

Yenidoğan servisinde izlenen doğumsal kalp hastalığı olanların retrospektif değerlendirilmesi

Retrospective evaluation of patients with congenital heart disease monitored in the neonatology department

Gonca BULUT¹, Şevket BALLI¹, Füsun ATLIHAN², Timur MEŞE³, Şebnem ÇALKAVUR², Özgür OLUKMAN²

¹Balıkesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Balıkesir

²Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Servisi, İzmir

³Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

ÖZET

Amaç: Hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde doğumsal kalp hastalığı tanısı alan yenidoğanların sıklık, risk faktörleri ve tanısal ipuçları açısından geriye dönük değerlendirilmesi.

Yöntemler: Eylül 2007-Eylül 2009 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım servisinde yatırılarak tedavi gören 6297 yeni doğandan 367'si ekokardiyografi yapılarak değerlendirildi. Sürekli değişkenler ile ilgili farklılıkların varlığı student t-testi ile kategorik değişkenler arasında farklılık olup olmadığı ise ki-kare testi ile araştırıldı.

Bulgular: Ortalama anne yaşı 27±8 (17-42) olarak bulundu. Yüz beş hastada doğumsal kalp hastalığı bulunduğu görüldü. Hastaların %21.9'u matür, %78.1'i prematürdü. Doğumsal kalp hastalığı sıklığı %1.6 olarak belirlendi. Ailelerin %16'sında akraba evliliği bulunuyordu. Tanı alan hastaların %61.9'unu siyanotik grup oluşturuyordu. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan bebeklerin %83.9'u solunum sıkıntısı nedeniyle yatmaktaydı. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan yenidoğanlardan en sık kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni %39.3 ile üfürümdü. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan hastalar içinde en sık saptanan kardiyak defektler ventriküler septal defekt (%34.3), siyanotik doğumsal kalp hastalıkları içerisinde ise en sık büyük arterlerin komplet transpozisyonu tespit edildi. Otuz dört hasta kalp cerrahisi geçirdi. On bir hasta cerrahi öncesi, 2'si de cerrahi sonrası komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi. En sık ölüm nedeni kalp yetmezliği ve sepsis iken en sık eşlik eden kardiyak defektin hipoplastik sol kalp olduğu tespit edildi.

Sonuç: Yenidoğanların kardiyak hemodinamiği farklı olduğu için yatırılan her hastaya belirgin kardiyak semptom olmasa bile dikkatli kardiyak muayene ve ekokardiyografik değerlendirme yapılması önemlidir.

Anahtar kelimeler: Doğumsal kalp hastalığı, yenidoğan, yoğun bakım, ekokardiyografik değerlendirme

ABSTRACT

Objective: To evaluate retrospectively relative frequencies, risk factors and diagnostic clues of congenital heart disease in newborns at our neonatal intensive care unit.

Methods: In this study 367 cases who had underwent echocardiographic examination were evaluated retrospectively amongst 6297 newborns hospitalized at intensive care unit between September 2007, and September 2009. Differences between continuous variables were analyzed by Student t test. Incidence of the disease occurrence were tested for significance with the chi-squared test.

Results: Mean mother age was found as 27±8 (17-42) years. One hundred and five (1.6%) newborns were diagnosed as congenital heart disease. Besides, 21.9% of the newborns with congenital heart disease were mature and 78.1 of them premature. Frequency of congenital heart disease was 1.6%. Parents of 16% of the patients had a history of consanguineous marriage, and 61.9% of the diagnosed cases constituted the cyanotic group. Besides, 83.9% of the newborns diagnosed as congenital heart disease were hospitalized because of respiratory distress. Heart murmur was the main reason (39.3%) for requesting cardiology consultation in newborns diagnosed as congenital heart disease. Ventricular septal defect (34.3%) was the most common congenital heart defect. Complete transposition of the great arteries (6.6%) was the most common cyanotic disorder. In the follow-up 34 patients who underwent cardiac surgery. 11 patients passed away before cardiac surgery and 2 were lost because of postsurgical complications. While most common reasons of death were congestive heart failure and sepsis, hypoplastic left heart was the most common associated cardiac defect.

