla görüldüğü saptanmıştır. Genel anlamda da sağlıklı çocuğu olan gebelere göre KKH’nin herhangi biri ile doğan bebeği olan annelerin %11 daha fazla sigara içtiği görülmüştür. Sigara içiminin bu duruma yol açmasındaki mekanizmalar henüz tam bilinmemektedir [137].

BWIS’ten alınan bir çalışmada (yine Amerika’da yapılan bir çalışmada) perikonsepsiyonel dönemde sigara içimi ile konjenital kalp hastalıkları arasındaki ilişki incelenmek üzere hiç sigara içmeyen ve hafif, orta, ağır derecede sigara içen gebeler kıyaslanmıştır. Araştırmaya dahil edilen gebelerin % 64’ü gebelik öncesinde de sigara içerken bu oran gebelikte % 70’e çıkmış. Sigara içenlerin de büyük bölümü günde yirminin altında sigara tükettiği saptanmıştır. Sonuçta perikonsepsiyonel dönemde sigara içimi ile özellikle dört tip kardiyak defekt ilişkili bulunmuştur: Bunlar sekundum tip ASD, sağ ventrikül çıkım defektleri, PS, AVSD (Down Sendromu’a eşlik etmeyen). Bunun altında yatan mekanizmanın sigaranın serum folik asit düzeyini düşürmesi, karbonmonoksit bağı hipoksemi nedeni ile plasental yetmezlik olabileceği, ya da polisiklik aromatik hidrokarbonlara bağı doğrudan DNA hasarı olabileceği ileri sürülmüştür [137].

1971-2011 yılları arasında yapılan bir metaanaliz çalışmasında ise maternal sigara içimi ile pekçok konjenital kalp defekti arasında pozitif birliktelik olduğu gösterilmiştir. Daha sonra yapılan bir çalışmada ise annenin sigara içmesi durumunda AVSD riskinde artış olduğu, günde 20 ve üzerinde sigara içtiğinde PS riskinin arttığı belirlenmiştir. Hem annenin hem de babanın günde 20 ve üzerinde sigara içtiği durumlarda ise risk belirgin derecede artmış olarak saptanmıştır. Obezite ve sigara birlikteliğinin araştırıldığı diğer bir çalışmada BMI değeri 25 kg/m² ve üzerinde olan ve sigara içen annelerin bebeklerinde riskin önemli derecede arttığı gözlenmiştir. Bulgulara göre sigaranın bu etkileri karbonmonoksit bağı hipoksi, nikotin ve esansiyel besin öğelerinin yetersiz alımına bağı olduğu gösterilmiştir. Ayrıca polisiklik aromatik karbonların hem deney hayvanlarında hem de insanlar üzerinde teratojenik etkileri olduğundan şüphelenilmektedir [122].

BWIS’ten alınan bir çalışmada (yine Amerika’da yapılan bir çalışmada) perikonsepsiyonel dönemde sigara içimi ile konjenital kalp hastalıkları arasındaki ilişki incelenmek üzere hiç sigara içmeyen ve hafif, orta, ağır derecede sigara içen gebeler kıyaslanmıştır. Araştırmaya

dahil edilen gebelerin % 64'ü gebelik öncesinde de sigara içerken bu oran gebelikte % 70'e çıkmış. Sigara içenlerin de büyük bölümü günde yirminin altında sigara tükettiği saptanmıştır. Sonuçta perikonsepsiyonel dönemde sigara içimi ile özellikle dört tip kardiyak defekt ilişkili bulunmuştur: Bunlar sekundum tip ASD, sağ ventrikül çıkım defektleri, PS, AVSD(Down Sendromu'a eşlik etmeyen). Bunun altında yatan mekanizmanın sigaranın serum folik asit düzeyini düşürmesi, karbonmonoksit'e bağlı hipoksemi nedeni ile plasental yetmezlik olabileceği, ya da polisiklik aromatik hidrokarbonlara bağlı doğrudan DNA hasarı olabileceği ileri sürülmüştür [137].

Alkol Kullanımı

İlk olarak 1975'te Jones ve Smith tarafından fetal alkol sendromunun tanımlanmasından beri pekçok gözlemsel araştırmada gebelikte alkol maruziyetinin kalp defektlerini de içerecek şekilde bebeğin gelişimini olumsuz etkilediği gösterilmiştir. Kaliforniyada yapılan bir çalışmada, gebelikte alkol alanlarla almayanların karşılaştırılmaları sonucunda, haftada bir kereden az alkol tüketen gebelerin bebeklerinde konotrunkal anomali sıklığında 1,3 kat artış olduğu görülmüş; haftada 1 kere veya daha fazla tüketenlerde ise riskin 1,9 kattan fazla arttığı sonucuna ulaşılmıştır. Yine Kaliforniyada 1999-2003 arasında yapılan diğer bir çalışmada haftada 1bir kereden az alkol tüketimi ile BAT görülme riskinin 2,1 kat arttığı gözlenmiştir [122].

Eldeki verilere göre alkol normal gen aktivasyonu ve kardiyogenezde rol alan Wnt/B(beta şeklinde yazılacak)-katenin sinyal yolağını etkileyerek teratojeniteye sebep olduğu düşünülmektedir [122].

Özellikle gebeliğin ilk üç ayındaki maruziyetin daha sonrasına göre riski daha çok arttırdığı saptanmıştır. Kanada ve avustralya'da yapılan kohort çalışmalarında ise gebelikte alkol alımı ile tüm kalp defektleri için risk oluşturduğu, özellikle de ASD ve VSD sıklığında artışa neden olduğu görülmüştür [122].

İrk ve Etnisite

Konjenital kalp hastalığı olan 8029 vakanın KKH ve etnik özellikler ve cinsiyet farkı açısından incelendiği retrospektif bir kohort bir çalışmada Hispanik olmayan beyaz ırkla kıyaslandığında siyah ırkta PA/PS oranının önemli oranda (RR = 1.66) arttığı, buna karşılık aort valf atrezisi/AS (RR = 0.33) ve VSD oranının (VSD; RR = 0.78) azaldığı görülmüştür. Hispanik erkeklerde aort valf stenozu(RR = 0.28), aort koarktasyonu (RR = 0.61) ve VSD(RR

= 0.79),siyah kızlarda VSD (RR = 0.75) ve hispanik kızlarda TOF(RR = 0.54), VSD (RR = 0.84) ve ASD'nin (RR = 0.53) hispanik olmayan beyazlara oranla daha az görüldüğü sonucuna ulaşılmıştır [138].

KKH hastalığı açısından klinik olarak fizik muayene, EKO, kardiyak kateterizasyon, ve dopplerle değerlendirilen hastalara yapılan, İran'yaşayan üç önemli etnik grup, Farslar, Türkmenler ve Şiiler arasında farklılık olup olmadığının sorgulandığı bir anket çalışmasında KKH hastalığı görülme sıklığı 1000 kişide Farslarda 5,73 (95%CI: 4.53-7.15), Şiilerde 12,27 (95%CI: 8.74-16.73), Türkmenlerde ise 15,93 (95%CI: 10.00-24.02) saptanmıştır. Karşılaştırma yapıldığında Türkmenlerde KKH'nin rölatif görülme riski Şiilere göre 2.77 (95%CI: 1.73-4.44; p value < 0.001) ve Farslara göre 1.29 (95%CI: 0.77-2.18; p value < 0.323) artmış olduğu gözlenmiştir. Farslarda ve Şiilerde en sık ASD görülürken, Türkmenlerde en sık ASD'nin eşlik ettiği VSD daha sıklıkla izlenmiştir. Cinsiyete göre karşılaştırmalı değerlendirme yapıldığında kız/erkek oranları ASD için 2,72-2,01/1000, ASD'nin eşlik ettiği VSD için 0,76-1,34/1000, VSD için 1,3-0,33/1000 ve PDA için 0,65-1,01/1000 olarak saptanmıştır [139].

Yapılan pek çok çalışmada etnik gruplar arasında KKH hastalığı görülme sıklığında farklılıklar olduğu gösterilmiş. Sadig ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada hastaneye yatış gerektiren KKH açısından Asyalı olanlar ve Asyalı olmayanlar arasında farklılık olduğu görülmüştür (9.45 per 1000 vs. 4 56 per 1000; p value < 0.0001). Botto ve arkadaşlarına (2001) göre bu durum sadece etnik kökenden değil aynı zamanda bununla ilişkili sosyoekonomik, yaşam biçimi değişiklikleri ve çevresel faktörlere de bağlı olduğu gösterilmiştir. Botto çalışmasına(2001) göre siyahlarda periferik PS ve ASD görülme sıklığı artmışken BAT, Trunkus Arteriyosus, AK ve AS beyazlarda daha sık görüldüğü tespit edilmiştir. Bazı geniş defektler kategorilerine göre incelendiğinde beyazlarda FT değil BAT daha sık izlenmekteyken, sol kalp obstriktif defekler içinde ise HSKS değil AK daha sık izlenmiştir [139].

Sosyoekonomik Durum ve Çevresel Etmenler

Maternal çevre kirliliği maruziyeti artmış konjenital anomali riski ile birliktelik göstermektedir. Bir çalışmada yüksek derecede çevresel kirlilik olan Brindisi (İtalya)'de

konjenital anomali görölme oranının özellikle de KKH'nin, bunlardan da VSD'nin arttığı gözlenmiştir [140].

Artan çevre ısısının konjenital anomali sıklığını arttırdığı hayvan deneyleriyle gösterilmiş. Deneylerde sıcaklığın arttığı dönemlerde hayvanlarda düşükle sonuçlanan gebelik sayısının arttığı, canlı doğumlarda da çeşitli ekstremitte kontraktürlerinde artış saptanmıştır. Deneylerde gebelikte artmış hava sıcaklığına ne süre ve ne zaman maruz kalındığının sayıları değiştirdiği gözlemlenmiştir. Altı yıl boyunca kardiyak gelişim açısından önemli bir dönem olan 3. ve 8. haftalar arasındaki gebeler izlenmiştir. Sıcaklık artışı ile izole ASD görölme oranında 1.3 kat, izole VSD'de 3,7 kat artış saptanmıştır [141].

KKH tanısı alan hastaların incelendiği bir vaka serisinde çoğu (% 71) hastanın kırsal kesimden olduğu görölmüştür [143].

3. HASTALAR VE YÖNTEMLER

Bu çalışma bir kesitsel, olgu-kontrol çalışmasıdır. Çalışmaya alınacak hasta sayısı belirlenen üç aylık sürede(01.12.2014 ile 28.02.2015 tarihleri arasında) Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran, hastalardan oluşturulmuştur. 01.12.2014 ile 28.02.2015 tarihleri arasında haftaici 08:00 ile 17:00 saatlari arasında DEUTF çocuk kardiyoloji polikliniğine 626 sayıda hasta başvurusu olmuştur. Bu çalışma belirlenen bu süre içinde başvuran hastalar içinden 393 sayıda hasta çocuğun ve yapılan fizik muayene ve EKG, EKO bulguları ile herhangi bir kardiyolojik hastalığı olmadığı anlaşılan 233 sayıda çocuğun annelerine uygulanan anket sonuçlarının değerlendirmesini içermektedir.

Gönüllü olanlar bilgilendirilmiş onamları alınarak (Ek-2) çalışmaya dahil edilmiştir. Konjenital ya da kazanılmış kalp hastalıklarının çocukluk çağında klinik duruma göre herhangi bir yaşta tanı alabileceği göz önünde bulundurularak tüm yaşlar dahil edilmiştir, 0-18 yaş aralığında yer alan çocuğu(kız ya da erkek) olan annelere anket yapılmıştır.

Kalp hastalarının annelerine gebelik süresince maruz kalınan risk faktörlerini içeren sorulardan oluşan bir anket uygulanmıştır. Veri kayıt formu örneği-anket ek-1'de yer almaktadır. KKH hastalığı açısından risk oluşturabilecek çevresel ve bireysel epidemiyolojik değişkenlerin değerlendirildiği çalışmamızda, demografik veriler ve bağımsız değişkenler incelenmiştir.

