



**YENİDOĞANLARDA KONJENİTAL
KALP HASTALIKLARININ TARANMASINDA
PULSE OKSİMETRE VE EL
EKOKARDİYOĞRAFİSİNİN KARŞILAŞTIRILMASI**

**Arş. Gör. Dr. Nur ÖNEN
TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ**

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

2023- AFYONKARAHİSAR

T.C.
AFYONKARAHİSAR SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

YENİDOĞANLARDA KONJENİTAL KALP
HASTALIKLARININ TARANMASINDA PULSE OKSİMETRE
VE EL EKOKARDİYOĞRAFİSİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Arş. Gör. Dr. Nur ÖNEN
TIPTA UZMANLIK TEZİ

Danışman
Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ

AFYONKARAHİSAR 2023

BİLİMSEL ETİĞE UYGUNLUK

Bu çalışmadaki tüm bilgilerin, akademik ve etik kurallara uygun bir şekilde elde edildiğini beyan ederim. Aynı zamanda bu kural ve davranışların gerektirdiği gibi, bu çalışmanın özünde olmayan tüm materyal ve sonuçları tam olarak aktardığımı ve referans gösterdiğimi belirtirim.

Tezi Hazırlayanın

Danışmanın

Adı Soyadı:

Unvanı Adı Soyadı:

Arş. Gör. Dr. Nur ÖNEN

Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ

İmza:

İmza:

KABUL VE ONAY SAYFASI

T.C.

AFYONKARAHİSAR SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Tez Başlığı : YENİDOĞANLARDA KONJENİTAL KALP
HASTALIKLARININ TARANMASINDA PULSE OKSİMETRE VE EL
EKOKARDİYOĞRAFİSİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Tezi Hazırlayan : Arş. Gör. Dr. Nur ÖNEN

Tez Savunma Tarihi : 25.08.2023

Tez Kabul Tarihi : 25.08.2023

Tez Danışmanı : Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ

İş bu çalışma jürimiz tarafından ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI'NDA TIPTA UZMANLIK TEZİ olarak kabul edilmiştir.

JÜRİ: Başkan

AFSÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ

Üye:

AFSÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları AD

Prof. Dr. Ahmet Afşin KUNDAK

Üye

AFSÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları AD

Dr. Öğr. Üyesi Hilal KOYUNCU

ONAY

DEKAN

Prof. Dr. Necip BECİT

TEŞEKKÜR

Asistanlığa başladığım ilk günden bugüne kadar benden yakın ilgisini ve desteğini esirgemeyen, tezimin yazılması ve tıp fakültesi eğitimim süresince sabırla bana yol gösteren, karşılaştığım zorluklarda tecrübeleri ile yardımcı olan değerli hocam, manevi abim ve tez danışmanım Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ’a,

Her konuda yardımlarını esirgemeyen, beraber çalışmaktan onur duyduğum anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Ahmet Afşin KUNDAK’a,

Bizi bir aile gibi hissettiren ve desteklerini esirgemeyen değerli hocalarıma,

Uzmanlık eğitimimde desteklerini esirgemeyen tüm zorluklarda yanımda olan asistan arkadaşlarıma,

Zorlu süreçlerimde her zaman yanımda olmaya çalışan değerli hocam Prof. Dr. M. Bilgehan PEKTAŞ’a ve değerli hocam Prof. Dr. Mine KANAT PEKTAŞ’a,

Yan dal uzmanından öte ablamız olarak sabırla her zorluğun üstesinden gelmemize yardımcı olan, her zaman desteğini yanımda hissettiğim Dr. Nurdan ÖZTÜRK TAŞAR’a,

Uzmanlık eğitimimde tanıştığım her zaman saygı ve sevgiyle acil serviste birlikte çalıştığımız değerli asistan arkadaşlarıma ve diğer Çocuk Sağlıklı ve Hastalıkları Anabilim Dalı sağlık çalışanlarına,

Her türlü zorluğa rağmen benim bugünlere gelmemi sağlayan, desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen, haklarını ne yapsam ödeyemeyeceğim annem, babam ve abime sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Nur ÖNEN

Afyonkarahisar, Ağustos 2023

YENİDOĞANLARDA KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ TARANMASINDA PULSE OKSİMETRE VE EL EKOKARDİYOGRAFİSİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Nur ÖNEN

Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Ağustos 2023
Danışman: Prof. Dr. Ayhan PEKTAŞ

ÖZET

Amaç: Bu tez çalışmasının amacı, gebelik sırasında doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı almamış, zamanında doğmuş ve sağlıklı görünen yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarının taranması için el ekokardiyografisinin saptanmasında kullanılıp kullanılamayacağını araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma, term tekil gebeliklerden art arda canlı doğan 1019 yenidoğanın prospektif bir incelemesidir. Gebelik sırasında doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı almış olan ve doğum sonrası dönemde yoğun bakım birimine kabul edilen yenidoğanlar çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya alınan tüm yenidoğanlar sırasıyla nabız oksimetre, el ekokardiyografisi ve ardından transtorasik ekokardiyografi ile incelendi.

Bulgular: Yenidoğanların %26.7'sine (n=272) doğumsal kalp hastalığı saptandı. Sırasıyla yenidoğanların %72.4'ünü, %21.7'sini ve %3'ünü etkileyen atrial septal defekt (ASD), ventriküler septal defektin (VSD) eşlik ettiği ASD ve VSD, en sık tanı konulan doğumsal kalp hastalıklarıydı. Doğumsal kalp hastalığı görülme sıklığı erkeklerde kızlara göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0.015$). Doğumsal kalp hastalığı olanlarda sağ el ve sağ ayakta ölçülen arteriyel O_2 satürasyonu anlamlı derecede düşüktü (her ikisi için $p=0.001$). El ekokardiyografisinin ASD, ASD'ye eşlik eden VSD ve VSD yakalama oranları sırasıyla %75.6, %86.4 ve %75 olarak hesaplandı. Transtorasik ekokardiyografi ve el ekokardiyografisi bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ve pozitif korelasyon tespit edildi ($r=0.561$, $p=0.001$).

Sonuç: El ekokardiyografisi, düşük riskli yenidoğanlarda, doğumsal kalp hastalıklarının taranmasında kolaylıkla kullanılabilir, etkin ve güvenilir bir araçtır. El ekokardiyografisi, fizik muayeneyi güçlendirmek, doğumsal kalp hastalığı yakalama şansını arttırmak ve üfürüm nedenli sevkleri azaltmak amacıyla kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, Konjenital kalp hastalıkları, Tanı

COMPARISON OF PULSE OXIMETER AND HANDHELD ECHOCARDIOGRAPHY FOR SCREENING CONGENITAL HEART DISEASES IN NEWBORN

Nur ÖNEN

Afyonkarahisar Health Sciences University
Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

August 2023

Supervisor: Professor Ayhan PEKTAŞ, MD

ABSTRACT

Objective: This thesis aims to investigate the accuracy of handheld echocardiography for the detection of congenital heart diseases in newborn babies who appear healthy and who have no prenatal diagnosis of congenital anomaly and/or chromosomal abnormality.

Materials and Methods: This is a prospective review of 1019 newborns who were consecutively delivered from term singleton pregnancies. Neonates born with congenital anomalies and/or chromosomal anomalies and newborns who were admitted to the neonatal intensive care unit after delivery were excluded from the study. All neonates were respectively examined with pulse oximetry, handheld echocardiography, and transthoracic echocardiography.

Results: Congenital heart defects were detected in 26.7% of the newborns (n=272). Atrial septal defect (ASD), ASD accompanied by ventricular septal defect (VSD), and VSD affecting 72.4%, 21.7% and 3% of newborns, respectively, were the most frequently diagnosed cardiac anomalies. The incidence of congenital heart disease was found to be significantly higher in boys than in girls ($p=0.015$). Arterial O₂ saturation values measured in the right hand and right foot were significantly lower in newborns with congenital heart disease ($p=0.001$ for both). Handheld echocardiography had a detection rate of 75.6% for ASD, 86.4% for synchronous ASD and VSD, and 75% for VSD. A significant correlation was found between hand-held echocardiography and transthoracic echocardiography findings ($r=0.561$, $p=0.001$).

Conclusion: Handheld echocardiography is a complementary tool in the screening of congenital heart diseases for low-risk newborns. This device can be used to enhance physical examination, increase the detection rate of congenital heart diseases, and prevent unnecessary referrals.

Key words: Congenital heart diseases, Diagnosis, Echocardiography

İÇİNDEKİLER

	<u>Sayfa</u>
İÇ KAPAK.....	i
BİLİMSEL ETİĞE UYGUNLUK	ii
KABUL VE ONAY SAYFASI	iii
TEŞEKKÜR.....	iv
ÖZET.....	v
ABSTRACT.....	vi
İÇİNDEKİLER	vii
KISALTMALAR	ix
TABLOLAR DİZİNİ	xi
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	xii
RESİMLER DİZİNİ.....	xiii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. YENİDOĞAN DÖNEMİ	4
2.2. FETAL DOLAŞIM DAN YENİDOĞAN DOLAŞIMINA GEÇİŞ	4
2.3. HEMODİNAMİK İZLEM	7
2.4. KLİNİK DEĞERLENDİRME	8
2.5. DOKU PERFÜZYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ	9
2.5.1. Nabız Oksimetre	9
2.5.2. El Ekokardiyografisi	12
2.6. DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI.....	13
2.6.1. Epidemiyoloji	13
2.6.2. Etiyoloji	14
2.6.3. Sınıflandırma	15
2.6.4. Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları.....	16
2.6.4.1. Ventriküler Septal Defekt	16
2.6.4.2. Atrial Septal Defekt	18
2.6.4.3. Patent Duktus Arteriozus	20
2.6.4.4. Atrioventriküler Septal Defekt.....	21
2.6.4.5. Aort Darlığı.....	22
2.6.4.6. Pulmoner Stenoz	22

2.6.4.7. Aort Koarktasyonu.....	24
2.6.5. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları	25
2.6.5.1. Fallot Tetralojisi.....	25
2.6.5.2. Triküspit Atrezisi	26
2.6.5.3. Pulmoner Atrezi	27
2.6.5.4. Büyük Arter Transpozisyonu	28
2.6.5.5. Ebstein Anomalisi	29
2.6.5.6. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	30
2.6.5.7. Tek Ventrikül	30
2.6.5.8. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi	31
2.6.5.9. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	32
3. GEREÇ VE YÖNTEM	33
3.1. ARAŞTIRMANIN TÜRÜ	33
3.2. ARAŞTIRMANIN YAPILDIĞI YER VE TARİH.....	33
3.3. ARAŞTIRMANIN EVRENİ.....	33
3.4. ARAŞTIRMA TASARIMI	33
3.5. VERİ TOPLAMA TEKNİĞİ VE ARAÇLARI	33
3.6. İSTATİSTİKSEL ANALİZ	35
3.7. ETİK KURUL ONAYI	35
4. BULGULAR.....	37
5. TARTIŞMA	45
6. SONUÇ	56
7. KAYNAKLAR	59

KISALTMALAR

AD	: Aort Darlığı
AK	: Aort Koarktasyonu
APGAR	: Appearance, Pulse, Grimace, Activity, Respiration
ASD	: Atrial septal defekt
AVSD	: Atrioventriküler Septal Defekt
BAT	: Büyük Arterlerin Transpozisyonu
CO₂	: Karbondioksit
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
DV	: Duktus Venosus
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
FO	: Foramen Ovale
FT	: Fallot Tetralojisi
GKD	: Gelişimsel Kalça Displazisi
Hb	: Hemoglobin
HbO₂	: Oksihemoglobin
İVK	: İnferior Vena Kava
KDZ	: Kapiller Geri Dolum Zamanı
KKH	: Konjenital kalp hastalıkları
KKKH	: Kritik Konjenital Kalp Hastalığı
KVS	: Kardiyovasküler Sistem
LV	: Sol Ventrikül
mm	: Milimetre
mmHg	: Milimetre civa
nm	: Nanometre
NIRS	: Near infrared spektroskopi
O₂	: Oksijen
Pİ	: Perfüzyon İndeksi
PDA	: Patent Duktus Arteriosuz
PGE₂	: Prostaglandin E ₂
PHT	: Pulmoner Hipertansiyon
PO₂	: Parsiyel Oksijen Basıncı

PS	: Pulmoner Stenoz
PV	: Pulmoner Ven
PVR	: Pulmoner Venöz Direnç
RV	: Sağ Ventrikül
RVOT	: Sağ ventrikül çıkış yolu
SpCO	: Karboksihemoglobin
SpHb	: Total hemoglobin
SpMet	: Methemoglobin
SpO₂	: Oksijen Doygunluğunu / Satürasyonu
SVR	: Sistemik Venöz Direnç
TA	: Triküspit Atrezisi
TOF	: Fallot Tetralojisi
TPVDA	: Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
UV	: Umbilikal Ven
VKI	: Vena Cava İnferior
VKS	: Vena Cava Superior
VSD	: Ventriküler Septal Defekt
WPW	: Wolf Parkinson White

TABLÖLER DİZİNİ

Sayfa

Tablo 1. Hemodinamik dengedeki klinik ölçütler ve etkileyen faktörler.....	8
Tablo 2. Doğumsal Kalp Hastalığı Sıklıkları	14
Tablo 3. Kromozom bozukluklarındaki doğumsal kalp hastalıkları	15
Tablo 4. Doğumsal kalp hastalıklarında sınıflama	16
Tablo 5. Çalışmaya alınan yenidoğanların ebeveynleriyle ilgili özellikler	37
Tablo 6. Çalışmaya alınan yenidoğanların doğumla ilgili özellikleri	38
Tablo 7. Çalışmaya alınan yenidoğanların demografik ve klinik özellikleri	39
Tablo 8. Çalışmaya alınan yenidoğanların nabız oksimetre ve ekokardiyografi bulguları	41
Tablo 9. Ekokardiyografi ve el ekokardiyografisi bulgularının karşılaştırılması	42

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sayfa

Şekil 1. Fetal dolaşım (A) – Yenidoğan dolaşımı (B).	5
Şekil 2. Fetal dolaşım şeması ve bölgesel oksijen satürasyonu (%).	6
Şekil 3. Oksihemoglobin ve deoksihemoglobinin ışık emilimleri.....	11
Şekil 4. Patent duktus arteriozus.....	20
Şekil 5. A) Valvüler Darlık B) İfundibuler Darlık C) Supravalvüler Darlık	23
Şekil 6. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar	37
Şekil 7. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanların doğum şekilleri.....	39
Şekil 8. Doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanların cinsiyetleri	40

RESİMLER DİZİNİ

Sayfa

Resim 1. Nabız oksimetre cihazı 35

Resim 2. El ekokardiyografisi ve kontrol paneli 36



1. GİRİŞ VE AMAÇ

Halk sağığı uzmanları, yenidoğanlarda pek çok hastalığın taranması için farklı programlar yürütür. Ülkemizde yenidoğanlar; fenilketonüri, doğumsal kalp hastalıkları, hipotiroidi, biyotinidaz eksikliği, kistik fibrozis, gelişimsel kalça displazisi, işitme ve görme eksiklikleri bakımından taranmaktadır. Bu taramaların amacı, sayılan hastalıkları olabildiğince erken teşhis etmek ve geri dönüşümsüz zararları engellemektir. Yenidoğan tarama programları, morbidite ve mortalite oranlarında belirgin düşüşe neden olmuştur (1,2).

Yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığı insidansı %0.8 ile %1 arasında değişir (3). Doğumsal kalp hastalığı bulunan bebeklerin %40 ila %50'sine ilk haftada ve %50 ila %60'ına ilk ayda tanı konulmaktadır. Doğumsal kalp hastalıklarına erken dönemde tanı konulması, cerrahi tedavinin başarı şansını arttırmaktadır (4).

Doğumda umbilikal kordonun kesilmesiyle fetal dolaşımdan yenidoğan dolaşımına geçiş ve uyum süreci başlar. Bu süreçte hemodinamik değişiklikler meydana gelmeye devam etmektedir. Bu nedenle bazı doğumsal kalp hastalıkları, üfürüm, siyanoz veya kalp yetmezliği ile ilişkili belirtileri ve bulguları göstermeyebilir. Dolayısıyla, doğumsal kalp hastalığı bulunan yenidoğanların bir kısmı doğum sonrası fizyolojik uyum süreci tamamlanmadan taburcu edilebilir. Fetal dolaşımdan yenidoğan dolaşımına geçiş ve uyum sürecinin gözlemlemek için fizyolojik değişiklikler takip edilmeli, doku oksijenlenmesi ve kanlanması değerlendirilmelidir. Bu süreçte hiçbir belirti ve bulgu vermeyen yenidoğanlar, duktus arteriozus/venozus kapandıktan sonra dolaşım bozukluğu veya ağır siyanoz ile hastaneye başvurabilir ve hatta aniden yaşamlarını kaybedebilir (5).

Dokulardaki oksijenlenmenin ve kanlanmanın yeterli olması yenidoğanlardaki yaşamsal organların çalışmasında herhangi bir sorun olmadığını gösterir (6). Oksijenlenme ve kanlanma düzeylerindeki düşüşün olabildiğince erken belirlenmesi durumunda organ yetmezlikleri önlenabilir ve mortalite azaltılabilir (7). Nabız oksimetre, dokulardaki oksijenlenmeyi değerlendirmek için yaygın olarak kullanılan ve girişimsel olmayan yöntemlerden biridir. Nabız oksimetre cihazının kolay ulaşılabilir ve kullanılabilir bir gereç olması, tarama testi olarak benimsenmesine olanak sağlamaktadır (8). Pulse oksimetre ile kritik konjenital kalp

hastalıkları taramasında özellikle yedi önemli hastalık saptanması planlanmıştır. Bunlar büyük arter transpozisyonu, Fallot tetralojisi, total pulmoner venöz dönüş anomalisi, triküspit atrezisi, trunkus arteriyozus, hipoplastik sol kalp ve pulmoner atrezidir (3).

Ülkemizde yenidoğanlardaki doğumsal kalp hastalıklarının taranması için nabız oksimetre yöntemi önerilmektedir (9,10). Bu yöntem, yenidoğan uyanık ve sakinken preduktal (sağ el) ve postduktal (ayaklardan biri) oksijen satürasyonu ölçümü yapılmasına, bu ölçümlerin karşılaştırılmasına dayanmaktadır. Sağ elde ve ayakta oksijen satürasyonu değeri ≥ 95 , sağ eldeki ve ayakta ölçüm farkı ≥ 3 ve altında ise yenidoğanda doğumsal kalp hastalığı düşünülmez ve test tekrarlanmaz. Sağ el veya ayaktan ölçülen oksijen satürasyonu değeri $90-94$ arasında veya ölçüm arasındaki fark ≥ 4 olarak saptanırsa nabız oksimetre ölçümlerinin bir saat sonra tekrarlanması önerilir. Tekrarlanan ölçümler de benzer biçimde sonuçlanırsa ileri tetkiklerin yapılması gerekir. Sağ elden veya ayaktan ölçülen oksijen satürasyonu değerinin 89 'un altında saptanması durumunda en kısa sürede doğumsal kalp hastalığı bakımından ileri değerlendirme yapılması gerekir (11).

Nabız oksimetre, doku kanlanması başarılı bir şekilde gösterse de oksijen gereksinimi ve sunumu arasındaki korelasyonu ölçmede yetersiz kalmaktadır. Bu nedenle, yeni nesil nabız oksimetrelerde mevcut olan ve fotoelektrik pletismografik sinyallerden ölçülen perfüzyon indeksi geliştirilmiştir (12). Perfüzyon indeksi, probun cilde temas ettiği alandaki arteriyel kan akışını gösteren pulsatil sinyallerin statik kan akışını gösteren ve pulsatil olmayan sinyallere olan yüzdesel oranı ile hesaplanır (13).

Yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarının taranması için nabız oksimetre ölçümlerine perfüzyon indeksinin eklenmesini öneren çalışmalar yayımlanmıştır (14–16). Perfüzyon indeksinin düşük olduğu yenidoğanlarda kritik sol kalp obstrüksiyonu olabileceği, dolayısıyla bu olgularda çocuk kardiyolojisi konsültasyonu istenmesi ve ekokardiyografi incelemesi yapılması gerektiği belirtilmiştir (17).

Ekokardiyografi incelemesi, doğumsal kalp hastalıklarının tanısında altın standart yöntemdir. El ekokardiyografisi ise yenidoğanlardaki doğumsal kalp hastalığı taramasında kullanılabilen ve taşınabilir olan bir cihazdır. Yenidoğan ya da

ocuk saęlıęı hastalıkları uzmanlarına kısa ve pratik bir eęitim programıyla el ekokardiyografisi kullanımının ęretilmesi durumunda, yenidoęanlardaki doęumsal kalp hastalıklarının tanısında altın standart benzeri sonuçlar elde edilebilir. El ekokardiyografisi ile yapılan taramalar, fizik muayenede bulgu vermeyen yapısal kalp hastalıklarının erken tanısına katkı saęlayabilir.

Bu tez alışması, yenidoęanlarda el ekokardiyografisi ile yapılan kardiyovasküler deęerlendirmenin, gncel uygulama olan nabız oksimetre ile oksijen satürasyonu lmnden daha gvenilir olup olmadığını araştırmak zere tasarlanmıştır. Bu amaçla, zamanında dnyaya gelmiş ve saęlıklı grnen yenidoęanlarda gerekleştirilen nabız oksimetre cihazı ile satürasyonu lmlerinin ve el ekokardiyografisi incelemesinin doęumsal kalp hastalıklarının erken teşhisine olan katkısı araştırılmıştır. Bylece nabız oksimetre ve el kardiyografisi birlikte kullanıldığında yenidoęanlardaki doęumsal kalp hastalığı taramasında etkin ve gvenilir bir yntem olarak ortaya konabileceęi dşnlmştr.

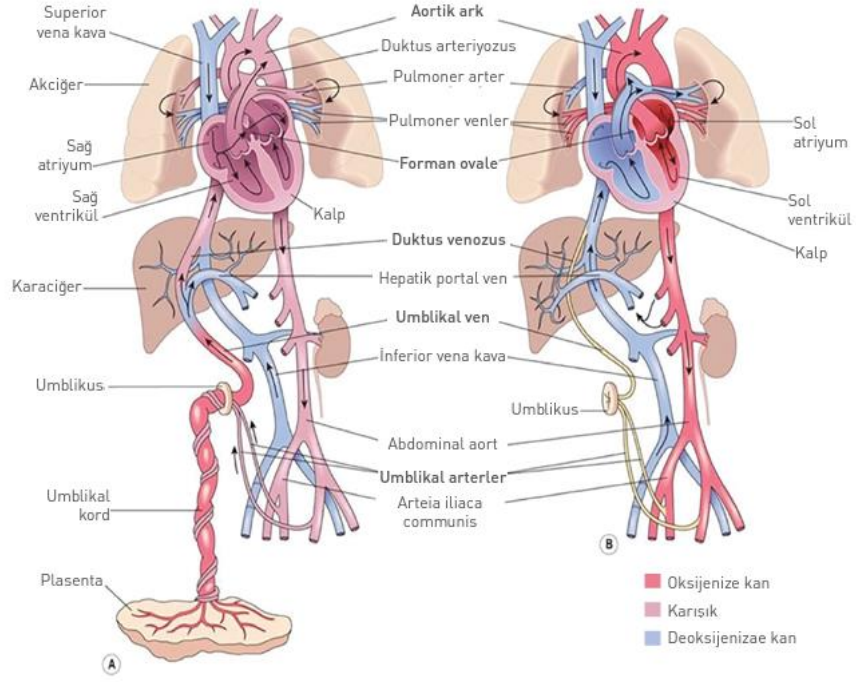
2. GENEL BİLGİLER

2.1. YENİDOĞAN DÖNEMİ

Doğumu takip eden ilk 28 günlük döneme ‘yenidoğan dönemi’ denir. İnsanlarda gebelik süreci son adet tarihinden itibaren ortalama 280 gün veya 40 hafta olarak kabul edilir. Yenidoğanlar uterusu geçirdikleri haftalarına göre; preterm, term ve postterm olarak sınıflandırılır. Gebeliğin 37+6. haftasından önce doğan bebeklere preterm; 38-42. gebelik haftası arasında doğan bebeklere term (miadında/zamanında doğmuş) ve 42. gebelik haftası tamamlandıktan sonra doğan bebeklere ise postmatür denilmektedir (18). Dünya Sağlık Örgütü, yenidoğanları 28. hafta ve öncesinde doğanlar (çok küçük preterm), 32. gebelik haftasından önce doğanlar (küçük preterm), 32-33+6. gebelik haftasında doğanlar (orta-geç preterm) ve 34-36+6. gebelik haftası arasında doğanlar (geç preterm) olarak gruplandırır (18,19). Yenidoğan dönemi, uterus dışı yaşam koşullarına uyum sağlamak amacıyla işlevsel değişikliklerin meydana geldiği bir geçiş dönemidir. Geçiş sürecindeki işlevsel değişikliklerin en önemlileri kalbi ve akciğerleri etkiler. Bu değişiklikler, amniyon sıvısı ile dolu akciğerlerin boşalıp gaz değişimi yapabilir şekle gelmesi, erişkin tipi dolaşımın sağlanması, uygun vücut ısısının ve metabolik homeostazın oluşması şeklinde sıralanabilir (20,21).

