

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde son beş yılda izlenen konjenital kalp hastalarının retrospektif incelenmesi

Selman Zan¹, Hacer Yapıcıoğlu^{2,*}, Sevcan Erdem³, Ferda Özlü³, Mehmet Satar², Nazan Özbarlas², Nejat Narlı², Osman Küçükosmanoğlu², Hakan Poyrazoğlu⁴

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Uzmanı, ²Pediyatri Profesörü, ³Pediyatri Doçenti, ⁴Kalp Damar Cerrahisi Profesörü
*İletişim: hyapicioğlu@cu.edu.tr

SUMMARY: Zan S, Yapıcıoğlu H, Erdem S, Özlü F, Satar M, Özbarlas N, Narlı N, Küçükosmanoğlu O, Poyrazoğlu H. (Department of Pediatrics, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey). Retrospective analysis of congenital heart disease in the Neonatal Intensive Care Unit at Çukurova University during a 5-year period. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2015; 58: 7-16.

In this study, newborns with congenital heart disease in the Cukurova University Neonatal Intensive Care Unit during 2007-2011 have been retrospectively evaluated. The incidence of congenital heart disease in newborn babies admitted to the NICU in the 5 years studied was 6.6% (217/3287 patients). 133 (61.3%) of the patients were cyanotic; 76 (35.1%) were acyanotic. Phenotypic malformations were diagnosed in 18 patients, and genetic syndromes in 12 patients. Catheterization-based interventions or cardiac surgery (61 catheter angiographies and 70 surgical procedures) were performed on 112 (51.6%) patients at mean 5.8 ± 7.4 days of admission by pediatric cardiologists or surgeons. 67 (30.8%) of patients with cardiac malformations died during the neonatal period.

Key words: neonate, congenital heart defects.

ÖZET: Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde 2007-2011 yılları arasında yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalıkları retrospektif olarak tarandı. Çalışmamızda son beş yıl içinde yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırılarak izlenen hastalar arasında doğuştan kalp hastalığı sıklığı %6.6 (217/3287 hasta) idi. Hastaların 133'ü (%61.3) siyanotik; 76'sı (%35.1) asiyanotik kalp hastası idi. 18 bebekte yapısal anomali, 12 bebekte ise sendrom saptandı. 217 hastanın 112'sine (%51.6), ortalama 5.8 ± 7.4 yatış gününde Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı veya Kardiyovasküler Cerrahi tarafından girişimsel işlem (61 kateter anjiyografi, 70 cerrahi işlem) yapıldı. Yenidoğan döneminde 67 hastanın (%30.8) eksitus olduğu görüldü.

Anahtar kelimeler: yenidoğan, doğuştan kalp hastalıkları.

Doğuştan kalp hastalıkları, doğuştan majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır. İnsidansı 6-1000 canlı doğumda 6-8'dir. Bu bebeklerin ilk hafta %40-50'sine, birinci ayda %50-60'ına tanı konulabilmektedir.^{1,2} Tedavi yöntemlerindeki ilerlemelere rağmen tüm malforme doğumlardaki ölümlerin %46'sından, tüm bebek ölümlerinin ise %3'ünden sorumludur.³ Mortalite ve morbidite doğuştan kalp hastalığının (DKH) tipi ile ilişkilidir. Siyanotik DKH daha ağır gidiş gösterir.^{3,4} Ünitemizde daha önce yapılan çalışmalarda

DKH arasında en sık görülen kalp hastalığı %46 ile ventriküler septal defekt (VSD) olup, onu sırası ile atriyal septal defekt (ASD), patent duktus arteriyozus (PDA) ve büyük arter transpozisyonu (BAT) izlemiştir.⁵ Yine ünitemize ait beş yıllık (1993-1998) veriler değerlendirildiğinde, DKH tanısı alan 161 olgunun %65'ini erkek bebeklerin oluşturduğu ve %31.5 bebeğin prematüre olduğu, en sık tanının %22.9 olan PDA ve %18.2 sıklıktaki VSD olduğu görülmüştür.⁶

Tablo I. Konjenital kalp hastalığı olan olguların demografik özellikleri.