Çalışma için Helsinki Deklarasyonu'na uygun olarak Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Etik Kurulu'ndan 25.12.2014 tarihli GOA 2014/38-22 karar nolu Etik Kurul onayı alınmıştır.

Ayrıca üfürüm nedeniyle gelen ve yapılan değerlendirme sonucunda kalp hastalığı olmayan çocuklardan kontrol grubu oluşturularak, sağlıklı çocukların annelerine de aynı anket uygulanmıştır. Bu iki grup karşılaştırılarak kalp hastalığı olan çocukların annelerinin gebelik boyunca maruz kaldıkları risk faktörlerinin doğumsal kalp hastalıklarına olan etkileri analiz edilmiştir.

Hastaların yaşını, cinsiyetini, kaç haftalık doğduğunu, akraba evliliğinden olup olmadığını, ailenin diğer bireylerinde KKH olup olmadığını, annenin gebelik sırasında geçirdiği hastalıkları ve buna bağlı kullandığı ilaçları, gebelik süresince gerekli terapötik vitamin deslekterini alıp almadığı, aldıysa ne aldığı, ailenin aylık ortalama geliri gibi sosyodemografik verilerin elde edildiği sorulardan oluşan veri değerlendirme formu doldurularak anket verileri oluşturulmuştur (Ek 1). Anket verileri tek kişi tarafından elde edilmiştir. Hastaların annelerine sorular doğrudan hekim tarafından okunup cevaplandırılması sağlanmıştır.

İstatistiksel Analiz:

Veriler sisteme SPSS ile girilmiştir. Sosyodemografik verilerin karşılaştırılması için tanımlayıcı analiz yöntemi kullanılmıştır. Ankette bağımsız değişkenler yer almaktadır.

Dikoton değişkenler için ki-kare testi, sürekli değişkenler için ise bağımsız gruplarda T-testi uygulanmıştır. “p değeri”nin 0,05’in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar şeklinde değerlendirilmiştir.

Araştırma Türkiye’de doğumsal kalp hastalıklarına neden olabilecek risk faktörlerinin belirlenmesinde yardımcı olacak pilot bir çalışmadır. İleri geniş kapsamlı çalışmalara yol göstereceği düşünülmektedir. Dünya literatüründe geniş vaka serili çalışmalar bulunmaktadır.

4. BULGULAR

Günümüzde tıbbın ilerlemesi ile tanı ve tedavi imkanları artmış, hastalıkların sebeplerinin ortaya konulabilmesi kolaylaşmıştır. Bu çalışmada önemli bir mortalite ve morbidite kaynağı olan ve sağlık harcamalarında önemli bir paya sahip olan çocuklarda görülen kalp hastalıklarının sebeplerinin bulunmasına yönelik yapılan bir anket çalışmasının sonuçları değerlendirilmiştir. Sebeplerin belirlenmesiyle kaçınılabilir, iyileştirilebilir sebepler ortadan tamamen kaldırılamasa da etkileri azaltılabilir. Bu çalışma bu sebepten literatüre katkı sağlamak adına 01.12.2014 ile 28.02.2015 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi (DEÜTF) Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran hastalardan oluşturulmuştur.

Polikliniğe başvuran 393 sayıda hasta çocuğun ve yapılan fizik muayene ve EKG, EKO bulguları ile herhangi bir kardiyolojik hastalığı olmadığı anlaşılan 233 sayıda çocuğun annelerine uygulanan anket sonuçlarının değerlendirmesini içermektedir. İstatistiksel analiz için ki kare testi uygulanmıştır.

Konuyla ilgili maddeler başlıklar halinde, istatistiksel analizlerin yapıldığı tablolarla birlikte madde madde sunulmuştur.

1. Cinsiyet Farkı ve Çocuklarda Kalp Kalp Hastalıkları:

Tablo 1. Çocuklarda kalp hastalıklarının cinsiyete göre dağılımı

	Cinsiyet					
	Kız		Erkek		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	28	7,1	23	5,9	51	13
VSD	34	8,7	29	7,4	63	16
Aort Koarktasyonu	19	4,8	32	8,1	51	13
PFO	29	7,4	12	3,1	41	10,4
PDA	12	3,1	10	2,5	22	5,6
Fallot Tetralojisi	11	2,8	10	2,5	21	5,3
BAT	0	0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	4	1	8	2	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	9	2,3
Mitral Yetmezliği	3	0,8	0	0	3	0,8
Biküspit Aorta	4	1	5	1,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	1	0,3	0	0	1	0,3
ARA	3	0,8	0	0	3	0,8
MVP	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0,3	7	1,8	8	2
Pulmonar Stenoz	8	2	3	0,8	11	2,8
AVSD	1	0,3	0	0	1	0,3

Aort Valv Prolapsusu	1	0,3	0	0	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	2	0,5	0	0	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	2	0,5	2	0,5	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	1	0,3	2	0,5	3	0,8
ALCAPA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
DORV	1	0,3	1	0,3	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	1	0,3	3	0,8	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	1	0,3	1	0,3	2	0,5
MİPKA	0	0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	24	6,1	14	3,6	38	9,7
PAPVD	6	1,5	6	1,5	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	200	50,9	193	49,1	393	100
X2: 51,21 sd = 29 p = .007						

Hasta Tanısı	Cinsiyet					
	Kız		Erkek		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	110	47,2	123	52,8	233	100

Çalışmada yer alan sorularda değiştirilemez risk faktörlerinden olan, hastanın cinsiyeti sorgulanmıştır. Kalp hastalığı olan çocuklarda kız ya da erkek olması arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunmuştur (x2: 51,21 , sd: 29, p: 0,007). Anket uygulanan kalp hastalığı bulunan

110 (47,2) kız ve 123 (% 52,8) erkek hasta annesi bulunmaktadır.

2. Hastanın Kardeşinde Kalp Hastalığı Öyküsü Olması ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 2. Hastanın kardeşinde KKH olması ile kendinin KKH olması arasındaki ilişkinin dağılımı

Kardeşlerde KKH Öyküsü						
Hasta Tanısı					Toplam	
	Var		Yok			
	N	%	N	%	N	%
ASD	2	0,5	49	12,5	51	13
VSD	2	0,5	61	15,5	63	16
Aort Koarktasyonu	2	0,5	49	12,5	51	13
PFO	2	0,5	39	9,9	41	10
PDA	0	0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0	12	1,9	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	1	0,3	8	2	9	2,3
Trunkus Arteriosus	0	0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0,3	7	1,8	8	2
Pulmonar Stenoz	1	0,3	10	2,5	11	2,8
AVSD	0	0	3	0,8	3	0,8

Aort Valv Prolapsusu	0	0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0	4	1	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	1	0,3	3	0,8	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0	2	0,5	2	0,5
RPA	3	0,8	35	8,9	38	9,7
Agenizisi						
PAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	15	3,8	378	96,2	393	100
X2:15,23	sd = 29	p = 0,983				

Hasta Tanısı	Kardeşlerde KKH Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	4	1,7	229	98,3	233	100

Hasta çocuklarda kardeşinde KKH olması ile çocuklarda kalp hastalığı olması arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır (X2: 15,23 , sd:29, p: 0,983). Hastalığı olan 233 kişiden 4 (% 1,7)'ünün kardeşinde KKH bulunmaktadır. Hasta gruptan geriye kalan 229 kişinin KKH'li kardeş öyküsü bulunmamaktadır.

3. Akraba Evliliği ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 3. Akraba evliliğinden olan hastaların çocuklarda kalp hastalıkları ile ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Akraba Evliliği					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	5	1,3	46	11,7	51	13
VSD	7	1,8	56	14,2	63	16
Aort Koarktasyonu	3	0,8	48	12,3	51	13
PFO	4	1	37	9,4	51	13
PDA	2	0,5	20	5,1	22	5,6
Fallot Tetralojisi	3	0,8	18	4,6	21	5,3
BAT	1	0,3	6	1,5	7	1,8
TAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Mitral Yetmezliği	2	0,5	1	0,3	3	0,8
Biküspit Aorta	2	0,5	7	1,8	9	2,3
Trunkus Artevosus	1	0,3	0	0	1	0,2
ARA	0	0	3	0,8	3	0,8
MVP	5	1,3	1	2,8	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0	8	2	8	2
Pulmonar Stenoz	0	0	11	1,8	11	2,8
AVSD	1	0,3	2	0,5	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	1	0,3	0	0	1	0,3

Triküspit Yetmezlik	0	0	2	0,5	2	0,3
Hipoplastik Sol Kalp	1	0,3	3	0,8	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
DORV	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	1	0,2	3	0,8	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0	2	9,7	2	0,5
MİPKA	0	0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0	38	6,1	38	6,1
PAPVD	1	0,3	11	2,8	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	42	10,7	351	89,3	393	100
X2: 79,90	sd = 29	p = 0,000				

Hasta Tanısı	Akraba Evliliği					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	33	14,2	200	85,8	233	100

Anne baba arası akrabalık ilişkisi varlığı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki anlamlıdır (X2: 79,99 , sd: 29, p: 0,000). 233 hastanın 33 (%14,2)'ünde akrabalık mevcuttur. Hastaların akraba evliliğinden olmayan hastalarda daha fazla görüldüğü sonucu çıkmıştır (N: 351, % 89,3).

4. Kardeş Ölüm Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 4. Herhangi bir hastalık nedeni ile ölen kardeşi olan hastalarda kalp hastalığı görülmesi ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Kardeş Ölümü Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	1	0,3	50	12,7	51	13
VSD	3	0,8	60	15,3	63	16
Aort Koarktasyonu	0	0	51	13	51	13
PFO	2	0,5	39	9,9	41	10,4
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	2	0,5	7	1,8	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0,3	7	1,8	8	2
Pulmonar Stenoz	1	0,3	10	2,5	11	2,8
AVSD	0	0	3	0,8	3	0,8

Aort Valv Prolapsusu	0	0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0	4	1	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
DORV	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0	4	1	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0	2	9,7	2	0,5
MİPKA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	13	3,3	380	96,7	393	100
X2: 38,41	sd = 29	p = 0,113				

Hasta Tanısı	Kardeş Ölümü Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	33	3,4	225	96,6	233	100

Çalışma sonucuna göre herhangi bir nedenle ölen kardeş öyküsü olmasıyla kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi tespit edilmemiştir (X2: 38,41 , sd :29, p: 113). Hastaların 225 (% 3,4)'inde kardeş ölüm öyküsü yokken sadece 33 (% 96,6) tanesinin kardeş ölüm öyküsü mevcuttu.

5. Ailede Çocuklarda KKH Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 5. Ailede KKH görülmesi ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki

Hasta Tanısı	Ailede KKH Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	3	0,8	48	12,2	51	13
VSD	4	1	59	15	63	16
Aort Koarktasyonu	0	0	48	12,2	51	13
PFO	3	0,8	38	9,7	41	13
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	1	0,3	8	2	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0	8	2	8	2
Pulmonar Stenoz	1	0,3	10	2,5	11	2,8
AVSD	0	0	3	0,8	3	0,8

Aort Valv Prolapsusu	0	0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0	4	1	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	1	0,3	3	0,8	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	1	0,3	11	2,8	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	20	5,1	373	94,9	393	100
X2: 12,05	sd = 29	p = 0,113				

Hasta Tanısı	Ailede KKH Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	8	3,4	225	96,6	233	100

Bu anket çalışmasında ailede KKH görülmesi ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunmamıştır (X2:12,05 , sd: 29, p: 0,113). Çalışmaya katılan hasta çocuklardan 8 (%3,4)'inde ailede KKH öyküsü varken 225 (%96,6)'inde yoktu.