Conclusion: Careful cardiac examination and echocardiographic evaluation of neonates hospitalized in intensive care unit is important due to different cardiac hemodynamics even in the absence of significant cardiac findings.

Key words: Congenital heart disease, neonate, intensive care unit, echocardiographic evaluation

Alındığı tarih: 29.03.2012

Kabul tarihi: 07.05.2012

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Şevket Ballı, Balıkesir Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Yıldız Mah., Soma Cad. 10100-Balıkesir

e-mail: drsevkettballi@hotmail.com

GİRİŞ

Hemodinamik farklılık nedeniyle yenidoğan dönemi, doğumsal kalp hastalığı tanısında zorlukları olan bir yaştır. Rutin fizik muayene ile saptanan doğumsal kalp hastalıklarının canlı yenidoğanlar arasında görülme sıklığı ortalama %0.75 olarak tahmin edilmektedir.

Doğumsal kalp hastalıklarının çoğu olguda nedeni bilinmez. Ancak, çoğunlukla genetik ve çevresel nedenler gibi birçok faktöre bağlı olduğu düşünülür. Yenidoğan döneminde doğumsal kalp hastalıklarının klinik bulguları anatomik bozukluğa göre değişkenlik gösterir. Solunum zorluğu, siyanoz, şok tablosu gibi ağır belirtiler yanında, tek başına üfürüm de olabilir ⁽¹⁻³⁾ ya da genetik bir sendromun bir parçası olarakda gözlenebilir. Tanının erken konularak tedavi planlanması, doğumsal kalp hastalıklı çocukların morbidite ve mortalitesini azaltabilme açısından önemlidir.

Bu çalışma, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalıklarının sıklığı, dağılımı ve etiyolojik faktörleri belirlemek ve kısa dönem prognozlarını değerlendirmek amacıyla yapılmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM

Eylül 2007-Eylül 2009 tarihleri arasında Dr. Behçet Uz Çocuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatırılan 6297 hasta arasından doğumsal kalp hastalıkları açısından değerlendirilmeye alınan 367 hasta retrospektif olarak incelendi. İnteratriyal septumda 3 mm'den küçük açıklıklar ve ilk üç günde saptanan ve 1 aylık izlemde kapanan ince PDA olguları çalışmaya dâhil edilmedi. Sonuç olarak, 55 prematüre bebek, bir aylık izleminde PDA'sı kapanan 33 matür yenidoğan bebek ve patent foramen ovale (PFO) tanısı alan 174 bebek çalışmaya dâhil edilmedi.

Kardiyak kökenli olduğu düşünülen santral siyanozlu, göğüs oskültasyonunda üfürüm duyulan, akci-

ğer hastalığı ile açıklanamayan takipne veya dispnesi olan, trizomi fenotipi, diyabetik annesi olan yenidoğanlar aynı pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi. Elektrokardiyografi, telekardiyografi ve ekokardiyografi ve kan gazı değerlendirmeleri yapıldı. Ekokardiyografik incelemede (General Electric-Vivid 3 Vingmed, Horten, Norway) 7S transduser kullanıldı. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan 105 hastanın yatış tanısı, anne yaşı, doğumsal kalp hastalığı olan kardeş öyküsü, anne öyküsünde diyabet, sistemik lupus eritematozus (SLE), radyasyona maruz kalma, gebelikte TORCH infeksiyonu, sigara ve alkol kullanımını, akraba evliliği, ailede doğumsal kalp hastalığı gibi faktörler, fizik muayene bulguları, ekokardiyografi bulguları kaydedildi. Cerrahi tedavi ve cerrahi tedavi sonrası sağ kalım oranları değerlendirildi.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler SPSS 15.0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA) analiz programı ile yapıldı. Sonuçlar ortalama±standart sapma şeklinde belirtildi. Sürekli değişkenler ile ilgili farklılıkların varlığı student t-testi ile kategorik değişkenler arasında farklılık olup olmadığı ise ki-kare testi ile araştırıldı.

