



T.C.

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

**KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN
ÇOCUKLARDA BÜYÜMENİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Kenan TÜRKER

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM
DALI**

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Cemşit KARAKURT

MALATYA - 2017

TEZ ONAYI

T.C. Sağlık Bakanlığına

Bu çalışma jürimiz tarafından uzmanlık tezi olarak kabul edilmiştir.

Rehber Eğitim Görevlisi: Prof. Dr. Cemşit KARAKURT

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Kardiyoloji
BD.

Üye: Prof. Dr. Mukadder Ayşe SELİMOĞLU

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk
Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD.

Üye: Prof. Dr. Erdal Yılmaz

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Kardiyoloji BD.

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca bilgilerini ve deneyimlerini paylaşan, desteğini esirgemeyen başta tez danışmanı değerli hocam Prof. Dr. Cemşit Karakurt olmak üzere, pediatri kliniğinde uzun süre birlikte çalışma şansı bulduğum, her konuda desteğini gördüğüm değerli hocam, çalışmanın başından sonuna kadar önerilerini ve desteğini eksik etmeyen Prof. Dr. Mukadder Ayşe SELİMOĞLU'na;

Ayrıca üzerimde emeği olan diğer tüm bölüm hocalarıma;

Birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum ve birçok anı paylaştığım tüm asistan arkadaşlarıma;

Kliniğimizdeki tüm hemşire ve personel arkadaşlarıma;

Bana her konuda destek olan sevgili aileme ve dostlarıma;

Var olma sebebim olan canım anneme ve babama;

Sonsuz teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

TEZ ONAYI.....	ii
TEŞEKKÜRLER.....	iii
TABLolar DİZİNİ.....	vi
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	ix
RESİMLER DİZİNİ.....	x
KISALTMALAR DİZİNİ.....	xi
ÖZET.....	xiii
ABSTRACT.....	xv
1.GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
1.1.Giriş.....	1
1.2.Amaç.....	2
2.GENEL BİLGİLER.....	3
2.1.Normal Kalp Embriyolojisi.....	3
2.1.1. Kalbin Erken Dönem Morfogenezi.....	3
2.1.2. Kardiyak Rotasyon.....	3
2.1.3. Kardiyak Septasyon.....	4
2.1.4.Arkus Aorta Gelişimi.....	6
2.1.5.Kardiyak Farklılaşma.....	7
2.2.Konjenital Kalp Hastalıkları.....	7
2.2.1.Tanımı.....	7
2.2.2.İnsidans ve Epidemiyoloji.....	7

2.2.3.Etyoloji.....	9
2.2.4.Risk Faktörleri.....	9
2.2.5.Sınıflandırma.....	11
2.3. Çocuklarda Büyüme	39
2.3.1.Büyümenin Tanımı.....	39
2.3.2.Beslenme ve Malnütrisyon.....	42
2.3.3.Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocuklarda Büyüme ve Gelişim Sorunları...	44
3.GEREÇ ve YÖNTEMLER.....	53
3.1.Çalışma Protokolü.....	53
3.2.İstatistik Analizi.....	54
4.BULGULAR.....	55
5.TARTIŞMA.....	91
6.SONUÇLAR ve ÖNERİLER.....	98
KAYNAKLAR.....	101

TABLolar DİZİNİ

Tablo 2.1: Konjenital kalp hastalıklarının sıklığı.

Tablo 2.2: Konjenital kalp hastalıklarında risk faktörleri.

Tablo 2.3: Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması.

Tablo 2.4: Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda malnütrisyon faktörleri.

Tablo 4.1: Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Tablo 4.2: Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Tablo 4.3: Konjenital kalp hastalığı mevcut hastaların yaş dağılımı.

Tablo 4.4: Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

Tablo 4.5: Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

Tablo 4.6: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların hastaneye başvuru şikayetlerinin dağılımı.

Tablo 4.7: Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda ebeveynlerin akrabalık durumunun değerlendirilmesi.

Tablo 4.8: Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda oksijen saturasyon dağılımı.

Tablo 4.9: Saturasyon değerlerinin boy SDS değerleri ile ilişkisi.

Tablo 4.10: Saturasyon değerlerinin ağırlık SDS değerleri ile ilişkisi.

Tablo 4.11: Saturasyon değerlerinin boya göre ağırlık SDS değerleri ile ilişkisi.

Tablo 4.12: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy, ağırlık ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.13: Konjenital kalpli hastaların boy SDS değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.14: Konjenital kalpli hastaların ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.15: Konjenital kalpli hastaların boya göre ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.16: Boy SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Tablo 4.17: Ağırlık SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Tablo 4.18: Boya göre ağırlık SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Tablo 4.19: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların kardiyak ameliyat dağılımı.

Tablo 4.20: Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların cinsiyet dağılımı.

Tablo 4.21: Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.22: Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.23: Kardiyak ameliyatlı KKH'lı hastaların boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.24: Ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin değişiminin dağılımı.

Tablo 4.25: Konjenital kalp hastalığına göre kontrol boy, ağırlık ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.26: Kardiyak ameliyatlı hastaların ameliyat öncesi ve sonrası ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.27: Transkataterizasyon işlemi yapılan hastaların işlem öncesi ve sonrası ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.28: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların kalp dışı operasyon geçirme dağılımı.

Tablo 4.29: Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.30: Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.31: Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Tablo 4.32: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların vitamin A, vitamin D, vitamin E, paratiroid hormon ve çinko değerlerinin dağılımı.

Tablo 4.33: Boya göre ağırlık SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

Tablo 4.34: Ağırlık SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

Tablo 4.35: Boy SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 2.1: Kardiyak rotasyon.

Şekil 2.2: Kardiyak septasyon.

Şekil 2.3: VSD.

Şekil 2.4: PDA.

Şekil 2.5: ASD.

Şekil 2.6: Aort koarktasyonu.

Şekil 2.7: Aort stenozu.

Şekil 2.8: Pulmoner stenoz.

Şekil 2.9: Fallot tetralojisi.

Şekil 2.10: BAT.

Şekil 2.11: Trunkus arteriozus.

Şekil 2.12: Tek ventrikül.

Şekil 4.1: Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Şekil 4.2: Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Şekil 4.3: Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

Şekil 4.4: Ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin değişiminin dağılımı.

RESİMLER DİZİNİ

Resim 2.1: Aort koarktasyonu telekardiyografide ‘3 rakamı’ işareti.

Resim 2.2: Fallot tetralojisi telekardiyografide ‘Tahta pabuç’ görüntüsü.

Resim 2.3: Büyük arter transpozisyonun’da telekardiyografide ‘yumurta’ görüntüsü.

Resim 2.4: Total pulmoner venöz dönüş anomali’sinde telekardiyografide ‘kardan adam’ görüntüsü.



KISALTMALAR DİZİNİ

AK: Aort koarktasyonu.
AO:Aorta.
AS: Aort stenozu.
ASD : Atriyal septal defekt.
A-V : Atriyoventriküler.
BAT : Büyük arter transpozisyonu.
BMH:Bazal metabolizma hızı.
BG:Büyüme geriliği.
EKG : Elektrokardiyografi.
EKO : Ekokardiyografi.
FT: Fallot tetralojisi.
GAD: Güven aralığı değeri.
GET:Günlük enerji tüketimi.
IV: İntra venöz.
KKH : Konjenital kalp hastalığı.
KKY : Konjestif kalp yetersizliği.
LA: Sol atriyum.
LV: Sol ventrikül.
Maks:Maksimum.
Min:Minimum.
N:Sayı.
Ort:Ortalama.
PDA : Patent duktus arteriyozus.
PEM: Protein enerji malnütrisiyonu.
PGE: Prostaglandin E.
PFO : Patent foramen ovale.
PH : Pulmoner hipertansiyon.
PA: Pulmoner arter.
PS : Pulmoner stenoz.
RA: Sağ atriyum.

RV: Sağ ventrikül.

SVAD : Supravalvüler aort darlığı.

SDS: Standart deviyasyon skoru veya z skoru.

TA: Triküspid atrezisi.

TPVDA : Total pulmoner venöz dönüş anomalisi.

VSD : Ventriküler septal defekt.



ÖZET

AMAÇ: Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) insidansı 1000 canlı doğumda yaklaşık olarak 8-10 civarındadır. Büyüme geriliği konjenital kalp hastalıklarının iyi bilinen bir komplikasyonu olup, hala KKH'lı çocuklarda önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Bu hastalardaki büyüme geriliği, düzeltme ameliyatlarında gecikmeye ve ameliyat sonrası morbiditede risk artışına neden olmaktadır. Bu tür hastalarda, yetersiz kalori alımı, artmış enerji ihtiyacı, malabsorbsiyon, hastalık şiddeti ve hipoksi büyüme yetersizliğinde en önemli büyüme geriliği nedenleridir. Bununla birlikte yetersiz büyümeyle ilgili mekanizmalar hala tartışmalıdır. Bu çalışmamızın amacı KKH'lı çocukların büyüme göstergesi olan yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy ve boya göre ağırlık z skorları ile KKH arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

OLGULAR VE YÖNTEM: Çalışmaya İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Kardiyoloji Bölümü'ne Ocak 2013 - Haziran 2016 tarihleri arasında başvuran yaşları 1 ay-18 yaş arasında değişen (ortanca 30 ay) 336 konjenital kalp hastalığı olan olgu dahil edildi. Ek doğumsal malformasyon, dismorfik sendrom, kromozomal hastalık, ciddi enfeksiyon, hipotiroidi ve büyüme gelişme geriliğine neden olabilecek benzer bozuklukları bulunan çocuklar çalışmaya alınmadı. Tüm hastaların boy ve ağırlık ölçümleri yapıldı, hastaların boy, ağırlık ve boya göre ağırlık SDS (z skoru) değerleri hesaplandı.

BULGULAR: Çalışmamızda yer alan 336 hastanın 232(%69) tanesi soldan sağa şanlı, 48(%14,3) tanesi siyanotik, 56(%16,7) tanesi obsrükatif KKH sahipti. Soldan sağa şanlı hastaların 67(%29,8)'sinin, siyanotik hastaların 28(%58,3)'inin, obstrüktif hastaların 119(%36,2)'ünün boy SDS değeri <-2 idi. Soldan sağa şanlı hastaların 66(%28,9)'ünün, siyanotik hastaların 23(%47,9)'ünün, obstrüktif hastaların 107(%32,3)'sinin ağırlık SDS değeri <-2 idi. Soldan sağa şanlı hastaların 26(%18,2)'sinin, siyanotik hastaların 7(%16,7)'sinin, obstrüktif hastaların 7(%18,9)'sinin boya göre ağırlık SDS değeri <-2 idi.

SONUÇ: Kardiyovasküler malformasyonlar, konjenital malformasyonun sık bir türüdür. Büyüme geriliği konjenital kalp hastalıklarının iyi bilinen bir komplikasyonu olup, hala KKH'lı çocuklarda önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Tanı anından itibaren yapılacak beslenme takibi, büyüme geriliğini tespit etmeyi, erken nütisyonel müdahaleler yapılabilmesini ve hasta sonuçlarının iyileştirilmesini sağlayabilir.

Anahtar kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, büyüme geriliği.



ABSTRACT

Objective: The incidence of congenital heart disease (CHD) varies from about 8/1,000 to 10/1,000 live births. Growth failure is a well-recognized complication of congenital heart disease (CHD) and still an important problem for children with CHD. Growth failure in these children cause delay in surgical correction and increased risk of morbidity postoperatively. Inadequate caloric intake, increased energy requirements, malabsorption, severity of disease and hypoxia appears to be the most important factors in growth failure of CHD. However, underlying mechanisms of growth failure is still controversial. The purpose of this study was to evaluate the correlation between anthropometric measures of children with congenital heart disease with weight/age, height/age and weight/height z-scores that represent their growth indicators.

Patients and Methods: 336 children with congenital heart disease, aged 1 month-18 years (mean 30 months) old who applied to the Inonu University Medical Faculty Department of Pediatric Cardiology between January 2013- June 2016 were evaluated. Patients with congenital malformations, dysmorphic syndromes, chromosomal diseases, serious infections, hypothyroidism and additional illness causing growth retardation were excluded. We measured the height and weight of all patients, and calculated height/age, weight/age, and weight/height z-scores.

Results: Of the 336 patients evaluted, 232(%69) patients had left to right shunt heart disease, 48(%14,3) patients had cyanotic and 56(%16,7) patients had obstructive congenital heart disease. 67(%29,8) patients of the left to right congenital heart disease group, 28(%58,3) patients of the cyanotic heart disease group and 119(%36,2) patients of obstructive congenital heart disease group had height/age z-scores under -2. 66(%28,9) patients of the left to right shunt congenital heart disease group, 23(%47,9) patients of the cyanotic congenital heart disease group and 107(%32,3) patients of obstructive congenital heart disease group had weight/age z-scores under -2. 26(%18,2) patients of the left to right shunt congenital heart disease

group, 7(16,7) patients of the cyanotic heart disease group and 7(18,9) patients of obstructive congenital heart disease group had weight/height z-score under -2.

Conclusion: Cardiovascular malformations is a common type of congenital malformations. Growth restriction remains an ongoing problem in children with CHD. Nutritional screening from diagnosis may detect growth faltering, improve access to early nutrition intervention, and improve patient outcomes.

Key Words; Congenital heart disease, growth failure.



1.GİRİŞ VE AMAÇ

1.1.Giriş

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) doğumda var olan yapısal ya da fonksiyonel kalp hastalıkları olarak tanımlanmaktadır. Tanısı doğumdan sonra konulsa dahi, doğumda var olduğu düşünülen kalp hastalıkları bu tanımlamaya girerler. En sık görülen major konjenital anomalilerden biridir (1).

Konjenital kalp hastalıkları görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 8-12'dir (2,3). Olguların %40-50'si hayatın ilk haftasında, %50-60'ı ilk ayında tanı alır(4,5). KKH'lı çocukların yaklaşık üçte biri yaşamın ilk yılında kritik olarak hastadır, bu çocuklar ya ölür ya da bunlara acil cerrahi girişim gerekir. Tedavi edilmeyen kritik konjenital kalp bozuklukları ilerleyicidir ve sekonder organ (solunum sistemi, santral sinir sistemi, karaciğer, böbrek) hasarına neden olur. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması KKH'lı çocukların morbidite ve mortalitelerini azaltabilme adına önemlidir. Konjenital kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemekle beraber multifaktöryel olduğu, genetik yatkınlığın birlikteliğiyle çevresel faktörlerin etkileşiminin konjenital kalp hastalıklarına zemin hazırladığı düşünülmektedir. Birinci dereceden akrabalarında KKH olanlarda riskin artması genetik faktörlerin rolünü kanıtlamaktadır. Bu nedenle konjenital kalp hastalığı bulunan bir çocuğa sahip olan ebeveynler, sonraki çocuklarda olası bir kardiyak malformasyon nedeniyle genetik danışmanlık hizmeti almalıdır(6).

Çocuğun sağlıklı olduğunu gösteren en önemli bulgu yaşına uygun büyüme göstermesidir. Çocuklarda görülen kronik hastalıklar değişik mekanizmalarla beslenme bozukluğuna ve sıklıkla malnütrisyonu yol açarak büyüme geriliğine neden olmaktadır.

Son yıllarda kronik hastalıklarda büyüme bozukluğunun, nütrisyonel ve endokrin faktörler arası karmaşık ilişkiler sonucu ortaya çıktığı bildirilmektedir. Konjenital kalp hastalığında (KKH) görülen büyüme geriliği nedenleri uzun yıllardır klinik araştırmacıların ilgisini çeken bir konu olmuştur. Yapılan çalışmalarda KKH'da büyüme geriliği nedenleri şöyle sıralanmaktadır; yetersiz beslenme, artmış

enerji ihtiyacı, sık geçirilen enfeksiyonlar, hipoksi, malabsorbsiyon, kalp yetmezliği, kullanılan kalp glikozidleri, diüretikler gibi ilaçlar ve hormonal değişiklikler(7,8). Bu etkenler arasında en belirleyicisi yetersiz beslenmedir(9,10,11). Doğumsal kalp hastalığı olan çocukların büyüme yakalaması yapabilmesi için sağlıklı çocuklara göre %50 daha fazla kaloriye ihtiyaçları vardır(12,13).

Konjenital kalp hastalığı olan çocukların çoğunda vücut ağırlığı ve boy ölçümlerinin yaşa göre 3 persentilin altında olduğu, vücut ağırlığının boy ve baş çevresinden daha fazla etkilendiği bilinmektedir(14,8). Siyanotik ve soldan-sağa şantı bulunan olgularda büyüme geriliği daha belirgindir. Konjenital kalp hastalığına pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliğinin eşlik ettiği durumlarda, süt çocukluğu döneminde büyüme geriliği daha ağır olmaktadır(15,16). Erken yaşta yapılan düzeltici ameliyatların büyümeyi olumlu yönde etkilediği gösterilmiştir. Özellikle kalp yetmezliği olan ventriküler septal defekt(VSD), patent duktus arteriozus(PDA), atrioventriküler septal defektli(AVSD), aort stenozlu(AS) hastalarda düzeltici ameliyatlardan sonra lineer büyümede belirgin artış olmaktadır(17). Bununla beraber bazı intrauterin enfeksiyonlar(Rubella) veya kromozom anomalilerine(Down ve Turner sendromu) eşlik eden KKH düzeltilse bile büyüme geriliği devam eder(18).

1.2.Amaç

Bu bilgiler ışığında bu çalışmadaki amacımız; siyanotik, soldan sağa şantlı ve obstrüktif konjenital kalp hastalığına sahip çocukların gelişiminin yakından takip edilerek ve hastalarda beslenme ve diyet protokolleri oluşturulmasına, yaşamlarının ilerleyen dönemlerinde aynı yaş ve cinsiyetteki sağlıklı çocukların antropometrik değerlerini yakalamalarına yardımcı olmak, gerekli önlemlerin ve tedavilerin başlanması sayesinde ileride oluşabilecek ciddi sorunlardan korunulmasında katkı sağlamaktır.

2.GENEL BİLGİLER

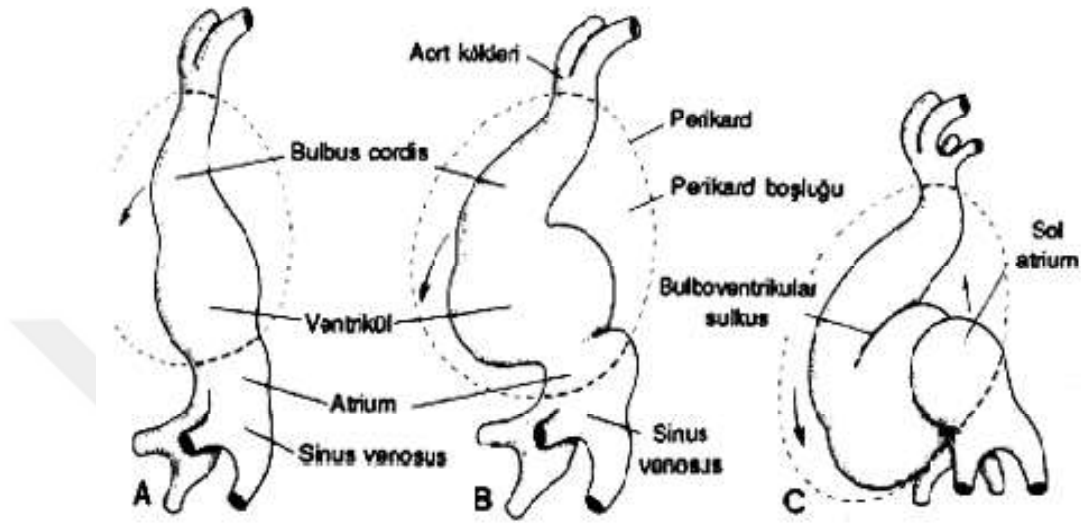
2.1. NORMAL KARDİYAK EMBRİYOLOJİ

2.1.1.KALBİN ERKEN DÖNEM MORFOGENEZİ

İnsan embriyosunun damar sistemi 3. haftanın ortasında belirir. Bu zamana dek beslenme yalnızca difüzyon ile sağlanır. İlk saptanabilen öncü kalp hücreleri embriyonun santral aksının her iki yanına yerleşmiş anjiogenetik hücre kümeleridir(19). Bu hücre grupları gebeliğin 18. gününde bir çift kardiyak tüpü ve 22. gününde de kardiyak tüpler birleşerek primitif kalp tüpünü meydana getirirler(4). Primitif kalp tüpü içerisinde kraniyal bölgeler ventrikülleri, kaudal bölgeler de atriyumları oluştururlar. Epikardiyal hücreler ve nöral krestten köken alan premiyokardiyal hücreler, kalp tüpünün olduğu bölgeye doğru göçlerine devam ederler. Embriyonik kalp, 20-22. günlerde gelişmiş kalptekine benzer şekilde kasılmaya başlar. Primitif kalp tüpünde bulunan sinus venosus ve atriyum, primitif ventrikül, bulbus kordis ve trunkus arteriozus matür kalpte sırasıyla sağ ve sol atrium, sol ventrikül, sağ ventrikül, aorta ve pulmoner artere denk gelmektedir. 4. ile 7. haftalar arasında kalp dört boşluklu yapısına kavuşur(19).

2.1.2.KARDİYAK ROTASYON

Ortalama 22-24. günlerde kardiyak tüp bilinmeyen biyomekanik etkiler nedeniyle ventrale ve sağa doğru hareket etmeye başlar (19)(Şekil 2.1). Rotasyon gelecekte sol ventrikül devamlılığını sinus venosus (ileride sol ve sağ atriyum) yardımı ile sağlarken sağ ventrikül sağa doğru yer değiştirir ve daha sonra aorta ve pulmoner arterin geliştiği trunkus arteriozus ile devam eder. Bu gelişim evreleri çift çıkışlı sağ ventrikül, çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül oluşumunu açıklayabilmektedir(4). Kardiyak rotasyon embriyoda sağ-sol asimetrisinin görüldüğü ilk bulgudur. Bu dönemdeki defektler ciddi kardiyak malformasyonlara neden olmaktadır.



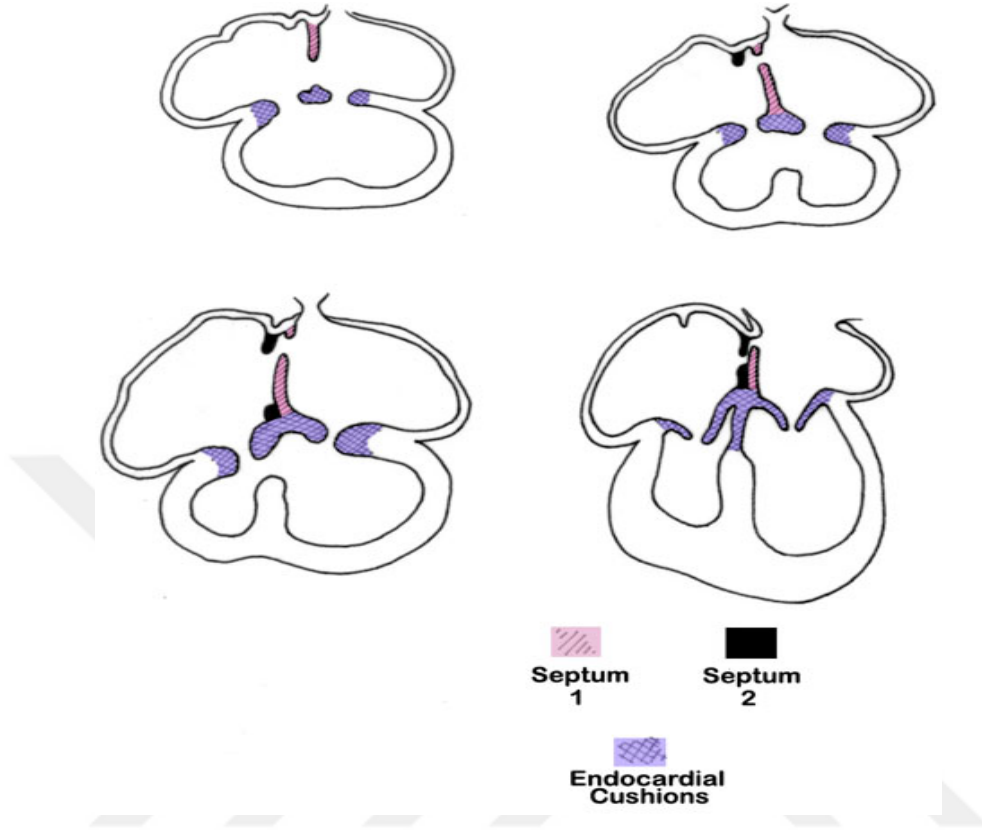
Şekil2.1.Kardiyak rotasyon.

2.1.3.KARDİYAK SEPTASYON

Dönüş tamamlandığında kalbin dış görünümü tek bir tüp halinde ve matür kalbe benzer sekildedir. Ortak atriyum primitif ventriküle (sol ventrikül) atriyoventriküler kanal yolu ile; primitif ventrikül ise bulbus kordise (sağ ventrikül) bulboventriküler foramen yolu ile bağlanır. Bulbus kordisin distal parçası trunkus arteriyozusa çıkım segmenti(konus) sayesinde bağlanır. Kardiyak septasyon 26. günde endokardiyal yastık, atriyoventriküler ve konotrunkal bileşkeler tarafından oluşturulur(19) (Şekil 2.2). Kardiyak jel tomurcuklanması ile oluşan yastıkçıklar aynı zamanda primitif kalp kapaklarının fonksiyonları üzerinde de etkilidir. Atriyoventriküler kanalın tam septasyonu endokardiyal yastığın füzyonu ile meydana gelir. Atriyoventriküler kapak dokusunun çoğu ventriküler miyokardiyumdan oluşur. Bu oluşum asimetrik olduğundan triküspit kapak anulusu mitral kapak anulusuna göre daha apikal yerleşimlidir. Bu iki kapağın fiziksel olarak bölünmesi atriyoventriküler septumu oluşturur. Septasyonun hiç oluşmaması atriyoventriküler kapak defektlerinin oluşmasına neden olur(20). Septasyonun kısmen olması ise kapaklardan birinin

ventriküler miyokardiyumdan tam ayrılamamasına ve olası Ebstein anomalisinin gözlenmesine neden olur(4).

Atriyum bölünmesi 30. günde septum primumun endokardiyal yastığa doğru büyümesi ile olur. Kalan deliğe ostium primum denir. Endokardiyal yastıklar daha sonra birleşirler ve septum primumu oluştururlar. Bu da atriyoventriküler kanalın sağ ve sol segmente ayrılmasını sağlar. Septum primumun posterior bölgesi açılarak ostium sekundum oluşur. Böylece fetal venöz dönüş önce sağ atriuma oradan da sol atriuma geçer. Septum primum üzerine flap çevrilir ve foramen ovale oluşur. Bunun sonucu olarak vena kava inferior akımının foramen ovale yoluyla sol ventriküle doğru yönlendirilmesi sağlanmış olur(4). Ventrikül bölünmesi yaklaşık 25. günde endokardiyumun primitif ventrikül ve bulbus kordise doğru tomurcuklanması ile oluşur. Ventriküler septal defekt(VSD), gelişmekte olan interventriküler septumun herhangi bir bölgesinde oluşabilir(4,19). Konotrunkal septum çıkış bölgesi atriyoventriküler yastıklarınkine benzer şekilde kardiyak jelden oluşmuştur. Kardiyak jel füzyona uğrayarak spiral septum oluşur. Böylelikle pulmoner arter ön taraftan sağ ventriküle, aorta ise sol ve arkadan sol ventriküle bağlanır. Bu gelişim sırasındaki bozukluklardan dolayı konotrunkal ve aort arkı anomalileri(trunkus arteriyozus, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül ve kesintili arkus aorta) oluşur(4).



Şekil 2.2.Kardiyak septasyon.

2.1.4.ARKUS AORTANIN GELİŞİMİ

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

sırasında sađ aortik ark, çift çıkışlı sađ ventrikül ve vasküler halka gibi anomaliler meydana gelebilir(4,19).

2.1.5.KARDİYAK FARKLILAŞMA

Erken embriyonun totipotansiyel hücrelerinin spesifik hücre dizilerine bađlı duruma geldiđi olay diferansiyasyon olarak adlandırılır. Prekardiyak mezodermal hücreler, kalbe spesifik kontraktıl elemanların, düzenleyici proteinlerin, reseptörlerin ve iyon kanallarının katkısı ile matür kardiyak kas hücrelerine farklılaşırlar. Kontraktıl protein myozinin ekspresyonu bilateral kalp primordialarının kaynaşmasından önce, kardiyak gelişimin erken bir evresinde meydana gelir. İndüksiyon olarak bilinen erken mezodermal hücrelerdeki diferansiyasyon, anterior endodermden gelen sinyaller aracılığıyla düzenlenir. Varsayılan çeşitli erken sinyal molekülleri fibroblast büyüme faktörü, aktivin ve insülin(4).

2.2.KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

2.2.1.TANIMI

Konjenital kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemdeki doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri tanımlar. En sık görülen major konjenital anomalilerden biridir. Konjenital kalp hastalığı (KKH) tüm canlı doğumlarda yaklaşık %0,5–0,8, ölü doğumlarda %3–4, abortuslarda %10–25 ve prematürelerde (patent duktus arteriozus dışında) %2 olarak bildirilmektedir(2, 20).

2.2.2.İNSİDANS VE EPİDEMİYOLOJİ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) her 1000 canlı doğumda 6–8 gibi yüksek bir insidans ile ortaya çıkan ve en sık görülen konjenital malformasyonlardır. İnsidans ölüdoğumlarda (%3-4), abortuslarda (%10-25) ve premature bebeklerde (%2 civarında patent duktus arteriozus hariç) oldukça yüksektir. Bu insidansın geneli, mitral valv prolapsusu, preterm bebeklerin PDA'sı ve biküspid aortik kapağı

(erişkinlerin %1-2'sinde bulunur) kapsamamaktadır. Konjenital kalp hastalıkları semptomları itibariyle geniş bir spektrumasahiptir. 1000 yenidoğan bebekten 2-3 tanesi yaşamın 1. yılında kalp hastalığı açısından semptomik olacaktır. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların %40–50'sinde 1. haftaya kadar ve hastaların %50-60'ında 1. aya kadar tanı konur. Son 20 yılda gerek palyatif, gerekse düzeltici cerrahideki ilerlemelerle erişkin çağa kadar canlı kalan konjenital kalp hastalıklı çocukların sayısı dramatik olarak artmıştır. Teşhis ve tedavideki gelişmelere rağmen konjenital kalp hastalığı, konjenital malformasyonlu çocuklarda önde gelen ölüm nedeni olmaya devam etmektedir. Tüm infant ölümlerinin %3'ünden ve ölüme neden olan konjenital malformasyonların %46'sından sorumludur. Tablo 2.1 en yaygın görülen konjenital kalp defektlerinin sıklığını göstermektedir(6,22).

Tablo 2.1.Konjenital kalp hastalıklarının sıklığı.