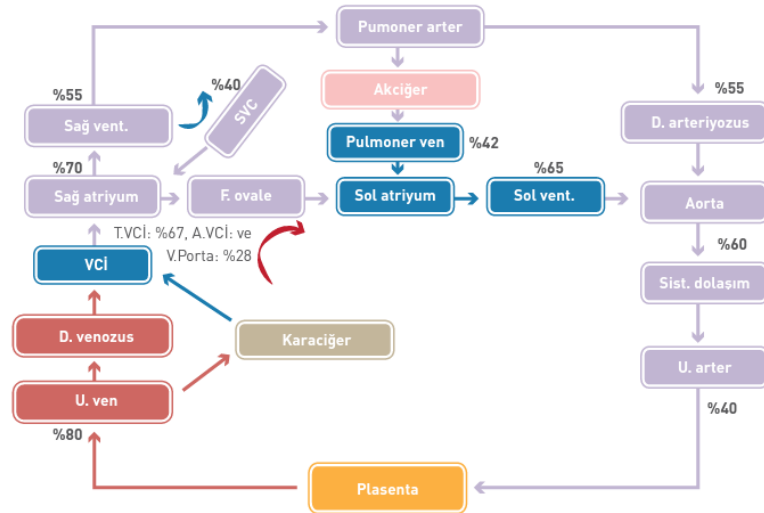
2.2. FETAL DOLAŞIM DAN YENİDOĞAN DOLAŞIMINA GEÇİŞ

Fetal dolaşım ile yenidoğan dolaşımı birbirinden oldukça farklıdır. Fetus gaz alışverişi için akciğerler yerine plasentayı kullanır. Plasenta aracılığıyla, fetal ve maternal dolaşım olarak ayrı ayrı fonksiyonlarını sürdürür (22). Fetusta sağ ve sol dolaşım lar erişkinlerden farklı olarak ara bağlantılar içerir. Bu bağlantılar; duktus venozus, duktus arteriozus ve foramen ovale olarak adlandırılır. Fetal akciğerler gaz değişiminde görev almadıkları için pulmoner vazokonstriksiyon söz konusudur ve bu nedenle pulmoner direnç yüksektir. Yüksek pulmoner direnç, düşük sistemik ve plasental direnç ve açık duktus arteriozus nedeniyle fetal yaşamda akciğerlerin kanlanması azalmıştır (23).



Şekil 1. Fetal dolaşım (A) – Yenidoğan dolaşımı (B) (5).

Plasentadan gelen temiz kan taşıyan umbilikal ven, fetusun abdomenine girdikten sonra duktus venosus ile inferior vena kavaya ulaşır. Inferior vena kava aracılığıyla kalbe dönen ve oksijen oranı azalmış kanla, umbilikal venden gelen ve oksijen oranı yüksek olan kan tamamen karışmaz. Umbilikal venden sağ atriuma gelen kan, foramen ovale yoluyla sol atriuma geçer. Inferior vena kava aracılığıyla sol atriuma geçen ve oksijen oranı daha düşük olan kan, sağ ventriküle geçer (Şekil 1). Sağ ventrikülden çıkan kanın yaklaşık %90'ı duktus arteriozus aracılığıyla akciğerlere uğramadan aortaya geçer. Umbilikal venin taşıdığı kan foramen ovale yoluyla sol atriuma geçerken, pulmoner venden gelen akımın da etkisiyle, oksijen miktarı düşer. Pulmoner venden gelen ve oksijen oranı düşük olan kanla umbilikal venden gelen ve oksijen oranı yüksek olan kan, aortaya dökülür. Ardından koroner ve karotid arterler yoluyla beyin ve kalp kanlanır (24). Fetus kalp debisinin yaklaşık % 40'ını plasentaya gönderir (Şekil 2).



Şekil 2. Fetal dolaşım şeması ve bölgesel oksijen satürasyonu (%) (5).

SVC: Superior vena kava, D. venozus: Duktus venozus, U. arter: Umbilikal arter, U. Ven: Umbilikal veni, VCI: Inferior vana kava; T. VCI: Torasik inferior vana kava, A. VCI: Abdominal inferior vana kava

Plasentadaki parsiyel oksijen basıncı (PO_2) ortalama 20-30 mmHg gibi düşük bir değerde olmasına rağmen fetus için yeterlidir. Bu düşük basınca rağmen dokular yeterli miktarda oksijenlenir ve anaerobik metabolik yolların kullanılmasına gerek kalmaz. Placenta ile fetus arasında köprü görevi gören umbilikal vendeki PO_2 değeri ortalama 20-40 mmHg'dır. Doku oksijenlenmesinin uyum mekanizmalarından bir diğeri ise fetal dokuların kanlanma hızıdır. Fetal dokulardaki kanlanma hızı, yetişkin dokulardaki kanlanma hızından yüksektir. Kan dolaşımındaki hızlanma, fetustaki düşük oksijen satürasyonunu ve fetal hemoglobinin yüksek oksijen afinitesini telafi eder. Fetusun oksijen gereksinimi, yenidoğanın oksijen gereksinimine kıyasla oldukça azdır. Solunum çabası sınırlı olduğundan yenidoğanda oksijen tüketimi yoktur veya çok azdır.

Fetusun parsiyel karbondioksit basıncı (PCO_2) yenidoğanın ve yetişkinin PCO_2 değerinden daha yüksektir. Fetal PCO_2 'in anne kanındaki PCO_2 'den yüksek olması nedeniyle, karbondioksitin fetustan plasentaya geçişi kolaylaşır. Bundan başka, gebeliğe bağlı maternal hiperventilasyon ve göreceli hipokarbi ile fetustan karbondioksitin uzaklaştırılması hızlanır. Bu durum, "Bohr etkisi" olarak tanımlanmıştır (24). Fetüsün sağ ve sol ventrikül basınçları eşittir. Pulmoner arter basıncı da aorta basıncına göre yüksektir. Sağ ventrikülün daha geniş olması ve özellikle gebeliğin son üç ayında duktus arteriozus çapının giderek küçülmesi sonucu aortadaki basınç artar (25).

Doğum sonrası dönemde meydana gelen ilk değişiklik, plasentaya olan kan akımının kesilmesidir. Bunun sistemik dolaşıma etkileri, direncin iki katına çıkması; aorta, sol ventrikül ve sol atrium basınçlarının artması şeklinde sıralanabilir.

İlk soluk ile pulmoner arter basıncı, sağ ventrikül ve sağ atrium basınçları azalır. Sağ atriumdaki basınç azalırken sol atriumdaki basınç yükselir ve yeni gradient farkı ortaya çıkar. Bu fark nedeniyle, fetal dönemde foramen ovale nedeniyle sağ atriumdan sol atriuma doğru olan kan akımı tersine döner ve sol atriumdan sağ atriuma doğru olur. Akış yönündeki bu değişiklik, foramen ovalenin üstündeki kapakçığı kapatır ve böylece atriumlar arası geçiş sonlanır. İkinci değişiklik, akciğerlerin genişlemesi ve bu genişlemeye bağlı olarak, fetal dolaşımda yüksek olan pulmoner vasküler direncin düşmesidir (26,27).

Sağlıklı bir yenidoğanda duktus arteriozus birkaç saat ile gün arasında değişebilen süre boyunca açık kalır. Duktus arteriozus, genelde 10-15. saatte fizyolojik, 1-8. günlerde fonksiyonel, 1-4 ay içinde anatomik olarak kapanır. Duktus arteriozusun kapanma mekanizması henüz bilinmemekle birlikte doğum sonrası oksijen basıncındaki artış nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Bir başka varsayım, vazodilatasyon etkisi olan prostaglandinleri üreten plasentanın yerinden ayrılmasıyla ve akciğerlerin dolaşıma etkin olarak katılmasıyla prostaglandin E ve prostaglandin I₂ (prostasiklin) konsantrasyonlarındaki azalmadır (28).

2.3. HEMODİNAMİK İZLEM

Hemodinami, “kardiyovasküler sisteme ait oksijen taşıma kapasitesinin ve dokunun otoregülasyon yeteneğinin hedef organın normal fonksiyon görmesini sağlaması” şeklinde tanımlanabilir (5). Hemodinami değerlendirilirken kapiller dolum zamanı, kalp hızı, nabız dolgunluğu, kan basıncı, cilt görünümü, idrar çıkış hızı, fiziksel etkinlik durumu ve kan gazı değerlendirmesi gibi parametreler dikkate alınır (Tablo 1).

Hemodinamik izlemin ilk basamağı; solunum sayısı, kan basıncı, vücut sıcaklığı, kalp ritmi, oksijen saturasyonu ve perfüzyon indeksi gibi yaşamsal bulguların monitörizasyonudur. Monitörizasyon, hastaya ait fizyolojik parametreler açısından nesnel ve standart bir değerlendirme yapılarak klinik belirtilerin mümkün olduğunca erken belirlenmesini ve tedavi edilmesini sağlar (29). Monitörizasyon,

vücutta meydana gelen biyofiziksel değişiklikleri ölçmeyi ve görüntülenebilir hale getirmeyi amaçlar (30,31).

Tablo 1. Hemodinamik dengedeki klinik ölçütler ve etkileyen faktörler (5)

Klinik Değerlendirme	Patofizyoloji	Etkileyen diğer faktörler
Taşikardi	Kardiyak debiyi arttırmak için gerekir.	İlaçlar, ağrı, ateş, ajitasyon
Sistolik kan basıncı düşüklüğü	Kardiyak debinin azaldığını gösterir.	Doğum sonrası geçiş dönemi, sol-sağ şant
Diastolik kan basıncı düşüklüğü	Sistemik damar direncinin ve önyükünün azaldığını gösterir.	Doğum sonrası geçiş dönemi, sol-sağ şant
Kapiller dolum zamanı uzaması	Derinin vazokonstriksiyonu	İleri derecede değişkenlik gösterir.
Solukluk/akrosiyanoz	Derinin vazokonstriksiyonu	Ortam ışığı ve ısısı, vücut ısısı, derinin tonusu, anemi
Letarji	Serebral kan akımının ve perfüzyonun azalması	Sedatif ilaçlar, menenjit, konvülsiyon
İdrar miktarında azalma	Böbrek kan akımının azalması	Böbrek patolojileri, geçici değişiklikler
Laktat yüksekliği	Anaerobik metabolizma	Bazı doğumsal metabolizma bozuklukları, hemoliz, glukoneogenez
Metabolik asidoz	Anaerobik metabolizma	Gelişmemiş böbreklerden bikarbonat kaybı

Fizik muayene, yenidoğanların hemodinamik durumunu değerlendirmek için yetersiz kalabilir. Böyle bir durumda, hemodinamik monitörizasyon uygulamak gerekir. Hemodinamik monitörizasyon, yenidoğanlardaki kardiyovasküler sorunların hızlı bir şekilde fark edilip zamanında tedaviye başlanmasına olanak verir. Doku kanlanmasındaki bozuklukların uygun zamanda düzeltilmesi ile mortalite ve morbidite azaltılabilir (7,13). Doku oksijenizasyonunu değerlendirmek amacıyla oksijen satürasyonu ölçümü yapılabilir. Oksijen satürasyonu ölçümü için girişimsel olmayan, kolay ulaşılabilir, güvenilir, duyarlı, seçici ve ucuz bir yöntem seçilmelidir. Ölçülen veriler kaydedilebilmeli, kolay yorumlanabilmeli ve gerekirse yinelenabilmelidir (32).

2.4. KLİNİK DEĞERLENDİRME

Bir yenidoğanın hemodinamisi hakkında bilgi sahibi olmak için yalnızca klinik gözlem, fizik muayene ve kan basıncı ölçümü artık yeterli değildir. Ekokardiyografi ile kalp işlevleri ve damar direnci değerlendirilirken near infrared spektroskopisi kullanılarak dokuların oksijen tüketiminin hesaplanabilir (5).

Dolaşım yetmezliği ve şok tablosunda arterlerde vazokonstriksiyon meydana gelir. Vazokonstriksiyon sonucu organ ve doku kanlanması ve buna bağlı olarak oksijenlenme azalır. Kan basıncının düşmesine ve perfüzyonun azalmasına rağmen

beyinde, kalpte ve adrenal bezde vazomotor otoregölasyon mekanizmaları ile oksijen sunumu devam ettirilmeye çalışılır. Sempatik uyaranların artışı, derinin kanlanması ve cilt sıcaklığını azaltır. Çevre dokuların kanlanması değerlendirilirken kapiller dolum zamanı ve cilt sıcaklığı dikkate alınmalıdır. Kanlanma azaldığında kapiller dolum zamanı uzar, deri ve ekstremiteler soğur (33). Tırnak yatağına uygulanan baskı sonrasında kanın tırnak yatağına üç saniye içinde geri dolması beklenir. Bu süre üç saniyeden uzun sürdüğünde, kapiller geri dolum zamanındaki uzamadan ve kapiller damar yatağındaki kanlanmanın azalmasından bahsedilir (34). Yenidoğanların ekstremiteleri genellikle soğuk olduğu için kapiller dolum zamanı uzamış olarak bulunabilir (7).

2.5. DOKU PERFÜZYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dokulardaki oksijenlenmeyi doğrudan ölçmek mümkün değildir. Klinik uygulamalarda doku oksijenlenmesini değerlendirmek için kan gazı, kan laktat düzeyi ve oksijenden türevli ürünler gibi klasik yöntemler tercih edilir. Homeostatik kompanzasyon mekanizmaları ve anaerobik metabolizma devreye girmeden, hemodinamik monitörizasyon ile doku oksijenizasyonu-perfüzyonundaki değişiklikler kaydedilebilir (13).

2.5.1. Nabız Oksimetre

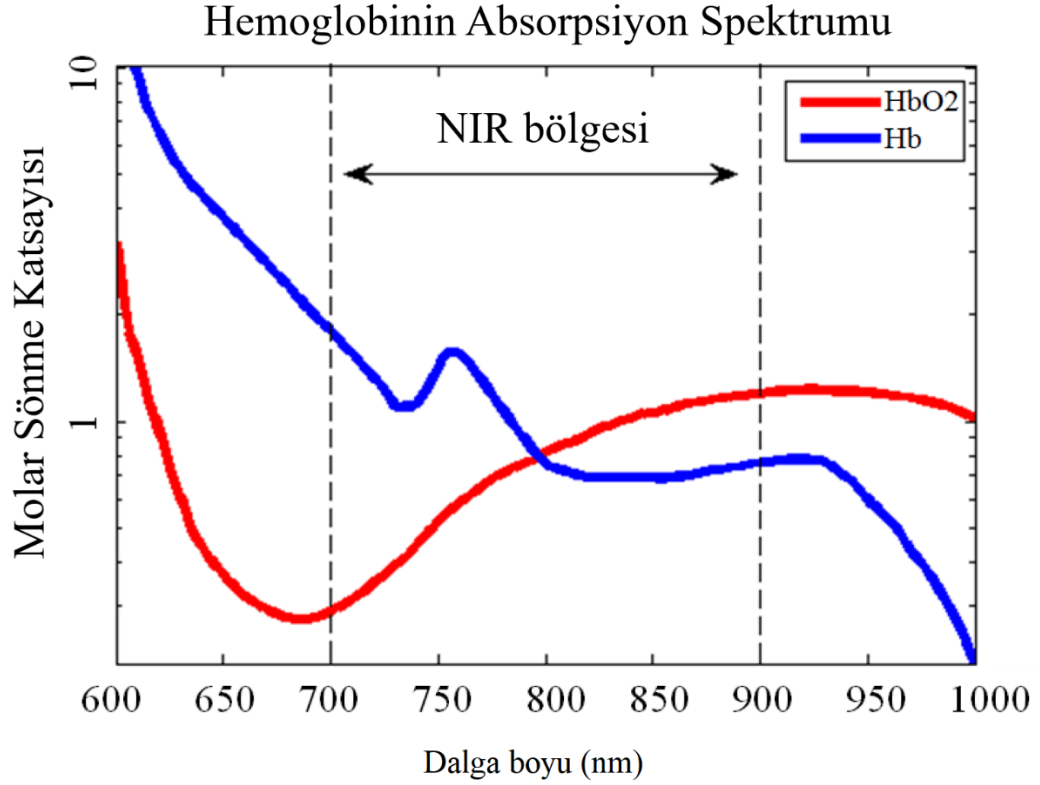
İlk kez 1935 yılında, Carl Matthes transluminasyon gösteren dokularda hemoglobin oksijen satürasyonu ölçen bir alet geliştirdi (35,36). Glen Millikan, 1940'ların başlarında, yüksek irtifada uçan pilotların hemoglobin satürasyonu ölçümelerini yapabilmek bir alet tasarladı ve bu alet için oksimetre terimini kullandı (37,38). Ancak kulağa takılan ve büyük boyutlarda olan bu cihaz, yanıklara neden olabilmekteydi (39). İlk kez, 1951 yılında, ameliyat süresince dokulardaki oksijenlenmeyi izlemek *in vivo* oksimetreden yararlanıldı (40). Severinghaus, 1960 yılında, sıcaklığı arttırılmış deriden elektrotu aracılığı ile 130 mmHg üstündeki PCO₂ değerini ölçmeyi başarmıştır (35). Sensör aracılığıyla ile deri bölgesel olarak ısıtıldığında kan gazları ölçülebilir ve arteriyel PO₂ değerinin belirlenebilir (41).

Nabız oksimetrenin birincil amacı, yenidoğanlarda azalan veya artan oksijenlenmenin olumsuz etkilerinden korunmaktır. Azalan veya artan oksijenlenme herhangi bir klinik belirtiyeye sebep olmadan önce arteriyel oksijen satürasyonundaki

düşüş belirlenir ve uygun önlemler alınırsa morbidite ve mortalite azalır. Bu nedenle, nabız oksimetre kullanımı yaygınlaşmıştır (42). Ulaşılması, kullanılması ve taşınması kolay olan nabız oksimetrelerin, yenidoğan derisinde termal yaralanmaya yol açma riski de çok düşüktür (43–46). Bu özelliklerinden dolayı nabız oksimetreler çabuk benimsenmiş ve 1987’den bu yana yoğun bakım ünitelerinde ve ameliyathanelerde hasta sıklıkla kullanılır hale gelmiştir (47,48).

Nabız oksimetre, ısı veya radyasyon yaymayan ve girişimsel olmayan bir cihazdır. Klinik pratikte uzun yıllardır oksijen satürasyonu ve kalp hızını ölçmek amacıyla kullanılmaktadır. Kapiller damarlar ve deri arasındaki karbondioksit ve oksijen geçişi difüzyon ile sağlanır. Sensörler aracılığıyla deri ısıtılıp nemlendirilirse gaz difüzyonu için daha geçirgen bir hal alır (21). Nabız oksimetrenin çalışma ilkesi *Lambert-Beer* kanununa dayanır. Bu kanuna göre, maddenin uzunluğu ve konsantrasyonu arttıkça içinden geçen ışığın gücü azalır. Nabız oksimetre problemleri genellikle parmakların distal falanksına yerleştirilir ve probun ışığı damar yatağını aydınlatır. Fotodedektörler damarın yatağından geçen ışığın şiddetini ve ışığın emilme miktarını ölçerek kaydeder. Bu sırada, hemoglobin tarafından emilen ışık miktarları ölçülür (49). Oksihemoglobin ile deoksihemoglobinin değişik dalga boylarındaki ışığı emme derecesi farklılık gösterir (50). Oksihemoglobin kırmızı ışığı (960 nm) daha iyi emerken deoksihemoglobin kırmızı ışığı (660 nm) daha iyi emer (Şekil 3). Ölçülen bu değerler, rakamlara çevrilir. Oksimetreler yalnızca arterlerdeki kan akımında bulunan oksijen satürasyonunu ölçerken venlerdeki ve dokulardaki oksijen satürasyonunu ölçmez (51).

Yeni nesil nabız oksimetre cihazları iki dalga boyu yerine yediden fazla dalga boyu ölçebilir. Bu cihazlar, arteriyel PO₂ ölçümüne ek olarak karboksihemoglobin, methemoglobin ve total hemoglobin ölçümlerine imkân verir (52).



Şekil 3. Oksihemoglobin ve deoksihemoglobinin ışık emilimleri (51)

Sonuç olarak, sabit bir hemoglobin konsantrasyonu ve ışık dalga boyunda, nabız oksimetre probunun uygulandığı bölgedeki PO_2 , ışık emiliminin logaritmik fonksiyonu ile ölçülür (50). Proplar hareket ve basınç dalga farklılıklarından etkilendiği için 3-10 saniye aralıklarla ölçümlerin ortalaması alınarak monitöre yansıtılır (53). Çevresel dolaşımda bölgesel farklılıklar olacağından, nabız oksimetre probu, doku ve organ kanlanmasının iyi olduğu bölgelere uygulanmalıdır. Yenidoğanlar için en uygun bölgeler; parmak ucu, el ve ayak bilekleri olarak belirlenmiştir (52).

Doku kanlanmasının azalması ve nabız dalgalarının yetersizliği, nabız oksimetre ile yapılan ölçümlerde yanlışlığa neden olabilir. Ritim bozuklukları, hipotermi, hipotansiyon veya duygudurum değişiklikleri gibi nabzın zayıfladığı durumlarda sinyaller iyi ölçülemez (54). Nabız oksimetreler hiperpigmentasyonu bulunan ve koyu cilt rengine sahip kişilerde hipoksi gelişmesi durumunda oksijen satürasyonunu gerçek ölçüme göre daha yüksek gösterebilir. Anemik hastalar, oksijen taşıyan hemoglobin molekülleri azaldığı için normal arteriyel PO_2 değerlerine rağmen hipoksik saptanabilirler. Güneş ışığı, fototerapi ve ameliyathane ışıkları gibi kaynaklar ve ses kirliliği de oksijen satürasyonu ölçümlerinde hatalara

yol açabilir. Nabız oksimetre ile arteriyel oksijen satürasyonu ve kalp tepe atımı izlenebilir. Ancak, nabız oksimetre, oksijen kullanımı, miks venöz oksijen satürasyonu, atım hacmi ve kalp debisi hakkında fikir vermez (55). Ölçüm için bekleme süresi kısa olan, sürekli ölçüm olanağı sağlayan ve satürasyon değişikliklerini anlık gösterebilen nabız oksimetrelerin güncel modelleri, hareketten, sestten ve ışıktan daha az etkilenmektedir (53).

2.5.2. El Ekokardiyografisi

El ekokardiyografisi, son 10 yıl içerisinde, çocukların kardiyolojik muayenesinde stetoskopun yerini almaya başlamıştır (56–58). Standart kardiyografiden farkı, ayrıntılı bir değerlendirme yapmaktan çok romatizmal kalp hastalarını taramak ve sık görülen doğumsal kalp hastalıklarını saptamaktır (59–62). Bu nedenle, yenidoğan yoğun bakım birimlerinde ve kalp cerrahisi sonrası yoğun bakım ünitelerinde kullanıma girmiştir.