BULGULAR

Değerlendirmeye alınan 367 hastadan 105'ine doğumsal kalp hastalığı tanısı konuldu. Ortalama anne yaşı 27±8 (17-42) olarak bulundu. Yenidoğan servisine yatırılan 6297 hasta içinde doğumsal kalp hastalığı sıklığı %1.6 olarak belirlendi. Bu dönemde tanı alan hastaların %61.9'u siyanotik olup, bunların da %87,5'u kombine kardiyak defekt şeklindeydi. Hastaların 57'si (%54.3) kız, 48'i (%45.7) erkek, %21.9'u matür, %78.1'i prematürdü. Doğum ağırlıkları 274±680.8 g (1215-4430) arasında değişmekteydi. Hastaların tanı yaşı siyanotik olanlarda 1.gün, asiyanotik olanlarda ise 2. gündü. Hastaların %16'sında akraba evliliği vardı. Yüzde 2.9'unun ise kardeşinde doğumsal kalp hastalığı olduğu saptandı. Tüm kardiyak defektler görülme oranlarına göre

ventriküler septal defekt (VSD) %34.3, patent duktus arteriosus (PDA) %14.3, atriyal septal defekt (ASD) %10.5, büyük arter transpozisyonu (BAT) %6.6, aort koarktasyonu (AK) %6.6, atriyoventriküler septal defekt (AVSD) %5.7, pulmoner stenoz (PS) %5.7, Fallot tetralojisi (FT) %4.8, pulmoner atrezi (PA) %3.8, aort stenozu (AS) %3.8, hipoplastik sol kalp (HLH) %2.9, tek ventrikül %1.9 şeklinde sıralanmaktaydı (Tablo 1). Down Sendromlu 11 yenidoğan bebekte VSD (%27.2), AVSD (%18.2) ve ASD (%18.2), PDA (%9.1), PA (%9.1), BAT (%9.1), TOF

Tablo 1. Doğumsal kalp hastalıklı 105 hastanın tanılara göre dağılımı.

Kardiyak Defekt	n	%
Ventriküler Septal Defekt	36	34.3
Patent Duktus Arteriozus	15	14.3
Atrial Septal Defekt	11	10.5
Büyük Arterlerin d-Transpozisyonu	7	6.6
Aort Koarktasyonu	7	6.6
Atriyoventriküler Septal Defekt	6	5.7
Fallot Tetralojisi	5	4.8
Pulmoner Stenoz	5	4.8
Tek Ventrikül	2	1.9
Pulmoner Atrezi	4	3.8
Aort Stenozu	4	3.8
Hipoplastik Sol Ventrikül	3	2.9
Toplam	105	100

(%9.1) sıklıkta tespit edilmiştir. Altı diyabetik anne bebeğindeyse ASD %33.4, VSD %33.4, PDA %16.6, PS %16.6 sıklığında görüldü.

TGA, AK, HLH, tek ventrikül, AS erkeklerde daha sık görülürken; PDA, VSD, AVSD, FT, pulmoner atrezi ve PS kızlarda daha sık olması istatistiksel olarak anlamlıydı (Tablo 2) ($p<0.05$).

Asiyantotik yenidoğanlarda en sık görülen doğumsal kalp hastalığı %34.3 VSD iken, siyanotik olanlarda %6.6 ile BAT idi.

DKH olan 64 hastada (%60.9) asidoz tespit edildi. Kompleks doğumsal kalp hastalıklarının %87,5'inde, izole doğumsal kalp anomalilerinin ise %35.6'sında parsiyel 02 basıncı 50 mmHg altında bulundu (Tablo 3). KKH yeni doğanlar içinde kombine kardiyak defekti olan olgularda oksijen saturasyonu izole kardiyak defektlili hastalara oranla önemli derecede düşüktü ($p<0.05$).

Tablo 3. İzole ve kompleks doğumsal kalp hastalıkları ile hipoksi ilişkisi.

PaO ₂ basıncı	İzole	Kompleks	p
50 mmHg'nın altı	26 %35.6	28 %87.5	0.001
50 mmHg'nın üstü	47 %64.4	4 %12.5	
Toplam	73 100	32 100	

Tablo 2. Doğumsal kalp hastalıklı yenidoğanların, tanı grupları içinde cinsiyet dağılımı.