LEZYON TİPİ	SIKLIĞI, %
Ventiküler septal defekt	25-30
Atrial septal defekt (sekundum)	6-8
Patent duktus arteriyosus	6-8
Aort koarktasyonu	5-7
Fallot tetralojisi	5-7
Pulmoner kapak stenozu	5-7
Aort kapak stenozu	4-7
Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu	3-5
Hipoplastik sol kalp	1-3
Total anormal pulmoner venöz dönüş	1-2
Trunkus arteriosus	1-2
Triküspit atrezisi	1-2
Tek ventrikül	1-2
Çift çıkışlı sağ ventrikül	1-2
Diğerleri	5-10

2.2.3. ETYOLOJİ

Konjenital kalp defektlerinin büyük bir kısmının nedeni hala bilinmemektedir, fakat çoğu konjenital kalp lezyonunun genetik temelini belirlemede hızlı bir ilerleme kaydedilmiştir. Konjenitalkalp hastalığı vakalarının çoğunun multifaktöryel olduğu ve genetik yatkınlık ile çevresel uyarının bir bileşimi nedeniyle ortaya çıktıkları düşünülmektedir(4). Konjenital kalp hastalıklarının %3'ünden fazla bir bölümünde etyoloji tek gen mutasyonlarına bağlanmaktadır. Ullrich-Noonan, Holt-Oram, Ellis van Creveld, Apert, Duchenne muskuler distrofisi gibi çeşitli sistem anomalileriyle belirlenen nadir hastalıklar tekgen mutasyonu (otozomal dominant, otozomal resesif ya da X'e bağlı) sonucu oluşan kalp anomalilerine örneklerdir. Konjenital kalp defektlerinin %5'ine yakın bir oranı kromozomal anomalilerle, özellikle trizomi 21, 23, 18 ve Turner sendromu ile ilişkilidir. Trizomi 21'de(Down sendromu) konjenital kalp hastalığı görülme sıklığı %40 iken, trizomi 13 ve 18 de bu oran %100'e yakındır. Bu defektler endokardiyal yastık defektinden, VSD ve PDA ya kadar yaygın bir dağılım göstermektedirler. Kromozomal 22q11 lokalizasyonundaki mikrodelsiyonun nonsendromik kalp defektlerinin (özellikle konotrunkal defektler) bazı tipleriyle ilişkili olduğu önceki yıllarda tarif edilmiştir. Benzer bölgedeki delesyonlar Di George sendromlu vakaların %70-90'dan ve trankus arteriyoza, kesintili aortik ark, fallot tetralojisi, izole ventriküler septal defekt ile ilişkili velokardiofasiyal sendromlardan mesul tutulmuştur. %3'üne yakın bir bölümü de çevresel faktörlerle(trikloretilen, dikloretilen ile kontamine su içilmesi, rubella vs) açıklanırken geri kalan %90'a yakını multifaktöryel olarak açıklanmıştır(4,23).

2.2.4.RİSK FAKTÖRLERİ

Düşük doğum ağırlığı ile kardiyak anomali arasındaki ilişki iyi tanımlanmıştır. Fallot tetralojisi, atriyoventriküler septal defekt, hipoplastik sol kalp sendromu, pulmoner stenoz, aort koarktasyonu, atriyal ve ventriküler septal defekt gibi kalp defekti ile doğan bebeklerin aynı gestasyon haftasında doğan normal bebeklere kıyasla düşük doğum ağırlığında olması daha olasıdır(24).

Gebelik esnasında alınan bazı ilaçlar kalp defektleriyle ilişkili bulunmuştur. Bunlardan talidomid konotrunkal defektler ile, lityum trikuspid atrezisi ile, folat metabolizmasını engelleyen ilaçlar (valproik asit, trimetoprim gibi) konotrunkal

defektler ile antiepileptik ilaçlar tüm kalp defektleri ile bağlantılı bulunmuşlardır(25,26).

Annedeki diyabet hastalığı çift çıkışlı sağ ventrikül, fallot tetralojisi, büyük damar transpozisyonu ve ventriküler septal defekti içine alan konotrunkal defektlerle ilişkilidir. Annedeki fenilketonüri, romatoid artrit ve sistemik lupus eritematozus gibi kollajen vasküler hastalıklar, koagülopati ve sferositozis gibi hematolojik bozukluklar çocuklar için konjenital kalp defekti riskini yükselten diğer hastalıklardır(27,28).

Annenin hamileliğinin ilk 3 ayında kızamıkçık enfeksiyonu ile karşılaşmış olması; kalp defektli bir bebeğe sahip olması için yüksek bir risk faktörüdür. Bununla birlikte diğer viral enfeksiyonlar da konjenital kalp hastalıklarının oluşmasında katkıda bulunabilirler(29).

Gebelikte kokain ve alkol kullanımı konjenital kalp hastalıklarının oluşma riskini arttırmaktadır. Gebeliğinde yüksek oranda alkol kullanan kadınların doğumlarının %4,9 gibi bir oranında eşlik eden kalp anomalileri(fetal alkol sendromu) olduğu bilinmektedir. Yine gebelikte annedeki sigara kullanımı trunkus arteriyozus, patent duktus arteriyozus ve atriyal septal defekt gibi yapısal defektlerin oluşmasında önemli oranda risk faktörü olarak görünmektedir (Tablo 2.2)(30,31).

Tablo 2.2.Konjenital kalp hastalıklarında risk faktörleri.

Annenin sağlığı veya hamilelikle ilgili faktörler
Düşük doğum tartısı
Stresli yaşam
İnsülin bağımlı diyabet
Fenilketonüri
Kollajen vasküler hastalıklar
Koagülopati veya sferositozis
Enfeksiyon (rubella, toksoplazmosis, Cocksackie B, Epstein-Barr, kabakulak)
Annenin ilaç kullanımı
Talidomid
Lityum
Folik asit antagonistleri
Antiepileptik ilaçlar
Annenin beslenme durumu
Folik asit içeren multivitamin kullanma (düşük risk)
Her gün >10.000 İÜ retinol alma
Çevresel
Trikloretilen, dikloretilen ile kontamine su içilmesi
Tehlikeli atık yerlerine yakın yaşama
Bazı herbisidler
Annenin kötü alışkanlıkları
Ağır alkol kullanımı
Kokain kullanma
Sigara içmek

2.2.5.SINIFLANDIRMA

Konjenital kalp hastalıkları soldan sağa şanlı ve siyanotik olmak üzere iki ana grupta incelenebilir. Soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalığı sistemik arteriyel oksijen doygunluğunun normal olduğu durumlardır. Bu grupta artmış hacim yüküne sebep olan sol-sağ şanlı lezyonlar(ventrikül septum defekti, atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus) ve sağda veya solda artmış basınç yüküne neden olan obstrüktif lezyonlar(aort stenozu, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz) vardır. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında sistemik venöz kanın, henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışması sonucu oluşan sağ sol şant mevcuttur. Sağ-sol şantın neden olduğu sistemik arteriyel desaturasyonun klinik sonucu siyanoz oluşur. Bu hastalıklarda pulmoner kan akımı azalmış(Fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, triküspid atrezisi, pulmoner stenoz ve ventrikül septum defekti ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu) veya artmış

(büyük arter transpozisyonu, trunkus arteriyozus, tek ventrikül, total pulmoner venöz dönüş anomali) olabilir. En sıklıkla soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalığı ventriküler septal defekt (VSD) ve atriyal septaldefekt (ASD) iken, siyanotik hastalıklar arasında en sık fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonu yer almaktadır(Tablo 2.3)(4,6).

Tablo 2.3. Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması.

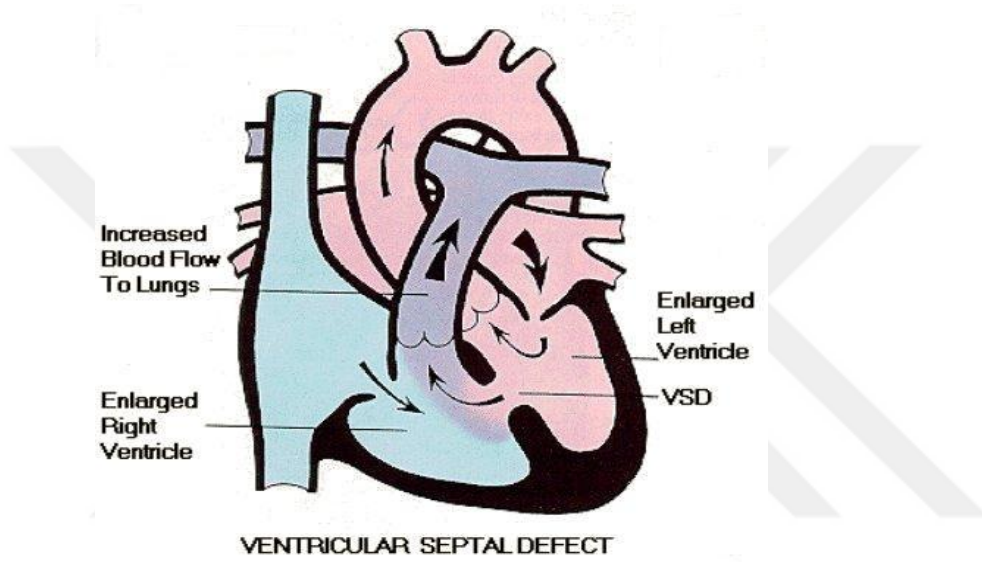
Soldan sağa şanlı Konjenital Kalp Hastalıkları	Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Sol-Sağ Şanlı Patent duktus arteriyozus Ventriküler septal defekt Atriyal septal defekt Obstrüktif Lezyonlar Aort stenozu Aort koarktasyonu Pulmoner stenoz	Pulmoner Kan Akımı Azalmış Fallot tetralojisi Pulmoner atrezi Triküspit atrezisi Pulmoner stenoz ve ventrikül septum defekti ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu Pulmoner Kan Akımı Artmış Büyük arter transpozisyonu Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Total pulmoner venöz dönüş anomali

2.2.5.1 ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

2.2.5.1.A. VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

Ventriküler septal defekt (VSD) en yaygın kardiyak malformasyondur ve konjenital kalp hastalıklarının %25'inden sorumludur(4). Sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda defekt vardır. VSD'ler değişik büyüklükte, septumun herhangi bir yerinde ve nadiren de septumun tamamen yokluğu biçiminde olabilir. VSD'ler perimembranöz defektler(membranöz septum ve civarı), inlet, outlet ve muskuler (trabeküler) defektler olmak üzere üçe ayrılır. Bu defektlerin yaklaşık %80'i perimembranözdür. VSD'ler diğer konjenital kalp defektleriyle birlikte veya tek

başına görülebilir. Fallot tetralojisi, çift çıkışlı ventrikül, trunkus arteriyozus gibi doğuştan kalp malformasyonlarında kompleksin bir parçası olarak; büyük damarların transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur (Şekil 2.3)(32,33).



Şekil 2.3. VSD.

Klinik belirtiler: VSD'li hastaların klinik bulguları defektin büyüklüğüne ve pulmoner kan akımı ve basıncına göre ve her iki parametrenin yaş ile değişimine bağlıdır. Önemsiz soldan sağa şant ile birlikte olan küçük VSD'ler genellikle asemptomatiktir ve kardiyak lezyon genellikle rutin fizik muayene sırasında fark edilir. Karakteristik olarak; gürültülü, sert, veya üfleme tarzında holosistolik üfürüm bulunur ve en iyi sol sternal alt sınır üzerinde duyulur ve buna sıklıkla bir trill eşlik eder. Juguler venöz distansiyon, hepatomegali ve ödem yoktur. Akciğerler fizik muayeneyle normaldir. Aşırı pulmoner kan akımıyla birlikte olan büyük VSD'ler ve pulmoner hipertansiyon, erken infantil dönemdeki dispne, beslenme güçlükleri, yetersiz büyüme aşırı terleme, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ve kardiyak yetersizlikten sorumludur. Prekordiyal aktivite sağ parasternal ve sol ventriküler apikal bölgeye kadar uzanır. Büyük şantlı hastalarda 4–6 ay veya daha uzun bir dönemde, sol öntoraks duvarı dışarıya doğru bombeleşir. Üfürüm trill ile birlikte

duyulan pansistolik haşın karakterdedir. Birinci kalp sesi normal, ikinci kalp sesi zor duyulur. Duyulduğunda dar çift ve pulmoner komponenti hafifçe şiddetlenmiştir. Karaciğer genellikle ele gelirken splenomegali gözlenmez. Akciğerlerde duyulan raller konjestif kalp yetmezliği ya da pnömoninin göstergesidir. Taşipne, taşikardi, boyun ven distansiyonu ve hepatomegali saptanır. Prekordiyal vuru artmıştır(4,34,35).

Telekardiyografi: Küçük defektlerde minimal kardiyomegali ve pulmoner damarlanmada sınırdan bir artış gözlenebilir fakat genelde normal görülür. Büyük defektlerde göğüs radyografisi her iki ventrikülün, sol atriyumun ve pulmoner arterin belirginleşmesi ile birlikte kardiyomegaliyi gösterir. Büyük defektlerde pulmoner vasküler gölgeler artmıştır ve plevral efüzyonları kapsayan pulmoner ödem bulunabilir(4).

Elektrokardiyografi (EKG): Küçük defektlerde ekg genellikle normaldir. Sağ ventrikül hipertrofisinin varlığı, defektin küçük olmadığına ve hastanın pulmoner hipertansiyonu veya pulmoner stenoz gibi ilişkili bir lezyonu bulunduğuna dair bir göstergedir. Büyük defektlerde kombine ventriküler hipertrofi sol atriyum hipertrofisi ile birlikte ya da tek başına gözlenir(4).

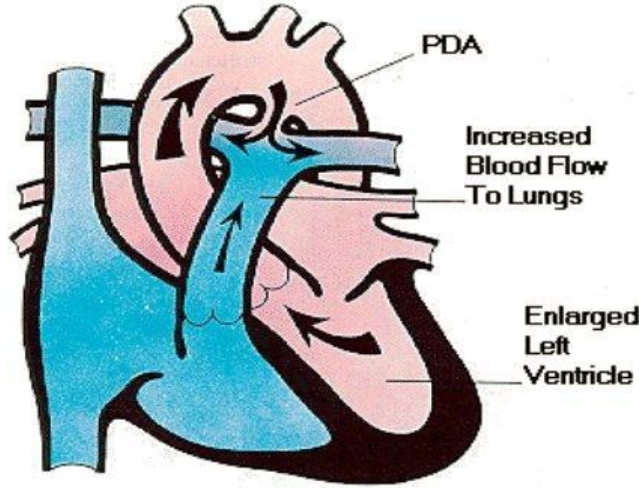
Prognoz ve komplikasyonlar: Bir VSD'nin doğal seyri, büyük ölçüde defektin büyüklüğüne bağlıdır. Küçük defektlerin belirgin bir miktarı(%30-50), en sık yaşamın ilk 2 yılı sırasında kendiliğinden kapanır. Küçük muskuler VSD'ler (%80'e kadar) membranöz VSD'lerden (%35'e kadar) daha fazla kapanma eğilimindedir. Kapanan defektlerin büyük çoğunluğu (erişkinlerde spontan kapanma bildirilmiş olmakla birlikte) 4 yaşından önce kapanmaktadır. Küçük defektleri bulanan çocukların çoğu, kalp büyüklüğünde, pulmoner arteriyel basınçta veya dirençte bir artışa dair kanıt olmaksızın asemptomatik kalırlar(4). Küçük defektlerden subarteriyel olanlarda aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliği; bazı VSD'lerde sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu (subaortik ridge) gelişebilir(6,36). Konjestif yetersizlik, büyük bir VSD'nin tehlikeli ve kaçınılmaz bir sonucudur. Konjestif yetmezlikli VSD'lerde ölüm riski %11 civarındadır. Bu bireylerin yaklaşık %3'ünde subvalvuler stenoz gelişir. Tıbbi olarak tedavi edilen komplikasyonsuz VSD'si olan hastalarda enfektif endokardit riski yaşamın ilk 30 yılı için %4–10 arasındadır(37). Geniş defektli vakaların bir kısmında pulmoner damar direncinin fazla artmış olması

sonucu Eisenmenger sendromu gelişir. Eisenmenger sendromu, pulmoner arter basıncının sistemik düzeye ulaşması, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesi ve şant akımının sağdan sola dönmesi ya da iki yönlü olmasıyla karakterizedir(6,38).

Tedavi: Küçük defektlerde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği gibi özel durumlar dışında ameliyat endikasyonu yoktur. 1–2 yıl ara ile kontrol edilmeleri ve ağız/diş temizliği, dental ve cerrahi girişimlerde enfektif endokarditten korunmak için antibiyotik kullanmaları önerilmelidir. Orta defektlerde ise kalp yetersizliği bulguları varsa kalp yetersizliği tedavisi ile yakın izlem gerekir. Defekt kapanmaz ve akımlar oranı $>2/1$ ise okul öncesi dönemde ameliyat önerilir. Büyük defektlerde, yoğun kalp yetersizliği tedavisi yapılır. Hasta medikal tedavi ile 6 ay veya 1 yaştan üzerine çıkarılmaya çalışılır ve açık kalp ameliyatı ile VSD primer sütür veya yama ile kapatılır. Eğer kalp yetersizliği kontrol altına alınamaz ise, pulmoner hipertansiyon gelişmişse, ağır büyüme gelişme geriliği varsa, sık akciğer enfeksiyonu nedeniyle yaşamı tehlikeye giriyorsa, yaşına bakılmaksızın acilen ameliyat edilir. Eğer hasta prematüre, defekt birden fazla, hastanın klinik durumu açık kalp ameliyatını tolere edemeyecek kadar bozuk ise veya ilave defektler varsa, önce pulmoner artere bant konularak daraltılır ve sol-sağ şant azaltılır. Hasta 1 yaşını geçtikten sonra ise bant çıkarılır ve defekt tamir edilir. Hastada Eisenmenger sendromu gelişmişse VSD kapatılamaz. Medikal tedavi ile izlenir ve kalp-akciğer transplantasyonu planlanır(39).

2.2.5.1.B. PATENT DUKTUS ARTERİOZUS

Fetal yaşam süresince pulmoner arteriyel kanın büyük bir kısmı duktus arteriozus aracılığıyla aortaya yönelir. Duktusun fonksiyonel kapanması, normalde doğumdan hemen sonra gerçekleşir, fakat eğer pulmoner vasküler direnç düştüğü zaman, duktus açık kalırsa, aort kanı pulmoner artere yönelir. Bu şekilde duktus arteriozusun açık kalmasına patent duktus arteriozus denir. PDA kızlarda 2 kat fazla görülür ve tüm kalp hastalıkları içinde %6–8 oranında görülür. Ciddi hemodinamik bozukluklara ve çeşitli major sekellere neden olabildiği premature bebeklerde, yaygın bir problemdir (Şekil 2.4)(4).



PERSISTENT DUCTUS ARTERIOSUS

Şekil 2.4. PDA.

Klinik belirtiler: Soldan sağa şantın miktarına yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlı olarak değişir. Küçük PDA'da genellikle kendisiyle ilişkili semptomlar bulunmaz. Tek bulgu sol klavikula altında, 1-2. interkostal aralıkta duyulan sistolo-diyastolik devamlı üfürümdür. Üfürüm sistol sonuna doğru giderek kuvvetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır. Büyük PDA'da ise kalp yetersizliği bulguları, büyüme gelişme geriliği, sık alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü bulunur. Muayenede nabız basıncı artmıştır (canlı, sıçrayıcı nabız). Sol ventrikül aktivitesi artmıştır. Sol 1-2. interkostal aralıkta tril ile birlikte sistolo-diyastolik üfürüm duyulur. Pulmoner hipertansiyon (PH) gelişirse ikinci kalp sesi sertleşir ve üfürümün diyastolik kısmı hafifler veya kaybolur. Mitral odakta mitral akım fazla olduğundan, middiyastolik rulman da duymak mümkündür(40).

Telekardiyografi: Küçük PDA'da normal, büyük PDA'da kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme, pulmoner vasküler gölgelenmede artış gibi klasik sol-sağ şant bulguları görülür(41).

Elektrokardiyografi: Eğer soldan sağa şant küçükse normaldir. Eğer duktus büyükse sol aks deviasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi vardır. Pulmoner hipertansiyon gelişirse biventriküler hipertrofiye dönüşür(4).

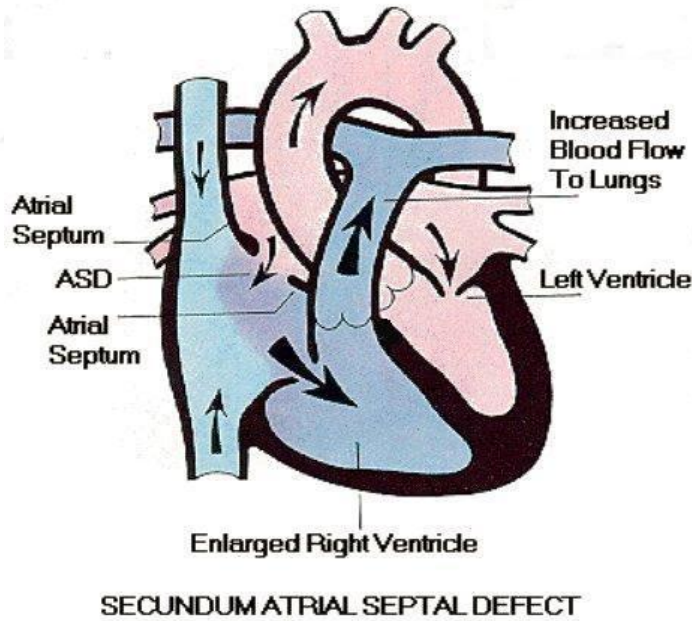
Prognoz ve komplikasyonlar: Küçük PDA'lı hastalar çoğunlukla hiç kardiyak semptom olmaksızın normal bir yaşam sürebilirler, ancak geç belirtiler ortaya çıkabilir. Tek riski enfektif endokardit/endarterittir. Prematüre PDA'sı dışında genellikle spontan kapanma görülmez. Büyük PDA'da pulmoner arterler hem yüksek volüme, hem de yüksek basınca maruz kaldığı için hızla pulmoner hipertansiyon gelişir ve Eisenmenger Sendromu'na dönüşür(40).

Tedavi: PDA tanısı almış yenidoğanda kalp yetersizliği varsa antikonjestif tedavi verilmelidir. Prematürede ise kalp yetersizliği bulgusu varsa destek tedavisi, sıvı kısıtlaması ve diüretik verilmesi genellikle sorunu çözer. İlk 5 gün içinde %1–2 kilo kaybı olacak şekilde sıvı kısıtlaması uygundur. Duktus kapanmamışsa 3.günden sonra intravenöz (IV) indometazin 0,2 mg/kg/doz 12–24 saat arayla 3 doz verilebilir. Bunun için hastada duktusa bağlı bir kalp hastalığının olmadığına gösterilmesi gerekir ve trombositopeni ($<50.000/\text{mm}^3$), kanama diyatezi, aktif kanama, nekrotizan enterokolit ve oligüri ($<1\text{ml/kg/saat}$) olmamalıdır. Ayrıca oral veya IV ibuprofen 12–24 saat arayla 3 doz verilebilir. İlk doz 10 mg, sonrakiler 24 saat arayla 5 mg/kg/doz şeklindedir. İbuprofen kullanma şartları da indometazin gibidir. Yapılan karşılaştırmalı ve çift kör çalışmalarda her iki ilacın etkinliği yaklaşık olarak benzer bulunmuştur. Miadında bebeklerde bu yöntem genellikle etkili değildir. Bu önlemlerle kapanmamışsa PDA küçük bile olsa, enfektif endokardit riski nedeniyle tercihen 1 yaşında, en geç okul çağından önce kapatılmalıdır. PH gelişmişse ve medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemez ise yenidoğan dönemi dahil her yaşta acil ameliyat önerilir. Artık çoğu vakada ameliyatsız, kateter ile PDA'ya coil denilen tıkaçlar konularak kapatılabilmektedir(40).

2.2.5.1.C. ATRİYAL SEPTAL DEFEKT

Atriyal septal defektler (ASD'ler), hangi embriyonik yapının normal olarak gelişmediğine bağlı olarak, atriyal septumun herhangi bir bölümünde meydana gelebilirler. Sağ ve sol atriyumlar arasındaki septumun tam olarak kapanmaması ile karakterize, sık görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Sekundum ASD, primum ASD, sinus venozus tipi ASD, patent foramen ovale, koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir. Sekundum ASD; fossa ovalis bölgesini tutan ASD'nin en sık rastlanan formudur ve yapısal olarak normal atriyoventriküler(AV) kapaklar ile ilişkilidir.

Primum ASD; atriyal septumun alt bölümünde yerleşmiştir ve mitral ve triküspit kapakların üzerinde uzanır. Sinus venozus tipi ASD; superior vena cava giriş yeri ile yakın ilişki içerisinde olup, atriyal septumun üst kısmında yerleşmiştir. Koroner sinus tipi ASD; normalde koroner sinus tarafından işgal edilen pozisyona yerleşen nadir bir ASD tipidir. Patent foramen ovale; sağ atriyumu sol atriyumdan ayıran septumun (interatriyal septum) ortasında fossa ovalis adını alan bir çukurluk ve bunun hemen altında, kimi zaman doğumdan sonra da açık kalabilen foramen ovale bulunur. İzole foramen ovale açıklığı genellikle hemodinamik açıdan anlamlı değildir ve bir ASD olarak kabul edilmez; ancak diğer yapısal kalp defektleri mevcut olduğu takdirde, bir patent foramen ovale (PFO) önemli bir rol oynayabilir. ASD olgularının çoğu sporadiktir; ancak Hold-Oram sendromu gibi bazı sendromların bir parçası olarak kalıtsal olabilirler (Şekil 2.5)(4,6,42,43).



Şekil2.5. ASD.

Klinik belirtiler: ASD'li yenidoğanların çoğu asemptomatiktir ve genellikle fark edilmezler. Öncelikle 6 ile 8. haftada duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü ve muhtemelen geniş ve sabit çift olarak işitilen ikinci kalp sesi ile tanı alabilirler. Orta derecedeki sol-sağ şanta sahip çocuklarda hafif yorgunluk ve dispne gözlelenebilir.

Daha büyük çocuklarda ve büyük şantlarda bu semptomlar daha belirgindir. Büyüme geriliği genellikle nadirdir. Göğsün inspeksiyonuyla özellikle sol-sağ şantın fazla olduğu daha büyük çocuklar ve yetişkinlerde prekordiyal çıkıntı ve kalbin hiperdinamik kontraksiyonu görülebilir. Oskultasyonda üç önemli özellik vardır. a) Tipik genişlemiş ve sabit çiftleşmiş ikinci kalp sesi, b) İkinci sol interkostal aralıkta işitilen sistolik ejeksiyon üfürümü, c) Sol alt sternal kenarda erken middiyastolik üfürüm. Sistolik ejeksiyon üfürümü pulmoner kapaktan geçen artmış kan akımına bağlı duyulan şiddetlenip-hafifleyen(crescendo-decrescendo) şeklindedir. Middiyastolik üfürüm şanta bağlı artmış kan hacminin triküspid kapaklardan geçişinin bir sonucudur. Pulmoner hipertansiyonun geliştiği durumlarda şant miktarının azalmasına bağlı olarak üfürümlerin şiddeti azalır, ikinci sesin pulmoner komponenti şiddetlenir. Pulmoner yetmezlik üfürümü duyulabilir. Primum ASD'de major mitral kapak yetersizliği multipl kardiyak defektlerle birlikte olduğu zaman; yenidoğan döneminde kalp yetmezliği semptom ve bulguları meydana gelebilir. Dispne, yorgunluk, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları erkenden ortaya çıkabilir. Büyüme geriliği primum ASD'de sekundum ASD'ye göre daha yaygındır. Aort koarktasyonu ek lezyon olarak bulunabilir(6,44). Komplet AVSD varlığında bulguları primum ASD'ye benzer. Ancak tek kapağın yetersizliği belirgindir ve birinci kalp sesi tek olarak duyulur. Pulmoner hipertansiyon erken geliştiğinden ikinci ses sabit ve yakın çift duyulur. Pulmoner komponenti de şiddetlenmiştir(1,45).

Telekardiyografi: Sağ ventrikül ve sağ atriyumda genişleme, akciğer damarlanmasında artma, pulmoner arter ve dallarında genişleme görülür(6).

Elektrokardiyografi: Sağ eksen sapması +90 ile + 180 derece arasında değişir. Sağ dal bloğu ile birlikte olabilen rsR' veya rSR' paterninde sağ ventrikül hipertrofisi görülür(6).

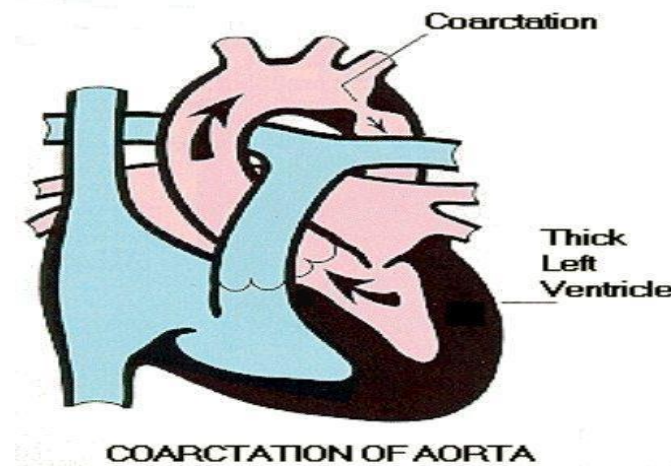
Prognoz ve komplikasyonlar: Zamanında ameliyat edilen olgularda normal bir yaşam süresi ve kalitesi beklenir. Olguların çoğunda pulmoner hipertansiyon ve buna bağlı bulgu ve belirtiler yirmili yaşlarda veya daha geç ortaya çıkar. Ölümün en çok Eisenmenger Sendromu'nu takiben konjestif kalp yetmezliği gelişmesi sonucunda meydana gelir. Diğer başta gelen ölüm nedenleri; tromboemboliler, pulmoner vasküler tromboz, beyin abseleri, enfeksiyonlar ve benzeridir(42,46).

Tedavi: Sekundum defektler yaşamın ilk 2 yılına kadar kapanabilir(52). Medikal

tedavi palyatif ve mevcut komplikasyonlara göre yapılır. Atriyal aritmileri olmayan, sağ ventrikül yüklenmesi olmayan, triküspid yetmezliği olmayan olgularda 5 ile 10 yaş arasında cerrahi tedavi yapılmalıdır. Semptomatik olgularda, pulmoner arter / aorta akım oranı 1,5'in üzerinde ise veya pulmoner hipertansiyon varsa ASD kapatılmalıdır. ASD küçükse primer olarak orta boy veya genişse, perikard yaması veya sentetik yama ile onarılır. Son yıllarda, cerrahiye alternatif olarak, seçilmiş olgularda septal oklüder(şemsiye vs) ile perkutan olarak ASD kapatılabilmektedir(42,46).