Doğumsal sol kalp hipoplazisi nedeniyle uygulanan cerrahi onarım sonrası ortaya çıkan sağ ventrikül sistolik işlev bozukluğu ve triküspit yetersizliği erken dönemde tanımlandığında hastaların medikal tedaviye daha iyi yanıt verdiği bilinmektedir. Bu kapsamda yapılan bir çalışmada, fizik muayenenin yetersiz kalması ve klasik ekokardiyografinin pratik kullanımındaki kısıtlılık sebebiyle el ekokardiyografisinden başarıyla yararlanılmıştır (63). El ekokardiyografisi kullanımı konusunda kısa süreli eğitim verilen yenidoğan uzmanlarının ve çocuk kardiyologlarının, yoğun bakım biriminde gözlemlenen ve terme yakın dünyaya gelmiş olan yenidoğanlardaki geniş patent duktus arteriozus (PDA) varlığını başarıyla tanıyabildiği gösterilmiştir (64). Benzer bir çalışmada, çocuk kardiyolojisi polikliniğine üfürüm ve göğüs ağrısı gibi belirtilerle yönlendirilen hastalara sırasıyla fizik muayene, el ekokardiyografisi ve klasik ekokardiyografi yapılmıştır. Bu çalışmada, fizik muayeneye göre el ekokardiyografisinin daha pratik, kullanışlı, güvenilir ve etkin olduğu gösterilmiştir (62). Klasik ekokardiyografi ve el ekokardiyografisinin karşılaştırıldığı başka bir çalışmada, sol ventrikül fonksiyon ölçümleri, kapak darlığı ve efüzyon değerlendirmeleri arasında fark bulunmadığı ancak kapak yetmezliklerinde el ekokardiyografisinin daha yüksek değerler verdiği görülmüştür (57). Diğer bir çalışmada da kısa süreli eğitim alan iki hemşireye, önce el ekokardiyografisi ile daha sonra ise klasik ekokardiyografi ile romatizmal kalp

hastalığı taraması yaptırılmıştır. El ekokardiyografisi duyarlılığının %90 olduğu gösterilmiş, ancak bazı mitral yetmezliklerin atlandığı ve mitral yetmezlik jet akımlarının daha kısa olarak ölçüldüğü bildirilmiştir (65). Benzer bir çalışmada, latent romatizmal kalp hastalığı bulunan olgularda el ekokardiyografisi ile yapılan ölçümlerin %98.7 duyarlılığa sahip olduğu saptanmıştır (66).

Özetle, yüksek duyarlılığı nedeniyle, el ekokardiyografisinin doğumsal ve romatizmal kalp hastalıkları için uygulanan tarama programlarında yer alabileceği öngörülmektedir.

2.6. DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI

Doğumsal kalp hastalıkları, kardiyovasküler sistemin yapısal ve işlevsel anomalileridir (67). Bu hastalıklar, çocukluk döneminde ortaya çıkan morbidite ve mortalitenin en önemli sebebidir. Doğumsal kalp hastalığı nedeniyle tedavi gören bireylerde fiziksel, gelişimsel ve bilişsel sorunlar nedeniyle ömür boyu tıbbi destek gerekebilir (68).

2.6.1. Epidemiyoloji

Doğumsal kalp hastalıkları, tüm canlı doğumların %0.8 ila %1'inde görülmektedir (69). Orta ve ağır şiddette doğumsal kalp hastalığı, canlı doğumların %0.6 ila %0.8 kadarını etkilemektedir (70). Tanı ve tedavi olanaklarındaki tüm gelişmelere rağmen doğumsal kalp hastalıkları yenidoğan ölümlerinin %7'sinden sorumludur ve yenidoğan ölümlerine yol açan doğumsal sebeplerin en önemlisidir (71,72). Ölü doğumlarda %3-4 ve abortuslarda %10-25 arasında değişen oranlarda doğumsal kalp hastalığı görülmektedir (23,73). Doğumsal kalp hastalığı bulunan yenidoğanların %40 ila %50 kadarına yaşamın ilk haftasında ve %50 ila %60 kadarına yaşamın ilk ayında teşhis konulabilmektedir (23).

Ventriküler septal defekt (VSD), en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır (73). Daha sonra, sırasıyla atrial septal defekt (ASD), PDA, Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz, büyük arter transpozisyonu, aort koarktasyonu ve atrioventriküler septal defekt gelmektedir. VSD ve ASD, en sık görülen asiyantik doğumsal kalp hastalıkları iken Fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonu en sık görülen siyantik kalp hastalıklarıdır (Tablo 2).

Tablo 2. Doğumsal Kalp Hastalığı Sıklıkları (72)

Lezyon	Sıklık (%)
Ventriküler Septal Defekt	25-30
Atrial Septal Defekt (Sekundum tip)	6-8
Patent Duktus Arteriozus	6-8
Aort Koarktasyonu	5-7
Fallot Tetralojisi	5-7
Pulmoner Stenoz	5-7
Aort Stenozu	4-7
Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu	3-5
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	1-3
Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi	1-2
Trunkus Arteriozus	1-2
Triküspit Atrezisi	1-2
Tek Ventrikül	1-2
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	1-2
Diğerleri	5-10

2.6.2. Etiyoloji

Doğumsal kalp hastalıklarının etiyolojisi net olarak anlaşılamamıştır. Kanıtlanamamıştır. Genetik ve çevresel etkenlerin yol açtığı çok etkenli bir hastalık olduğu düşünülmektedir (72,74). Doğumsal kalp hastalıklarının sadece %3'ü, fetal alkol sendromu ve gebeliğin ilk üç ayında geçirilen rubella enfeksiyonu gibi çevresel etkenlerden kaynaklanır.

Doğumsal kalp hastalıklarına sebep olduğu bilinen kromozom bozuklukları ve genetik sendromlar arasında trizomi 13, 21 ve 18, DiGeorge sendromu, Turner sendromu, Williams sendromu, Noonan sendromu, CHARGE birlikteliği (göz kolobomu, kardiyak anomaliler, gelişim geriliği, koanal atrezi, böbrek anomalileri, kulak anomalileri ve sağırılık) yer almaktadır (Tablo 3) (72). Atrioventriküler septal defekt tanısı konulan çocukların %75'inde trizomi 21 (Down sendromu) bulunmaktadır. Trizomi 13 (Patau sendromu) ve Trizomi 18 (Edward sendromu), VSD ve ASD ile yakından ilişkilidir. Noonan sendromunda en sık görülen doğumsal kalp anomalisi pulmoner stenoz iken tetrazomi 22p (kedi göz sendromu) total pulmoner venöz dönüş anomalisine neden olabilir. Turner sendromu (45, X0), sol kalp obstrüksiyonu ile ilişkilidir (75).

Tablo 3. Kromozom bozukluklarındaki doğumsal kalp hastalıkları (72)

Hastalık	Kromozomal Anomali	Konjenital Kalp Hastalığı İnsidansı	Sık Görülen Konjenital Kalp Hastalıkları
Patau Sendromu	Trizomi 13	%90	Ventriküler/Atrial septal defekt
Edward Sendromu	Trizomi 18	%99	Ventriküler/Atrial septal defekt
Down Sendromu	Trizomi 21	%50	Atrioventriküler/Ventriküler septal defekt
Cri du chat sendromu	5p-	%25	Ventriküler septal defekt, Patent duktus arteriozus
Turner Sendromu	45X0	%35	Aort koarktasyonu

Annede diabetes mellitus, sistemik lupus eritematozus ve fenilketonüri gibi hastalıkların bulunması, gebelik esnasında anti-konvülzan ajanların, lityum, talidomid ve kumadin gibi ilaçların kullanımı, doğumsal kalp hastalıklarının %2 ila %4 kadarından sorumludur (72,74). Annedeki diyabet, çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve Fallot tetralojisi gibi konotrunkal defektlerle yakından ilişkilidir. Gebelikte geçirilen viral enfeksiyonlar da doğumsal kalp bozukluklarının oluşmasında etkilidir (76). Gebeliği esnasında sigara içen kadınların ASD veya VSD bulunan bir bebek doğurma olasılığı %44 oranında artmıştır (68). Birinci derece akrabada doğumsal kalp hastalığı bulunması, riski üç kat arttırmaktadır (77). Doğumsal kalp hastalığı bulunan akraba sayısı iki ise risk %20 ila %30 olmaktadır. Bu nedenle, fetal ekokardiyografi yüksek riskli hastalar için teşhis koymada yardımcı olabilir (72). Çocuğunda doğumsal kalp hastalığı bulunan ebeveynlerin sonraki gebeliklerini planlamadan önce genetik danışmanlık alması önerilir (78).

2.6.3. Sınıflandırma

Doğumsal kalp hastalıkları, şiddetine göre klinik olarak önemsiz, klinik olarak önemli ve kritik öneme sahip başlıkları altında üç gruba ayrılır. Klinik olarak önemsiz grupta anatomik kalp anomalisi vardır ve tedavi gerektirmez. Bu grupta küçük VSD, ASD ve hafif pulmoner stenoz yer alır. Klinik olarak önemli doğumsal kalp hastalığı bulunan olgularda kalp işlevleri etkilenmiştir ama kardiyovasküler kollaps görülme ihtimali düşüktür. Bunlar VSD, AVSD, ASD ve iyi pulmoner arter anatomili Fallot tetralojisidir. Kritik öneme sahip doğumsal kalp hastalıkları ihmal edilirse ve/veya tedavisinde gecikilirse kardiyovasküler kollaps ile karşılaşılabilir. Kritik öneme sahip doğumsal kalp hastalıkları aort koarktasyonu, trunkus arteriozus, büyük arter transpozisyonu, aort stenozu, hipoplastik sol kalp sendromu, pulmoner

atrezi, triküspit atrezisi ve total pulmoner venöz dönüş anomali olarak sıralanabilir. Sayıların hastalıkların çoğu duktus arteriozus bağımlıdır. Kalp hastalığı olan yenidoğanlardaki belirtiler ve bulgular dikkate alındıktan sonra %100 oksijen verilerek hiperoksi testi uygulanır ve arteriyel PO₂ değerine göre siyanotik ve asiyanotik sınıflandırması yapılır (Tablo 4). Diğer fiziksel bulgular ve laboratuvar testleri ile daha ileri bir sınıflama yapmak da mümkündür (79).

Tablo 4. Doğumsal kalp hastalıklarında sınıflama (23)

Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları	Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Sol-Sağ Şanlı	Pulmoner Kan akımı Azalmış
Ventriküler Septal Defekt	Fallot Tetralojisi
Atriyal Septal Defekt	Pulmoner Atrezi
Patent Duktus Arteriozus	Triküspit Atrezisi
	Pulmoner Darlık ve Ventrikal Septum Defekti ile birlikte olan
	Büyük Arter Transpozisyonu
Obstrüktif Lezyonlar	Pulmoner Kan Akımı Artmış
Aort Darlığı	Büyük Arter Transpozisyonu
Aort Koarktasyonu	Trunkus Arteriyozus
Pulmoner Darlık	Tek Ventrikül
	Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

2.6.4. Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

Asiyanotik doğumsal kalp hastalıklarında arteriyel oksijen satürasyonu normal sınırlarda seyreder. Dolayısıyla, bu hastalıklara sahip olgularda siyanoz ya yoktur ya da hafif olarak gözlemlenir. Asiyanotik doğumsal kalp hastalığı bulunan olgulara hiperoksi testi uygulandığında PO₂ >100 mmHg olarak ölçülür (80). Asiyanotik doğumsal kalp hastalıkları, soldan sağa şanlı ve obstrüksiyonlu olarak ikiye ayrılır. Soldan sağa şanlı asiyanotik doğumsal kalp hastalıklarına örnek olarak ASD, VSD, PDA, atrioventriküler septal defekt, parsiyel venöz dönüş anomali ve aortopulmoner pencere verilebilir. Obstrüksiyonlu asiyanotik doğumsal kalp hastalıkları ise pulmoner stenoz, aort stenozu ve aort koarktasyonudur (72).

2.6.4.1. Ventriküler Septal Defekt

VSD, sağ ve sol ventrikülleri ayıran interventriküler septumun anatomik bütünlüğünü bozan bir anomalidir. Sıklığı, her 1000 canlı doğumda 1.5-2'dir (81). Doğumsal kalp hastalıklarının %25'inin oluşturur (82). En yaygın doğumsal kalp

anomalisi olan VSD, tüm majör anomalilerin yaklaşık üçte birini meydana getirir (83). VSD, bebeklik döneminde görülen ölümlerin %4.2'sinden sorumludur (84).

İnterventriküler septum morfolojik olarak dört bölümden meydana gelir. Bunlar, musküler yapıdaki ventrikül giriş yolu (inlet), trabekül, ventrikül çıkış yolu (outlet) ve fibröz yapıdaki membranöz septum olarak sıralanabilir. VSD, interventriküler septumun herhangi bir yerinde görülebilir. Bu kalp anomalisi, perimembranöz veya musküler olabilir (23). Perimembranöz VSD, en sık görülen tipidir. Olguların %80'ini etkiler. Atrioventriküler kapak (inlet) tipi, trabeküler (basit) tip ve subpulmonik uzanımlı (outlet tip) olabilir. Musküler VSD ise kenarları tamamen septumun musküler kesimi içinde kalan bir anomalidir.

Küçük VSD olgularında defekt çapı 4 mm'den küçüktür. Bu defektlerde soldan sağa şant miktarı küçüktür. Bu yüzden erken dönemde klinik belirti vermez; kalpte hipertrofi ve dilatasyon oluşmaz. Pulmoner damar yatağı normal olduğu için pulmoner hipertansiyon görülmez. Bu defekte saptanabilen tek klinik bulgu, üfürümdür. Hastalar genellikle başka bir nedenle doktora başvurdukları sırada veya rutin muayene sırasında üfürüm duyulması ile tanı alır (12). Orta VSD'lerde defekt çapı 4-6 mm arasındadır.

Orta büyüklükte VSD, 4-6 mm çapa sahiptir. Bu defekte soldan sağa şant artmaya başlar, dolayısıyla sol ventrikül yüklenir ve sol ventrikül hipertrofisi başlar. Ana pulmoner arter, sol atrium ve sol ventrikül genişler. Pulmoner basınç hafif yükselmiştir. Hastada çarpıntı, terleme, çabuk yorulma, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve kalp yetmezliği gibi klinik bulgular ortaya çıkar.

Büyük VSD olgularında defekt çapı 6 mm'den büyüktür. Bu durumda soldan sağa şant şiddetlenir. Pulmoner arter, sol atrium ve sol ventrikül genişler; pulmoner basınç ve direnç artar. Pulmoner basınç, sistemik basıncı geçince şant tersine döner. Tanı ve tedavi gecikirse pulmoner hipertansiyon ortaya çıkar ve geriye dönüşümsüz Eisenmenger sendromu gelişir (85). Geniş defekti olan hastalarda pulmoner damar direncinin azalmasıyla pulmoner dolaşım hızlanır. Hastalarda kilo alımı azalır; pulmoner ödem, takipne, retraksiyon, ral, hepatomegali ve galo ritmi gibi kalp yetmezliği belirtileri saptanır (86).

VSD ile ilişkili klinik bulgular, intrakardiyak şant hacmine göre bağlı olarak ortaya çıkar. VSD boyutu ve yerleşimi, intrakardiyak şant hacmi üzerinde etkisizdir. Öte yandan, VSD yerleşimi, atrioventriküler kapak eklerinin ve semilunar kapakların kendiliğinden kapanması ihtimali nedeniyle önem arz eder (87).

VSD olguları genellikle rutin fizik incelemede üfürüm duyulmasıyla tanı alır. Öte yandan, defekt büyük olsa bile yenidoğan döneminde yapılan fizik muayenede her zaman üfürüm duyulamayabilir. Bunun nedeni, yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direncin ve pulmoner basıncın yüksek olmasına bağlı olarak sağ ventrikül basıncının yüksek seyretmesidir. Gradient soldan sağa şanta çok olanak vermez. Geniş VSD olgularında 4-6 hafta arasında pulmoner basıncın normale dönmesiyle bulgular ortaya çıkar. Fizik muayene sırasında sternumun sol kenarında, üçüncü ve dördüncü interkostal aralıkta 3-4/6 pansistolik karakterde üfürüm duyulur. Kardiyomegali geliştikçe, kalp apeksi midklaviküler çizginin dışına doğru yer değiştirir. Preterm yenidoğanlarda erken dönemde kalp yetmezliği gelişir (85,86).

VSD tanısı için genellikle ekokardiyografiden ve nadiren kalp kateterizasyonundan yararlanılır. Ekokardiyografi, VSD boyutunu ve yerleşimini gösterir. Ayrıca sol atriumda ve sol ventriküldeki hacim yükünü saptayarak şantın miktarını ve yönünü belirler (23). Bundan başka, pulmoner-sistemik akımlar oranı, ventriküller arası basınç farkı, sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı değerlendirilir (85).

Küçük VSD olgularının %30 ila %50 kadarında defekt iki yaşına kadar kendiliğinden kapanır (23). Küçük VSD olgularının klinik olarak izlenmesi ve hastalara gerektiğinde enfektif endokardit profilaksisi uygulanması yeterlidir. Orta büyüklükte VSD olgularında hafif pulmoner hipertansiyon (yaklaşık 40 mmHg) mevcutsa iki yaşında cerrahi girişim önerilir. Pulmoner hipertansiyon gelişen olgularda, yaşamın ilk altı ayı içinde VSD kapatılmazsa pulmoner vasküler hastalık gelişme riski vardır (23,86).

2.6.4.2. Atrial Septal Defekt

ASD, doğumsal kalp hastalıklarının %10-15 kadarında görülür ve sıklığı %0.1 ile %0.2 arasında değişir. ASD, tek başına olabilir veya diğer doğumsal kalp anomalilerine de eşlik edebilir (88).

ASD, embriyogenez döneminde atrial septum gelişiminin duraksadığı yere göre sınıflandırılır. Buna göre; ostium sekundum, ostium primum ve sinus venozus tipi ASD mevcuttur. Ostium primum tipi ASD, olguların %15 ila %20 kadarını etkiler ve genellikle atrioventriküler duktus defektlerinin bir bileşeni olarak ortaya çıkar (89).

Ostium sekundum tipi ASD, tüm olguların %60 ila %70 kadarını oluşturur ve en sık görülen tiptir (79,90). Kızlarda erkeklere göre iki kat sık görülen ostium sekundum tipi ASD, sağ atriumdaki foramen ovale kalıntısı olan fossa ovaliste yerleşmiştir. Sekundum ASD vakalarının birçoğu sporadiktir. Ancak bazı genetik bozukluklar ile görülebilir. Otozomal dominant geçiş gösteren, hipoplastik radius ve birinci derece kalp bloğu ile tanımlanan Holt-Oram Sendromunda veya kardiyak iletim defektlerinde ortaya çıkabilir (23). Sekundum ASD hastaları erken çocukluk döneminde klinik belirti vermeyebilir veya defekt kendiliğinden düzelebilir. Bu nedenle, bu hastalığın gerçek sıklığı daha yüksek olabilir.

Sinüs venozus tipi ASD, %10 sıklıkla görülür. Atriyal septumu çaprazlayan superior veya inferior vena kavanın yerleşiminin yanlış olmasından kaynaklanır. Oldukça nadiren tek atrium anatomisi görülebilir (91).

ASD boyutuna ve yerleşimine ek olarak pulmoner arter basıncı, şant derecesi ve diğer doğumsal anomalilerin varlığı, klinik seyri belirler (88). ASD bulunan bebeklerde ve çocuklarda genellikle hiçbir klinik belirti görülmez (78,92). Geniş sekundum ASD, nadiren kalp yetmezliğine sebep olur. Erken çocukluk döneminde büyüme ve gelişme geriliği gözlemlenirken geç çocukluk döneminde egzersiz intoleransı ortaya çıkabilir. Fizik muayenede sabit, çift, bölünmüş ikinci kalp sesinin eşlik ettiği midsistolik 2-3/6 derece ejeksiyon üfürüm duyulur. Üfürüm, ikinci interkostal aralıkta en gürültülüdür (93). İleri yaşa kadar tanı alamamış hastalarda atrial disritmi, pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliği ortaya çıkabilir. Bakteriyel endokardit ise nadirdir (94).

Ekokardiyografi, ASD tanısını koymak, defektin boyutunu ve yerleşimini belirlemek ve hemodinami üzerindeki etkilerini kaydetmek için kullanılır (81). Transkateter kapama veya cerrahi, klinik belirti gösteren ve klinik olarak sessiz seyretmesine rağmen ventrikül genişlemesi saptanan tüm ASD olgularına önerilir.

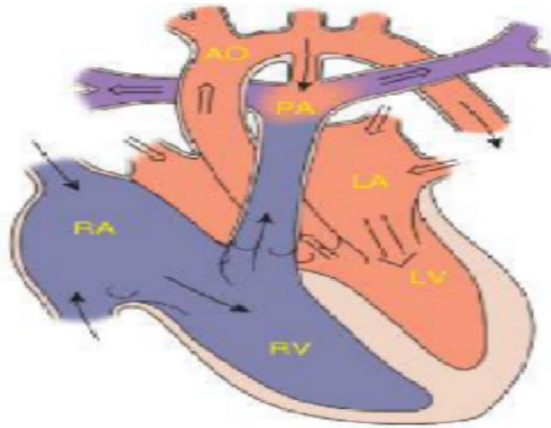
Bu işlem, yaşamın ilk yılından sonra veya okula başlamadan önce gerçekleştirilebilir (23).

2.6.4.3. Patent Duktus Arteriozus

Fetal dönemde aort ve pulmoner dolaşımın vasküler bağlantısına duktus arteriozus adı verilir. Görevi, kanın pulmoner yataktan sistemik dolaşıma doğru uzaklaştırılmasını sağlamaktır. Duktus arteriozusun doğumu izleyen 10-15 saat içinde işlevsel olarak kapanması beklenir. Bu süreç bazen iki ila üç haftaya uzayabilir. Doğum sonrasında bu defektin açık kalması durumunda PDA tanısı konulur (95,96).

PDA varlığında, duktus arteriozusun aort tarafındaki ucu, sol subklavyen arterin yaklaşık 5-10 mm distalinde bulunur. Kızlarda erkeklere oranla iki kat fazla görülen PDA sıklığı, 10000 canlı doğumda 3-8 arasında değişir (70,97). Zamanında dünyaya gelen ve doğumsal kalp hastalığı bulunan yenidoğanların %5 ila %10 kadarında PDA mevcuttur (70) (Şekil 4).

Ekokardiyografi incelemesinde sol kalp boşlukları ve pulmoner arter geniş olarak gözlemlenir. Doppler ekokardiyografi kullanılarak PDA görüntülenebilir.



Şekil 4. Patent duktus arteriozus (69)

Fetal duktus arteriozus, düşük arteriyel oksijen içeriği ve plasenta tarafından üretilerek dolaşıma salınan prostaglandin E₂ tarafından açık tutulur (98). Pretermelerde duktusta bulunan düz kasın yüksek PO₂'ye cevabının daha az olması, duktusun kapanma ihtimalini azaltır. Bu nedenle PDA, prematür bebeklerde daha sık görülür.

Gebeliğin ilk üç ayında geçirilen rubella enfeksiyonu, PDA ile yakından ilişkilidir (99).

PDA boyutu küçükse genellikle klinik belirti ortaya çıkmaz. PDA ile ilişkili tek klinik bulgu, sol klavikula altında, birinci ve ikinci interkostal aralıkta duyulan sistolik-diastolik üfürümdür. Bu üfürüm sistolün sonuna yaklaştıkça şiddetlenir, diastol sonuna yaklaştıkça hafifler. Bu nedenle “makine sesi” olarak adlandırılır. Bazen PDA ile ilişkili üfürüme “thrill” eşlik eder. Geniş PDA varlığında, tıpkı büyük VSD olgularında görüldüğü gibi, gelişme geriliği, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kalp yetmezliği saptanabilir. Geniş PDA, pulmoner arterlerdeki hacmi ve basıncı arttırdığı için hızla pulmoner hipertansiyon gelişir ve Eisenmenger sendromu ortaya çıkar (87,100).

