



T.C.

DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA
MALNÜTRİSYON SIKLIĞI VE ETKİLEYEN FAKTÖRLER**

Dr. Rosa KASACI ERBAY

TIPTA UZMANLIK TEZİ

DİYARBAKIR-2018



T.C.

DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA
MALNÜTRİSYON SIKLIĞI VE ETKİLEYEN FAKTÖRLER**

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. ALPER AKIN

Dr. Öğretim Görevlisi KAMİL YILMAZ

Dr. Rosa KASACI ERBAY

TIPTA UZMANLIK TEZİ

DİYARBAKIR-2018

TEŞEKKÜR

Asistanlık eğitimim süresince bilgisini ve tecrübesini bizlerle paylaşan, tez yazım aşamasında yardımlarını benden esirgemeyen, hekimlik ve insani değerleriyle bana örnek olan saygıdeğer hocam Doç. Dr. Alper Akın'a, ayrıca Çocuk Kardiyoloji ve Çocuk Endokrin bölümünden bana desteklerini esirgemeyen saygıdeğer hocalarım Doç.Dr. Meki Bilici, Uzm. Dr. Mehmet Türe ve Uzm Dr. Hasan Balık'a, Prof. Dr. Kenan Haspolat, Uzm. Dr. Edip Unal, Uzm Dr. Funda Feryal Taş ve Uzm Dr. Ruken Yıldırım'a teşekkür ederim. İstatistik alanında yardımlarını eksik etmeyen sayın Dr.Öğretim Üyesi Ersin Uysal'a teşekkür ederim.

Birlikte çalıştığımız tüm doktor, hemşire ve personel arkadaşlarımıza teşekkür ederim. Diyarbakır'ın güzel çocuklarına teşekkür ederim.

Bugüne gelmemde büyük emekleri olan her zaman desteklerini hissettiğim evlatları olmaktan gurur duyduğum canım annem ve babama, hayat enerjim olan canım kardeşim ve canım abime, her zaman yanımda olan, bana güç veren hayat arkadaşım eşim Memed'e sonsuz teşekkür ederim.

Dr. Rosa KASACI ERBAY

Diyarbakır-2018

ÖZET

Amaç: Konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda malnütrisyon gelişimi, artan mortalite ve morbidite ile ilişkilidir. Bu çalışmanın amacı, konjenital kalp hastalarında malnütrisyon sıklığını arttıran faktörleri göstermek ve erken müdahalenin önemini vurgulamaktır.

Materyal ve metod: Çalışmamıza 1 Kasım 2017-30 Mayıs 2018 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran 215 konjenital Kalp hastalığı olan hasta ve genel çocuk polikliniğine bavuran 242 sağlıklı çocuk dahil edildi. Kalp hastalığı dışında nörolojik hastalık, kronik romatolojik veya gastrointestinal sistem hastalığı, endokrin ve metabolik hastalık, kilo kaybına neden olan akut hastalık olan hastalar, dismorfik görünümü olan veya bilinen genetik hastalık tanısı olan hastalar; prematür doğum ya da IUGG olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların beslenme durumları sorgulandı. Hastalar ekokardiyografik, elektrokardiyografik, antropometrik ve laboratuvar verileriyle değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistikler ve analizler R version 3.2.3 (2015-12-10) Copyright (C) 2015 The R Foundation for Statistical Computing free software bilgisayar paket programı kullanılarak yapılmıştır.

Bulgular: Gomez sınıflamasına göre hasta grubumuzun 129'unda (%60), Waterlow sınıflamasına göre 123'ünde (%57) malnütrisyon saptandı ($p<0,001$). Gomez sınıflamasına göre siyanozu olan 38 hastanın 29 (%76)'unda, Waterlow sınıflamasına göre 31(%81)'inde malnütrisyon saptandı ($p<0,001$). Pulmoner hipertansiyon bulunan 21 hastanın da Gomez sınıflamasına göre 17 (%80)'sinde, Waterlow sınıflamasına göre de 18 (%85)'inde malnütrisyon saptandı ($p<0,001$).

Sonuç: Pulmoner hipertansiyon ve siyanoz olan KKH'lı çocuklarda malnütrisyon anlamlı düzeyde yüksek oranda saptandı. Düzeltme ameliyatının yapılması ile malnütrisyon gelişimi arasında ilişki saptanmadı. Bunun hastaların postop izlem süresinin kısa olmasına bağlı olduğunu düşündük.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, malnütrisyon, çocuk

ABSTRACT

Objective: Malnutrition in children with congenital heart disease is associated with increased mortality and morbidity. The aim of this study was to demonstrate the factors that increase the incidence of malnutrition in patients with congenital heart disease and to emphasize the importance of early intervention.

Materials and Methods: Between November 2017 and May 2018, 215 patients with congenital heart disease who admitted to Dicle University Medical Faculty Pediatric Cardiology Hospital and 242 healthy children were included in the general outpatient clinic. Patients with neurological disease, chronic rheumatologic or gastrointestinal system disease, endocrine and metabolic disease, acute diseases causing weight loss, patients with dysmorphic appearance or known genetic anomalies and patients with premature birth or IUGR were excluded from the study. Nutritional status and socioeconomic characteristics of the patients were questioned. The patients were evaluated by echocardiographic, electrocardiographic, anthropometric and laboratory data.

Findings/Results: According to Gomez classification, 129 of our 215 patients (60%) had malnutrition and in 123 (57%) according to the waterlow classification. According to Gomez classification, 29 of 38 (76%) patients with cyanosis had malnutrition in 31 (81%) according to waterlow classification. According to the gomez classification, 21 (80%) of 21 patients with pulmonary hypertension (PH) had malnutrition in 18 (85%) of them according to waterlow classification (p: 0,00).

Conclusion: Malnutrition was significantly higher in children with congenital hearth disease (CHD) who had pulmonary hypertension and cyanosis. There was no relationship between corrective surgery, shunting and malnutrition development. We've linked this matter to the short follow-up period.

Key Keyword: Congenital heart disease, malnutrition, children

İÇİNDEKİLER

Teşekkür.....	I
Özet.....	II
Abstract.....	III
İçindekiler.....	IV
Tablolar dizini.....	VI
Kısaltmalar.....	VII
1.Giriş ve Amaç.....	1
2.Genel Bilgiler.....	2
2.1 Konjenital Kalp Hastalığı.....	2
2.1.1 Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	6
2.1.1.1 Ventriküler Septal Defekt.....	6
2.1.1.2 Atriyal Septal Defekt.....	8
2.1.1.3 Patent Duktus Arteriyozus	10
2.1.1.4 Aort Stenozu.....	11
2.1.1.5 Aort Koarktasyonu.....	13
2.1.1.6 Pulmoner Stenoz.....	14
2.1.2 Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	16
2.1.2.1 Fallot Tetralojisi.....	16
2.1.2.2 Pulmoner Atrezisi.....	17
2.1.2.3 Triküspit Atrezisi.....	19
2.1.2.4 Büyük Arter Transpozisyonu.....	20
2.1.2.5 Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi.....	21
2.1.2.6 Trunkus Arteriyozus.....	22
2.1.2.7 Tek Ventrikül.....	23
2.2 Malnütrisyon.....	23
2.3 Konjenital Kalp Hastalığında Malnütrisyon.....	28
3.Materyal-Metod.....	31
4.Bulgular.....	34
5.Tartışma.....	42

7.Sonuçlar.....	47
8.Kaynaklar.....	48



TABLÖLER DİZİNİ

Tablo 1: Konjenital kalp hastalıklarının etiyolojisinde şüpheli veya bilinen risk faktörleri.....	4
Tablo 2: Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması.....	5
Tablo 3: Malnütrisyon nedenleri.....	24
Tablo 4: Marasmus ve Kwashiorkor bulguları.....	26
Tablo 5: Gomez sınıflamasına göre malnütrisyon düzeyleri.....	27
Tablo 6: DSÖ sınıflaması.....	27
Tablo 7: Wellcome sınıflaması.....	28
Tablo 8: Hasta ve kontrol grubun karşılaştırılması.....	34
Tablo 9: Malnütrisyon durumuna göre aile birey sayısı.....	35
Tablo 10: Malnütrisyon durumuna göre kardeş sayısı.....	35
Tablo 11: Gomez sınıflamasına göre hasta ve kontrol grubun karşılaştırılması.....	35
Tablo 12: Waterlow sınıflamasına göre hasta ve kontrol grubun karşılaştırılması.....	36
Tablo 13: Siyanozu olan ve olmayan grubun karşılaştırılması.....	36
Tablo 14: Gomez sınıflamasına göre siyanotik grup ile kontrol grubun karşılaştırılması.....	37
Tablo 15: Waterlow sınıflamasına göre siyanotik grup ile kontrol grubun karşılaştırılması.....	38
Tablo 16: Siyanotik grup ile kontrol grubun malnütrisyon sınıflandırması.....	38
Tablo 17: Düzeltme yapılan ile yapılmayan grubun karşılaştırılması.....	38
Tablo 18: Pulmoner hipertansiyon olan ile olmayan grubun karşılaştırılması.....	39

Tablo 19: Gomez sınıflamasına göre ph olan grup ile kontrol grubun karşılaştırılması.....	39
Tablo 20: Waterlow sınıflamasına göre PH olan grup ile kontrol grubun karşılaştırılması.....	39
Tablo 21: PH olan grupta malnütrisyon sınıflandırması.....	40
Tablo 22: Şant olan ve olmayan grupta malnütrisyon karşılaştırılması.....	40
Tablo 23: Malnütrisyon olan grubun laboratuvar sonuçları.....	41



KISALTMALAR

AD	: Aort Darlığı
AK	:Aort Koarktasyonu
ASD	: Atriyal Septal Defekt
BAT	: Büyük Arter Transpozisyonu
BH	: Büyüme Hormonu
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
GÖR	: Gastroözefagial Reflü
IGF-1	: İnsülin like growth hormon
IUGG	: İntra uterin gelişim geriliği
IV	: İntravenöz
KKH	: Konjenital Kalp Hastalığı
KKY	: Konjestif Kalp Yetmezliği
PAH	:Pulmoner Arteryal Hipertansiyon
PDA	:Patent Duktus Arteriyozus
PEM	: Protein Enerji Malnütrisyonu
PFO	:Patent Foramen Ovale
PH	:Pulmoner Hipertansiyon
PS	: Pulmoner Stenoz
Qp	: Pulmoner Debi

Qs : Sistemik Debi

SD : Standart Deviasyon

TOF : Fallot Tetralojisi

TNF : T m r Nekrozis Faft r

TPVDA : Total Pulmoner Ven z D n   Anomalisi

VA : V cut A ırlı ı

VKİ : V cut kitle indeksi

VSD : Ventrik ler Septal Defekt

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalığı sıklığı toplum genelinde 1000 de 6-8'dir.Çocuklarda kalp hastalıkları oldukça geniş bir hastalık grubu olup bu grupta yer alan hastalıkların bulguları ve prognozları birbirinden oldukça farklıdır. Ancak bu grup hastalıkların bir bölümü ciddi hemodinamik ve sistemik sorunlara yol açmakta; bir kısmı çeşitli mekanizmalarla malnütrisyonu yol açmakta ve malnütrisyon-kalp hastalığı kısır döngüsü baş edilmesi daha zor büyük sorunlara neden olmaktadır.

Konjenital kalp hastalarında malnütrisyonun mortalite ve morbiditeyi arttırdığı bilinmektedir. Malnütrisyon varlığında düzeltme ameliyatlarında gecikme ve ameliyat sonrasında morbiditede artma olmaktadır. Bu hastalarda yetersiz kalori alımı, artmış enerji ihtiyacı, hastalığın şiddeti, malabsorbsiyon, hipoksi, sık geçirilen enfeksiyonlar ve genetik faktörler büyüme geriliğinin en önemli nedenlerindendir. Farklı tipteki kardiyak hastalıkların farklı derecede büyüme geriliği oluşturduğu değişik araştırmalarda kanıtlanmıştır. Özellikle pulmoner hipertansiyon malnütrisyonun sıklığını arttıran bir nedendir.

Batı toplumlarında konjenital kalp hastalığı ve malnütrisyon sıklığı ile ilgili birçok çalışma yapılmasına rağmen ülkemizde yapılan çalışma sayısı sınırlıdır. Yapılan çalışmalar sonucunda konjenital kalp hastalarında malnütrisyonun sık olduğu bilinmektedir ve erken dönemde beslenme danışmanlığı verilmesi gerekmektedir. Kalp hastalıklarına bağlı morbidite ve mortaliteyi en aza indirilmesi için kalp hastalıklarında malnütrisyon gelişme mekanizmasını, etkileyen faktörler ve tedavinin bilinmesi gerekmektedir. Erken cerrahi müdahale, çocuk gastroenteroloji ve endokrinoloji desteği ile büyüme geriliği engellenebilir.

Biz bu çalışmada Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine 1 Kasım 2017-30 Mayıs 2018 arasında başvuran KKH olan hastaları ve kontrol grubu olarak da Genel Çocuk Sağlığı polikliniğine başvuran KKH veya kronik hastalığı olmayan hastaları dahil ettik. KKH olan hastalarda malnütrisyon sıklığını ve bu sıklığı etkileyen faktörleri tespit etmeyi hedefledik.

2.GENEL BİLGİLER

2.1 KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

TANIM

Konjenital kalp hastalığı (KKH), doğum esnasında ya da ilerleyen dönemlerde farkedilen kardiyovasküler sistemdeki, doğuştan olan anomalilerdir. Bu anomaliler yapısal ya da fonksiyonel olabilir. Konjenital kalp anomalisi, kardiyovasküler malformasyon veya konjenital kalp defekti olarak isimlendirilebilir. (1,2).

EPİDEMİYOLOJİ

Konjenital anomaliler arasında konjenital kalp defektleri en sık görülenler arasındadır; ancak nedenleri hakkındaki bilgi yetersizdir. Görülme sıklığı canlı doğumların %0.5-0.5'i olarak bildirilmiştir (3,4). Sıklık abortuslarda %10-25, ölü doğumlarda %3-4 ve prematür doğumlarda (patent duktus arteriyozus hariç) %2'dir. Birçok KKH'nın tanısı neonatal periyod sırasında konamaz ve izlem süresi arttığı ölçüde tanı oranı da artar. Konjenital kalp hastalığı ile doğan bebeklerin ilk haftada %40-50'sine, birinci ayında %50-60'ına tanı konulabilmektedir (5,6). Farklı prognozlara sahip olmalarına karşın konjenital kalp hastalığı olan çocukların yarısı 1 yaşından önce kaybedilir. Atriyal septal defekt (ASD) ve ventriküler septal defekt (VSD) siyanotik grup içerisinde en sık görülenlerdir. Büyük arter transpozisyonu (BAT) ve Fallot tetralojisi siyanotik grup içerisinde en sık görülendir (7).

Konjenital kalp hastalığı sıklığı ırka bağlı olarak da değişmektedir. Cinsiyet ile bazı kalp hastalığı alt tipleri arasında ilişki olduğu bilinmektedir. Siyanotik ve önemli kalp defektleri erkeklerde daha fazladır. Büyük damar transpozisyonu, aort stenozu, hipoplastik sol kalp sendromunun ve triküspit atrezisinin erkeklerde, atriyal septal defekt ve ventriküler septal defektin kızlarda fazla olduğu bilinmektedir (6,8).

ETİYOLOJİ

Konjenital kalp hastalıklarının etiyolojisi henüz bilinmemektedir ancak genetik ve çevresel etkenlerin etkileşimi sonucu oluştuğu düşünülmektedir (9).

Genetik nedenler: Konjenital kalp hastalıklarında genetik nedenler incelendiğinde; %3'ünde klasik tek gen mutasyonu, %5'inde kromozomal anomaliler, %3'ünde çevresel faktörler (fetal alkol sendromu veya rubella gibi), geriye kalan kısmında multifaktöryel gen ya da tek gen etkisi mevcuttur (8-10).

Tek gen mutasyonları (otozomal resesif veya dominant, X'e bağlı mutasyonlar) olan kompleks anomalilerin bir parçası da konjenital kalp defektleridir. En yaygın görüleni Noonan sendromu, en sık eşlik eden kardiyak lezyonu pulmoner stenozdur. Diğer sendromlardan Apert sendromunda ventriküler septal defekt ve aort koarktasyonu, Holt-Oram sendromunda atriyal ve ventriküler septal defekt, Ellis Van Creveld sendromunda tek atriyum bulunmaktadır(8-10).

Kromozomal anormallikler kompleks lezyonların parçası olarak konjenital kalp hastalığına sebep olurlar (10). Örneğin; Down sendromu (trizomi 21) olan çocukların %40'ında belirgin kalp hastalığı vardır. Atriyovenriküler septal defekti olan çocukların yaklaşık %75'i Down sendromudur. Diğer kromozomal anomaliler içerisinde yer alan trizomi 13 ve 18 septal defektler; tetrazomi 22p (cat-eye sendromu) pulmoner venlerin dönüş anomalisi ile, Turner sendromu ise kalbin sol tarafının darlıkları ile daha sık beraber görülmektedir (8). Kromozomal 22q11 lokalizasyonundaki mikrodelsiyon, Di George sendromlu vakaların %70-90'ından ve trunkus arteriyosus, Fallot tetralojisi, kesintili arkus aorta, izole ventriküler septal defekt ile ilişkili velokardiyofasiyal sendromlardan sorumlu tutulmuştur (11).