Kardiyak Defekt	Kız n	%	Erkek n	%	Toplam n	P
PDA	9	60	6	40	15	<0.05
ASD	6	54	5	46	11	>0.05
VSD	21	58	15	42	36	>0.05
AVSD	4	66	2	34	6	<0.05
BAT	3	42.8	4	57.2	7	<0.05
TOF	3	60	2	40	5	<0.05
A.KOARKTASYONU	2	28.5	5	71.5	7	<0.05
HİPOPLASTİK SOL KALP	1	33.4	2	66.6	3	<0.05
TEK VENTRIKÜL	0	0	2	100	2	<0.05
PA	3	75	1	25	4	<0.05
PS	4	80	1	20	5	<0.05
AS	1	25	3	75	4	<0.05

Tablo 4. Doğumsal kalp hastalarından kardiyoloji konsültasyonu istenme nedenleri.

Konsültasyon nedeni	n	%
Üfürüm	41	39.3
Siyanoz	36	34.2
Takipne, dispne	11	10.4
Diyabetik Anne Bebeği	6	5.7
Trizomi Sendromu Fenotipi	11	10.4
Toplam	105	100

Tablo 5. Tanılarına göre erken cerrahiye sevk edilme oranları.

Kardiyak Defekt	Tanı alan olgular	Cerrahi tedavi	*%	**%
ASD	11	1	9.09	0.95
VSD	36	4	11.1	3.80
AVSD	6	4	66.6	3.80
BAT	7	7	100	6.70
PS	5	1	20	0.95
A.KOARKTASYONU	7	4	57.1	3.80
PDA	15	1	6.6	0.95
HİPOPLASTİK SOL KALP	3	3	100	2.90
TEK VENTRİKÜL	2	2	100	1.90
PA	4	4	100	3.80
TOF	5	2	40	1.90
AS	4	1	25	0.95
Toplam	105	34	-	32

*%:KKH tanı grupları içindeki dağılımı.

**%:KKH tanısı alan tüm hastalar içindeki dağılım oranları.

Tanı alan hastaların annelerinde sistemik hastalık olarak en sık diyabetes mellitus (%5.7) bulunmaktaydı. Diğerleri ise 2 annede DKH (opere VSD ve ASD), hipertiroidi, sistemik hipertansiyon (%2.7) idi. Annelerin %13.3'ü antibiyotik, %5.7'si insülin, %2.9'u hipertansiyon, %0.9'u hipertiroidi tedavisi almıştı.

Tanı alan bebeklerin %89'u kardiyovasküler sistem dışı nedenlerle kliniğe yatırılmıştı. En sık yatış nedenini solunum sıkıntısı oluşturmaktaydı. Yüzde 36.4'ü geçici taşipne, %21.9'u prematüriteye bağlı taşipne, %12.6'sı yenidoğan infeksiyonu, %10.4'ü üfürüm, %5.7'si siyanoz, %3.8'i ise indirekt hiperbilirubinemi idi. Kardiyovasküler sistem kaynaklı nedenler içinde en sık yatış nedeni ise üfürümdü.

Tablo 6. Opere olan 25 olgunun tanılarına göre dağılımı.

Kardiyak Defekt	n*	n**	%**	%*
ASD	11	1	9	0.95
VSD	36	3	8.3	2.87
AVSD	6	2	33.3	1.9
BAT	7	6	85.7	5.7
Pulmoner Stenoz	5	1	20	0.95
A.Koarktasyonu	7	3	42.8	2.87
Pulmoner atrezi	4	4	100	3.8
Fallot Tetralojisi	5	2	40	1.9
Aort Stenozu	4	1	25	0.95
Tek Ventrikül	2	2	100	1.9
Toplam	87	25	-----	23.8

*%: KKH tanısı alan 105 hasta içindeki dağılım oranları.

**%: KKH tanı grupları içindeki dağılım oranları.

*n: KKH tanı grupları içindeki sayıları.

**n: Opere olan 25 hastanın içindeki sayıları.

Diğer nedenler ayrıntılı olarak sunulmuştur (Tablo 4).