2.2.5.1.D. AORT KOARKTASYONU

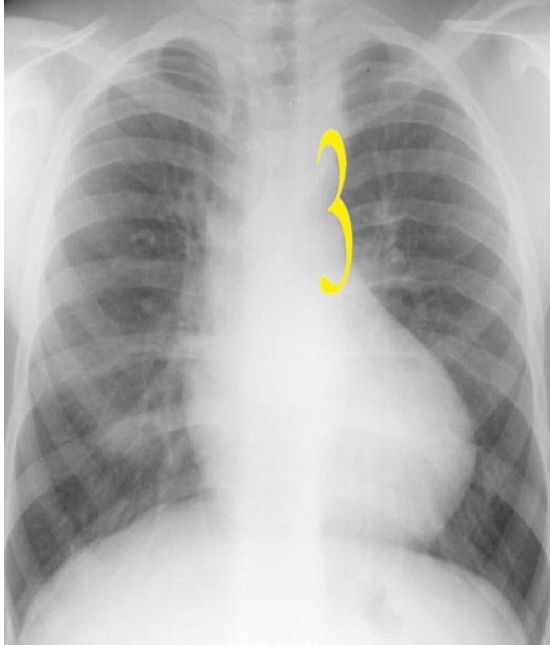
Aortun konjenital darlığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. Aortun değişen derecelerdeki koarktasyonu transvers arkten iliyak bifurkasyona kadar herhangi bir noktada meydana gelebilir, ancak %98'i duktus arteriozusun başlangıç yerinde sol subklavian arterin başlangıç yerinin hemen altında meydana gelir (jukturduktalkoarktasyon). Erkeklerde kadınlara oranla 2 kat daha fazla görülür. Preduktal tipinde lezyon duktustan öncedir ve duktus hemen daima açıktır. Postduktal tipinde ise darlık sol subklaviyan arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve duktusun aortaya bağlandığı seviyenin altında olup bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık %75'ini oluşturur(4,53). AK'lu olguların %46'sında aort kapağı biküspittir. Ayrıca bu hastalarda sık görülen diğer anomalilerin başında arkus aortanın tubuler hipoplazisi, PDA ve VSD gelir (Şekil 2.6)(46).



Şekil 2.6. Aort koarktasyonu.

Klinik belirtiler: Hipertansiyona, sol kalp yetmezliğine ve alt ekstremité dolaşım bozukluđuna bađlı; efor dispnesi, baş ađrısı, burun kanaması, çabuk yorulma, cladioatio gibi semptomlar vardır. Fizik incelemede sıcak el-sođuk ayak bulgusu saptanabilir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremité nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır. Dinamik sol ventrikül apeks vuruları palpe edilir. En iyi sırtta, interskapular alanda duyulan sistolik bir üfürüm vardır. Ayrıca göđüs ön duvarında kollateraller olabilir ve bunlara bađlı devamlı bir üfürüm duyulabilir(46).

Telekardiyografi: Semptomatik çocuklarda kardiyomegali, akciđer konjesyonu bulguları gözlenirken; asemptomatik ve daha büyük çocuklarda kalp normal, normalin üst sınırında veya normalden geniş olabilir. Aortanın sol kenarında 3 konfigürasyonu (3 bulgusunun üst yarısı genişlemiş sol subklavian artere, alt yarısı da post stenotik aort dilatasyonuna bađlıdır) ve kostaların inferior yüzünde çentiklenme (özellikle 4.-8. kostalarda) vardır (Resim 2.1). Kosta çentiklenmeleri, genişlemiş interkostal arterlerin pulsasyonlarının kostalarda yaptıđı erozyonlara bađlı olarak gelişir(46).



Resim2.1.Aort koarktasyonu telekardiyografide '3 rakamı' işareti.

Elektrokardiyografi: Çocuklarda özellikle ilk 3 ayda sağ veya biventriküler hipertrofi, sol prekordiyal derivasyonlarda T inversiyonu, büyüklerde sol ventrikül hipertrofisi (V-1’de derin S, V-5’te büyük R dalgası) gözlenir(46).

Prognoz ve Komplikasyonlar: Ameliyat olmayan hastalarda en fazla yaşam beklentisi 30–35 yaşına kadardır. 1 yaşından önce ameliyat olmuş hastalarda 7 yıl içinde %54 oranında tekrarlayabildiği bildirilmiştir. İzole AK’lı hastalarda 5 yıllık ameliyat sonrası yaşam oranı %100 iken, assosiye anomalileri olanlarda %75 civarındadır. Bu hastalarda subaraknoid kanama (Willis poligonunda konjenital anevrizma sıklığı), aort rüptürü, aort disseksiyonu sol kalp yetmezliği, enfektif endokardit ve miyokart enfarktüsü gibi komplikasyonlar gözlenebilir(46).

Tedavi: Enfektif endokardit profilaksisi, varsa kalp yetmezliğinin tedavisi gerekir. Asemptomatik çocuklarda 4 yaşında operasyon (ameliyat en geç okul döneminden önce) yapılmalıdır. Semptomatik olan bütün hastalarda derhal cerrahi tedavi uygulanmalıdır(46).

2.2.5.1.E. AORT STENOZU

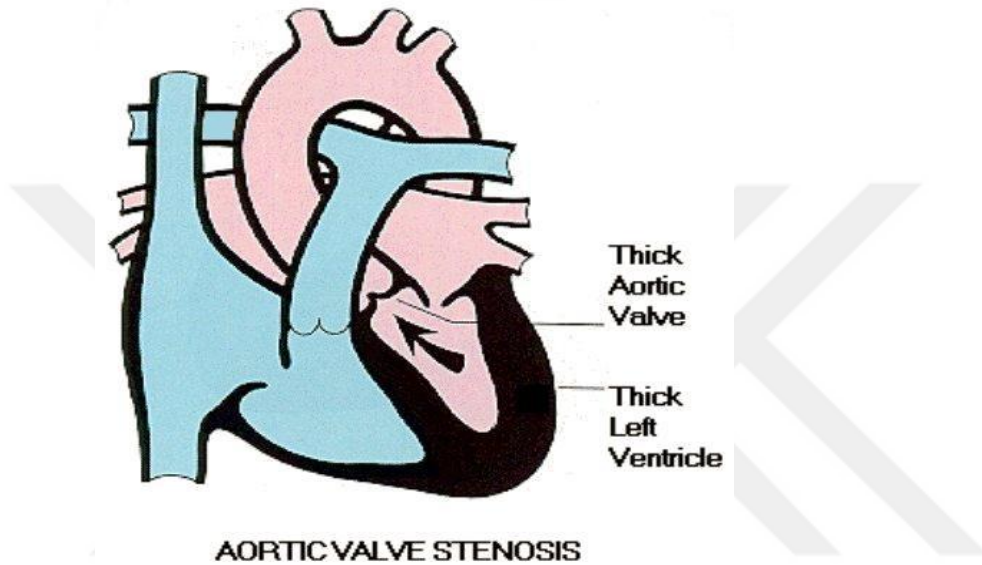
Konjenital aort stenozu (AS) çocukluk çağında karşılaşılan kardiyak malformasyonların yaklaşık % 5’inden sorumludur. Sol ventrikülün çıkış yolundaki obstrüksiyon en sık aort kapağı hizasında (valvüler) ve daha seyrek olarak kapak altında(subvalvüler) veya üstünde bulunur (Şekil 2.7)(4).

Valvüler aort stenozu: Konjenital valvüler aort stenozu erkeklerde 3 kat daha fazla görülmektedir. Küçük çocuklarda aort darlığı genellikle asemptomatiktir. Bu nedenle tanı çoğu kez genç erişkin yaşta konulur. En çok biküspit kapak sonucu oluşan aort darlığına rastlanır. Kapaklarda kalınlaşma mevcuttur. Komissürler birbirleriyle birleşmiştir. Deformite ve obstrüksiyon zamanla ilerler. Obstrüksiyonu aşmak ve yeterli kardiyak debiyi sağlamak için sol ventrikül basıncının artması gerekmektedir. Bu nedenle sol ventrikül hipertrofisi gelişir(6).

Subvalvüler aort stenozu: Lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz diyafragma veya fibröz halka ya da daha seyrek olarak diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduğu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğrar ve aort yetersizliği gelişebilir(6).

Supravalvüler aort stenozu: Çıkan aortanın lokal veya diffüz şekilde olabilen

konjenital darlığıdır. Aort darlığının diğer tiplerine göre daha nadir görülen supra valvüler aort stenozu klinik olarak üç şekilde ortaya çıkar. Williams sendromu ile birlikte görülen şekil(%28–50), normal yüz görünümü ve zeka düzeyi ile giden, otozomal dominant geçiş gösteren ailesel şekil(%20), ve yine normal yüz görünümü ve zeka düzeyine sahip sporadik vakalar şeklinde(%50) olabilir(6,54).



Şekil2.7.Aort stenozu.

Klinik belirtiler: Aort stenozlu hastalarda semptomlar obstrüksiyonun şiddetine bağlıdır. Hafif darlığı olan olgularda genellikle semptom izlenmez. Semptomlar ortaya çıktığında ise genellikle kritik aort stenozu saptanır. Soluk görünüm, çabuk yorulma, düşük amplitüdlü nabız basıncı ve kan basıncı, senkop, anjina, efor dispnesi, aritmiler, ani ölüm ve son dönemde sol kalp yetmezliği görülür. Fizik bulgular sol ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesiyle ilişkilidir. Orta derecedeki stenozlarda nabız, kalp boyutu ve apikal vuru normaldir. Stenozun şiddeti arttıkça nabız zayıflar, sol ventrikül apikal vurusu ile birlikte kalp genişler. En iyi sağ 2. interkostal aralıkta, parasternal bölgede duyulan ve karotislere yayılan, şiddetlenip-hafifleyen(crescendo-decrescendo) sistolik bir ejeksiyon üfürümü duyulur. Hafif stenozlarda sistolik ejeksiyon kliği ve klikten sonra başlayan ve kısa süren bir ejeksiyon üfürümü duyulurken ilerlemiş aort stenozunda üfürüm geç sistolik devreye kadar yayılır. Klik, ileri aort stenozu ve subvalvüler darlıkta olağan değildir. İleri aort

darlığı olan olgularda 1. kalp sesi hafifler ve bazen duyulamayabilir. İleri aort stenozlu olgularda 2.kalp sesinde solunumla paradoks çiftleşme duyulur. Dördüncü kalp sesi(S4) darlık şiddetlendiğinde duyulabilir. Subvalvüler darlıkta üfürüm sol sternal kenar boyunca ve apekte duyulur. Ayrıca aort yetersizliğini gösteren yumuşak, giderek azalan(decrescendo) diyastolik üfürüm sıklıkla mevcuttur(4,55).

Telekardiyografi: Sıklıkla belirgin bir çıkan aort görülür, fakat aort topuzu normaldir. Bu bulgu valvüler stenozda gözlenirken, subvalvüler ve supravalvülerde gözlenmez. Kompanse evrede normal büyüklükte kalp, terminal dönemde dilatasyona bağlı kardiomegali saptanır(4,6).

Elektrokardiyografi: Eğer aortik kapaktaki basınç gradienti hafif ise, elektrokardiyogramın normal olması beklenir. Elektrokardiyogram bazen daha ciddi obstrüksiyonla bile normal olabilir, ancak ciddi stenoz uzun zamandır varsa genellikle sol ventriküler hipertrofi (sol prekordiyal derivasyonlarda ters dönmüş T dalgaları) bulguları bulunur. Sol anterior hemi blok veya sol dal bloğu görülebilir. T negatifliği olan aort stenozlularda genellikle kapaktaki gradient (basınç farkı) 50 mmHg'dan fazladır. Yetmezlik ve darlığın bir arada olduğu olgularda hacim yüklenmesi ile birlikte olduğu için, küçük Q dalgaları görülür(4,55).

Prognoz ve komplikasyonlar: Aort stenozu olan olgular semptomlar ortaya çıkmadan önce yıllarca asemptomatik yaşayabilirler. Ancak semptomlar ortaya çıktıktan sonra prognoz kötüdür. Asemptomatik ciddi aort darlığı olan olgularda ani ölüm riski yılda %2 civarındadır(4).

Tedavi: Ömür boyu enfektif endokardit profilaksisi gereklidir(4). Kalp yetmezliği semptomları gelişmiş ve /veya sol ventrikül dilatasyonu ile birlikte ejeksiyon fraksiyonu azalması olan olgularda diüretik (dikkatle) ve dijital preparatları uygulanır. Aritmisi olan olgularda antiaritmik tedavi, atriyal fibrilasyon gelişen olgularda kardiyoversiyon yapılır. Ciddi aort darlığı olan asemptomatik olgularda spor faaliyetleri ve ağır bedensel aktiviteler kısıtlanmalı ve hastalara her 6 ile 12 ayda bir ekokardiyografik inceleme yapılmalı ve özellikle sol ventrikül fonksiyonlarındaki değişikliklere dikkat edilmelidir. Aortik kapak alanı $< 0,8 \text{ cm}^2$ veya $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ ve semptomatik olan tüm hastalarda valvüloplasti veya kapak replasmanı endikedir. Ciddi aort darlığı ile birlikte sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma olan tüm olgularda semptom olsun veya olmasın operasyon endikasyonu vardır(55).

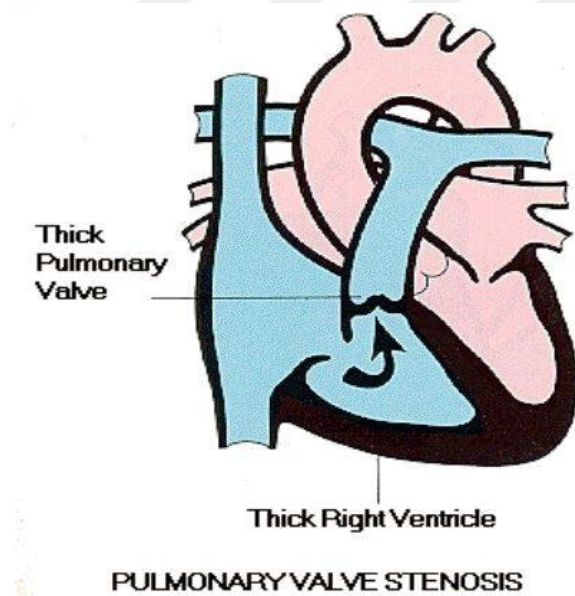
2.2.5.1.F. PULMONER STENOZ

Pulmoner stenoz (PS) genellikle konjenital nedenli olup; konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %7-12'sini oluşturur. Olguların %80'inde darlık kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha sık görülür. Tek başına veya VSD gibi diğer problemlerle beraber olabilir. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun en sık nedenidir. Darlık valvüler, subvalvüler (infundibuler) veya supravavüler olabilir (Şekil 2.8)(56,57).

Valvüler PS; Pulmoner kapak, yaprakçıkların füzyonu veya yokluğu ile kalınlaşmıştır. Displastik kapaklar sıklıkla Noonan sendromunda görülebilirler.

İfundibuler PS; izole seyrek olarak görülür. Genellikle geniş VSD ile ilişkilidir.

Supravavuler PS; pulmoner arterin darlığını tarif etmek için kullanılmaktadır. Bazen Rubella veWilliams Sendromu ile beraber görülebilir(56,58).



Şekil 2.8.Pulmoner stenoz.

Klinik belirtiler: Çocuklar hafif PS'da tamamıyla asemptomatiktir. Efor dispnesi ve çabuk yorulma orta şiddetteki hastalarda mevcut olabilir. Şiddetli vakalarda kalp yetmezliğive efor sonrası göğüs ağrısı gelişebilir. Hastaların çoğu soldan sağa şanlı ve gelişimleri normal sınırlardadır. Kritik PS'lu yenidoğanlar taşipneik ve siyanotiktir. Sağ ventrikül vurusu ve sistolik tril sol üst sternal kernarda alınabilirken,

sistolik ejeksiyon kliği valvüler stenozda duyulabilir. 2. kalp sesi geniş çiftleşmiş ve pulmoner komponenti hafıflemiş olabilir. 2–5/6 şiddetindeki sistolik ejeksiyon üfürümü sol ikinci interkostal aralıkta en iyi işitilir. Konjestif kalp yetersizliği gelişenlerde hepatomegali saptanır.

Telekardiyografi: Pulmoner kapak dar olduğu için sağ ventrikülden yüksek basınçla pulmoner artere atılan kan ana pulmoner arterde dilatasyona yol açar. Buna poststenotik dilatasyon denir. Bu hastalarda pulmoner konus genişlemiştir ama soldan sağa şanlı hastalıklardan farklı olarak kardiyomegali ve akciğer damarlanmasında artış yoktur(44).

Elektrokardiyografi: Hafif pulmoner stenozda normal olabilir. Pulmoner gradient 50 mmHg'dan fazlaysa sağ aks deviasyonu, sağ atriyal hipertrofi, sağ ventrikül hipertrofisi(anterior derivasyonlarda yüksek R dalgası), komplet veya inkomplet sağ dal bloğu gibi bulgular olabilir(46).

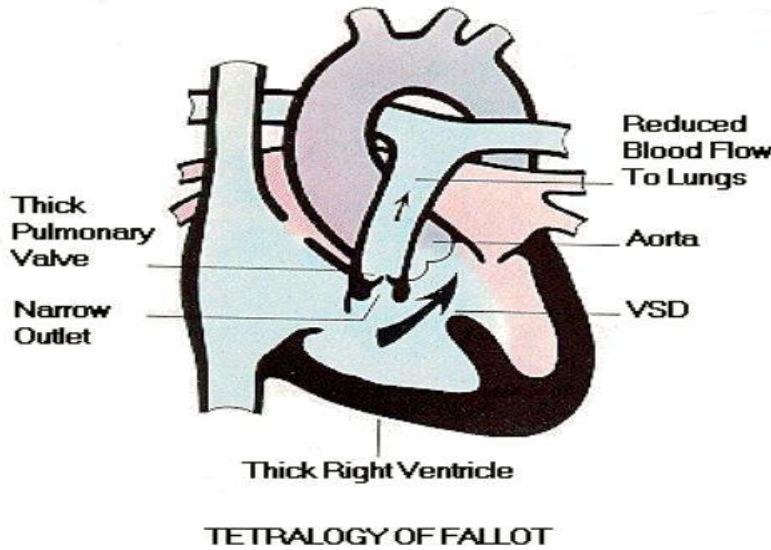
Prognoz ve komplikasyonlar: Hafif ve orta pulmoner stenozlarda genellikle iyidir. Ağır obstrüksiyon yıllar içinde sağ ventrikülü bozarak yetmezliğe, aritmilere ve erken ölümlere yol açabilmektedir. Sağdan sola şant gelişen olgularda beyin apsesi riskinde artış mevcuttur. Enfektif endokardit yönünden risk artışı anlamlıdır(46).

Tedavi: 1 yaşın altındaki olgularda sık takip, hafif ve orta valvüler pulmoner stenozda 6 ayda bir periyodik kontrol yapılmalıdır. Kritik aort darlığı olan kalp yetmezlikli ve siyanozu olan olgularda kalp yetmezliği tedavisi yapılır. Asemptomatik ve sağ ventrikül sistolik basıncı 70 mmHg'yı aşanlarda veya kapak gradienti 70 mmHg'yı aşanlarda elektif girişimsel tedavi(balon valvülotomi veya cerrahi kapak onarımı/ infundibuler myomektomi) uygulanır. Kritik aort darlığı olan yenidoğanlarda prostaglandin E (PGE)-1 infüzyonuyla duktus arteriyozusun açık kalmasının sağlanması yararlı olabilir. Enfektif endokardit profilaksisi (cerrahisonrasında da) gereklidir. Cerrahi kararın verilmesi için; stenoza bağlı semptomların olması, intermittan siyanoz olması ve/veya sağ ventrikül sistolik basıncının 70 mmHg'dan fazla olması ve gradientin 50 mmHg'dan fazla olması yeterlidir(46).

2.2.5.2.SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

2.2.5.2.A. FALLOT TETRALOJİSİ

Fallot tetralojisi bir yaşından sonra en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Fallot tetralojisi dört bileşenden oluşur: VSD, PS, ata-biner tarzda dekstropozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi. Eğer bunlarla birlikte ASD de varsa buna Fallot pentalojisi denmektedir. Pulmoner stenoza bağlı olarak; sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz gelişmektedir. Eğer pulmoner stenoz hafif olursa şant soldan sağa olabilir. Bu durumda siyanoz izlenmez ve bu hastalara pembe Fallot adı verilir (Şekil 2.9)(44,46).



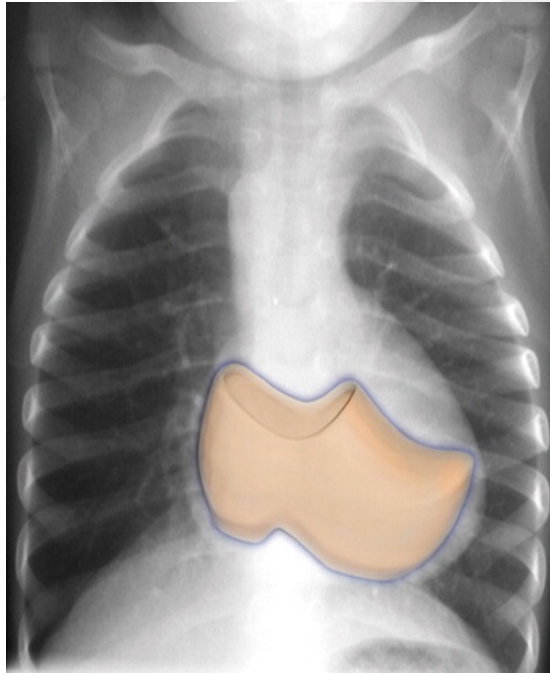
Şekil 2.9.Fallot tetralojisi.

Klinik belirtiler: Semptomların şiddeti pulmoner stenozun derecesi ile ilişkilidir.

Siyanoz doğumda mevcut olabilir ya da daha geç infant dönemi boyunca veya çocukluk çağında pulmoner stenozun artmasına bağlı olarak gözlenebilir. Tipik olarak 6 hafta ile 6ay arasında siyanoz fark edilir. Fark edildiğinde mukoz membranlarda, ağız çevresinde ve tırnak uçlarında gözlenir. Efor dispnesi ve hipoksik nöbetler oluşabilir. Çocukluk çağı sırasında anemi veya enfektif endokardit gibi eşlik eden bir hastalık olmadığı sürece konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkmaz. Sürekli siyanozu sahip hastalarda el ve ayak parmaklarında çomaklaşma (6

aylıktan önce oldukça seyrek) görülür. Sağ ventrikül aktivitesinin arttığı gözlenir. Sternumun sol orta kenarında sistolik bir tril palpe edilebilir. Aorta kaynaklı ejeksiyon kliği duyulabilir. 2. kalp sesi sadece aortik komponente ait olarak tekduyulur. Pulmoner kapaktan kaynaklanan 3–5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü sternumun sol kenarında 2–4. interkostal aralıklar arasındadır ve sol omuza doğru yayılır. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı arttıkça üfürüm hafifler ve kısalmır. Nadiren PDA mevcudiyetinde siyanotik yenidoğanlarda sürekli üfürüm alınabilir (pulmoner atrezi ile birlikte olan FT)(59).

Telekardiyografi: Kalp normal boyutlardadır, sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle apeks yukarı doğru kalkmıştır. Bu görünüme ‘tahta pabuç’ görünümü adı verilir (Resim 2.2). Sağdan sola şant nedeniyle pulmoner artere ve akciğere giden kan azaldığı için, pulmoner konus çökük ve akciğer damarlanması azalmıştır(52).



Resim 2.2.Fallot tetralojisi telekardiyografide ‘Tahta pabuç ‘ görüntüsü.

Elektrokardiyografi: Sağ aks deviyasyonunu ve sağ ventriküler hipertrofi bulgularını gösterir. Genelde frontal QRS aksı $+120^\circ$ ile $+180^\circ$ arasındadır(4,6).

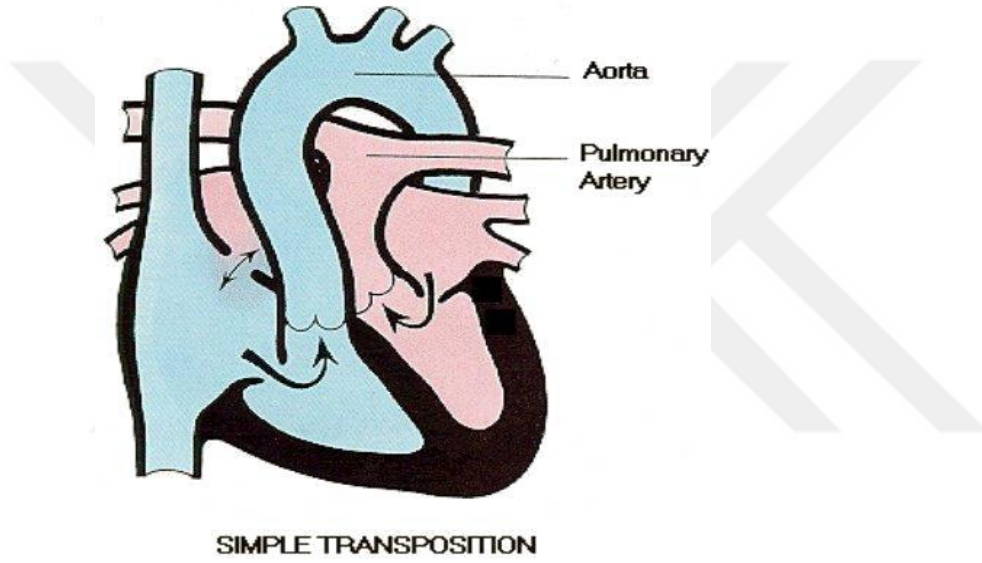
Prognoz ve komplikasyonlar: Siyanozu ciddi olanlarda gelişme geriliği oluşabilir. Hipoksik nöbetler gelişebilir. Siyanoza sekonder, polisitemi meydana gelir. Demir eksikliği anemisi yönünden hastaların izlenmesi gerekir. Subakut bakteriyel endokardit nadir bir komplikasyondur. Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber gelişebilir. Pıhtılaşma bozukluğu, uzun süren siyanozun geç bir komplikasyonudur. Ameliyat yapılamayan vakaların çok büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında kaybedilir(59).

Tedavi: Siyanozu çok şiddetli olan bir yenidoğanda prostaglandin uygulanması cerrahi yapılana kadar duktusun açık tutulması için yararlı olacaktır. Hematokrit ve hemoglobin yakından izlenmeli ve demir eksikliği anemisi, dehidratasyona ve olasılıkla trombolitik komplikasyonlara neden olan ateş veya diğer hastalıklar acilen tedavi edilmelidir. Bir yenidoğandaki hipoksik ataklar başlangıçta diz-göğüs pozisyonuna getirilerek, yüksek konsantrasyonda oksijen ve morfin sülfat uygulanarak tedavi edilmelidir. Eğer asidoz varsa ve hemen düzelmeyorsa intravenöz sodyum bikarbonat ve bir alfa-adrenerjik agonist verilmelidir. Hipoksik atakların önlenmesinde propranolol yararlı olabilir. Fallot tetralojisinde dijital preparatlarının ve diüretiklerin yeri ve yararı yoktur. Özellikle sistemik-pulmoner arter şanti olanlarda bakteriyel endokardit ciddi bir komplikasyondur. Beyin apsesi gelişebilir. Erken tanı ve iyi tedavi sekel olasılığını azaltır(59). Siyanotik nöbetleri olan olgularda derhal cerrahi, uygun olan olgularda 1 yaşından sonra cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahi tedavi tam ve küratif olarak tek seferde yapılır(VSD onarımı, infundubulumdaki hipertrofik bölgenin rezeksiyonu, valvuler anulus ve pulmoner arterin desteklenmesi)(59).

2.2.5.2.B.BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU

Yaygın bir siyanotik kalp hastalığı olan büyük arterlerin transpozisyonu, konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %5'ini oluşturur. Tam veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon; basit transpozisyon veya atriyo-ventriküler konkordans ve ventrikülo-arteriyel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır) ile seyreden anomali olarak tanımlanır. Düzeltilmiş transpozisyonunda ise atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans mevcuttur. Sağ atriyum morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise morfolojik sağ ventriküle açılırken,

pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır(60,61). Normalde aorta arkada ve pulmoner arterin sağında yer alırken, transpozisyonunda önde ve pulmoner arterin sağında yer alır (Şekil 2.10). Tam BAT'da yaşam ancak iki dolaşım arasında bir karışım olması ile mümkündür. VSD, ASD, PDA gibi bağlantılardan hiçbiri yoksa yaşam söz konusudeğildir. Yenidoğan bebeklerde en sık görülen siyanotik lezyondur. BAT diyabetik anne çocuklarında ve erkeklerde 3 kat daha fazla görülür(4,6).

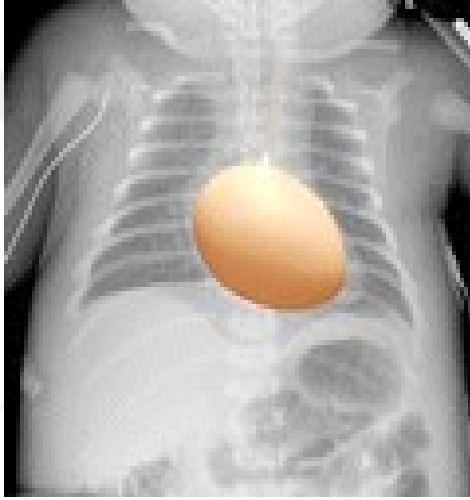


Şekil 2.10.BAT.

Klinik belirtiler: Doğumda siyanoz mevcuttur. Dispne ve beslenme güçlüğü ile birlikte konjestif kalp yetersizliğinin (KKY) bulguları, yenidoğan dönemi boyunca gelişir. BAT'lı hastada sağ ventrikül, sistemik ventrikül fonksiyonunu görür. Bu yüzden prekordiyumun palpasyonunda altta yatan sağ ventrikül hipertrofisi ve hiperdinamisini gösteren güçlü parasternal vuru alınır. 2. kalp sesi tek ve şiddetlidir. Ventrikül septumu normal olan yeni doğanlarda üfürüm yoktur. VSD olduğu zaman pansistolik üfürüm sol alt sternal kenarda duyulur. Şiddetli arteriyel hipoksemi asidoz ile birlikte olabilir veya olmayabilir. Hipoksemi oksijen inhalasyonu ile düzelmez. Nadiren hipoglisemi ve hipokalsemi olabilir. Kompleks transpozisyonlu hastaların fizyolojik durumu fallot tetralojisine benzer. Düzeltilmiş BAT'lı hastalar, ek anomali yoksa asemptomatiktir. Ancak yaşamın ilk haftalarında ilave defektli

hastaların çoğu; VSD+PS veya geniş VSD'nin sonucu olarak siyanoz ile semptomatik hale gelirler(38,62).