Prostaglandinlerin duktus arteriosus açıklığının korunmasındaki rolüne dayanarak preterm yenidoğanlarda indometazin, ibuprofen ve parasetamol gibi non-steroid anti-inflamatuvar ilaçlar intravenöz yolla uygulanabilir (23). Öte yandan, zamanında dünyaya gelen yenidoğanlardaki PDA kendiliğinden kapanmaz. Klinik belirti vermese bile bir yaşından önce ligasyon veya “coil” uygulanarak kapatılması gerekir (23). PDA ile ilişkili kalp yetmezliği gelişirse anti-konjestif tedavi başlanır. Preterm yenidoğanlarda kalp yetmezliği ortaya çıkarsa destek tedavisi uygulanabilir; sıvı kısıtlaması yapıp diüretik verilebilir (100).

2.6.4.4. Atrioventriküler Septal Defekt

Atrioventriküler septal defekt, endokardiyal yastık defekti olarak da bilinir. Doğumsal kalp hastalıklarının %4-5 kadarını oluşturan atrioventriküler septal defekt, 1000 canlı doğumda 0.3-0.4 oranında görülür (97). Down sendromlu bireylerin neredeyse yarısında (%40-50) atrioventriküler septal defekt bulunur (101,102).

Atrioventriküler septal defekt; primum ASD, inlet VSD, tek atrioventriküler kapak ve atrioventriküler kapakta yarık olarak sıralanan dört bileşenden meydana gelir. Bu bileşenlerin hepsi bulunursa komplet atrioventriküler septal defekt, biri veya birkaçı bulunursa parsiyel atrioventriküler septal defekt olarak adlandırılır (23).

Atrioventriküler septal defekt ile ilişkili belirtiler, bir yaşından önce ortaya çıkar. Fizik muayenede birinci kalp sesi normal veya sert duyulurken ikinci kalp sesi

fizyolojik çift ses olarak kaydedilir. Hiperaktif prekordiyum, sternumun sol alt kenarında ‘sistolik thrill’ ile 3-4/6 derece pansistolik üfürüm saptanabilir (1). Bir yaş öncesinde başlayan kalp yetmezliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve gelişme geriliği göze çarpar (72).

Ekokardiyografi, atrioventriküler kapağın görüntülenmesini ve anatomik sınıflama yapılmasını sağlar (14). Atrioventriküler kapakların normal dışı ve aşağı yerleşimi kaz boynu deformitesine neden olur (23). Komplet atrioventriküler septal defekt varlığında, akciğer enfeksiyonu, kalp yetmezliği ve gelişme geriliği riski nedeniyle yaşamın ilk 6 ila 12 ayı içinde cerrahi tedavi önerilir. Cerrahi tedavide pulmoner banding ile palyasyon veya tam düzeltme yapılabilir (76).

2.6.4.5. Aort Darlığı

Aort darlığı, doğumsal kalp anomalilerinin %6’sını oluşturur. Aort darlığının en sık nedeni biküspit aort kapaktır. En sık valvüler aort darlığı görülürken ikinci sıklıkta subvalvüler ve supravvalvüler darlık belirlenir. Erkeklerde kızlara kıyasla 3/1 oranında daha sıktır. Supravvalvüler aort darlığına Williams sendromu eşlik edebilir (23).

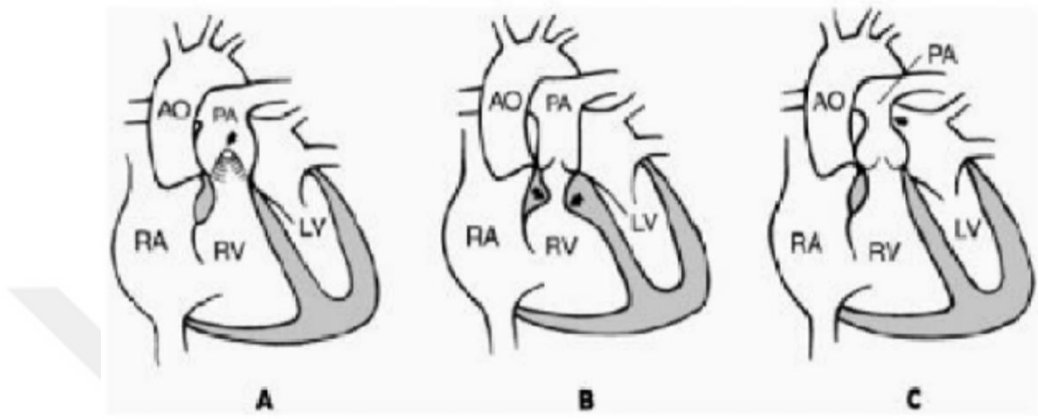
Aort darlığı belirginleştikçe klinik belirtiler şiddetlenir. Hafif-orta darlığı olan vakaların çoğunda hiçbir klinik belirti ortaya çıkmaz. Ağır aort darlığı olgularında egzersizle göğüs ağrısı, halsizlik, senkop ve ani kardiyak ölüm görülebilir (72).

Ekokardiyografi, darlığın derecesini, sol ventrikül işlevlerini, kapak yapısını, aort yetmezliğinin şiddetini ve çıkan aortanın değerlendirilmesini olanak sağlar (23). Valvüler aort darlığı olgularında dinlenirken çekilen elektrokardiyografi (EKG) ST-T değişikliklerini gösteriyorsa, obstrüksiyonun mutlaka giderilmeli ve bu amaçla balon valvüloplasti veya cerrahi valvülotomi gerçekleştirilmelidir. Subaortik ve supravvalvüler darlıklarda balon valvüloplasti yardımcı olmadığından cerrahi valvülotomi önerilir (103).

2.6.4.6. Pulmoner Stenoz

Doğumsal kalp hastalıklarının %25 ila %30 kadarına pulmoner stenoz eşlik ederken %5 ila %7 kadarında izole pulmoner stenoz görülür. Sıklığı 1000 canlı

doğumda 0.36'dır (70). Periferik pulmoner stenoz; perinatal rubella enfeksiyonu, Noonan sendromu, Williams sendromu, Alagille sendromu ve Ehler Danlos sendromuyla ilişkilidir. Displastik pulmoner kapak vakalarının %50'sinde Noonan sendromu mevcuttur (23). Pulmoner stenoz; valvüler, infundibuler ve supravavüler olmak üzere üç tiptir (103) (Şekil 5).



Şekil 5. A) Valvüler Darlık B) İfundibuler Darlık C) Supravavüler Darlık (103)

Valvüler pulmoner stenoz, olguların %80'inde gözlenir. Bu durumda, kapak seviyesinde darlık göze çarpar ve kadınlara göre erkekler daha sık etkilenmiştir. İfundibuler pulmoner stenoz, genellikle geniş VSD ile ilişkilidir ve Fallot tetralojisi ile birliktedir. Supravavüler pulmoner stenoz ise Williams sendromu veya rubella enfeksiyonu ile ilişkili olabilir (1,72).

Hafif pulmoner stenoz durumunda herhangi bir klinik belirti ortaya çıkmaz. Orta-ağır olgularda; egzersiz dispnesi, göğüs ağrısı ve kalp yetmezliği gelişir. Kritik pulmoner stenoz olgularında takipne ve siyanoz mevcuttur. Pulmoner odakta sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. Valvüler pulmoner stenoz olgularında, sağ üst sternal kenarda, karotid arter üzerinde "thrill" ele gelebilir. Darlık şiddetlendikçe paradoksal çiftleşme duyulur (72).

Ekokardiyografide pulmoner kapak yaprakçıkların kalınlaştığı ve sistolde daha az hareket ettiği gözlemlenir. Ana pulmoner arter genellikle dilatedir (45). Klinik belirti veren valvüler pulmoner stenoz olgularında sağ ventrikül basıncı 60 mmHg üzerinde ölçülürse balon valvüloplasti uygulanır. Displastik pulmoner kapakçıkları ve hipoplastik anulusu olan hastalarda cerrahi gerekebilir (104). Bunun

dışında, cerrahi girişim, çok ağır olgularda ve balon valvüloplastinin başarısızlıkla sonuçlandığı durumlarda uygulanır (1).

2.6.4.7. Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu, sol subklavyen arterin arkus aortadan çıktığı noktanın hemen distalinde, duktus arteriozus yerleşiminde yer alan inen aort sahasının daralmasıdır. Doğumsal kalp hastalıklarının %4 ila %6 kadarını oluşturan aort koarktasyonunun sıklığı 1000 canlı doğumda 4'tür (70,97). Turner sendromuyla ilişkili olabilir. Olguların %70'inden fazlasında biküspit kapak mevcuttur (72). Erkeklerde kadınlara oranla üç kat daha fazla görülür (105).

Olguların çoğunda hiçbir klinik belirti görülmez. Fizik muayenede vakaların %40-60'ında aort kapağının biküspit olması nedeniyle sternum üst kenarında sistolik üfürüm duyulabilir. Bu üfürüm, en iyi sırttan duyulur. Sistolik kan basıncının üst ve alt ekstremiteler arasında farkı 20 mmHg'dan fazladır. Doğum takip eden 4-6 hafta içerisinde, kollateral dolaşım henüz oluşmadığından, seyrek de olsa dispne, büyüme geriliği ve kalp yetmezliği ortaya çıkabilir. Nabız muayenesinde femoral nabızlar zayıf olarak alınır veya hiç alınamayabilir (85).

Ekokardiyografi ile inen aortada diffüz segmental darlık, arkus aorta veya isthmus hipoplazisi görüntülenir. Koarktasyonun yeri ve derecesinin yanı sıra inen aortada stenozu takip eden dilatasyon ve ek anomali olup olmadığı değerlendirilir. Distal ve proksimal aort arasında oluşan gradient farkı ölçülebilir (1,72).

Klinik belirti vermeyen olgularda, okul döneminin öncesinde cerrahi düzeltme önerilir (106). Kritik aort koarktasyonu durumunda dolaşımın devamlılığı için duktus açık tutulmalıdır. Duktus kapanmışsa prostaglandin E₁ infüzyonu ve inotrop desteği ile duktus açılmalıdır. Ardından acil kateterizasyon veya cerrahi ile koarktasyon onarılmalıdır (23). Hastalara enfektif endokardit profilaksisi uygulanması gerekir (85). Tedavi edilmeyen olgular 20-40 yaş arasında kaybedilir. Aort koarktasyonu ile birlikte serebral anevrizmalar ve hipertansiyona bağlı serebral kanamalar meydana gelebilir (94).

2.6.5. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

Siyanotik doğumsal kalp hastalıkları; sistemik venöz kanın, sağdan sola şant nedeniyle akciğerlerde oksijenlenmeden sistemik arteriyel dolaşıma geçmesine ve dolayısıyla siyanoza neden olur. Etkilenmiş olgularda 10-20 dakika hiperoksi testi yapılırken PO_2 değeri 100 mmHg üzerine çıkmaz (80). Büyük arter transpozisyonu, total pulmoner venöz dönüş anomalisi, triküspit atrezisi, Fallot tetralojisi ve trunkus arteriozus; siyanotik doğumsal kalp hastalıklarına örnek verilebilir (72,80).

2.6.5.1. Fallot Tetralojisi

Doğumsal kalp hastalıklarının %7-10'unu oluşturan ve en sık görülen siyanotik kalp hastalığı olan Fallot tetralojisi, her 10000 canlı doğumun 4 ila 5 kadarında saptanır (97). Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, VSD, aort dekstropozisyonu ve konsantrik sağ ventrikül hipertrofisinden oluşan dört bileşeni vardır. Tetralojiye ASD de eklenirse "Fallot pentalojisi" olarak isimlendirilir (104).

Fallot tetralojisinde genellikle perimembranöz ve subaortik yerleşimli geniş VSD mevcuttur. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı, olguların %50'sinde infundibuler, %30'unda infundibuler ve valvüler, %10'unda ise valvülerdir.

Hastalığın şiddeti sağ ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesine bağlıdır. Kan akış yönü, VSD büyüklüğüne göre değil, kan akışına karşı daha az direnç gösteren yola göre belirlenir. Daralmış sağ ventrikül çıkış yolu boyunca, direncin az olduğu sol ventrikülden sağ ventriküle ve pulmoner yatağa şant yapacaktır. Sağ ventrikül çıkış yolu daha da daraldıkça pulmoner yatağın kan akımına direnci artar. Kan akımının sağ ventrikülden sol ventriküle ve direnci azalan aortaya geçmesi hızlanır. Sağdan sola şant olduğu ve dolaşıma büyük miktarda oksijeni az kan girdiği için siyanoz ve hipoksemi ortaya çıkar. Artmış sağ ventrikül basıncı nedeniyle ikincil bulgu olarak sağ ventrikül hipertrofisi saptanır. Aort değişen derecelerde dekstropeze olabilir.

Mekanizması henüz aydınlatılamamış "hipersiyanotik spell" denilen ataklar görülebilir. Bu ataklar sırasında infundibulum spazmı, hiperpne ve siyanozda artış dikkati çeker. Birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilen hipersiyanotik ataklar sırasında hastalarda bilinç kaybı, konvülsiyon ve asidoz ortaya çıkabilir. Fallot

tetralojisi bulunan olgunun ağlamasıyla pulmoner damar direnci artar, periferik vazodilatasyonla sistemik damar direnci düşer, kalp debisi azalır ve oksijen gereksinimi artar. Fizik muayenede ikinci kalp sesi tektir, pulmoner stenoza bağlı olarak sol sternum kenarında erken bir sistolik klik ve kreşendo-dekreşendo üfürüm vardır (103). Şiddetli siyanoz görülen olgularda gelişme geriliği meydana gelebilir (72).

Ekokardiyografide pulmoner darlığın yeri ve derecesinin yanı sıra geniş VSD, aortanın dekstropozisyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi tespit edilir. Yenidoğanda duktus arteriozusun kapanmasıyla pulmoner kan akımı daha da bozulacağından sağ ventriküler akım obstrüksiyonu hızla kötüleşir. Cerrahi tedavi yapılana kadar duktus arteriozusu açık tutmak için intravenöz yolla prostaglandin E₁ uygulanması gerekir (72,107). “Hipoksik spell” durumunda hasta diz-dirsek pozisyonuna getirilir ve yüksek derişimli oksijen inhalasyonuna başlanır. Hipersiyanotik ataklar sırasında infundibuler spazmı azaltmak amacıyla deri altına morfin sülfat uygulanabilir. Büyümesi olağan seyreden bebeklerde, vasküler sistemin gelişmesini sağlamak amacıyla bir yaşına kadar tam düzeltme ameliyatı yapılır (108).

2.6.5.2. Triküspit Atrezisi

Triküspit kapağın doğumsal yokluğu veya gelişmemesi olarak tanımlanır. Sağ atrioventriküler geçişin olmadığı bu anomalinin sıklığı, her 10000 canlı doğumda 0.5-1.2 civarındadır (109,110).

Triküspit atrezisinde, sistemik venöz dönüş, foramen ovale ya da ASD aracılığıyla kalbin sol tarafına sağlanır. Sol ventrikülden sağ ventriküle VSD aracılığıyla kan akımı sağlanırken siyanozun derecesi ve pulmoner kan akımı, VSD boyutlarının yanı sıra pulmoner darlığın varlığıyla ve şiddetiyle alakalıdır. Pulmoner akım tamamen PDA bağımlı olabilir (103).

Triküspit atrezisi olgularında doğumdan itibaren siyanoz görülür. Pulmoner kan akımındaki azalmaya bağlı olarak siyanoz şiddetlenir. Sol ventriküler vuru artmıştır ve çoğu zaman sol sternum kenarında VSD ile ilişkili sistolik üfürüm kulağa gelir. Fizik muayenede ikinci kalp sesi tek duyulur (23).

Kesin tanı için ekokardiyografi görüntülemesi yapılır. Ekokardiyografinin yetersiz kaldığı olgularda kateterizasyon uygulanır (103). Duktus arteriozusun kapanması ile ciddi hipoksi gelişeceği için prostaglandin E₁ infüzyonu ile duktusun açık kalması sağlanır. Kesin tedavisi cerrahidir. Balon atrial septostomi, vena kava superior- sağ pulmoner arter anastomozunun yapıldığı Glenn operasyonu veya sağ atrium ile pulmoner arter arasında kapaksız bir kondüitle anastomoz sağlayan ve ASD'yi kapatan Fontan operasyonu gerçekleştirilebilir (111).

2.6.5.3. Pulmoner Atrezi

Pulmoner atrezi, VSD ile veya VSD olmadan görülebilen karmaşık bir doğumsal kalp anomalisidir. VSD olmaksızın görülen pulmoner atrezinin sıklığı, her 1000 canlı doğumda 0.06-0.08'dir (112).

Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde; VSD'nin konumu, aortanın dekstropozisyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları Fallot tetralojisiyle aynıdır. Buna karşılık, sağ ventrikül çıkış yolu tamamen kapalıdır. Sağ ventriküle olan kan akımı tümüyle aorta aracılığıyla gerçekleşir. Pulmoner kan akımı, PDA veya sistemik-pulmoner kollateral arterlerdeki dolaşımı ile sağlanır (85).

Pulmoner atreziye VSD'nin eşlik etmediği olgular nadiren görülür ve triküspit atrezisine benzer. Sağ ventrikül ve pulmoner arterler hipoplazik olduğu için zorunlu sağdan sola şant ile kan sağ atriumdan sol atriuma PDA ya da ASD yoluyla geçer. Pulmoner kan akımı, PDA veya nadiren aortapulmoner kollateraller aracılığıyla sağlanır (72).

Pulmoner atrezi olgularının hepsinde, doğumu takip eden günlerde siyanoz başlar ve giderek belirginleşir. Fizik muayenede; ikinci kalp sesi tektir, triküspit yetmezliğine bağlı holosistolik üfürüm duyulur (23). Ekokardiyografi ile pulmoner atrezinin düzeyi belirlenmelidir. Doppler ekokardiyografi ile pulmoner kapaktan dışa kan akımı olmadığı, major aortikopulmoner kollaterallerin ve PDA'nın bulunup bulunmadığı gösterilebilir (1).

Pulmoner atrezi ve VSD'si olmayan yenidoğan bebeklerde duktus arteriozusun kapanmaya başladığı ilk saatlerde veya ilk günlerde siyanoz artarken solunum sıkıntısı da siyanoza eşlik eder. Erken dönemde tedavi edilmeyen hastalar

yaşamlarının ilk iki yılı içinde kaybedilir (113). Tedavide ilk amaç duktus arteriozusun açık kalmasını sağlamak olduğu için cerrahi onarıma kadar prostaglandin E₁ infüzyonu başlanır veya duktusa stent uygulanır (78). Cerrahi onarım için aorto-pulmoner şant operasyonu uygulanır (106).

2.6.5.4. Büyük Arter Transpozisyonu

Doğumsal kalp hastalıklarının %3'ünü ve siyanotik doğumsal kalp hastalıklarının %20'sini oluşturan büyük arter transpozisyonu, her 10000 canlı doğumda 2.3 ila 4.7 oranında görülür (97,114). Diyabetik anne bebeklerinde ve erkek çocuklarda sıklığı üç kat daha fazladır (72).

Normal anatomide, pulmoner arter sağ ventrikülden ve aorta sol ventrikülden çıkar. Sistemik venler ile gelen kan sağ atriuma dökülürken pulmoner venler sol atriuma açılır. Aorta, arkada ve pulmoner arterin sağ tarafındadır. Büyük arter transpozisyonunda, aorta sağ ventrikülden ve pulmoner arter sol ventrikülden çıkar. Bundan başka, aorta önde ve pulmoner arterin sağında yer alır. Bu anatomik bozukluk nedeniyle kardiyovasküler sistemin seri devre özelliği kaybolur; sistemik ve pulmoner dolaşım iki bağımsız paralel devre gibi çalışır.

Büyük arter transpozisyonunda oksijenlenmiş kan pulmoner ven aracılığıyla kalbin sol tarafına ve sonra pulmoner artere dökülür. Böylece sistemik dolaşıma katılmaksızın tekrar pulmoner dolaşıma geri döner. Sistemik venöz kan da vena kaval aracılığıyla kalbin sağ tarafına dökülür ve sonra akciğerlere uğramadan tekrar aorta aracılığıyla sistemik dolaşıma döner. Bu sistemin yaşamla bağdaşması için sistemik ve pulmoner dolaşımların arasında bağlantıların bulunması gerekir. Olguların %50'sinde VSD görülmektedir (115).

Büyük arter transpozisyonuyla ilişkili bulgular, sistemik ve pulmoner dolaşımların ne kadar karıştığına ve diğer kalp anomalilerinin eşlik edip etmediğine bağlı olarak değişir. Doğumun ilk saatlerinde takipne ortaya çıkar, şiddeti giderek artar ve ölümcül olabilir (85). Hafif siyanoz varlığında yalnızca nabız oksimetre taraması aracılığıyla tanı konulabilir (115). İnterventriküler septumun normal olduğu izole ve basit lezyonu olan olgularda doğum sonrası dönemde bebeğin oksijenlenmesi normale yakındır. Ancak doğum sonrası dönemde duktus arteriozusun ve foramen ovalenin kapanması ile ağır hipoksi ortaya çıkar.

Ventrikül septumu normal olan olgularda üfürüm duyulmaz. Büyük arter transpozisyonuna VSD eşlik etmesi durumunda dispne, takipne ve konjestif kalp yetmezliği bulguları tespit edilir. Aort kapağının önde olması ve pulmoner kapağın yumuşak kapanması nedeniyle ikinci kalp sesi tek ve şiddetli olarak duyulur. Küçük bir VSD veya sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı olmadıkça üfürümler belirgin değildir. VSD mevcudiyetinde pansistolik üfürüm duyulur. Ekokardiyografi ile büyük damarlar, büyük damarların dalları ve dolaşımlar arasındaki bağlantılar rahatça görüntülenebilir (1).

Tedavi edilmeyen olgularda kısa bir sürede pulmoner ödem, buna bağlı olarak pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler hastalık gelişir. İzole VSD saptanan olgularla karşılaştırıldığında büyük arter transpozisyonuna VSD eşlik eden olgularda daha erken dönemde pulmoner vasküler hastalık gelişir (23,72). Tedavide öncelikle asidoz ve kalp yetmezliği düzeltilir (113). Duktus arteriozusun açık kalmasını sağlamak amacıyla prostaglandin E₁ intravenöz yolla uygulanır. Cerrahi olarak tedavi edilmeyen olguların %30'u yaşamın ilk haftasında, %60'ı yaşamın ilk ayında ve %90'ı yaşamın ilk altı ayında kaybedilir. Pulmoner ve sistemik dolaşım arasındaki karışımın, sadece patent foramen ovale ile sağlandığı vakalarda acilen balon atrial septostomi yapılmalıdır. Kalp yetmezliği gelişmeden, yaşamın ilk iki haftası içinde aorta ve pulmoner arteroarteriyal switch operasyonu uygulanmalıdır (106). Erken dönemde gerçekleştirilen cerrahi tedavi, mortaliteyi belirgin olarak azaltmıştır (23).

2.6.5.5. Ebstein Anomalisi

Triküspit kapağın sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanır. Doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturur.

Bu anomalide sağ ventrikülün bir kısmı sağ atriuma dahil olmuştur ve sağ ventrikül küçülmüştür. Triküspit kapak stenotik veya imperfore olabilir; dolayısıyla kapakta kaçak meydana gelebilir. Olguların neredeyse hepsinde ASD veya patent foramen ovale gibi sağdan sol şant sağlayan interatrial bağlantı vardır (23,113). Genişlemiş sağ atriumun mekanik baskısı sonucunda sol ventrikülün diastolik işlevi azalır (85)). Bu hastalarda atriyal flutter veya Wolf Parkinson White sendromu gibi aritmiler de sık görülür (116).