Çevresel ve maternal faktörler: Çevresel ve maternal bazı etkenlerin konjenital kalp hastalığına neden olduğu bilinmektedir (12). Düşük doğum tartısı olanlarda kardiyak defekt daha fazla görülmektedir. Atriyovenriküler septal defekt, hipoplastik sol kalp sendromu, Fallot tetralojisi, pulmoner darlık, aort koarktasyonu, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt gibi kalp defektleri ile doğan bebeklerin doğum haftası benzer sağlıklı çocuklara nazaran düşük ağırlıklı olma oranlarının yüksek olduğu bildirilmiştir (8,13).

Prenatal dönemde annenin kullandığı bazı ilaçlar kalp defektleriyle güçlü ilişkilidir. Talidomid kullananlarda konotrunkal defektler, lityum kullananlarda triküspit atrezisi, folat metabolizmasını engelleyen bazı ilaçlar (valproik asit, trimetopim gibi) kullananlarda konotrunkal defektler ve antiepileptik ilaçlar kullananlarda tüm kalp defektleri daha sık bulunmuştur (14-17). Diyabet hastalığı bulunan annelerin bebeklerinde Fallot tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük damarların transpozisyonu ve ventriküler septal defekti içine alan konotrunkal defektler daha sıktır. Annede sistemik lupus eritematozus, fenilketonüri, romatoid artrit varlığı ya da koagülopati ve sferositozis gibi hematolojik bozukluklar bulunması çocuklardaki konjenital kalp defekt riskini yükseltir (18,19). Annenin gebelik döneminin ilk 3 ayında kızamıkçık enfeksiyonu ya da diğer viral enfeksiyonlar ile karşılaşması da konjenital kalp defektlerinin oluşmasına neden olabilirler (Tablo 1) (12).

Gebelikte kokain ve alkol kullanımı kalp defekti riskini arttırmırlar. Sigara kullanan annelerin bebeklerinde patent duktus arteriyozus, trunkus arteriyozus veya atriyal septal defekt gibi defektlerin olma riski yüksektir (20).

Tablo 1. Konjenital kalp hastalıklarının etiyolojisinde şüpheli veya bilinen risk faktörleri

1)Annenin sağlığı ve gebelikle ilgili faktörler	2)Annenin ilaç kullanımı	3)Annenin beslenme durumu
Düşük doğum tartısı	Talidomid	Folik asit kullanımı (düşük risk)
Stresli yaşam	Lityum	Hergün >10.000 İU retinol alma
İnsülin bağımlı diyabet	Folik asit antagonistleri	
Fenilketonüri	Antiepileptik ilaçlar	
Kollajen damar hastalıkları		
Koagülopati ve sferositozis		
Enfeksiyon		
4) Annenin kötü alışkanlıkları	5) Çevresel	
Kokain kullanımı	Tehlikeli atık yerlere yakın yaşama	
Sigara içilmesi, Alkol kullanımı	Bazı herbisidler	

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI

Konjenital kalp hastalıkları siyanotik ve asiyonotik olmak üzere 2 ana sınıfa ayrılır (21). Asiyonotik konjenital kalp lezyonlarında sistemik arteriyal doygunluk normaldir. Bu lezyonlar içerisinde sol-sağ şanlı lezyonlar (ventrikül septal defekti, atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozis) volüm yüküne, obstrüktif (darlık ile giden) lezyonlar (aort darlığı, aort koarktasyonu, pulmoner darlık) sağda ya da solda basınç yüküne sebep olur (5). Sağ-sol şantın bulunması nedeniyle, siyanotik kalp lezyonlarında sistemik venöz kan henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arter dolaşımına karışır ve bunun sonucunda siyanoz oluşur. Sağ- sol şantın neden olduğu sistemik arteriyel saürasyon düşüklüğünün klinik bulgusu siyanozdur. Bu hastalıklarda pulmoner kan akımı azalabilir ya da artabilir. Pulmoner kan akımı azalan grup içerisinde Fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, triküspit atrezi, pulmoner stenoz, ventrikül septum defekti ile beraber olan büyük arter transpozisyonu bulunur. Pulmoner kan akımı artan grup içerisinde büyük arter transpozisyonu, tek ventrikül, trunkus arteriyozus, total pulmoner venöz dönüş anomalişi yer alır (Tablo 2) (5,9).

Tablo 2. Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) sınıflandırılması

Asiyonotik KKH	Siyanotik KKH
Sol-sağ şanlı Atriyal septal defekt Ventriküler septal defekt Patent duktus arteriyozus	Pulmoner kan akımı azalmış Fallot tetralojisi Pulmoner atrezi Triküspid atrezisi Pulmoner darlık ve VSD ile olan büyük arterlerin transpozisyonu
Obstrüktif lezyonlar Aort stenozu Aort koarktasyonu Pulmoner stenoz	Pulmoner kan akımı artmış Büyük arterlerin transpozisyonu Tek ventrikül Trunkus arteriyozus Total pulmoner venöz dönüş anomalişi

2.1.1 ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

2.1.1.1 VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

Ventriküler septal defekt en sık görülen kardiyak defektir. Konjenital kalp hastalıklarının % 25'ini oluşturur. Prevelansı 1000 canlı doğumda 2,5'tir. Tek başına ya da diğer konjenital kalp hastalıklarıyla beraber görülebilir (5,22).

Sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda delik mevcuttur. Soldan sağa şant ve pulmoner kan akımında artış olur ve bunun sonucunda kalp yetmezliği gelişebilir. Farklı büyüklüklerde, septumun herhangi bir yerinde olabilir; daha az sıklıkla da septum tamamen yok olabilir (9,23). Ventriküler septal defektler defektin olduğu yere bağlı olarak perimembranöz ve mürsküler (trabeküler) defektler olmak üzere ikiye çeşittir. Perimembranöz defekt %80'ini oluşturur (9,24).

Klinik, öncelikle defektin boyutuna, pulmoner vasküler dirence ve 2 parametrenin de yaş ile değışikliğine bağlıdır (25,26). Küçük defektler; çoğunlukla klinik olarak bulgu vermez. Küçük soldan sağa şant hafif takipne ve akciğer kompiyansını az bir miktarda değıştirebilir ancak kilo alımı ve nutrisyonu etkilemez. Dinleme bulgusu olarak sol parasternal 3-4. interkostal aralıkta 3-4/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyulur ve ikinci kalp sesi üfürüm içinde duyulmayabilir. Kalp yetmezliği bulguları beklenmez ve akciğer muayanesi normaldir. Orta defektler; sol-sağ şantın artması klinik bulguların belirginleşmesine sebep olur. Akciğer kompiyansın azalmıştır ve genellikle takipne eşlik eder. Normal boy ile birlikte kilo kaybı beklenir. Üfürüm trill ile birlikte pansistolik ve şiddetlidir. İkinci kalp sesi zor duyulur. Konjestif kalp yetmezliğine bağlı olarak hepatomegali ve akciğerlerde rall beklenir. Büyük defektlerde klinik bulgu ilk 3-4 ayda pulmoner vasküler dirence bağlı olarak belirgin değildir; ancak daha sonra kalp yetersizliğinin bulguları ortaya çıkar. Yetersiz kilo alımı, terleme, takipne, taşikardi, hepatomegali, boyun veenlerinde dolgunluk ve sık alt solunum yolu enfeksiyonu beklenir. İlerleyen dönemde boy alımında da gerilik beklenir. Üfürüm pansistoliktir ve genellikle sol alt sternal alanda diyastolik rulman vardır (9,27).

Elektrokardiyografi (EKG) defektin boyutuna göre deęişkenlik gösterir; küçük defektlerde bulgu yoktur. Orta genişlikteki defektlerde sol ventrikül hipertrofisi ve ara sıra sol atriyum hipertrofisi, büyük defektlerde bilateral ventriküler hipertrofi görülür (28). Göğüs radyografisi incelemesinde; küçük defektlerde bulgu beklenmez iken orta defektlerde akciğer vaskülaritesi artar, sol atriyum ve sol ventrikülde genişler. Pulmoner arter de genişlemiştir. Büyük defektlerde sol atriyum ve sol ventriküldeki genişleme daha fazladır. Pulmoner hipertansiyonun geliştięi geniş defektlerde pulmoner konus belirgindir (9). Ekokardiyografi ile VSD'nin yeri, genişlięi, iki ventrikülün basınç farkı ve boyutları, Qp/Qs (pulmoner debinin sistemik debiye oranı), VSD ile beraber olan dięer patolojiler tespit edilir. VSD tanısının kesinleşmesi için mutlaka gereklidir (29). Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi, kompleks anatominin görülüp kesinleştirilmesi ve transkatater girişimsel tedavi için gerekebilir (30).

Prognoz ve komplikasyon: 18 ay civarında küçük defektlerin büyük çoğunluğu kendiliğinden kapanır. İlk 4 yılda %50'si 10 yılda ise %75'inin kapanması beklenir (31). Büyük VSD'lerin kaçınılmaz sonucu konjestif kalp yetmezliğidir. Tıbbi olarak tedavi edilen, komplikasyon gelişmeyen VSD'lerde yaşamın ilk 30 yılındaki enfektif endokardit riski %4-10 arasında bildirilmiştir (32). Geniş soldan sağa şantta pulmoner arter basıncı sistemik düzeye ulaşır, pulmoner vasküler obstruktif hastalık gelişir ve şant akımı sağdan sola döner ya da iki yönlü olur. Bu tablo Eisenmerger sendromu olarak adlandırılır (9,33-35).

Tedavide çeşitli yöntemler mevcuttur. Ameliyat endikasyonu küçük defektlerde yoktur. Ağız ve diş temizlięi, enfektif endokardit riski nedeniyle cerrahi işlem öncesi antibiyotik kullanımı; ayrıca bir yıl ara ile kontrol edilmeleri önerilir. Kalp yetersizlięi bulguları olan orta defektlerde kalp yetersizlięi tedavisi ile yakın izlem gerekir. Büyük defektin olduęu durumlarda kalp yetersizlięi tedavisi verilir. Medikal tedavi ile hastanın 6 ay veya bir yaşı n üzerine çıkması istenir; daha sonra da defekt kapatılır. Yaşı na bakılmadan acilen ameliyat gerektiren durumlar, kalp yetersizlięinin kontrol altına alınamadıęı, pulmoner hipertansiyonun geliştięi, ağır büyüme gelişme gerilięinin olduęu, sık akciğer enfeksiyonunun geliştięi durumlardır (36).

2.1.1.2 ATRİYAL SEPTAL DEFEKT

ASD, gelişimi normal olmayan embriyonik septal dokuya göre atriyal septumun herhangi bir bölümünde (sekundum, primum veya sinüs venosus) olabilir. Daha az sıklıkla atriyal septum tamamen olmayabilir ve fonksiyonel olarak tek atriyum oluşur (37). Sekundum ASD; ASD'nin en sık görülen formudur ve fossa ovalis bölgesini tutar (24). Primum ASD, foramen ovalenin altında, hemen AV kapaklarının yakınında yer alır. Endokardiyal yastık gelişimindeki bozukluklar nedeniyle primum ASD oluşur. Parsiyel ve total atriyoventriküler kanal defekti olarak ikiye ayrılır (29). Sinüs venosus tipi ASD ise en çok superior vena kavanın sağ atriya giriş bölgesinde nadiren inferior vena kavanın sağ atriya giriş bölgesinde yer alır (9). Koroner sinüs ASD nadirdir; koroner sinüs tavanında defekt vardır (24).

Patent foramen ovale; fossa ovalisin altında yer alan ve kimi zaman doğumdan sonra da açık kalan defektir. İzole olduğu durumlarda genellikle hemodinamik olarak bir önemi yoktur ve ASD olarak kabul edilmez. Eğer diğer yapısal kalp defektleriyle beraber ise önemli bir rol oynayabilir. Eğer başka bir kalp anomalisi sağ atriyal basınçta yükselmeye sebep oluyor ise venöz kan PFO'dan sol atriya geçip siyanoza neden olabilir (9,38).

Klinik olarak sekundum ASD'li çocuk genellikle asemptomatiktir. Çok büyük defektler bile çocukluk çağında nadiren klinik olarak fark edilen kalp yetersizliğine neden olurlar. Küçük çocuklarda hafif de olsa büyüme geriliği mevcuttur. Büyük çocuklarda değişen derecelerde egzersizle zorlanma fark edilebilir. Göğüs muayanesinde prekordiyal çıkıntı ve kalbin hiperdinamik uyarısı gösterilebilir. Oskültasyonda ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme; pulmoner kapaktan geçen kan akımına bağlı ikinci sol interkostal aralıkta işitilen yumuşak sistolik üfürüm; triküspit kapaklardan geçen kan akımının artması sonucunda sol alt sternal kıyıda erken middiyazyolik üfürüm duyulur(39).

Primum ASD de kalp yetmezliği bulguları multipl kardiyak defektlerin olduğu durumlarda görülebilir. Dispne, takipne ve tekrarlayan solunum yolu

enfeksiyonları görülebilir. Büyüme geriliği de sekundum ASD'den daha fazladır (9,40).

Elektrokardiyografide volüm yüklenmesi bulguları görülür. QRS aksı normal olabilir veya sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül iletim gecikmesi (sağ prekordiyal derivasyonlarda rsR'paterni) görülebilir (9,24,28). Göğüs radyografisinde şantın miktarına göre değişik derecelerde sağ ventrikül ve atriyum genişlemesi görülür. Pulmoner arter genişler ve pulmoner vaskülarite artar. Kalbin büyümesi en iyi lateral görüntüde değerlendirilebilir çünkü sağ ventrikül volümü arttıkça öne doğru çıkıntı yapar. Ekokardiyografide artmış sağ ventrikül diyastol boyutu, ventriküler septumun düzleşmesi ve anormal hareketi gibi sağ ventrikül hacim yüklenmesi bulguları izlenir. Defektin yeri ve boyutu tespit edilir. Qp, Qs ve şant hesaplanır. Eşlik eden defektler aranır (9). Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografisinde şantın şiddeti ve lokalizasyonu oksimetri yöntemiyle saptanır. Basınç gradienti, kalp boşluklarının basınçları ve şantın debisi, eşlik eden anomalilerin olup olmadığı tespit edilir (9).

Prognoz ve komplikasyon: Term bebeklerdeki küçük ve orta büyüklükteki ASD'ler spontan olarak kapanabilirler. Sekundum ASD'ler çocukluk çağı boyunca genellikle iyi tolere edilirler; hayatın 3. dekadına kadar genellikle bulgular saptanmaz. Pulmoner hipertansiyonun klinik belitteleri sık saptanır. Eisenmenger sendromu nedeniyle konjestif kalp yetmezliği ve ölümler gelişebilir. Tromboemboliler, pulmoner vasküler tromboz, beyin abseleri, enfeksiyonlar da diğer ölüm nedenleri arasındadır (29).

Tedavide cerrahi ve transkateter kapatma seçenekleri mevcuttur. Cerrahi ve cihaz ile transkateter kapama, semptomatik olan tüm hastalarda ve asemptomatik olup Qp:Qs oranı en az 2:1 olan veya sağ ventrikül genişlemesi olan hastalarda önerilir. Elektif kapama zamanı ilk bir yıldan sonra ve okula başlamadan öncedir. Küçük ASD primer yamayla, orta veya geniş ASD perikard yaması ya da sentetik yama ile onarılır. Seçilmiş olgularda sekundum ASD'ler cerrahiye alternatif olarak transkateter olarak da kapatılabilir (29,37).

2.1.1.3 PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS

Fetal hayatta pulmoner arteriyal kanın büyük bölümü aortaya geçer ve bu duktus arteriyozis yoluyla sağdan sola olmaktadır. Doğumdan hemen sonra duktus fonksiyonel olarak kapanır ancak pulmoner vasküler direnç düştüğünde duktus hala açık ise aortadaki kan pulmoner artere soldan sağa doğru geçer. Kızlarda iki kat daha sık görülür, gebeliğin erken dönemindeki maternal rubella enfeksiyonu ile ilişkili olabilir. Pretermelerde PDA sık görülen bir problemdir. PDA diğer konjenital kalp hastalıklarının %10 u ile beraber bulunur ve sağ ventrikül çıkım yolu stenozları veya atrezisi gibi durumlarda pulmoner kan akımının sağlanmasında; aort koarktasyonu veya kesintisi gibi durumlarda da sistemik kan akımının sağlanmasında kritik rol oynar.

Duktusun çapına bağlı olarak soldan sağa şantın miktarı ve pulmoner basınç değişir. Klinik belirtiler de soldan sağa şantın miktarına bağlıdır. Küçük PDA genellikle asemptomatiktir sol klavikula altında 1-2. interkostal aralıkta sistolo-diyastolik üfürüm dışında bulgu vermeyebilir. Büyük PDA büyük VSD de olduğu gibi kalp yetersizliği, sık alt solunum yolu enfeksiyonu ve büyüme gelişme geriliğine yol açar. Diyastolde kanın pulmoner artere kaçması nedeni ile geniş nabız basıncı ile sıçrayıcı nabız saptanır. Sol 1.-2. İnterkostal aralıkta trill ile birlikte sistolo-diyastolik üfürüm duyulur. Mitral akımın fazla olması nedeniyle mitral odakta middiyastolik rulman duyulabilir(41).