Telekardiyografi: Kalp büyük, akciğer damarlanması artmıştır ve pulmoner konus normal boyutlardadır. Ayrıca büyük damarların tam ön-arka pozisyonunda olmasından ve hipoksi nedeniyle timus hipoplazisi bulunduğundan, bu hastalarda üst mediasten dardır. Kalbin görünümü yatay yerleşimli ve oval olduğundan "yan yatmış yumurta" ya benzetilmektedir (Resim 2.3)(52).



Resim 2.3.Büyük arter transpozisyonu'nda telekardiyografide 'yumurta' görüntüsü.

Elektrokardiyografi: Hastanın yaşına, VSD'nin varlığına, varsa PS'un derecesine göre değişir. Sağ aks sapması vardır. Yaşamın ilk birkaç gününden sonra sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Geniş VSD, PDA veya pulmoner obstrüktif hastalık durumlarındaki sol ventrikül hipertrofi sonucunda kombine ventriküler hipertrofi gözlemlenebilir. Nadiren sağ atriyal hipertrofi mevcuttur(1,56).

Tedavi ve Prognoz: Kalp yetersizliği ve asidoz genel kuralları içinde düzeltilmelidir. Yenidoğan döneminde duktusu açık tutmak için İV (intravenöz) olarak prostaglandin kullanılabilir. İki dolaşım arasındaki karışımın, sadece PFO ile olduğu vakalarda acilen balon atriyal septostomi yapılarak yeterli karışım sağlanmalıdır. Bu gruptaki vakalar tedavi edilmezlerse %90'ı ilk altı ayda, %98'i iki yaşın altında kaybedilir. BAT'da değişik ameliyat teknikleri uygulanmaktadır. Bir grup ameliyatta atriyum

içine yerleştirilen bir perikard yaması ile pulmoner ven kanı sağ ventriküle, sistemik ven kanı da sol ventriküle yönlendirilir (Mustard). Daha yeni tekniklerde aorta ve pulmoner arterlerin çıkış yerleri değiştirilir (arteriyel switch operasyonu)(1,6).

2.2.5.2.C.TOTAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ

Total pulmoner venöz dönüş anomali (TPVDA) tüm konjenital kalp hastalıklarının sadece %1,5-3'de gözlenen oldukça nadir bir anomali tipidir. Sıklıkla diğer konjenital kalp hastalıkları, aspleni veya polispleni ile birlikte gözlenir. Bu anomalide pulmoner ven ile sol atriyum arasında direkt bağlantı bulunmaz. Anormal drenaj sistemik venlere ya da direkt sağ atriyum içine olmaktadır. Pulmoner venlerin drene olduğu tarafa bağlı olarak; defekt başlıca suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olmak üzere dört ayrı formda görülmekte olup bu tipler arasında en fazla suprakardiyak tip (%45) gözlenir(56,64,65).

Suprakardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı sol vertikal ven ve sol innominat ven yoluyla sağ vena kava superiora açılır.

Kardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı koroner sinüs yoluyla veya pulmoner venler ayrı ayrı sağ atriya açılırlar.

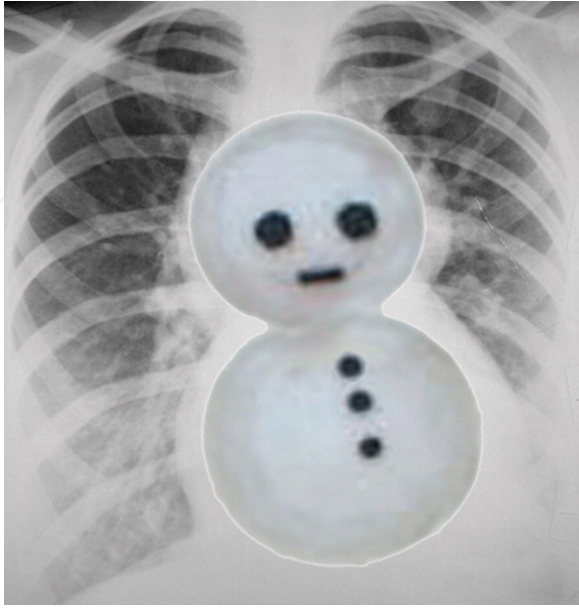
İnfrakardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı portal ven, duktus venozus, hepatik ven veya vena kava inferiora olur. Pulmoner venöz dönüş obstrüksiyonu sıklıkla değişik derecelerde mevcuttur(56,66).

Miks tip; diğer tiplerin kombinasyonudur.

Klinik belirtiler: TPVDA bulunan bütün hastalarda temel olarak hayatın idamesi için PFO veya ASD doğum sonrası gereklidir. Klinik bulgular; interatriyal bağlantının genişliği, pulmoner venöz obstrüksiyonun derecesi ve pulmoner vasküler rezistansa göre değişiklik gösterir. Doğum sonrası yaşamın ilk birkaç haftasından itibaren genellikle TPVDA bulunan bebekler kardiyomegali, artmış pulmoner kan akımı ve orta derecede siyanoz ile karşışarşıya kalırlar. Hastalarda daha sonradan taşipne, tekrarlayan ciddi pulmoner konjesyonatakları, gelişme geriliği ve hepatomegali tabloya eklenir. Fizik muayenede sol sternal kenar boyunca sistolik ejeksiyon üfürümü, sol alt sternal kenarda triküspid kapaktan geçen akıma bağlı

middiyastolik üfürüm duyulur. 2. kalp sesi geniş sabit çift olarak işitilir. 3. ve 4. kalp sesi duyulabilir(1,64).

Telekardiyografi: Kardiyomegali ve pulmoner vasküler gölgelerde artma saptanır. Suprakardiyak tipte pulmoner venler sol atriyumda dökülmek yerine, bir kese halinde birleşip kalbin sol üst kenarından yukarıya doğru giderek, sol innominat venle birleştiği için sol üst kontur belirginleşir. Innominat ven de vena kava superiora dokulduğu için vena kava superior genişler ve sağ üst konturu belirginleştirir. Böylece kalp gölgesi üzerinde her iki tarafta da şişkinlik görülür. Bu görünüme "kardan adam görünümü" veya "8 görünümü" adı verilir (Resim 2.4). Pulmoner venöz obstrüksiyonu olanlarda kalp gölgesi normal veya hafif genişken, akciğer alanlarında pulmoner ödem bulguları ortaya çıkar(52,56).



Resim 2.4.TPVDA'da akciğer grafisinde 'kardan adam' görüntüsü.

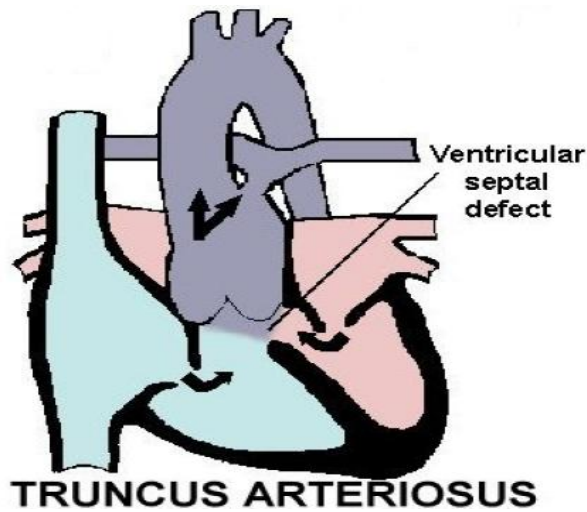
Elektrokardiyografi: İkinci veya sağ prekordiyal derivasyonlardaki uzun sivri P dalgası sağ atriyal genişlemenin karakteristik sabit bir bulgusudur. Sağ aks deviyasyonu olağandır. Sağ ventrikül hipertrofisi her zaman mevcuttur(67).

Tedavi ve Prognoz: Gelişen kalp yetersizliği ve pulmoner ödem tedavi edilir. Oksijen uygulaması, diüretikler, bazen de solunum desteği gerekebilir. TPVDA bulunan hastalarda hayatın ilk yıllarında cerrahi girişim olmaksızın yaşamın devamı

son derece nadirdir ve genellikle geniş bir ASD ile sağlanır. TPVDA tanısı alan ciddi yetmezlik ve siyanoz bulunan bebeklerde tanıyı takiben acil olarak ameliyat gereklidir. Operasyonda asıl amaç ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atriyum arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapmak sol sağ kalp arasındaki şanta yol açan defekti kapatmaktır. Operasyon sonrası sonuçlar genelde yüz güldürücü olmakla birlikte ölüm oranları değişik literatürlerde %2–20 arasında farklılık göstermektedir(6,41,64).

2.2.5.2.D.TRUNKUS ARTERİÖZUS

Trunkus arteriyoza tek bir arteriyel trunkus kalpten çıkar ve sistemik, pulmoner ve koroner dolaşımları sağlar. VSD her zaman bulunur, trunkus bu defektin üzerinden geçer ve hem sağ hem de sol ventrikülden kan alır. Trunkal kapağın yaprak sayısı iki ila altı arasında değişir. Pulmoner arterler persistan trunkusun arka sol kenarından birlikte çıkıp sonra sağ ve sol pulmoner arterler olmak üzere ikiye ayrılabilirler (Tip I trunkus arteriozus). Tip II ve Tip III trunkus arteriozusta ana pulmoner arter yoktur, sağ ve sol pulmoner arterler, ayrı deliklerden trunkus arteriozusun posterior (tip II) veya lateralinden çıkarlar. Tip IV trunkusta kalp ile pulmoner arterler arasında tanımlanabilen bir bağlantı yoktur, pulmoner kan akımı, transvers ya da desendan aortadan çıkan major aortopulmoner kollateral arterlerden sağlanır; bu tip aynı zamanda psödotrunkus olarak da adlandırılır fakat aslında VSD ile birlikte olan pulmoner atrezinin bir formudur (Şekil 2.11).



Şekil 2.11. Trunkus arteriozus.

Klinik belirtiler: Trunkus arteriozusun klinik bulguları yaş ve pulmoner vasküler direncin seviyesine göre değişir. Yenidoğan döneminin hemen başlangıcında kalp yetersizliği bulguları genelde bulunmaz; üfürüm ve minimal siyanoz, başlangıçtaki bulgulardır. Daha büyük bebeklerin çoğunda pulmoner kan akımı çok artmıştır ve klinik tabloya kalp yetersizliği hakimdir. Siyanoz minimaldir. Trunkustan pulmoner dolaşıma kanın kaçışı, geniş nabız basıncı ve sıçrayıcı nabıza yol açar. Trunkal kapak yetersizliği varsa bu bulgular daha abartılıdır. Kalp genellikle genişlemiştir ve prekordiyum hiperdinamiktir. İkinci kalp sesi tek ve şiddetlidir. Bazen bir trilin de eşlik ettiği bir sistolik ejeksiyon üfürümü sternumun sol kenarı boyunca duyulabilir. Üfürümün öncesinde sıklıkla bir erken sistolik ejeksiyon kliği bulunur. Trunkal kapak yetersizliğinin varlığında, yüksek frekanslı bir erken diyastolik dekreşendo üfürüm sternal kenarın sol ortasında duyulur. Mitral kapaktan geçen kan akımının artması nedeniyle apikal, mid-diyastolik, kaba bir üfürüm duyulabilir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalığa bağlı olarak pulmoner kan akımı sınırlanmış olan daha büyük çocuklarda, ilerleyici siyanoz, polisitemi ve çomaklaşma meydana gelir. Trunkus arteriozus DiGeorge Sendromu ile ilişkili olabilir. Bu durumda sendrom ile ilişkili bulgular beraberinde görülür(4).

Telekardiyografi: Orta derecede kardiyomegali, ana pulmoner arter segmentinin düz veya konkav olması ve sağ aort arkusu ile birlikte kalbin konfigürasyonu ‘oturan ördeğe’ benzetilmiştir (Resim 2.5)(41).

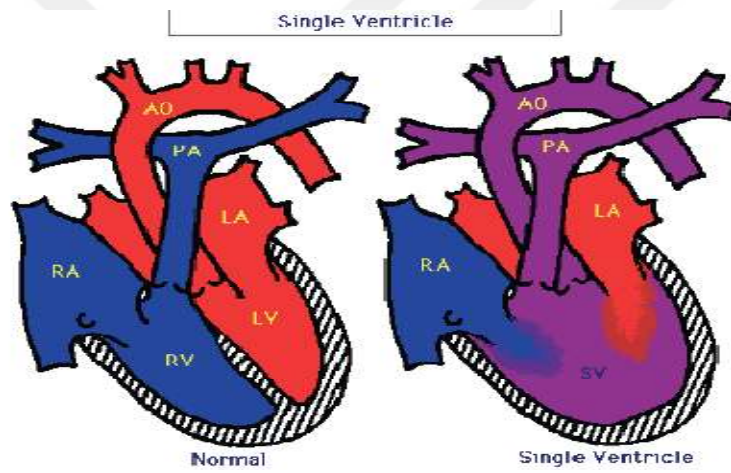
Elektrokardiyografi: Sağ, sol veya kombine ventriküler hipertrofi görülür(4).

Tedavi ve Prognoz: Prognoz, pulmoner akım varyasyonuna bağlı olarak değişkendir. Genellikle ameliyat edilmeyen vakaların %75’i ilk 3–12 ayda kalp yetersizliği ile kaybedilir. Cerrahi girişim, pulmoner damar hastalığı gelişmeden, ilk 3–4 ay içinde yapılmalıdır. Kalp yetersizliği tedavisi ve enfektif endokardit profilaksisi uygulanır. Düzeltme ameliyatı (Rastelli) her trunkus vakasında var olan VSD’nin kapatılmasını ve sol ventrikül çıkışının trunkusa açılmasını sağlayan bir ameliyattır(6).

2.2.5.2.E.TEK VENTRİKÜL

Tek ventrikül, mitral ve triküspid kapakların ya da ortak atriyoventriküler kapagın tek bir ventriküle açıldığı anomalidir (Şekil 2.12)(6). Hastalar ventrikül tipi,

atriyoventriküler kapakların durumu, büyük damar patolojileri yönünden incelenir. Sol ventrikül tipi %65–78 vakada izlenirken, %10–15 vakada sağ ventrikül tipi izlenir. %10–20 vakada hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren ventrikül tipi saptanır. Hastaların büyük bir kısmında büyük arterlerin malpozisyonu, nadir hastalarda normal ventrikül büyük arter ilişkisi gözlenir. Tek ventriküllü hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulur(69).



Şekil 2.12. Tek ventrikül.

Klinik belirtiler: Tek ventriküllü hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Bununla birlikte ilerleyen dönemlerde, senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi nonspesifik yakınmalar da izlenebilir. Pulmoner stenozun olmadığı vakalarda, hafif siyanoz vardır. 2. kalp sesi şiddetli ve dar çift duyulur. 3. kalp sesi ve kısa middiyastolik rulman duyulur(6,69).

Telekardiyografi: Pulmoner kan akımının arttığı durumlarda kardiyomegali görülür ve pulmoner vaskülarite artmıştır. Pulmoner kan akımı normal veya azalmış olduğu vakalarda kalp boyutları normal ve pulmoner vaskülarite normal veya azalmıştır(56).

Elektrokardiyografi: Tüm prekordiyal derivasyonlarda benzer QRS kompleksleri ile ventriküler hipertrofi paterni ve anormal Q dalgaları gözlenir. 1. veya 2.derecede AV blok olabilir. Aritmiler meydana gelebilir(56).

Tedavi ve Prognoz: Anatomik özellikler dikkate alınarak yapılan çalışmalarda; çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognozun daha iyi olduğu bulunmuştur. Vakaların yaklaşık yarısı ilk yaş içinde kaybedilir. Medikal tedavi olarak kalp yetersizliği tedavisi uygulanır. Hastalara mutlak şekilde enfektif endokardit profilaksisi yapılır. Aortopulmoner şant, pulmoner artere band yerleştirilmesi anatomik yapıya göre uygulanacak palyatif girişimlerdir. Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyonu ve modifikasyonları gerçekleştirilmektedir. Fontan ameliyatı ile sağ atriyumdan pulmoner artere kan akımı sağlanır. Burada ventrikül yalnızca aorta kan gönderir(6,69,70).

2.2.5.2.F.PULMONER ATREZİ

Pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt veya intakt ventriküler septumla birlikte görülebilen, nadir ancak morfolojik özellikleri çok değişken olabilen kompleks bir konjenital kalp anomalisidir.

Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde; sağ ventrikül çıkışı tümüyle aortaya olur. Pulmoner kan akımı PDA veya bronşiyal kollateral dolaşımla gerçekleşir.

Pulmoner atrezi ve normal ventrikül septumu; nadir görülür. Sağ ventrikül belirgin şekilde hipoplastiktir. Sağ atriyum basıncı yükselir ve kan foramen ovale yolu ile sol atriyuma geçer. Burada pulmoner venöz kanla birleşerek sol ventrikül ve aortaya pompalanır. Pulmoner akımın tek yolu PDA'dır.

Klinik belirtiler: Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde bulgular Fallot tetralojisinin ciddi formuna benzer. Siyanoz doğumdan sonraki ilk saatler ya da günler içinde gözlenir. Tetralojideki sistolik üfürüm yoktur. 1. kalp sesini, genişlemiş aort köküne bağlı ejeksiyon kliği izler. 2. kalp sesi orta şiddette ve tektir. Tüm prekordiyumda PDA veya bronşiyal kollateral dolaşıma bağlı devamlı üfürüm duyulabilir. Pulmoner atrezi ve ventrikül septumu normal olan yenidoğan bebeklerde duktus arteriyozusun kapanmaya başladığı ilk saatler ya da günlerde siyanoz belirginleşir. Tedavi edilmezse hastaların çoğu kaybedilir. Ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı vardır. 2. kalp sesi tek ve şiddetlidir. Üfürüm sıklıkla duyulmaz. Fakat bazen duktal akıma bağlı devamlı üfürüm duyulabilir(59).

Telekardiyografi: Pulmoner atrezi ve VSD’de pulmoner kan akımının derecesi ile değişiklik göstermek üzere kalp küçük veya çok geniştir. Sağlam ventrikül septumu ve pulmoner atrezide akciğer vaskülaritesi azalmış, kalp boyutu değişik boyutlardadır(4,6).

Elektrokardiyografi: VSD ile olan pulmoner atrezide sağ ventrikül hipertrofi bulguları; normal ventrikül septumu durumunda 0 ile 90° arasında frontal QRS aksı, sağ atriyal genişleme, sol ventrikül dominansı veya hipertrofisi saptanır(4).

Tedavi ve Prognoz: Prognoz duktus aracılığı ile sağlanan pulmoner dolaşıma bağlıdır. Cerrahi girişim yapılmayan vakaların iki aydan fazla yaşamaları genellikle olanaksızdır. Tedavide amaç öncelikle duktusu açık tutmaktır. Bu nedenle cerrahi girişime kadar prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır(6). VSD ile olan pulmoner atrezili olguların tedavisinde, uygun olgularda transkateter valvotomi veya valvuloplasti cerrahiye tercih edilebilecek güvenli ve etkili bir girişimdir(71). Buna karşın sağ ventrikül esnekliğindeki yetersizlik nedeniyle sağ atriyum kanının büyük kısmı sol atriya yönelendiği için, olguların çoğunda aort ve pulmoner arter arasında yapay bir bağlantının (Örn; Blalock-Taussig şantı) yapılması gerekir(4,6).

2.2.5.2.G.TRİKÜSPİD ATREZİSİ

Triküspid atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspid kapağın yokluğu veya füzyonu ile karakterize siyanotik, konjenital 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 atriyuma geri dönen oksijenden fakir venöz kan iki atriyum arasındaki delikten sol atriya geçer. Burada kan akciğerden gelen 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 pulmoner arter ile tekrar akciğere pompalanır(72).

Klinik belirtiler: Siyanoz, pulmoner kan akımının kısıtlılığının derecesine bağlı

olmak koşuluyla, genellikle doğumda mevcuttur. Çoğu zaman artmış sağ ventriküler vuru ile seyreden konjenital kalp hastalıklarının aksine, artmış sol ventriküler vuru tespit edilebilir. Hastaların büyük bir kısmında, sol sternal kenar boyunca holosistolik üfürüm duyulabilir ve 2.kalp sesi genellikle tektir. Hastaların %85'inde 2 aylık olmadan tanıdan şüphelenilir. İlerleyen yaşlarda, pulmoner kan akımının bozulmasına bağlı olarak, siyanoz, polisitemi, çabuk yorulma, eforlu dispne ve aralıklı hipoksik ataklar görülür. Triküspit atrezisi olan hastalar, VSD'nin spontan olarak kapanması ve bunun sonucu olarak siyanozda belirgin artış riski altındadır(4).

Telekardiyografi: Göğüs grafisinde azalmış pulmoner dolaşım (genellikle normal büyük damarları olan hastalarda) veya artmış pulmoner dolaşım (genellikle transpoze büyük damarları olan hastalarda) görülür(4).

Elektrokardiyografi: Tipik EKG özellikleri; frontal planda QRS aksının superior ve sola kayması, sağ atriyal hipertrofi, sağ ventrikül voltajlarının belirgin azalması veya yokluğudur(73).

Tedavi ve Prognoz: Pulmoner kan akımının azaldığı vakalarda tedavi, acil cerrahi girişimdir. Duktus arteriyozusun kapanması ile 2–3 haftalık yenidoğanda ciddi hipoksi hecmeleri gelişir. Prostaglandin E1 infüzyonu, duktusun açık kalmasını sağlayarak hipoksiyi azaltır. Yenidoğan döneminde interatriyal karışım sadece küçük bir patent foramen ovale ile sağlanıyorsa, balon atriyal septostomi yapılmalıdır. Aortapulmoner şantlar palyatif olarak denenebilir. Vena kava superior sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn operasyonu) yapılabilir. Triküspid atrezisinde ideal ameliyatlardan birisi sağ atriyum ile pulmoner arterin kapaksız bir konduitle anastomozu ve ASD'nin kapatılmasıdır (Fontan operasyonu). Pulmoner arter akımının arttığı büyük arter transpozisyonu ile birlikte kalp yetersizliği gelişen vakalarda, pulmoner kan akımını azaltmak amacıyla palyatif olarak pulmoner arterin bantla daraltılması yöntemi uygulanır(6,74).

2.3.ÇOCUKLARDA BÜYÜME

2.3.1.BÜYÜMENİN TANIMI

Büyüme, organizmanın boyutlarının fiziksel olarak artmasıdır(75). Büyüme konsepsiyondan başlayarak adölesan dönemin sonuna kadar tüm çocukluk çağı boyunca devam eden dinamik bir süreçtir(76). Somatik büyüme, genetik

programlanmış çok sayıda büyüme faktörü, hormon ve metabolik etkinin eşgüdümü ve/veya ardışık etkileşimi ile oluşur(77). Bireyin büyüme kapasitesi genetik olarak belirlenir; fakat beslenme, metabolizma, endokrin sistem, periferik dokunun cevabı gibi faktörler ve bunlar arasındaki karmaşık etkileşimler bireyin genetik potansiyelinin kullanımını etkiler. Bu karmaşık sistemi çevresel faktörler direkt veya indirekt etkileyebilir. Normal büyüme ancak kişi sağlıklı ise gerçekleşebilir; o nedenle büyümenin izlenmesi çocuk sağlığının izlenmesi ve genel sağlık sorunlarının ortaya çıkarılması açısından çok önemlidir.

2.3.1.1.BÜYÜMEYİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER

a. Genetik Faktörler: Bir çocuğun boyunu anne ve babadan geçen iki grup genin birbirinden bağımsız olarak etkilediği ileri sürülmektedir. Bunlardan birisi büyüme potansiyelini belirlerken, ikincisi organizmanın maturasyon hızını, başka bir deyişle pubertenin başlama ve büyümenin sonlanma yaşını belirlemektedir.

b. Beslenme: Beslenme büyüme sürecinin her evresinde büyüme hızını etkiler. Bu etki büyüme sürecinin hızlandığı dönemde maksimuma çıkar. Bireyin büyüme potansiyelini tam olarak kullanabilmesi için yeterli ve dengeli beslenmenin yanı sıra, besinlerin emilim ve sindiriminin de yeterli olması gerekir.

c. Metabolizma: Büyüme potansiyelinin tam olarak kullanılabilmesi için organizmanın normal metabolik denge içinde olması gerekmektedir. Bunun için de normal fonksiyon gösteren enzim sistemlerine, enzimlerin etkisi için hormonal uyarılara ve yeterli miktarda enerjiye ihtiyaç vardır.

d. Nöroendokrin Sistem: Büyüme sürecinin normal ilerleyebilmesi için bu süreci doğrudan etkilediği bilinen büyüme hormonu ve tiroid hormonlarının yeterli düzeyde salgılanmasının yanı sıra hormonal bütünlüğün ve normal hormonal dengenin sağlanması da gereklidir(75).

2.3.1.2.BÜYÜMENİN İZLEMİ

Büyümenin izlenmesi sağlıklı yaşam için çocuğun büyümesinin belirli aralıklarla standart büyüme eğrilerinde değerlendirilmesi, normalden sapmaların erken tanımlanıp çocukta kalıcı etkiler yapmadan daha ekonomik olarak önlenmesi

çalışmasıdır. Büyümenin izleminde esas amaç malnütrisyonu saptamak değil büyümedeki duraklamayı erken farkedip malnütrisyonun gelişmesini önlemektir.

2.3.1.3.BÜYÜMEYİ DEĞERLENDİRMEDE KULLANILAN ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER

Büyüme yi değ erlendirmede en sık kullanılan antropometrik ölçümler vücut ağırlığı, boy uzunluğu, üst-orta kol çevresi, deri kıvrım kalınlığı ve vücut kısımlarının birbirlerine oranlarıdır(78,79).

a. Vücut ağırlığı: Kısa zamanda çok büyük değ iş iklikler gösterebildiğ i için süt çocukluğ u döneminde büyümenin izlenmesinde tüm ölçümlerden daha duyarlıdır(80,81).Yaş a göre ağırlık hem o andaki hem de geç miş dönemdeki beslenme durumunu gösterir(76,80).

b. Boy: Çok yavaş değ iş iklik gösterir. Yetersiz beslenme ve akut enfeksiyon geçirilmesi gibi değ iş ikliklere duyarlı değ ildir. Kronik hastalık ve malnütrisyonun boyu etkilemesi için en az altı aylık bir sürenin geç mesi gerekir. Boy daha çok hastanın o andaki değ il geç mişteki nütrisyonel durumunu gösterir(80,82).

c. Boya göre ağırlık: Yaş tan bağımsız olduğ u için özellikle çocuğ un yaşı nın bilinmediğ i ve periyodik izleminin yapılamadığ ı veya ilk kez görüldüğ ü zaman kullanılabilecek bir ölçümdür. Çocuğ un tartısı aynı boyda, sağı klı, büyümesi normal olan çocukların ağırlığı ile karşılaştırılır(83,84).

d. Baş çevresi: Santral sinir sisteminin büyümesini gösteren bir parametredir. İlk üç yaş düzenli takip edilmelidir(83).

e. Kol çevresi ölçümü: Tek tek ağırlık ölçümlerinin yapılamadığ ı 1-5 yaş arasındaki çocuk popülasyonunda malnütrisyonu olan çocukların kısa sürede tanınmasını sağı lar. Büyümenin izlenmesinde kullanılmaz(80,81).

f. Deri kıvrım kalınlığı ölçümü: ‘Skinfold caliper’ adı verilen alet yardımıyla ölçülür. Standardın %90’ının altında olması malnütrisyonu, %110’un üstünde olması fazla kiloyu gösterir(78,82).

g. Vücut kısımlarının birbirine oranı: Orantılı ve orantısız boy kısalığ ının ayırıcı tanısında önemlidir. Kulaç ölçümü, oturma yüksekliğ i, üst-alt oranı bu amaçla kullanılır(76).

2.3.1.4.BÜYÜMENİN DEĞERLENDİRİLMESİNDE KULLANILAN YÖNTEMLER

1. Ulaşılan büyümenin değerlendirilmesi: Üç yaklaşım söz konusudur.

a. Persentiller: Büyüme aynı yaş ve cinsiyetteki çocukların persentil eğrileri ile kıyaslanır. Tek bir ölçümün değerlendirilmesi ile sadece malnütrisyon vakaları saptanabilir. Büyüme duraklaması olan vakalar gözden kaçır. Ağırlığın boya göre iki major persentil düşük olması dikkat edilmesi gereken bir durumdur(76).

b. Median yüzdesi: Persentil eğrilerinde ideal ağırlıklardan (50. persentil) faydalanılarak standart tabloları oluşturulmuştur. Burada çocuğun antropometrik ölçümü aynı yaştaki sağlıklı ve büyümesi normal olan 50. persentildeki çocuğun antropometrik ölçümü ile kıyaslanır(81).

c. Standart sapma skoru: Antropometrik ölçümlerin referans ortanca değerden sapmaları standart deviasyon skoru (SDS) veya başka bir deyişle ‘z skor’ olarak değerlendirilebilmektedir. Sınır değer olarak + 2SD ve – 2SD alınmaktadır. İki SD’nin altı büyüme geriliği olarak değerlendirilir(76,83).

2. Büyüme hızına göre değerlendirme: Çocuk büyümesinin değerlendirilmesinde, büyüme eğrisinin zaman içindeki seyri çok değerlidir. Seri ölçümler, bireyin büyümesini en doğru biçimde yansıtır. Burada çocuk kendisi ile karşılaştırılmaktadır. Çocuğun kilo alım hızında yavaşlama veya bulunduğu persentilden 2 major persentil düşme varsa büyüme duraklaması var demektir(76,80).

2.3.2.BESLENME VE MALNÜTRİSYON

2.3.2.1.PROTEİN ENERJİ MALNÜTRİSYONU TANIMI

Protein enerji malnütrisyonu (PEM), gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelerin en yaygın çocuk sağlığı sorunudur. Malnütrisyon uygunsuz beslenme sonucu gelişen patolojik bir durumdur. Dünya Sağlık Örgütü’nün tanımına göre ‘PEM’ her birinin eksiklik dereceleri değişebilmekle birlikte gerek protein, gerekse kaloriden fakir bir beslenmesonucu oluşan, en fazla süt çocukları ile küçük çocuklarda rastlanan ve sıklıkla enfeksiyonların eşlik ettiği patolojik bir durumdur.

2.3.2.2.PROTEİN ENERJİ MALNÜTRİSYONU ETYOLOJİSİ

Malnütrisyonu neden olan faktörler birincil ve ikincil nedenler olarak sınıflandırılabilir gibi kırsal ve kentsel bölgelere göre de sınıflanabilir. Primer malnütrisyon gelişmekte olan ülkelerde sık görülürken, sekonder malnütrisyon daha çokbatı ülkelerinde görülür, akut ve kronik hastalıklara sekonder olarak gelişir.