Ölçümler (n:217)	Ortalama±Sapma Ortanca	Dağılım aralığı
Gebelik yaşı (hafta)	38.0 ±2.5 39	28-42
Doğum ağırlığı (gr)	3089±776 3160	520-5500
Yatış yaşı (gün)	6.0±8.3 2	1-62
Tanı aldığı zaman (gün)	3.9±5.1 2	1-30
Yatış süresi (gün)	17.3±19.3 11	1-110

Bu çalışmada hastanemizin Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine 2007-2011 yılları arasında yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalıkları retrospektif olarak taranarak, bu bebeklerin fetal ekokardiyografileri olup olmadığı, üniteye yatırıldıklarındaki tanıları, anjiyografi sonuçları, yenidoğan dönemindeki ve daha sonraki tedavi şekilleri ve prognozlarının belirlenmesi ve daha önce ünitemizde yapılan çalışmaların verilerine dayanılarak karşılaştırılma yapılması amaçlanmıştır.

Materyal ve Metot

Bu çalışmada Ocak 2007-Aralık 2011 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalığı olan bebekler incelendi. Ünitemizde bebeklerde kalpte normal olmadığı düşünülen üfürüm, kardiyak kökenli olduğu düşünülen santral siyanoz, akciğer hastalığı ile açıklanamayan solunum sıkıntısı varsa, bebek diyabetik anne bebeği ise, sendromik görünümü varsa ve intrauterin fetal kardiyak anomalisi tespit edilmişse kardiyoloji konsültasyonu

istenmekte ve pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirilmektedir.

Bu dönemde serviste yatan 3287 hasta arasından doğuştan kalp hastalığı tanısı alan 273 hasta vardı. Bu hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi ve interatriyal septumda 4 mm'den küçük açıklığı olan, ilk üç günde saptanan ve bir aylık izlemde kapanan ince PDA olguları çalışmaya alınmadı.

Elektrokardiyografi, telekardiyografi ve eko-kardiyografi değerlendirmeleri yapılan ve doğuştan kalp hastalığı tanısı alan 217 hastanın doğum ağırlığı, cinsiyeti, kaç günlükken yattığı, yatış süresi, gebelik yaşı, birinci ve beşinci dakika Apgar değerleri, doğum şekli, ventilatörde kalış süreleri, beslenmeye başladığı ve tam beslenmeye başladığı gün sayısı, total parenteral beslenme (TPN) süresi, yatış tanısı [enfeksiyon, solunumsal nedenler (respiratuar distress sendromu, yenidoğanın geçici takipnesi, pnömoni, mekonyum aspirasyon sendromu) metabolik nedenler, nörolojik nedenler, prematürite, doğuştan kalp hastalığı, üfürüm, siyanoz, şok, takipne, prenatal tanı], hastanede

Tablo II. Konjenital kalp hastalığı olan olguların yatış nedenleri.

Yatış nedeni	Sayı	Yüzde*
Tanılı	92	% 42.3
İntrauterin tanıli	60	% 27.6
Solunumsal nedenler	19	% 8.7
Siyanoz	20	% 9.2
Metabolik nedenler	16	% 7.3
Üfürüm	12	% 5.5
Prematürite	9	% 4.1
Takipne	9	% 4.1
Şok	5	% 2.3

* Bir hastanın birden fazla yatış nedeni olabilir

Tablo III. Konjenital kalp hastalığı olan olguların risk faktörleri.

Risk faktörleri	Sayı	Yüzde
Annede önceki gebeliklerde düşük öyküsü	60	% 48.8
Annede diyabet	25	% 20.3
Sigara kullanımı	15	% 12.2
Kardeşlerde doğuştan kalp hastalığı	11	% 8.9
Gebelikte ilaç kullanımı	10	% 8.2
Annede doğuştan kalp hastalığı	2	% 1.6
Toplam	123	% 100

yatarken gelişen problemler, kullandığı ilaçlar, tanısız ya da girişimsel kateter anjiyografi yapıp yapılmadığı, intrauterin tanı alıp almadığı, aldysa fetal ekokardiyografi endikasyonu, fetal ekokardiyografi bulguları, ailede DKH öyküsü, DKH'nın tipi, siyanotik-asiyanotik kalp hastalığı oranı ve EKO bulguları kaydedildi. Cerrahi tedavi ve cerrahi tedavi sonrası sağ kalım oranları değerlendirildi.