Elektrokardiyografi; Küçük PDA'da bulgu yoktur. Büyük PDA'da ise sol aks kayması ve sol ventrikül hipertrofisi bulgusu vardır. Pulmoner hipertansiyon gelişirse biventriküler hipertrofi olur. Göğüs radyografisi; Küçük PDA'da normaldir. Büyük PDA'da sol-sağ şantın miktarı fazladır. Kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme ve akciğer damarlanmasında artış görülür (42). Ekokardiyografide sol atriyum ve ventrikül ile pulmoner arterde genişleme görülür. Suprasternal çukurda duktusun çapı ölçülür. Doppler incelemede ana pulmoner arterde devamlı türbülant akım mevcuttur (43). Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi; Pulmoner arterdeki saturasyon sağ atriyum ventrikülden daha fazladır. Pulmoner arter ve sağ ventriküldeki basınçlar geniş duktusu olanlarda yükselmiştir (24).

Prognoz ve komplikasyonlar: Küçük PDA lılar hemen hemen hiç bulgu vermez. Büyük PDA larda kalp yetersizliği çoğunlukla erken süt çocukluğu döneminde ortaya çıkar, orta büyüklükte olanlarda hayatın ilerleyen dönmlerinde de görülebilir. Enfektif endokardit her yaşta görülebilir. Pulmoner veya sistemik emboli gelişebilir. Büyük PDA lı hastalarda duktus kapatılamaz ise genellikle pulmoner hipertansiyon (Eisenmenger sendromu) gelişebilir (41).

Tedavi: Kalp yetersizliği bulguları olan yenidoğanlara antikonjestif tedavi verilebilir. Kalp yetersizliği bulguları olan prematürelere destek tedavisi, sıvı kısıtlanması ve diüretik verilmesi etkilidir. Duktusun kapanmazsa 3. günden sonra intravenöz indometazin 0,2 mg/kg/doz 12-24 saat arayla 3 doz verilebilir. Bu tedavinin uygulanması için hastada duktusa bağlı kalp hastalığının olmaması gerekir. Trombositopeni, aktif kanama, kanama diyatezi olan, nekrotizan enterokolit ve oligürisi olan hastalara verilmemelidir. Ayrıca 12-24 saat arayla 3 doz şeklinde oral veya iv ibuprofen verilebilir. İlk doz 10 mg/kg olup sonraki dozlar 5 mg/kg/doz (24 saat ara ile) şeklindedir. Kullanma şartları indometazin gibidir. Miad bebeklerde bu önlemlerle PDA kapanmamış ise tercihen bir yaş içinde en geç okul çağından önce enfektif endokardit riski nedeniyle kapatılmalıdır. Medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemeyen ve pulmoner hipertansiyon gelişen hastalara yenidoğan dönemi dâhil her yaşta acil ameliyat yapılabilir (41,44).

2.1.1.4 AORT STENOZU (DARLIĞI)

Çocukluk çağında görülen kardiyak malformasyonların %5 ini oluşturur, erkeklerde daha sık görülür(5,7).Valvüler, subvalvüler veya supravavüler seviyelerde görülebilir(45).

Valvüler AD; yaprakçıklar kalınlaşmış ve komisürler değişik derecelerde birleşmiştir, en yaygın görülen formdur (7). Kapak alanının 1/3'ü oranında daralma gelişirse kardiyak ve hemodinamik belirtiler beklenir. Subvalvüler AD; defekt aort kapağının altındadır. Sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz veya fibröz halka (nadiren diffüz daralma şeklinde de olabilir) vardır. Subaortik darlıkta gelişen sol ventrikül jet akımı aortik kapaklara zarar verir ve sonucunda aort yetersizliği gelişebilir (5). Supravavüler AD; en nadir formudur sporadik veya familyal

görülebılır. Çıkan aortada darlık mevcuttur. %28-50 oranında Williams sendromu ile birlikte görülür(46).

Klinik belirtiler darlığın şiddetine bağlıdır. Ciddi aort darlığı oluştuğunda klinik belirtiler ortaya çıkar. Başlıca göğüs ağrısı, efor dispnesi, kan basıncında düşme, bayılma, ritim bozuklukları ve bazen de kalp yetmezliği ve ani ölüm görülebilir. Hafif darlıkta nabızlar, kalbin büyüklüğü ve apikal vuru normaldir. Darlığın artması ile nabızları hissetmek güçleşir, kalp büyüyebilir ve sol ventrikül apikal itmesi oluşur. Hafif ve orta aort darlığında en iyi apekte ve sol sternal uçta duyulan erken sistolik klik mevcuttur. Pulmoner darlıktan farklı olarak şiddeti solunumla değişmez. Daha ağır aort darlıklarında veya ayrı subaortik stenozlarda klikler pek duyulmaz. Eğer darlık ağır ise kalınlaşmış sol ventrikülün kompliyansının azalmasına bağlı olarak birinci kalp sesi duyulmayabilir. İleri aort stenozlu olgularda ikinci kalp sesinde solunumla paradoks çiftleşme duyulur. Obstrüksiyon ağır olduğunda sol ventrikül kompliyansının azalmasına bağlı olarak 4. kalp sesi duyulabilir. Şiddetli, haşın ve uzun üfürümler darlığın fazla olduğuna işaret eder (7,47).

Elektrokardiyografi; değişiklik gösterir. Sol ventrikül hipertrofisi ve yüklenme bulguları görülebilir. D1,aVL,V5-6'da T dalgasında küçülme, ayrıca sol anterior hemiblok ya da sol dal bloğu görülebilir. Yetmezlik ve darlığın bir arada olduğu olgularda volüm yüklenmesi gelişir. Küçük Q dalgalarının görülmesi tipiktir (47). Göğüs radyografisi; Çıkan aorta belirginleşmiş olarak görülür; ancak aort topuzu normaldir. Kalbin büyüklüğü tipik olarak normal sınırlardadır. Terminal dönemde dilatasyona bağlı kardiyomegali saptanır (5,47). Ekokardiyografi; Darlığın yeri ve derecesini tanımlar. İki boyutlu görüntüleme sol ventrikül hipertrofisini, kalınlaşmış ve kubbeleşen aort kapağını gösterir. Subaortik ya da supraaortik membran bulunanlarda membran gösterilir, kapağın kaç yaprağı olduğu gösterilir. Ek anomaliler ve basınç gradietindeki artış hesaplanır (7,47). Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi gerekmebilir; ancak aort kapağına transkateter müdahale düşünülüyorsa kateterizasyona gerekir (5,9).

Prognoz ve komplikasyonlar: Aort darlığı olan hastalar yıllarca klinik belirti vermiyebilir. Semptomlar ortaya çıktıktan sonra prognozu kötüdür. Ameliyat

edilmeyen ağır darlıklı hastalarda ani ölüm riski fazla olup çoğunlukla egzersiz esnasında veya hemen sonrasında görülür. Pediyatrik yaş grubunda aort darlığı ani ölüm nedenlerinden biridir (48).

Tedavi: Enfektif endokardit profilaksisi verilmelidir. Kalp yetmezliği belirtileri gelişen ve sol ventrikül dilatasyonu ile birlikte ejeksiyon fraksiyonu azalan hastalara diüretik ve dijital preparatları verilir. Aritmi gelişirse antiaritmikler verilir; atriyal fibrilasyon gelişen olgularda kardiyoversiyon yapılır. İlerleyici sol ventriküler disfonksiyon, senkop ve ani ölüm riskini ortadan kaldırmak için orta ve ağır kapak darlıklarında balon valvüloplasti endikasyonu vardır. Cerrahi tedavi, balon tedavisine yanıt vermeyen aşırı derecede displastik aortik kapaklarda veya subvalvar veya supralvalvar darlığı olan hastalarda kullanılmaktadır (5,47).

2.1.1.5 AORT KOARKTASYONU

Aort koarktasyonu aortun transvers arkten iliak bifurkasyona kadar herhangi bir noktada meydana gelen konjenital darlığıdır. Darlık büyük oranda sol subklavian arterin arkus aortadan çıkış yerinin hemen distalindedir (9). Olguların %46' sında aort kapağı biküspittir. Turner sendromunun bir özelliği de olabilir (29).

Klinik olarak bazı çocuklar ya da adolesanlar egzersiz sonrası olan bacaklarda güçsüzlük veya ağrıdan şikâyet ederler; ancak çoğunlukla ağır koarktasyonlu olan hastalar bile asemptomatiktir. Büyük çocuklar rutin muayane esnasında fark edilen hipertansiyon nedeniyle kardiyoloğa getirilirler. Başlıca bulgular kan basıncında yükselme, efor dispnesi, baş ağrısı, epistaksis ve bazen de kalp yetmezliidir. Fizik muayanede sıcak el, soğuk ayak bulgusu saptanır. Darlık proksimalinde özellikle karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilir; ancak alt ekstremitelerde nabızları gecikir ve zayıftır. Üst ve alt ekstremiteler arasındaki sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır. Dinamik sol ventrikül apeks vurusu palpe edilir, en iyi sırtta interscapular alanda duyulan sistolik üfürüm vardır (29).

Elektrokardiyografi; küçük çocuklarda normal olabilir; ancak büyük çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi bulguları gösterir. Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında sağ ve biventriküler hipertrofi bulguları vardır (29). Göğüs radyografisi; Bulgular hastanın yaşına, hipertansiyonun ve kollateral dolaşımın

etkilerine bağılı olarak deęişiklik gösterir. Ağır koarktasyonlu çocuklarda kalbin büyümesi ve pulmoner konjesyon göze çarpar. Çocukluk çağında, sol ventrikül belirginleşmesine bağılı kalbin hafif veya orta düzeyde genişlediğı görülür. Genişlemiş interkostal arterin pulsasyonlarının kostalarda yaptığı travmaya bağılı olarak çoğunlukla 4. ve 8. kostaları tutan iki taraflı kosta çentiklenmesi oluşur (29,49). Ekokardiyografide koarktasyonun şiddeti, anatomik lokalizasyonu, inen aortada poststenotik dilatasyon ve ilave kardiyak lezyonlar saptanır. Doppler ile basınç gradienti ölçülebilir (1). Hastalarda ilave anomaliler ve kollateral kan dolaşımı anjiyografi ve kateterizasyon ile gösterilebilir; uygun hastalarda transkateter balon anjiyoplasti uygulanabilir (5).

Prognoz ve komplikasyonlar: Bu hastalarda aort rüptürü ve disseksiyonu, subaraknoid kanama, kalp yetmezliğı, enfektif endokardit ve bazen de miyokart enfarktüsü gözlenebilir (48).

Tedavide enfektif endokardit profilaksisi verilir. Kalp yetmezliğı geliştirse buna yönelik tedavisi gerekir. Klinik semptomu olmayan hastalarda okul döneminden önce operasyon yapılmalıdır. Semptomatik hastalarda ise acil cerrahi tedavi uygulanmalıdır (29).

2.1.1.6 PULMONER STENOZ (DARLIK)

Konjenital kalp hastalıklarının %7-10'unu oluşturur. Kapak kasları deęişik derecelerde deforme olur ve sonuçta kalp sistolde tam olarak açılmaz. Darlık üçe ayrılır; valvüler, subvalvüler veya supravvalvüler. Valvüler darlıkta olguların %80'inde darlık kapak seviyesindedir. Noonan sendromunda genellikle displastik kapaklar saptanır. Nadiren infundibuler pulmoner darlık seyrek saptanır. Genellikle geniş VSD ile ilişkilidir. Rubella ve Williams sendromunda supravvalvüler PS gözlenebilir (28).

Klinikte hafif ve orta düzeyde stenozlu hastalarda genellikle belirti görülmez. Büyüme ve gelişme çoğunlukla normaldir. Eğer stenoz ağır ise hepatomegali, periferik ödem ve egzersiz intoleransı gibi sağ ventrikül yetersizliğı bulguları gözlenir. Yenidoğan veya süt çocuğundaki kritik pulmoner stenozda sağ ventrikül yetersizliğı bulguları daha belirgin olup foramen ovaleden sağdan sola şanttan dolayı

siyanoz da görülür. Kapak darlığında sistolik ejeksiyon kliği duyulur. Sol üst sternal kenarda daha iyi duyulan sağ ventrikül vurusu ve sistolik tril mevcuttur. İkinci kalp sesinin pulmoner komponenti hafiflemiş ve seste geniş çiftleşme olabilir. .En iyi sol ikinci interkostal aralıkta duyulan ejeksiyon üfürümü işitilir (48).

Elektrokardiyografi; Hafif vakalarda normaldir, orta dereceli PS'da sağ atriyal dilatasyon ve sağ ventrikül hipertrofisi görülebilir. Sağ ventrikül hipertrofisinin seviyesine göre PS şiddeti değişir. T dalgasının sağ prekordiyal derivasyonlarda ters dönmesi beklenir (28). Göğüs radyografisinde; Sağ ventrikülden pulmoner artere kan yüksek basınçla atılır bu da pulmoner arterde poststenotik dilatasyona yol açar. Soldan sağa şanlı hastalıklarda kardiyomegali ve akciğer damarlanmasında artış varken, pulmoner stenoza bu görülmez ancak pulmoner konus belirgindir. (50). Ekokardiyografi; Pulmoner kapak anulusunun boyutu hesaplanır, ana pulmoner arter genellikle dilatedir. Pulmoner kapak yaprakçıklarının sistolde kısıtlanmış hareketleri gözlenir (28). Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografide kapak veya darlık düzeyindeki basınç farkı hesaplanır. Anjiyokardiyografi ile atriyal düzeyde sağ-sol şant olup olmadığı ile pulmoner orifisin daralmış olduğu tespit edilir(9).

Prognoz ve komplikasyonlar; Ağır obstrüksiyon nedeniyle yıllar içinde sağ ventriküler yetmezliği, aritmiler ve erken ölümler gelişebilir. Sağdan sola şant gelişen hastalarda beyin apsesi ve enfektif endokardit sıklığı da artmıştır (48).

Tedavi; Kalp yetmezliği ve siyanoz gelişen kritik pulmoner darlığı olan hastalara kalp yetmezliği tedavisi verilir. Ciddi pulmoner darlığı olan yenidoğanlara prostaglandin E infüzyonu ile duktus arteriyozusun açık kalması sağlanabilir. Asemptomatik olup sağ ventrikül sistolik basıncı 70 mm Hg üzerinde olan veya kapak gradienti 70 mmHg'yı geçenlere elektif girişimsel tedavi (balon valvüloplasti veya cerrahi kapak onarımı) uygulanır. Enfektif endokardit profilaksisi gereklidir (29).

2.1.2 SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

2.1.2.1 FALLOT TETRALOJİSİ(TOF)

Siyanotik konjenital kalp hastalıkları içinde bir yaşından sonra en sık görülenidir. Primer defekt infundibular septumun anterior yerleşimidir. Karakteristik özellikleri; sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu (pulmoner stenoz), malalignment yapıda VSD, aortun ata biner tarzda dekstrapozisyonu ve sağ ventrikül hipertrofisidir. Eğer ASD de varsa Fallot pentalojisi denmektedir. Pulmoner çıkım yolu darlığının derecesi hastanın siyanozunun derecesini ve ilk başvuru yaşını belirler. Pulmoner stenozun sonucunda sağ ventrikülde hipertrofi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz gelişir (29).

Klinik olarak; sağ ventrikül çıkım obstrüksiyonu hafif derece olan bebeklerde ventriküler düzeyde olan sol-sağ şant nedeniyle kalp yetersizliği görülebilir. Genellikle siyanoz doğumda yoktur; ancak hasta büyüdükçe sağ ventrikül infundibulumun artan kas hipertrofisi nedeniyle hayatın birinci yılının geç dönemlerinde görülebilir. Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı şiddetli olan bebeklerde yenidoğan döneminde siyanoz hemen göze çarpar. Bu bebeklerde, pulmoner kan akımı kısmen veya tamamen PDA aracılığıyla sağlanır. Duktusun ilk saatlerde kapanmaya başlaması ile beraber ciddi siyanoz ve dolaşım kollapsı gelişir. Siyanozu uzun süredir olan opere edilmemiş çocuklarda el ayak parmaklarında çomaklaşma saptanır. Büyük çocuklarda eforla nefes darlığı oluşur. Kısa bir süre oyuna katıldıktan sonra yere oturma ve yatma ihtiyacı duyarlar. Birkaç dakikalık çömelmeden sonra fiziksel aktiviteye devam ederler (28). Paroksizmal hipersiyanotik ataklar yaşamın ilk iki yılında görülen sorunlardır. Atak sırasında bebek hiperpnöik ve huzursuz olur; siyanozu artar, gasping tarzında solunum oluşur ve bunu senkop takip eder. Satürasyon %70'in altında olan ağır tedavi edilmemiş Fallot tetralojili olgularda büyüme gelişme geriliği oluşabilir; aynı zamanda cerrahi yapılmamış hastalarda puberte gecikebilir. Uzun süreli sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle sol ön hemitoraksta öne doğru şişkinlik oluşur. Sol orta sternum sınırında sistolik trıl palpe edilir; ejeksiyon kliği işitilebilir. Pulmoner kapaktan kaynaklanan 3-5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürüm sternumun sol kenarında 2-4.interkostal aralıklar arasında duyulur ve sol omuza yayılır (48).