Tanı alan hastalardan 34'üne (%32) cerrahi tedavi önerilmişti (Tablo 5). Toplam tanı alan 105 hastadan 25'i (%23.8) opere olmuştu (Tablo 6). Operasyon önerilen hastalardan 11'i (%32.3) henüz opere olmadan, 2 hasta (%5,9) ise operasyon sonrası dönemde kaybedilmişti. Operasyon öncesi hastaların çoğunluğu kalp yetersizliği nedeniyle kaybedilmişti (Tablo 7). Operasyon sonrası kaybedilen 2 hasta ise tek ventrikül fizyolojisinde önemli pulmoner stenozu olan şant yapılan hastalardan oluşuyordu. Böylece toplam tanı alan 105 hastadan 25'i (%23.8) opere edilmişti. Öte yandan DKH'ları nedeniyle ölüm oranı %12.3 bulunmuştur. Exitus olan hastaların tanılarına göre oranları Tablo 8'de verilmiştir. Mortalitenin önemli bir kısmını tek ventrikül ve hipoplastik sol ventrikül gibi tamiri zor olan kompleks siyanotik DKH'ları oluşturmuyordu.

TARTIŞMA

Doğumsal kalp hastalığı fetal ve neonatal dönemdeki kalple ilgili en yaygın malformasyon olup, nedeni az bilinen heterojen bir grubu temsil eder (4). Doğumsal kalp hastalığı sıklığı tüm canlı doğumlarda yaklaşık %0.5-0.8 olup, bu oran ölü doğumlarda

%3-4'e, spontan düşüklüklerde %10-25'e, prematüre yeni doğanlarda %2'ye kadar yükselmektedir⁽⁵⁾. Prematürelerde doğum ağırlığı ile ters orantılı olarak PDA'nın açık kalma oranı artar. Otuz iki haftanın üstünde doğan prematüre bebeklerde duktus açıklığı oranı %20 iken, 28 haftanın altında doğan bebeklerde bu oran %60'tır. Bunun nedeni prematürelerde sık görülen hipoksi ve duktus immatüritesidir. Dolayısıyla prematürelerde duktus, bebek büyüdükçe çoğunlukla spontan olarak kapanır⁽⁶⁾. Yine izole PFO DKH olarak kabul edilmez⁽⁷⁾. Bu nedenle çalışmamızda; takiplerde PDA'sı kapanan matür yeni doğanlar, izole PDA saptanan prematüreler ve izole PFO saptananlar çalışmamıza dâhil edilmedi. DKH sıklığı %1.6 (105/6297) olarak bulundu. Ekokardiyografi ile değerlendirilen ve fizyolojik kabul edilen defektler de dâhil edilseydi bu oran %5.8 (367/6297) olarak bulunacaktı. Yapılan bir çalışmada; prematüre ve matür yenidoğan servislerinde yatırılarak takip edilen 3123 hasta içerisinde, izole PFO ve üçüncü gün kontrolünde PDA'sı kapanan hastalardaki defektler fizyolojik olarak kabul edilerek doğumsal kalp hastalığı sıklığı % 4.9 olarak bildirmiştir⁽⁸⁾. Aydoğdu ve ark.⁽⁹⁾ ise benzer çalışmalarında, yoğun bakım ünitelerinde 6 yılda yatan 845 hastayı retrospektif olarak değerlendirip, ilk 3 günde saptanan minimal PDA tanısı alan hastaları çalışmaya dâhil etmeyerek, bu oranı %6,6 (56/845) olarak bildirmiştir. Tüm canlı yenidoğanlar ile kıyaslandığında hasta yenidoğanlar arasında bu oranın daha yüksek olması beklenen bir sonuçtur.

Doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden, çoğunlukla kalp damar sistemi dışında nedenlerle yatırılırlar. Güven ve ark.'nın⁽⁸⁾ yaptığı çalışmada, tanı alan hastaların %59'unun hastaneye yatış nedeni kardiyovasküler sistem dışı nedenler olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da bu oran %83.9 olarak bulundu. Çalışmamızda bu oranın daha yüksek bulunmasının nedeni asiyanotik DKH'larının daha çok kompleks olmayan kardiyak defektlerle birlikte olması ve sıklıkla solunum sıkıntısı ön planda