Sağ ventrikül çıkış yolundaki obstrüksiyona bağlı olarak siyanoz görülür. Sternum sağ alt kenarında pansistolik üfürüm duyulur (117). Ekokardiyografi; triküspit kapağın yer değiştirme derecesini, sağ atriumdaki genişlemeyi ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunu gösterir (1). Klinik belirti vermeyen hafif olguların tanı alması gecikebilir. Söz konusu olgularda klinik gözlem yeterlidir. Belirtileri ciddi olan olgularda prostaglandin E₁ infüzyonu uygulanmalıdır. Eşlik eden anemi, asidoz ve aritmi tedavi edilmelidir. Ek olarak, pulmoner direnci düşürmeye yönelik olarak hiperventilasyon sağlanmalıdır (72).

2.6.5.6. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hipoplastik sol kalp sendromu, küçük ve işlevsel olmayan sol ventrikül ile tanımlanır. Doğumsal kalp hastalıklarının %1'ini oluşturan hipoplastik sol kalp sendromunda, pulmoner arterden duktus arteriozus aracılığı ile sistemik dolaşım sağlanır. Duktus arteriozusun kapanmasını takiben 48. saatte sistemik hipoperfüzyon nedeniyle şok ve asidoz gelişir (23). Yaşamın ilk haftalarında kalp yetmezliği bulguları belirginleşir.

Fizik muayenede ikinci kalp tek ve serttir, üçüncü kalp sesi ve sistolik ejeksiyon kliği duyulur. Üfürüm genellikle yoktur. Sağ ventrikül baskın ve hipertrofisi vardır (1). Tedavisinde duktus arteriozusu açık tutmak için prostaglandin E₁ infüzyonu başlanır. Kalp yetmezliği, şok ve asidoz tedavi edilir. Cerrahi onarım veya kalp transplanstasyonu uygulanabilir. Ancak prognoz çok kötüdür (113).

2.6.5.7. Tek Ventrikül

Tek ventrikül, mitral ve triküspit kapakların veya ortak atrioventriküler kapağın bir ventriküle açılmasıdır (111). Doğumsal kalp hastalıkları arasında %1-2 oranında görülür (72).

Olguların %65 ila %78 kadarında sol ventrikül özelliği izlenirken, %10-15 kadarında sağ ventrikül özelliği görülür. Hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren olguların oranı ise %10-20 civarındadır. Olguların çoğunda büyük arter transpozisyonu tespit edilir. Fizik muayenede ikinci kalp sesi şiddetli ve çift işitilir. Üçüncü kalp sesi ve kısa middiastolik rulman duyulur. Sistolik ejeksiyon üfürümü şiddetlidir (106,118).

Tek ventrikül hastalarında ventrikül sistolik fonksiyonu hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç-hacim yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulmaktadır. Hastalığın klinik seyri değişken olup eşlik eden kalp içi anomalilere bağlıdır. Çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognoz daha iyidir (106). Pulmoner darlığın olmadığı vakalarda ise hafif siyanozla birlikte ciddi kalp yetmezliği gözlemlenir (72).

Kalp yetmezliği gelişirse tıbbi tedavi uygulanır. Aortopulmoner şant ve pulmoner arter banding gibi palyatif girişimler yapılabilir. Yaşamın ilk yılı içinde mortalite oranı %50'dir (1,119).

2.6.5.8. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Total pulmoner venöz dönüş anomalisinde, dört pulmoner venin sol atriumla olan bağlantıları kesintiye uğramıştır. Doğumsal kalp anomalilerinin %0.7 ile %1.5'ini oluşturan total pulmoner venöz dönüş anomalisi, her 10000 canlı doğumda 0.6-1.2 sıklığında görülür (70,97).

Bu anomalide, pulmoner ven ile sol atrium arasında doğrudan bağlantı yoktur. Pulmoner venler sistemik venlere veya doğrudan sağ atrium içerisine açılır. Pulmoner venlerin açıldığı yere bağlı olarak suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak ve miks tipleri vardır. Olguların %45'inde saptanan suprakardiyak tip, en sık görülen tiptir. Bu durumda, pulmoner venler sağ superior vena kavaya açılır. Pulmoner venler, kardiyak tipte pulmoner venöz sinüse, koroner sinüse veya sağ atriuma açılırken infrakardiyak tipte pulmoner venöz sinüse, portal vene, duktus venozusla, hepatik venle veya inferior vena kavayla birleşir (113,120).

Klinik belirtiler; ASD boyutu, pulmoner venöz obstrüksiyon ve pulmoner vasküler direnç ile ilişkilidir. Fizik muayenede, sternum sol kenarı boyunca sistolik ejeksiyon üfürümü ve sternum sol alt kenarda middiastolik üfürüm kulağa gelir. İkinci kalp sesi geniş, sabit ve çift duyulur. Üçüncü ve dördüncü kalp sesleri işitilebilir (121).

Ekokardiyografide pulmoner venlerin sol atriuma açılmadığı gösterilir. Ayrıca sağ atriumun ve ventrikülün dilatasyonu ile birlikte sol atrium ve ventrikül

hipoplazisi vardır (1). Olguların doğum sonrası dönemde hayatta kalabilmesi için mutlaka patent foramen ovale/ASD birlikteliği gereklidir. Tanı konulur konulmaz acilen cerrahi onarım uygulanır ve ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atrium arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapılır. Gelişen pulmoner ödem ve kalp yetmezliği tedavi edilir. Eşlik eden anomalilere bağlı olarak mortalite oranları %2 ile %20 arasında değişir (122).

2.6.5.9. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Aortanın ve pulmoner arterin morfolojik olarak sağ ventrikülden köken aldığı bir doğumsal kalp anomalisidir. Sıklığı 1000 canlı doğumda 0.09 olan bu anomaliye genellikle VSD eşlik eder.

Klinik bulgular, VSD tipine, büyük damarların ilişkilerine ve pulmoner darlık mevcudiyetine bağlıdır. Sol ventrikülden tek çıkış yolu VSD olduğu için klinik seyir, VSD, Fallot tetralojisi veya büyük arter transpozisyonu ile benzerlik gösterir. Çift çıkışlı sağ ventrikül ve pulmoner darlık varlığında Fallot tetralojisini andıran belirtiler ve bulgular ortaya çıkar. Pulmoner darlık derecesine bağlı olarak klinik belirtilerin ortaya çıkma yaşı değişkenlik gösterir. Yenidoğan itibaren hipoksi, siyanoz, büyüme-gelişme geriliği saptanır. Ekokardiyografi ile tanı koymak mümkündür ve eşlik eden diğer kardiyak anomaliler de gösterilir. İlk bir yıl içinde düzeltme cerrahisi yapılmalıdır. Erken çocukluk döneminde kalp yetmezliği gelişebileceği için pulmoner banding ile geçici çözüm sağlanan olgularda geç çocukluk döneminde tam düzeltme yapılır (72).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. ARAŞTIRMANIN TÜRÜ

Bu çalışma, prospektif bir araştırmadır.

3.2. ARAŞTIRMANIN YAPILDIĞI YER VE TARİH

Bu araştırma, Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde Ocak 2021-Ocak 2022 tarihleri arasında yürütüldü.

3.3. ARAŞTIRMANIN EVRENİ

Bu araştırmanın evreni Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde Ocak 2021-Ocak 2022 tarihleri arasında dünyaya gelen ve yenidoğan yoğun bakım ünitesine kabul edilmeyen, prenatal dönemde kromozom bozukluğu veya konjenital anomalisi saptanmayan, prematür olmayan canlı doğan yenidoğanlardır.

3.4. ARAŞTIRMA TASARIMI

Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde bir yıllık süre içinde toplam 1374 yenidoğan dünyaya gelmiştir. Ölü dünyaya gelen 19 yenidoğan, çoğul gebeliklerden dünyaya gelen 106 yenidoğan, 125 preterm yenidoğan, prenatal dönemde doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı konulan 59 yenidoğan ve yenidoğan yoğun bakım birimine kabul edilen 46 yenidoğan çalışma dışı bırakıldı. Ardından sorunsuz seyreden term ve tekil gebeliklerden art arda canlı doğan 1019 yenidoğan bu prospektif çalışmaya katılmıştır. Çalışmaya katılan yenidoğanların ebeveynlerinden yazılı olarak bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

3.5. VERİ TOPLAMA TEKNİĞİ VE ARAÇLARI

Çalışmaya alınan yenidoğanlarla ilişkili olarak anne yaşı, annenin kronik hastalığı, sigara ve ilaç kullanımı, doğumdaki gebelik yaşı, doğum şekli, doğum ağırlığı ve Apgar skorları tıbbi kayıtlardan öğrenildi.

Çalışmaya alınan tüm yenidoğanlar, çalışma merkezinin sağlıklı bebek bakım odasında aynı yenidoğan uzmanı (A.A.K.) tarafından muayene edildi. Daha sonra her yenidoğanın sağ eline ve sağ ayağına nabız oksimetre cihazı (Masimo Radical 7, Masimo Corporation, CA, ABD) uygulandı. (Resim 1) Sağ el ve/veya ayakta ölçülen arteriyel oksijen satürasyonunun ≥ 95 ; sağ ayak ve el arteriyel oksijen satürasyonu farkının ≤ 3 olması normal kabul edildi.

Çalışmaya alınan tüm yenidoğanlar, fizik muayenelerini ve nabız oksimetre ölçümelerini yapan aynı yenidoğan uzmanı tarafından (A.A.K.) el ekokardiyografisi kullanılarak değerlendirildi. Aynı gün, bu yenidoğanlara, yenidoğan uzmanının bulgularından habersiz olan çocuk kardiyojisi uzmanı (A.P.) tarafından transtorasik ekokardiyografi uygulandı.

El ekokardiyografisi ile görüntüleme, bir Vscan taşınabilir ultrason sistemi (General Electric Healthcare, Vingmed Ultrasound AS, Horten, Norveç) ile gerçekleştirildi. Cihaz $13,5 \times 7,3 \times 2,8$ cm boyutlarındadır ve prob dahil yaklaşık 390 gram ağırlığındaydı. Görüntü ekranı $5,3 \times 7,1$ cm boyutlarında, 3:4 en boy oranında ve 240×320 piksel çözünürlükte idi. Gri skala ve renkli doppler yöntemleri mevcuttu. Tek fazlı bir dizi probu 1,7 ve 3,8 MHz frekans aralığına ve $3,3 \times 2,6$ cm ayak izine sahipti. Hareketsiz kareler, sinema döngüleri ve ses kayıtları, MPEG-4 formatında 4 GB'lık bir mikro SD hafıza kartında saklanabilir ve daha sonra çevrimdışı yorumlama için bir bilgisayarın sabit diskine yüklenebilir özelliğe sahipti (Resim 2).

Araştırma başlatılmadan önce el ekokardiyografisini kullanması planlanan yenidoğan uzmanı (A.A.K.), çocuk kardiyojisi (A.P.) tarafından verilen temel eğitime tabi tutuldu. Bu temel eğitim kursu, cihaz kontrollerine ve optimum görüntülere aşina olmayı içeriyordu. Yenidoğan uzmanı, kontrolleri rahatça idare edebileceğini beyan edene kadar cihaz üzerinde çalıştı.

Transtorasik ekokardiyografi ile görüntüleme, 10 veya 12 MHz dönüştürücüye sahip bir Vivid 7 ultrason sistemi (GE Medical Systems, Milwaukee, WI, ABD) ile gerçekleştirildi. Kapsamlı ve standardize edilmiş görüntüleme protokolü, Amerikan Ekokardiyografi Derneği tarafından yayımlanan kılavuzlara göre hazırlandı (Rudski et al., 2010), (Smith et al., 2019). Yenidoğanların tümünde

transtorasik ekokardiyografi ile ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısıalma ölçüldü. El ekokardiyografisi veya transtorasik ekokardiyografi ile yapılan incelemelerde apikal dört boşluk, beş boşluk, suprasternal bakı ve parasternal uzun eksen ile kısa eksen görüntülemelerinin gerçekleştirilmesine dikkat edildi.

3.6. İSTATİSTİKSEL ANALİZ

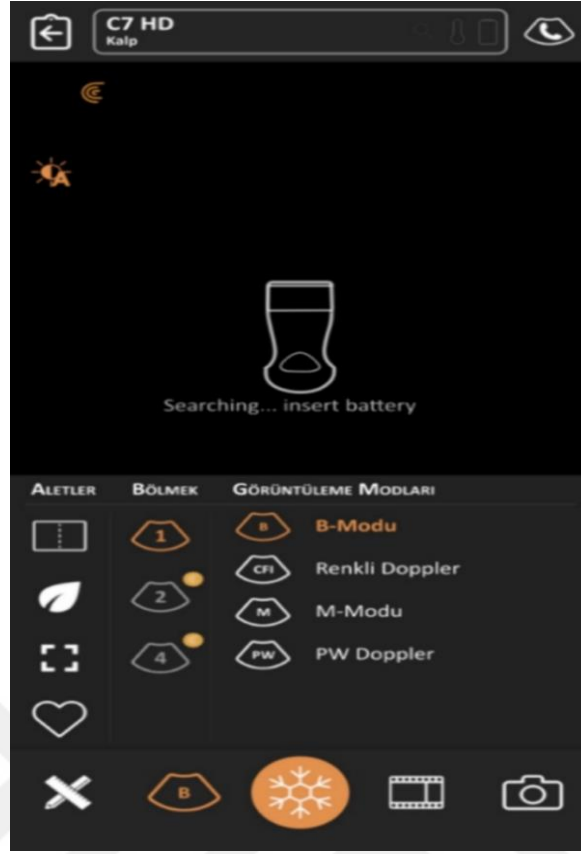
Toplanan veriler Statistical Package for Social Sciences versiyon 22.0 (SPSS IBM, Armonk, NY, ABD) ile analiz edildi. Sürekli değişkenler ortalama $\pm$ standart sapma (aralık: minimum-maksimum) olarak ifade edilirken, kategorik değişkenler uygun olduğunda sayı veya yüzde olarak ifade edildi. Veri dağılımının normalliğini test etmek için Kolmogorov-Smirnov testi kullanıldı. Karşılaştırmalarda Student t-testi, ki-kare testi ve Mann-Whitney U testi kullanıldı. Değişkenler arasındaki korelasyonları tespit etmek için Spearman testi kullanıldı. 0.05'ten küçük Two-tailed p değerleri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

3.7. ETİK KURUL ONAYI

Afyon Sağlık Bilimleri Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 05.02.2021 tarihli, 2021/02 toplantı numaralı, 128 sayılı kararı ile etik kurul onayı alındı.



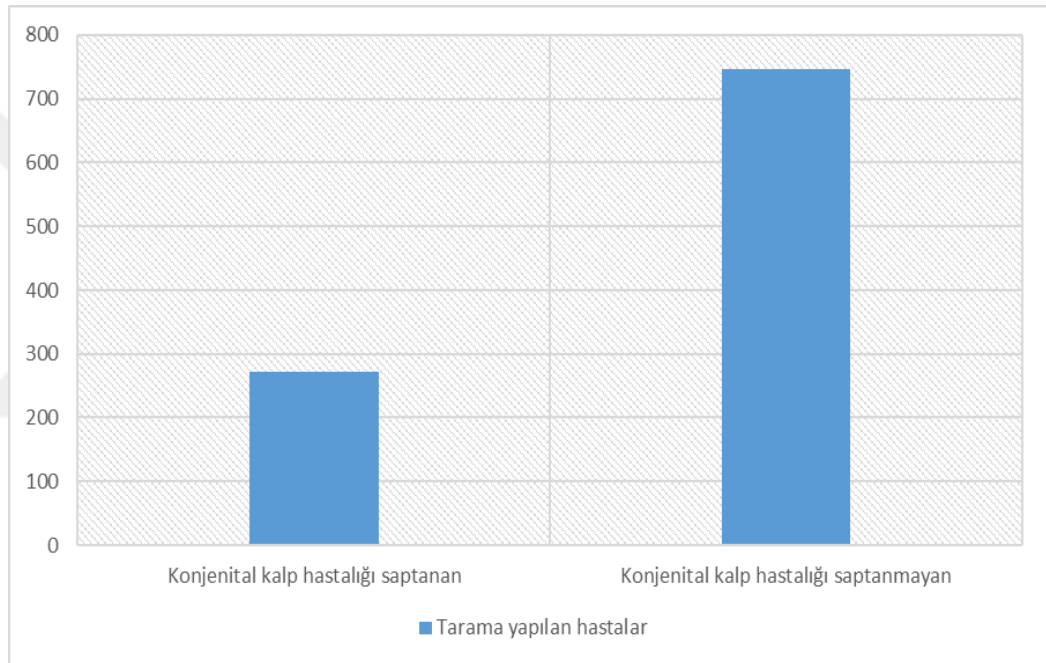
Resim 1. Nabız oksimetre cihazı



Resim 2. El ekokardiyografisi ve kontrol paneli

4. BULGULAR

Çalışmaya alınan 1019 yenidoğanın transtorasik ekokardiyografik değerlendirmesinde 747'sinde (%73.3) doğuştan kalp anomali saptanmazken 272'sine (%26.7) klinik olarak anlamlı ve anlamsız olan doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur (Şekil 6). Bu çalışmada 1019 hasta içerisinde; 2 hastada BAT ve VSD, 2 hastada Fallot tetralojisi ve 1 hastada TPVDA saptanmış olup KKKH görülme sıklığı %0.49 olarak saptanmıştır. Pulse oksimetre cihazı ile KKKH saptanma oranı %0.19 saptanmışken, el ekokardiyografisi ile bu oran 0.29 olarak bulunmuştur.



Şekil 6. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar

Tablo 5. Çalışmaya alınan yenidoğanların ebeveynleriyle ilgili özellikler

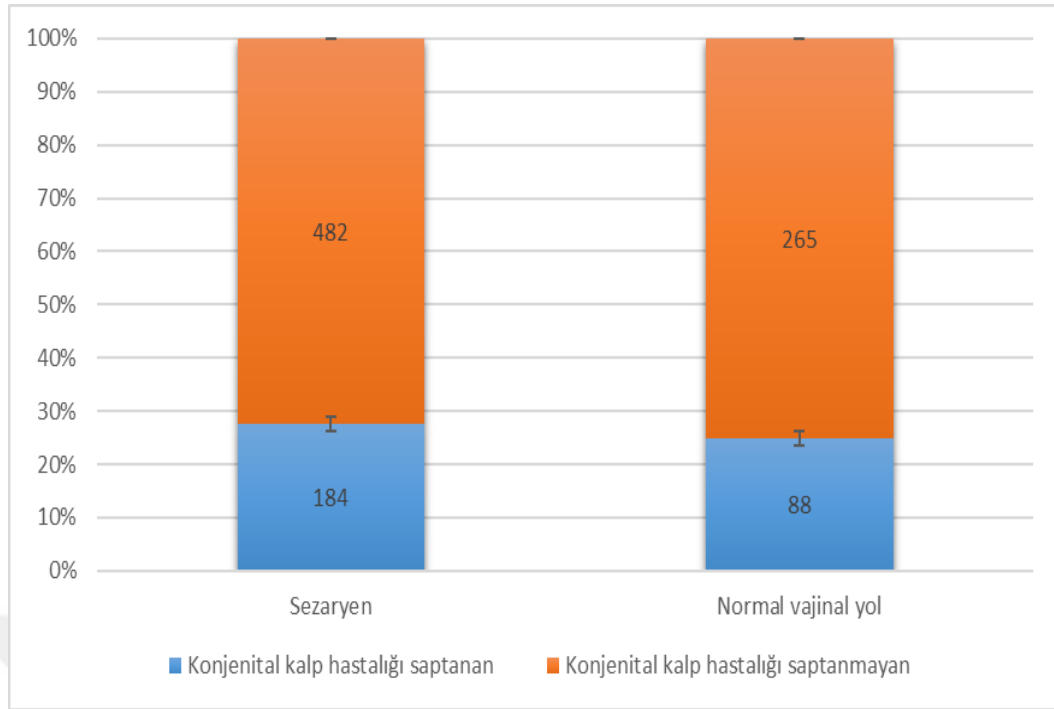
	Doğumsal kalp hastalığı olmayan (n=747)	Doğumsal kalp hastalığı olan (n=272)	p
Annede kronik hastalık	334 (%44.7)	111 (%40.8)	0.266
Annenin ilaç kullanımı	286 (%38.3)	103 (%37.9)	0.903
Annenin sigara alışkanlığı	24 (%3.2)	7 (%2.6)	0.599
Akraba evliliği	73 (%9.8)	31 (%11.4)	0.449

Tablo 5'te doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan ve konulmayan yenidoğanların ebeveynleriyle ilgili özellikleri karşılaştırılmıştır. Buna göre, doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, annede kronik hastalık bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (111/272, %40.8 vs 334/747, %44.7, $p=0.266$). Her iki yenidoğan grubu annenin ilaç kullanımı bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark belirlenemedi (103/272, %37.9 vs 286/747, %38.3; $p=0.903$). Doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, annenin sigara alışkanlığı bakımından istatistiksel olarak benzerdi (7/272, %2.6 vs 24/747, %3.2; $p=0.599$). Doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar arasında akraba evliliği bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanamadı (31/272, %11.4 vs 73/747, %9.8; $p=0.449$).

Tablo 6. Çalışmaya alınan yenidoğanların doğumla ilgili özellikleri

	Doğumsal kalp hastalığı olmayan (n=747)	Doğumsal kalp hastalığı olan (n=272)	p
Doğum sırasındaki gebelik yaşı (hafta)	37.94±1.33	37.95±1.27	0.882
Vajinal doğum	265 (%35.5)	88 (%32.4)	0.354
Sezaryenle doğum	482 (%64.5)	184 (%67.6)	0.394

Tablo 6'da doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan ve konulmayan yenidoğanların doğumla ilgili özellikleri karşılaştırılmıştır. Buna göre; doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, doğum sırasındaki gebelik yaşı bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (37.95±1.27 hafta vs 37.94±1.33 hafta, $p=0.882$). Doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar arasında vajinal doğum bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark belirlenemedi (265/747, %35.5 vs 88/272, %32.4; $p=0.354$). Doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, sezaryenle doğum bakımından istatistiksel olarak benzerdi (265/747, %64.5 vs 184/272, %67.6; $p=0.394$) (Şekil 7).



Şekil 7. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanların doğum şekilleri

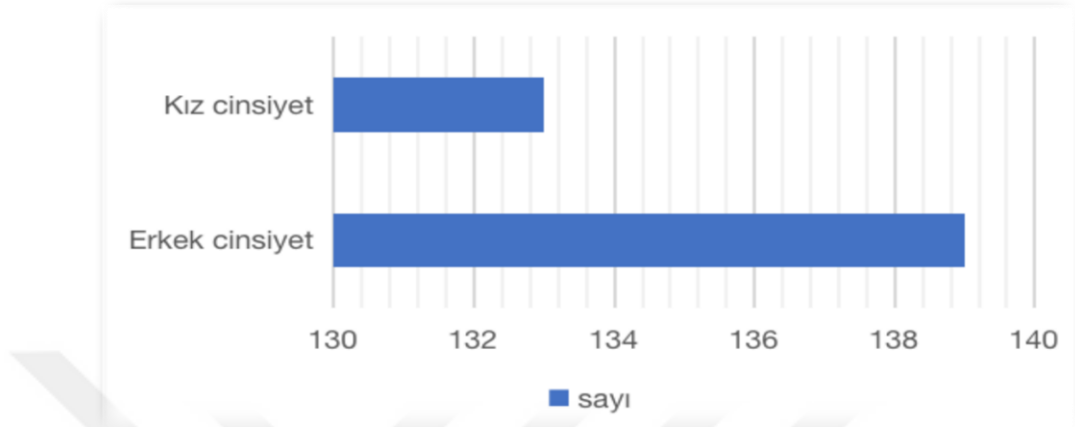
Tablo 7. Çalışmaya alınan yenidoğanların demografik ve klinik özellikleri

	Doğumsal kalp hastalığı olmayan (n=747)	Doğumsal kalp hastalığı olan (n=272)	p
Erkek cinsiyet	318 (%42.6)	139 (%51.1)	0.015*
Kız cinsiyet	429 (%57.4)	133 (%48.8)	0.019*
Doğum ağırlığı (gram)	3147.95±477.31	3095.99±443.72	0.118
Doğum ağırlığı <10 persentil	153 (%20.5)	69 (%25.4)	0.001*
Doğum uzunluğu (cm)	48.50±2.46	48.31±2.86	0.286
Doğum uzunluğu <10 persentil	123 (%16.5)	55 (%20.2)	0.001*
Doğum baş çevresi (cm)	34.77±15.62	33.95±1.45	0.384
Doğum baş çevresi <10 persentil	99 (%13.3)	24 (%8.8)	0.001*
İlk dakika Apgar skoru	7.87±0.71	7.94±0.70	0.132
Beşinci dakika Apgar skoru	8.72±0.60	8.75±0.63	0.532

*p<0.05, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Tablo 7’de doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan ve konulmayan yenidoğanların demografik ve klinik özellikleri karşılaştırılmıştır. Doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda

erkek cinsiyet saptanma oranı anlamlı olarak yüksekti (318/747, %42.6 vs 139/272, %51.1; $p=0.015$). Doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda kız cinsiyet belirlenme oranı anlamlı olarak düşüktü (429/747, %57.4 vs 133/272, %48.8; $p=0.019$) (Şekil 8).