6. Kardeş Ölümü Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 6. Kardeş ölüm öyküsü olması ve çocuklarda kalp hastalığı ilişkisi

Hasta Tanısı	Kardeş Ölümü Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	1	0,3	50	12,7	51	13
VSD	3	0,8	60	15,3	63	16
Aort Koarktasyonu	0	0	51	13	51	13
PFO	2	0,5	39	9,9	41	10,4
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	1	0,3	8	2	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0	7	1,8	8	2
Pulmonar Stenoz	1	0,3	10	2,5	11	2,8
AVSD	0	0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0	1	0,3	1	0,3

Triküspit Yetmezlik	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0	4	1	4	1
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
DORV	0	0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,3	4	0,8	4	1
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0	1	0,3	1	0,3
Toplam	13	3,3	380	96,7	393	100
X2: 12,05	sd = 29	p = 0,113				

Hasta Tanısı	Kardeş Ölümü Öyküsü Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	8	3,4	225	96,6	233	100

Çalışmamızda herhangi bir nedenle kardeş ölüm öyküsü ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında bağımlılık ilişkisi bulunmamıştır (X2:12,05 , sd: 29 , p: 0,113). Anket uygulamasına dahil edilen hastalardan 8 (%3,4)'inde herhangi bir sebepten en az bir kardeş ölümü öyküsü varken 225 (%96,6)'inde yoktu.

7. Ailede Kalıtsal Hastalık Olması ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 7. Ailede kalıtsal hastalık olması ve çocuklarda kalp hastalıkları görülmesi arasındaki ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Ailede Kalıtsal Hastalık Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	13	3,3	38	9,7	51	13,0
VSD	15	3,8	48	12,2	63	16,1
Aort Koarktasyonu	12	3,1	39	9,9	51	13,0
PFO	6	1,5	35	8,9	41	10,5
PDA	6	1,5	16	4,1	22	5,6
Fallot Tetralojisi	3	0,8	18	4,6	21	5,4
BAT	2	0,5	5	1,3	7	1,8
TAPVD	5	1,3	7	1,8	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	2	0,5	4	1,0	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	2	0,5	7	1,8	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	2	0,5	4	1,0	6	1,5
Pulmonar Atrezi	3	0,8	5	1,3	8	2,0
Pulmonar Stenoz	2	0,5	9	2,3	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8

Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	1	0,3	3	0,8	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	1	0,3	2	0,5	3	0,8
ALCAPA	1	0,3	1	0,3	2	0,5
DORV	1	0,3	0	0,0	1	0,3
Hipertrofik Kardiyomiyopati	1	0,3	3	0,8	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	11	2,8	27	6,9	38	9,7
PAPVD	2	0,5	10	2,6	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	91	23,2	301	76,8	392	100
X2: 18,50	sd = 29	p = 0,933				

Hasta Tanısı	Ailede Kalıtsal Hastalık Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	60	25,8	173	74,2	233	100

Ailede kalıtsal hastalık öyküsü sorusunda diyabet, koroner arter hastalığı, hipertansiyon ya da diğer genetik geçişli hastalıkları olan aile bireyleri olup olmadığı sorgulanmıştır. Bu çalışmada ailede kalıtsal hastalık olması ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki değerlendirildiğinde aralarında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi olmadığı sonucu çıkmıştır. (X2:

18,50 , sd: 29, $p = 0.933$). Hastaların 60 (%25,8)'ında ailede herhangi bir kalıtsal hastalığı olan birey öyküsü varken 173 (%74,2) tanesinin böyle bir öykü vermediği görülmüştür.

8. Annede Gebelikte Kalp Hastalığı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 8. Annede gebelikte kalp hastalığı olması ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki

Hasta Tanısı	Annede Gebelikte Kalp Hastalığı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	1	0,3	50	12,7	51	13,0
VSD	0	0,0	63	16,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	1	0,3	50	12,7	51	13,0
PFO	2	0,5	39	9,9	41	10,5
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0

Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	4	1,0	389	99,0	392	100
X2: 9,53	sd = 29	p = 1,0				

Annede Gebelikte Kalp Hastalığı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	2	0,9	231	99,1	233	100

Gebelik sırasında annenin geçirdiği herhangi bir kalp rahatsızlığı sorgulandığında bunun çocuklarda kalp hastalığı görülmesi ile arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunmadığı gösterilmiştir (X2: 9,53 , sd: 29, p: 1,0). Kalp hastalığı bulunan hastalardan sadece 2 (%0,9) tanesinde ennenin gebelikte geçirdiği kalp hastalığı hikayesi varken, kalan 231 (%99,1) kişide yoktur.

9. Gebelikte Şeker Hastalığı ve Çocuklarda Kalp Hastalığı Görülmesi:

Tablo 9. Gebelikte şeker hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı arasında ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Şeker Hastalığı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Hasta	18	2,9	20	3,2	38	6,1
Sağlıklı	375	59,9	213	34,0	588	93,9
Toplam	393	62,8	233	37,2	626	100
X2: 4,112 sd = 1 p = 0.043						

Çalışmamıza göre yapılan değerlendirme sonucu annenin gebelik sırasında şeker hastalığı geçirmesi ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunmaktadır (X2: 4,11 , sd: 1, p: 0.043). Toplamda 38 (%6,1) hastanın 18 (% 2,9)'ünün annesinin gebelikte şeker hastalığı öyküsü varken, 20 (%3,2)'sinde şeker hastalığı öyküsü yoktur. Geriye kalan 588 (%93,9) çocuk sağlıklıdır ve bunların da 375 (%62,8)'inin annesinde gebelikte şeker hastalığı öyküsü varken kalan 213 (%37,2)'ünün yoktur.

10. Gebelikte İnsülin Kullanımı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalığı Görülmesi

Gebelikte insülin kullanımı ile çocuklarda kalp hastalığı oranlarına bakıldığında ikisi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi görülmemiştir (X2: 23,85 , sd = 29, p = 0,736). Hasta grubun içinde 3 (%1,3) kişide annenin gebelikte insülin kullanım öyküsü mevcuttur, geriye kalan 230 (%98,7)'luk kısımdaki hastalar böyle bir öykü vermemektedir.

Tablo 100. Gebelikte insülin kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki

Hasta Tanısı	Gebelikte İnsülin Kullanımı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	0	0,0	51	13,0	51	13,0
VSD	0	0,0	63	16,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	0	0,0	51	13,0	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,4	41	10,4
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	1	0,3	20	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Arteriosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	1	0,3	11	2,8	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	2	0,5	391	99,5	393	100
X2: 23,85	sd = 29	p = 0,736				

Gebelikte İnsülin Kullanımı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	3	1,3	230	98,7	233	100

11. Gebelikte Romatizmal Kalp Hastalığı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalığı Görülmesi

Gebelikte geçirilmiş ARA öyküsü olan hastalarla böyle bir öykü vermeyen hastalar arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi tespit edilmemiştir (X2: 9,36 , sd: 29, p: 1,0). Hastaların 1 (%0,4) tanesinde gebelikte ARA öyküsü mevcuttu, kalan 232 (%99,6) kişide öyküde gebelikte ARA öyküsü yoktu.

Tablo 11: Gebelikte romatizmal kalp hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki

Hasta Tanısı	Gebelikte Romatizmal Kalp Hastalığı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	0	0,0	51	13,0	51	13,0
VSD	0	0,0	63	16,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	0	0,0	51	13,0	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,4	41	10,4
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3

Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	5,6	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	1	0,3	392	99,5	393	100

X2: 9,36	sd = 29	p = 1,0
----------	---------	---------

Gebelikte Romatizmal Kalp Hastalığı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	1	0,4	232	99,6	233	100

12. Gebelikte ya da Öncesinde Epilepsi Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalığı

Gebelikte ya da öncesinde geçirilen epilepsi hastalığı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi görülmedi (X2: 19,23 , sd: 29, p: 0,915). Anket uygulanan hasta annelerinden çocuğunda kalp hastalığı olan hiçbir annede (N:0, %) epilepsi öyküsü yoktur.

Tablo 11. Gebelikte ya da öncesinde epilepsi öyküsü ve çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasındaki ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte ya da Öncesinde Epilepsi Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	0	0,0	51	13,0	51	13,0
VSD	0	0,0	63	16,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	1	0,3	50	12,7	51	13,0
PFO	1	0,3	40	10,3	41	10,5
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	2	0,5	19	4,8	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	4	1,0	389	99,0	393	100

X2: 19,23	sd = 29	p = 0,915
-----------	---------	-----------

Gebelikte ya da Öncesinde Epilepsi Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	0	0,0	233	100,0	233	100

13. Gebelikte Tiroid Hastalığı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Çalışmada gebelikte tiroid hastalığı öyküsü ile çocuklarda kalp hastalığı arasında anlamlı bir beraberlik ilişkisi saptanmıştır (X2: 7,14 , sd: 1, p = 0.008). Toplamda 29 (%4,6) hasta olduğu, bunların 25 (%4)'ünün annesinde gebelikte tiroid hastalığı geçirdiği, kalan 4 (%0,6)'ünün ise geçirmediği gösterilmiştir. Sağlıklı grupta toplam 597 (%95,4) kişi vardır. Bunların 368 (%58,8)'inin annesinde tiroid hastalığı yokken 229 (%36,6)'unun annesi nde herhangi bir tiroid hastalığı öyküsü yoktur.

Tablo 12. Gebelikte tiroid hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Tiroid Hastalığı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Hasta	25	4,0	4	0,6	29	4,6
Sağlıklı	368	58,8	229	36,6	597	95,4
Toplam	393	62,8	233	37,2	626	100,0
X ² : 7,142		sd = 1		p = 0.008		

14. Gebelikte Astım Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Gebelikte astım geçirmekle çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi saptanmamıştır (X²: 24,15 , sd: 29, p: 0,721). Kalp hastalığı olan grubun 11 (% 2,8)'inde gebelikte astım öyküsü vardır, diğer 282 (%97,2)'sinde yoktur.

Tablo 13. Gebelikte astım öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Astım Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	3	0,8	48	12,2	51	13,0
VSD	1	0,3	62	15,8	63	16,0
Aort Koarktasyonu	3	0,8	48	12,2	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,5	41	10,5
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	2	0,5	19	4,8	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	11	2,8	382	97,2	393	100
X2: 11,89	sd = 29	p = 0,998				

Gebelikte Astım Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	2	0,9	231	99,1	233	100

15. Gebelikte Depresyon Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Hastaların annelerinde gebelikte depresyon öyküsü olup olmadığı sorgulandığında çocuklarda kalp hastalığı ile gebelikte depresyon arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi saptanmamıştır (X2: 24,15 , sd: 29, p: 0,721). Hastaların 16 (% 4,1)'sında gebelikte depresyon varken, 377 (%95,9)'sinde yoktur.

Tablo 14. Gebelikte depresyon öyküsü ve ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Depresyon Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	4	1,0	47	12,0	51	13,0
VSD	3	0,8	60	15,3	63	16,1
Aort Koarktasyonu	2	0,5	49	12,5	51	13,0
PFO	2	0,5	39	9,9	41	10,5
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,4	21	5,4
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	1	0,3	11	2,8	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	1	0,3	2	0,5	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	1	0,3	2	0,5	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	16	4,1	377	95,9	393	100

X²: 24,15 sd = 29 p = 0,721

Gebelikte Depresyon Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	1	0,4	232	99,6	233	100

16. Gebelikte Hipertansiyon Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Yapılan incelemelerle kalp hastalığı olmadığı saptanan grup dahil edildiğinde gebelikte hipertansiyon öyküsünün çocuklarda kalp hastalığı görülmesi ile arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi olduğu görülmektedir (X²: 5,97 , sd: 1, p: 0.015). Çalışmada anket uygulanan 626 (%100) annenin 393 (%62,6)'sında gebelik sırasında hipertansiyon öyküsü ile birlikte çocukta herhangi bir kalp hastalığı eşlik etmektedir. Geri kalan hipertansiyonu öyküsü olmayan 233 (%37,2) annenin çocuğunda ise herhangi bir kalp hastalığı tespit edilmemiştir.