Elektrokardiyografi; Sağ ventrikülde hipertrofi ve sağ atriyum genişlemesi bulguları görülür. Göğüs radyografisinde kardiyomegali izlenmez; ancak tahta papuç görünümü (apeks yukarı kalkması nedeniyle) izlenir. Sağdan sola şant nedeniyle pulmoner artere ve akciğere giden kan azalır. Bu nedenle pulmoner konus çökük ve akciğer damarlanması azalmıştır (50). Ekokardiyografi; Pulmoner stenozun yeri ve derecesi, aortanın dekstrapozisyonu, VSD, sağ ventrikül hipertrofisi saptanır. Ek anomaliler değerlendirilir. Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi ile sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gösterilebilir, pulmoner basınç ölçülebilir, sağ ventrikül ve aort basınçlarının eşit olduğunun gösterilebilir, aort anatomisi ve VSD gösterilir; ayrıca aortada oksijen saturasyonunun düşüklüğü belirlenir (29).

Prognoz ve komplikasyonlar; Gelişme geriliği ileri düzeyde siyanozu olan hastalarda beklenir. Polisitemi siyanozu sekonder olarak gelişir. Hipoksik nöbetler gelişebilir. Subakut bakteriyel endokardit, beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar nadiren görülebilir. nadir komplikasyondur (9,28).

Tedavide, siyanozu çok şiddetli olan yenidoğanda prostaglandin verilerek cerrahi yapılabildiği kadar duktus açık tutulur. Hematokrit ve hemoglobin takip edilmeli, dehidratasyon ve ateş tedavi edilir. Bir infanttaki hipoksik ataklarda öncelikle hasta diz-göğüs pozisyonuna getirilmelidir, yüksek konsantrasyonda oksijen ve morfin sülfat verilmelidir. Metabolik asidoz var ise ve hemen düzelmeyen ise IV sodyum bikarbonat verilmelidir. Hipoksik atakların önlenmesinde bir beta bloker olan propranolol önerilmektedir. Dijital preparatlarının ve diüretiklerin faydası yoktur (9,24). Siyanotik nöbetleri olan olgularda acil cerrahi yapılmalıdır. Uygun olan olgularda bir yaşından sonra cerrahi uygulanmalıdır (29).

2.1.2.2 PULMONER ATREZİ

Pulmoner atrezi nadir görülen ancak birçok değişken morfolojik özelliği olan konjenital kalp defektidir. Ventriküler septal defekt ile veya intakt ventriküler septum ile birlikte görülebilir (51). Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliği; sağ ventrikül tamamen aortaya açılır, PDA veya bronşial kollateral dolaşım ile pulmoner kan akımı sağlanır. Pulmoner atrezi ile birlikte ventriküler septumun intakt

olduđu hastalarda sađ ventrikül hipoplastiktir. Akım sađ atriyumdan foramen ovale yolu ile sol atriya geçür. Pulmoner venöz dönüř ile birleřerek sol ventriküle geçür ve aortaya pompalanır. PDA ile pulmoner kan akım sađlanır (51).

Pulmoner atreziye VSD eřliil ettiđi durumda klinik ciddi Fallot tetraloji formuna benzer. Doğumdan sonra ilk saatler veya günlerde siyanoz belirginleřir. Tüm prekordiyumda, PDA veya bronřial kollateral dolařımı nedeniyle devamlı üfürüm oskölte edilebilir. Pulmoner atrezi ve ventriküler septumu normal olan hastalarda ilk saatler ya da günler iđerisinde duktus arteriyozusun kapanmasına bađlı ciddi siyanoz oluřur. Tedavi edilmezse hastaların çođu kaybedilir. Çođunlukla üfürüm duyulmaz (51).

Elektrokardiyografi; Pulmoner atreziye VSD eřlik ettiđi durumlarda sađ ventrikül hipertrofi bulguları görölür, normal ventrikül septumu olan hastalarda ise sol ventrikül hipertrofisi saptanabilir (5). Göđüs radyografisi; Pulmoner atreziye VSD eřlik ettiđi durumlarda pulmoner kan akımına bađlı olarak kalp küçük ya da çok büyüktür. İntakt ventriküler septum-pulmoner atrezide kalp deđiřik boyutlardadır; akciđer damarlanması azalmıřtır (5). Ekokardiyografi; Sađ ventrikül duvarının yapısı, atrezik pulmoner kapak, Doppler EKO ile pulmoner kapaktan dıřa akımın olmadığı gösterilir. Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi; Atriyal düzeyde sađ-sol řant görölür. Genellikle sađ ventrikül basıncı sistolik sol ventrikül ve aorta basıncından fazladır. Sađ ventrikül sinüzoidleri ile koroner arter bađlantıları görüntölenebilir ve triküspüt kapak ve kavite hipoplazisi görölür (5).

Tedavi ve prognoz; Pulmoner dolařım duktus aracılıđıyla sađlanır, prognoz bu akıma bađlıdır. Cerrahi yapılmadıđı durumda iki aydan fazla yařam beklenmez. Öncelikle duktus açık tutulmaya çalıřılır. Bu nedenle prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır. Pulmoner atreziye VSD'nin eřlik ettiđi durumlarda cerrahiye alternatif olara transkatater valvotomi veya valvöloplasti yapılabilir. Hastaların çođunluđunda aort ve pulmoner arter arasına yapay bir řant yapılmalıdır (5,9).

2.1.2.3 TRİKÜSPİD ATREZİSİ

Triküspit atrezisinde sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspit kapak yok ya da kaynaşmamıştır. Kan akımı sağ atriyumdan sol ventriküle geçmez. Bunun sonucu olarak sağ ventrikül tam olarak gelişmez ve küçük kalır. Genellikle foramen ovale, VSD, sağ ventrikülde hipopalzi ve sol ventrikülde hipertrofi de bulunur. Atriyumlar ve ventriküller arasında açıklık bulunmadığı durumlarda hastaların ölümü kaçınılmazdır. Sağ atriyuma geri dönen venöz kan atriyal septumdaki defektten sol atriyuma geçerek pulmoner venlerden gelen kan ile karışır; bu karışım sol ventriküle geçer ve oradan da aorta ile vücuda dağılır. Sol ventrikülde kalan kan ise iki ventrikül arasındaki defekt sayesinde sağ ventriküle geçer ve buradan akciğere pompalanır (52).

Klinik bulgular VSD nin boyutlarına ve pulmoner kan akımına bağlıdır. Triküspit atrezisine spesifik dinleme bulgusu yoktur. VSD nedeniyle sternumun sol alt kenarında üfürüm ve trill saptanır. Hastalarda kolay yorulma, efor dispnesi, nadiren hipoksi nöbetleri, siyanoz ve polisitemi gözlenir (5,9).

Elektrokardiyografi; Sağ atriyal hipertrofi, sağ ventrikül boyutlarının azalmasına bağlı bulgular saptanır. Frontal planda QRS aksı superior ve sola kayar. Göğüs radyografisi; Kalp normal veya hafif büyüktür, pulmoner vaskülarite azalmıştır, sağ atriyal genişleme görülür. Ekokardiyografide triküspit kapağın atrezik yapısı, küçük veya hipoplazik sağ ventrikül ve büyümüş sol ventrikül saptanır. VSD'nin genişliği ve pulmoner akım değerlendirilebilir (53). Kalp kateterizasyonu ve anjiyografisinde sağ atriyumdan sağ ventriküle akım olmadığı görülür. Akımın interatriyal defekt yolu ile sol atriyuma doğru olduğu izlenir. (1).

Tedavi ve prognoz: Acil cerrahi girişim pulmoner kan akımının azaldığı hastalarda yapılır. İki-üç haftalık yenidoğanda duktusun kapanmasına bağlı ciddi hipoksi gelişir. Prostaglandin E1 infüzyonu, duktusun açık kalmasını sağlar, hipoksi azaltılır. Yenidoğan döneminde interatriyal karışımın küçük patent foramen ile sağlandığı durumlarda balon atriyal saptostomi yapılmalıdır. Aorta-pulmoner şantlar yapılabilir. Vena kava superior-sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn operasyonu) ve daha sonra Fontan operasyonu yapılabilir (1,9).

2.1.2.4 BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU (BAT)

Tam transpozisyon; atriyo-ventriküler konkordans ve ventrikülo-arteriyel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır) ile seyreden bir konjenital kalp hastalığıdır. Düzeltilmiş (corrected) transpozisyonunda atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans sözkonusudur. Sağ atriyum morfolojik sağda yer alan morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise solda yer alan morfolojik sağ ventriküle açılırken pulmoner arter sağda yerleşmiş olan morfolojik sol, aorta solda yerleşmiş olan morfolojik sağ ventrikülden köken alır (54,55). Tam BAT de hayatın devamı için iki dolaşımın karışması mecburidir. VSD, ASD, PDA gibi bağlantılar yoksa yaşam mümkün değildir (5).

Klinik olarak doğumdan itibaren olan siyanoz mevcuttur. Siyanoz doğumda vardır. Yenidoğan dönemi süresince dispne, beslenme yetersizliği gibi konjestif kalp yetersizliğinin bulguları gözlenir. Sağ ventrikül sistemik ventrikül görevini görür. Bu nedenle palpasyonda güçlü parasternal vuru alınır. İkinci kalp sesi tek ve güçlüdür. VSD olan olgularda pansistolik üfürüm sol alt sternal kenarda duyulur. Oksijen inhalasyonu ile düzelmeyen şiddetli arteriyel hipoksemi gelişebilir. Düzeltilmiş BAT lı hastalar ek anomali olmadığı durumda klinik bulgu vermeyebilir (28).

Elektrokardiyografi; pulmoner darlığın derecesine, VSD'nin varlığına ve hastanın yaşına göre bulgular değişir. Sağ ventrikül hipertrofisi (ilk birkaç günden sonra) ve sağ aks sapması vardır. Geniş VSD, PDA, pulmoner obstrüktif hastalık durumlarında kombine ventriküler hipertrofi gözlenebilir. Değişik derecelerde AV blok saptanabilir. Bazı durumlarda atriyal artimi ve Wolf Parkinson White sendromu görülebilir (1,28).

Göğüs radyografisi; Kardiyomegali izlenir, ayrıca akciğer vaskülaritesinde artış mevcuttur, üst mediasten dardır. Kalbin oval ve yatay yerleşimi nedeniyle kalp "yan yatmış yumurta"ya benzetilir. Ekokardiyografi; Öndeki büyük damarın innominate, karotid ve subklavian arterlere; arkadaki büyük arterin sağ ve sol pulmoner arterlere dallandığını gösterir. PS, VSD ve ASD kolaylıkla saptanır. Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi; Büyük damarların yanlış ventriküllerden

çıkıldığı saptanır ve diğer kardiyak anomaliler gözlenir. Cerrahi yaklaşım açısından iki ventrikülün de basıncı ölçülür (5,9).

Tedavi ve prognoz: Duktusu açık tutmak amacıyla yenidoğan döneminde IV prostaglandin uygulanabilir. Ek anomali olarak sadece PFO nun olduğu durumlarda yeterli karışım olmaz bu nedenle acilen balon atriyal septostomi yapılır. Eğer tedavi edilmezlerse iki yaşın altında hastaların yaklaşık %98'i, iki ayın altında ise yaklaşık %90'ı kaybedilir. BAT da birçok ameliyat tekniği kullanılmaktadır. Aorta ve pulmoner arterlerin çıkış yerleri değiştirilebilir (switch operasyonu) ya da atriyuma gelen pulmoner ve sistemik venöz kanın karşı atriyuma yönlendirilmesi şeklinde ameliyatlar yapılabilir (1,9).

2.1.2.5 TOTAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ (TPVDA)

Oldukça nadir bir anomalidir. İnsidansı %1,5-3'tür. Anormal drenaj sistemik venlere ya da direk sağ atriyuma olur. Dört ayrı formda görülür; suprakardiyak tip, kardiyak, infrakardiyak ve miks tip. Suprakardiyak tip en sık görülenidir, ortak pulmoner venöz drenajı sağ vena kava superiora açılır. Kardiyak tip TPVDA'nde sağ atriyuma olan ortak pulmoner venöz sözkonusudur. İnfrakardiyak tip TPVDA'nde ise pulmoner venöz drenaj portal ven, duktus venozus, hepatik ven veya vena kava inferiora olmaktadır. Miks tip ise diğer tiplerin kombinasyonudur (28,56).

Klinik: Tüm hastalar hayatın devamı için doğum sonrasında ASD veya PFO ya ihtiyaç duyarlar. Doğum sonrası ilk birkaç haftada genellikle kardiyomegali, artmış pulmoner kan akımı ve orta derecede siyanoz görülür. İlerleyen zamanlarda gelişme geriliği, takipne, pulmoner konjesyon atakları ve hepatomegali izlenir. Sol sternal kenarda iyi duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü ve sol alt sternal kenarda middiyastolik üfürüm duyulur. İkinci kalp sesi geniş sabit çiftleşmiştir (1,56).

Elektrokardiyografi; Sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttur, sağ aks deviasyonu beklenir, sağ atriyal genişlemenin karakteristik bulgusu olarak uzun sivri P dalgaları gözlenir (57). Göğüs radyografisi; kalp gölgesinde büyüme ve akciğer vaskülaritesinde artma izlenir. Suprakardiyak tipte pulmoner venlerin sol atriyuma dökülme yerine bağlı olarak kalp gölgesinde her iki tarafta da şişkinlik beklenir. Bu görünüme "8 görünümü" ya da "kardan adam görünümü"denilir (28,50).

Ekokardiyografi; Pulmoner venlerin sol atriya drene olmadığı görülür (1). Kalp anjiyokardiyografisinde anormal bağlantının olduğu yerde oksijen saturasyonunda artış beklenir, kalbin iki tarafında diğer odacıklarda saturasyon birbirlerine yakındır (24).

Tedavi ve prognoz: Ciddi yetmezliği ve siyanozu olan bebekler acil olarak opere edilmelidir. Cerrahi girişim yapılmadığı durumlarda yaşamın devamı oldukça azdır. Hayatta kalan hastalarda bu ASD ile sağlanır. Operasyonda hedef pulmoner venöz trunkus-sol atriyum arasında kan akımını sağlamak ve sol sağ kalp arasındaki şanti kapatmaktır. Kalp yetmezliği ve pulmoner ödem tablosunda oksijen ve diüretikler uygulanabilir (9,56).

2.1.2.6 TRUNKUS ARTERİYOZUS

Trunkus arteriyozusda sistemik, pulmoner ve koroner dolaşimleri sağlayan tek arteriyel gövde kalpten çıkar. Geniş VSD bulunur. Hastaların yaklaşık 1/3 inde hipokalsemi ile birlikte Di George Sendromu vardır.

Klinik: Siyanoz, doğum sonrası hemen görülebilir. KKY bulguları birkaç gün ya da hafta içinde ortaya çıkar. İnfanlarda sıklıkla beslenme ile birlikte dispne, büyüme geriliği, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları görülür. Birinci ve ikinci kalp sesleri hiperdinamiktir ve aort ejeksiyon kliği duyulur. Pulmoner damar direncin artmasıyla birlikte siyanoz, polisitemi ve parmaklarda çomaklaşma oluşabilir (9,35).

Elektrokardiyografide hastaların yaklaşık %75 inde bilateral ventriküler hipertrofi vardır. Göğüs radyografisi; ventriküllerin büyümesine bağlı ilk birkaç haftadan sonra kardiyomegali gelişir. Hastaların yaklaşık yarısında sağ arkus aorta görülür. Pulmoner vaskülarite hayatın ilk haftasından sonra artmaya başlar(48). Ekokardiyografide trunkal kapağın altında geniş VSD olduğu görülür. Tek, geniş ve büyük bir arter kalpten çıkar (35). Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi; Katater trunkus arteriyozustan pulmoner arterlere geçebilir. Her iki ventriküldeki sistolik basınçlar eşitlenir ve şantlar gelişir (9).

Tedavi ve prognoz: İlk 3-12 ayda ameliyat edilmeyen olguların %75'i kalp yetersizliği nedeniyle kaybedilir. Pulmoner damar hastalığı gelişmeden ilk 3-4 ay içerisinde cerrahi girişim uygulanmalıdır (7).

2.1.2.7 TEK VENTRİKÜL

Her iki atriyumdan gelen kan ortak atriyoventriküler kapaktan veya iki farklı atriyoventriküler kapaktan geçerek tek bir ventriküler odacığa dökülür. Sistemik venöz kan ile pulmoner venöz kan tamamen karışmış olur (48). Hastaların çoğunluğunda büyük arterlerin malpozisyonu vardır. Nadir hastada normal ventrikül büyük arter ilişkisi saptanır. Ventrikül fonksiyonu zaman içerisinde basınç ve volüm yüküyle bozulur (52). Pulmoner stenoz veya atrezi sıktır.

Klinik: Doğumdan sonra siyanoz görülür. Senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi klinik bulgular da zamanla görülebilir. İkinci kalp sesi şiddetli ve dar çift işitilir (7,52).