Malnütrisyon gelişmesinde birincil nedenler:

- ✓ Yoksulluk
- ✓ Düşük okur-yazarlık seviyesi
- ✓ Enfeksiyöz hastalıklar
- ✓ Malabsorbsiyon sendromları
- ✓ Diyet alışkanlıkları, batıl inançlar
- ✓ Psikososyal faktörler
- ✓ İştahsızlık
- ✓ Doğumsal defektler
- ✓ Besin ihtiyacının arttığı dönemde gereken miktarların karşılanamaması

Malnütrisyon gelişmesinde ikincil nedenler:

- ✓ Malabsorbsiyon sendromları (Çölyak hastalığı, kistik fibrozis)
- ✓ Maligniteler
- ✓ Anatomik bozukluklar
- ✓ Kardiyovasküler, üriner, endokrin ve santral sinir sistemi hastalıkları
- ✓ Kronik enfeksiyonlar
- ✓ Yanık
- ✓ İmmün yetmezlikler
- ✓ Metabolik hastalıklar

2.3.2.3.PROTEİN ENERJİ MALNÜTRİSYONU TİPLERİ

Malnütrisyon yetersiz beslenmenin süresi ve özellikle eksik gıdanın tipine göre değişik derecelerde ve tiplerde olabilir.

- a.Kwashiorkor (protein eksikliği baskın olduğunda)
- b.Marasmus (enerji-kalori eksikliği baskın olduğunda)
- c.Marasmik-Kwashiorkor (İkisi birlikte ise)

a. Kwashiorkor: Protein alımındaki yetersizlik ön plandadır. Diyetle kalori alımı protein alımından fazla olduğundan doku yıkımı olmaz. Kanda esansiyel aminoasitler ve albumin konsantrasyonu azalır. Bu hastalarda hem serum albumin düşüklüğünden hem de artmış kapiller geçirgenlik, artmış kortizol ve antidiüretik hormon düzeylerinden dolayı ödem gelişir. Ödemin yüzde bulunması halinde ‘aydede yüzü’ olarak ifade edilen yuvarlak yüz görünümü ortaya çıkar. Ödeme ek olarak klinik karakteristik özellikleri arasında hepatosteatoz, hepatomegali, mental değişiklikler (apati, huzursuzluk), anoreksi, saç (mat, ince, seyrek, depigmente) ve cilt bulguları (kserozis, peteşi, pellegra, erozyonlar) görülebilir(85).

b.Marasmus: Enerji alımındaki yetersizlik protein yetersizliğine göre daha ön plandadır. Marasmus uzun süren kalori defisiti sonunda gelişir. Bu sürede organizma için gerekli enerji, kas ve yağ dokusunun yıkılması ile sağlanır. Böylece kanda aminoasit ve proteinler normal düzeyde tutulur. Marasmusta kilo kaybı çok belirgindir, cilt altı yağ ve kas dokusunda azalma, ihtiyar yüz görünümü, cilt değişiklikleri vardır. İştahları ve çevreyle olan ilgileri iyidir(83). Hastalar yaşa göre ağırlığın %60’dan daha azına sahiptirler. En sık büyümenin hızlı olduğu hayatın ilk bir yılı içinde görülür(86). Çoğu kez bodurluk eşlik eder.

c. Marasmik Kwashiorkor: PEM’in ara tipidir. Hem Marasmus hem de Kwashiorkorun bazı klinik özelliklerini gösterir. Ağır malnütrisyonun en yaygın tipidir. Marasmuslu çocukta protein alımının azalması ya da marasmusun bir enfeksiyonla komplike olması sonucu oluşur. Marasmus bulgularına ek olarak hepatomegali ve ödem vardır. Bu hastaların yaşa göre ağırlığı standartın %60’nın altında olup ödemi mevcuttur(86).

2.3.3.KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA BÜYÜME VE GELİŞİM SORUNLARI

Konjenital kalp hastalıkları ve büyüme arasındaki ilişki için bazı hipotezler ileri sürülmüştür (Tablo 2.4)(87).

Tablo 2.4.Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda malnütrisyon faktörleri.

1-Kardiyak lezyonun tipi
2-Düşük enerji alımı Direkt: İştah kaybı İndirekt: Anoksi ve periferik asidoz ✓ Malabsorbsiyon ✓ Relatif olarak artmış beslenme gereksinimi
3-Hipermetabolizma ✓ Sık enfeksiyon atakları ✓ Artmış oksijen tüketimi ✓ Artmış bazal vücut ısısı ✓ Düşük vücut yağ deposu
4-Ameliyat sırasındaki yaş
5-Prenatal faktörler

1. Kardiyak lezyonun tipi: Farklı tipteki kardiyak lezyonların farklı büyüme geriliği paterni ile birlikteliği çeşitli araştırmalarla ortaya konmuştur. Örneğin siyanotik lezyonlarda genellikle boy ve ağırlığın ikisi birden azalmıştır. Buna karşın geniş sol-sağ şanlı lezyonlarda erken dönemde ağırlık boydan daha fazla etkilenmiştir. Sol-sağ şanlı çocukların siyanotik çocuklara göre daha az kilo almaları daha çok pulmoner hipertansiyon ile ilişkilendirilmiştir. Pulmoner stenoz ve aort koarktasyonu bulunan çocuklarda ise lineer büyüme genellikle ağırlıktan daha çok etkilenir. KKH'da nütrisyonel durumu etkileyebilecek hacim yüklenmesi (sağ veya sol kalp), miyokardiyal fonksiyon bozukluğu, konjestif kalp yetmezliği, kronik hipoksemi, pulmoner hipertansiyon ve vasküler hastalık gibi hemodinamik faktörler de unutulmamalıdır(8,89,90,91).

Boy ve ağırlık ile KKH ve kalp yetmezliği şiddeti arasında her zaman direkt bir ilişki görülmez. Bunun genelde hemodinamik etkilerle olduğu belirlenmiş, hemodinamik önemi olan lezyonların başarılı ameliyatı sonrası boy ve kiloda artış gösterilmiştir.

Siyanoz derecesi ve hipoksemi ile büyüme geriliğinin derecesi arasındaki ilişki detam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Buna karşın büyüme ile hipoksemi süresi arasındadirekt bir ilişki gösterilmiştir. Hayvan modellerinde kronik hipokseminin glikolitikenzimlerin aktivitesinde azalma ile birlikte olduğu ama mitokondriyal enzim fonksiyonlarında etkileşim yapmadığı görülmüştür. Yalnızca anaerobik solunum olursa, hipoksi büyüme geriliğinde bir etyolojik faktör olarak rol oynayabilir(8,14,93). Hipoksemi KKY ile birlikte ise büyüme daha fazla etkilenmektedir. Pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler hastalık sıklıkla diğer ciddi kardiyovasküler defektlerle birlikte olup direkt ve indirekt yolla beslenmeyi etkilemektedir(16,95).

2. Düşük Enerji Alımı ve Metabolizma: Çocuklar kronik hipoksiye bağlı olarak iştahsızdır. İştahsızlık, beslenme sırasındaki erken yorulma, takipne ve dispnenin oluşturduğu huzursuzluk veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, abdominal gerginlik özellikle süt çocuğunda yetersiz kalori alımına neden olmaktadır(11,97,98). KKH'lı çocuklarda hepatomegali ve asidin mideye bası etkisi ile mide boşalması gecikmekte, intestinal motilitede bozulma görülmektedir(10,100,101,102). Ayrıca büyüme geriliği olanKKH'lı süt çocuklarında bazal metabolizma hızı yüksek bulunmuştur. Bazal metabolizmatüketimi, normal çocuklarda bazal metabolizma hızının %5-10'u kadarken, KKH'lı çocuklarda %25-30'a kadar çıkmıştır.

KKY olan hastalarda fazla beslenme sonucunda artan Na ve sıvı yükünün KKY'ni arttırarak yetersiz beslenmeye neden olduğu bilinmektedir. Ayrıca digital gibi ilaçlar da beslenmeyi etkilemektedir, entoksikasyonu anoreksiye nedenolmaktadır. Diüretiklerin de özellikle potasyum ve çinko eksikliğine neden olarak büyüme geriliğine yol açtığı düşünülmüştür(87,89,103).

Kusma da düşük kalori alımına neden olmaktadır. Malnütrisyon patofizyolojisinde rol oynayan bir diğer faktör yetersiz absorbsiyon ve gastrointestinal yolla fazla besin kaybıdır. Malabsorbsiyon ve büyüme geriliği arasındaki ilişki net anlaşılamamakla birlikte bunun intestinal mukoza anormallikleri, pankreatik yetersizlik veya anormal safra asidi sekresyonuna bağlı olabileceği ileri sürülmüştür. İlk kez 1961'de KKY'de protein kaybettiren enteropati bildirilmiş ve bunun oluş mekanizması lenf sistemindeki artmış basınç ile açıklanmıştır(101). Ayrıca KKH'lı çocuklarda gastroösefageal reflü bildirilmiştir. Artmış enerji ihtiyacı

nedeniyle kullanılan yüksek enerji yoğunluğu olan formulalar mide boşalmasını geciktirerek reflüye sebep olmakta reflü de çoğunlukla kronik solunum yolu enfeksiyonlarına, bu da büyüme geriliğine neden olmaktadır(104).

Yine bu hastalarda oluşabilecek magnezyum ve çinko eksikliğinin büyüme bozukluğunda etyolojik faktör olabileceğini bildiren yayınlar vardır(105,106).

3. Hipermetabolizma: KKH olan çocuklarda büyüme geriliğinin diğer bir nedeni metabolik hızın artmış olmasıdır. Metabolik hızı arttıran sebepler arasında sık enfeksiyon atakları, artmış oksijen tüketimi, artmış bazal vücut ısısı ve düşük vücut yağ deposu yer almaktadır(107,108). Bu nedenle KKH'lı çocuklar normal büyümeyi yakalamak için normal çocuklara göre %50 daha fazla kaloriye gereksinim duyarlar.

4. Prenatal ve Genetik Faktörler: Büyümeyi etkileyen diğer faktörler arasında genetik nedenleri, prenatal ve kalp dışı postnatal anomalileri de unutmamak gerekir. KKH'nın bazı sendromlara eşlik etmesi ekstra kardiyak anomalilerin bulunması, intrauterin büyüme geriliği, prematürelilik, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, psikososyal bozukluklar, gastroösofageal reflü gibi nedenler de göz önünde bulundurulmalıdır. KKH ile doğan çocuklarda ekstrakardiyak anomaliler, intrauterin büyüme geriliği ve prematürelilik sıklığı yüksek bulunmuştur. KKH ek anomaliler ile sıklıkla birlikte bulunur. KKH'a eşlik edebilecek intestinal malformasyonlardan anal-rektal malformasyon, duodenal atrezi, omfaloşel daha sık bulunmuştur. Özellikle duodenal atrezi veya stenozsol-sağ şanlı (VSD, PDA, A-V kanal) vakalarla, omfaloşel ise VSD, Fallot tetralojisi ve çift çıkışlı sağ ventrikül ile birliktelik göstermiştir(101,102).

Sosyoekonomik faktörler, düşük gelir, ailelerin beslenme bilgisinin yetersizliği, anne yaşının küçük olması, ebeveynlerin ilaç veya alkol kullanımının da çocuğun beslenme durumunu etkilediğini belirten yayınlar ve çalışmalar mevcuttur(110).

2.3.3.1.KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA NÜTRİSYONEL DURUM DEĞERLENDİRMESİ VE BESLENME ÖNERİLERİ

Konjenital kalp hastalığı olan bebek ve çocuklarda her zaman nütrisyonel açıdan bir strateji planı gereklidir. Stratejik planlamanın ana hatları özetle şu şekildedir:

- 1-Nütrisyonel durumun değerlendirilmesi.
- 2-Hedef kilonun belirlenmesi.
- 3-Beslenme yolunun belirlenmesi.
- 4-Hedef hacim ve kalorinin hesaplanması.
- 5-Uygun kalorik dansite sağlanması
- 6-Beslenmenin düzenlenmesi
- 7-Normal beslenme davranışının korunması ve geliştirilmesi.

Bir çocuğun ne kadar enerji alması gerektiği, malnütrisyon derecesi ve bazal metabolik hız göz önüne alınarak hesaplanabilir. Çok yaygın kullanılsa da indirekt kalorimetri de enerji tüketimini saptayarak gereksinimlerin hesaplanmasında çok yardımcı olur(111,112). İndirekt kalorimetre ile birlikte biyokimyasal göstergelerin (prealbumin gibi) kullanılması istirahatteki enerji harcanmasını hesaplamada güvenilirliği arttırmaktadır(111).

Kabaca bir hesaplama konjenital kalp hastalığı olan bebek ve çocukların sağlıklı yaşatılmasının %120-140'ı kadar enerji almaları gerekmektedir. Yeterli kilo alımı için bebeklerde genellikle 130-170 kcal/kg'dan daha fazla enerji gerekebilir. Proteinin yeterli alındığının önemli göstergeleri ödem ve serum proteinleridir. Bazı kardiyak sorunlarda protein kaybettiren enteropati varlığını da unutmamak gerekir.

Pre-operatif Yoğun bakım Beslenmesi

Duktusa bağımlı dolaşımı veya düşük kardiyak outputu olan yenidoğanlarda bağırsak perfüzyonunun bozuk olma ihtimali çok yüksektir; bu anlamda bu özellikli

bebeklerde nekrotizan enterokolit riski de yüksektir(111,113). Tek ventrikül fizyolojisinde dolaşım dengesi kırıktır, pulmoner aşırı dolaşımda splanknik kan akımı bozulur. Mevcut veriler, hasta eğer çok yüksek doz baskılayıcı gereksiniminde değilse ve klinik veya radyolojik NEK bulgusu yoksa KKH'lı bebeklerde de enteral yolun kullanılabileceğini göstermektedir(113,114). Ancak yine de yavaş arttırma ve başlangıçta düşük düşük ozmolariteli besin tercih edilmelidir(111). Pre-operatif aralıklı oral veya nazogastrikle beslenme uygulanabilir. Enteral beslenemeyenlerde parenteral beslenme bir alternatiftir.

Post-operatif Yoğun Bakım Beslenmesi

Basit müdahaleler sonrasında ekstübasyonun peşinden klinik olarak stabil olan hastaya oral beslenme başlanabilir. Komplike olgularda genellikle enteral veya parenteral yolla beslenme alternatifleri değerlendirilmelidir. Genel bir kural olarak mümkün olan koşullarda fizyolojik oluşu, maliyet-etkin oluşu ve enfeksiyon riskinin düşük oluşu nedeni ile enteral beslenme tercih edilir. Bir bebek veya çocuğun enteral beslenmesi için en az 3-5 gün beklenmesi gerekeceği öngörülüyorsa enteral yolla beslenme mümkün görünmüyorsa, çok düşük doğum ağırlıklı ise veya uzun süreli bir entübasyon gerekecek ise parenteral beslenme başlanmalıdır(91,115).

Parenteral uygulanan bebeklerde trofik enteral beslenme (0,5-1 ml/kg/saat) mümkünse erkenden uygulanmalıdır. Trofik beslenme barsak atrofisini ve mukozal bariyerin kaybını önler, translokasyon ve bakteriyemi ihtimalini azaltır(4,103,19).

Enteral beslenme nazogastrik veya nazojejunal yolla uygulanabilir ancak tüple beslenme 6-8 haftadan uzun sürecekse gastrostomi veya jejunostomi seçeneği düşünülmelidir. Tüple beslenme esnasında yeme aktivitesi için fazladan enerji gerekmez, düşük volümde sürekli beslenme ile aspirasyon ve ishal riski azdır, enerji harcaması düşüktür, kalbin oksijen kullanımı azdır ve besin alımı daha fazladır(91,115,118,119). Hem gastrik hem de jejunal beslenme hastalar tarafından eşit oranda tolere edilirler ancak jejunal beslenme ile daha yüksek hacimli bir beslenme sağlanabilir ayrıca ekstübasyon öncesinde ve sonrasında daha güvenilir bir yol olarak kabul edilir. Jejunal beslenme ile aspirasyon riski yine de vardır(111,120). Gastrik beslenme tolere edilebiliyorsa jejunal beslenmeye gerek yoktur. Aortik ark

tamiri veya preoperatif şokla gelmiş yüksek riskli olgularda enteral beslenmenin artışı yavaş yapılmalıdır(111).

Yeterli enteral beslenmenin sağlanamadığı durumlarda kombine enteral ve parenteral beslenme planlanmalıdır(111).

En ideal besin bebekler için anne sütüdür, anne sütü yoksa standart bebek formülası kullanılır. Besin miktarının yavaş yavaş arttırılması önerilir ve sıvı kısıtlaması gereksinimi nedeni ile düşük hacimde yüksek enerji verilmesi idealdir.

Yoğun bakım sürecindeki çocuğun pozitif bir nitrojen dengesi oluşturabilmesi ve yara iyileşmesini sağlayabilmesi için 2-3g/kg proteine gereksinimi vardır. Sıvı kısıtlaması ve standart enteral ürün içerikleri göz önüne alındığında bu hedefe ulaşılamayabilir. Tolere edebilecek büyük çocuklarda (15 kg'dan fazla) erişkin enteral ürün kullanımı gündeme gelebilir. Gerekğinde büyük çocuklar için de 1-10 yaş için üretilmiş pediyatrik enteral ürünler kullanılabilir. Proteinlerden daha fazla faydalanmak cerrahi geçirmiş olgularda hidrolize proteinli veya whey bazlı formüller kullanılabilir. Böylelikle yüksek ozmolariteye bağlı ishal riskinden kaçınılır aynı zamanda da protein yararlanımı artar(111).

Yoğun bakımdaki çocukta karbonhidrat enerjinin %40-60'ını oluşturmalıdır. Hiçbir zaman glukoz infüzyonu 13g/kg/dakikayı geçmemelidir(111).

Miyokard disfonksiyonu olan çocuklarda, özellikle de düzey düşük ise D vitamini desteği verilmelidir; konjestif kalp yetmezliği ile gelen çocuklarda D vitamin ve Ca düşüklüğü saptanmıştır(111,121). Magnezyum da hücrel iyon dengesini ve hücre membran potansiyelini koruyarak miyokard fonksiyonunda önemlidir. Kardiyak cerrahi geçiren çocuklarda hipomagnezemi sıkça saptanmaktadır ve daha uzun yoğun bakımda kalıştan ve mekanik ventilasyon süresinin uzamasından sorumlu tutulmaktadır(111,122). Magnezyum desteğinin postoperatif hipomagnezemi sıklığını azalttığı ve junctional ektopik taşikardiyi azalttığı gösterilmiştir(108). İyonize magnezyum ölçümü yapılamayan durumlarda total magnezyum düzeyinin 2 mg/dl'den yüksek tutulması postoperatif aritmileri önleyici bir tedbir olabilir(111).

Kalp cerrahisi sonrası immün sistemde birtakım değişiklikler meydana gelmekte ve postoperatif morbidite ve moratliteye neden olabilmektedir(109). İmmüniteyi güçlendirmek için verilen besinsel destek tedavisine immün nütisyon adı verilmektedir. Glutamin ve arjinin kardiyak cerrahili olgularda gündeme gelen immün besinlerdir. Glutamin eksikliği yoğun bakım hastalarında artmış mortalite ile ilişkili bulunmuştur ve erişkin hastalarda desteğin enfeksiyöz komplikasyonları azalttığı, yoğun bakım yatış süresini kısalttığı ve ölüm oranlarını düşürdüğü gösterilmiştir(110). Prematürelde desteğin olumlu etkisi gösterilememiştir ancak kalp cerrahisi öncesi veya sonrası intestinal iskemi riski yüksek veya cerrahi sonrası düşük kardiyak outputu olan yenidoğanlarda günlük 0,3-0,5 g/kg glutamin desteğinin faydalı olabileceği düşünülmektedir(111). Arjininin kalp hastalıklı bebeklerde desteği ile ilgili yeterli veri yoktur(111).

Yoğun Bakım Sonrası Beslenme

Yoğun bakımda sürekli beslenme alan bir bebekte öncelikle bu program daha fizyolojik olan aralıklı beslenmeye dönüştürülmelidir. Ağızdan beslenmeyen bebeklerde tercihen bir fizyoterapist yardımı ile oral motor beceriler kazandırılmaya çalışılmalıdır, altı aylıktan büyük bebeklerde kaşık beslenmesine alıştırılmalıdır(113). Cerrahi sonrası, vokal kord disfonksiyonu ve disfajiye sekonder aspirasyon riski olabilir(111). Bu durum aortik ark cerrahisi esnasında rekürren laringeal sinir zedelenmesine, uzayan entübasyona (direkt vokal kord yaralanması olsun veya olmasın) veya altta yatan nörogelişimsel probleme veya laringotrakeal anomaliye sekonder yutma güçlüğüne bağlı olabilir(111). Bir yaştan büyük çocuklarda sık olmasa da küçük bebeklerde vokal kord disfonksiyonu cerrahi sonrası altı ay kadar devam edebilir; bu yönden değerlendirme şarttır. Böyle çocuklarda besinlerin katılaştırılması fayda sağlayabileceği gibi tüple beslenme de gerekli olabilir.

Yutma sorunu olmasa da kısmen oral alabilen bebeklerde de nazogastrikle desteklemeye devam edilmelidir. Yeterli beslenemeyen büyük çocuklarda günlük gereksiniminin %50'sini 10-12 saatte verecek şekilde devamlı gece beslenmesi uygulanabilir(115). Büyüme hedefine göre hesaplanmış miktarda enerji alımını sağlamak için yüksek enerjili hazır enteral ürünler kullanılabilir. Bebekler için anne

sütü ile beslenmenin biberonla beslenmeye nazaran daha az kardiyovasküler stres oluşturduğu ve oksijen saturasyonlarının daha iyi seyrettiği bildirilmiştir(122).

Nütrisyonel Yönden İzlem

Eve gönderilmeden önce ailelere hangi durumlarda hastaneye dönmeleri gerektiği ve bebeklerini ne ile ve ne kadar beslemeleri gerektiğinin eğitimi verilmelidir. Evde günlük 100 cc'den az besin alımı, günde 30 gramdan fazla kayıp ya da üç gün içinde 20 gramdan fazla kilo alamama hastanede yeniden değerlendirmeyi gerektirir(111).

Her kontrolde ağırlık ve boy ölçümü yapılmalıdır. Üç aydan küçük bebeklerin günde 30 g, 3-6 ay arasındaki bebeklerin günde 20 g ve 6ay-1yaş arasındaki bebeklerin günde 12-15 g alması beklenir. İyi bir nütrisyonel değerlendirme ve müdahale ile birçok hastada yaşitlarını yakalama postoperatif 6-12 ayda tamamlanır(112,113).

3.GEREÇ VE YÖNTEMLER

3.1.Çalışma Protokolü

Çalışmamız nedeniyle Malatya Klinik Araştırmalar Etik Kurul Başkanlığı'ndan etik kurul onayı alındı. Çalışmaya İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Kardiyoloji Bölümü'ne Ocak 2013 - Haziran 2016 tarihleri arasında başvuran yaşları 1 ay-18 yaş arasında değişen (ortanca 30 ay) 336 konjenital kalp hastalığı olan olgu dahil edildi. Tanısı ekokardiyografik olarak kesinleştirilmiş olan hastalar, sahip olduğu kardiyak patoloji baz alınarak üç gruba ayrıldı. Fallot tetralojisi, BAT, Ebstein anomalisi, tek ventrikül, çift çıkımlı sağ ventrikül, çift çıkımlı sol ventrikül ve hipoplastik sol kalp tanısı olan hastalar siyanotik (n=48) KKH grubuna dahil edildi. ASD, VSD, AVSD ve PDA tanısı olan hastalar soldan sağa şanlı (n=232) KKH grubuna dahil edildi. AS, PS ve aort koarktasyonu tanısı olan hastalar ise obstrüktif (n=56) KKH grubuna dahil edildi. Ek doğumsal malformasyon, dismorfik sendrom, kromozomal hastalık, ciddi enfeksiyon, hipotiroidi ve büyüme gelişme geriliğine neden olabilecek benzer bozuklukları bulunan çocuklar çalışmaya alınmadı.

Çocuk ağırlığı ölçümü; 0–24 aylık çocuklar bebek terazisinde (Seca Baby Terazisi), 24 aydan büyük çocuklar ise yer baskülü(Desis Medikal Tartı) ile çıplak olarak tartıldı. 24 aydan küçük çocuklar yatarak, 24 aydan büyük çocuklar ayakta olmak üzere tüm hastaların boy ölçümü yapıldı. Bu ölçümlerden elde edilen çocuk boy ve ağırlık değerleri, sağlıklı kız ve erkek çocuklar için oluşturulmuş, Türk Çocukları için standardize edilmiş boy ve kilo persentil şablonları kullanılarak çocukların kilo ve boy persentilleri hesaplandı. Elde edilen bu değerler yardımıyla WHO Anthro versiyon 3.2.2.1 programı kullanılarak hastaların boy, kilo ve boya göre ağırlık SDS (z skoru) değerleri hesaplandı.

Çocuk yaşı ay üzerinden hesaplandı. Hastaların boy, kilo ve boya göre ağırlık z skorlarının -2 standart sapma (SD)'nin altında veya üstünde olması durumunda değerlendirme yapıldı. -2 değeri malnütrisyon tayini için sınır değer olarak belirlendi. Z skorları çocuğun malnütrisyon tipinin tayini için kullanıldı. Boy z skoru -2'nin altında olan hastalar kronik malnütrisyon, kilo z skoru -2'nin altında olan hastalar zayıf nütrisyonel durum ve boya göre ağırlık z skoru -2'nin altında olan hastalar da akut malnütrisyon risk grubunda yer almaktaydılar.

3.2.İstatiksel Analiz

İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics programı versiyon 22.0 ile yapılmıştır. Kategorik veriler sayı ve yüzde ile tanımlanmış ve karşılaştırmalarda Pearson ki-kare ve süreklilik düzeltmeli ki-kare testleri kullanılmıştır. Sayısal veriler medyan, minimum ve maksimum değerler ile özetlenmiştir, karşılaştırmalarda ise Kruskal-Wallis testi ve sonrasında ikili karşılaştırmalarda Conover yöntemi uygulanmıştır. Tüm testlerde anlamlılık düzeyi 0,05 olarak kabul edilmiştir.

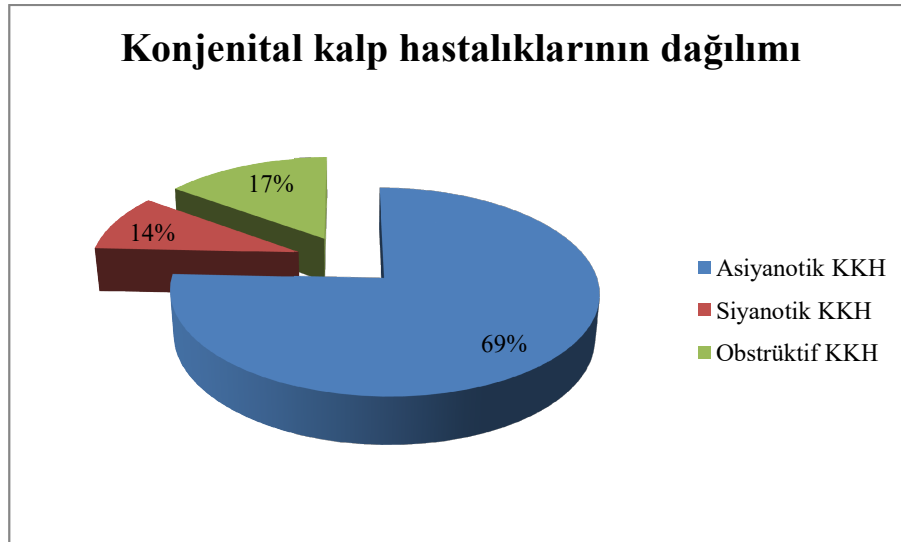


4.BULGULAR

Çalışmamızda 2013-2016 yılları arasında hastanemiz pediyatrik kardiyoloji bilim dalında takipli olan siyanotik, soldan sağa şantlı ve obstrüktifkonjenital kalp hastalığı olan 336 olgu retrospektif olarak incelendi. Hastalar konjenital kalp hastalıklarına göre sınıflandırıldığında olguların 232 (%69)'si soldan sağa şantlı, 48 (%14,3)'i siyanotik ve 56 (%16,7)'sı obstrüktif konjenital kalp hastalığı olan olgulardan oluşmaktaydı (Tablo 4.1)(Şekil 4.1) .

Tablo 4.1.Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

<u>Konjenital kalp hastalığı</u>	<u>Sayı/(yüzde)</u>
Soldan sağa şantlı KKH	232(%69)
Siyanotik KKH	48(%14,3)
Obstrüktif KKH	56(%16,7)
Toplam	336(%100)

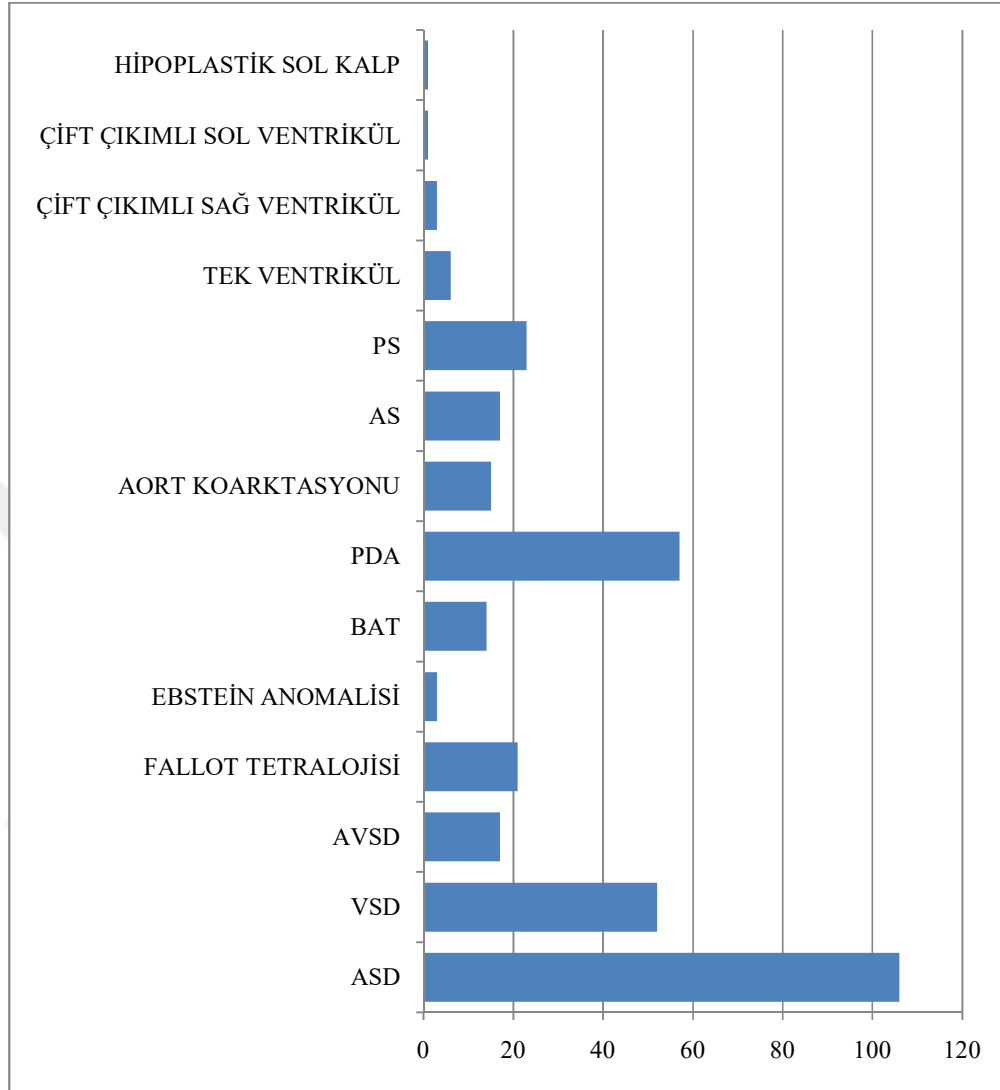


Şekil 4.1. Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların 57'sinde (%17) PDA, 52'sinde (%15,5) VSD, 106'sında (%31,5) ASD, 17'sinde (%5,1) AVSD mevcuttu. Siyanotikkonjenital kalp hastalığı olan hastaların 21'i (%6,3) Fallot tetralojisi, 14'ü (%4,2) BAT, 6'sı (%1,8) tek ventrikül, 3'ü (%0,9) çift çıkımlı sağ ventrikül, 1'i (%0,3) çift çıkımlı sol ventrikül, 3'ü (%0,9) Ebstein anomalisi'ne sahipti. Obstrüktif konjenital kalp hastalığı olan hastaların 17'sinde (%5,1) aort stenozu, 15'inde (%4,5) aort koarktasyonu, 23'ünde (%6,8) pulmoner stenoz, 1'inde (%0,3) hipoplastik sol kalp mevcuttu (Tablo 4.2) (Şekil 4.2).