Tablo 16. Gebelikte hipertansiyon öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Hipertansiyon Öyküsü Tüm Hastalar					
	1		2		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Hasta	20	3,2	3	0,5	23	3,7
Sağlıklı	373	59,6	230	36,7	603	96,3
Toplam	393	62,6	233	37,2	626	100,0
X ² : 5,973 sd = 1 p = 0.015						

17. Gebelikte Anemi ve Diğer Hematolojik Hastalık Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 15. Gebelikte anemi ve diğer hematolojik hastalık öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Hasta Tanısı	Gebelikte Anemi ve Diğer Hematolojik Hastalık Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	8	2,0	43	10,9	51	13,0
VSD	8	2,0	55	14,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	7	1,8	44	11,2	51	13,0
PFO	4	1,0	37	9,4	41	10,4
PDA	2	0,5	20	5,1	22	5,6
Fallot Tetralojisi	2	0,5	19	4,8	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	4	1,0	8	2,0	12	3,0

Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Mitral Yetmezliği	1	0,3	2	0,5	3	0,8
Biküspit Aorta	1	0,3	8	2,0	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	2	0,5	6	1,5	8	2,0
Pulmonar Stenoz	2	0,5	9	2,3	11	2,8
AVSD	1	0,3	2	0,5	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	2	0,5	2	0,5	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	1	0,3	1	0,3	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	3	0,8	35	8,9	38	9,7
PAPVD	3	0,8	9	2,3	12	3,1
Ebstein Anomalisi	1	0,3	0	0,0	1	0,3
Toplam	55	14,0	338	86,0	393	100
X2: 29,84	sd = 29	p = 0.422				

Hasta Tanısı	Gebelikte Anemi ve Diğer Hematolojik Hastalık Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	21	9,0	212	91,0	233	100

Anket çalışmamıza göre hastaların annelerinin gebelik sırasında geçirdiği kanama bozukluğu ya da diğer hematolojik hastalıklarla çocuklarda kalp hastalığı arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi yoktur (X²: 29,84 , sd: 29, p: 0.422). Hasta grubuna dahil 55 (%14) kişide gebelikte anemi ya da diğer herhangi bir kan hastalığı saptanmışken, 338 (%86)'inde herhangi bir hematolojik hastalık öyküsü yoktur.

18. Gebelikte Kan Sulandırıcı İlaç Kullanımı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 18. Gebelikte kan sulandırıcı ilaç kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Hasta Tanısı	Gebelikte Kan Sulandırıcı İlaç Kullanımı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	5	1,3	46	11,7	51	13,0
VSD	4	1,0	59	15	63	16,0
Aort Koarktasyonu	1	0,3	50	12,7	51	13,0
PFO	6	1,5	35	8,9	41	10,4
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,0	12	3,0
Triküspit Atrezisi	1	0,3	1	0,3	2	0,5

Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	19	4,8	374	95,2	393	100

X2: 30,78

sd = 29

p = 0.376

Gebelikte Kan Sulandırıcı İlaç Kullanımı Öyküsü

Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	7	3,0	226	97	233	100

Gebelik sırasında kan sulandırıcı ilaç kullanımı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bu çalışmaya göre bulunmamaktadır (X²: 30,78 , sd: 29, p: 0.376). Hasta grupta 19 (%4,8) kişi gebelikte kan sulandırıcı ilaç kullanmışken, kalan 374 (%95,2) kişiden böyle bir öykü alınamamıştır.

19. Gebelikte Ateşli Döküntülü Hastalık Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 19. Gebelikte ateşli döküntülü hastalık öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Hasta Tanısı	Gebelikte Ateşli Döküntülü Hastalık Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	0	0,0	51	13,0	51	13,0
VSD	1	0,3	62	15,8	63	16,0
Aort Koarktasyonu	1	0,3	50	12,7	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,4	41	10,4
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	1	0,3	3	0,8	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	0	0,0	11	2,8	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	3	0,8	389	99,0	393	100
X2: 41,37		sd = 58	p = 0,951			

Gebelikte Ateşli Döküntülü Hastalık Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	1	0,4	232	99,6	233	100

Bu çalışmada hastaların gebelik sırasında ateşli döküntülü hastalık geçirme öykülerine bakıldığında bunun çocuklarda kalp hastalığı görülmesi ile arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi bulunamamıştır (X²: 30,78 , sd: 29, p: 0.376). Hastaların 3(%0,8)'ü ateşli hastalık öyküsü verirken kalan 389 (%99) hastada böyle bir duruma rastlanmamıştır.

20. Gebelikte Böbrek Hastalığı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları:

Tablo 2016. Gebelikte böbrek hastalığı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Gebelikte Böbrek Hastalığı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	1	0,3	50	12,7	51	13,0
VSD	0	0,0	63	16,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	0	0,0	51	13,0	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,4	41	10,4
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	0	0,0	38	9,7	38	9,7
PAPVD	0	0,0	11	2,8	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	2	0,5	391	99,5	393	100
X2: 10,84		sd = 29		p = 0,999		

Hasta Tanısı	Gebelikte Böbrek Hastalığı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	0	0,0	233	100,0	233	100

Gebelik sırasında geçirilen böbrek hastalığı öyküsü incelendiğinde çalışmamıza göre çocuklarda kalp hastalığı ile aralarında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi görülmemiştir (X²: 10,84 , sd: 29, p: 0,999). Çalışmaya katılan 2 (%0,5) hastanın gebelikte böbrek hastalığı geçirdiği, 391 (%99,5) hastanın geçirmediği bulunmuştur.

21. Gebelikte Antibiyotik Kullanımı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 171. Gebelikte antibiyotik kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Antibiyotik Kullanımı Öyküsü					
	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	3	0,8	48	12,2	51	13,0
VSD	4	1,0	59	15,0	63	16,0
Aort Koarktasyonu	5	1,3	46	11,7	51	13,0
PFO	4	1,0	37	9,4	41	10,4
PDA	1	0,3	21	5,3	22	5,6
Fallot Tetralojisi	1	0,3	20	5,0	21	5,3
BAT	2	0,5	5	1,3	7	1,8
TAPVD	1	0,3	11	2,8	12	3,1
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5

Aort Darlığı	1	0,3	5	1,3	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	1	0,3	1	0,3	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	2	0,5	36	9,2	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	25	6,4	368	93,6	393	100
X2: 20,82		sd = 29		p = 0,866		

Gebelikte Antibiyotik Kullanımı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	18	7,7	215	92,3	233	100

Bu çalışmaya göre herhangi bir nedenle gebelikte antibiyotik kullanımı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi saptanmamıştır (X²: 20,82 , sd: 29, p: 0,866). Hastalardan 25 (%6,4) kadarının anneleri herhangi bir nedenle gebelikte antibiyotik kullanmışken, 368 (%93,6)'i antibiyotik kullanmamıştır.

22. Gebelikte Steroid, Androjen veya Hormon Kullanımı Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 22. Gebelikte steroid, androjen ve ya hormon kullanımı öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Gebelikte Steroid , Androjen ve ya Hormon Kullanımı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
ASD	0	0,0	51	13,0	51	13,0
VSD	1	0,3	62	15,7	63	16,0
Aort Koarktasyonu	2	0,5	49	12,5	51	13,0
PFO	0	0,0	41	10,4	41	10,4
PDA	0	0,0	22	5,6	22	5,6
Fallot Tetralojisi	0	0,0	21	5,3	21	5,3
BAT	0	0,0	7	1,8	7	1,8
TAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1

Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Aort Darlığı	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,3	9	2,3
Trunkus Artevosus	0	0,0	1	0,3	1	0,3
ARA	0	0,0	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,0	6	1,5	6	1,5
Pulmonar Atrezi	0	0,0	8	2,0	8	2,0
Pulmonar Stenoz	0	0,0	11	2,8	11	2,8
AVSD	0	0,0	3	0,8	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,0	3	0,8	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
DORV	0	0,0	2	0,5	2	0,5
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,5	2	0,5
MİPKA	0	0,0	2	0,5	2	0,5
RPA Agenizisi	1	0,3	37	9,4	38	9,7
PAPVD	0	0,0	12	3,1	12	3,1
Ebstein Anomalisi	0	0,0	1	0,3	1	0,3
Toplam	4	1,0	389	99,0	393	100

X2: 7,93

sd = 29

p = 1,000

Gebelikte Steroid , Androjen ve ya Hormon Kullanımı Öyküsü						
Hasta Tanısı	Var		Yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	3	1,3	230	98,7	233	100

Anket çalışmamıza göre gebeliğin herhangi bir döneminde steroid türevi ilaçların kullanımı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi gösterilememiştir (X²:7,93 , sd: 29, p: 1,000). Hastaların 4 (%1)'ü steroid, androjen yada hormon ilaçları almış, kalan 389 (%99)'u ise steroid türevi ilaç almamıştır.

23. Anne Gebelik Yaşı ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 23. Anne gebelik yaşı ve ve çocuklarda kalp hastalıkları ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi dağılımı

Hasta Tanısı	Anne Gebelik Yaşı						Toplam	
	<20		21-34		>35			
	N	%	N	%	N	%	N	%
ASD	6	1,5	36	9,3	8	2,1	50	12,9
VSD	3	0,8	54	13,9	6	1,5	63	16,2
Aort Koarktasyonu	4	1,0	42	10,8	5	1,30	51	13,10
PFO	4	1,0	32	8,2	5	1,30	41	10,50
PDA	2	0,50	20	5,10	0	0,0	22	5,70
Fallot Tetralojisi	2	0,50	18	4,60	1	0,30	21	5,40
BAT	1	0,30	6	1,5	0	0,0	7	1,80
TAPVD	1	0,30	8	2,1	2	0,50	11	2,80
Triküspit Atrezisi	0	0,0	2	0,50	0	0,0	2	0,50
Aort Darlığı	0	0,0	5	1,30	1	0,30	6	1,5
Mitral Yetmezliği	1	0,30	2	0,50	0	0,0	3	0,8

Biküspit Aorta	0	0,0	9	2,30	0	0,0	9	2,30
Trunkus Artevosus	0	0,0	0	0,0	1	0,30	1	0,30
ARA	0	0,0	2	0,50	1	0,30	3	0,8
MVP	1	0,30	3	0,8	1	0,30	5	1,30
Pulmonar Atrezi	1	0,30	7	1,80	0	0,0	8	2,1
Pulmonar Stenoz	3	0,8	7	1,80	1	0,30	11	2,80
AVSD	0	0,0	2	0,50	1	0,30	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,0	1	0,30	0	0,0	1	0,30
Triküspit Yetmezlik	0	0,0	2	0,50	0	0,0	2	0,50
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,0	4	1,0	0	0,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	1	0,30	2	0,50	0	0,0	3	0,8
ALCAPA	0	0,0	0	0,0	2	0,50	2	0,50
DORV	0	0,0	2	0,50	0	0,0	2	0,50
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,0	4	1,0	0	0,0	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,0	2	0,50	0	0,0	2	0,50
MİPKA	0	0,0	1	0,30	1	0,30	2	0,50
RPA Agenizisi	2	0,50	33	8,50	2	0,50	37	9,50
PAPVD	0	0,0	10	2,60	2	0,50	12	3,10
Ebstein Anomalisi	1	0,30	0	0,0	1	0,30	0	0,0
Toplam	33	8,5	316	81,2	40	10,3	389	100,0

X2: 76,1 sd = 58 p = 0,056

Hasta Tanısı	Anne Gebelik Yaşı						Toplam	
	<20		21-34		>35			
	N	%	N	%	N	%	N	%
	Normal Eko Bulguları	27	11,8	177	77,3	25	10,9	229

Anne gebelik yaşı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi saptanmamıştır (X²: 76,10 , sd: 58, p: 0,056). Çalışmaya katılan ve herhangi bir kalp hastalığı olan çocuğu bulunan annelerin 33 (%8,5)'ü yirmi yaşın altında, 316 (%81,2)'sı yirmi ile otuzbeş yaş aralığında, kalan kırk (%10,3) annenin gebelik yaşı ise otuzbeşin üzerindedir.