Elektrokardiyografi; Ventriküler hipertofi paterni ve anormal Q dalgaları gözlenir. Aritmiler oluşabilir.1. veya 2. Derecede AV blok olabilir (35). Göğüs radyografisi; Kardiyomegali gözlenir. Pulmoner stenoz yok ise pulmoner vaskülaritede artış, pulmoner stenoz var ise pulmoner vaskülaritede azalma vardır (48). Ekokardiyografi; Tanı koydurucudur, anjiyokardiyografi kompleks malformasyonlar için gerekebilir (7).

Tedavi ve prognoz: Hastaların yaklaşık yarısı opere edilmedikleri durumda ilk bir yaş içinde ölür. Kalp yetersizliği medikal olarak tedavi edilmelidir. Palyatif girişim olarak Aortopulmoner şant, pulmoner artere bant yerleştirilmesi yapılabilir. Fontan ameliyatı ile pulmoner artere kan akımı sağlanır, ventrikül yalnızca aorta kan gönderir (7,52).

2.2 MALNÜTRİSYON

Malnütrisyon, gelişmekte olan ülkelerde sık görülen sağlık problemleri arasında yer almaktadır. Beş yaş altı çocuklarda ve gebelerde görülen malnütrisyonun küresel hastalıkların %9,5'inin nedeni olduğu belirlenmiştir (58). Malnütrisyon, bağışıklık sisteminin zayıflamasına yol açarak enfeksiyon hastalıklarının sıklığını, şiddetini ve bu hastalıkların neden olduğu ölüm sayısını arttırmaktadır (58)

Eğitim ve sağlık hizmetlerine ulaşamayan, sosyo ekonomik düzeyi düşük, parçalanmış ailelerin çocuklarında daha sık görülür. Gelişmekte olan ülkelerde tahıl ağırlıklı beslenme söz konusu olduğundan malnütrisyon fazla görülür. Sel, deprem, kıtlık gibi doğal afet durumlarında da bulaşıcı hastalıkların etkisiyle malnütrisyon prevalansı artmaktadır. Hastanede yatan hastaların %30-60 ında malnütrisyon görülmekte olup bunun %10-25'i ağır dereceli malnütrisyonudur. Solunum sistemi hastalarında %45, inflamatuvar barsak hastalıklarında %80 malign tümör olan hastaların %85 malnütrisyon saptanmaktadır (59)

Etiyolojide rol oynayan faktörler bölgelere göre değişmektedir. Psikososyal, kültürel ve ekonomik unsurlar malnütrisyonla zemin hazırlamaktadır (60).

Tablo 3. Malnütrisyonun nedenleri

• Yetersiz gıda alımı
• Gıda ihtiyacının artması
• Malabsorbsiyon
• Malign hastalıklar
• Enfeksiyonlar
• Gıda maddelerinin vücuttaki metabolik süreçlerindeki bozukluk

Malnütrisyon tanımıyla geleneksel olarak protein ve/veya enerji malnütrisyonu (PEM) kastedilir. Bazen de obezite gibi kalori fazlalığı veya vitamin toksisitesini de içine alacak şekilde kullanılabilir (59)

Protein Enerji Malnütrisyonu:

Dünya Sağlık Örgütü'nün tanımına göre en sık süt çocukları ile küçük çocuklarda rastlanan, kalori, protein veya her ikisinden yoksun beslenme sonucu oluşan sık olarak enfeksiyonların eşlik ettiği patolojik sendromlar topluluğudur. Birincil ve ikincil protein enerji malnütrisyonu formları vardır. Birincil malnütrisyon yetersiz protein ya da kalori, daha seyrek olarak da esansiyel aminoasitlerden yetersiz beslenme sonucunda gelişir. İkincil PEM ise hastalık ve zedelenme nedeniyle gelişen malnütrisyon durumudur. Akut hastalık ve zedelenme durumlarında hem iştahsızlık nedeniyle yetersiz alım, hem vücudun protein ve enerjiye artmış ihtiyacı hem de alınan besinlerin yetersiz sindirim, absorpsiyon ve

kullanımı söz konusudur (59). PEM yetersiz beslenmenin süresine ve yetersiz alınan besinin çeşidine göre değişik derecelerde ve tiplerde görülebilir (58). PEM, ağır PEM, orta PEM ve hafif PEM olarak sınıflandırılabilir. En sık hafif ve orta PEM görülür (61). Orta derecede PEM; 9 ay ve 3 yaş arasında en fazla görülen beslenme hastalığıdır. Orta derece PEM’de gastroenterit, pnömoni, anemi, fiziksel ve mental gelişimde retardasyon, deri ve saçlarda değişim gözlenebilir (58). Ağır PEM ise marasmus, kwashiorkor ve marasmik-kawashiorkor olmak üzere üç grupta incelenir (58,62,63).

MARASMUS

İleri derecede kalori eksikliğine bağlı gelişir. Belirli bir besin ögesi değil besinin tümünün eksikliği sonucunda enerji eksikliğinin ön planda olduğu kronik açlık durumudur (58,62,63). Kilo kaybı ve subkutan yağ dokusunun ve kas kistlesinin belirgin kaybı söz konusudur. Kaburga, eklem ve yüz kemikleri belirgin, cilt ince ve gevşektir. Apatik ve halsizdirler (59).

KWASHİORKOR:

Kalori alımın iyi olmasına karşın yetersiz protein alımına bağlı gelişir. Alt ekstremitelerde başlayan, tablo ağırlaştıkça yukarıya çıkan, gode bırakan ödem görülür. Karın kasları zayıflığı, distansiyon ve hepatomegali nedeniyle batın belirgindir. Bağırsak sesleri azalmıştır. Saç seyrek ve kolay kopar. Deri değişiklikleri sıktır ve ağız kenarlarında çatlak oluşur (58,63). Yuvarlak yüz görünümü vardır (62).

MARASMİK KWASHİORKOR:

Marasmus ve kwashiorkor arası klinik bulgular gösteren hastalara ise marasmik-kwashiorkor denmektedir (63). Toplumumuzdaki protein-enerji malnütrisyonunun %85’i marasmus tipinde, diğerleri ise marasmik-kwashiorkor şeklindedir. Kwashiorkor belirtileri gösteren hasta sayısı çok azdır (63) (Tablo 4).

Tablo 4. Marasmus-kwashiorkor bulguları

Bulgular	Marasmus	Kwashiorkor
Ağırlık ödem	---	+++
Depigmentasyon	---	+++
Saç değişiklikleri	+/-	++
Mental değişiklikler	+/-	++
Diyare	++	+++
Anemi	+	+++
Hepatomegali	-	+
A vit eksikliği	+	+++

Genel olarak malnütrisyon, immün sistemin zayıflamasına, çizgili kas kitlesinde azalmaya, yara iyileşmesinde bozulmaya, barsak mukozasında atrofiye, yaygın ödem gelişimine, kognitif fonksiyonlarda gerilemeye genel olarak fonksiyonel kapasitede azalmaya sebep olur (59).

TANI: İyi bir anamnez, beslenme öyküsü, antropometrik ölçümleri içeren fizik muayane ve laboratuvar incelemeleri ile tanı konulmaktadır. Bölgesel deri altı adipoz doku kalınlığı veya kol ve bacaklarda kas alanı ölçülebilir. Malnütrisyonu neden olabilecek konjenital veya edinsel bozukluklar sorgulanmalıdır (60). Çocuklar tartılır, boyları ölçülür ve sonuçlar çocukların iyi geliştiği biline referans nüfusa ait verileriyle karşılaştırılır. PEM gelişiminde ilk basamak çocuğun ağırlığının bulunduğu eğriden sapması aşağı ve sağa doğru yer değiştirmesidir. Kilo alımındaki duraksama uzun süre devam ederse bunu boy uzamasında yavaşlama takip eder (58).

Dünya sağlık örgütünün önerdiği üzere beslenme durumunun incelenmesinde üç gösterge kullanılmaktadır:

- 1) Yaşa göre boy endeksine göre referans grubun ortanca değerinden -2SD sapma gösteren çocuklar yaşına göre kısa (stunting) kabul edilmekte ve kronik beslenme bozukluğunun belirteci sayılmaktadır.
- 2) Boya göre ağırlık, vücut ağırlığı boy uzunluğuna göre değerlendirilir. Referans grubu ortanca değerinden -2 SD sapma gösteren çocuklar zayıf (wasted) olarak kabul edilmektedir ve akut yetersiz beslenmeyi göstermektedir.

- 3) Yaşa göre ağırlık, referans grubun ortanca değerinden -2 SD gösteren çocuklar düşük kilolu (underweight) olarak sınıflandırılır. Hem kronik hem de akut beslenme yetersizliğini gösterir, beslenme durumunun uzun süreli değerlendirilmesi için kullanılır (64).

Bu yöntemlerin dışında değişik indikatörleri ve klinik bulguları birlikte değerlendiren bazı sınıflama sistemleri de bulunmaktadır. Waterlow, Wellcome, Gomez, Jelliffe bu sınıflamaların içinde yer almaktadır (58).

Gomez Sınıflaması: Ölçülen ağırlık aynı yaştaki sağlıklı çocuk ile karşılaştırılır (58) (tablo 5). Yaşa göre ağırlık(%)=Çocuğun ağırlığı/Aynı yaşta sağlıklı çocuğun ağırlığı x100. DSÖ sınıflaması tablo 6'da görülmektedir (58).

Tablo 5. Gomez sınıflamasına göre malnütrisyon düzeyleri

Kategori	Yaşa göre ağırlık
%90-100	Beslenme durumu normal
%75-89	1.derece (hafif) malnütrisyon
%60-74	2.derece (orta) malnütrisyon
<%60	3.derece(ağır) malnütrisyon

Tablo 6. DSÖ sınıflaması

Kategori	Yaşa göre ağırlık
Ağır PEM	<%70
Orta PEM	70-80
Hafif PEM	80-90
Normal	90-110
İyi beslenmiş	110-120
Obez	120 ve üzeri

Waterlow sınıflaması: Akut malnütrisyonun göstergesi olan boya göre ağırlık ve kronik malnütrisyonun ölçümü olan yaşa göre boy ölçümlerini birlikte değerlendirilen sınıflamadır (58).

Wellcome sınıflaması: Ödemin varlığına göre ve yaşa göre ağırlık dikkate alınarak sınıflama yapılır. PEM'in ciddiyetini ve derecesini saptamada yararlanır (58) (tablo 7).

Tablo 7. Wellcome sınıflaması

Ödem yok	Yaşa göre ağırlık (%)	Ödem var
Düşük kilolu	80-60	Kwashiorkor
Marasmus	<60	Marasmik kwashiorkor

TEDAVİ: Nutrisyonel destek verilmesinin iki temel amacı vardır. 1) Kısa dönemde hücrel fonksiyonların restorasyonu. 2) Uzun dönemde kaybedilen dokuların yerine konulması. Etiyolojik neden ne olursa olsun şiddetli malnütrisyon olan hastalarda protein, yağ, glikojen dışında potasyum, magnezyum, fosfat, çinko, selenyum gibi elementler, A, E, C vitaminleri, tiamin, pridoksin, riboflavin gibi vitaminler verilmelidir (60).

Nutrisyonel destek verilirken, şiddetli malnütrisyonu sekonder gelişen ince ve kalın barsak atrofisine bağlı malabsorbsiyon nedeniyle gelişecek olan diyareye dikkat edilmelidir. Refeeding sendromu gelişebileceği unutulmamalıdır. Sodyum ve su yönünden aşırıya kaçmamak gerekmektedir. Planlanan enerjinin yarısı ile başlanmalı ve tiamin desteği verilmelidir. İlk hafta parenteral potasyum, fosfat ve magnezyum desteği gerekebilir. Gastrointestinal disfonksiyon oral veya enteral beslenmeye engel ise parenteral nütrisyon verilmelidir (60). Major cerrahi yapılacak olan orta ya da ciddi malnütre hastalara preoperatif 7-10 gün agresif nutrisyonel desteğin perioperatif komplikasyonları ve bazen de mortaliteyi azalttığı saptanmıştır (59).

2.3. KONJENİTAL KALP HASTALIĞINDA MALNÜTRİSYON

Malnütrisyonu neden olan konjenital kalp hastalıkları genel olarak diğer sistemik sorunlara da yol açar. Kardiyak malformasyonların farklı tipleri farklı düzeyde büyüme gelişme geriliğine sebep olur (65). Çocuklarda malnütrisyon ile ilişkisi gösterilen üç grup kalp hastalığı üzerinde durulmaktadır (66,67).

1. Kalp yetmezliğine yol açan kalp hastalıkları; Bu grupta ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, atri ventriküler septal defekt, tek ventrikül fizyolojisine neden olan konjenital kalp hastalıkları ve bazı edinsel kalp hastalıkları yer almaktadır. Soldan sağa konjenital kalp hastalıkları bu grupta önemli yer tutar (68,69).
2. Pulmoner hipertansiyon; Bu grupta soldan sağa şanlı bazı kalp hastalıkları ile bazı sol kalp hastalıkları başta olmak üzere çok sayıda kalp hastalığı yer almaktadır. Arodiwe ve ark.(70) siyanotik hastalardaki pulmoner hipertansiyonun hipoksi sonucu gelişen metabolik asidoz nedeniyle gelişme geriliğini arttırdığını söylemişlerdir.
3. Siyanotik kalp hastalıkları; Bu gruptaki hastalıklar temel olarak hipoksi ve bazılarında gelişen kalp yetmezliği nedeniyle malnütrisyon tablosuna katkıda bulunurlar (70).

Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda malnütrisyon artan morbidite ve mortalite, artan hastaneye yatış sıklığı ve kötü cerrahi sonuç ile ilişkilidir (66). Konjenital kalp hastalarında malnütrisyona sebep olan nedenler;

- Yetersiz kalori alımı: Konjenital kalp hastalığında malnütrisyon temel olarak kalori alımı ve enerji tüketimi arasındaki dengeye bağlıdır (67). Kronik hipoksinin anoreksiyaya yol açtığı gösterilmiştir. Konjestif kalp yetmezliğindeki hastalarda gelişen dispne ve takipne, yorgunluk ve azalmış gıda alımına neden olur. Bununla birlikte bu hastalarda eşlik eden kardiyak dışı nedenlerden dolayı da enerji alımı azalabilir (71,67).
- Artan enerji gereksinimi: Kritik hasta çocuklarda enerji gereksinimi hafif ve orta streslerde %30; ciddi streslerde %50, majör yaralanmalarda %100 artar (72). Bununla birlikte kardiyak defektin başlı başına enerji gereksinimini artırabileceği bildirilmiştir. Örneğin VSD olan çocuklarda total enerji tüketiminde %40 artış olduğu bildirilmiştir (70).
- Hipoksi: Kronik hipoksi sonucunda iştahsızlık gelişir, hücresel düzeyde besinlerin etkisiz olmasına neden olur. Periferik hipoksi besinlerin yeteri kadar yıkılmamasına, ayrıca splanik alandaki konjesyon da malabsorbisyona sebep olmaktadır (65).

- Konjestif Kalp Yetmezliđi: Kalp yetmezliđi KKH'lı çocuklarda malnütrisyon sıklığı, olmayanlardan 5 kat yüksek bulunmuştur (66). Ayrıca KKH olan çocuklarda istirahatte artan enerji gereksinimi lezyonun tipinden çok konjestif kalp yetmezliđi bulunup bulunmamasıyla ilgilidir (73).
- Gastrointestinal sisteme bađlı nedenler: Sistemik-pulmoner şantı olan hastalarda splanknik iskemi riski ve dolayısı ile nekrotizan enterokolit riski fazladır, bu da beslenme bozukluđuna neden olur (68). Ayrıca kalp yetmezliđi olan hastalarda gelişen kompresif hepatomegali azalmış gastrik volüme ve artan gastroözofageal reflüye neden olabilir (71).
- Büyüme hormonu ve diđer faktörler: Türkiye'den yapılan bir çalışmada KKH olan çocuklarda insülin benzeri büyüme faktörü-1 (IGF-1) seviyelerinin normalden daha düşük; büyüme hormonu (BH) seviyelerinin ise normalden yüksek olduđu; ayrıca IGFBP-3 seviyelerinin malnütrisyonu belirlemede önemli olduđu bildirilmiştir (74).
- Sık geçirilen enfeksiyonlar: Sık geçirilen enfeksiyonlar, KKH olan çocuklardaki büyüme geriliđinin önemli nedenlerindendir (65). Çil ve ark. (75) medikal tedavi alan sol-sađ şanlı KKH olan çocuklarda yetersiz beslenme ve sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirilmesi nedeniyle malnütrisyonun geliştiđini saptamışlardır.