Tablo 4.2. Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

<u>Soldan sağa şanlı Lezyonlar</u> (228 / %69) (sayı/yüzde)	✓ ASD: 106(%46) ✓ VSD: 52(%22) ✓ AVSD: 17(%7) ✓ PDA: 57(%25)
<u>Siyanotik Lezyonlar</u> (49 / %14,3) (sayı/yüzde)	✓ Fallot tetralojisi: 21(%43) ✓ BAT: 14(%29) ✓ Ebstein anomalisi:3(%6) ✓ Tek ventrikül: 6(%12) ✓ Çift çıkımlı sağ ventrikül: 3 (%6) ✓ Çift çıkımlı sol ventrikül:1 (%2) ✓ Hipoplastik sol kalp:1(%2)
<u>Obstrüktif Lezyonlar</u> (55 / %16,7) (sayı/yüzde)	✓ Aort koarktasyonu:15(%27) ✓ AS: 17(%31) ✓ PS: 23(%42)



Şekil 4.2. Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Soldan sağa şanlı KKH'na sahip 232 hastanın ortalama yaşı 42 (1-204) ay, siyanotik KKH'na sahip 48 hastanın ortalama yaşı 9 (1-120) ay ve obstrüktif KKH'na sahip 56 hastanın ortalama yaşı ise 13 (1-192) ay idi, yaşı en büyük grup sırası ile soldan sağa şanlı>obstrüktif>siyanotik KKH'lı hastalar idi ($p<0,001$) (Tablo 4.3).

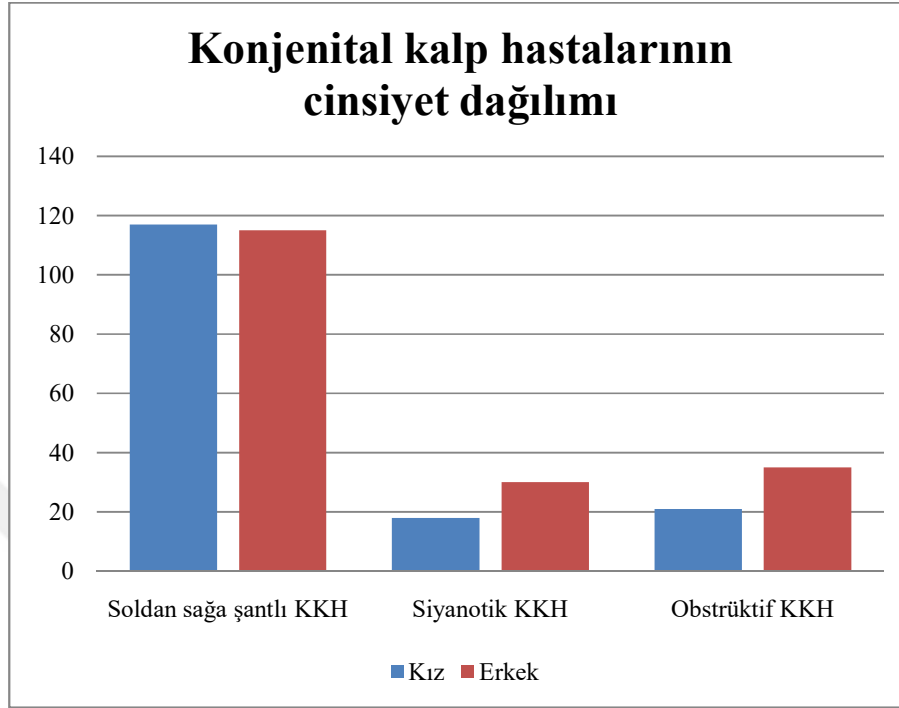
Tablo 4.3. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların yaş dağılımı.

<u>Konjenital kalp hastalığı</u>	<u>N</u>	<u>Ortanca yaş/ay (min-maks)</u>	<u>P değeri</u>
Soldan sağa şantlı KKH	232	42(1-204)	<0,001
Siyanotik KKH	48	9(1-120)	
Obstrüktif KKH	56	13(1-192)	
Toplam	336	30(1-204)	

Cinsiyet baz alınarak yaptığımız analiz sonucunda soldan sağa şantlı, siyanotik ve obstrüktif KKH'na sahip kız ve erkek hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark elde edilmedi ($p=0,089$) (Tablo 4.4) (Şekil 4.3).

Tablo 4.4. Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

<u>Konjenital kalp hastalığı</u>	<u>Erkek</u> (sayı/yüzde)	<u>Kız</u> (sayı/yüzde)	<u>P değeri</u>
<u>Soldan sağa şanlı KKH</u> (232 / %69) (sayı/yüzde)	115(%49,6)	117(%50,4)	0,089
<u>Siyanotik KKH</u> (48 / %14,3) (sayı/yüzde)	30(%62,5)	18(%37,5)	
<u>Obstrüktif KKH</u> (56 / %16,7) (sayı/yüzde)	35(%62,5)	21(%37,5)	
<u>Toplam</u> (336 / %100) (sayı/yüzde)	180(%53,6)	156(%46,4)	



Şekil 4.3.Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

Cinsiyet bazında konjenital kalp hastalıklarını ele aldığımızda ise 106 (%31,5) ASD olgusunun 48 (%26,7)'i erkek, 58 (%37,2)'i kız idi. 52 VSD (%15,5) olgusunun 27 (%15)'si erkek, 25 (%16)'i kız idi. 17 AVSD(%5,1) olgusunun 11 (%6,1)'i erkek, 6 (%3,8)'sı kız idi. Fallot Tetralojisine sahip 21(%6,3) hastanın 13(%7,2)'ü erkek, 8 (%5,1)'i kız idi. Ebstein anomalisi olan 3(%0,9) hastanın tamamı erkek (%1,7) hasta idi. BAT mevcut 14(%4,2) hastanın 8 (%4,4)'i erkek, 6 (%3,8)'sı kız hasta idi. PDA mevcut 57(%17) hastanın 28 (%15,6)'i erkek, 29 (%18,6)'u kız hasta idi. Aort koarktasyonu olan 15(%4,5) hastanın 9 (%5)'u erkek, 6 (%3,8)'sı kız hasta idi. AS olan 17(%5,1) hastanın 11 (%6,1)'i erkek, 6 (%3,8)'sı kız hasta idi. PS olan 23(%6,8) hastanın 15 (%8,3)'i erkek, 8 (%5,1)'i kız hasta idi. Tek ventrikülü mevcut 6 (%1,8) hastanın 2 (%1,1)'si erkek, 4 (%2,6)'ü kız hasta idi. Çift çıkımlı sağ ventrikül olan 3 (%0,9) hastanın, çift çıkımlı sol ventrikül olan 1(%0,3) hastanın ve hipoplastik sol kalp mevcut 1(%0,3) hastanın tamamı sırası ile (%1,7,%0,6,%0,6) erkek hastalardan oluşmaktaydı (Tablo 4.5).

Tablo 4.5. Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı	<u>Cinsiyet</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	E (N,%)	K (N,%)		
ASD	48(%45,3)	58(%54,7)	106(%100)	0,145
VSD	27(%51,9)	25(%48,1)	52(%100)	
AVSD	11(%64,7)	6(%35,3)	17(%100)	
Fallot tetralojisi	13(%61,9)	8(%38,1)	21(%100)	
Ebstein anomalisi	3(%100)	0(%0)	3(%100)	
BAT	8(%57,1)	6(%42,9)	14(%100)	
PDA	28(%49,1)	29(%50,9)	57(%100)	

Tablo 4.5. Konjenital kalp hastalıklarının erkek ve kız cinsiyet dağılımı (Devam).

Konjenital kalp hastalığı	<u>Cinsiyet</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	E (N,%)	K (N,%)		
Aort koarktasyonu	9(%60)	6 (%40)	15(%100)	0,145
AS	11(%64,7)	6(%35,3)	17(%100)	
PS	15(%65,2)	8(%34,8)	23(%100)	
Tek ventrikül	2(%33,3)	4(%66,7)	6(%100)	
Çift çıkımlı sağ ventrikül	3(%100)	0(%0)	3 (%100)	
Çift çıkımlı sol ventrikül	1(%100)	0(%0)	1(%100)	
Hipoplastik sol kalp	1(%100)	0(%0)	1(%100)	
Toplam	180(%53,6)	156(%46,4)	336(%100)	

Çalışmamızda yer alan 336 KKH'lı hastanın hastanemize başvuru şikayetlerini hastalık gruplarına göre değerlendirdiğimizde, istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,181$) (Tablo 4.6).

Tablo 4.6.Konjenital kalp hastalığı olan hastaların başvuru şikayetlerinin dağılımı.

<u>Konjenital kalp hastalığı</u>	<u>Başvuru Şikayetleri</u>						<u>Toplam (sayı)</u>	<u>P değeri</u>
	<u>Dışmerkez tanılı/ Üfürüm duyulan</u>	<u>Göğüs ağrısı</u>	<u>Carpıntı</u>	<u>Morarma</u>	<u>Huzursuzluk</u>	<u>Sık Üsye gecirme</u>		
<u>Soldan sağa şanlı (sayı/yüzde)</u>	167(%72)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	40(%17)	25(%11)	232(%100)	0,181
<u>Siyanotik (sayı/yüzde)</u>	19(%40)	0(%0)	0(%0)	15(%30)	4(%8)	10(%22)	48(%100)	
<u>Obstrüktif (sayı/yüzde)</u>	16(%28)	8(%14)	12(%22)	0(%0)	12(%22)	8(%14)	56(%100)	
<u>Toplam (sayı/yüzde)</u>	202(%60)	8(%2)	12(%4)	15(%5)	56(%16)	43(%13)	336(%100)	

Çalışmamızda ele aldığımız 336 KKH'lı hastanın 59(%17,6)'unun ebeveynleri arasında akrabalık vardı. Soldan sağa şanlı KKH'lı 232 hastanın 43(%18,5)'ünün, siyanotik KKH'lı 48 hastanın 10(%20,8)'unun, obstrüktif KKH'lı 56 hastanın 6(%10,7)'sının ebeveynleri arasında akrabalık vardı. Soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktifKKH mevcut hastaların ebeveynlerinin akrabalık durumu istatistiki olarak farklı değildi ($p=0,313$) (Tablo 4.7).

Tablo 4.7. Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda ebeveynlerin akrabalık durumunun değerlendirilmesi.

<u>Konjenital kalp hastalığı</u>	<u>Akrabalık</u>		<u>Toplam (sayı)</u>	<u>P değeri</u>
	<u>Var</u>	<u>Yok</u>		
<u>Soldan sağa şanlı</u> (sayı/yüzde)	43(%18,5)	189(%81,5)	232	0,313
<u>Siyanotik</u> (sayı/yüzde)	10(%20,8)	38(%70,2)	48	
<u>Obstrüktif</u> (sayı/yüzde)	6(%10,7)	50(%89,3)	56	
<u>Toplam</u> (sayı/yüzde)	59(%17,6)	277(%82,4)	336	

Soldan sağa şanlı KKH mevcut 232 hastanın ortalama oksijen saturasyon değeri 98(50-100), siyanotik 48 hastanın 75(60-91), obstrüktif KKH'lı 56 hastanın ise 97(8-100) idi. Soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif KKH'lı hastaların oksijen saturasyon değerleri istatistiksel olarak birbirinden farklı bulundu, en yüksek oksijen saturasyon değerleri soldan sağa şanlı KKH'lı hastalarda, en düşük oksijen saturasyon değerleri de siyanotik KKH'lı hasta grubunda bulundu ($p<0,001$)(Tablo 4.8).

Tablo 4.8. Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda oksijen saturasyon dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı	N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
Soldan sağa şantlı	232	96,36	6,819	98,00	50	100	<0,001
Siyanotik	48	80,58	12,928	75,00	60	91	
Obstrüktif	56	96,73	2,625	97,00	88	100	
Toplam	336	94,17	9,354	97,00	50	100	

Hastalarımızın saturasyon değerlerinin boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değerleri ile olan ilişkisine baktığımızda, boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2' nin altında olan hastaların saturasyon değerlerinin, boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2' nin üstünde olan hastalardan daha düşük olduğu tespit edildi ($p<0,001$, $p<0,001$, $p=0,011$)(Tablo 4.9.)(Tablo 4.10.)(Tablo 4.11).

Tablo 4.9. Saturasyon değerlerinin boy SDS değerleri ile ilişkisi.

Boy SDS	N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
SDS -2' nin üstü	210	95,71	7,480	98,00	60	100	<0,001
SDS -2' nin altı	119	91,48	11,383	97,00	50	100	
Toplam	329	94,18	9,296	97,00	50	100	

Tablo 4.10. Saturasyon değerlerinin ağırlık SDS değerleri ile ilişkisi.

Ağırlık SDS	N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
SDS -2' nin üstü	224	95,85	7,173	98,00	60	100	<0,001
SDS -2' nin altı	107	90,44	12,133	97,00	50	100	
Toplam	331	94,10	9,406	97,00	50	100	

Tablo 4.11. Saturasyon değerlerinin boya göre ağırlık SDS değerleri ile ilişkisi.

BGA SDS	N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
SDS -2' nin üstü	178	93,59	10,138	97,00	50	100	0,011
SDS -2' nin altı	44	91,45	10,704	96,50	60	100	
Toplam	222	93,17	10,264	97,00	50	100	

Saturasyon değerlerini ROC analizi ile değerlendirdiğimizde ağırlık, boy ve BGA SDS değerleri -2'nin altında olan hastalar için 96,5 saturasyon değeri eşik değer olarak bulundu.

Soldan sağa şanlı KKH'lı hastaların boy SDS ortanca değeri -1,2(-11;6), siyanotik KKH'lı hastaların -2,2(-7;0,6) ve obstrüktif KKH'lı hastaların -1,71(-6;2) olarak bulundu, siyanotik ve soldan sağa şanlı KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuşken obstrüktif KKH'lı hastalarla istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamamıştır (p=0,001). Ağırlık SDS ortanca değeri soldan sağa şanlı hastalarda -1(-8;3), siyanotik hastalarda -1,9(-6,7;1) ve obstrüktif hastalarda -1,6(-6;4) idi, siyanotik ve soldan sağa şanlı KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuşken obstrüktif KKH'lı hastalarla istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamamıştır (p=0,002). Hastaların BGA SDS değerlerine baktığımızda soldan sağa şanlı hastaların ortanca değeri -0,4(-10,9;2,6), siyanotik

hastaların ortanca değeri -0,4(-5,8;4) ve obstrüktif hastaların -0,4(-4;7,8) idi ve aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,857$)(Tablo 4.12).

Tablo 4.12. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy, ağırlık ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
Boy SDS	Soldan sağa şantlı	225	-1,4	2,1	-1,2	-11,3	6,3	0,001
	Siyanotik	48	-2,4	1,9	-2,2	-7,5	0,6	
	Obstrüktif	56	-1,5	1,7	-1,7	-6,9	2,3	
	Toplam	329	-1,6	2,0	-1,4	-11,3	6,3	
Ağırlık SDS	Soldan sağa şantlı	228	-1,2	1,9	-1,0	-8,6	3,5	0,003
	Siyanotik	48	-2,1	1,8	-1,9	-6,7	1,4	
	Obstrüktif	55	-1,4	1,8	-1,6	-6,6	4,5	
	Toplam	331	-1,4	1,9	-1,3	-8,6	4,5	
BGA SDS	Soldan sağa şantlı	143	-0,7	1,9	-0,4	-10,9	2,6	0,857
	Siyanotik	42	-0,5	2,0	-0,4	-5,8	4,0	
	Obstrüktif	37	-0,3	2,2	-0,4	-4,0	7,8	
	Toplam	222	-0,6	2,0	-0,4	-10,9	7,8	

KKH'lı hastaların boy SDS değerlerini soldan sağa şantlı, siyanotik ve obstrüktif hasta gruplarında SDS değerlerini <-2 , $-2/+2$ aralığı ve $>+2$ olarak gruplandırıp değerlendirdiğimizde istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunamadı ($p=0,509$)(Tablo 4.13). Aynı şekilde ağırlık SDS ve BGA SDS değerlerini de SDS değerlerini <-2 , $-2/+2$ aralığı ve $>+2$ olarak gruplandırıp değerlendirdiğimizde hem ağırlık SDS değerleri ($p=0,104$) hem de BGA SDS değerleri ($p=0,005$) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı (Tablo 4.14)(Tablo 4.15).

Tablo 4.13. Konjenital kalpli hastaların boy SDS değerlerinin dağılımı.

Boy SDS	Konjenital kalp hastalığı			Toplam	P değeri
	Soldan sağa Şanlı	Siyanotik	Obstrüktif		
SDS<-2	67(%29,8)	28(%58,3)	24(%42,9)	119(%36,2)	0,509
+2≥ SDS ≥-2	155(%68,9)	20(%41,7)	31(%55,4)	206(%62,6)	
SDS>+2	3(%1,3)	0(%0)	1(%1,8)	4(%1,2)	
Toplam	225(%100)	48(%100)	56(%100)	329(%100)	

Tablo 4.14. Konjenital kalpli hastaların ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

Ağırlık SDS	Konjenital kalp hastalığı			Toplam	P değeri
	Soldan sağa Şanlı	Siyanotik	Obstrüktif		
SDS<-2	66(%28,9)	23(%47,9)	18(%32,7)	107(%32,3)	0,104
+2≥ SDS ≥-2	155(%68)	25(%52,1)	36(%65,5)	216(%65,3)	
SDS>+2	7(%3,1)	0(%0)	1(%1,8)	8(%2,4)	
Toplam	228(%100)	48(%100)	55(%100)	331(%100)	

Tablo 4.15. Konjenital kalpli hastaların boya göre ağırlık SDS değerlerinin dağılımı.

BGA SDS	Konjenital kalp hastalığı			Toplam	P değeri
	Soldan sağa şanlı	Siyanotik	Obstrüktif		
SDS<-2	26(%18,2)	7(%16,7)	7(%18,9)	40(%18)	0,005
+2≥ SDS ≥-2	110(%76,9)	30(%71,4)	26(%70,3)	166(%74,8)	
SDS>+2	7(%4,9)	5(%11,9)	4(%10,8)	16(%7,2)	
Toplam	143(%100)	42(%100)	37(%100)	222(%100)	

Boy SDS değerleri <-2 olan olguların soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastalar arasındaki dağılımı istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0,115). Boy SDS değerleri -2/+2 aralığında olan (p=0,887) ve >+2 olan (p=0,180) soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastalar arasındaki dağılım da istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo4.16). Ağırlık SDS değerleri<-2 olan soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastalar arasındaki dağılım istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0,735). Ağırlık SDS değerleri-2/+2aralığında olan (p=0,083) ve >+2 olan (p=0,118) soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastalar arasındaki dağılım istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo4.17). Soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastaların BGA ağırlık SDS değerleri <-2 olan (p=0,749), -2/+2 aralığında olan(p=0,678) ve >+2 olan (p=0,066) olan hastalar arasındaki dağılım istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo 4.18).

Tablo 4.16. Boy SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum
Boy SDS<-2	Soldan sağa şantlı	67	-3,67	2,044	-2,94	-11	-2
	Siyanotik	28	-3,63	1,413	-3,43	-8	-2
	Obstrüktif	24	-2,98	1,045	-2,71	-7	-2
	Toplam	119	-3,52	1,756	-2,96	-11	-2
Boy SDS +2≥SDS≥-2	Soldan sağa şantlı	155	-0,51	0,966	-0,76	-2	2
	Siyanotik	20	-0,65	0,842	-0,46	-2	1
	Obstrüktif	31	-0,46	1,064	-0,43	-2	2
	Toplam	206	-0,51	0,967	-0,74	-2	2
Boy SDS>+2	Soldan sağa şantlı	3	3,94	2,111	3,13	2	6
	Obstrüktif	1	2,27		2,27	2	2
	Toplam	4	3,53	1,916	2,75	2	6
Toplam	Soldan sağa şantlı	225	-1,39	2,096	-1,15	-11	6
	Siyanotik	48	-2,39	1,907	-2,25	-8	1
	Obstrüktif	56	-1,49	1,700	-1,71	-7	2
	Toplam	329	-1,55	2,031	-1,35	-11	6

Tablo 4.17. Ağırlık SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum
Ağırlık SDS<-2	Soldan sağa şantlı	66	-3,48	1,606	-2,94	-9	-2
	Siyanotik	23	-3,50	1,277	-3,05	-7	-2
	Obstrüktif	18	-3,23	1,116	-2,87	-7	-2
	Toplam	107	-3,44	1,459	-2,98	-9	-2
Ağırlık SDS +2≥SDS≥-2	Soldan sağa şantlı	155	-0,42	0,969	-0,48	-2	2
	Siyanotik	25	-0,81	0,985	-1,15	-2	1
	Obstrüktif	36	-0,64	1,014	-0,81	-2	2
	Toplam	216	-0,50	0,984	-0,56	-2	2
Ağırlık SDS>+2	Soldan sağa şantlı	7	2,47	0,632	2,10	2	3
	Obstrüktif	1	4,50		4,50	5	5
	Toplam	8	2,73	0,925	2,12	2	5

Tablo 4.18. Boya göre ağırlık SDS değerlerinin konjenital kalp hastalığına göre dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum
BGA SDS<-2	Soldan sağa şantlı	26	-3,54	1,953	-2,70	-11	-2
	Siyanotik	7	-3,61	1,283	-3,47	-6	-2
	Obstrüktif	7	-3,05	0,760	-3,11	-4	-2
	Toplam	40	-3,47	1,682	-2,73	-11	-2
BGA SDS -2≥SDS≥+2	Soldan sağa şantlı	110	-0,20	0,995	-0,20	-2	2
	Siyanotik	30	-0,36	0,958	-0,33	-2	2
	Obstrüktif	26	-0,18	0,932	-0,06	-2	1
	Toplam	166	-0,22	0,975	-0,22	-2	2
BGA SDS>+2	Soldan sağa şantlı	7	2,22	0,246	2,09	2	3
	Siyanotik	5	3,03	0,782	2,74	2	4
	Obstrüktif	4	3,85	2,689	2,73	2	8
	Toplam	16	2,88	1,448	2,37	2	8

Kardiyak ameliyat geçiren 78 hastanın 49(%62,8)'u soldan sağa şantlı, 17(%21,8)'si siyanotik ve 12(%15,4)'si obstrüktif KKH'lı idi. Kardiyak ameliyat geçiren soldan sağa şantlı, siyanotik ve obstrüktif KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,096$) (Tablo 4.19).

Kardiyak ameliyat geçiren 78 hastanın 46(%59)'sı erkek ve 32(%41)'si kız hasta idi. Kardiyak ameliyat geçiren hastaların cinsiyetleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,275$) (Tablo 4.20).

Tablo 4.19. Konjenital kalp hastalığı olan olan hastaların kardiyak ameliyat dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı	<u>Kardiyak operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
Soldan sağa şanlı	49(%62,8)	183(%70,9)	232(%69)	0,096
Siyanotik	17(%21,8)	31(%12)	48(%14,3)	
Obstrüktif	12(%15,4)	44(%17,1)	56(%16,7)	
Toplam	78(%100)	258(%100)	336(%100)	

Tablo 4.20. Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların cinsiyet dağılımı.

Cinsiyet	<u>Kardiyak operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
Erkek	46(%59)	134(%51,9)	180(%53,6)	0,275
Kız	32(%41)	124(%48,1)	156(%46,4)	
Toplam	78(%100)	258(%100)	336 (%100)	

Kardiyak ameliyat geçiren 78 hastanın 49(%61,8)'unun boy SDS değeri -2'nin üstünde, 29(%38,2)'unun boy SDS değeri -2'nin altında idi ve bu hastalarda kardiyak ameliyat açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,681$) (Tablo 4.21). Kardiyak ameliyatlı 78 hastadan 44(%58,7)'ünün ağırlık SDS değeri -2'nin üstünde, 34(%41,3)'ünün ağırlık SDS değeri -2'nin altında olup aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,058$) (Tablo 4.22). Kardiyak ameliyat geçiren hastaların 48(%64,5)'inin BGA SDS değeri -2'nin üstünde, 30(%35,5)'unun -2'nin altında olup aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark mevcuttu ($p=0,001$) (Tablo 4.23).

Tablo 4.21. Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy SDS değerleri dağılımı.

Boy SDS değeri	<u>Kardiyak operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	49(%61,8)	164(%64,4)	213(%63,8)	0,681
SDS -2 nin altı	29(%38,2)	90(%35,6)	119(%36,2)	
Toplam	78(%100)	253(%100)	332(%100)	

Tablo 4.22. Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Ağırlık SDS değeri	<u>Kardiyak operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	44(%58,7)	180(%70,3)	224(%67,7)	0,058
SDS -2 nin altı	34(%41,3)	78(%29,7)	112(%32,3)	
Toplam	78(%100)	258(%100)	336(%100)	

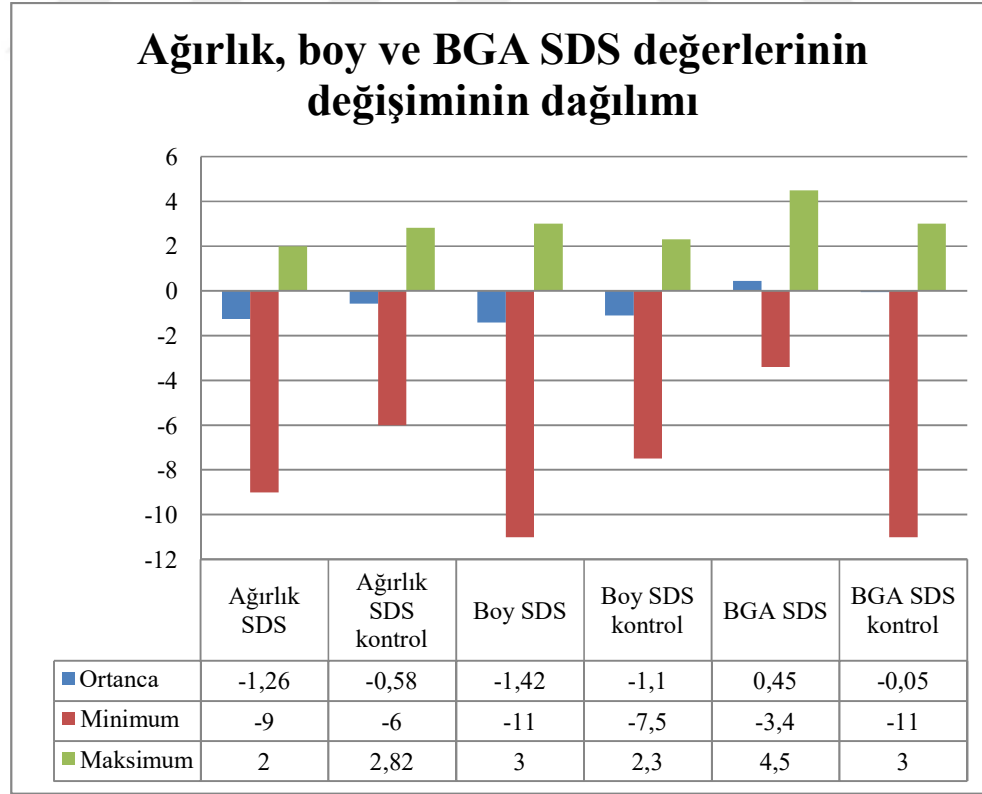
Tablo 4.23. Kardiyak ameliyatlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Boya göre ağırlık SDS değeri	<u>Kardiyak operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	48(%64,5)	138(%86,3)	186(%80,2)	0,001
SDS -2 nin altı	30(%35,5)	22(%13,8)	52(%19,8)	
Toplam	78(%100)	160(%100)	238(%100)	

2013 Ocak-2016 Ocak zaman aralığında merkezimize başvuran 336 hastadan 12 ± 2 ay sonra tekrar kontrole gelen 115 hastanın büyümesi değerlendirildi. Hastaların kontrol BGA SDS değerleri ($p<0,001$) azalmışken, kontrol ağırlık SDS değerleri ($p<0,001$) artmıştı, boy SDS kontrol değerleri ile ilk bakılan boy SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,239$)(Tablo 4.24).

Tablo 4.24. Ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin değişiminin dağılımı.

	N	Ortanca	Minimum	Maksimum	P
Ağırlık SDS	115	-1,26	-9	2	<0,001
Ağırlık SDS kontrol	115	-0,58	-6	2,82	
Boy SDS	115	-1,42	-11	3	0,239
Boy SDS kontrol	115	-1,1	-7,5	2,3	
BGA SDS	115	0,45	-3,4	4,5	<0,001
BGA SDS kontrol	115	-0,05	-11	3	



Şekil 4.4. Ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerlerinin değişiminin dağılımı.