24. Gebelikte Günlük Çay, Kahve Tüketimi ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Tablo 24. Gebelikte günlük çay, kahve tüketimi ve çocuklarda kalp hastalıkları ile ilişkisi

Gebelikte Günlük Çay, Kahve Tüketimi								
Hasta Tanısı	<4 Bardak		4-7 Bardak		>7 Bardak		Toplam	
	N	%	N	%	N	%	N	%
ASD	10	2,60	35	9,00	6	1,50	51	13,0
VSD	14	3,60	44	11,30	5	1,30	63	16,10
Aort Koarktasyonu	6	1,50	44	11,30	1	0,30	51	13,00
PFO	6	1,50	31	7,90	3	0,80	40	10,20
PDA	2	0,50	16	4,10	3	0,80	21	5,40
Fallot Tetralojisi	1	0,30	15	3,80	5	1,30	21	5,40
BAT	1	0,30	4	1,00	2	0,50	7	1,80
TAPVD	1	0,30	11	2,80	0	0,00	12	3,10
Triküspit Atrezisi	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
Aort Darlığı	3	0,80	3	0,80	0	0,00	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,00	2	0,50	1	0,30	3	0,8
Biküspit Aorta	2	0,50	7	1,80	0	0,00	9	2,30
Trunkus Artevosus	0	0,00	1	0,30	0	0,00	1	0,30
ARA	0	0,00	1	0,30	2	0,50	3	0,8
MVP	1	0,30	5	1,30	0	0,00	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0,30	6	1,5	1	0,30	8	2,1
Pulmonar Stenoz	6	1,5	5	1,30	0	0,00	11	2,80
AVSD	0	0,00	2	0,50	1	0,30	3	0,8

Aort Valv Prolapsusu	0	0,00	1	0,30	0	0,00	1	0,30
Triküspit Yetmezlik	0	0,00	2	0,50	0	0,00	2	0,50
Hipoplastik Sol Kalp	1	0,30	3	0,8	0	0,00	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	1	0,30	2	0,50	0	0,00	3	0,8
ALCAPA	0	0,00	2	0,50	0	0,00	2	0,50
DORV	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
Hipertrofik Kardiyomiyopati	2	0,50	1	0,30	1	0,30	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,00	2	0,50	0	0,00	2	0,50
MİPKA	0	0,00	2	0,50	0	0,00	2	0,50
RPA Agenizisi	10	2,60	23	5,90	5	1,30	38	9,70
PAPVD	1	0,30	9	2,30	2	0,50	12	3,10
Ebstein Anomalisi	0	0,00	0	0,00	1	0,30	1	0,30
Toplam	69	17,60	281	71,90	41	10,50	391	100,0

X2: 79,93 sd = 58 p = 0,030

Gebelikte Günlük Çay, Kahve Tüketimi								
Hasta Tanısı	<4 Bardak		4-7 Bardak		>7 Bardak		Toplam	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	64	27,6	141	60,80	27	11,6	232	100,0

Yapılan çalışmada içilen çay kahve gibi kafein içeren içecek tüketimi günde kaç bardak olduğuna göre değerlendirilmiştir. Gebelikte içilen günlük kafeinli içecek miktarı ile çocuklarda kalp hastalıkları arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır (X2: 79,93 , sd: 58, p: 0,030). Hastaların 64 (%27,6)'ünün annesi gebelik boyunca günlük ortalama 4 bardağın altında, 141 (%60,8)'i 4 ile 7 bardak arasında, 27 (&11,6)'si ise 7 bardağın üzerinde çay ya da kahve gibi kafeinli içecekler tüketmişlerdir.

25. Gebelikte Sigara Tüketim Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Yapılan bu çalışmada gebelikte sigara içimi öyküsü olması ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir bağımlılık ilişkisi olduğu görülmüştür (X²: 5,19 , sd: 1, p: 0,023). Hastaların annelerinden 393 (% 62,8)'ü gebelikte sigara kullanmış, kalan 233 (% 37,2)'ü kullanmamıştır. Hasta olan grupta toplam 92 (%7) kişiden 48 (%7,7)'inin annesinde gebelikte sigara içme öyküsü varken, sigara kullanmayan 44 (%7)'ünde de yine kalp hastalığı olan çocuğu olduğu görülmüştür. Kalan 534 (%85,3)'ünde sigara içme öyküsü yoktur. Bunların da 345 (% 55,1)'inde kalp hastalığı tespit edilmişken kalan 189 (%30,2)'unda kalp hastalığı yoktur.

Tablo 25. Gebelikte sigara tüketim öyküsü ve çocuklarda kalp hastalıkları arasındaki ilişki dağılımı

Hasta Tanısı	Gebelikte Sigara Tüketim Öyküsü ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları					
	Sigara İçiyor		Sigara İçmiyor		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Hasta	48	7,7	44	7,0	92	14,7
Sağlıklı	345	55,1	189	30,2	534	85,3
Toplam	393	62,8	233	37,2	626	100,0
X ² : 5,192 sd = 1 p = 0,023						

26. Ailenin Çocuk Sayısı ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Bu çalışmada ailenin çocuk sayısı ile çocuklarda kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı ilişki bulunamamıştır (X²: 61,78 , sd: 58, p:0,343). Annelerin 363 (%92,4)'ünün 3'ün altında, 28 (% 7,1)'inin 3 ile 6 arasında, 2 (% 0,5)'sinin 6'nın üzerinde çocuğu vardı.

Tablo 26. Ailenin çocuk sayısı ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Hasta Tanısı	Ailenin Çocuk Sayısı							
	<3		3-6		>6		Toplam	
	N	%	N	%	N	%	N	%
ASD	43	10,90	8	2,00	0	0,00	51	13,0
VSD	59	4,00	4	1,00	0	0,00	63	16,00
Aort Koarktasyonu	48	12,20	3	0,80	0	0,00	51	13,00
PFO	39	9,90	2	0,50	0	0,00	41	10,40
PDA	18	4,60	4	1,00	0	0,00	22	5,60
Fallot Tetralojisi	20	5,10	1	0,30	0	0,00	21	5,30
BAT	7	1,80	0	0,00	0	0,00	7	1,80
TAPVD	10	2,50	2	0,50	0	0,00	12	3,10
Triküspit Atrezisi	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50
Aort Darlığı	6	1,5	0	0,00	0	0,00	6	1,5
Mitral Yetmezliği	3	0,80	0	0,00	0	0,00	3	0,8
Biküspit Aorta	9	2,30	0	0,00	0	0,00	9	2,30
Trunkus Artevosus	1	0,30	0	0,00	0	0,00	1	0,30
ARA	2	0,50	1	0,30	0	0,00	3	0,8
MVP	6	1,5	0	0,00	0	0,00	6	1,5
Pulmonar Atrezi	7	1,80	0	0,00	1	0,30	8	2,1
Pulmonar Stenoz	10	2,50	0	0,00	1	0,30	11	2,80
AVSD	3	0,80	0	0,00	0	0,00	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	1	0,30	0	0,00	0	0,00	1	0,30
Triküspit Yetmezlik	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50
Hipoplastik Sol Kalp	4	1,00	0	0,00	0	0,00	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	3	0,80	0	0,00	0	0,00	3	0,8
ALCAPA	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50
DORV	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50

Hipertrofik Kardiyomiyopati	4	1,00	0	0,00	0	0,00	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50
MİPKA	2	0,50	0	0,00	0	0,00	2	0,50
RPA Agenizisi	36	9,20	2	0,50	0	0,00	38	9,70
PAPVD	11	2,80	1	0,30	0	0,00	12	3,10
Ebstein Anomalisi	1	0,30	0	0,00	0	0,00	1	0,30
Toplam	363	92,40	28	7,10	2	0,50	393	100,0

X2: 61,78 sd = 58 p = 0,343

Hasta Tanısı	Ailenin Çocuk Sayısı							
							Toplam	
	<3		3-6		>6			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	210	92,7	15	6,4	2	0,9	233	100,0

27. Doğum Ağırlığı ve Çocuklarda Kalp Hastalıkları

Çalışmamızda çocukların doğum ağırlığı ile kalp hastası olması arasında anlamlı bağımlılık ilişkisi bulunamamıştır (X2: 47,40 , sd: 58, p: 0,839). Hastaların 24 (%6,1)'ü 2000 gramın altında, 222 (%56,5)'si 2000 ile 4000 gram arası, 147 (37,4)'si 4000 gramın üzerinde doğum ağırlığına sahiptir.

Tablo 27. Doğum ağırlığı ve çocuklarda kalp hastalıkları ilişkisi

Hasta Tanısı	Doğum Ağırlığı							
							Toplam	
	<2000 gr		2000-4000 gr		>4000 gr			
	N	%	N	%	N	%	N	%
ASD	5	1,30	27	6,90	19	4,80	51	13,0
VSD	5	1,30	37	9,40	21	5,30	63	16,00
Aort Koarktasyonu	4	1,0	25	6,40	22	5,60	51	13,00

PFO	4	1,0	24	6,10	13	3,30	41	10,40
PDA	2	0,50	15	3,80	5	1,30	22	5,60
Fallot Tetralojisi	0	0,00	12	3,10	9	2,30	21	5,30
BAT	0	0,00	3	0,8	4	1,0	7	1,80
TAPVD	0	0,00	6	1,5	6	1,5	12	3,10
Triküspit Atrezisi	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
Aort Darlığı	0	0,00	5	1,30	1	0,30	6	1,5
Mitral Yetmezliği	0	0,00	3	0,8	0	0,00	3	0,8
Biküspit Aorta	0	0,00	5	1,30	4	1,0	9	2,30
Trunkus Artevosus	0	0,00	1	0,30	0	0,00	1	0,30
ARA	0	0,00	0	0,00	3	0,8	3	0,8
MVP	0	0,00	4	1,0	2	0,50	6	1,5
Pulmonar Atrezi	1	0,30	3	0,8	4	1,0	8	2,1
Pulmonar Stenoz	2	0,50	5	1,30	4	1,0	11	2,80
AVSD	0	0,00	3	0,8	0	0,00	3	0,8
Aort Valv Prolapsusu	0	0,00	0	0,00	1	0,30	1	0,30
Triküspit Yetmezlik	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
Hipoplastik Sol Kalp	0	0,00	0	0,00	4	1,0	4	1,0
Sol Ventrikül Hipertrofisi	0	0,00	2	0,50	1	0,30	3	0,8
ALCAPA	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
DORV	0	0,00	0	0,00	2	0,50	2	0,50
Hipertrofik Kardiyomiyopati	0	0,00	3	0,8	1	0,30	4	1,0
Restriktif Kardiyomiyopati	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
MİPKA	0	0,00	1	0,30	1	0,30	2	0,50
RPA Agenizisi	1	0,30	25	6,40	12	3,10	38	9,70
PAPVD	0	0,00	9	2,30	3	0,8	12	3,10
Ebstein Anomalisi	0	0,00	0	0,00	1	0,30	1	0,30
Toplam	24	6,10	222	56,50	147	37,40	393	100,0

X2: 47,40

sd = 58

p = 0,839

Hasta Tanısı	Doğum Ağırlığı							
	<2000 gr		2000-4000 gr		>4000 gr		Toplam	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal Eko Bulguları	9	3,9	107	45,9	117	50,2	233	100,0

28. TARTIŞMA

Çocuklarda kalp hastalıklarının etkin primer önlenmesi için yapılacaklar arasında birinci basamağı bu hastalıkların nedenlerinin bulunması oluşturur. Epidemiyolojik çalışmalar bu açıdan önemini yitirmeyen değerli çalışmalardır (144, 145) Çalışmamız bu amaçla Türk çocuklarında doğumsal kalp hastalıklarının epidemiyolojik risk faktörlerini belirlemek için dizayn edilmiştir.

Bu amaçla çalışmayı dizayn ederken öncelikle şu soruları açıklığa kavuşturmayı amaçladık: 1. Araştırdığımız faktör kalp hastalığına neden olur mu? 2. Bu faktör ne tip kalp hastalıklarına neden olur? 3. Kalp hastalığının oluşmasında bu faktör ne kadar etkilidir? 4. Sağlıklı bireylerde de bu faktörün bulunması söz konusu mudur. Bu nedenle sağlıklı bireylerden oluşan bir kontrol grubu oluşturduk.

Öncelikle temel epidemiyolojik faktörlerin kalp hastalığı oluşumunda etkinliği araştırıldı. Kalp hastalığı olan populasyonda kız cinsin hastalık oluşturmada riskli olduğu saptandı. Bu sonuç sağlıklı popülasyonla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0.07$). Özellikle VSD, ASD gibi soldan sağa şanlı hastalıklarda bu farkın daha anlamlı olduğu bulundu. Literatüre baktığımızda soldan sağa şanlı hastalıklarda çalışmamızda olduğu gibi kız bireylerde hastalığın daha fazla görüldüğü belirtilmektedir (144, 145, 146). Siyanotik kalp hastalıklarında bu oran genelde 1:1 gibi olduğu bulunmuştur ancak bizim hasta popülasyonumuzda soldan sağa hastalıklar ağırlıkta olduğu için kız cinsiyetin daha ağırlık kazandığı söylenebilir.