Şekil 8. Doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanların cinsiyetleri

Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar, doğum ağırlığı bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (3095.99 ± 443.72 gram vs 3147.95 ± 477.31 gram, $p=0.118$). Doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda 10 percentilin altında doğum ağırlığı saptanma oranı anlamlı olarak yüksekti (153/747, %20.5 vs 69/272, %25.4; $p=0.001$).

Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar, doğum uzunluğu bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (48.31 ± 2.86 cm vs 48.50 ± 2.46 cm, $p=0.286$). Doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda 10 percentilin altında doğum uzunluğu saptanma oranı anlamlı olarak yüksekti (123/747, %16.5 vs 55/272, %20.2; $p=0.001$).

Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar, doğumdaki baş çevresi bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (33.95 ± 1.45 cm vs 34.77 ± 15.62 cm, $p=0.384$). Doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda doğumda 10 percentilin altında baş çevresi saptanma oranı anlamlı olarak düşüktü (99/747, %13.3 vs 24/272, %8.8; $p=0.001$).

Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar, ilk dakika Apgar skoru bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (7.94 ± 0.7 vs 7.87 ± 0.71 , $p=0.132$). Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar arasında beşinci dakika Apgar skoru bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark belirlenemedi (8.75 ± 0.63 vs 8.72 ± 0.60 , $p=0.532$).

Tablo 8. Çalışmaya alınan yenidoğanların nabız oksimetre ve ekokardiyografi bulguları

	Doğumsal kalp hastalığı olmayan (n=747)	Doğumsal kalp hastalığı olan (n=272)	p
Sağ elde arteriyel O ₂ satürasyonu (%)	97.13 ± 1.27	96.80 ± 1.52	0.001*
Sağ ayakta arteriyel O ₂ satürasyonu (%)	97.14 ± 1.27	96.80 ± 1.52	0.001*
O ₂ satürasyonu farkı (%)	1.0 ± 0.52	1.01 ± 0.11	0.208
Arteriyel O ₂ satürasyonu $\leq$ %95	0 (%0)	2 (%0.7)	0.019*
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	73.91 ± 6.05	74.01 ± 5.70	0.825
Fraksiyonel kısalma (%)	41.34 ± 5.24	41.10 ± 4.28	0.479

* $p < 0.05$, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Tablo 8’de doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan ve konulmayan yenidoğanların nabız oksimetre ve ekokardiyografi bulguları karşılaştırılmıştır. Buna göre; doğumsal kalp hastalığı tanısı olan ve olmayan yenidoğanlar oksijen satürasyonu farkı bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (1.01 ± 0.11 vs 1.0 ± 0.52 , $p=0.208$). Doğumsal kalp hastalığı tanısı olan ve olmayan yenidoğanlar arasında ejeksiyon fraksiyonu bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark belirlenemedi (74.01 ± 5.70 vs 73.91 ± 6.05 , $p=0.825$). Doğumsal kalp hastalığı tanısı olan ve olmayan yenidoğanlar, fraksiyonel kısalma bakımından istatistiksel olarak benzerdi (41.10 ± 4.28 vs 41.34 ± 5.24 , $p=0.479$).

Doğumsal kalp hastalığı olmayanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanların sağ eldeki arteriyel oksijen satürasyonu anlamlı olarak düşüktü (97.13 ± 1.27 vs 96.80 ± 1.52 , $p=0.001$). Benzer biçimde, doğumsal kalp hastalığı olmayanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanların sağ ayakta arteriyel oksijen satürasyonu anlamlı olarak düşüktü (97.14 ± 1.27 vs 96.80 ± 1.52 , $p=0.001$). Doğumsal kalp hastalığı olmayanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda arteriyel oksijen satürasyonu $\leq$ %95 saptanma oranı anlamlı olarak yüksekti (0/747, %0 vs 2/272, %0.7; $p=0.019$).

Nabız oksimetre ile arteriyel O₂ satürasyonu $\leq$ %95 olan iki hastanın ikisine de siyanotik doğumsal kalp hastalığı tanısı konuldu. Buna göre, nabız oksimetrenin özgüllüğü %100 ve yanlış negatifliği %99.3 idi.

Tablo 9. Ekokardiyografi ve el ekokardiyografisi bulgularının karşılaştırılması

Transtorasic ekokardiyografi	El ekokardiyografisi
Atrial septal defekt (n=197, %72.4)	Atrial septal defekt (n=149) Bulgu yok (n=43) Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=5)
	Yakalama oranı=%75.6
Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=59, %21.7)	Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=51) Atrial septal defekt (n=8)
	Yakalama oranı=%86.4
Ventriküler septal defekt (n=8, %3.0)	Ventriküler septal defekt (n=6) Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=2)
	Yakalama oranı=%75.0
Fallot tetralojisi (n=2, %0.7)	Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=2)
	Yakalama oranı= %0.0
Atrial septal defect + Bikuspit aorta (n=2, %0.7)	Atrial septal defekt + Ventriküler septal defekt (n=2)
	Yakalama oranı=%0.0
Büyük arter transpozisyonu + Ventriküler septal defekt (n=2, %0.7)	Kompleks kalp hastalığı + Ventriküler septal defekt (n=2)
	Yakalama oranı=%100.0
Total pulmoner venöz dönüş anomali (n=1, %0.4)	Kompleks kalp hastalığı (n=1)
	Yakalama oranı=%100.0
Kardiyak rabdomyom (n=1, %0.4)	Kardiyak rabdomyom (n=1)
	Yakalama oranı=%100.0

Tablo 9’da transtorasic ekokardiyografi ve el ekokardiyografisi bulguları karşılaştırılmıştır. Buna göre, çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 197’sine (%72.4)

ASD tanısı konuldu. Ekokardiyografi ile ASD tanısı alan 197 yenidoğanın 149'u (%75.6) el ekokardiyografisi yardımıyla ASD tanısı alırken 5'ine (%2.5) ASD'ye eşlik eden VSD tanısı konuldu. Ekokardiyografi ile ASD tanısı alan 197 yenidoğanın 43'ünde (%21.9) el ekokardiyografisi hiçbir bulgu vermediği için el ekokardiyografisinin ASD yakalama oranı %75.6 olarak hesaplandı.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 59'u (%21.7) ekokardiyografi görüntülemesiyle ASD'ye eşlik eden VSD tanısı aldı. Bahsedilen 59 yenidoğanın 51'ine (%86.4) el ekokardiyografisi yardımıyla ASD'ye eşlik eden VSD tanısı konulmuştu. Ekokardiyografi ile ASD'ye eşlik eden VSD tanısı alan 59 yenidoğanın 8'inde (%13.6) el ekokardiyografisi hiçbir bulgu vermediği için el ekokardiyografisinin ASD'ye eşlik eden VSD yakalama oranı %86.4 olarak belirlendi.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 8'ine (%3.0) ekokardiyografi görüntülemesiyle VSD tanısı konuldu. Ekokardiyografi ile VSD tanısı alan 8 yenidoğanın 6'sı (%75.0) el ekokardiyografisi yardımıyla VSD tanısı alırken 2'sine (%2.5) ASD'ye eşlik eden VSD tanısı konuldu. Bu nedenle, el ekokardiyografisinin VSD yakalama oranı %75.0 olarak bulundu.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 2'sine (%0.7) ekokardiyografi görüntülemesiyle Fallot tetralojisi tanısı konuldu. Ekokardiyografi ile Fallot tetralojisi tanısı konulan 2 yenidoğan, el ekokardiyografisi incelemesinde ASD'ye eşlik eden VSD tanısı almıştı. Dolayısıyla, el ekokardiyografisinin Fallot tetralojisi yakalama oranı %0 olarak belirlendi.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 2'sine (%0.7) ekokardiyografi görüntülemesiyle ASD'ye eşlik eden biküspit aorta tanısı konuldu. Söz konusu 2 yenidoğan, el ekokardiyografisi incelemesinde ASD'ye eşlik eden VSD tanısı almıştı. Bu nedenle, el ekokardiyografisinin ASD'ye eşlik eden biküspit aorta birlikteliği yakalama oranı %0 olarak bulundu.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 2'sine (%0.7) ekokardiyografi görüntülemesiyle büyük arter transpozisyonuna eşlik eden VSD tanısı konuldu. Bahsedilen 2 yenidoğan, el ekokardiyografisi incelemesinde de karmaşık kalp

hastalığı tanısı aldığı için el ekokardiyografisinin büyük arter transpozisyonunu yakalama oranı %100 olarak hesaplandı.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 1'ine (%0.4) ekokardiyografi görüntülemesiyle total pulmoner venöz dönüş anomalisi tanısı konuldu. Söz konusu 2 yenidoğan, el ekokardiyografisi incelemesinde de karmaşık kalp hastalığı tanısı aldığı için el ekokardiyografisinin total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisini yakalama oranı %100 olarak belirlendi.

Çalışmaya katılan 1019 yenidoğanın 1'ine (%0.4) ekokardiyografi görüntülemesiyle kardiyak rabdomyom tanısı konuldu. Söz konusu yenidoğan, el ekokardiyografi incelemesinde de kardiyak rabdomyom tanısı aldığı için el ekokardiyografisinin kardiyak rabdomyom yakalama oranı %100 olarak bulundu.

Özetle, transtorasik ekokardiyografi ve el ekokardiyografisi bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ve pozitif bir korelasyon vardı ($r=0.561$, $p=0.001$). Doğumsal kalp hastalığı taramasında el ekokardiyografisinin duyarlılığı %84.2 ve özgüllüğü %100 olarak hesaplandı.

5. TARTIŞMA

Yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığı sıklığı %0.8 ile %1 arasında değişir (3). Orta ve ağır şiddette doğumsal kalp hastalığı görülme oranı ise %0.6 ile %0.8 arasındadır (70). Doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların %40 ila %50'sine yaşamın ilk haftasında, %50 ila %60'ına yaşamın ilk ayında tanı konulur. Doğumsal kalp hastalıklarına olabildiğince erken dönemde tanı konulması, bu anomalilerin cerrahi bakımdan tamamen düzeltilmesine olanak sağlayacaktır (4,23).

Gebelik takibindeki ilerlemelere ve prenatal tanı olanaklarındaki gelişmelere rağmen, doğumsal kalp hastalıkları yenidoğan ölümlerinin %7'sinden sorumludur ve yenidoğan ölümlerine yol açan doğumsal sebepler arasında ilk sırada yer almaktadır. Yenidoğanların doğumsal kalp hastalıkları açısından taranması, morbidite ve mortalite oranlarında belirgin düşüşe neden olmuştur (71,72).

Doğumsal kalp hastalığı taramasında güncel yaklaşım; prenatal ultrasonografi, klinik muayene ve nabız oksimetre kombinasyonudur (3). Ülkemizde dünyaya gelen yenidoğanların doğumsal kalp hastalığı taramasında da kalp muayenesi gerçekleştirilir ve nabız oksimetre ile arteriyel oksijen satürasyonu tayin edilir. Yanlış pozitif tarama sonuçları olan yenidoğanlar, ekokardiyografi gibi tanı testlerine tabi tutulur. Fazladan ekokardiyografi görüntülemesi yapılmasıyla ilişkili potansiyel olumsuzluklar ihmal edilebilir. Buna karşılık, bilhassa siyanoza sebep olan doğumsal kalp hastalıkları olan yenidoğanların gözden kaçırılması ciddi sonuçlara yol açar (123). Nabız oksimetre ile arteriyel oksijen satürasyonu değerlendirmesinde normal değerlerin saptandığı yenidoğanlarda, saatler veya günler içerisinde, foramen ovale, duktus venozus ve duktus arteriozus gibi bağlantıların kapanmasıyla yaşamsal bakımdan kritik öneme sahip doğumsal kalp hastalıklarının klinik olarak belirginleşebileceği unutulmamalıdır. Bu olasılık, doğumsal kalp hastalıkları taramasında nabız oksimetre kullanımı bakımından bir olumsuzluk olarak kabul edilir (124).

Bu tez çalışmasının amacı, gebelik sırasında doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı almamış, zamanında doğmuş, sağlıklı görünen ve anne yanında takip edilen yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarının taranması için el ekokardiyografisinin saptanmasında kullanılıp kullanılmayacağını araştırmaktır.

Bu tez çalışmasına alınan 1019 yenidoğanda transtorasik ekokardiyografi ile görüntüleme yapılmıştır. Yenidoğanların 747'sinde (%73.3) doğumsal kalp anomalisi tespit edilmezken 272'sinde (%26.7) klinik olarak anlamlı ve anlamsız olan doğumsal kalp hastalığı saptanmıştır. Transtorasik ekokardiyografi ile 2 hastada BAT ile VSD birlikteliği, 2 hastada Fallot tetralohjisi, 1 hastada TPVDA bulunmuş ve KKKH görülme sıklığı %0.49 olarak saptanmıştır. Pulse oksimetre cihazı ile KKKH saptanma oranı %0.19 saptanmışken, el ekokardiyografisi ile bu oran 0.29 olarak bulunmuştur. Bu bulguya benzer biçimde, Hoffman ve arkadaşları da kritik doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda doğum sonrası dönemde tanı konulmadan evlerine gönderilme oranının %13 ile %48 arasında değiştiğini bildirmiştir (125).

Ekici ve meslektaşlarının yayımladığı çalışmada sağlıklı yenidoğanlarda doğumsal kalp anomalisi sıklığı %3.49 olarak hesaplanırken yoğun bakım biriminde tedavi edilen yenidoğanlardaki doğumsal kalp anomalisi sıklığı ise %33.6 olarak bulunmuştur (126). Zan ve arkadaşları, yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatışı yapılan 3287 yenidoğanı geriye dönük olarak incelemiş ve doğumsal kalp anomalisi sıklığını %6.6 olarak belirlemiştir (127). Öte yandan, Çağan ve meslektaşlarının yapmış olduğu çalışmada, yoğun bakım birimine yatırılan 724 yenidoğan geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Bu yenidoğanların 232'si transtorasik ekokardiyografiyle incelenmiş ve %46'sında doğumsal kalp hastalığı tespit edilmiştir (128). El Idrissi Slitine ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada 10451 hastanın 8013'ü taranmış olup 15 (%0.18) hastanın pulse oksimetre testinden kaldığı, bu hastalardan 5 hasta kritik konjenital kalp hastalığı saptanmış, 5 hastada yanlış pozitiflik, 5 hastada ise kritik olmayan konjenital kalp hastalığı saptanmıştır (129).

Görüldüğü gibi, ülkemizde yapılan çalışmalarda doğumsal kalp hastalığı için birbirinden farklı ve değişken prevalans değerleri bildirilmiştir. Bu değişkenliğin çok sayıda nedeni vardır. Bunların en önemlileri, çalışmaların farklı büyüklükte, değişik demografik ve klinik özelliklere sahip popülasyonlarda yürütülmüş olması, doğumsal kalp hastalığı terimi için farklı ölçütler kullanılmış olması ve ekokardiyografi görüntülemesi gerçekleştirilirken ortaya çıkan teknik ve kişisel farklılıkların bulunmasıdır. Bu tez çalışmasında, gebelik sırasında doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı almamış, zamanında doğmuş, sağlıklı görünen ve anne yanında takip edilen yenidoğanlar incelendiği için doğumsal kalp hastalığı

prevalansının, yenidoğan yoğun bakım birimlerinde yürütülen çalışmalarda ulaşılan prevalans değerlerinden daha düşük olması beklenecektir. Öte yandan, incelenen yenidoğanların, genellikle riskli gebeliklerin takip ve sevk edildiği bir üçüncü basamak sağlık merkezinde dünyaya gelmiş olması nedeniyle nüfusa dayalı çalışmalara göre bu çalışmada daha yüksek doğumsal kalp hastalığı prevalansı hesaplanmış olabilir. Prevalans değerlerindeki farklılığın diğer nedenleri arasında, bu tez çalışması yürütülürken yararlanılan ekokardiyografi cihazının teknik kapasitesi ve bu cihazı kullanan çocuk kardiyolojisi uzmanının bilgi ve becerisi sayılabilir.

Bu tez çalışmasında doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, annede kronik hastalık bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (%40.8 vs %44.7, $p=0.266$). Her iki yenidoğan grubu arasında annenin ilaç kullanımı bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark belirlenemedi (%37.9 vs %38.3; $p=0.903$). Doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, akraba evliliği bakımından istatistiksel olarak benzerdi (%11.4 vs %9.8; $p=0.449$). Bu bulguyla uyumlu olarak, El Idrissi Slitine ve arkadaşlarının çalışmasında da doğumsal kalp hastalığı açısından taranan 8013 yenidoğandan 329'unun (%4.1) annesinde diyabet olduğu, 841'nin (%10.48) annesinde ilaç kullanım öyküsü ve 1037'sinde (%12.95) ebeveynler arasında akrabalık olduğu rapor edilmiştir (129).

Bu tez çalışmasında, doğumsal kalp hastalığı olan ve olmayan yenidoğanlar, doğum sırasındaki gebelik yaşı bakımından da istatistiksel olarak benzerdi (37.95 ± 1.27 hafta vs 37.94 ± 1.33 hafta, $p=0.882$). Literatüre bakıldığında, Arlettaz ve meslektaşlarının, doğumsal kalp hastalığı tanısı alan yenidoğanlar için ortalama doğum yaşının 39 hafta (aralık: 35-42 hafta) olduğunu bildirildiği görülecektir (130). Buna karşın, Ekici ve arkadaşları, doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların doğum sırasındaki gebelik yaşını ortalama 37.8 ± 2.6 hafta olarak belirlemiş ve bu yenidoğanlardan %67.3'ünün 37. gebelik haftasında ve daha sonra dünyaya geldiğini tespit etmiştir (126). Benzer biçimde, Çağan ve meslektaşlarının yaptığı çalışmada, doğumsal kalp hastalığı tanısı alan yenidoğanların doğum sırasındaki gebelik yaşı 36.8 ± 2.7 hafta olarak bulunmuştur (128).

Bu tez çalışması yürütülürken doğumsal kalp anomalisi olan 272 yenidoğanın 88'i (%32.4) vajinal yolla ve 184'ü (%67.6) sezaryenle doğdu. Doğumsal kalp anomalisi olmayan 747 yenidoğanın 265'i (%35.5) vajinal yolla ve 482'si (%64.5)

sezaryenle dünyaya geldi. Doğumsal kalp anomalisi olan ve olmayan yenidoğanlar arasında doğum şekli bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmadı. Bu bulguyla uyumlu olarak, Güney Varal ve arkadaşlarının çalışmasında da nabız oksimetre ile doğumsal kalp hastalığı taraması yapılan 99 yenidoğandan 61'inin (%61.6) sezaryenle doğduğu belirtilmiştir (131). Benzer biçimde, Tanrıverdi ve arkadaşlarının çalışmasında ise nabız oksimetre ile doğumsal kalp hastalığı taraması yapılan yenidoğanlardan %66.8'inin sezaryenle ve %33.2'sinin vajinal yolla dünyaya geldiği ifade edilmiştir (132).

Öte yandan, Kukawczynska-Nocynska ve meslektaşları, nabız oksimetre taraması uygulanan yenidoğanlardan %51.4'ünün vajinal yolla ve %48.6'sının sezaryenle dünyaya geldiğini bildirmiştir (133).

Fark edileceği üzere, doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların doğum sırasındaki gebelik yaşı ve doğum şekli ile ilgilenen çalışmalarda değişken ve çelişkili sonuçlara ulaşılmıştır. Bu değişkenliğin nedeni, farklı büyüklüklerde olan, demografik ve klinik özellikler bakımından homojen olmayan popülasyonlarda araştırma yapılmış ve hasta seçimi için farklı ölçütlerin kullanılmış olmasıdır. Örneğin, bu tez çalışmasında, gebelik süreci olağan seyreden ve zamanında doğum yapan yenidoğanlar alınmış ve prematürite nedeniyle yoğun bakım birimine yatırılan yenidoğanlar çalışma dışı bırakılmıştır. Bir başka etken ise doğumdaki gebelik haftasına ve doğum şekline karar verirken annenin duygudurumunun yanı sıra fetusun iyilik hali ve prezentasyonu gibi obstetrik özelliklerin dikkate alınmasıdır.

Bu tez çalışmasında, doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlarda erkek/kız oranı %42.6'ya %57.4 olarak bulunurken doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda erkek/kız oranı %51'e %48.8 olarak belirlendi. Doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda kız cinsiyet belirlenme oranı anlamlı olarak düşüktü ($p=0.019$). Buna karşıt olarak, ülkemizde yapılan benzer bir çalışmada doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarla sağlıklı yenidoğanlar arasında cinsiyet bakımından anlamlı bir farklılık saptayamamıştır (128).

Literatüre bakıldığında, Zhao ve arkadaşları, sessiz seyreden doğumsal kalp hastalığı bulunan yenidoğanlarda erkek/kız oranını %55'e %45 olarak bulurken belirti veren doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda erkek/kız oranını %54'e

%46 olarak bildirmiştir (134). Güney Varal ve meslektaşlarının yapmış olduğu çalışmada, doğumsal kalp hastalığı taraması yapılan 99 yenidoğanın %54.5'i erkek ve %45.5'i kız olarak saptandı (131). Kukawczynska-Nocynska ve arkadaşlarının araştırmasında ise doğumsal kalp hastalığı taraması yapılan yenidoğanların %47.4'ü erkek ve %52.6'sı kız idi (133). Ek olarak, Jain ve meslektaşları, nabız oksimetre ile doğumsal kalp hastalığı taraması yapılan 5874 yenidoğanın %51.4'ünü erkek ve %48.6'sını kız olarak belirledi (135). Benzer biçimde, Tanrıverdi ve arkadaşları, doğumsal kalp hastalığı açısından taranan 504 yenidoğanın %50.4'ünü erkek ve %49.6'sını kız olarak bildirdi (132).

Bu çalışmada, doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve almayan yenidoğanlar, doğum ağırlığı bakımından istatistiksel olarak benzer bulundu (3095.99 ± 443.72 gram vs 3147.95 ± 477.31 gram, $p=0.118$). Buna karşılık, doğumsal kalp hastalığı olmayan yenidoğanlara kıyasla doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğanlarda 10 persentilin altında doğum ağırlığı saptanma oranı anlamlı olarak yüksekti ($153/747$, %20.5 vs $69/272$, %25.4; $p=0.001$).