3.MATERYAL VE METOD

Çalışmaya 1 Kasım 2017- 30 Mayıs 2018 arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine konjenital kalp hastalığı (KKH) nedeniyle başvuran hastalar dâhil edilmiştir. Kalp hastalığı dışında nörolojik hastalık, kronik romatolojik veya gastrointestinal sistem hastalığı, endokrin ve metabolik hastalık, kilo kaybına neden olan akut hastalık olan hastalar, dismorfik görünümü olan veya bilinen genetik hastalık tanısı olan hastalar; prematür doğum ya da IUGG olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Tüm hasta ebeveynleri çalışma hakkında bilgilendirildi ve aydınlatılmış onam formu imzalandı. Hasta ebeveynlerinin yaş ve eğitim durumları, ekonomik durumları (aylık gelir), vücut ağırlığı ve boyları; kardeş sayısı sorgulandı; hastaların doğum ağırlığı, şu andaki vücut ağırlığı, boyu, baş çevresi ölçüldü. Vücut ölçümleri için aynı cihazlar kullanılmış olup ölçümler çocuk kardiyoloji polikliniğinde poliklinik hemşiresi tarafından yapıldı. Malnütrisyon saptana hastaların antropometrik ölçümleri ayrıca çocuk endokrinoloji polikliniğinde çocuk endokrinoloji araştırma görevlisi tarafından da tekrarlandı ve tekrarlanan ölçüm verileri esas alındı. Hastaların beslenme özellikleri (anne sütü alma süresi, ek besinlere geçme zamanı, beslenme şekli) sorgulandı.

Tüm hastalara anamnez ve fizik muayeneden sonra 12 derivasyonlu yüzey elektrokardiyografi (EKG) ve transtorasik ekokardiyografi (EKO) çekildi. Endikasyon durumunda Telekardiyografi, 24 saatlik Holter EKG kaydı, efor testi, kardiyak kateterizasyon ve laboratuvar incelemeleri yapıldı.

Malnütrisyon saptanan hastalar çocuk endokrinoloji polikliniğinde değerlendirilerek malnütrisyonun olası nedenleri yönünden inceledi. Gerekli görülen hastalardan tam kan, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri ve kan şekeri, tiroid fonksiyon testleri, C-reaktif protein ve eritrosit sedimentasyon hızı, serum demir ve demir bağlama kapasitesi, ferittin düzeyi, B12 ve folik asit düzeyleri, çölyak tetkikleri çalışılarak malnütrisyon nedeni olabilecek ya da malnütrisyona eşlik eden diğer patolojiler değerlendirildi.

Ekokardiyografi deęerlendirme:

Ekokardiyografi deęerlendirme tm hastalarda aynı cihaz (Vivid S5 Pro, GE, Horten, Norway, 3-7 MHz phased-array transducer) ile yapıldı. Tm hastalarda iki boyutlu (2D), M-mod, pulse ve renkli akım Doppler incelemeleri yapıldı. Transtorasik ekokardiyografi inceleme en az 5 pencereden (apikal drt boşluk, parasternal uzun eksen, parasternal kıza eksen, subkostal ve suprasternal pencereler) yapıldı.

Antropometrik lmler:

Hastaların vcut aęırlıkları ve boyları deęerlendirildi. Beş yaşımdan kk ocuklar dijital bir terazide, beş yaşımdan byk ocuklar ise terazi ile tartıldı. İki yaşımdan kk ocukların boyu yatar pozisyonda ve daha byk ocukların boyu ise ayakta ve boyler ile lld. Hastalar, yaşılarına uygun byme eęrileri kullanarak malntrisyon varlıęı aısından deęerlendirildi. Vcut kitle indeksinin (VKİ) hesaplanmasında vcut aęırlıęı (kg)/boyun (metre) karesi forml kullanıldı. Z-skorumun hesaplanmasında řu forml kullanıldı: llen deęer-yaş ve cins iin medyan deęer)/(yaş ve cins iin standart sapma). Vcut kitle indeksi 5. persantilin altında olanlar malntrisyonlu, 5. persantilin zerinde olanlar normal olarak deęerlendirildi. Gomez ve Waterlow sınıflamasına gre hastalar deęerlendirildi:

Gomez sınıflandırılması iin: Yaşına gre olması gereken kilonun %60'ından az olan hastalar aęır, %60-74 arasındaki hastalar orta, %75-90 arasındaki hastalar ise hafif malntrisyonlu olarak tanımlandı. Aęırlıęı %90-110 arasındaki hastalar normal olarak deęerlendirildi. Waterlow sınıflaması iin: Yaşıa gre boyu olması gerekenin % 95'inden dřk olan hastalar kronik malntrisyonlu olarak deęerlendirildi. Bunlar da hafif, orta ve aęır olarak gruplandırıldı: Yaşıa gre boy % 91-95 ise hafif, %85-90 ise orta, % 85'in altında ise aęır kronik malntrisyon olarak deęerlendirildi. Boya gre aęırlık deęerlendirilmesinde; boyuna gre olması gereken 50. persantildeki aęırlıęı bulundu ve bu deęer %100 olarak kabul edildikten sonra bu aęırlıęın %70'inin altındakiler aęır, %70-80'i arasındakiler orta, %80-90'ı arasındakiler ise hafif akut malntrisyonlu, %90'nın zerindekiler ise normal olarak deęerlendirilir.

Boy uzunluđu %95'den az ve boya göre vücut ağırlığı da %90'ın altında olan hastalar ise kronik zeminde akut malnütrisyon olarak değerdendirildi.

İstatiksel analiz:

Bu çalışmada tanımlayıcı istatistik olarak ortalama ve standart sapma, kategorik değışkenlere ait frekans ve yüzde değerdeleri verilmiştir. Sürekli değışkenlerin normallik dağılım varsayımına uygunluđu Kolmogorov-Smirnow testi ile değerdendirilmiştir. Dağılımı normal sürekli değışkenlerde iki gruba ait ortalamaların karşılaştırılmasında bağımsız student's t ve Kategorik değışkenlere ait görölme sıklıklarının karşılaştırılmasında Pearson Ki-Kare testleri kullanılmıştır. Tanımlayıcı istatistikler ve analizler R version 3.2.3 (2015-12-10) Copyright (C) 2015 The R Foundation for Statistical Computing free software bilgisayar paket programı kullanılarak yapılmıştır. $p < 0,05$ için sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

Bu çalışma için Dicle Üniversitesi Tıp Faköltesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır (25.01.2018/294) alınmıştır.

4.BULGULAR

Hasta grubumuzun yaş ortalaması; $74,7 \pm 54,6$ ay, kontrol grubunun yaş ortalaması $74,9 \pm 47,5$ aydı. Hasta grubumuzun 106'sı (%49) kız, 109' u (%51) erkekti. Kontrol grubunun 117'si (%48) kız, 125'i (%52) erkekti. Hasta grubumuzun vücut ağırlığının ortalaması $21,1 \pm 13,6$ kg'dı. Kontrol grubunun vücut ağırlık ortalaması $22,6 \pm 12,2$ 'di. İki grup arasında yaş ve cinsiyet açısından anlamlı fark saptanmadı. Hasta grubumuzun 92'sinde (%42) malnütrisyon var iken, kontrol grubumuzun 24'ünde (%10) malnütrisyon saptandı; aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı idi ($p < 0,001$). Hasta ve kontrol grubunun yaş, cinsiyet, antropometrik ölçümleri ve diğer bazı bilgileri tablo 8'de görülmektedir

Tablo 8. Hasta ve kontrol grubunun karşılaştırılması

	Hasta (n: 215)	Kontrol (n: 242)	P değeri
Yaş(ay)	$74,7 \pm 54,6$	$74,9 \pm 47,5$	0,96
Cinsiyet (Erkek)	109 (%51)	125 (%54)	0,838
Anne sütü alma süresi (ay)	$15,2 \pm 10,2$	$17,2 \pm 8,4$	0,024
Ek besinlere geçiş süresi (ay)	$8,4 \pm 4,2$	$6,3 \pm 2,5$	$<0,001$
Gelir miktarı (Türk lirası)	1750 ± 679	2220 ± 1458	$<0,001$
Vücut ağırlığı (kg)	$21,1 \pm 13,6$	$22,6 \pm 12,2$	0,21
Vücut ağırlığı (persantil)	$24,9 \pm 26,8$	$41,4 \pm 25,9$	$<0,001$
Boy (cm)	$110 \pm 29,2$	$113,1 \pm 27,1$	0,24
Boy (persantil)	$29,8 \pm 28,4$	$43,4 \pm 26,8$	$<0,001$
Vücut kitle indeksi	$15,6 \pm 2,5$	$16,2 \pm 2,1$	0,004
Vücut kitle indeksi (persantil)	$29,5 \pm 28,9$	$41,9 \pm 27,8$	$<0,001$
Z skoru	$-0,8 \pm 1,2$	$0,16 \pm 6,6$	0,04
Vücut ağırlığı/istenen ağırlık	$86,9 \pm 16,3$	$96,1 \pm 13,1$	$<0,001$
Boya göre ağırlık	$94,5 \pm 13,7$	$98,9 \pm 11,2$	$<0,001$
Yaşa göre boy	$95,9 \pm 5,2$	$98,5 \pm 4,6$	$<0,001$
Anne vücut ağırlığı (kg)	$69,8 \pm 11,8$	$67 \pm 9,2$	0,004
Baba vücut ağırlığı (kg)	$77,8 \pm 11,2$	$76,2 \pm 9,6$	0,1
Anne boy (cm)	$162,8 \pm 5,3$	$162,8 \pm 8,6$	0,9
Baba boy (cm)	$172,1 \pm 10,5$	$173,7 \pm 6,1$	0,05
Malnütrisyon var	92(%42,7)	24(%10)	$<0,001$
Malnütrisyon yok	123(%57,3)	218(%90)	
Akut malnütrisyon	46(%37,3)	33(%56,8)	$<0,001$
Kronik malnütrisyon	38(%30,8)	19(%32,7)	
Kronik zeminde akut malnütrisyon	39(%31,9)	6(%10,5)	

Hasta ve kontrol grubunun ailedeki birey sayısı ve kardeş sayısının artması malnütrisyonun olup olmamasının istatistiksel olarak anlamlı şekilde değiştirmektedir. Veriler tablo 9 ve 10’da görülmektedir ($p<0,001$)

Tablo 9. Malnütrisyon durumuna göre ailedeki birey sayısı

		AİLE BİREY SAYISI														Total
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	16	
Malnütrisyon	Yok	0	5	16	28	13	18	4	7	1	1	1	0	0	0	94
	Var	1	3	5	17	19	15	6	5	4	0	0	2	1	0	78
Kontrol		0	31	81	69	26	18	12	3	0	1	0	0	0	1	242

Tablo 10. Malnütrisyon durumuna göre kardeş sayısı

		KARDEŞ SAYISI														Total
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	14	
Malnütrisyon	Yok	0	6	18	30	13	14	6	4	1	1	1	0	0	0	94
	Var	0	4	6	17	22	13	3	5	4	0	1	2	1	0	78
Kontrol		23	46	79	47	28	14	3	0	1	0	0	0	0	1	242

Gomez sınıflamasına göre hasta grubumuzun 129’unda (%60), kontrol grubumuzun ise 79’unda (%32) malnütrisyon saptandı ($p<0,001$). Gomez sınıflamasına göre malnütrisyon şiddet dağılımı tablo 11’de görülmektedir.

Tablo 11. Gomez sınıflamasına göre hasta ve kontrol grubunun karşılaştırılması

Malnütrisyon		Gruplar			p <0,001
		Hasta	Kontrol	Toplam	
Gomez	Yok	86(%40)	163(%67,3)	249	
	Hafif	76(%35,3)	71(%29,7)	147	
	Orta	49(%22,7)	6(%2)	55	
	Ağır	4(%0,2)	2(%1)	6	
Toplam		215(%100)	242(%100)	457	

Waterlow sınıflamasına göre hasta grubunun 123’ünde (%57) malnütrisyon saptanırken; kontrol grubunun ise 58’inde (%24) malnütrisyon saptandı ($p<0,001$) (tablo 12).

Tablo 12. Waterlow sınıflamasına göre hasta ve kontrol grubunun karşılaştırılması

Malnütrisyon		Gruplar			p
		Hasta	Kontrol	Toplam	<0.001
Waterlow	Yok	92(%42,7)	184(%76)	276	
	Hafif	70(%32,5)	44(%18,1)	114	
	Orta	44(%20,4)	10(%4)	54	
	Ağır	9(%4,4)	4(%1,9)	13	

Cerrahi tam düzeltme yapılan, yapılmayan ve kontrol grubunun verileri tablo 12’de görülmektedir. Cerrahi tam düzeltme yapılan ve yapılmayan iki grup arasındaki malnütrisyon sıklığı anlamlı bulunmadı ($p=0.129$). Hastaların cerrahiye alınmaları ile polikliniğe başvuruları arasındaki süre 1 ile 160 ay arasındaydı. Ortalama süre 35 ay idi. %30’u postop 1 yıl altındaydı.

Tablo 13. Tam düzeltme yapılan ile yapılmayan grubun karşılaştırılması

	Düzeltilme yapılmamış hasta grubu (A)	Düzeltilme yapılmış hasta grubu (B)	Kontrol grubu (C)	p (A-C)	p (B-C)
Yaş (ay)	68,8±54,4	80,4±54,7	74,9±47,5	0,26	0,50
Anne sütü alma süresi (ay)	14,3±9,8	16,7±10,3	17,2±8,4	0,005	0,72
Ek besine geçiş süresi (ay)	8±4,1	9,9±4,9	6,3±2,5	<0,001	<0,001
Gelir miktarı (Türk lirası)	1801±663	1610±656	2220±1458	<0,001	<0,001
Vücut ağırlığı (kg)	19,3±13	23,8±15,3	22,6±12,2	0,01	0,62
Vücut ağırlığı (persantil)	22,7±27,1	28,3±25,6	41,4±25,9	<0,001	0,03
Boy (cm)	106,2±29,5	113,9±30,9	113,1±27,1	0,025	0,85
Boy (persantil)	27,2±27,9	31,3±30	43,4±26,8	<0,001	0,07
Vücut kitle indeksi	15,3±2,6	16,3±2,5	16,2±2,1	<0,001	0,90
Vücut kitle indeksi (persantil)	27,1±29,6	36,9±28,1	41,9±27,8	<0,001	0,28
Vücut ağırlığı/istenen ağırlık	85±16,6	90,2±16,8	96,1±13,1	<0,001	0,01
Boya göre ağırlık	93,3±14,9	98,6±13,2	98,9±11,2	<0,001	0,85
Yaşa göre boy	95,6±5	95,7±6,1	98,5±4,6	<0,001	0,008
Anne vücut ağırlığı (kg)	69,9±11,3	72,3±13,5	67±9,2	0,01	0,01
Baba vücut ağırlığı (kg)	78,2±11,1	77,09±11	76,2±9,6	0,073	0,62
Anne boy (cm)	162,9±5,2	162±5,9	162,8±8,6	0,92	0,54
Baba boy (cm)	173,4±6,1	169,3±20	173,7±6,1	0,64	0,16
Malnütrisyon var	78	14			
Malnütrisyon yok	94	29			0,129

Hasta grubunun 38 (%17)'inde siyanoz mevcuttu. Siyanozu olan 38 hastada vücut ağırlığı, boy ya da VKİ'nin <5.persantil olup malnütrisyon saptanan 26 (%68,4) hasta varken; siyanozu olmayan 177 hastanın 66 (%37)'sında malnütrisyon saptandı. Siyanozu olan gruptaki malnütrisyon sıklığı, siyanozu olmayan gruba göre anlamlı derecede yüksekti ($p<0,001$). Kontrol grubumuzun ise 24 (%10)'ünde malnütrisyon saptandı ($p<0,001$). Hastaların siyanoz durumuna göre kontrol grubu ile karşılaştırılması tablo 14'te görülmektedir.

Tablo 14. Siyanozu olan ve olmayan grubun karşılaştırılması

	Siyanotik hastalar (A)	Asiyanozik Hastalar (B)	Kontrol grubu (C)	P (A-C)	P (B-C)
Yaş (ay)	57,4±54,1	75,8±54,2	74,9±47,5	0,39	0,87
Anne sütü alma süresi (ay)	9,6±9,2	16,4±9,7	17,2±8,4	0,00	0,39
Ek besine geçiş süresi (ay)	7,2±3,6	8,8±4,6	6,3±2,5	0,15	<0,001
Gelir miktarı (Türk lirası)	1636±728	1787±644	2220±1458	<0,001	<0,001
Vücut ağırlığı (kg)	16,1±12,2	21,7±13,9	22,6±12,2	0,003	0,51
Vücut ağırlığı (persantil)	13,7±22,3	27,1±27,2	41,4±25,9	<0,001	<0,001
Boy (cm)	97,5±27,9	111,1±29,9	113,1±27,1	0,001	0,52
Boy (persantil)	15,9±18,6	31,7±29,8	43,4±26,8	<0,001	<0,001
Vücut kitle indeksi	15±3,2	15,7±2,4	16,2±2,1	0,003	0,04
Vücut kitle indeksi (persantil)	22,4±30,4	31,6±29	41,9±27,8	<0,001	0,001
Vücut ağırlığı/istenen ağırlık	80,6±17,2	87,9±16,3	96,1±13,1	<0,001	<0,001
Boya göre ağırlık	91,6±18,3	95,5±13,4	98,9±11,2	0,02	0,12
Yaşa göre boy	93,8±3,9	96,2±5,5	98,5±4,6	<0,001	<0,001
Anne vücut ağırlığı (kg)	69,6±11,5	70,7±12	67±9,2	0,18	0,002
Baba vücut ağırlığı (kg)	77,2±12,5	78,2±10,7	76,2±9,6	0,54	0,07
Anne boy (cm)	162,3±5,8	162,7±5,3	162,8±8,6	0,76	0,93
Baba boy (cm)	172,9±6,3	172,2±12,4	173,7±6,1	0,44	0,129
Malnütrisyon var	26	66			<0.001
Malnütrisyon yok	12	111			

Gomez sınıflamasına göre siyanozu olan grupta malnütrisyon şiddet dağılımı tablo 15'de görülmektedir.