olarak, acil polikliniklerinden kliniğe yatış sonrası üfürüm duyulması ya da tedaviye rağmen, solunum sıkıntısının gerilememesi ile kardiyoloji konsültasyonu istenmesiyle tanı konulmasıdır. Çalışmamızdaki ilk tanı yaşı asiyanotik hastalarda 2. gün, siyanotik hastalarda ise 1. gün olarak bulundu. Siyanotik hastalardaki tanı yaşının biraz daha erkene kaydığı görülebiliyorsa da istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığı görüldü. 1997-2002 yılları arasında yapılan bir çalışmada KKH ile doğan bebeklerin %70 oranında tanı aldığı gösterilmiştir⁽¹⁰⁾. Çalışmamıza baktığımızda KKH tanısının doğum sonrası ilk günlerde konulduğunu gördük.

Literatürde DKH'larının kendi içinde dağılımlarına bakıldığında VSD %25-30 oranıyla ilk sırada yer almakta olup, siyanotik KKH'ları içinde en sık BAT karşımıza çıkmaktadır^(4,5,11). Bu bilgiler ışığında çalışmamızda %34.3 ile VSD en sık görülen KKH olarak tespit edilmiştir. Siyanotik kalp hastalıkları içinde ise %6.6 ile BAT ilk sırada yer almaktadır. Literatürde BAT %3-5 oranları ile bildirilmektedir⁽⁵⁾. Sonuçlarımız literatürü desteklemektedir.

Genel olarak cinsiyet dağılımına bakıldığında, çalışmamızda KKH tanısı alanların 57'si (%54.3) kız bebekten, 48'i (%45.7) erkek bebektir. Siyanotik hastaların %64'ü erkek, asiyanotik hastaların ise %56.6'sı kız idi. Asiyanotik KKH'larının kızlarda daha sık görülmesinin nedeni bu grupta, PDA, ASD gibi kızlarda daha fazla görülen KKH'nın kalp hastalığının bulunması ile açıklayabiliriz. Siyanotik KKH'larının erkeklerde daha fazla saptanmış olması, literatürdeki ciddi ve kompleks kalp defektlerinin erkeklerde daha fazla görülmesi bilgisi ile uyumaktadır. Aydoğdu ve ark.⁽⁹⁾ çalışmalarında da cinsiyetler arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır.

Doğum öncesi dönemde akciğerlere yönlenen kanın büyük kısmı duktus aracılığı ile aorta yönelmektedir. Doğumdan sonra bebeğin ilk nefesini alması ile birlikte pulmoner basınç düşer. Duktus önce fonksiyonel sonrasında anatomik olarak kapanır. Prematüre doğumlarda ise akciğer matürasyonu tam olarak tamamlamadığından PDA için bir risk

oluşur ^(4,11,12). Hoffman'da çok erken prematüre doğumlarda veya ölü doğumlarda DKH'nın daha sık olduğunu bildirmiştir ⁽¹³⁾. Bizim çalışmamızda ise DKH tanısı alanların %78.1'i prematüre iken %21.9'u matür olarak bulunmuştur.

Yenidoğan döneminde fizik muayenede üfürüm duyulması DKH'nı işaret eden en önemli bulgudur. Sağlıklı yenidoğanlarda ilk haftalarda yapılan rutin muayene ile DKH'larının ancak %50'den azı saptanabilir. Üfürüm varlığında ise bu oran %54'e çıkmaktadır ⁽⁵⁾. Zamanında doğan bebeklerde duyulan üfürümlerin %50'sinden fazlası masum üfürümlerdir. Bunların da en sık görüleni pulmoner stenoz ve PDA ile ayırıcı tanısı zor olabilen pulmoner akım üfürümüdür ^(6,14). Çalışmamızda en sık kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni %39.3 ile üfürüm duyulmasıydı.