İleri anne yaşı birçok kromozom anomalisi ve beraberinde doğumsal kalp hastalığı riskini arttırmaktadır (144). Özellikle Down sendromu ve AVSD oluşumu için yüksek risk faktörüdür. Çalışmamızda yüksek anne yaşının doğumsal kalp hastalığı riskini arttırdığı bulunmuştur. Özellikle ileri yaşta (>35 yaş) annelerde VSD %16, ASD %13 ve aort koarktasyonu %13 oranında saptanmıştır. Bu oran PDA için %5.6 dır.

Doğum kilosunun doğumsal kalp hastalıklı doğma riski üzerine etkisi gösterilemedi. Düşük doğum ağırlığında ve prematürelerde PDA gibi doğumsal kalp hastalığı prevelansının yüksek olması bekledik, ancak çalışmamızda sağlıklı popülasyonla bir fark bulunmadı.

Çalışmamızda çok çocuklu ailelerde (>6) doğumsal kalp hastalığı görülme oranının, az çocuklu ailelere (<3) göre daha yüksek olduğu bulunmuştur. Bu sonucun sosyoekonomik düzey, beslenme, anne yaşı gibi birçok faktöre bağlı olabilmesi mümkündür.

Genetik yatkınlık doğumsal kalp hastalığı oluşumunda iyi bilinen bir etkidir. Kardeşlerde kalp hastalığı varlığı bir sonraki çocuklarda riski arttırmaktadır. Bu oran değişik

kaynaklarda ve hastalıklarda 2-2.5 kat artmış risk olarak belirtilmektedir (147). Bizim çalışmamızda doğumsal kalp hastalıklı çocuğu olan ailelerde kardeş kalp hastalığı öyküsü, kontrol grubuna göre daha yüksek oranda bulunmadı. Ancak hasta grup içinde soldan sağa şantlı hastalıklardan ASD, VSD; obstrüktif lezyonlardan aort koarktasyonu ve kardiyomiyopatiler grubundan hipertrofik kardiyomiyopatili çocuk sahibi olan ailelerin önceki çocuklarında da benzer hastalıklar olduğu saptandı.

Akraba evliliği bir hastalıkta önemli bir epidemiyolojik faktör olarak karşımıza çıkar. kalp hastalıklarında da etkinliği bulunduğu düşünülmektedir. Ülkemiz gibi akraba evliliğinin yaygın olduğu ülkelerde doğumsal kalp hastalığı sıklığında artış olması beklenmektedir. Kıray Baş ve ark. yaptığı çalışmada doğumsal kalp hastalığı olan ailelerde akraba evliliği oranı %45 bulunmuştur (148). Benzer şekilde bizim çalışmamızda da akraba evliliği olan ailelerde doğumsal kalp hastalığı görülme yüzdesi kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p<0,001$).

Maternal risk faktörleri çalışmamızın temel araştırmasını içermektedir. Diabet bu risk faktörleri arasında doğumsal kalp hastalığı oluşturmaları açısından iyi tanımlanmıştır. Özellikle konotrunkal defektlerin, sol ventrikül obstrüktif lezyonların diabetli annelerde 3-6 kat fazla olduğu saptanmıştır (144). Bizim çalışmamızda da benzer şekilde diabetik annelerin %6 oranında doğumsal kalp hastalıklı çocuk sahibi oldukları bulunmuştur ki bu sağlıklı bireylerle karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlıdır. Benzer sonuç troid hastalıkları için de bulunmuştur. Troid hastalığı olan annelerin bebekleri daha yüksek şansla doğumsal kalp hastalığı bulundurmaktadır ($p<0.008$). Liu ve arkadaşlarının yaptığı geniş cohort çalışmasında annede tiroid hastalığı ve diabet varlığının çocuklarda doğumsal kalp hastalığı riskini 1.5 ve 4.6 kat arttırdığını bulmuşlardır (149).

Çalışmamızda gebelikte hipertansiyon doğumsal kalp hastalığı oluşmasında etkin bir faktör olarak bulunmuştur. Hipertansiyonlu gebelerin %3.7 oranında doğumsal kalp hastalıklı çocuk sahibi olduğu bulunmuştur. Bu oran sağlıklı popülasyonla karşılaştırıldığında anlamlıdır. Liu ve arkadaşlarının çalışmasında da hipertnsiyonun doğumsal kalp hastalıklarına etkinliği araştırılmış ve %95 güven aralığında CI değeri 1,45 bulunmuştur.

Annenin alışkanlıkları doğumsal kalp hastalıkları açısından risk oluşturduğu bulundu. Özellikle günlük çay-kahve tüketiminin 7 bardaktan fazla olduğu durumlarda doğumsal kalp hastalıklarının daha sık oranda görüldüğü saptandı. Özellikle ASD, VSD, biküspirt aortanın fazla çay-kahve tüketimi ile yakın ilişkisi gösterildi. Tikanen ve ark'nın yaptıkları çalışmada

ay kahve tüketiiminin özellikle ilk trimesterde doğumsal kalp hastalığı riskini arttırdığı bulunmuştur (8). Bulgularımız literatürü destekler niteliktedir.

Sigara alışkanlığı değişik serilerde doğumsal kalp hastalığı riskini arttırmaktadır, özellikle ASD ve Pulmoner stenoz oluşumu üzerine etkisi vardır fakat etkisi olmadığını gösteren yayınlar da vardır (144, 149). Bizim çalışmamızda sigara kullanımının doğumsal kalp hastalığı için risk faktörü olduğu bulunmuştur. Bu sonuç ülkemizde de beklendiği üzere sigara kullanımının kadınlar arasında da yaygın olduğu fikrini desteklemektedir ki doğumsal kalp hastalığı riskini arttırması önemli bir sağlık problemi olarak karşımıza çıkmıştır.

Alkol kullanımı ile doğumsal kalp hastalığı olan çocuk sahibi olma arasında belirgin ilişki batılı ülkelerde iyi bilinmektedir. Özellikle ASD, VSD ve conotrunkal defeklerin oluşmasında etkili olmaktadır. Bizim çalışmamızda ise bu ilişki gösterilemedi. Bu sonucu sorgulanan anneler arasında (dolayısı ile ülkemizde) alkol kullanımının az olması ile açıklayabiliriz.

Çalışmamızda annenin kronik ilaç kullanımı ile (androjen, antibiyotik, antiepileptik gibi) doğumsal kalp hastalığı olan çocuk sahibi olma arasında belirgin bir ilişki bulunmamıştır. Sorgulamalarımızda özellikle antibiyotik kullanımının oldukça sınırlı olması dikkati çekmiş olup, gebelik sırasında annelerin dikkatli ilaç kullanmalarının bu sonucu çıkardığı düşünülebilir.

29. SONUÇ VE ÖNERİLER

Sonuç olarak bu çalışmada doğumsal kalp hastalığı oluşmasını etkileyen dikkat çekici maternal ve ailesel nedenler ortaya konulmuştur. Daha yüksek sayılı populasyonlarla yapılacak çalışmalar için yol gösterici özellik taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43(3): 323-332.
2. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet*. 2010; 375: 649.
3. Posch MG, Perrot A, Berger F, Özçelik C. Molecular genetics of congenital septal defects. *Clin Res Cardiol*. 2010; 99: 137-147.
4. Nemer G, Nemer M. Transcriptional activation of BMP-4 and regulation of mammalian organogenesis by GATA-4 and -6. *Dev Biol*. 2003; 254(1): 131-148.
5. Tu CT, Yang TC, Tsai HJ. Nkx2.7 and NKX2.5 function redundantly and are required for cardiac morphogenesis of zebrafish embryos. *PLoS One*. 2009; 4(1): 4249.
6. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI ve ark. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*. 1985; 121(1): 31-36.
7. Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics*. 2005; 116(6): 833-838.
8. Wren C, Irving CA, Griffiths JA, O'Sullivan JJ ve ark. Mortality in infants with cardiovascular malformations. *Eur J Pediatr*. 2012; 171(2) :281-287.
9. Ishikawa T, Iwashima S, Ohishi A, Nakagawa Y, Ohzeki T. Prevalence of congenital heart disease assessed by echocardiography in 2067 consecutive newborns. *Acta Paediatr*. 2011; 100(8) : 55-60.
10. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC ve ark. EPICARD Study Group. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012; 98(22): 1667-1673.
11. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008; 93 (1): 33-35.
12. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr*. 2008; 153 (6): 807-813.
13. Wu MH, Chen HC, Lu CW, Wang JK, Huang SC, Huang SK. Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan. *J Pediatr*. 2010; 156(5): 782.

14. Baspınar O, Karaaslan S, Oran B, Baysal T. A, Elmacı M, Alaaddin Y. Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Turk J Pediatr.* 2006; 48(3): 237-243
15. Balci MM, Akdemir R. NKX2.5 mutations and congenital heart disease: Is it a marker of cardiac anomalies. *Int J Cardiol.* 2011; 147(3): 44-45.
16. DeSantis M, Carducci B, Cavaliere AF, DeSantis L, Straface G, Caruso A. Druginduced congenital defects. Strategies to reduce the incidence. *Drug Saf.* 2001; 24: 889–901.
17. Bucci LR, Meistrich ML. Effects of busulfan on murine spermatogenesis: cytotoxicity, sterility, sperm abnormalities, and dominant lethal mutations. *Mutat Res.* 1987; 176(2): 259-268.
18. Czeizel AE. Periconceptional folic acid containing multivitamin supplementation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998; 78 (2): 151.
19. Mone SM, Gillman MW, Miller TL, Herman EH, Lipshultz SE. Effects of Environmental Exposures on the Cardiovascular System: Prenatal Period Through Adolescence. *Pediatrics* 2004; 4: 1058.
20. Alverson CJ, Strickland MJ, Gilboa SM, Correa A. Maternal smoking and congenital heart defects in the Baltimore-Washington Infant Study. *Pediatrics* 2011; 127(3): 647-653.
21. Lipshultz SE, Easley KA, Orav EJ, Kaplan S, Starc TJ, Bricker JT, et al. The P2 C2 HIV Study Group. Cardiovascular status of infants and children of women infected with HIV-1 (P2C2 HIV): a cohort study. *Lancet.* 2002; 360(9330): 368.
22. Way RC. Cardiovascular defects and rubella syndrome. *Can Med Assoc J.* 1967; 97(22): 1329.
23. Park MK, *Pediyatrik Kardiyoloji* 5. ed, çeviri ed. Özbalas N, Nobel Kitabevi, ISSN:978 605 397 048-4: 161-391
24. <http://achdlearningcenter.org/types-of-atrial-septal-defects-with-their-locations/> (son erişim tarihi 10.09.2015)
25. Park MK. Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. *Pediatric cardiology for Practitioners.* 5 th ed. St. Louis: Mosby, 2009: 161-287.
26. Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Congenital Heart Disease. In John F Keane, eds. *Nadas Pediatric Cardiology.* 2nd Ed. Elsever Saunders 2007: 525-773.