Soldan sađa řanlı hastaların kontrol deđerlerinde BGA($p<0,001$) ve ađırlık($p<0,001$) SDS deđerleri artmıřken, boy SDS deđerlerinde istatıksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,62$). Siyanotik hastaların kontrol ađırlık($p=0,187$), boy($p=0,422$) ve BGA($0,064$) SDS deđerleri ile ilk deđerleri arasında istatıksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Obstrüktif hasta grubunda da ilk ve kontrol ađırlık ($p=0,044$), boy($p=0,112$) ve BGA($p=0,721$) SDS deđerleri arasında istatıksel olarak anlamlı bir fark bulunamadı (Tablo 4.25).



Tablo 4.25.Konjenital kalp hastalığına göre kontrol boy, ağırlık ve BGA SDS değerlerinin dağılımı.

BGA SDS kontrol	BGA SDS	Boy SDS kontrol	Boy SDS	Boy SDS kontrol	Ağırlık SDS kontrol	Ağırlık SDS		
86	86	87	87	87	87	87	N	Soldan sağa
0,8	-0,03	-1,1	-1,26	-1,26	-0,52	-1,26	Ort.	şanth KKH
-3,4	-11	-5,27	-11	-11	-3,6	-9	Min.	
45	2	2,3	3	3	2,82	2	Maks.	
14	14	14	14	14	14	14	N	Siyanotik KKH
0,09	-0,2	-1,4	-2,1	-2,1	-0,6	-1,6	Ort.	
-3,3	-6	-7,5	-4	-4	-6	-6	Min.	
3	3	0,5	0	0	0	1	Maks.	
15	15	15	15	15	15	15	N	Obstrüktif KKH
0,21	0,64	-0,7	-1,1	-1,1	-1,0	-1,9	Ort.	
-2,34	-4	-2,65	-5	-5	-3,8	-5	Min.	
1,92	3	1,25	0	0	0,73	1	Maks.	
115	115	116	116	116	116	116	N	Toplam
0,45	-0,0	-0,5	-1,2	-1,2	-1,1	-1,3	Ort.	
-3,4	-11	-6	-9	-9	-7,5	-11	Min.	
4,5	3	2,82	2	2	2,3	3	Maks.	

Kontrolde büyümesini değerlendirdiğimiz 115 hastanın 51 tanesi kardiyak ameliyat geçirmiş olup, 16(%31)'si VSD, 12(%24)'si ASD, 7(%14)'si AVSD, 6(%12)'si fallot tetralojisi, 6(%12)'si aort koarktasyonu, 4(%7)'ü PDA sahip olup, bu hastaların kontrol ağırlık($p<0,001$) ve BGA($p=0,01$) SDS değerlerinde artış mevcutken, boy($p=0,16$) SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (Tablo 4.26). Bu 115 hastanın 12 tanesine tedavi edici kardiyak kataterizasyon işlemi yapılmış olup bu hastaların 5(%36)'i ASD, 4(%28)'ü PDA, 3(%22)'ü aort koarktasyonu, 2(%14)'si VSD sahip olup, kontrol ağırlık($p=0,93$), boy($p=0,15$) ve BGA($p=0,24$) SDS değerlerinin ilk bakılan SDS değerleri ile aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (Tablo 4.27).

Tablo 4.26. Kardiyak ameliyatlı hastaların ameliyat öncesi ve sonrası ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

	N	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
Ağırlık SDS ameliyat öncesi	51	-1,78	-9	2	<0,001
Ağırlık SDS ameliyat sonrası	51	-0,6	-4,6	2,82	
Boy SDS ameliyat öncesi	51	-1,62	-7	2	0,16
Boy SDS ameliyat sonrası	51	-1,4	-5,27	1,34	
BGA SDS ameliyat öncesi	51	-0,17	-11	3	0,01
BGA SDS ameliyat sonrası	51	0,2	-3,4	4,5	

Tablo 4.27. Tedavi edici kardiyak kataterizasyon işlemi yapılan hastaların işlem öncesi ve sonrası ağırlık, boy ve boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

	N	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
Ağırlık SDS kardiyak kataterizasyon öncesi	12	-0,56	-5	2	0,93
Ağırlık SDS kardiyak kataterizasyon sonrası	12	-0,7	-3,6	2	
Boy SDS kardiyak kataterizasyon öncesi	12	-0,87	-5	2	0,15
Boy SDS kardiyak kataterizasyon sonrası	12	-1,56	-5,27	1,21	
BGASDS kardiyak kataterizasyon öncesi	12	1	-7	2	0,24
BGASDS kardiyak kataterizasyon sonrası	12	0,86	-2,34	4,5	

Çalışmamızda yer alan 24 hastanın 17(%71,5)'si inguinal herni operasyonu, 3(%12,5)'ü yarık damak-dudak operasyonu, 2(%8)'si katarakt, 2(%8)'si anal atrezi operasyonu olmak üzere kalp dışı operasyonlar geçirmişti, bu 24 hastanın 12(%54,5)'si soldan sağa şanlı, 7(%27,3)'sı siyanotik ve 5(%18,2)'i obstrüktif KKH sahipti. Kalp dışı operasyon geçirenlerin oranı siyanotik, soldan sağa şanlı ve obstrüktif KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak farklı değildi ($p=0,18$) (Tablo 4.28).

Tablo 4.28. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların kalp dışı operasyon geçirme dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı	<u>Kalp dışı operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
Soldan sağa şanlı	12(%54,5)	220(%70,1)	232(%69)	0,18
Siyanotik	7(%27,3)	41(%13,4)	48(%14,3)	
Obstrüktif	5(%18,2)	51(%16,6)	56(%16,7)	
Toplam	24(%100)	312(%100)	336(%100)	

Kalp dışı operasyon geçiren hastaların 12(%47,6)'sinin boy SDS değeri -2'nin üstü, 12(%52,4)'sinin boy SDS değeri -2'nin altında idi ve aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,173$) (Tablo 4.29). Bu hastaların 14(%63,6)'ünün ağırlık SDS değeri -2'nin üstü, 10(%36,4)'unun -2'nin altında idi ve aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,855$) (Tablo 4.30). Boya göre ağırlık SDS değerlerine bakıldığında 14(%62,5)'ünün SDS değeri -2'nin üstünde, 10(%37,5)'unun SDS değeri -2'nin altında idi ve aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,096$) (Tablo 4.31).

Tablo 4.29. Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların boy SDS değerleri dağılımı.

Boy SDS değeri	<u>Kalp dışı operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	12(%47,6)	202(%64,9)	214(%63,8)	0,173
SDS -2 nin altı	12(%52,4)	110(%35,1)	122(%36,2)	
Toplam	24(%100)	312(%100)	336(%100)	

Tablo 4.30. Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Ağırlık SDS değeri	<u>Kalp dışı operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	14(%63,6)	210(%68)	224(%67,7)	0,855
SDS -2 nin altı	10(%36,4)	102(%32)	112(%32,3)	
Toplam	24(%100)	312(%100)	336(%100)	

Tablo 4.31. Kalp dışı operasyon geçiren konjenital kalp hastalığı olan hastaların boya göre ağırlık SDS değerleri dağılımı.

Boya göre ağırlık SDS değeri	<u>Kalp dışı operasyon</u>		Toplam (N,%)	P değeri
	Var (N,%)	Yok (N,%)		
SDS -2 nin üstü	14(%62,5)	168(%81,6)	182(%80,2)	0,096
SDS -2 nin altı	10(%37,5)	38(%18,4)	48(%19,8)	
Toplam	24(%100)	206(%100)	230(%100)	

A vitamini değerine baktığımız 18 hastanın 10 tanesi soldan sağa şantlı, 4 tanesi siyanotik ve 4 tanesi obstrüktif KKH'na sahipti, bu hastaların A vitamini ortanca değerleri sırası ile 329,5(215-940) µg/dl, 367(153-429) µg/dl ve 268(54-361) µg/dl idi ve bu değerler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,393$). D vitamini değerlerine baktığımız 43 hastanın 30'u soldan sağa şantlı, 8'i siyanotik ve 5'i obstrüktif KKH'na sahipti, bu hastaların sırası ile D vitamini ortanca değerleri 30(8-70)µg/l , 32,5(21-62) µg/l ve 27,9(3-65) µg/l idi ve bu değerler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,532$). E vitamini değerlerine baktığımız 17 hastanın 9'u soldan sağa şantlı, 4'ü siyanotik ve 4'ü de obstrüktif KKH'na sahipti, bu hastaların sırası ile E vitamini ortanca değerleri 12(6-18) mg/l, 14,45(11-17) mg/l ve 10,45(1-15) mg/l idi ve bu değerler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,324$). Paratiroid hormon(PTH) değerlerine baktığımız 10 hastanın 9'u soldan sağa şantlı, 1 hasta obstrüktif KKH mevcuttu, siyanotik KKH'lı grupta PTH değeri bakılmamıştı, sırası ile hastaların ortanca PTH değerleri 51,6(21-193) pg/ml, 28,2(28-28) pg/ml idi ve bu değerler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,312$). Zn düzeyine bakılan 36 hastanın 24'ü soldan sağa şantlı, 8'i siyanotik ve 4'ü obstrüktif KKH sahipti, sırası ile bu hastaların ortanca Zn değerleri 62,5(37-80) µg/dl, 71,5(64-86) µg/dl ve 83(60-99) µg/dl idi, bu hastalar arasında soldan sağa şantlı hastaların Zn değerleri siyanotik ve obstrüktif gruptan daha yüksekti, siyanotik ve obstrüktif gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p=0,019$). Albumin 275 hastada bakılmış olup bunların 184'ü soldan sağa şantlı, 43'ü siyanotik ve 48'i obstrüktif KKH sahipti, bu hastaların ortanca albumin değerleri sırası ile 3,9(2-5) g/dl, 3,3(2-4) g/dl ve 3,6(2-5) g/dl idi, soldan sağa şantlı hastaların albumin değerleri siyanotik ve obstrüktif hastalardan daha yüksekti ($p=0,01$)(Tablo 4.32).

Tablo 4.32. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların vitamin A, vitamin D, vitamin E, paratiroid hormon ve çinko değerlerinin dağılımı.

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
Vit A (µg/dl)	Soldan sağa şantlı	10	387,9	216,3	329,5	215	940	0,393
	Siyanotik	4	329,0	131,1	367,0	153	429	
	Obstrüktif	4	237,8	141,1	268,0	54	361	
	Toplam	18	341,4	187,5	321,0	54	940	
Vit D (µg/l)	Soldan sağa şantlı	30	29,3	15,1	30,0	8	70	0,532
	Siyanotik	8	36,0	12,6	32,5	21	62	
	Obstrüktif	5	31,7	23,8	27,9	3	65	
	Toplam	43	30,8	15,6	31,0	3	70	
Vit E (mg/l)	Soldan sağa şantlı	9	11,1	4,0	12,0	6	18	0,324
	Siyanotik	4	14,3	3,0	14,5	11	17	
	Obstrüktif	4	9,2	6,0	10,5	1	15	
	Toplam	17	11,4	4,4	12,0	1	18	

Tablo 4.32. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların vitamin A, vitamin D, vitamin E, paratiroid hormon ve çinko değerlerinin dağılımı (Devam).

Konjenital kalp hastalığı		N	Ortalama	Std. Deviasyon	Ortanca	Minimum	Maksimum	P değeri
PTH (pg/ml)	Soldan sağa şantlı	9	59,1	52,9	51,6	21	193	0,312
	Obstrüktif	1	28,2		28,2	28	28	
	Toplam	10	56,0	50,8	45,4	21	193	
Zn (µg/dl)	Soldan sağa şantlı	24	63,0	10,9	62,5	37	80	0,019
	Siyanotik	8	73,6	9,9	71,5	64	86	
	Obstrüktif	4	81,3	16,6	83,0	60	99	
	Toplam	36	67,4	12,9	64,5	37	99	
Albumin (g/dl)	Soldan sağa şantlı	184	3,7	0,5	3,9	2	5	0,001
	Siyanotik	43	3,3	0,6	3,3	2	4	
	Obstrüktif	48	3,5	0,6	3,6	2	5	
	Toplam	275	3,6	0,6	3,8	2	5	

BGA, ağırlık ve boy SDS değerleri ≤ -2 olan hastaların yaş, cinsiyet, kardiyak ameliyat, kalp dışı operasyon, siyanotik, asiyanotik ve obstrüktif KKH'na göre değerlendirilip, risk faktörlerini değerlendirdiğimizde; BGA ≤ -2 olan hastalarda kardiyak ameliyat geçirme ($p < 0,001$) 4,2 kat (GA:1,87-9,40) ve kalp dışı operasyon geçirme ($p = 0,017$) 4,4 kat (GA:1,31-15,27) risk teşkil etmekteydi, yaştaki 1 aylık azalma 0,90 (GA:0,90-0,96) kat risk teşkil etmekteydi (Tablo 4.33). Ağırlık SDS ≤ -2 olan hastalarda sadece yaştaki ($p < 0,001$) 1 aylık azalma 0,98 kat (GA:0,97-0,99) risk teşkil etmekteydi (Tablo 4.34). Boy SDS ≤ -2 olan hastalarda siyanotik KKH'na sahip olma asiyanotik KKH'na sahip olmaya göre ($p = 0,021$) 2,22 kat (GA:1,13-4,36) risk teşkil etmekteydi, yaştaki bir aylık azalma ($p < 0,001$) 0,98 kat (GA:0,98-0,99) risk teşkil etmekteydi, obstrüktif KKH referans alındığında asiyanotik ve siyanotik KKH'na sahip olma herhangi bir risk oluşturmamaktaydı (Tablo 4.35) (Tablo 4.36).

Tablo 4.33. Boya göre ağırlık SDS ≤ -2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

BGA SDS ≤ -2	P değeri	Odd oranı	Minimum	Maksimum
Yaş	$<0,001$	0,93	0,90	0,96
Cinsiyet	0,173	0,58	0,27	1,26
Kardiyak operasyon	$<0,001$	4,20	1,87	9,40
Obstrüktif KKH	0,264			
Asiyanotik KKH	0,973	1,01	0,38	2,72
Siyanotik KKH	0,203	0,46	0,14	1,51
Kalp dışı operasyon	0,017	4,47	1,31	15,27

Tablo 4.34. Ağırılık SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

Ağırılık SDS<-2	P değeri	Odd oranı	Minimum	Maksimum
Yaş	<0,001	0,98	0,97	0,99
Cinsiyet	0,27	0,75	0,46	1,24
Kardiyak operasyon	0,44	1,24	0,70	2,18
Obstruktif KKH	0,75			
Asiyantotik KKH	0,91	0,96	0,48	1,90
Siyanotik KKH	0,60	1,25	0,53	2,92
Kalp dışı operasyon	0,94	0,96	0,37	2,50

Tablo 4.35. Boy SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

Boy SDS<-2	P değeri	Odd oranı	Minimum	Maksimum
Yaş	<0,001	0,98	0,98	0,99
Cinsiyet	0,41	0,81	0,50	1,32
Kardiyak operasyon	<0,96	1,01	0,58	1,75
Obstruktif KKH (Referans)	0,03			
Asiyantotik KKH	0,10	0,59	0,31	1,11
Siyanotik KKH	0,50	1,32	0,58	3,00
Kalp dışı operasyon	0,37	1,51	0,60	3,84

Tablo 4.36. Boy SDS<-2 olan hastalar için risk faktörleri dağılımı.

Boy SDS<-2	P değeri	Odd oranı	Minimum	Maksimum
Yaş	<0,001	0,98	0,98	0,99
Cinsiyet	0,41	0,81	0,50	1,32
Kardiyak operasyon	0,96	1,01	0,58	1,75
Obstruktif KKH	0,03			
Asiyantotik KKH (Referans)	0,02	2,22	1,13	4,36
Siyanotik KKH	0,10	1,68	0,89	3,16
Kalp dışı operasyon	0,37	1,51	0,60	3,84

5.TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalığı doğumdan önce gelişen kardiyovasküler sistemdeki yapısal veya fonksiyonel anomalileri içermektedir. Sıklığı her 1000 canlı doğumda yaklaşık 6–8 olarak bilinmektedir(22). Doğumsal kalp bozuklukları siyanotik ve soldan sağa şanlı olmak üzere iki ana grupta sınıflandırılmaktadır. Siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarında sistemik venöz kanın, henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışması sonucu siyanoz gelişir. En sık saptanan soldan sağa şanlı kalıtsal kalp hastalığı atriyal septal defekt ve ventriküler septal defekt, siyanotik hastalıklar ise büyük arter transpozisyonu ve Fallot tetralojisi'dir (6,114,115).

Literatürde konjenital kalp defektlerinde cinsiyet baskınlığı açısından bir fark bulunmamıştır. Buna karşın bazı konjenital kalp defektleri ile cinsiyet arasında ilişki olduğu bildirilmiş. Özellikle siyanotik ve kompleks kalp defektlerinin erkeklerde, daha az ciddi defektlerin ise kızlarda daha fazla olduğu görülmüştür. Yapılan bir çalışmada çift çıkışlı sağ ventrikül, hipoplastik sol kalp sendromu,büyük damar transpozisyonu ve aort stenozu nerdeyse iki kata yakın,pulmoner atrezi ve triküspid atrezi yaklaşık bir buçuk kat erkeklerde daha fazla bulunmuştur. Atriyal septal defekt, patent duktusarteriozus ve atriyoventrikuler septal defekti de içine alan daha az ciddi defektler kızlarda daha yaygındı (5,115,116,117).

Dorfman ve arkadaşlarının(118) 189 hasta ile yaptığı çalışmada olguların 103' ü erkek (%54.4),86' sı kız (%45.6)'dır. Aydoğdu ve arkadaşlarının(119) yaptığı çalışmada olguların %54'ü kız, %46'sı erkektir. Meriç ve arkadaşlarının(120) 30 term bebek ile yaptıkları çalışmada olguların 12'si (%40) kız, 18'i (%60) erkektir.

Bu bilgiler ışığında cinsiyet olarak bakıldığında, çalışmamızda 336 hastanın 156'sı kız (%46,4) iken 180'i (%53,6) erkekti. Bunlardan soldan sağa şanlı hastaların (n=232) 117'si kız (% 50,4), 115'i erkek (% 49,6); siyanotik hastaların (n=48) ise 18'i kız (% 37,5) ve 30'u erkek (%62,5) idi. Siyanotik hasta grubundaki cinsiyet dağılımında erkeklerin fazla olması literatürdeki ciddi ve kompleks kalp defektlerinin erkeklerde daha fazla görülmesi bilgisine uymaktaydı. Soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalıklarının kızlarda daha sık görülmesini, bu grupta PDA, ASD gibi kızlarda daha fazla görülen konjenital kalp hastalığının bulunması ile

açıklayabiliriz. Ancak literatüre benzer şekilde daha az ciddi defektler kızlarda daha fazla görüldü.

KKH olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden kalp-damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılabilir. Güven ve arkadaşlarının (121) yaptığı çalışmada en sık hastaneye yatış nedeni solunumsal nedenler olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda hastaneye başvuru nedenlerine baktığımızda ilk sırada 202(%680) olgu ile üfürüm duyulan hastalar sonrasında ise 56(%16) olgu ile huzursuzluk, 43(%13) olgu ile sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme, 15(%15) olgu ile siyanoz, 12(%4) olgu ile çarpıntı ve 8(%2) olgu ile göğüs ağrısı şikayetleri yer almaktaydı. İlk sırada üfürüm duyulan hastaların yer almasını hastanemizin konumu itibarı ile bölgedeki 3.basamak referans hastanesi olması nedeni ile çevre illerden muayenede üfürüm duyulan hastaların ileri tetkik ve tedavi için hastanemize sevk edilmesine bağlı olduğunu düşünüyoruz.

Konjenital kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemekle birlikte multifaktöryel olduğu, genetik yatkınlık ve çevresel faktörlerin etkileşiminin konjenital kalp hastalıklarını geliştirdiği düşünülmektedir. Bunun yanı sıra KKH'lı hastaların %3'ünde tanımlanmış tek gen defektleri (Marfan ve Noonan sendromları, Di George sendromu gibi) bulunmaktadır 10. Trizomi 18'li hastaların %90, trizomi 21'li hastaların %50, Turner sendromlu hastaların % 40'ında konjenital kalp hastalığı görülmektedir(4). Çalışmamızın taslak ve protokolü gereği bu hasta grubu çalışmamıza dahil edilmemiştir.

Ülkemizde akraba evliliği bölgeler arasında değişmekle birlikte Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırmaları Kurumu'nun 2008 verilerine göre %21 oranında görüldüğü tespit edilmiştir. Anne baba arasında akraba evliliği bulunması konjenital kalp hastalığı riskini arttırmaktadır (115). Güven ve arkadaşlarının (121) yaptığı çalışmada anne baba arasında akrabalık görülme oranı %15 (n=23), Aydoğdu ve arkadaşlarının (119) yaptığı çalışmada %10.7 (n=6) bulunmuştur. Bizim çalışmamızda 59 olguda (%17,6) anne baba arasında akrabalık vardı ancak akraba evliliği ve konjenital kalp hastalığının tipi arasında anlamlı ilişki saptanmadı. Elde edilen sonuçlar ülkemiz gibi akraba evliliğinin sık olduğu ülkelerde akrabalık durumunun KKH etyolojisindeki rolünü açıklamada tek başına yeterli olmadığını düşündürmektedir.

Shah ve arkadaşlarının(122)yaptığı çalışmada siyanotik kalp hastalığı oranı %31, Aydoğdu ve arkadaşlarının(119) yaptığı çalışmada ise bu oran %30.4 saptanmıştır. Güven ve arkadaşlarının(121)yaptığı çalışmada siyanotik kalp hastalığı oranı % 20 bulunmuştur. Bizim yaptığımız çalışmada da olguların 232(%69)' si soldan sağa şanlı KKH, 48(%14,3)' i siyanotik KKH ve 56(%16,7)' sı obstrüktif KKH' na sahipti.

Konjenital kalp hastalıklarında en sık gözlenen defekt değişik çalışmalarda farklı yüzdelere sahip olmakla birlikte soldan sağa şanlı grupta %25-30 oranı ile VSD'dir(123). Siyanotik KKH grubunda ise %5-7 oranı ile Fallot tetralojisidir(124). Büyük arter transpozisyonu yenidoğan dönemindeki en sık görülen siyanotik KKH lezyonudur. Bizim çalışmamızda en sık görülen soldan sağa şanlı KKH PDA (%17) ve VSD (%15,5), en sık görülen siyanotik kalp hastalığı Fallot Tetralojisi (%6,3) ve BAT (%2.2) olup literatür ile uyumlu bulunmuştur.

Konjenital kalp hastalığı tanısı alan hastaların önemli bir kısmı da kardiyak cerrahi uygulanarak takibe alınmaktadır. Lee ve arkadaşları (125) çalışmalarında cerrahi oranını %19.6 saptamışlardır. Kadivar ve arkadaşları (126) yaptıkları çalışmada operasyon oranını %7 bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda da kardiyak operasyon geçiren 78(%23) hasta mevcuttu, bunların 49(%62,8)'u soldan sağa şanlı, 17(%21,8)'si siyanotik ve 12(%15,4)'si obstrüktif KKH'lı idi. Kardiyak operasyon geçiren soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Çalışmamızdaki oranın yüksek olmasını hastanemizin bölge referans hastanesi olmasına ve günümüz şartlarında yoğun bakım servis şartlarının iyileşerek, hastaların daha uzun süre yaşatılarak operasyon olma şansının artmış olmasına bağlayabiliriz.

Konjestif kalp yetmezliği ve soldan sağa şanlı pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda büyüme geriliğinin daha sık istirahat oksijen tüketiminin daha yüksek olduğu bilinmektedir(89,108,132). 1985'te Menon ve Poskitt'in (89) yaptığı çalışmada KKH'lı hastalarda metabolize edilebilir enerji alımı solunumsal gaz değişimi metodu ile değerlendirildiğinde pulmoner hipertansiyon ve persistan kalp yetmezliği olanların istirahat oksijen tüketiminin fazla olduğu tespit edilmiştir. Bu bilgi pulmoner hipertansiyonu olan olguların malnütrisyon ve büyüme geriliğine neden daha eğilimli olduğunu açıklamaktadır. KKH'lı hastalar sağlıklı

yaşıtlarınınkinin %120-140'ı kadar enerji almaları gerekmektedir. Bizim çalışmamızda enerji tüketimi hesaplanamadı fakat büyüme izleminin enerji metabolizmasını yansıttığı görüşündeyiz.

KKH olan çocuklar sıklıkla büyüme geriliği gösterirler. İlk olarak 1962'de Mehzi & Drash(14) 890 siyanotik ve soldan sağa şanlı olgudan oluşan geniş kapsamlı bir çalışmada olguların % 55'inin boyunun, % 52'sinin ağırlığının 16'ncı persentilin altında, % 27'sinin de hem boy hem de ağırlıkça 3 persentilin altında olduğunu belirtmiştir. Büyüme geriliğinin özellikle siyanotik KKH olanlarda daha fazla olduğunu, bu olguların hem vücut ağırlığının hem de boylarının aynı oranda etkilendiğini, soldan-sağa şanlı hastaların daha çok vücut ağırlığının, obstrüktif tip lezyonu olanların ise daha çok boylarının etkilendiğini rapor etmişlerdir. 1967'de Linde ve ark.(127) siyanotik hastaların boy ve ağırlıkça soldan sağa şanlılara göre daha fazla büyüme geriliği gösterdiğini belirtmişlerdir fakat pulmoner hipertansiyonun(PH) etkisini değerlendirmemişlerdir. 1969'da Feldt ve arkadaşları(128), 1972'de Menahem ve ark.(129)benzer sonuçlara ulaşmıştır. Farklı tipteki KKH'nın değişik büyüme geriliği ile gittiği birçok çalışmada bildirilmiştir. Genelde siyanotik hastalarda daha fazla büyüme geriliği saptanmaktadır. KKH şiddeti ile boy ve ağırlık arasında her zaman direkt ilişki saptanamamışsa da; özellikle sağdan sola şant ve pulmoner hipertansiyon gelişen olgularla, kalp yetmezliği ve siyanozun belirgin olduğu olgularda daha fazla büyüme geriliği bildirilmektedir. Postnatal büyümenin siyanozun varlığından etkilendiğini savunan bir diğer çalışma1999'da Varan ve ark.(9) tarafından yapılmıştır. 2000 yılında Jacobs ve ark.(130) soldan sağa şanlı hastaların özellikle de pulmoner akımı artmış olanların konjestif kalp yetmezliği geliştirdiği ve daha fazla büyüme geriliği gösterdiğini kanıtlamışlardır. Ayrıca soldan sağa şanlı olguların vücut ağırlıklarının daha fazla etkilendiğini, siyanotik olguların ise daha çok boy kısalığı kliniği gösterdiklerini saptamışlardır.

Yapılan bir çalışmada pulmoner arteriyel hipertansiyonu olsun veya olmasın siyanotik KKH'lı olanlarda kemik yaşının belirgin olarak geri olduğu ve soldan sağa şanlı KKH olanlarda pulmoner arteriyel hipertansiyon varlığında büyüme geriliğinin belirgin geri olduğu gösterilmiştir(89,95,108). Bizim yaptığımız çalışmada siyanotik KKH'lı hastaların boy ortanca değeri en düşük değer olarak saptandı. Ağırlık SDS

ortanca değeri de, siyanotik hastalarda diğerlerine göre en düşük idi. Siyanotik ve soldan sağa şanlı KKH'lı hastaların boy ve ağırlık SDS ortanca değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuşken, obstrüktif KKH'lı hastalarla istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı. Hastaların BGA SDS değerlerine baktığımızda soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif hastaların ortanca değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Bulgularımız literatürdeki siyanotik KKH'lı hastaların boy ve ağırlık değerlerinin soldan sağa şanlı ve obstrüktif KKH'lı hastalara göre daha fazla etkilendiğini gösteren yayınlarla uyumlu bulunmuştu.

Düşük oksijen saturasyonu, kronik hipoksi, asidoz, bunlara bağlı gelişen kalp yetmezliği ve gastrointestinal sistemdeki konjesyon ve ödem besin alınımını ve besinlerin hedef organlardaki kullanımını kısıtlayarak, büyüme geriliğine neden olmaktadır. Okoromah ve ark.(131) yaptığı bir çalışmada KKH'lı çocuklarda malnütrisyonu etkileyen faktörler arasında düşük arteriyel oksijen saturasyonu olduğunu belirtmiş olup, asiyanotik hastalardaki oksijen saturasyonunu 94,4(4,16), siyanotik hastalardaki oksijen saturasyonunu da 80,1(3,90) olarak saptamıştır. Bizim yaptığımız çalışmada soldan sağa şanlı hastaların ortanca oksijen saturasyon değeri 98(50-100), siyanotik olguların 75(60-91), obstrüktif olguların ise 97(88-100) idi. Soldan sağa şanlı, siyanotik ve obstrüktif KKH'lı hastaların oksijen saturasyon değerleri istatistiksel olarak birbirinden farklı bulundu, en yüksek oksijen saturasyon değerleri beklendiği gibi soldan sağa şanlı KKH'lı hastalarda, en düşük oksijen saturasyon değerleri de siyanotik KKH'lı hasta grubunda bulundu. Hastalarımızın saturasyon değerlerinin boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değerleri ile olan ilişkisine baktığımızda boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2'nin altında olan hastaların saturasyon değerlerinin, boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2' nin üstünde olan hastalardan daha düşük olduğu tespit edildi. Çalışmamızda ek olarak hangi saturasyon değerinin büyüme için risk faktörü olduğunu saptamaya çalıştık. ROC analizinin sonuçlarına göre 96,5 saturasyon değeri eşik değer olarak bulundu.

Kalp dışı nedenlerle geçirilmiş olan cerrahi operasyonlar, entübasyon ve yoğun bakım servisinde takip, metabolik stres gibi faktörler de malnütrisyon riski açısından önemlidir. Çalışmamızda yer alan olguların 24(%7)'ü kalp dışı nedenlerle operasyon geçirmişti. Kalp dışı operasyon geçiren siyanotik, soldan sağa şanlı ve obstrüktif

KKH'lı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Kalp dışı operasyon geçirmenin hastaların boy, ağırlık ve BGA SDS değerleri üzerine etkisi olmadığı saptandı.

Avitzur ve ark.(132)'nin kardiyak operasyon öncesi ve sonrası hastaların gelişimini değerlendirdiği bir çalışmada, siyanotik ve asiyanotik hastaların operasyon öncesi ve sonrası BGA ve ağırlık SDS değerleri arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Yaklaşık bir yıl sonra tekrar büyümesini değerlendirdiğimiz kardiyak ameliyatlı 51 hastanın, kontrol ağırlık ve BGA SDS değerlerinde artış mevcutken, boy SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. 12 hastaya da tedavi edici kardiyak kataterizasyon işlemi yapılmış olup kontrol ağırlık, boy ve BGA SDS değerlerinin ilk bakılan SDS değerleri ile aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu.