Tablo 15. Gomez sınıflamasına göre siyanozu olan grup ile kontrol grubunun karşılaştırılması

		Siyanotik hasta	Kontrol	Toplam	p
Gomez	Yok	9(%23)	163(%67,3)	172	<0,001
	Hafif	14(%36,8)	71(%29,3)	85	
	Orta	13(%34,2)	6(%2,4)	19	
	Ağır	2(%6)	2(%1)	4	
	Toplam	38(%100)	242(%100)	280	

Waterlow sınıflamasına göre siyanozu olan hastaların ve kontrol grubunun malnütrisyon şiddet dağılımı tablo 16’da görülmektedir.

Tablo 16. Waterlow sınıflamasına göre siyanozu olan grup ile kontrol grubunun karşılaştırılması

		Siyanotik hasta grubu	Kontrol grubu	Toplam	p
Waterlow	Yok	7(%18)	184(%76)	191	<0,001
	Hafif	16(%42)	44(%18,1)	60	
	Orta	13(%34)	10(%4)	23	
	Ağır	2(%6)	4(%1,9)	6	
Toplam		38(%100)	242(%100)	280	

Siyanozu olan hastaların 10’unda akut, 10’unda kronik, 11’inde ise kronik zeminde akut malnütrisyon; siyanozu olmayan hastaların ise 25’inde akut, 24’ünde kronik, 24’ünde kronik zeminde akut malnütrisyon saptandı (tablo 17).

Tablo 17. Siyanotik hastalarda ve kontrol grubunda malnütrisyonun sınıflandırılması

		Siyanotik hasta	Kontrol	Toplam	p
Malnütrisyon	Yok	7(%18)	184(%76)	191	<0,001
	Akut	10(%26,3)	33(%13,6)	43	
	Kronik	10(%26,3)	19(%7)	29	
	Kronik zeminde akut	11(%29,4)	6(%3,4)	17	
Toplam		38(%100)	242(%100)	280	

Pulmoner hipertansiyon (PH) bulunan 21 hastanın 16 (%76)'sında malnütrisyon saptandı. Pulmoner hipertansiyon olmayan 194 hastanın ise 76 (%39)'sında malnütrisyon saptandı ($p<0,001$). Veriler tablo 18'de görülmektedir.

Tablo 18. Pulmoner hipertansiyon (PH) olan ve olmayan grubun karşılaştırılması

	PH var	PH yok	P
Malnütrisyon yok	5	118	0,001
Malnütrisyon var	16	76	

Gomez sınıflamasına göre PH bulunan 21 hastanın malnütrisyon şiddetinin sınıflaması tablo 19'da görülmektedir.

Tablo 19. Gomez sınıflamasına göre PH olan grup ile kontrol grubun karşılaştırılması

		PH			p
		Var	Kontrol	Toplam	<0,001
Gomez	Yok	4(%19)	163(%67,3)	167	
	Hafif	2(%9)	71(%29,3)	73	
	Orta	14(%67)	6(%2)	20	
	Ağır	1(%5)	2(%1,4)	3	
Toplam		21(%100)	242(%100)	263	

Waterlow sınıflamasına göre PH bulunan hastaların malnütrisyon şiddetinin dağılımı tablo 20'de görülmektedir.

Tablo 20. Waterlow sınıflamasına göre PH olan grup ile kontrol grubun karşılaştırılması

		PH	Kontrol	Toplam	p
Waterlow	Yok	3(%14)	184(%76)	187	<0,001
	Hafif	4(%19)	44(%18,1)	48	
	Orta	13(%62)	10(%4,1)	23	
	Ağır	1(%5)	4(%1,8)	5	
Toplam		21(%100)	242(100)	263	

Pulmoner hipertansiyon bulunan 21 hastanın 5'inde akut, 3'ünde kronik ve 10'unda kronik zeminde akut malnütrisyon saptandı. Veriler tablo 21'de görülmektedir.

Tablo 21. PH bulunan hastalarda malnütrisyonun sınıflandırılması

		PH	Kontrol	Toplam	p
Malnütrisyon	Yok	3(%14,2)	184(%76)	187	<0,001
	Akut	5(%23,8)	33(%13,6)	38	
	Kronik	3(%14,2)	19(%8)	22	
	Kronik zeminde akut	10(%47,8)	6(%2,4)	16	
Toplam		21(%100)	242(%100)	263	

Siyanotik ve/veya PH olmayan, ancak sol-sağ şantı olan 59 hastanın 21 (%35,5)'inde malnütrisyon saptandı. Şantı bulunmayan 156 hastanın ise 71 (%45,5)'inde malnütrisyon saptandı. Sol-sağ şantlı olan ve olmayan hastalar arasındaki malnütrisyon sıklığı anlamlı değildi ($p=0.190$). Veriler tablo 22'de görülmektedir.

Tablo 22. Sol-sağ şantı olan ve olmayan hastalarda malnütrisyon karşılaştırması

	Sol sağ şantlı grup	Sol sağ şant olmayan grup	p
Malnütrisyon yok	38	85	0,10
Malnütrisyon var	21	71	

Malnütrisyonu mevcut olan hastalarımızdan malnütrisyonu neden olabilecek başka faktörlerin araştırılması amacıyla tetkik vermeyi kabul eden 65'inin

laboratuvar verileri tablo 23’de verilmiştir. Bu hastaların %30 unda demir eksikliği saptandı.

Tablo 23. Malnütrisyon saptanan hastalarda laboratuvar verileri

	Ort±SD
Kan beyaz küre	10,6±3,5 10e3/uL
RBC (eritrosit)	5,2±0,7 M/uL
Hemoglobin	13,6±2,2 gr/dl
MCV	80,4±7,5 fl
Trombosit	334±125 10e3/uL
Serum demir	72±37 ul/dl
Serum demir bağlama kapasitesi	321±7.5 ul/dl
Ferritin	44,2±43,4 ng/ml
B12 vitamini	443±189 pg/ml
Folik asit	14,8±11,1 ng/ml
Albumin	3,9±0,3 gr/dl
Sodyum	136±2,1 mmol/L
Potasyum	4,5±0,5 mmol/L
Kalsiyum	9,7±0,5 mg/dl
Magnezyum	2±0,1 mg/dl
Alanin transaminaz	16,2 U/L
Alkalen fosfataz	215 U/L
C-reaktif Protein	0,3 mg/dl
Eritrosit sedimentasyon hızı	9,3 mm(saat)
Tiroid stimulan hormon (TSH)	2,9 uIU/ml
Serbest T4	18,1 pmol/L

5.TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları, çocukluk yaş grubunda saptanan kalp hastalıkları arasında önemli bir yere sahiptir. Tüm yaşlarda görülebilmekle birlikte özellikle yenidoğan ve küçük çocuklarda KKH'ları yetersiz büyüme riski ile birliktedirler (76). Konjenital kalp hastalığı bulunan çocukların, bazal metabolizma hızları yüksek, enerji gereksinimlerinin fazla ve enerji alımlarının az olması nedeniyle malnütrisyon geliştirme riskleri yüksektir (65). Bu çocukların doğum vücut ağırlığı normaldir. İlerleyen dönemlerde defektin yerinin ve boyutunun etkisiyle kilo alımı azalarak malnütrisyon saptanır (69). KKH olan çocuklarda malnütrisyon prevalansı %92'dir (70). Okoromah ve ark. (66)'nın yaptığı, 73 hastanın olduğu çalışmada hastaların %90'ında malnütrisyon gösterilmiştir. Biz de çalışmamızda hasta grubumuzun %60'ında malnütrisyon saptadık. Kontrol grubunun ise %32 sinde malnütrisyon saptadık.

Cooper ve ark. (77) anne sütünün yetersiz alımının malnütrisyon gelişimini arttırdığını göstermişlerdir. Arodiwe ve ark. (70) da yaşına uygun diyet almayan hastalarda malnütrisyon gelişiminin fazla olduğunu söylemektedirler. Çalışmamıza dâhil ettiğimiz hastaların anne sütü alma süresini kontrol grubuna göre anlamlı düzeyde az olduğunu saptadık. Okoromah ve ark.(66) da anne sütünden erken ayrılmanın, emerken yorulmaya bağlı olduğunu ve bunun da konjenital kalp hastalığını erken tanımda belirleyici olabileceğini söylemektedirler. Anne sütü ile beslenme, konjenital kalp hastalıklarında özellikle bağırsaklarda olan konjesyona sekonder gelişen besin intoleransını azaltır (77). Anne sütü bağırsak mukozası için tolere edilebilir ve iyi emilir; ancak yeterli kaloriyi sağlamayabilir. Çeşitli çalışmalarda destek amaçlı yüksek konsantrasyonlu mamaların kullanılabileceği KKH'lı hastalarda büyüme gelişme geriliğini azaltabileceği gösterilmiştir (78). Bununla birlikte 122 kişilik konjenital kalp hastalığı olan grupla yapılan diğer bir çalışmada cerrahi sonrasında anne sütü, formula ya da hiperkalorik formula alımı arasında büyüme gelişmeye etkisi arasında fark saptanmamış (79).

Hastaların yetersiz ve dengesiz beslenmesi, yeterli kalori ihtiyacını karşılayamaması malnütrisyon gelişimine sebep olan en önemli nedenlerdendir. Ek besinlere geçiş zamanının gecikmesi malnütrisyon gelişiminde belirleyicidir (80-82).

Okoromah ve ark. (66) da çalışmalarında konjenital kalp hastalıklarında malnütrisyonu arttıran etmenler arasında 5 yaştan küçük olmayı belirleyici faktör olarak görmüşlerdir. Bunun nedeni de yetersiz ve dengesiz beslenme olarak göstermişlerdir. Viera ve ark. (83) yaptıkları çalışmada konjenital kalp hastalığı olan hastaların kalori, lif, sodyum, vitamin A ve yağ alımının kontrol grubuna göre belirgin az olduğunu saptamışlardır. Biz de hasta grubumuzda ek besinlere geçiş zamanının anlamlı olacak şekilde kontrol grubuna göre daha geç olduğunu gördük. Konjenital kalp hastalığı olan çocukların normal büyümeyi yakalamaları için %50 daha fazla enerji ihtiyaçları vardır (84).

Arodiwe ve ark. (70) çalışmalarında sosyoekonomik düzeyi, malnütrisyon gelişiminde belirleyici faktör olarak saptamamışlardır. Varan ve ark. (67) da benzer şekilde yaptıkları çalışmada sosyoekonomik düzeyin, aile eğitim düzeyinin ve kardeş sayısının malnütrisyon gelişimi üzerinde anlamlı etken olarak görmemişlerdir. Biz çalışmamızda sosyoekonomik düzeyin malnütrisyon gelişiminde önemli bir etken olduğunu belirledik. Biz, sosyoekonomik düzeyin düşük olmasının, yeterli düzeyde sağlık ve eğitim olanaklarına sahip olmaya engel olabileceğini düşündük. Malnütrisyon gelişen grubun ilerleyen dönemlerde iş kapasitesinde azalma ve buna bağlı ekonomik gelirden düşüklük olabilir (85,86). Konjenital kalp hastalığının olduğu grupta ailedeki birey sayısı, anlamlı düzeyde kontrol grubumuza göre daha fazlaydı, bu da ailedeki sosyoekonomik düzey ile bağlantılı olabilir.

Okoromah ve ark. (66) yaptıkları çalışmada semptomatik konjenital kalp hastalığı olan çocukların % 66'sında hipokrom mikrositer anemi saptamışlardır. Bunun büyük bir kısmının demir eksikliği anemisi olabileceğini düşünmüşlerdir; ancak hastaların demir düzeylerine bakamamışlardır. Biz yaptığımız çalışmada %30 hastada demir eksikliği saptadık.

Konjenital kalp hastalıklarının farklı tipleri farklı düzeyde malnütrisyona sebep olmaktadır. Pulmoner arteriyel hipertansiyon mevcut olan hastalarda malnütrisyon, PAH olmayan hastalara göre daha fazladır. Yüksek pulmoner dirençe karşı çalışarak sağ ventrikülde hipertrofi gelişmesi sonucunda sağ ventrikülde oksijen gereksinimi artar ve oluşan kronik hücrel hipoksi sonucunda daha fazla enerji tüketimi gerekir (87). Hipoksi sonucunda besinler yeteri kadar yıkılamaz. Besinlerin

emilimi azalır. Kalp yetersizliğine bağlı intestinal mukozada ödem gelişir, bağırsak duvarını etkiler ve splanik alandaki konjesyon da malabsorbsiyona sebep olur (88). Gastrointestinal sistemde oluşan hipoksi ve ödem; malabsorbsiyon ve gastroözefagial reflüye sebep olur (71). Yetersiz kilo alan ve PAH gelişen KKH'lı çocuklarda erken cerrahi gerekmektedir (87). Menon ve ark. (87) çalışmalarında konjestif kalp yetmezliği ve PAH'lı olguların sağlıklı çocuklara göre dinlenme oksijen tüketiminin yüksek olduğunu, daha fazla bazal metabolizma enerjisi kullandıklarını; yağ depolanması için daha az enerji kaldığını göstermişlerdir. Varan ve ark. (67) kronik hipoksi ve PAH'un KKH olan çocuklarda beslenme ve büyümeyi etkileyen en önemli etkenin olduğunu, en belirgin malnütrisyonun (%56'sında orta-ağır derecede) siyanotik PAH'lı hastalarda olduğu göstermişlerdir. Arodiwe ve ark. (70) da pulmoner hipertansiyonun KKH larında malnütrisyon için en belirleyici etmen olduğunu saptamışlardır. Altın ve ark. (65) da PAH bulunan 172 hastanın %94,8'inde malnütrisyon saptarken, PAH bulunmayan 87 hastanın %17,2'sinde malnütrisyon saptamışlardır. Biz de çalışmamızda PAH bulunan 21 hastanın %85'inde malnütrisyon saptadık.

Siyanotik hastalardaki büyüme geriliğinde, kronik hipoksi PAH'tan daha belirleyicidir (65). Cameron ve ark. (91) yaptıkları çalışmalarında Konjestif kalp yetmezliği ve siyanozu olan hastalarda malnütrisyonun daha fazla olduğunu bildirmişlerdir. Serum ghrelin düzeyleri siyanotik KKH olanlarda siyanotik KKH olanlardan daha yüksektir. Serum ghrelin düzeyi ile TNF-alfa arasında pozitif ilişki mevcuttur; bu da malnütrisyonun kronik hipoksi ile arttığını desteklemektedir (90). Bununla birlikte siyanotik KKH'da serum IGF-1 düzeyleri ile oksijen saturasyonu arasında pozitif ilişkinin tespit edilmesi, kronik hipoksinin serum IGF-1 düzeyini azalttığını desteklemektedir (89). Yapılan bir çalışmada siyanotik KKH'lı olanlarda kemik yaşının belirgin geri olduğu gösterilmiştir (92). Siyanotik KKH da kilo ve boyun birlikte geriliği mevcutken, siyanotik KKH' da kilo geriliği daha belirgindir (67,91). Varan ve ark. (67) yaptıkları çalışmada siyanoz ve pulmoner hipertansiyon bulunan 16 hastanın %81'inde, siyanoz olup pulmoner hipertansiyon bulunmadığı 42 hastanın %43'ünde malnütrisyon saptamışlardır. Biz de yaptığımız çalışmada siyanozu bulunan 38 hastanın %81,5'unda malnütrisyon saptadık. Bununla birlikte

siyanozu olan 38 hastanın %26'sında akut, %26'sında kronik, %28'inde kronik zeminde akut malnütrisyon saptadık.