27. <http://teomankilic.com/tr/kalp-hastaliklari/ventrikuler-septal-defekt> (son erişim tarihi 10.09.2015)
28. Yüksekaya R, Çelikyay F, Yılmaz A, Deniz Ç ve ark, Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi çok kesitli bilgisayarlı tomografi anjiyografi bulguları: iki olgunun sunumu, Dicle med j. 2012; 39 (3): 437-439
29. Okur A ,Gündoğdu F, İntepe S, Metin B ve ark. Gaziantep Tıp Derg. 2013; 19(3): 203-204
30. Yılmaz O, Ceylan Ö, Örün UA, Karademir S, ve ark. Kalbin Sol Tarafının Multipl Obstrüktif Doğumsal Lezyonları. Bakırköy Tıp Dergisi. 2014; 10:
31. Kanburoğlu MK, Çizmeci MN, Türkay S, Örün UA ve ark., Yenidoğanlarda Ağır Metabolik Asidozun Nadir Bir Nedeni: Aort Koarktasyonu. Yeni Tıp Dergisi. 2012; 29(3): 183-186
32. Kenneth G, Francine E. Coarctation of the aorta and aortic arch interruption. In: Fanaroff A, Martin R, Walsh M, editors. 9th ed. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine: Diseases of the Fetus and Infant. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010. 1255-1256.
33. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. Pediatr Cardiol 1995; 16(3): 103-113.
34. Kaemmerer H. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. In: Gatzoulis MA, Webb GD DP, editors. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Livingstone, Edinburgh: Churchill; 2003. 253-264.
35. Park M. Coarctation of the aorta. In: Park M, editor. Pediatric cardiology for practitioners. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. 205-213.
36. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM, et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. Ann Thorac Surg 1995; 59(1): 33-41.
37. Öztunç F, Özer F, Saraçlar M, Özkutlu S, ve ark. Kesintili ("Interrupted") Arkus Aorta, Türk Kardiyol Dern. Arş. 1991; 19: 244-248.
38. Warnes G. Congenitally corrected transposition: The uncorrected misnomer. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1244-1245.
39. Presbiteri P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: Clinical profile and follow up. Br Heart J. 1995; 74: 57-59.

40. Fukushige J, Takahashi N, Ueda Y, Ueda K. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. *Acta Pediatr* 1994; 83: 1057-1060.
41. Öztürk E, Yaman E, Öztarhan K, Özdemir PG, ve ark. Kawasaki Hastalığı (Mukokutanöz Lenf Nodu Sendromu): İki Olgu Sunumu. *JOPP Derg.* 2010; 2: 93-96.
42. Tezer H, Seçmeer G. Kawasaki hastalığında yenilikler. *Hacettepe Tıp Dergisi.* 2005; 36: 105-110.
43. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Nationwide survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *J Pediatr.* 1991; 119: 279-282.
44. Council on cardiovascular disease in the young, committee on rheumatic fever, endocarditis and Kawasaki disease. American Heart Association. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease. *Circulation.* 2001; 103: 335-336.
45. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation.* 1993; 87: 1776-1780.
46. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Oki I, Watanabe M, Yanagawa H. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results from the nationwide survey in 2005-2006. *J Epidemiol.* 2008; 18: 167-172.
47. Özyürek AR, Ülger Z, Levent E, Gürses D. Kawasaki Hastalığı: 11 vakanın değerlendirilmesi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi.* 2004; 47: 167-171.
48. Ece A, Güneş A, Tan İ, Uluca Ü, ve ark. Kawasaki hastalığı: 13 vakanın değerlendirilmesi, *Dicle Tıp Dergisi.* 2013; 40 (1): 95-99.
49. Avcı İ. Hafif ve Orta Mitral Stenozu Olan Hastalarda Sol Atrial Hacim İndeksi Ve İstirahat Plazma Bnp Düzeylerinin Egzersiz Tahmini Pulmoner Arter Basıncı İle Olan İlişkisi.
59. Stouffer GA, Sheahan RG, Lenihan DJ ve ark. Mitral valve prolapse: A review of the literature. *Am J Med Sci.* 2001; 321: 401-410.
60. Grifka RG, Vincent JA. Abnormalities of the left atrium and mitral valve, including mitral valve prolapse. In: A Garson, JT Bricker, D Fisher, SR Neish (eds).
61. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HBeds. *Nelson textbook of pediatrics.* 19th ed. United States of America: Saunders; 2004: 400.
62. Packham EA, Brook DJ. T-box genes in human disorders. *Hum Genet.* 2003; 12: 37-44.

63. Yamagishi H, Maeda J, Hu T, McAnally J, Conway SJ ve ark. Tbx1 regulatedby tissue-specific forkhead proteins through a common Sonic hedgehog-responsiveenhancer. *Genes Dev.* 2003; 17 (2): 269-281.
64. Kılıç SŞ, Aydoğdu H. Di George Sendromu, *Güncel Pediatri Dergisi* 2004; 2: 98-100.
65. Sachdev V, Matura LA, Sidenko S, Ho VB, Arai AE, Rosing DR, Bondy CA. Aorticvalve disease in Turner Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51 (19): 1904-1909.
66. Gøtzche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner’s Syndrome.*ArchDis Child* 1994; 71(5): 433-436.
67. Luther K. Marfan Syndrome In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 2890.
68. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T ve ark. Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet.* 1997; 15(1): 30-35.
69. Bruce RKorf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 513.
70. Bruce R Korf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011:514.
71. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HBeds. Nelson textbook of pediatrics. 19th ed. United States of America: Saunders; 2004: 400.
72. Packham EA, Brook DJ. T-box genes in human disorders. *Hum Genet.* 2003; 12: 37-44.
73. Yamagishi H, Maeda J, Hu T, McAnally J, Conway SJ ve ark. Tbx1 regulatedby tissue-specific forkhead proteins through a common Sonic hedgehog-responsiveenhancer. *Genes Dev.* 2003; 17 (2): 269-281.
74. Kılıç SŞ, Aydoğdu H. Di George Sendromu, *Güncel Pediatri Dergisi* 2004; 2: 98-100.
75. Sachdev V, Matura LA, Sidenko S, Ho VB, Arai AE, Rosing DR, Bondy CA. Aorticvalve disease in Turner Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51 (19): 1904-1909.
76. Gøtzche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner’s Syndrome.*ArchDis Child* 1994; 71(5): 433-436.

77. Luther K. Marfan Syndrome In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 2890.
78. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T ve ark. Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. Nat Genet. 1997; 15(1): 30-35.
79. Bruce RKorf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 513.
80. Bruce R Korf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011:514.
- 81.Silva KP, Rocha LA, Leslie AT ve ark. Newborns with congenital heart diseases: epidemiological data from a single reference center in Brazil
82. Martin GR, Perry LW, Ferencz C. Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. Pediatrics. 1989; 83(2): 200-203.
83. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol. 1985; 121(1): 31-36.
84. Feng Y, Yu D, Yang L, Da M. Maternal lifestyle factors in pregnancy and congenital heart defects in offspring: review of the current evidence Italian Journal of Pediatrics. 2014;
85. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of Congenital Heart Defects, ss 577-611.
86. Karamermer Y, Roos-Hesselink JW. Pregnancy and adult congenital heart disease. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2007; 5(5) :859-869
87. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of Congenital Heart Defects, s 595.
- 88.Bergman G, Hærskjold A, Stensballe LG, Kieler H. Children with hemodynamically significant congenital heart disease can be identified through population-based registers. Clin Epidemiol. 2015; 23: 119-127.

89. Baspınar O, Karaaslan S, Oran B, Baysal T. A, Elmacı M, Alaaddin Y. Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Turk J Pediatr.* 2006; 48(3): 237-243
90. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB eds. *Nelson textbook of pediatrics.* 19th ed. United States of America: Saunders; 2004: 400.
91. Packham EA, Brook DJ. T-box genes in human disorders. *Hum Genet.* 2003; 12: 37-44.
92. Yamagishi H, Maeda J, Hu T, McAnally J, Conway SJ ve ark. Tbx1 regulated by tissue-specific forkhead proteins through a common Sonic hedgehog-responsive enhancer. *Genes Dev.* 2003; 17 (2): 269-281.
93. Kılıç SŞ, Aydoğdu H. Di George Sendromu, *Güncel Pediatri Dergisi* 2004; 2: 98-100.
94. Sachdev V, Matura LA, Sidenko S, Ho VB, Arai AE, Rosing DR, Bondy CA. Aortic valve disease in Turner Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51 (19): 1904-1909.
95. Gøtzsche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's Syndrome. *Arch Dis Child* 1994; 71(5): 433-436.
96. Luther K. Marfan Syndrome In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 2890.
97. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T ve ark. Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet.* 1997; 15(1): 30-35.
98. Bruce RKorf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011: 513.
99. Bruce R Korf, Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier 2011:514.
100. Luca AC, Holoc AS, Iordache C, Congenital Heart Malformations in Newborn Babies With Low Birth Weight, *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi.* 2015 Apr-Jun;119(2):353-60
101. Ma L, Qi H, Chai X, Jiang F. The effects of screening and intervention of subclinical hypothyroidism on pregnancy outcomes: a prospective multicenter single-blind, randomized, controlled study of thyroid function screening test during pregnancy. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2015; 21:1-4.

102. Carter EH, Carmichael SL, Birnie K, Yang W. Periconceptional changes in weight and risk of delivering offspring with conotruncal heart defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2015;
103. Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular Malformations Among Preterm Infants. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*. 2015;119(2): 353-360
104. Wogu AF, Loffredo CA, Bebu J, Luta G. Mediation analysis of gestational age, congenital heart defects, and infant birth-weight. *BMC Res Notes*. 2014;
105. Fragoso AC, Martinez L, Estevão-Costa J, Tovar JA. Maternal hyperthyroidism increases the prevalence of foregut atresias in fetal rats exposed to adriamycin. *Pediatr Surg Int*. 2014; 30(2): 151-157.
106. Ma L1, Qi H, Chai X, Jiang F. The effects of screening and intervention of subclinical hypothyroidism on pregnancy outcomes: a prospective multicenter single-blind, randomized, controlled study of thyroid function screening test during pregnancy, *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2015 Jul 21:1-4.
107. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*. 1991; 133(12): 1273-1281
108. Heidari F, Dastgiri S. Maternal Age and Birth defects in Iran. *Eur J Gen Med*. 2014; 11(2): 130-131.
109. Demirpençe S, Demirpençe Bİ, Meşe T, Arslanoğlu S. Predictors of postnatal complications and congenital cardiac diseases in infants of mothers with pregestational and gestational diabetes. *Turk Pediatri Ars*. 2014; 49(4): 299–306.
110. Lisowski LA, Verheijen PM, Copel JA, Kleinman CS. Congenital Heart Disease in Pregnancies Complicated by Maternal Diabetes Mellitus. An International Clinical Collaboration, Literature Review, and Meta-Analysis. 2010; 35: 19-26
111. Demir F, Karadeniz C, Atalay S, Tekin M, Tutar E. Screening of families of patients with left-sided cardiovascular anomalies. *Pediatrics International*. 2013; 55: 555-560
112. Horstkotte D, Fassbender D, Piper C. Congenital heart disease and acquired valvular lesions in pregnancy. *Herz*. 2003; 28(3): 227-239.