Genel olarak kardiyak defektler sporadik olgular olarak kabul edilmekle birlikte annede, babada ya da kardeşte hastalık olduğunda, diğer kardeşlerde de görülme riskinin arttığı bilinmektedir. Diğer kardeşlerde görülme riski defektle ve ailede bulunan hasta sayısı ile ilişkilidir. DKH olgularının %2 ile %4'ü, bilinen çevresel ya da istenmeyen maternal nedenlerle ilişkilidir. Maternal diyabetes mellitus, fenilketonüri veya sistemik lupus eritematosus, doğumsal rubella sendromu ve maternal ilaç alımını (lityum, talidomid, warfarin, etanol, antimetabolit ve antikonvilzanlar) kapsayan teratojenik etkiler ile ilişkili olabildiği bilinmektedir ^(5,11). Çalışmamızda DKH tanısı alan hastaların %16'sının anne ve babaları arasında akraba evliliği olduğu, %21.9'unda ise maternal ilaç kullanımı olduğu görüldü. Fakat bu ilaçlar içinde teratojenik potansiyeli olan ilaçlar yoktu.

Kromozomal hastalıklar ile kardiyak defektler arasında en iyi bilinen ilişki trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu olguların %40'ında KKH bulunmakta ve bunların da yaklaşık yarısı AV kanal defektidir. Kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD, PDA oluşturmaktadır ⁽¹⁵⁾. Ülkemizde yapılan çalışmalara baktığımızda Kuzucu ve ark.'nın 2004-2005 yıllarında yaptığı çalışmada, % 38,8 ile

VSD ilk sırada olup, %24,4 ile AVSD ikinci sırada yer almaktadır ⁽¹⁶⁾. Aydoğdu ve ark.'nın yaptığı çalışmada ise %42.9 ile VSD ilk sırada yer almakta olup, %37,5 ile ASD ikinci sırada yer almaktadır ⁽⁹⁾. Bizim çalışmamızda ise %27.2 ile VSD ilk sırada olup, %18.2 ile AVSD ve ASD ikinci sırada yer almaktadır. Bu bulgular literatür ile uymazken, ülkemizde yapılan çalışmalarla benzerlik göstermektedir.

Diyabetik anne bebeklerinde en sık görülen anomali DKH'dır. Bundan diyabetin hem teratojenik hem de metabolik etkileri sorumludur. Bu oran %1.3 ve üzeri olarak bildirilmektedir. Asimetrik septal hipertrofi, VSD, ASD, pulmoner stenoz sıklıkla görülen anomalilerdir ^(17,18). Bizim yaptığımız çalışmada ise %33.4 oranında ASD ve VSD görüldüğü saptandı. Bu bilgiler literatür ile uyumlu bulundu.

Çalışmamızda KKH tanısı alan hastaların %61.9'u siyanotikti. Siyanotiklerin oranının bu dönemde fazla olmasının nedeni erken dönemde semptomatik olması ve yoğun bakım gereksiniminin daha fazla olmasıyla açıklanabilir. Bu olguların da %87,5'i kompleks kardiyak defektlerdi. Elde ettiğimiz bilgilerin literatür ile uyumlu olduğu görüldü.

Çalışmamızda KKH tanısı alan hastalarda, cerrahi tedavi planlanan en sık tanılar; hipoplastik sol ventrikül, büyük arterlerin komplet transpozisyonu, tek ventrikül, pulmoner atrezi idi. Yüz beş hastanın 34'üne cerrahi tedavi endikasyonu konuldu. Bu hastaların bazıları yoğun bakım izleminde opere olamadan kaybedildi. Yirmi beş hasta ise opere olabildi. Cerrahi tedavi oranı %23.8 olarak bulundu. Mert ve ark.'nın 1993 yılında 12.453 hasta tarayarak yapmış oldukları bir çalışmada, en sık üç tanı, sıklık sırasına göre; TGA, PDA ve hipoplastik sol kalp (HLL) olarak bulunmuş olup cerrahi tedavi oranı %11.3 olarak saptanmıştır ⁽¹⁹⁾. Çalışmamızda da bulmuş olduğumuz opere olan olgulardaki tanılar ile benzerlik göstermekle birlikte, operasyon oranı daha yüksek bulundu. Bunu hasta sayımızın diğer çalışmadan daha az olması ve günümüzde gelişmiş olan yoğun bakım koşulları ile daha fazla hastanın yaşatılarak opere olma şansının doğması ile açıklayabiliriz.