Literatürde A vitamini, albumin, D vitamini, paratiroid hormon(PTH), çinko ve E vitamini değerlerinin konjenital kalp hastalığındaki durumunu araştıran yeterli sayıda çalışma olmamakla birlikte, Sadoh ve ark.(133) yaptığı bir çalışmada KKH olan çocukların A vitamini ve serum albumin değerlerini sağlıklı popülasyonla kıyasladığında anlamlı bir fark olmadığını göstermiştir. Graham ve ark.(134) 70 yenidoğanla yaptığı bir çalışmada kardiyak operasyon öncesi hastaların %84'ünde D vitamini eksikliği tespit etmişti. Sadoh ve ark.(135)'nin 41 KKH'lı hasta ile yaptığı bir çalışmada, serum Zn düzeyleri normal sağlıklı popülasyondan farklı saptanmamıştır. Izumi ve ark.(136)'nin KKH mevcut 20-69 yaş aralığındaki 49 hasta ile yaptığı bir çalışmada, konjestif kalp yetmezliği olmayan 17 hastanın serum vitamin D ve PTH değerleri normal düzeylerde iken, konjestif kalp yetmezliği mevcut 32 hastanın 20 tanesinde serum D vitamini düşük ve buna bağlı olarak da PTH düzeyi yüksek olarak tespit edilmişti. Bennett ve ark.(137)'nin KKH mevcut ve normal popülasyonla kıyasladığı serum vitamin E düzeyleri arasında herhangi bir anlamlı fark yoktu. Bizim çalışmamızda A vitamini değerine baktığımız 18, D vitamini baktığımız 43, E vitamini değerlerine baktığımız 17, PTH değerlerine baktığımız 10, Zn düzeyine bakılan 36 hastanın hem soldan sağa şantlı, asiyanotik, obstrüktif KKH grupları arasında hem de sağlıklı popülasyonla arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Albumin 275 hastada bakılmış olup, bu hastaların

ortanca albumin deęerleri sırası ile 3,9(2-5), 3,3(2-4) ve 3,6(2-5) idi, soldan saęa řanlı hastaların albumin deęerleri siyanotik ve obstrüktif hastalardan daha yüksekti.

Malnütrisyonu sebep olan çeřitli riskler ve nedenler olmakla beraber, yaptığımız çalışmada BGA SDS temel alındığında, malnütrisyon(BGA SDS<-2) riskinin, kardiyak ameliyat geęirenlerde($p<0,001$) 4,2 kat (GA:1,87-9,40), kalp dıřı operasyon geęirenlerde($p=0,017$) 4,4 kat (GA:1,31-15,27) arttığı ve yařtaki 1 aylık azalmanın riski 0,90 kat (GA:0,90-0,96) arttırdığı saptandı. Aęırlık SDS temel alındığında, malnütrisyon(Aęırlık SDS<-2) riskinin, yařtaki ($p<0,001$) 1 aylık azalma ile 0,98 kat (GA:0,97-0,99) arttığı saptandı. Boy SDS temel alındığında, malnütrisyon(Boy SDS<-2) riskinin, siyanotik KKH'da asiyanotik KKH'na göre ($p=0,021$) 2,22 kat (GA:1,13-4,36) fazla olduęu, yařtaki bir aylık azalmanın ($p<0,001$) riski 0,98 kat (GA:0,98-0,99) arttırdığı saptandı. Obstrüktif KKH referans alındığında asiyanotik ve siyanotik KKH'na sahip olma herhangi bir risk oluřturmamaktaydı.

Çalışmamızda yer alan bulgular doęrultusunda malnütrisyonu etkileyen en önemli etkenlerden birinin hastanın yařının küçük olması ve siyanotik KKH olduęu, bundan dolayı KKH sahip hastaların dikkatli muayene ile küçük yařlarda taranıp tanı konması, doęru beslenme pratikleri ile malnütrisyonun önlenmesi ve malnütrisyon gelişmesine erken müdahale edilerek, yeterli kalori içeren beslenme protokollerinin başlanması bu hastaların prognozları açısından önemli olduğunu vurguluyoruz.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

Çalışmamızda 2013-2016 yılları arasında hastanemiz pediatrik kardiyoloji bilim dalında takipli olan siyanotik, soldan sağa şanlı ve obstrüktif konjenital kalp hastalığı olan 336 olgu büyüme durumları yönüyle retrospektif olarak incelendi.

1. Olguların 232 (%69)' si soldan sağa şanlı, 48 (%14,3)' i siyanotik ve 56 (%16,7)' sı obstrüktif KKH'lı hasta idi.
2. Soldan sağa şanlı KKH'na sahip 232 hastanın ortalama yaşı 42 (1-204) ay, siyanotik KKH'na sahip 48 hastanın ortalama yaşı 9 (1-120) ay ve obstrüktif KKH'na sahip 56 hastanın ortalama yaşı ise 13 (1-192) ay idi. Yaşı en büyük grup sırası ile siyanotik>obstrüktif>siyanotik KKH'lı hastalar idi ($p<0,001$).
3. Soldan sağa şanlı hastaların 115(%49,6)'i erkek, 117(%50,4)'si kız idi. Siyanotik hastaların 30(%62,5)'u erkek, 18(%37,5)'i kız idi. Obstrüktif hastaların 35(%62,5)'i erkek, 21(%37,5)'i kız idi. Cinsiyet dağılımı açısından aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,089$).
4. 336 KKH'lı hastanın 59(%17,6)'unun ebeveynleri arasında akrabalık vardı. Soldan sağa şanlı KKH'lı 232 hastanın 43(%18,5)'ünün, siyanotik KKH'lı 48 hastanın 10(%20,8)'unun, obstrüktif KKH'lı 56 hastanın 6(%10,7)'sının ebeveynleri arasında akrabalık vardı. Gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,313$).
5. Soldan sağa şanlı 232 hastanın ortalama oksijen saturasyon değeri 98(50-100), siyanotik 48 hastanın 75(60-91), obstrüktif 56 hastanın ise 97(88-100) idi. En yüksek oksijen saturasyon değerleri soldan sağa şanlı KKH'lı hastalarda, en düşük oksijen saturasyon değerleri de siyanotik KKH'lı hasta grubunda bulundu ($p<0,001$).
6. Boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2' nin altında olan hastaların saturasyon değerlerinin, boy SDS, ağırlık SDS ve BGA SDS değeri -2' nin üstünde olan hastalardan daha düşük olduğu tespit edildi ($p<0,001$, $p<0,001$, $p=0,011$).
7. Saturasyon değerlerini ROC analizi ile değerlendirdiğimizde ağırlık, boy ve BGA SDS değerleri -2'nin altında olan hastalar için 96,5 saturasyon değeri eşik değeri olarak bulundu.

8. Soldan sağa şantlı hastaların boy SDS ortanca değeri -1,2(-11;6), siyanotik hastaların -2,2(-7;0,6) ve obstrüktif hastaların -1,71(-6;2) olarak bulundu. Siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yokken, obstrüktif hastalarla siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu ($p=0,001$). Ağırlık SDS ortanca değeri soldan sağa şantlı hastalarda -1(-8;3), siyanotik hastalarda -1,9(-6,7;1) ve obstrüktif hastalarda -1,6(-6;4) idi, siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuşken, obstrüktif hastalarla siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamamıştır ($p=0,002$). Hastaların BGA SDS değerlerinde soldan sağa şantlı hastaların ortanca değeri -0,4(-10,9;2,6), siyanotik hastaların ortanca değeri -0,4(-5,8;4) ve obstrüktif hastaların -0,4(-4;7,8) idi ve aralarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,857$).
9. Çalışmamızdaki 336 hastadan, kardiyak ameliyat geçiren 78 hastanın 49(%62,8)'u soldan sağa şantlı, 17(%21,8)'si siyanotik ve 12(%15,4)'si obstrüktif hasta idi($p=0,096$).
10. Kardiyak ameliyatlı 78 hastanın boy, ağırlık, BGA SDS değerleri -2'nin üstü ve altı olarak değerlendirildiğinde, boy ve ağırlık SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yokken, kardiyak ameliyatlı hastaların BGA SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark mevcuttu($p=0,001$).
11. Soldan sağa şantlı, siyanotik ve obstrüktif hastaların vitamin A, E, D, PTH ve çinko değerleri arasında istatistiksel olarak bir fark yokken, soldan sağa şantlı hastaların albumin değerleri siyanotik ve obstrüktif hastalardan daha yüksekti ($p=0,01$).
12. 2013 Ocak-2016 Ocak zaman aralığında merkezimize başvuran 336 hastadan 12 ± 2 ay sonra tekrar kontrole gelen 115 hastanın büyümesi değerlendirildi. Hastaların kontrol BGA SDS değerleri ($p<0,001$) azalmışken, kontrol ağırlık SDS değerleri ($p<0,001$) artmıştı, boy SDS kontrol değerleri ile ilk bakılan boy SDS değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,239$).
13. Soldan sağa şantlı hastaların kontrol değerlerinde BGA($p<0,001$) ve ağırlık($p<0,001$) SDS değerleri artmışken, boy SDS değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,62$). Siyanotik ve obstrüktif hastaların

kontrol ağırlık, boy ve BGA SDS değerleri ile ilk değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu.

14. BGA SDS temel alındığında, malnütrisyon(BGA SDS<-2) riski, kardiyak ameliyat geçirenlerde($p<0,001$) 4,2 kat (GA:1,87-9,40),kalp dışı operasyon geçirenlerde($p=0,017$) 4,4 kat (GA:1,31-15,27) ve yaştaki 1 aylık azalma 0,90 kat (GA:0,90-0,96) artmış olarak saptandı.
15. Ağırlık SDS temel alındığında,malnütrisyon(Ağırlık SDS<-2) riski, yaştaki ($p<0,001$) 1 aylık azalma 0,98 kat (GA:0,97-0,99) artmış olarak saptandı.
16. Boy SDS temel alındığında, malnütrisyon(Boy SDS<-2) riski, siyanotik KKH'da asiyanotik KKH'na göre ($p=0,021$) 2,22 kat (GA:1,13-4,36),yaştaki bir aylık azalma ($p<0,001$) 0,98 kat (GA:0,98-0,99) artmış olarak saptandı. Obstruktif KKH referans alındığında asiyanotik ve siyanotik KKH'na sahip olma herhangi bir risk oluşturmamaktaydı.

Büyüme geriliği, KKH'lı çocuklarda hala önemli bir problem olmaya devam etmektedir. İster yetersiz alım veya kullanım, ister artmış ihtiyaç olsun sonuçta bu tür hastalarda görülen büyüme geriliğinin temel nedeni beslenme yetersizliğidir. Malnütrisyon ve büyüme geriliğinin mortalite ve morbiditeye olumsuz etkisinden dolayı önlenmesi ve erken tedavisi önemlidir. Bu hastaların yakın takip ve değerlendirme programlarına alınarak, periyodik aralıklarla antropometrik değerlerinin ölçümü ve uygun enerji, protein ve mikrobesein ihtiva eden beslenme protokolleri ile yaşıtlarının büyüme değerlerini yakalamasına yardımcı olunabilir.

KAYNAKLAR

1. Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran ofset, 2002; 1065–84.
2. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985; 121:31–36.
3. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 1999; pp. 577–596.
4. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (Eds.). Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. United States of America: Saunders; 2004; pp.1499-1554.
5. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In: Yurdakök M, Erdem G (eds). Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı.1. baskı. Ankara: Alp Ofset;2004; pp.503-512.
6. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) Pediatri. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2002; pp.947-73.
7. Webb JG, Kiess MC, Chan-Yan CC. Malnutrition and the heart. CMAJ 135(7):1986; 753-758.
8. Schwarz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glassman MS, Medow CM, Fish BC, Newman LJ. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. Pediatrics 86(3): 1990; pp.368-373.
9. Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. Arch Dis Child 81(1): 1999; 49-52.
10. Cameron JW, Rosenthal A, Olson AD. Malnutrition in hospitalized children with congenital heart disease. Arch Pediatr Adolesc Med 149(10): 1995; 1098-102.
11. Hansen SR, Dørup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. Acta Pediatr 82(2): 1993; 166-172.

12. Blackburn GL, Gibbons GW, Bothe A. Nutritional support in cardiac cachexia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 73: 1987; 489-496.
13. Salzer HR, Haschke F, Wimmer M, Heil M, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 10(1):1989; 17-23.
14. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. *J Pediatr* 61:1962; 418-429.
15. Hansen RS, Hoschke F, Maria W, Monika H, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants congenital heart disease. *Ped Cardiology* 10: 1999; 17-23.
16. Aenite HP de Camargo Carvalho AC, Fisberg M. Nutritional status of children with congenital heart disease and left-to-right shunt: the importance of the presence of pulmonary hypertension. *Arq Bras Cadiol* 65: 1995; 403-407.
17. Weintraub RG, Menahem S. Early surgical closure of a large ventricular septal defect: influence on long-term growth. *J Am Coll Cardiol* 18(2): 1991; 552-558.
18. Lin AE, Garver KL. Genetic counseling for congenital heart defects. *J Pediatr* 113(6):1988; 1105-1109.
19. Sadler TW. Cardiovascular System. *Langman's medical embryology* (Ed. Sadler TW.), Sixth Edition, Williams and Wilkins, USA, 1990; pp.171-215.
20. Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatric Cardiology* 1995; pp.103-113.
21. Glickstein JS. Cardiology. In: *Fetal and neonatal secrets* (Ed. Polin RA, Spitzer AR.), Elsevier Saunders, Philadelphia, 2007; pp.80-114.
22. Wen-fang Xia, Yu Liu, Qing-shan Zhou, Qi-zhu Tang and Han-dong Zou. Comparison of the effects of propofol and midazolam on inflammation and oxidase stress in children with congenital heart disease undergoing cardiac surgery. *Yonsei Med J* 52(2),2011; 326-332.
23. Neill C. Congenital cardiac malformations and syndromes. Pierpont M, Moller J (editors). *The genetics of cardiovascular disease*. (1st edition). Martinus Nijhoff, Boston, 1987; pp.95-112.
24. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA and Ferencz C, Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. *Am J Epidemiol* 133,1991; 1273-1281.

25. S. Hernandez-Diaz, M.M. Werler, A.M. Walker and A.A. Mitchell, Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. *New Engl J Med* 343, 2000; 1608–1614.
26. Zierler S, Maternal drugs and congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 65,1985;155–165.
27. Perspectives in Pediatric Cardiology. Vol 4. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989. Mount Kisco, NY: Futura, 1993.
28. Levy HL, Guldberg P, Guttler F, Hanley WB, Matalon R and Rouse BM, Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the maternal PKU collaborative study. *Pediatr Res* 49, 2001; 636–642.
29. Mone SM, et al. Effects of environmental exposures on the cardiovascular system: Prenatal period through adolescence. *Pediatrics*, 113. 2004; 1058-1069.
30. Abel EL, Fetal alcohol syndrome: the ‘American Paradox’. *Alcohol Alcoholism* 33,1998; 195–201.
31. Kallen K, Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol* 15, 1999; 731–737.
32. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 411-417.
33. Rudolph AM, Kamei RK, Overby KJ (Çeviri Ed: M.Yurdakok). Rudolph’s Fundamentals of PEDIATRICS. Ankara: Güneş Kitabevi; 2003: pp.660-673.
34. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998;pp.1119-1141.
35. Moss and Adams: Graham TP, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins,1995; pp.724-746.
36. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998;19:1573-1582.

37. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. *Circulation* 1977; 184-187.
38. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001;14: pp.175-80.
39. Cil E. Ventriküler septal defekt. *Güncel pediatri* 2004; 2(2): 80-82.
40. Cil E. Yenidoğan ve prematürelerde patent duktus arteriyozus. *Güncel Pediatri* 2006;3: 69-71.
41. Tuncel E, Yazıcı S. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002: pp.416-431.
42. Canbaz S. Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006, 2(12): 28-35.
43. Mutlu H, Küçükoglu S, Yiğit Z, Küçükoglu H, Ökçün B, Bavçığ A ve ark. İnmede risk faktörü olarak foramen ovale açıklığı. 1998; 26.
44. Demirağ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2(12): 51-58.
45. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Moss and Adams; Heart disease in infants, children, and adolescents. 5nd ed. Vol I .* Baltimore Williams & Wilkins, 1995: pp.687-703.
46. Heper C, Heper Y, Moğol E. *Kardiyoloji* 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, 2000: pp.75-110.
47. Çil E. Çocukluk çağında " telekardiyografik değerlendirme ". *Güncel Pediatri* 2003;1: 42-49.
48. Ünsal A, Karaman CZ, Kazak E. Aort koarktasyonuna eşlik eden sakküler inen aort anevrizması. *Adnan Mend Üniv Tıp Fak Derg* 2006; 7(3): 45-47.
49. Latson LA: Aortic stenosis: Valvar, supravalvar and fibromuscular subvalvar. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology (2nd ed) Vol I.* Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: pp.1257-1277.
50. Heper C. *Multidisipliner Kardiyoloji*. 1. baskı. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002: pp.393-399.

- 51.Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 3nd ed. St. Louis: Mosby, 1996: pp.131-245.
- 52.Baysan O, Uzun M, Genç C, Özhan A, Yokuşoğlu M, Işık E. Sağ ventrikül ne kadar basınç üretebilir? Erişkin bir hastada saptanan izole konjenital pulmoner darlık. *Gülh Tıp Derg* 2006; 48:107-108
- 53.Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Cath Card Int* 2003; 60:546-557.
- 54.Ulusoy S, Siyanotik ve asiyanotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda hemostatik değişiklikler. Uzmanlık Tezi. T.C. Sağlık Bakanlığı Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul 2008
- 55.De la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventricular discordance. *Am Heart J* 1981; 102:271-281.
- 56.Aydemir NA, Güven MA, Bakır İ, Enç Y, Bilal MS. Büyük arterlerin transpozisyonunda prenatal tanının önemi. *Perinatoloji Derg* 2007; 15(2):68-72.
- 57.Neches WH, Park SC, Ettedgut JA. Transposition of the great arteries. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: pp.1463-1503.
- 58.Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Derg* 2003; 45(1): 85-87.
59. Drinkwater DC, D'Agostino HJ. Anomalous pulmonary and systemic venous connection. In: Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. Sixth edition. Appleton& Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA 1996: pp.1105-1114.
- 60.Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I.Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: pp.1431-1463.
- 61.Krabill KA, Lucas RV. Abnormal pulmonary venous connections. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Moss and*

- Adams; Heartdisease in infants, children, and adolescents. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams &Wilkins, 1995: pp.839-874.
62. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. *Ana Kar Der* 2002; 2:70-72.75
63. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al. Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation*. 1987; 76:I II;45-52.
- 64.Çelebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Polat TB, Akdeniz C. Normal ventriküler septumlu pulmoner atrezinin üç olguda farklı teknik ve yaklaşımlarla transkateter tedavisi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2006; 34: 432-438.
- 65.Açikel U, Erdal C. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2(12): 59-63.
- 66.Rosenthal A, Dick II M. Tricuspid atresia. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Moss and Adams; Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent* (5th ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: pp.902-919.
67. Feldt RH, Porter CJ, Edwards WD, Puga FJ, Seward JB. Atrioventricular septal defects. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Moss and Adams; Heart disease in infants, children, and adolescents*. 5nd ed. Vol I . Baltimore Williams & Wilkins, 1995: pp.704-724.
68. Özön A, Yordam N. Normal büyüme. *Katkı Pediatri Dergisi* 1994(5): 337-344.
69. Yalçın SS. Büyümenin izlenmesi. *Katkı Pediatri Dergisi* 2003 25: 43-61.
70. Günöz H. Büyüme bozuklukları. *Pediyatrik Endokrinoloji* (Günöz H, Öcal G, Yordam N, Kurtoğlu S ed). Birinci baskı. *Pediyatrik Endokrinoloji ve Oksoloji derneği yayınları* 2003;65-137.
71. Lewinter-Suskind L, Suskind D, Murthy KK, Suskind RM. The malnourished child. *Textbook of Pediatric Nutrition* (Suskind RM, Lewintwe-Suskind L, ed). Second Edition. New York, Raven Pres, 1993; pp.127-143.
72. Pimstone BL, Becker D, Kronheim S. Disappearance of plasma growth hormone in acromegaly and protein-calorie malnutrition after somatostatin. *J Clin Endocrinol Metab* 40(1): 1975;168-171.

73. Pettigrew RA, Charlesworth PM, Farmilo RW, Hill GL. Assessment of nutritional depletion and immune competence: a comparison of clinical examination and objective measurements. *J Parenter Enteral Nutr* 1984 8(1):21-24.
74. Saner G. Beslenme durumunun değerlendirilmesi. *Pediatrici* (Neyzi O, Ertuğrul T, ed). 3'üncü baskı. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevi 2002, 1.cilt, pp.204-209.
75. Jelliffe DB, Jelliffe EFP. The arm circumference as a public health index of protein calorie malnutrition of early childhood. XX Current conclusions. *J Trop Pediatr* 1999 (15): 253-260.
76. Coşkun T. Malnutrisyonlu hastanın beslenmesi. *Katkı Pediatrici Dergisi* 1996 17: 311-325.
77. Cooper A, Heird WC. Nutritional assessment of the pediatric patient including the low birth weight infant. *Am J Clin Nutr* 1982 35:1132-1141.
78. Kalkanoğlu SH. Protein Enerji Malnutrisyonu. *Katkı Pediatrici Dergisi* 2003 25: 307-320.
79. William C. Heird. Under nutrition. *Nelson Textbook of Pediatrics* (Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF, ed). 18th Edition. Philadelphia, WB Saunders Company 2007; pp.225-232.
80. Özme Ş. Kalp hastalıklı çocuklarda beslenmeyi etkileyen faktörler ve beslenmenin düzenlenmesi. *Katkı Pediatrici Dergisi* 1996 (2): 410-418.
81. Menon G, Poskitt EM. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Arch Dis Child* 1985 60(12): 1134-1139.
82. Poskitt EM. Failure to thrive in congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1993 68(2): 158-160.
83. Forchielli ML, McColl R, Walker WA, Lo C. Children with congenital heart disease: a nutrition challenge. *Nutr Rev* 1994 52(10): 348-353.
84. Huse DM, Feldt RH, Nelson RA, Novak LP. Infants with congenital heart disease. Food intake, body weight, and energy metabolism. *Am J Dis Child* 1975 129(1): 65-69.
85. Baum D, Beck R, Kodama A, Brown B. Early heart failure as a cause of growth and tissue disorders in children with congenital heart disease. *Circulation* 1980 62(6): 1145-1151.

86. Jackson M, Poskitt EM. The effects of high-energy feeding on energy balance and growth in infants with congenital heart disease and failure to thrive. *Br J Nutr* 1991 65(2):131-143.
87. Strangway A, Fowler R, Cunningham K, Hamilton JR. Diet and growth in congenital heart disease. *Pediatrics* 1976 57(1): 75-86.
88. Thommessen M, Heiberg A, Kase BF. Feeding problems in children with congenital heart disease: the impact on energy intake and growth outcome. *Eur J Clin Nutr* 1992 46(7): 457-464.
89. Yahav J, Avigad S, Frand M, Shem-Tov A, Barzilay Z, Linn S, Jonas A. Assessment of intestinal and cardiorespiratory function in children with congenital heart disease on high caloric formula. *J Pediatr Gastroenterology and Nutrition* 1995(4): 778-785.
90. Cavell B. Gastric emptying in infants with congenital heart disease. *Acta Pediatr Scand* 1981 70(4): 517-520.
91. Flyvbjerg A, Dørup I, Everts ME, Orskov H. Evidence that potassium deficiency induces growth retardation through reduced circulating levels of growth hormone and insulin-like growth factor I. *Metabolism* 1991 40(8): 769-775.
92. Sondheimer JM, Hamilton JR. Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. *J Pediatr* 1978 92(4): 572-578.
93. Dørup I, Clausen T. Effects of magnesium and zinc deficiencies on growth and protein synthesis in skeletal muscle and the heart. *Br J Nutr* 1991 66(3): 493-504.
94. Dørup I, Flyvbjerg A, Everts ME, Clausen T. Role of insulin-like growth factor-1 and growth hormone in growth inhibition induced by magnesium and zinc deficiencies. *Br J Nutr* 1991 66(3): 505-521.
95. Mitchell IM, Davies PS, Day JM, Pollock JC, Jamieson MP. Energy expenditure in children with congenital heart disease before and after cardiac surgery. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 1994 102: 374-380.
96. Krauss AN, Auld PA. Metabolic rate of neonates with congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1975 50(7): 539-541.
97. Rickard K, Brady MS, Gresham EL. Nutritional management of the chronically ill child. Congenital heart disease and myelomeningocele. *Pediatr Clin North Am* 1977 24(1):157-174.

- 98.Cabrera AG, Prodhan P, Bhutta AT. Nutritional challenges and outcomes after surgery for congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2010;25: pp.88-94.
- 99.Barton JS, Hindmarsh PC, Scrimgeour CM, et al. Energy expenditure in congenital heart disease . *Arch Dis Child* 1994;70:5-9.
- 100.Willis L, Thureen P, Kaufman J, et al. Enteral feeding in prostaglandin-dependent neonates: is it a safe practice? *J Pediatr* 2008;153:867-869.
- 101.Talosi G, Katona M, Turi S. Side-effects of long term prostaglandin E(1) treatment in neonates. *Pediatr Int.*2007; 49:335-340.
- 102.Leitch CA. Growth, nutrition and energy expenditure in pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol* 2000;11:195-202.
- 103.Owens JL, Musa N. Nutrition support after neonatal cardiac surgery. *Nutr Clin Pract* 2009;24:242-249.
- 104.Hagau N, Culcithi C. Nutritional support in children with congenital heart disease. *Nutr Ther Metab* 2010; 28:172-84.
- 105.Sanchez C, Lopez-Herce J, Carrillo A, et al. Transpyloric enteral feeding in the postoperative of cardiac surgery in children . *J Pediatr Surg* 2006;41:1096-1102.
- 106.Maiya S, Sullivan I, Allgrove J, et al. Hypocalcaemia and vitamin D deficiency: an important, but preventable, cause of life-threatening infant heart failure. *Heart* 2008; 94:581-584.
- 107.Marino BL, O'brien P, Lo Re H. Oxygen saturations during breast and bottle feedings in infants with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs.*1995; 10:360-364.
- 108.Manrique AM, Arroyo M, Lin Y, et al. Magnesium supplementation during cardiopulmonary bypass to prevent junctional ectopic tachycardia after pediatric cardiac surgery: a randomized controlled study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139:162-169.

- 109.Cabrera AG, Dyamenahalli U, Gossett J, et al. Preoperative lymphopenia is a predictor of postoperative adverse outcomes in children with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:1172-1179.
- 110.Novak F, Heyland DK, Avenell A, et al. Glutamine supplementation in serious illness: a systematic review of the evidence. *Crit Care Med* 2002; 30:2022-2029.
- 111.Ghanayem NS, Hoffman GM, Mussatto KA, et al. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:167-77.
- 112.Parrish CR. Nourishing little hearts: nutritional implications for congenital heart defects. *Pract Gastroenterol* 2011; 98:11-34.
- 113.Slicker J, Hehir DA, Horsley M, et al. Nutrition algorithms for infants with hypoplastic left heart syndrome; birth through the first interstage period. *Congenit Heart Dis* 2013; 8:89-102.
114. Graham TP, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Moss and Adams; Heart disease in infants, children, and adolescents*. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins,1995: pp.724-746.
115. Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 19 2004.
116. Rosenthal G. Prevalence of congenital heart disease. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol II. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: pp.1083-1105.
117. Samanek M. Boy: girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: a population-based study. *Pediatr Cardiol* 15 1994.
118. Dorfman AT, Marino BS, Wernovsky G. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatric Critical Care Medicine*, 2008; 9: 193-202.

119. Aydoğdu S.A, Türkmen M, Özkan P. Adnan Menderes Üniversitesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı, *Journal of Adnan Menderes University Medical Faculty*, 2008; 9: 5-8.
120. Meriç F, Ayhan YG, Çakı S, Metin F, Yıldız E, Eti N ve ark. Yenidoğan servisinde izlenen konjenital kalp hastalığı olguları. *X. Ulusal Neonatoloji Kongresi Özet Kitabı*, Samsun, 2001; 138.
121. Güven H, Bakiler A.R, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları, *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006; 49: 8-11.
122. Shah GS, Singh MK, Pandey TR, et al. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital, Kathmandu Univ Med J, 2008 Jan- Mar; 6 (1): 33-36
123. Glen S, Burns J, Bloomfield P. Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects. *Heart* 2004; 90, 1321-1325.
124. Bristow JD. Incidence and recurrence. *Rudolph's Pediatrics* (Ed. Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ)'de 21.baskı, McGraw-Hill Companies, USA, 2002; pp.1780-1782
125. Lee JE, Jung KL, Kim SE, Nam SH, Choi SJ, Oh SY et. al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: Trends in pregnancy termination rate and perinatal and 1-year infant mortalities in Korea between 1994 and 2005. *J. Obstetrics and Gynaecology* 2010; 36: 474-478.
126. Kadivar M, Kaini A, Kocharian A. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 325-329.
127. Linde LM, Dunn OJ, Schireson R, Rasof B. Growth in children with congenital heart disease. *J Pediatr* 1967 70(3): 413-419.
128. Feldt RH, Strickler GB, Weidman WH. Growth of children with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1969 117(5): 573-579.
129. Menahem S. The clinical growth of infants and children with ventricular septal defects. *Aust Pediatr J* 1972 8(1): 1-15.

130. Jacobs EG, Leung MP, Karlberg JP. Postnatal growth in southern Chinese children with symptomatic congenital heart disease. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000 13(4): 387-401.
131. Okoromah CA, Ekure EN, Lesi FE, Okunowo WO, Tijani BO, Okeiyi JC. Prevalence, profile and predictors of malnutrition in children with congenital heart defects: a case-control observational study. *Arch Dis Child* 2011 96(4):354–360.
132. Avitzur Y, Singer P, Dagan O, Kozer E, Abramovitch D, Dinari G, et al. Resting energy expenditure in children with cyanotic and noncyanotic congenital heart disease before and after open heart surgery. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2003;27(1):47-51.
133. Sadoh, W. E., and A. O. Atimati. "Serum vitamin A and other nutritional parameters in children with congenital heart disease." *Nigerian Journal of Paediatrics* 40.4 2013: 375-378.
134. Graham EM, Taylor SN, Zyblewski SC, et al. Vitamin D status in neonates undergoing cardiac operations: relationship to cardiopulmonary bypass and association with outcomes. *J Pediatr.* 2012;162(4):823-826.
135. Sadoh, W. E. and A. E. Sadoh. " Serum zinc values in children with congenital heart disease. " *African health sciences* 13.3 2013 : 601-606.
136. Izumi, Gaku, et al. " Vitamin D kinetics and parathyroid gland function in patients with congenital heart disease. " *Congenital heart disease* 11.6 2016:700-706.
137. Bennet T, Mildred J. and Barbara F. Medwadowski. " Vitamin A, vitamin E, and lipids in serum of children with cystic fibrosis or congenital heart defects compared with normal children. " *The American journal of clinical nutrition* 20.5 1967: 415-421.