113. Karamermer Y1, Roos-Hesselink JW, Pregnancy and adult congenital heart disease, *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2007 Sep;5(5):859-69.
114. Oliveira TA1, Avila WS, Grinberg M, Obstetric and perinatal aspects in patients with congenital heart diseases, *Sao Paulo Med J.* 1996 Sep-Oct;114(5):1248-54.
115. Aggarwal N1, Suri V, Kaur H, Chopra S, Retrospective analysis of outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: single-centre experience from North India, *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2009 Aug;49(4):376-81. doi: 10.1111/j.1479-828X.2009.01029.x
116. Connolly H, Grogan M, Warnes C. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries, *J Am Coll Cardiol.* 1999 May;33(6):1692-5
117. Zuber M, Jenni R. Heart valve disease in women in thereproductiveage *Ther Umsch.* 1998; 55(12): 762-766.
118. Suri V, Keepanasseril A, Aggarwal N, Vijayvergiya R. Maternal complete heart block in pregnancy: analysis of four cases and review of management. *J Obstet Gynaecol Res.* 2009; 35(3):
119. Csáky-Szunyogh M, Vereczkey A, Kósa Z, Urbán R. Association of maternal diseases during pregnancy with the risk of single ventricular septal defects in theoffspring--a population-basedcase-controlstudy. *J MaternFetalNeonatalMed.* 2013; 26(8): 738-747.
120. Larsen ER, Damkier P, Pedersen LH, Fenger-Gron J. Use of psychotropic drugs during pregnancy and breast-feeding. *Acta Psychiatr Scand Suppl.* 2015; 445: 1-28.
121. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of congenital Heart Defects, s 597-599.
122. Yu Feng, Di Yu, Lei Yang, Min Da1, Maternal lifestyle factors in pregnancy and congenital heart defects in offspring: review of the current evidence, *Italian Journal of Pediatrics* 2014, 40:85
123. Khalil HS, Saleh AM, Subhani SN. Maternal obesity and neonatal congenital cardiovascular defects a Department of Biostatistics, Epidemiology, and Scientific Computing, King Faisal Specialist Hospital and Research Center, Riyadh, Saudi Arabia
- b Department of Obstetrics and Gynecology, Riyadh Military Hospital, Riyadh, Saudi Arabia

Received 6 March 2008; received in revised form 1 May 2008; accepted 2 May 2008

124. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of congenital Heart Defects, s 600.
125. Wemakor A, Casson K, Garne E, Bakker M. Selective serotonin reuptake inhibitor antidepressant use in first trimester pregnancy and risk of specific congenital anomalies: a European register-based study. *Eur J Epidemiol.* 2015; 7.
126. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of congenital Heart Defects, s 601.
127. 123. Otaigbe BE, Tabansi PN, Agbedey GO. Echocardiography findings in clinically confirmed congenital rubella syndrome cases seen at the University of Port Harcourt Teaching Hospital, Nigeria. *West Afr J Med.* 2012; 31(2): 135-138.
128. Gupta P, Block R, Garden D. Burden of Congenital Rubella Syndrome (CRS) in India: A Systematic Review. *Indian Pediatr.* 2012;
129. Toda K, Reef S, Tsuruoka M, Iijima M ve ark. Congenital rubella syndrome (CRS) in Vietnam 2011-2012-CRS epidemic after rubella epidemic in 2010-2011. *Vaccine.* 2015;
130. 124. Wang X, Zhang GC, Han M. Detection of TORCH genom in the cardiac tissue of congenital heart disease]. *Zhonghua Shi Yan He Lin Chuang Bing Du Xue Za Zhi.* 2001; 15(2): 176-178.
131. Wang X, Zhang G, Han M, Chao Q, Xu D. Investigation of parvovirus B19 in cardiac tissue from patients with congenital heart disease. *Chin Med J (Engl).* 1999; 112(11): 995-997.
132. Luteijn JM, Brown MJ, Dolk H. Influenza and congenital anomalies: asystematic review and meta-analysis *Human Reproduction.* 2014; 29: 809–823.
133. Li X, Li S, Mu D, Liu Z. The association between periconceptional folic acid supplementation and congenital heart defects: a case-control study in China. *PrevMed.* 2013; 56(6): 385-389.
134. Gilboa SM, Lee KA, Cogswell ME, Traven FK. Maternal intake of vitamin E and birth defects, national birth defects prevention study, 1997 to 2005. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2014; 100(9): 647-657.
135. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of congenital Heart Defects, s 603.

136. Alverson CJ, Strickland MJ, Gilboa SM, Correa A. Maternal Smoking and Congenital Heart Defects in the Baltimore-Washington Infant Study Pediatrics. 2011.
137. Nembhard WN, Wang T, Loscalzo ML, Salemi JL. Variation in the prevalence of congenital heart defects by maternal race/ethnicity and infant sex. J Pediatr. 2010; 156(2): 259-264.
138. Nikyar B1, Sedehi M1, Qorbani M2, Nikyar A3 Ethnical variations in the incidence of congenital heart defects in gorgan, northern iran: a single-center study, J Tehran Heart Cent. 2014 Jan 12;9(1):9-14.
139. Gianicolo EA, Mangia C, Cervino M, Bruni A. Congenital anomalies among live births in a high environmental risk area--a case-control study in Brindisi (southern Italy). Environ Res. 2014; 128: 9-14.
140. Agay-Shay K, Friger M, Linn S, Peled A. Ambient temperature and congenital heart defects. Hum Reprod. 2013; 28(8): 2289-97.
141. Moss and Adams, 2013, Section 5, Chapter 25, Epidemiology and Prevention of congenital Heart Defects
142. Botto LD. Primary prevention of congenital heart defects. In Wyszynski DF, Correa A, Graham TP, eds. Congenital heart defects: from Origin to treat. New York, NY: Oxford University Press, 2010: 462-477.
143. Robert J. Craig, M.B., Arthur Selzer, Natural History and Prognosis of Atrial Septal Defect Craig RJ et al. Circulation. (1968)
144. Strandberg-Larsen K1, Skov-Ettrup LS, Grønbaek M, Andersen AM, Maternal alcohol drinking pattern during pregnancy and the risk for an offspring with an isolated congenital heart defect and in particular a ventricular septal defect or an atrial septal defect, Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2011 Jul;91(7):616-22. doi: 10.1002/bdra.20818. Epub 2011 May
145. J Amm cardiol 2003; 42: 923-29
146. Evrim Kıray Baş *, Yusuf Ünal Sarıkabadayı *, Mehmet Karacan *, Ayşe Demirçubuk ve ark. .Gaziantep Çocuk Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde İzlenen Doğumsal Kalp Hastalıkları Vakalarının İncelenmesi. *Çocuk Dergisi* 13(2):65-69, 2013

147. Shiliang Liu, MD, PhD; K.S. Joseph, MD, PhD; Sarka Lisonkova, MD, PhD; Jocelyn Rouleau ve ark. Association Between Maternal Chronic Conditions and Congenital Heart Defects A Population-Based Cohort Study, *Circulation*. 2013;128:583-589
148. Tikkanen JI, Heinonen OP, Risk factors for conal malformations of the heart
149. *Eur J Epidemiol*. 1992 Jan;8(1):48-57

EKLER

Ek 1: Veri Değerlendirme Formu

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALI ANKET FORMU

Hastanın tanısı:

Yaşı/Doğum tarihi(G/A/Y):

Cinsiyeti:

Kaç haftalık doğdu: Doğum şekli: C/S ☐ NSVY ☐

Kaç çocuğunuz var: Doğum yaptığınızda kaç yaşıңызdaydınız:

Kardeşlerde konjenital kalp hastalığı var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Varsa kardeşindeki konjenital kalp hastalığı nedir:

Kardeş ölümü öyküsü var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Varsa kardeş ölüm nedeni nedir:

Akraba evliliği var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Varsa kaçınıcı derece:

Ailede kalıtsal hastalık var mı: Evet: ☐ Hayır ☐

Ailedeki kalıtsal hastalık nedir:

Ailede KKH öyküsü var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Kalp hastalığınız var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Romatizmal kalp hastalığınız var mı: Evet ☐ Hayır ☐

Gebelikte şeker hastalığı geçirdiniz mi: Evet ☐ Hayır ☐

Gebelikte insülin kullandınız mı: Evet ☐ Hayır ☐

Gebelikte ya da öncesinde epilepsi hastalığınız var mıydı: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte tiroid hastalığı geçirdiniz mi: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Astımınız var mı: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte depresyon geçirdiniz mi: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte tansiyon yüksekliğiniz oldu mu: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Böbrek hastalığınız var mı: Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Anemi, kanama bozukluğu ya da diğer kan hastalığınız var mı : Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte kan sulandırıcı ilaç kullandınız mı:

Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte ameliyat/kaza/travma geçirdiniz mi:

Evet ☐ Hayır ☐ Nedir:

Gebelikte ateşli/döküntülü hastalık geçirdiniz mi:

Evet ☐ Hayır ☐

Gebelikte antibiyotik kullandınız mı:

Evet ☐ Hayır ☐ Nedir:

Gebelikte steroid/androjen/hormon ilaçları kullandınız mı:

Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte vitamin desteği aldınız mı:

Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Gebelikte sigara içtiniz mi:

Evet ☐ Hayır ☐ İlaç:

Eğer sigara içtiyseniz günde kaç tane içtiniz:

Gebelikte günde ortalama kaç bardak çay/kahve içtiniz:

Ortalama gelir düzeyiniz nedir

BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORM

LÜTFEN DİKKATLİCE OKUYUNUZ!

Bir çalışmaya katılmak üzere davet edilmiş bulunmaktasınız. Bu çalışmada yer almayı kabul etmeden önce çalışmanın ne amaçla yapılmak istendiğini anlamanız ve kararınızı bu bilgilendirme sonrası özgürce vermeniz gerekmektedir. Size özel hazırlanmış bu bilgilendirmeyi lütfen dikkatli okuyunuz, sorularınıza açık yanıtlar isteyiniz.

ÇALIŞMANIN AMACI NEDİR?

Çocukluk çağında görülen, herhangi bir yaşta teşhisi konulan kalp hastalıklarına sebep olabilecek çevresel ve genetik faktörlerin belirlenmesi amacıyla, hasta olan ve olmayan iki grup arasında gebelikte karşılaşılan risk faktörlerinin karşılaştırılması yapılacaktır. Bu amaca yönelik ailede kalp hastalığı olması, akraba evliliği, gebelikte karşılaşılan hastalık, ilaç tedavisi, sigara kullanımı, aylık ortalama gelir gibi sorulardan oluşan anket uygulanacaktır.

KATILMA KOŞULLARI NEDİR?

0 ile 18 yaş aralığında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı polikliniğine başvuran kalp hastalığı tanısı olan ve olmayan sağlıklı çocukların anneleri gönüllü olmaları durumunda dahil edilecektir.

NASIL BİR UYGULAMA YAPILACAKTIR?

Çocuklarda konjenital ya da kazanılmış kalp hastalıkları herhangi bir yaşta tanı alabilmektedir. Bu hastalıkların gelişiminde rol oynayan epidemiyolojik faktörler tam aydınlatılamamıştır. Tek merkezli bu çalışma ile hastanemize başvuran hastalarda doğum öncesi maruziyetlerin, genetik ya da sosyoekonomik nedenlerin ortaya konulması amaçlanmıştır. Gönüllü hastalardan herhangi bir ilave tetkik istenmeyecek ya da ücret talep edilmeyecektir.

Çalışmada size/yakınınıza zarar verecek ve girişim yapılacak hiçbir işlem yoktur.

KATILIMCI SAYISI NEDİR?

Çalışmada hastalardan oluşan bir grubun yanısıra sağlıklı bireylerden oluşan bir kontrol grubu oluşturulması planlanmıştır.

ÇALIŞMAYA KATILMA İLE BEKLENEN OLASI YARAR NEDİR?

Anket içeriğindeki sorularla gebelik süresinde bebeği etkileyen, sadece kalp hastalıkları açısından değil, diğer sağlık problemlerine de neden olabilecek sigara kullanmak, vitamin desteği alıp almamak gibi durumların farkındalığının sağlanmasına katkıda bulunacaktır.

KATILMAMA İLİŞKİN BİLGİLER KONUSUNDA GİZLİLİK SAĞLANABİLECEK MİDİR?

Bu çalışmada cevapladığınız anketlerde isim ve kimlik bilgileri sorgulanmayacaktır. Bununla birlikte kayıtlarınız kurumun yerel etik kurul komitesine ve Sağlık Bakanlığına açık olacaktır.

ARAŞTIRMAYA KATILMAYI KABUL ETMEMEM VEYA ARAŞTIRMADAN AYRILMAM DURUMUNDA NE YAPMAM GEREKİR?

Gönüllüler çalışmaya katılmayı reddetme hakkına sahiptir.

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formundaki tüm açıklamaları okudum. Bana, yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen hekim tarafından yapıldı. Bana soru sorma olanağı verildi ve bütün sorularım yanıtlandı. Bu formu imzalamakla yasaların bana sağladığı hakları kaybetmeyeceğimi biliyorum. Bu koşullarda söz konusu araştırmaya kendi rızamla hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın katılmayı kabul ediyorum.

Bu bilgilendirilmiş olur formunun imzalı ve tarihli bir kopyası, imza karşılığı bana verildi

GÖNÜLÜNÜN		İMZA
<u>ADI & SOYADI</u>		
ADRESİ		
TELEFONU		
TARİH		

AÇIKLAMALARI YAPAN HEKİM		İMZA
<u>ADI & SOYADI</u>		
<u>TARİH</u>		

GEREKİYORSA YASAL TEMSİLCİSİNİN		İMZA
<u>ADI & SOYADI</u>		
<u>TARİH</u>		