Çalışmamızda eksitus oranı %12.3 olup, kaybedilen hastaların ölüm nedenleri; en sık kalp yetmezliği, infeksiyon ve pnömoni idi. Kaybedilen hastaların ölüm nedenleri diğer çalışmalarla benzerlik göstermekle birlikte ölüm oranı daha düşük bulunmuştur. Bu da diğer çalışmaların daha eski yıllarda yapılmış olması ve günümüz yoğun bakım koşullarının daha iyi olması, hastaların daha erken tanı ve tedavi alınması ile açıklanabilir.

Çalışmamızda ölüm nedenleri değişmekle birlikte, hastada var olan doğumsal kardiyak defekte göre değerlendirildiğinde kaybedilen hastalar içinde %23 ile ilk sırayı HLL almaktadır. 2003-2006 yılları arasında Amerika’da yapılan bir çalışmada, 11.383 yeni doğan içinde KKH’larına bağlı ölümlerde %27 ile ilk sırada HLL yer aldığı bildirilmiştir ⁽²⁰⁾.

Sonuç olarak, hemodinamik farklılıklar nedeni ile yenidoğan dönemi doğumsal kalp hastalığı tanısında zorlukları olan bir dönemdir. Yenidoğan kliniklerinde tanı alan doğumsal kalp hastalıklı bebeklerin çoğunluğu kalp damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılırlar. Yatış nedenine bakılmaksızın dikkatli muayene, doğumsal kalp hastalıklarının erken tanı ve tedavisinde önemlidir. Çalışmamız ve diğer literatür bilgileri ışığında yenidoğan kliniğine yatırılan her hastaya dikkatli bir kardiyak muayenenin yapılması ve patolojik bulgular saptandığında kardiyak değerlendirme yapılması erken bebek ölümlerinin azaltılmasında önemli bir basamaktır.

KAYNAKLAR

1. Samânek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992;13:152-8. PMID:1603715
2. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:31-6. PMID:3964990
3. Karaaslan S, Başpınar O, Oran B, Baysal T, Elmacı AM, Yorulmaz A. Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Turk J Pediatr* 2004;56:14-9.
4. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. İçinde: Yurdakök M, Erdem G, (eds). Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı, 1. baskı. Alp Ofset, Ankara, 2004. p.503-504.
5. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB ed(s). Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia, Saunders, 2004. p.1499-1554.
6. Çil E. Yenidoğan ve prematürelde patent duktus arteriyozus. *Güncel Pediatri* 2006;3:69-71.
7. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. İçinde: Neyzi O, Ertuğrul T, (eds). *Pediatri*. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2002. s.947-73.
8. Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servisinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hast Dergisi* 2006;49:8-10.
9. Aydoğdu SA, Türkmen M, Özkan P. Adnan Menderes Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde izlenen bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2008;9:5-8.
10. Park MK. Obstructive lesions. In: Park MK (ed). *Pediatric cardiology for practitioners*. 4th ed. St.Louis, Mosby, 2002. p.155-73.
11. Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 2004;1:5-13. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ppedcard.2003.09.003>
12. Canbaz S. Atrial septal defekt ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006;2:28-35.
13. Hoffman JLE, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965;16:634-53. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9149\(65\)90047-0](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9149(65)90047-0)
14. Nisanoğlu V, Erdil N, Battaloğlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006;2:40-50.
15. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001;14:175-80. [http://dx.doi.org/10.1016/S1058-9813\(01\)00130-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1058-9813(01)00130-8)
16. Kuzucu A, Vindinlison S, Kibar AE, Ekici F, Alpan N, Çakar HT. Down Sendromunda Kardiyolojik değerlendirme. *Genel Tıp Dergisi* 2008;18:105-10.
17. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician* 1999;59:1857-68. PMID:10208705
18. Edwards WD. Classification and terminology of cardiovascular anomalies. In: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). “Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult. 6th. ed. Philadelphia, Lippincott, Williams and Wilkins, 2001:118-37.
19. Mert Z, Cantez T, Kalay T. Yenidoğanlarda konjenital kalp hastalıklarının sıklığı, tanı dağılımı, kısa süreli prognoz ve risk faktörleri. İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü Uzmanlık Tezi. İstanbul 1993: s.30-45.
20. Centers for Disease Control and Prevention (CDC) *MMWR Morb Mortal Wkly Rep (editorial)*. 2010;24:1208-11.