Cerrahi tedavi gereken KKH'da cerrahisiz geçen sürenin artmasının büyüme üzerine olumsuz etkileri vardır. Rhee ve ark. (93) yaptıkları çalışmalarında ASD'li hastalarda operasyon sonrasında büyümenin önemli derecede arttığını bildirmişlerdir. Cerrahi düzeltilmesi yapılmayan sol sağ şantı olan hastalarda sık akciğer enfeksiyonu geçirme ve sık hastaneye yatış öyküsü olup bu da malnütrisyon gelişimine neden olmaktadır. Cil ve ark. (75) sol-sağ şanlı ve antikonjestif tedavi alan KKH'lı hastalarda alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle hastaneye yatışın daha fazla olduğunu göstermişlerdir. Bu hastalarda oluşan malnutrisyonun önemli nedeninin yetersiz beslenme ve sık gecirilen alt solunum yolları enfeksiyonları olduğu saptanmıştır. Cerrahi öncesinde beslenmeyi standardize etmenin büyüme gelişme üzerine olumlu etkisi mevcuttur (77). Yapılan bir diğer çalışmada da cerrahi öncesi beslenmeye dikkat edilmesi uzun dönemde morbiditeyi azaltacağı vurgulanmıştır (94). Vaidyanathan ve ark. (69) da cerrahi sonrasında büyüme gelişme geriliğinin devam etmesinin doğum ağırlığı, anne baba kilo ve boy ölçümü ve cerrahi öncesindeki beslenme durumuyla ilişkili olabileceğini söylemiştir. Malnutrisyonu bulunan KKH'lı çocuklar cerrahi düzeltmeden sonra normal büyüme düzeyini yakalarlar (69). Nydegger ve ark. (88) postoperatif bir hafta içinde enerji tüketiminin belirgin olarak düştüğünü; altı ay sonra bebeklerin boy ve kilolarının normal yaşlılarına benzer duruma geldiklerini göstermişlerdir. Bu nedenle trikuspit sonrası bölgede büyük defekti olan hastalara erken dönemde tanı konulması, yakın takip edilmesi; kalp yetersizliği, PAH ve malnutrisyon gelişmeden cerrahi müdahale yapılması önemlidir. Yapılan bazı çalışmalar da palyatif cerrahi yerine erken cerrahi müdahalenin yapılmasının büyüme gelişme üzerine olumlu etkilerinin olduğunu göstermiştir (95,96). Bununla birlikte yapılan bir çalışmada konjenital kalp hastalığı nedeniyle cerrahi operasyon yapılan hastaların %22'sinde beslenme bozukluğu tespit edilmiş (83). Beslenme problemlerinin devam etmesi ile hastanede kalma süresi, mekanik ventilatörde takip edilme süresi ve nazogastrik sonda ile beslenme süresi ile pozitif ilişki saptanmıştır (77). Bizim çalışmamızda tam düzeltme yapılmayan 172 hastanın 78 (%45)'inde malnütrisyon gelişmiş olup, tam düzeltme yapılan grup ile arasındaki fark anlamlı değildir. Hastalarımızın cerrahi tedavi sonrası takip

sürelerinin kısa olması nedeniyle arada anlamlı bir fark olmayabilir. Cerrahi tedavinin gelişim üzerine olumlu etkilerinin saptanması için hastaların daha uzun süre izlenmesi gerekmektedir.

Sistemik-pulmoner şantlı hastaların splenik iskemi ve nekrotizan enterokolit riskleri yüksektir (97,98). Çalışmamıza dahil ettiğimiz sol sağ şantı olan hastaların %35,5'inde malnütrisyon varken, sol sağ şantı olmayan hastaların %45,5'inde malnütrisyon saptandı. Çalışmamızda sol sağ şantın varlığı malnütrisyon gelişiminde anlamlı bir faktör olarak değerlendirilmedi. Biz bunu hastaların erken dönemde cerrahiye gitmesine ya da sol sağ şantın süresinin kısa olmasına bağladık.



6.SONUÇLAR

1. Çalışmamızda KKH olan hastalarda malnütrisyon sıklığının kontrol grubuna göre fazla olduğu görüldü.
2. Çalışmamızda KKH olan hastalarda ailedeki birey sayısının ve kardeş sayısının daha fazla olduğu, ekonomik gelirin daha düşük olduğu görüldü.
3. Çalışmamızda KKH olan hastalarda anne sütü alma süresinin daha kısa olduğu, ek besinlere geçiş zamanının daha geç olduğu görüldü.
4. Çalışmamızda siyanotik KKH olan hastalarda malnütrisyonun asiyonotik KKH olan hastalara göre daha fazla olduğu görüldü.
5. Çalışmamızda pulmoner hipertnsiyon olan hastalarda malnütrisyonun pulmoner hipertansiyon olmayan hastalara göre daha fazla olduğu görüldü.
6. Çalışmamızda cerrahi tam düzeltme ameliyatı yapılan ile yapılmayan hastalar arasında malnütrisyon gelişimi açısından fark saptanmamıştır. Bunun nedeni hastaların izlem sürelerinin kısa olması olabilir.
7. Malnütrisyonu olan hastaların %30 unda demir eksikliği olduğu görüldü.

7.KAYNAKLAR

1. Candan İ, Oral D.Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran ofset, 2002: 1065–84.
2. Botto LD and Correa A, Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. Prog Pediatr Cardiol 18 (2003), pp. 111–121.
3. 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.
4. 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: 577–596
5. 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: 1499-1554.
6. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In: Yurdakök M, Erdem G (eds). Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı.1. baskı. Ankara: Alp Ofset; 2004:503-512.
- 7.Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınlioğlu H., Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. Çocuk Sağlığı ve Hast. Derg 2006; 49(1):008-011
- 8.Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. Prog Pediatr Cardiol 19 2004;1: p.5-13.

9. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) Pediatri. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2002: pp.947-73.
10. Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD. Rudolph's Pediatrics. 20th ed. The United States of America: Prentice Hall International, 1996: 1457-71.
11. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L, McDonald-McGinn D, Chien P, Feuer J, Zackai EH, Emanuel BS and Driscoll DA, Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 32 (1998), pp. 492–498.
12. Mone SM, et al. Effects of Environmental Exposures on the Cardiovascular System: Prenatal Period Through Adolescence. Pediatrics, 113. 2004; 4: pp. 1058-1069.
13. 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), pp. 1273–1281.
14. 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), pp. 1608–1614.
15. Samren EB, Van Duijn CM, Christiaens GCML, Hofman A and Lindhout D, Antiepileptic drug regimens and major congenital abnormalities in the offspring. Ann Neurol 46 (1999), pp. 739–746.
16. Smithells RW, Defects and disabilities of thalidomide children. Br Med J 1 (1973), pp. 269–272.
17. Zierler S, Maternal drugs and congenital heart disease. Obstet Gynecol 65 (1985), pp. 155–165

18. Perspectives in Pediatric Cardiology. Vol 4. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989. Mount Kisco, NY: Futura, 1993.
19. 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), pp. 636–642.
20. Kallen K, Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol* 15 (1999), pp. 731–737.
21. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician* 1999 Apr 1; 59(7): 1857-68.
22. 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;20:411-7.
23. Rudolph AM, Kamei RK, Overby KJ (Çeviri Ed: M.Yurdakök). Rudolph's Fundamentals of PEDIATRICS. Ankara: Güneş Kitabevi; 2003:660-73.
24. Fuster V, Alexander RW, O'rourke RA. (çeviri: AN Dursun, AM Esen). Hurst's The Heart. 10th ed. İstanbul:2002:1846-1906.
25. Hoffman JLE, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965;16:634-653.
26. Dammann JF Jr, Thompson WM Jr, Sosa O, Christlieb I: Anatomy, physiology and natural history of simple ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 1960;5:136-166.

27. 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: 1119-41.
28. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1996:131-245.
29. Heper C, Heper Y, Moğol E. Kardiyoloji 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, 2000: 75-110.
30. Saylam G.S. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme. Türk Kardiyol Dern Arş 2006; 34: 110-125.
31. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: Ten-year follow-up. Pediatrics 1979; 63:204-206.
32. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1977; 56:184-187.
33. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. I. Br Med J 1958;46:701-9.
34. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. Br Med J 1958;46:755-62.
35. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. Progress in Pediatric Cardiology 2001;14:175-80.
36. Çil E. Ventriküler septal defekt. Güncel pediatri 2004; 2(2):80-82.
37. Canbaz S. Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006, 2(12):28-35.

38. Mutlu H, Küçüköğlu S, Yiğit Z, Küçüköğlu H, Ökçün B, Bavçığ A ve ark. İnmede reis faktörü olarak foramen ovale açıklığı. 1998; 26:0-0.
39. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. 5nd ed. Vol I. Baltimore Williams & Wilkins, 1995:687-703.
40. Feldt RH, Porter CJ, Edwards WD, Puga FJ, Seward JB. Atrioventricular septal defects. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP
41. Çil E. Yenidoğan ve prematürelerde patent duktus arteriyozus. Güncel Pediatri 2006; 3:69-71.
42. Tuncel E, Yazıcı S. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002:416-29.
43. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. St Louis: Mosby; 1997:452-9.
44. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Congenital Heart Disease, Textbook of Angiography. New York: Futura Publishing Go; 1997:257-88.
45. Sağiroğlu T, Mert M, Bilal MS, Alkan T, Bakır İ, Sarioğlu A ve ark. Sol Ventrikül Çıkım Yolu darlıklarında Aortoventriküloplasti Operasyonunun Orta-Uzun Dönem Sonuçları. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 1998; 6(5):405-411.
46. Latson LA: Aortic stenosis: Valvar, supravalvar and fibromuscular subvalvar. İn: 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:p.1257-1277.

47. Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji. 1. baskı. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002:393-399.

48. Kliegman Robert M., Stanton Bonita F., Schor Nina F., Geme Joseph Nelson
Pediatri Nobel Tıp Kitabevi 2015:1549-1605

49. Acar M, Ekici F, Bilici A, Başak F, Davutoğlu M. Aort koarktasyonunda renal renkli doppler us incelemenin tanıya katkısı. Dicle Tıp Derg 2001; 28(1):1-5. 2003; 1:42-49.

51. Nisanoğlu V, Erdil N, Battaloğlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006; 2(12):40-50.

52. Açikel Ü, Erdal C. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006; 2(12):59-63.

53. Rosenthal A, Dick II M. Tricuspid atresia. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent (5th ed) Vol I.. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995:p.902-919.

54. 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: 271-81.

55. Aydemir NA, Güven MA, Bakır İ, Enç Y, Bilal MS. Büyük arterlerin transpozisyonunda prenatal tanının önemi. Perinatoloji Derg 2007; 15(2):68-72.

56. 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.
57. Krabill KA, Lucas RV. Abnormal pulmonary venous connections. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Heart disease in infants, children, and adolescents*. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995:839-874.
58. Güler Ç, Akın L. *Halk Sağlığı Temel Bilgiler*. Hacettepe Üniversitesi Yayınları. 2006.
59. Selçuk H. *Güncel Gastroenteroloji, Malnütrisyon ve önemi*, 2012
60. Saner G, Durmaz Ö, Gökçe S, 2010. Beslenme durumunun değerlendirilmesi. İn: *Pediyatri*, Neyzi O, Ertuğrul T, 4. baskı, İstanbul, Nobel tıp yayınevi, 230-250.
61. Giray H. *Anne Sütü ile Beslenme Kitabı*. 2004; 13(1) :12-15.
62. Köksal G. Gökmen H. *Çocuk Hastalıklarında Beslenme Tedavisi*. 1. baskı. Hatipoğlu Yayınları, Ankara: 2000.
63. Baysal A. *Beslenme*. 11. baskı. Hatiboğlu Yayınevi, Ankara: 2007: p. 437- 485
64. Sağlık Bakanlığı, Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdları Enstitüsü. *Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması*. Ankara, 2008.
65. Altın H, Karataş Z, Şap F, Alp H, Baysal T, Karaaslan S, Oran B. Sol-sağ şanlı doğuştan kalp hastalığı olan çocuklarda pulmoner arteriyel hipertansiyonla malnütrisyonun ilişkisi: Gözlemsel bir çalışma. *Anadolu Kardiyol Derg* 2012; 12: 150-9
66. Okoromah CAN, Ekure EN, Lesi FEA, 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;96:354-360

67. Varan B, Tokel K, Yılmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999;81:49–52
68. Medoff-Cooper B and Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol* 2013, 28:122–129
69. Vaidyanathan B, Radhakrishnan R, Sarala DA, et al. What determines nutritional recovery in malnourished children after correction of congenital heart defects? *Pediatrics* 2009;124:e294–e299.
70. Arodiwe I, Chinawa J, Ujunwa F, Adiele D, Ukoha M, Obidike E. Nutritional status of congenital heart disease (CHD) patients: Burden and determinant of malnutrition at university of Nigeria teaching hospital Ituku – Ozalla, Enugu. *Pak J Med Sci* 2015;31(5):1140–1145.
71. Kyle UG, Shekerdemian LS and Coss-Bu JA. Growth Failure and Nutrition Considerations in Chronic Childhood Wasting Diseases. *Nutr Clin Pract*. 2015;30:227–238
72. Irving SY, Simone SD, Hicks FW, Verger JT. Nutrition for the critically ill child: enteral and parenteral support. *AACN Clin Issues* 2000; 11:541–558.
73. Farrell AG, Schamberger MS, Olson IL, Leitch CA. Large left-to-right shunts and congestive heart failure increase total energy expenditure in infants with ventricular septal defect. *Am J Cardiol*. 2001;87:1128–1131
74. Dinleyici EC, Kılıc Z, Buyukkaragoz B, Ucar B, Alataş O, Aydoğdu SD, Doğruel N. Serum IGF-1, IGFBP-3 and growth hormone levels in children with congenital heart disease: relationship with nutritional status, cyanosis and left ventricular functions. *Neuro Endocrinol Lett* 2007; 28: 279–83.

75. Çil E, Zincirci M, Bostan OM. Konjenital kalp hastalıklarında malnutrisyon prevalansı ve bunu etkileyen faktörler. *Türkiye Klinikleri Kardioloji* 2000; 13: 426-33.
76. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, and Coss-Bu JA. Perioperative Nutritional Support and Malnutrition in Infants and Children with Congenital Heart Disease. *Congenit Heart Dis.* 2014;9:15–25
77. Cooper Barbara Medoff, Naim Maryam, Torowicz Deborah, Mott Antonia. Feeding, growth and nutrition in children with congenital malformed hearts. *cardiology in the young* 2010;149-153
78. Pillo-Blocka F, Adatia I, Shareef W, et al. Rapid advancement to more concentrated formula in infants after surgery for congenital heart disease reduces duration of hospital stay: a randomized clinical trial. *J Pediatr* 2004; 145:761–766
79. Rosti L, Vivaldo T, Butera G, et al. Postoperative nutrition of neonates undergoing heart surgery. *Pediatr Med Chir* 2011; 33:236–240.
80. Gilger M, Jensen C, Kessler B, Nanjundiah P, Klish WJ. Nutrition, growth, and the gastrointestinal system: basic knowledge for the pediatric cardiologist. In: Ganson A, Bricker JT, McNamara PG, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990:2354–70.
81. Forchielli ML, McColl R, Walker WA, Lo C. Children with congenital heart disease: a nutrition challenge. *Nutr Rev* 1994;52:348–53.
82. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, and Coss-Bu JA. Perioperative Nutritional Support and Malnutrition in Infants and Children with Congenital Heart Disease. *Congenit Heart Dis.* 2014;9:15–25
83. Vieira Tais Cleto Lopes, Trigo Marlene, Alonso Rosiris Roco, Ribeiro Regina Helena Cunha ;Assesmentof food intake in infants between 0 and 24 months with congenital heart disease, *arq bras Cardiol* ;2007;197-202

84. Gilger M, Jensen C, Kessler B, Nanjundiah P, Klish WJ. Nutrition, growth, and the gastrointestinal system: basic knowledge for the pediatric cardiologist. In: Ganson A, Bricker JT, McNamara PG, eds. The science and practice of pediatric cardiology. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990:2354–70.
85. Man W DC. Nutritional status of children admitted to hospital with different diseases and its relationship to outcome in the Gambia, West Africa. *Trop Med Int Health* 1998; 3 :678 – 86 .
86. Schroeder DG, Brown KH. Nutritional status as a predictor of child survival: summarizing the association and quantifying its global impact. *Bull World Health Organ* 1994; 72 :569 – 79.
87. 19. Menon G, Poskitt EM. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Arch Dis Child* 1985; 60: 1134-9.
88. Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. *Nutrition* 2006; 22: 697-704.
89. Dundar B, Akcoral A, Saylam G, Unal N, Meşe T, Hudaoglu S, et al. Chronic hypoxemia leads to reduced serum IGF-I levels in cyanotic congenital heart disease. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000; 13: 431-6.
90. Afify MF, Mohamed GB, El-Maboud MA, Abdel-Latif EA. Serum levels of ghrelin, tumor necrosis factor-alpha and interleukin-6 in infants and children with congenital heart disease. *J Trop Pediatr* 2009; 55: 388-92.
91. Cameron JW, Rosenthal A, Olson AD. Malnutrition in hospitalized children with congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 1098-102.
92. Samadi M, Rashid RJ, Ghaffari S, Shoaran M. Study on bone age in pediatric patients with congenital heart disease and its relation with cyanosis and pulmonary artery pressure. *Pak J Biol Sci* 2009; 12: 702-6.
93. Rhee EK, Evangelista JK, Nigrin DJ, Erickson LC. Impact of anatomic closure on somatic growth among small, asymptomatic children with secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 2000; 85: 1472-5.

94. Mitting Rebecca, Marino Luise, Macrae Duncan, Shastri Nitin, Meyer Rosan, Pathan Nazima; Nutritional Status and Clinical Outcome in Postterm Neonates Undergoing Surgery for Congenital Heart Disease; Cardiac Intensive Care; 2015; 16-5
95. Hardin JT, Muskett AD, Canter CE, Martin TC, Spray TL. Primary surgical closure of large ventricular septal defects in small infants. *Ann Thorac Surg* 1992;53:397–401.
96. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1358–
97. McElhinney DB, Hedrick HL, Bush DM, et al. Necrotizing enterocolitis in neonates with congenital heart disease: risk factors and outcomes. *Pediatrics* 2000; 106:1080–1087.
98. Jeffries HE, Wells WJ, Starnes VA, et al. Gastrointestinal morbidity after Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2006; 81:982–987.