İstatistiksel incelemeler 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

Ocak 2007-Aralık 2011 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Servisine yatırılarak izlenen 3287 hastadan 273'üne ekokardiyografi ile tanı konulmuştu. PDA'sı kapanan 21, patent foramen ovale (PFO) tanısı alan 13, interatriyal septumda 4 mm'den küçük açıklıkları olan 22 sekundum ASD olgusu çalışmaya alınmadı ve toplam 217 hastanın verileri incelendi. Beş yılda yenidoğan servisine yatırılan 3287 hasta içinde doğuştan kalp hastalığı tanısı alanların sıklığı %6.6 olarak bulundu. Olguların 118'i (%54.3) erkek idi; 89'u (%41.1) hastanemizde doğmuş, %58.9'u diğer merkezlerden hastanemize gönderilmişti. Demografik özellikler Tablo I'de gösterilmektedir.

Hastaların 59'u (%27.2) prematür (gebelik yaşı 37 hafta 6 günden küçük), 158'i (%72.8) matürdü. Ortalama anne yaşı 28.8 ± 5.8 (14-44) idi. Bebeklerin 68'inin (%31.4) anne-babası akrabaydı; bunların 52'si birinci derece, 14'ü ikinci derece, ikisi üçüncü derece akraba evliliği idi. Hastaların birinci dakika Apgar

skorları ortalama 6.5 ± 1.7 (1-9), beşinci dakika Apgar skorları ise ortalama 8.3 ± 1.1 (3-10) idi. Olguların yatış nedenlerine bakıldığında en büyük grubu, tanı alarak hastanemize yönlendirilen (%42.3) veya intrauterin tanı alan bebeklerin (% 27.6) oluşturduğu görüldü (Tablo II).

Antenatal dönemde tanımlanabilen risk faktörleri Tablo III'te gösterilmiştir. Fetal EKO yapılan 60 annenin 48'i (%80) kadın hastalıkları ve doğum hekimi tarafından şüpheli kardiyak anomali nedeniyle hastanemize gönderilmişti. Tablo IV'de fetal ekokardiyografi endikasyonları görülmektedir (Tablo IV).

Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu en sık siyanoz nedeni ile istenmişti (%54.3). Diğer nedenler Tablo V'de gösterilmiştir. 217 hastanın 76'sında (%35.1) asiyanotik doğuştan kalp hastalığı, 133'ünde (%61.3) ise siyanotik doğuştan kalp hastalığı vardı. Hastaların sekizinde (%3.6) kardiyomiyopati tespit edildi, bunlardan yedisinde asimetrik septal hipertrofi vardı (Tablo VI). Obstrüktif lezyonu olan 37 olgunun 32'si sol taraflı (24 hasta aort koartasyonu, sekiz hasta aort darlığı) ve beşi ise sağ (pulmoner darlık) taraflı idi. Tablo VII'de olguların ekokardiyografi bulguları gösterilmektedir.

Cinsiyet ile doğuştan kalp hastalıklarının görülme oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu. Hastaların 18'inde (%8.3) konjenital kalp hastalığına doğuştan yapısal anomali (yarık dudak damak, anal atrezi, ösafagus atrezisi, ekstremite anomalisi) eşlik ediyordu. Hastaların 12'sinde (% 5.5) Down sendromu (sekiz hasta), Dandy Walker anomalisi (iki hasta), Di George sendromu (bir hasta), Edwards sendromu (bir hasta) tanısı kondu. Down sendromlu sekiz olgunun ekokardiyografi bulgusuna bakıldığında ikisinde izole AVSD, ikisinde atriyoventriküler septal

Tablo IV. Konjenital kalp hastalığı olan olguların fetal ekokardiyografi endikasyonları.