Ekici ve meslektaşları, yoğun bakım biriminde doğumsal kalp hastalığı şüphesiyle inceledikleri 119 yenidoğanın ortalama doğum ağırlığını 3112 ± 747 gram (aralık: 1100-5300 gram) olarak bulmuştur (126). Zhao ve arkadaşları, sessiz seyreden doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların doğum ağırlığını 3230 ± 540 gram olarak hesaplarken belirti veren doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların doğum ağırlığını 3190 ± 520 gram olarak ölçmüştür (134). Güney Varal ve meslektaşları, doğumsal kalp hastalığı açısından taranan 99 yenidoğanın doğum ağırlığını ortalama 3142 ± 592 gram olarak belirlenmiştir. Ayrıca bu yenidoğanlardan 10'unun (%10.1) gebelik yaşına göre küçük olduğunu ortaya koymuştur (131). Çağan ve arkadaşları, doğumsal kalp hastalığı tanısı koydukları yenidoğanların ortalama doğum ağırlığını 2991 ± 808 gram olarak bildirmiştir (128). Kukawczynska-Nocynska ve meslektaşları, doğumsal kalp hastalığı açısından taradıkları yenidoğanların ortalama doğum ağırlığını 3578 gram (aralık: 2110-6000 gram) olarak hesaplamıştır (133).

Bu çalışmada, doğumsal kalp hastalığı tanısı almayan yenidoğanların birinci ve beşinci dakika Apgar skorları sırasıyla 7.87 ± 0.71 ve 8.72 ± 0.60 olarak bulunurken

doğumsal kalp hastalığı tanısı alan yenidoğanların ortalama birinci ve beşinci dakika Apgar skorları sırasıyla 7.94 ± 0.7 ve 8.75 ± 0.63 olarak belirlendi.

Buna karşılık, Zan ve arkadaşları, nabız oksimetre ile doğumsal kalp hastalığı taraması yaptıkları yenidoğanların ortalama birinci ve beşinci dakika Apgar skorlarını sırasıyla 6.5 ± 1.7 ve 8.3 ± 1.1 olarak kaydetmiştir (127). Güney Varal ve meslektaşları ise benzer bir kohort için ortalama birinci ve beşinci dakika Apgar skorlarını sırasıyla 7.5 ± 1.5 ve 8.7 ± 1.0 olarak belirlemiştir (131). Kukawczynska-Nocynska ve arkadaşları, nabız oksimetre ile doğumsal kalp hastalığı taraması uyguladıkları yenidoğanların ortalama birinci ve beşinci dakika Apgar skorlarını sırasıyla 9 ve 10 olarak bulmuştur (133).

Görüldüğü üzere, doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların cinsiyeti, doğum ağırlığı ve Apgar skorları ile ilgili bulgularını açıklayan çalışmalarda değişken ve çelişkili sonuçlara ulaşılmıştır. Bu değişkenliğin nedeni, büyüklük, klinik ve demografik özellikler bakımından standart hale getirilmemiş kohortların incelenmiş ve hasta seçimi için farklı ölçütlerin benimsenmiş olmasıdır. Ek olarak, doğum ağırlığını belirleyen en önemli faktörlerin genetik altyapı ve etnik özellikler olduğu ve kritik öneme sahip doğumsal kalp hastalıkları bulunmadıkça büyüme-gelişme geriliğinin ortaya çıkmayacağı anımsanmalıdır. Bundan başka, doğum ağırlığı ölçülürken yapılırken teknik hatalar, Apgar skorlarının değerlendirilmesinde karşılaşılan öznellik ve büyüme-gelişme eğrilerinin her ülke için farklılık arz etmesi gibi sebepler dolayısıyla da değişken ve çelişkili sonuçlar bildirilmiş olabilir.

Doğumsal kalp hastalıkları için yapılan nabız oksimetre taramasının yararlı ve uygun maliyetli bir yaklaşım olduğu gösterilmiştir (136). Bu konuda yayımlanmış 19 çalışmanın meta-analizi, nabız oksimetrenin doğumsal kalp anomalilerini belirlemede %76.3 duyarlılığa ve %99.9 özgüllüğe sahip olduğuna işaret etmiştir. Başka bir ifadeyle, zamanında dünyaya gelen 10000 yenidoğandan 6'sında doğumsal kalp hastalığı olacaktır ve nabız oksimetre, etkilenen 6 yenidoğandan 5'ini başarıyla saptayacaktır. Öte yandan, nabız oksimetre taraması, hatalı olarak, 10000 yenidoğandan 14'ünde doğumsal kalp anomalisi varmış gibi gösterecektir (137).

Bu tez çalışmasına alınan 1019 yenidoğanın yalnızca 2'sinde (%0.2) nabız oksimetre ile oksijen saturasyonu düşüklüğü saptanmış olup bu iki hastaya

ekokardiyografi görüntülemesiyle doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur. Öte yandan, nabız oksimetre taramasından geçen 270 yenidoğan da (%26.5) doğumsal kalp hastalığı tanısı almıştır. Buna göre, nabız oksimetre yöntemini özgüllüğü %100 ve yanlış negatifliği %99.3 olarak bulunmuştur.

Arlettaz ve meslektaşlarının yayımladığı çalışmada, nabız oksimetre ile tarama testini geçtiği halde üfürüm duyulan 40 yenidoğan transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirilmiş; 20 yenidoğanda VSD, 2 yenidoğanda pulmoner stenoz ve 1 yenidoğanda atrioventriküler septal defekt olmak üzere 23 yenidoğanda (%57.5) doğumsal kalp hastalığı tespit edilmiştir (130).

Granelli ve arkadaşlarının çalışmasında ise 38269 yenidoğan nabız oksimetre ile değerlendirilmiş ve 87 yenidoğanda oksijen satürasyonu düşüklüğü tespit edilmiştir. Nabız oksimetre testinden geçen 38182 yenidoğanın 10'unda (%2.6) duktus bağımlı doğumsal kalp hastalığı belirlenirken nabız oksimetre testinden geçemeyen 87 yenidoğanın 18'ine (%20.7) duktus bağımlı doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur (14).

Meberg ve meslektaşları, 50008 yenidoğanı taramış ve 324 yenidoğanda (%0.6) oksijen satürasyonunu $< \%95$ ve 49684 yenidoğanda (%99.4) oksijen satürasyonunu $\geq \%95$ olarak saptamıştır. Oksijen satürasyonu değeri $< \%95$ olan 324 yenidoğanın 43'ünde (%13.3) ve oksijen satürasyonu $\geq \%95$ olan 49684 yenidoğanın 391'inde (%0.8) doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur (138).

Ewer ve arkadaşları, 20055 yenidoğanı nabız oksimetre ile değerlendirmiş ve tarama testinden geçen 19860 yenidoğanın 41'inde (%0.2) ekokardiyografi görüntülemesiyle doğumsal kalp hastalığı belirlemiştir. Bu yenidoğanların 6'sı kritik, 21'i ciddi ve 14'ü önemli doğumsal kalp hastalığı tanısı almıştır. Nabız oksimetre ile tarama testinden kalan 192 yenidoğanın ekokardiyografi görüntülenmesinde 18'i kritik, 8'i ciddi ve 6'sı önemli olmak üzere toplam 32 yenidoğanda (%16.7) doğumsal kalp hastalığı tespit edilmiştir (67).

Zhao ve meslektaşlarının ileriye dönük çalışmasında, herhangi bir belirtisi veya bulgusu olmayan hastalarda tek başına nabız oksimetre kullanılarak kritik doğumsal kalp hastalığına sahip 146 olgunun 122'si (%84) ve majör doğumsal kalp hastalığı olan 315 olgunun 185'i (%59) tespit edilmiştir. Nabız oksimetrenin kritik

doğumsal kalp hastalığı ve majör doğumsal kalp hastalığı için yanlış pozitiflik oranları sırasıyla %0.3 ve %0.3 olarak hesaplanmıştır (134).

Bohala ve arkadaşları, 18801 yenidoğanı taramış, 30 yenidoğanda (%0.2) nabız oksimetre ile oksijen satürasyonunu düşük saptamıştır. Nabız oksimetre testinin tekrarlanması üzerine oksijen satürasyonu yine düşük ölçülen 15 yenidoğanın 4'ü (%26.7) doğumsal kalp hastalığı tanısı almıştır (139).

Oakley ve meslektaşlarının yaptığı çalışmada, doğum sırasındaki gebelik haftası 35'in üzerinde olan 6329 yenidoğan nabız oksimetre ile taranmış ve 14 yenidoğanda (%0.2) oksijen satürasyonunun <%95 olduğu saptanmıştır. Bu yenidoğanların 10'unda (%71.4) doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur (140). Jain ve arkadaşları ise 5874 olgunun 164'ünde (%2.79) nabız oksimetre ile oksijen satürasyonu ölçümünü <%95 olarak saptamıştır. Bu hastaların 44'üne (%26.8) ekokardiyografi incelemesiyle doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur (135).

Tanrıverdi ve arkadaşlarının çalışmasında, nabız oksimetre ile tarama testinden ilk taramada arada kalınan ancak kontrol taramada geçen 26 yenidoğan ekokardiyografi ile incelenmiş ve 20 yenidoğanda (%76.9) doğumsal kalp hastalığı belirlenmiştir. Dolayısıyla, nabız oksimetre taramasından geçen yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığı saptanma oranı anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur. İki kez yapılan nabız oksimetre taramasından kalan 56 yenidoğanın 29'una (%51.8) doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur. Bu çalışmada tanı alan doğumsal kalp hastalıkları; patent foramen ovale (%55.5), ASD (%24.4), VSD (%6.6), hafif pulmoner stenoz (%4.4), hafif triküspit yetmezlik (%4.4), PDA'ya eşlik eden patent foramen ovale (%2.2) ve VSD'ye eşlik eden patent foramen ovale (%2.2) olarak bildirilmiştir (132).

Literatür genel olarak değerlendirildiğinde, nabız oksimetre taramasının yüksek özgüllüğe ve nispeten daha düşük duyarlılığa sahip olduğu anlaşılr. Nabız oksimetre taramasının daha düşük duyarlılığa sebep olmasının birincil nedeni; duktus arteriozus, duktus venozus ve foramen ovale gibi doğal bağlantıların yaşamın ilk günleri veya haftaları içinde kapanmasıyla siyanotik kalp hastalıklarının klinik olarak görünür hale gelmesidir. Nabız oksimetre taramasının yüksek özgüllüğüne rağmen bu taramadan geçen yenidoğanlarda daha sonra doğumsal kalp hastalığı tanısı

konulmasının temel nedeni de kritik öneme sahip olmayan ve klinik belirtiler veya bulgular açısından değişkenlik gösterebilen asiyanotik doğumsal kalp anomalileridir.

Doğumsal kalp hastalıkları arasında en sık VSD görülür (73). Bu defekti sırasıyla ASD, PDA, Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz, büyük arter transpozisyonu, aort koarktasyonu ve atrioventriküler septal defekt izler. En sık görülen asiyanotik doğumsal kalp hastalıkları VSD ve ASD iken en sık görülen siyanotik doğumsal kalp hastalıkları ise Fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonu olarak bilinir (72).

Bu tez çalışmasında, transtorasik ekokardiyografi görüntülemesiyle 1019 yenidoğanın 197'sinde (%72.4) ASD, 59'unda (%21.7) ASD'ye eşlik eden VSD, 8'inde (%3.0) VSD, 2'sinde (%0.7) Fallot tetralojisi, 2'sinde (%0.7) ASD'ye eşlik eden biküspit aorta, 2'sinde (%0.7) büyük arter transpozisyonuna eşlik eden VSD, 1'inde (%0.4) total pulmoner venöz dönüş anomalisi ve 1'inde (%0.4) kardiyak rabdomyom tanısı kesinleştirilmiştir.

Zan ve meslektaşlarının çalışmasında en sık görülen doğumsal kalp hastalıkları VSD (%33.6), ASD (%30.8), PDA (%27.6), pulmoner atrezi (%27.6), aort koarktasyonu (%18.8), büyük arter transpozisyonu (%16.5), Fallot tetralojisi (%5) ve total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (%3.2) olarak sıralanmıştır (127). Çağan ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada siyanotik doğumsal kalp anomalisi sıklığı %2 iken asiyanotik doğumsal kalp anomalisi sıklığı %12.9 olarak saptanmıştır. Bahsedilen çalışmada en sık görülen asiyanotik doğumsal kalp anomalileri izole VSD (%17.4), izole ASD (%22) ve ASD'ye eşlik eden diğer anomaliler (%40) olarak rapor edilmiştir. En sık rastlanan siyanotik doğumsal kalp hastalığı ise %4.5 oranında görülen büyük arter transpozisyonudur (128).

Transtorasik ekokardiyografi, doğumsal kalp hastalıklarının tanısında "altın standart" olarak tanımlanır (56). Tam işlevli ekokardiyografi cihazı, nicel, üç boyutlu ve transözefagial görüntülemeye izin verir. El ekokardiyografisi, beyaz bir önlüğün cebine sığacak kadar küçük olmasına rağmen temel ölçümlerle iki boyutlu ve/veya renkli görüntüleme sağlayan tıbbi bir araçtır (58,62). El ekokardiyografisi kullanımının, yetişkinler üzerinde fizik muayene yapan bir kalp hastalıkları uzmanının tanı yeteneğini önemli ölçüde iyileştirdiği kanıtlanmıştır. Bununla birlikte, el ekokardiyografisinin pediatrik hastalardaki kullanımıyla ilgili bilgiler

azdır ve özellikle tek ventrikül tanısı konulan yenidoğanlarla ve romatizmal kalp hastalığı olan büyük çocuklarla sınırlıdır (62). El ekokardiyografisinin pediatrik hastalardaki kullanımıyla ilgili çalışmalar, bu tıbbi cihazın doğrudan transtorasik ekokardiyografi ile karşılaştırılmasına odaklanır (59,141).

Standart ekokardiyografi ile değerlendirilen 4773 çocuğun incelendiği bir çalışmada, 1317 çocuğa fizik muayene yapılmış ve el ekokardiyografisi uygulanmıştır. Fizik muayene, romatizmal kalp hastalığının veya kapak tutulumunun saptanmasında zayıf bir duyarlılığa sahip olarak değerlendirilmiştir. Buna karşın, fizik muayene ve el tipi ekokardiyografisi bulguları birlikte yorumlandığında, kesin romatizmal kalp hastalığı (%97.8'e karşı %2.2), sınırda veya kesin romatizmal kalp hastalığı (%78.4'e karşı %16.4) ve patolojik aort yetmezliği (%81.8'e karşı %13.6) tanılarında duyarlılığın anlamlı olarak arttığı belirlenmiştir (60). Başka bir saha çalışmasında, ortalama yaşı 10.8 olan 1420 çocukta el ekokardiyografisi görüntülemesinden sonra transtorasik ekokardiyografi incelemesi gerçekleştirilmiştir. El ekokardiyografisinin romatizmal kalp hastalığı için %79 duyarlılığa ve %87 özgüllüğe, kesin romatizmal kalp hastalığı içinse %98 duyarlılığa sahip olduğu hesaplanmıştır (59).

Riley ve meslektaşları, hipoplastik sol kalp sendromu tanısı konulan ve evre I veya II cerrahi palyasyon uygulanan 15 hastayı değerlendirmiştir. Bu çalışmada, el ekokardiyografisi bulgularının triküspit yetmezliğin şiddeti ve sağ ventrikülün sistolik işlevleri açısından standart ekokardiyografi ile anlamlı derecede uyumlu olduğunu bildirilmiştir. El ekokardiyografisi sağ ventrikülün sistolik işlevlerindeki bozulmayı belirlemek için %100 duyarlılığa ve %92 özgüllüğe sahip olduğu bulunmuştur. Benzer şekilde, el ekokardiyografisinin şiddetli triküspit yetmezlik için %94 duyarlılığı ve %88 özgüllüğü vardır (63).

Bildiğimiz kadarıyla, bu tez çalışması, gebelik süreci olağan seyreden, görünüşte sağlıklı olan ve doğumsal kap hastalığı açısından düşük risk taşıyan yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarını belirlemede el ekokardiyografisinin doğruluğunu araştıran ilk araştırmadır. Bu çalışmada, el ekokardiyografisinin ASD'yi %75.6, ASD'ye eşlik eden VSD varlığını %86.4 ve izole VSD'yi %75 saptama oranına sahip olduğu görülmüştür. Bundan başka, el ekokardiyografisi ve transtorasik ekokardiyografi bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ve pozitif

korelasyon mevcuttu ($r=0.561$, $p=0.001$). Bununla birlikte, bu çalışmada, el ekokardiyografisi incelemesinin duyarlılığı %84.2 ve özgüllüğü %100 olarak bulundu. Bunun nedeni, el ekokardiyografisiyle incelenen 1019 yenidoğandan normal olarak değerlendirilen 43'üne transtorasik ekokardiyografi ile ASD teşhisi konulmuş olmasıydı. Transtorasik ekokardiyografi görüntülemesiyle Fallot tetralojisi belirlenen 2 yenidoğana ve ASD'ye eşlik eden biküspit aorta tanısı alan 2 yenidoğana el ekokardiyografisi ile ASD'ye eşlik eden VSD tanısı konulması, el ekokardiyografisinin kapak anomalilerini ve büyük damar yerleşimini değerlendirmede yetersiz kalabileceğini düşündürmektedir.

Bu çalışmanın bulguları, el tipi ekokardiyografinin düşük riskli yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarını taramak için tamamlayıcı bir araç olduğuna işaret etmektedir. Çalışmaya yalnızca düşük riskli yenidoğanların alınması, çalışma kohortunun nispeten küçük ve heterojen olması gibi etkenler, ulaşılan bulguların gücünü ve geçerliliğini kısıtlamaktadır. Dolayısıyla, el ekokardiyografisinin doğumsal kalp hastalığı taramasında yeri olup olmayacağını belirlemek amacıyla daha geniş ölçekli ve mümkünse yüksek riskli yenidoğanları da kapsayan çok merkezli çalışmalar yürütülmelidir.

6. SONUÇ

Yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığı sıklığı %0.8 ile %1 arasında değişir (3). Doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların %40 ila %50'sine yaşamın ilk haftasında, %50 ila %60'ına yaşamın ilk ayında tanı konulur (4,23). Gebelik takibindeki ilerlemelere ve prenatal tanı olanaklarındaki gelişmelere rağmen, doğumsal kalp hastalıkları yenidoğan ölümlerinin %7'sinden sorumludur ve yenidoğan ölümlerine yol açan doğumsal sebepler arasında ilk sırada yer almaktadır. Yenidoğanların doğumsal kalp hastalıkları açısından taranması, morbidite ve mortalite oranlarında belirgin düşüşe neden olmuştur (71,72).

Doğumsal kalp hastalığı taramasında güncel yaklaşım; prenatal ultrasonografi, klinik muayene ve nabız oksimetre kombinasyonudur (3). Aslında doğumsal kalp hastalıkları için yapılan nabız oksimetre taraması, yararlı ve uygun maliyetli bir yaklaşımdır (136). Konuyla ilgili yayımlanan bir meta-analiz, nabız oksimetrenin doğumsal kalp anomalilerini belirlemede %76.3 duyarlılığa ve %99.9 özgüllüğe sahip olduğunu göstermiştir. Başka bir ifadeyle, zamanında dünyaya gelen 10000 yenidoğandan 6'sında doğumsal kalp hastalığı olacaktır ve nabız oksimetre, etkilenen 6 yenidoğandan 5'ini başarıyla saptayacaktır (137). Öte yandan, Hoffman ve arkadaşları, kritik doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda doğum sonrası dönemde tanı konulmadan evlerine gönderilme oranının %13 ile %48 arasında değiştiğini bildirmektedir (125). Bunun birincil nedeni, nabız oksimetre ile arteriyel oksijen satürasyonu değerlendirmesinde normal değerlerin saptandığı yenidoğanlarda, saatler veya günler içerisinde, foramen ovale, duktus venozus ve duktus arteriozus gibi bağlantıların kapanmasıyla yaşamsal bakımdan kritik öneme sahip doğumsal kalp hastalıklarının klinik olarak belirginleşme ihtimalidir (124). Bundan başka, nabız oksimetre taraması, hatalı olarak, 10000 yenidoğandan 14'ünde doğumsal kalp anomalisi varmış gibi göstermektedir (137).

Bu tez çalışmasının amacı, gebelik sırasında doğumsal anomali ve/veya kromozom bozukluğu tanısı almamış, zamanında doğmuş, sağlıklı görünen ve anne yanında takip edilen yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarının taranması için el ekokardiyografisinin saptanmasında kullanılıp kullanılamayacağını araştırmaktır.

Bu tez çalışmasına alınan 1019 yenidoğanda transtorasik ekokardiyografi ile görüntüleme yapılmıştır. Yenidoğanların 747'sinde (%73.3) doğumsal kalp anomalisi tespit edilmezken 272'sinde (%26.7) doğumsal kalp hastalığı belirlenmiştir. Bu doğumsal kalp hastalıkları; ASD (%72.4), ASD'ye eşlik eden VSD (%21.7), VSD (%3.0), Fallot tetralojisi (%0.7), ASD'ye eşlik eden biküspit aorta (%0.7), büyük arter transpozisyonuna eşlik eden VSD (%0.7), total pulmoner venöz dönüş anomalisi (%0.4) ve kardiyak rabdomyom (%0.4) olarak sıralanmıştır. İncelenen 1019 yenidoğanın yalnızca 2'sinde (%0.2) nabız oksimetre ile oksijen saturasyonu düşüklüğü saptanmış olup bu iki hastaya ekokardiyografi görüntülemesiyle doğumsal kalp hastalığı tanısı konulmuştur. Öte yandan, nabız oksimetre taramasından geçen 270 yenidoğan da (%26.5) doğumsal kalp hastalığı tanısı almıştır.

Bildiğimiz kadarıyla, bu tez çalışması, gebelik süreci olağan seyreden, görünüşte sağlıklı ve düşük riskli olan yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarını belirlemede el ekokardiyografisinin doğruluğunu araştıran ilk çalışmadır. Bu çalışmada, el ekokardiyografisinin ASD'yi %75.6, ASD'ye eşlik eden VSD varlığını %86.4 ve izole VSD'yi %75 saptama oranına sahip olduğu görülmüştür. Bundan başka, el ekokardiyografisi ve transtorasik ekokardiyografi bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı ve pozitif korelasyon mevcuttu ($r=0.561$, $p=0.001$). Bununla birlikte, bu çalışmada, el ekokardiyografisi incelemesinin duyarlılığı %84.2 ve özgüllüğü %100 olarak bulundu. Bunun nedeni, el ekokardiyografisiyle incelenen 1019 yenidoğandan normal olarak değerlendirilen 43'üne transtorasik ekokardiyografi ile ASD teşhisi konulmuş olmasıydı. Transtorasik ekokardiyografi görüntülemesiyle Fallot tetralojisi belirlenen 2 yenidoğana ve ASD'ye eşlik eden biküspit aorta tanısı alan 2 yenidoğana el ekokardiyografisi ile ASD'ye eşlik eden VSD tanısı konulması, el ekokardiyografisinin kapak anomalilerini ve büyük damar yerleşimini değerlendirmede yetersiz kalabileceğini düşündürmektedir.

Bu çalışmanın bulguları, el tipi ekokardiyografinin düşük riskli yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarını taramak için tamamlayıcı bir araç olduğuna işaret etmektedir. Çalışmaya yalnızca düşük riskli yenidoğanların alınması, çalışma kohortunun nispeten küçük ve heterojen olması gibi etkenler, ulaşılan bulguların gücünü ve geçerliliğini kısıtlamaktadır. Dolayısıyla, el ekokardiyografisinin doğumsal kalp hastalığı taramasında yeri olup olmayacağını

belirlemek amacıyla daha geniş ölçekli ve mümkünse yüksek riskli yenidoğanları da kapsayan çok merkezli çalışmalar yürütülmelidir.



7. KAYNAKLAR

1. Park M. Pediatric Cardiology for Practitioners (7th ed), Elsevier 2020: 645-680.
2. Bebek çocuk, ergen izlem protokolleri, T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü, 1122, Ankara, 2018.
3. Kemper A, Mahle W, Martin G, Cooley W, Kumar P, Morrow W, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2011; 128(5): 1259-1267.
4. Singh J, Kamlin C, Morley C, O'Donnell C, Donath S, Davis P. Accuracy of pulse oximetry in assessing heart rate of infants in the neonatal intensive care unit. *J Paediatr Child Health* 2008; 44(5): 273-275.
5. Tekin N, Soylu H, Dilli D. Neonatal hemodinami ve hipotansiyona yaklaşım rehberi. 2018.
6. Zaramella P, Freato F, Quaresima V, Ferrari M, Vianello A, Giongo D, et al. Foot pulse oximeter perfusion index correlates with calf muscle perfusion measured by near-infrared spectroscopy in healthy neonates. *J Perinatol* 2005; 25(6): 417-422.
7. Lima A, Bakker J. Noninvasive monitoring of peripheral perfusion. *Intensive Care Med* 2005; 31(10): 1316-1326.
8. Alderliesten T, Lemmers P, Baerts W, Groenendaal F, Van Bel F. Perfusion index in preterm infants during the first 3 days of life: Reference values and relation with clinical variables. *Neonatology* 2015; 107(4): 258-265.
9. Diller C, Kelleman M, Kupke K, Quarry S, Kochilas L, Oster M. A modified algorithm for critical congenital heart disease screening using pulse oximetry. *Pediatrics* 2018; 141(5): e20174065.
10. Konjenital kalp hastalığı taraması, Türk Neonatoloji Derneği (2023). <http://tndapp.neonatology.org.tr/>. Erişim tarihi: 18.08.2023
11. Martin G, Ewer A, Gaviglio A, Hom L, Saarinen A, Sontag M, et al. Updated strategies for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2020; 146(1): e20191650.
12. Partridge B. Use of pulse oximetry as a noninvasive indicator of intravascular volume status. *J Clin Monit* 1987; 3(4): 263-268.
13. Lima AP, Beelen P, Bakker J. Use of a peripheral perfusion index derived from the pulse oximetry signal as a noninvasive indicator of perfusion. *Crit Care Med* 2002; 30(6): 1210-1213.
14. Granelli AD, Östman-Smith I. Noninvasive peripheral perfusion index as a possible tool for screening for critical left heart obstruction. *Acta Paediatr* 2007; 96(10): 1455-1459.
15. Schena F, Picciolli I, Agosti M, Zuppa A, Zuccotti G, Parola L, et al. Perfusion index and pulse oximetry screening for congenital heart defects. *J Pediatr* 2017; 183: 74-79.
16. Siefkes H, Kair L, Tancredi D, Vasquez B, Garcia L, Bedford-Mu C, et al. Oxygen saturation and perfusion index-based enhanced critical congenital heart disease screening. *Am J Perinatol* 2020; 37(2): 158-165.

17. De Felice C. Early postnatal changes in the perfusion index in term newborns with subclinical chorioamnionitis. *Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed* 2005; 90(5): 411-414.
18. Zenciroğlu A, Özbaş S. Temel Yenidoğan Bakımı. T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü, 2017: 1-233.
19. Beauchamp G, Mennella J. Early flavor learning and its impact on later feeding behavior. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 48(1): 25-30.
20. Ben-Joseph EP. Breast feeding vs. formula feeding. *Nemours KidsHealth* 2018: 1-5.
21. Tezel A, Özkan H, Çelebioğlu A. How much is known about Apgar's assessment by midwives? *J Heal Sci* 2005; 14(3): 163-170.
22. Aydoğan Ü. Fetal ve Neonatal Dolaşım. In: Dadaloğlu T (eds), *Neonatoloji*. Nobel Tıp Kitabevi, 2000: 387-390.
23. Kliegman R, Geme J, Schor N, Behrman R. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Elsevier Health Sciences 2015: 1549-1609.
24. Martin J. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine (10th ed), Saunders, 2015: 460-463.
25. Headley JM. Invasive hemodynamic monitoring: applying advanced technologies. *Crit Care Nurs Q* 1998; 21(3): 73-84.
26. Anderson PA. Myocardial Development. In: Long WA (eds), *Fetal and neonatal Cardiology*, W.B. Saunders, Philadelphia, 1990: 17-38.
27. Johnson P, Maxwell DJ, Tynan MJ. Intracardiac pressures in the human fetus. *Heart* 2000; 84(1): 59-63.
28. Guyton A, Hall J. Fetal ve Neonatal Fizyoloji. In: Yeğen BÇ, Alican İ, Solakoğlu Z (eds), *Tıbbi Fizyoloji*. Güneş Tıp Kitabevleri, Ankara, 2021: 1047-1056.
29. Dietz B, Smith T. Enhancing the accuracy of hemodynamic monitoring. *J Nurs Care Qual* 2002; 17(1): 27-34.
30. Turner MA. Doppler-based hemodynamic monitoring. *AACN Clin Issues Adv Pract Acute Crit Care* 2003; 14(2): 220-231.
31. Şahinoğlu H. Yoğun bakım: Sorunları ve tedavileri (4th ed), Türkiye Klinikleri, 2011: 1932.
32. Polanco PM, Pinsky MR. Practical issues of hemodynamic monitoring at the bedside. *Surg Clin North Am* 2006; 86(6): 1431-1456.
33. Kaplan LJ, McPartland K, Santora TA, Trooskin SZ. Start with a subjective assessment of skin temperature to identify hypoperfusion in intensive care unit patients. *J Trauma Inj Infect Crit Care* 2001; 50(4): 620-628.
34. Granelli AD, Mellander M, Sunnegårdh J, Sandberg K, Östman-Smith I. Screening for duct-dependent congenital heart disease with pulse oximetry: A critical evaluation of strategies to maximize sensitivity. *Acta Paediatr* 2007; 94(11): 1590-1596.
35. Severinghaus JW, Astrup PB. History of blood gas analysis. VI. Oximetry. *J Clin Monit* 1986; 2(4): 270-288.
36. Vegfors M, Tryggvason B, Sjöberg F, Lennmarken C. Assessment of peripheral

- blood flow using a pulse oximeter. *J Clin Monit* 1990; 6(1): 1-4.
37. Kagle DM, Alexander CM, Berko RS, Gluffre M, Gross JB. Evaluation of the Ohmeda 3700 pulse oximeter: Steady-state and transient response characteristics. *Anesthesiology* 1987; 66(3): 376-380.
 38. Narang V. Utility of the pulse oximeter during cardiopulmonary resuscitation. *Anesthesiology* 1986; 65(2): 239-239.
 39. Murphy K, Secunda J, Rockoff M. Severe burns from a pulse oximeter. *Anesthesiology* 1990; 73(2): 350-352.
 40. Yetkin U, Karahan N, Gürbüz A. Klinik uygulamada pulse oksimetre. *Van Med J* 2002; 9(4): 126-133.
 41. Sandberg K, Brynjarsson H, Hjalmarson O. Transcutaneous blood gas monitoring during neonatal intensive care. *Acta Paediatr* 2011; 100(5): 676-679.
 42. Keenan R, Boyan C. Cardiac arrest due to anesthesia. A study of incidence and causes. *JAMA* 1985; 253(16): 2373-2377.
 43. Clark JS, Votteri B, Ariagno RL, Cheung P, Eichhorn JH, Fallat RJ, et al. Noninvasive assessment of blood gases. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145(1): 220-232.
 44. Eberhard P. The design, use, and results of transcutaneous carbon dioxide analysis: current and future directions. *Anesth Analg* 2007; 105(6): 48-52.
 45. Hess D. Detection and monitoring of hypoxemia and oxygen therapy. *Respir Care* 2000; 45(1): 65-80.
 46. Poets CF, Southall DP. Noninvasive monitoring of oxygenation in infants and children: Practical considerations and areas of concern. *Pediatrics* 1994; 93(5): 737-746.
 47. Cecil WT, Thorpe KJ, Fibuch EE, Tuohy GF. A clinical evaluation of the accuracy of the Nellcor N-100 and Ohmeda 3700 pulse oximeters. *J Clin Monit* 1988; 4(1): 31-36.
 48. Tremper KK. Pulse oximetry. *Chest* 1989; 95(4): 713-715.
 49. Umuroglu Öncel T. Puls oksimetre. *J Turk Soc Intens Care* 2006; 4(2): 96-106.
 50. Szocik J, Barker S, Tremper K. Fundamental Principles of Monitoring Instrumentation. In: Miller RD (eds), *Miller's anesthesia*. 5th edition, Elsevier, Philadelphia, 2005: 1091-1226.
 51. Yelderman M, Corenmen J. Real Time Oximetry. In: Prakash O (eds), *In Computing in Anesthesia and Intensive Care. Developments in Critical Care Medicine and Anesthesiology*, 5th edition, Springer, Dordrecht, 1983: 328-341.
 52. Hess D. Pulse oximetry: Beyond SpO₂. *Respir Care* 2016; 61(12): 1671-1680.
 53. Hanning CD, Alexander-Williams J. Pulse oximetry: a practical review. *BMJ* 1995; 311(7001): 367-370.
 54. Mardirossian G, Schneider RE. Limitations of pulse oximetry. *Anesth Prog* 1992; 39(6):194-196.
 55. Keogh BF. When pulse oximetry monitoring of the critically ill is not enough. *Anesth Analg* 2002; 94(1): 96-99.
 56. Bank I, Vliegen HW, Bruschke AVG. The 200th anniversary of the stethoscope: can

this low-tech device survive in the high-tech 21st century? *Eur Heart J*. 2016; 37(47): 3536-3543.

57. Cardim N, Fernandez Golfín C, Ferreira D, Aubele A, Toste J, Cobos M, et al. Usefulness of a new miniaturized echocardiographic system in outpatient cardiology consultations as an extension of physical examination. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24(2): 117-124.
58. Solomon SD, Saldana F. Point-of-care ultrasound in medical education - stop listening and look. *N Engl J Med* 2014; 370(12): 1083-1085.
59. Beaton A, Aliku T, Okello E, Lubega S, McCarter R, Lwabi P, et al. The utility of handheld echocardiography for early diagnosis of rheumatic heart disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2014; 27(1): 42-49.
60. Godown J, Lu JC, Beaton A, Sable C, Mirembe G, Sanya R, et al. Handheld echocardiography versus auscultation for detection of rheumatic heart disease. *Pediatrics* 2015; 135(4): 939-944.
61. Nascimento BR, Nunes MCP, Lopes EL V, Rezende VMLR, Landay T, Ribeiro ALP, et al. Rheumatic heart disease echocardiographic screening: approaching practical and affordable solutions. *Heart* 2016; 102(9): 658-664.
62. Riley A, Sable C, Prasad A, Spurney C, Harahsheh A, Clauss S, et al. Utility of hand-held echocardiography in outpatient pediatric cardiology management. *Pediatr Cardiol* 2014; 35(8): 1379-1386.
63. Riley AF, Ocampo EC, Hagan J, Lantin-Hermoso MR. Hand-held echocardiography in children with hypoplastic left heart syndrome. *Congenit Heart Dis* 2019; 14(5): 706-712.
64. Torrazza RM, Chandran A, Co-Vu J, DeGroff C. Pocket echocardiography system for detection of patent ductus arteriosus in neonates. *Echocardiography* 2015; 32(2): 319-324.
65. Ploutz M, Lu JC, Scheel J, Webb C, Ensing GJ, Aliku T, et al. Handheld echocardiographic screening for rheumatic heart disease by non-experts. *Heart* 2016; 102(1): 35-39.
66. Zühlke L, Engel M, Nkepu S, Mayosi B. Evaluation of a focussed protocol for hand-held echocardiography and computer-assisted auscultation in detecting latent rheumatic heart disease in scholars. *Cardiol Young* 2016; 26(6): 1097-1106.
67. Ewer A, Middleton L, Furmston A, Bhoyar A, Daniels J, Thangaratnam S, et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet* 2011; 378(9793): 785-794.
68. Lee L, Lupo P. Maternal smoking during pregnancy and the risk of congenital heart defects in offspring: a systematic review and metaanalysis. *Pediatr Cardiol* 2013; 34(2): 398-407.
69. Van der Bom T, Zomer A, Zwinderman A, Meijboom F, Bouma B, Mulder B. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol* 2011; 8(1): 50-60.
70. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39(12): 1890-1900.
71. Lawn JE, Cousens S, Zupan J. 4 million neonatal deaths: When? Where? Why?

Lancet 2005; 365(9462): 891-900.

72. Behrman RE, Kliegman RM, Jensonv HB. Konjenital kalp hastalıkları. In: Teoman A (eds). Nelson Pediatri. Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2008: p. 1499-1554.
73. Doyle EF, Engle MA, Gersony WM, Rashkind WJ, Talner NS. Pediatric Cardiology, Springer Science & Business Media, 2013: 657.
74. Levy HL, Guldborg P, Güttler F, Hanley WB, Matalon R, Rouse BM, et al. Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the maternal PKU collaborative study. *Pediatr Res* 2001; 49(5): 636-642.
75. Morris C. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*, 2004; 19(1): 5-13.
76. Mone SM, Gillman MW, Miller TL, Herman EH, Lipshultz SE. Effects of environmental exposures on the cardiovascular system: prenatal period through adolescence. *Pediatrics* 2004; 113(4): 1058-1069.
77. Øyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PKA, Melbye M. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation* 2009; 120(4): 295-301.
78. Gürakan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In Yurdakök M, Erdem G (eds), *Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı*. 1. baskı, Türk Neonatoloji Derneği, Ankara, 2004: 503-512.
79. Sağın Saylam G. Echocardiographic evaluation of ventricular septal defects. *Arch Turkish Soc Cardiol* 2006; 34(2): 110-123.
80. Gomella TL. Lange Neonatoloji (7th edition), Çoban A, İnce Z (edt), İstanbul Tıp Kitabevi, İstanbul, 2017: 606-1015.
81. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16(3): 103-113.
82. Yurdakul Ertürk E, Küçüköyük S, Baysal K, Ayyıldız P, Yılmaz A, Ogur G. A retrospective evaluation of the patients with congenital heart disease in neonatal intensive care unit. *Güncel Pediatr* 2016; 14(2): 67-73.
83. Prevalence charts and tables, EUROCAT, 2023: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en, Erişim tarihi: 10.08.2023
84. Racial differences by gestational age in neonatal deaths attributable to congenital heart defects - USA, 2003-2006. (2010, Sept 24) Centers for Disease Control and Prevention (CDC), *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*, United States, 2010; 59(37): 1208-1211.
85. Allen H, Shaddy R, Penny D, Feltes T, Cetta F. Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents, including the fetus and young adult (7th edition), Lippincott Williams & Wilkins (LWW) and a Wolters Kluwer, Philadelphia, 2013: 1-1661.
86. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH. Pediatric ECG interpretation: an illustrative guide. Blackwell Publishing, Massachusetts, 2004: 1-261.
87. Çil E. Yenidoğan ve prematürelerde patent duktus arteriyozus. *Güncel Pediatr* 2006; 4(3): 69-71.
88. Van Der Linde D, Konings E, Slager M, Witsenburg M, Helbing W, Takkenberg J,

- et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58(21): 2241-2247.
89. Aybar A, Özdemir R, Karakurt C, Turgut H, Gökçe İK. Critical congenital heart diseases screening using pulse oximetry. *Van Med J* 2018; 25(4): 466-471.
 90. Riggs T, Sharp SE, Batton D, Hussey ME, Weinhouse E. Spontaneous closure of atrial septal defects in premature vs. full-term neonates. *Pediatr Cardiol* 2000; 21(2): 129-134.
 91. Al Zaghal A, Li J, Anderson R, Lincoln C, Shore D, Rigby M. Anatomical criteria for the diagnosis of sinus venosus defects. *Heart* 1997; 78(3): 298-304.
 92. Rostad H, Sörland S. A trial septal defect of secundum type in patients under 40 years of age: a review of 481 operated cases. Symptoms, signs, treatment and early results. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 13(2): 123-127.
 93. Andrews R, Tulloh R, Magee A, Anderson D. Atrial septal defect with failure to thrive in Infancy: Hidden pulmonary vascular disease? *Pediatr Cardiol* 2002; 23(5): 528-530.
 94. Çil E. Congenital heart diseases. *Türkiye Klin J Int Med Sci* 2006; 2(15): 51-59.
 95. Heymann M, Rudolph A. Control of the ductus arteriosus. *Physiol Rev* 1975; 55(1): 62-78.
 96. Iwashima S, Satake E, Uchiyama H, Seki K, Ishikawa T. Closure time of ductus arteriosus after birth based on survival analysis. *Early Hum Dev* 2018; 121: 37-43.
 97. Reller M, Strickland M, Riehle-Colarusso T, Mahle W, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153(6): 807-813.
 98. Smith G. The pharmacology of the ductus arteriosus. *Pharmacol Rev* 1998; 50(1): 35-58.
 99. Van Overmeire B, Van de Broek H, Van Laer P, Weyler J, Vanhaesebrouck P. Early versus late indomethacin treatment for patent ductus arteriosus in premature infants with respiratory distress syndrome. *J Pediatr* 2001; 138(2) :205-211.
 100. Jones L, Craven P, Attia J, Thakkinstian A, Wright I. Network meta-analysis of indomethacin versus ibuprofen versus placebo for PDA in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2011; 96(1): 45-52.
 101. Korenberg J, Bradley C, Disteche C. Down syndrome: molecular mapping of the congenital heart disease and duodenal stenosis. *Am J Hum Genet* 1992 ;50(2): 294-302.
 102. Riede F, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine-results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 2010; 169(8): 975-981.
 103. Heper C, Heper Y, Moğol E. *Kardiyoloji 2000* (1st edition), Alfa Basım Yayım Dağıtım, İstanbul, 2000: 75-110.
 104. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990; 65(11): 775-783.

105. Kervancıoğlu P, Kervancıoğlu M. Well-developed collaterals and a case of critical segmental coarctation of the aorta who remained asymptomatic till 15 years old. *Dicle Tıp Derg* 2006; 33(3): 185-188.
106. Tanman B, Dindar A. Cilt:2 Doğumsal kalp hastalıkları. İstanbul Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2010: 1157-1187.
107. Abe K, Shimada Y, Takezawa J, Oka N, Yoshiya I. Long-term administration of prostaglandin E₁: report of two cases with tetralogy of fallot and esophageal atresia. *Crit Care Med* 1982; 10(3): 155-158.
108. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of fallot: data from the society of thoracic surgeons database. *Ann Thorac Surg* 2010; 90(3): 813-820.
109. Rao P. Tricuspid Atresia (2nd edition), Futura Pub Co, 2000: 507-520.
110. Di Felice V, Zummo G. Tetralogy of fallot as a model to study cardiac progenitor cell migration and differentiation during heart development. *Trends Cardiovasc Med* 2009; 19(4): 130-135.
111. Snider AR. Use and abuse of the echocardiogram. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31(6): 1345-1366.
112. Ferencz C, Rubin J, McCarter R, Brenner J, Neill C, Perry L, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. *Am J Epidemiol* 1985; 121(1): 31-36.
113. Park M. *Pediatric Kardioloji* (1st edition), Özbarlas N (Edt), Nobel Adana Kitabevi, Adana, 2009: 1-678.
114. Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects, United States, 1999-2001. Centers for Disease Control and Prevention (CDC), *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*, United States, 2006; 54(51): 1301-1305.
115. Fulton D, Kane DA. D-transposition of the great arteries (D-TGA): anatomy, clinical features, and diagnosis. <https://www.uptodate.com/contents/14374>, Erişim tarihi: 11.08.2023
116. Lang D, Oberhoffer R, Cook A, Sharland G, Allan L, Fagg N, et al. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17(5): 1161-1167.
117. Seward JB, Tajik AJ, Feist DJ, Smith HC. Ebstein's anomaly in an 85-year-old man. *Mayo Clin Proc* 1979; 54(3): 193-196.
118. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. A case report of an adult patient with unoperated single ventricle. *Anadolu Kardiyol Derg* 2002; 2(1): 70-72.
119. Keane J, Fyler D, Lock J, Teele S. *Nadas' Pediatric Cardiology* (2nd edition), Saunders, New York, 2006: 1-960.
120. Ward K, Mullins C. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: *Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1990: 1145-1173.
121. Baue A, Geha A, Hammond G, Laks H, Naunheim K. Anomalous pulmonary and systemic venous connections. In: Baue A, Geha A, Hammond G, Laks H, Naunheim K (eds), *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Appleton & Lange, Stanford, 1996: 1105-1114.

122. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz A, Karaeren H, Tatar H. The surgical approach to adult total anomalous pulmonary venous connection: case report. *Gülhane Tıp Derg* 2003; 45(1): 85-87.
123. Ewer A, Deshpande S, Gale C, Stenson B, Upton M, Evans C, et al. Potential benefits and harms of universal newborn pulse oximetry screening: response to the UK National Screening Committee public consultation. *Arch Dis Child* 2020; 105(11): 1128-1129.
124. Sola A, Golombek S. Early detection with pulse oximetry of hypoxemic neonatal conditions. Development of the IX Clinical Consensus Statement of the Ibero-American Society of Neonatology (SIBEN). *Int J Neonatal Screen* 2018; 4(1): 10.
125. Hoffman J. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology. Pediatr Cardiol* 2011; 99(1): 1-9.
126. Ekici F, Unal S, Dablan S, Alpan N, Şaylan Çevik B, Vidinlilisan S. Clinical and echocardiographic evaluation of 119 neonates in neonatal intensive care unit. *Turkish J Pediatr Dis* 2010; 4(1): 22-29.
127. Zan S, Yapıcıoğlu H, Erdem S, Özlü F, Satar M, Özbarlas N, et al. Retrospective analysis of congenital heart disease in the Neonatal Intensive Care Unit at Çukurova University during a 5-year period. *Çocuk Sağlığı ve Hast Derg* 2015; 58(1): 7-16.
128. Çağan E. Yenidoğan servisinde yatan hastalarda doğumsal kalp hastalıklarının görülme sıklığı. In: Bayındır Çevik A, Yılmaz D (eds), *International Medicine and Health Sciences Researches Congress, Asos Yayınları, Ankara, 2019*: 101-114.
129. El Idrissi Slitine N, Bennaoui F, Sable C, Martin G, Hom L, Fadel A, et al. Pulse oximetry and congenital heart disease screening: results of the first pilot study in Morocco. *Int J Neonatal Screen* 2020; 6(3): 53.
130. Arlettaz R, Bauschatz A, Mönkhoff M, Essers B, Bauersfeld U. The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns. *Eur J Pediatr* 2006; 165(2): 94-98.
131. Güney Varal I, Köksal N, Özkan H, Bostan Ö, Senkaya Siginak I, Bağcı O, et al. Congenital heart diseases followed in our neonatal intensive care unit: frequency, risk factors and prognosis. *Güncel Pediatr* 2015; 13(3): 159-164.
132. Tanrıverdi S, Atik S, Şenol C. Yenidoğanlarda kritik konjenital kalp hastalığı tarama sonuçlarımız. *Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilim Enstitüsü Derg* 2022; 9(1): 71-75.
133. Kukawczynska-Noczynska J, Suchanska R, Berghausen-Mazur M. Echocardiographic ultrasound screening assessment of the circulatory system of newborns delivered at basic level perinatal care centers. *Adv Clin Exp Med* 2019; 28(12): 1691-1695.
134. Zhao Q, Ma X, Ge X, Liu F, Yan W, Wu L, et al. Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study. *Lancet* 2014; 384(9945): 747-754.
135. Jain D, Jain M, Lamture Y. Pulse oximetry screening for detecting critical congenital heart disease in neonates. *Cureus* 2022; 14(12): e32852.
136. Jullien S. Newborn pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *BMC Pediatr* 2021; 21(S1): 305.

137. Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 3(3): CD0111912.
138. Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, et al. First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects. *J Pediatr* 2008; 152(6): 761-765.
139. Bhola K, Kluckow M, Evans N. Post-implementation review of pulse oximetry screening of well newborns in an Australian tertiary maternity hospital. *J Paediatr Child Health* 2014; 50(11): 920-925.
140. Oakley J, Soni N, Wilson D, Sen S. Effectiveness of pulse-oximetry in addition to routine neonatal examination in detection of congenital heart disease in asymptomatic newborns. *J Matern Neonatal Med* 2015; 28(14): 1736-1739.
141. Dalla Pozza R, Loeff M, Kozlik-Feldmann R, Netz H. Hand-carried ultrasound devices in pediatric cardiology: clinical experience with three different devices in 110 patients. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23(12): 1231-1237.