Fetal endikasyonlar		Yüzde
Obstetrik ultrasonografide yapısal kardiyovasküler malformasyon şüphesi	48	%80.0
Hidrops fetalis	1	%1.6
Aritmi	1	%1.6
Anneye ait endikasyonlar		
Anne kaygısı	3	%5.0
Diyabetes mellituslu anne	3	%5.0
İleri anne yaşı (>35 yaş)	3	%5.0
Annede doğuştan kalp hastalığı	1	%1.6
Toplam	60	%100

defekt (AVSD) ve Fallot tetralojisi birlikteliği, üçünde VSD ve birinde de Fallot tetralojisi vardı.

Hastalar yenidoğan yoğun bakım ünitesinde ortalama 17.3 ± 19.3 (ortanca 11) gün izlendi. Bu süre içinde %29.9'unda metabolik asidoz, %27.1'inde respiratuar asidoz, %17.5'inde ventilatör ilişkili pnömoni (VİP), %9.6'sında bakteriyemi ve %12.4'ünde kreatinin yüksekliği gelişti. 59 hastada (%27.1) kanda veya trakeal aspirat kültüründe mikroorganizma üremesi oldu. Bunların %60'ı gram negatif bakteri, %24'ü gram pozitif bakteri, %16'sı mantar enfeksiyonu idi. Hastaların 122'sine (%56.2) serviste yattığı sürede ventilatör desteği gerekti. Bu hastaların 77'sinde (%63.1) nazal CPAP yeterli oldu. Ventilatörde kalış süresi ortalama 11.2 ± 15.2 gün idi. Beslenmeye başlandığı ve tam beslenmeye geçildiği günler sırasıyla ortalama 3.2 ± 3.9 gün ve 8.9 ± 12.0 gün idi, 155'i (%71.4) TPN ile beslendi. Hastaların 174'ünde (%80.1) yattığı süre içinde vazopressör gereksinimi oldu; %48.3'ünde dopamin, % 23.9'unda dobutamin, %19.8'inde adrenalin ve %2.7'sinde noradrenalin kullanıldı. 217 hastanın 112'sine (%51.6), ortalama 5.8 ± 7.4 yatış gününde (1-51) Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı veya Kardiyovasküler Cerrahi tarafından girişimsel işlem yapıldı. Bazı hastalar birden fazla girişimsel işleme gereksinim duydu. Bu hastaların 61'ine kateter anjiyografi, 70'ine ise cerrahi işlem uygulandı. Kateter anjiyografi yapılanların 27'sine işlem sırasında septostomi

(13 hasta büyük arter transpozisyonu (BAT), dört hasta triküspid atrezisi, üç hasta triküspid atrezisi-sağ ventrikül hipoplazisi, iki hasta mitral atrezi-çift çıkışlı ventrikül-hipoplastik sol ventrikül, iki hasta pulmoner atrezi, bir hasta mitral atrezi-anormal pulmoner venöz dönüş-aort hipoplazisi, bir hasta mitral atrezi-çift çıkışlı sağ ventrikül ve bir hasta sağ ventrikül hipoplazisi idi), 12'sine valvuloplasti (yedi hasta aort kapak darlığı, beş hasta pulmoner kapak darlığı) ve 11 hastaya balon anjiyoplasti (sekiz hasta aort koarktasyonu, üç hasta aort koarktasyonu-biküspid aorta) yapıldı ve hastalar daha sonra cerrahi girişime gereksinim duymadı. Hastaların 19'una (%16.9) kateter anjiyografi sonrası cerrahi girişim yapıldı; dokuzuna tanı amacı ile anjiyografi yapıldı. 28 hastaya aorta pulmoner şant, 13 hastaya arteriyel "switch" ameliyatı, 17 hastaya aort koarktasyonu tamiri yapıldı ve 12 hastaya da pulmoner band konuldu. Diğer işlemler azalan sıra ile Tablo VIII'de gösterilmiştir.

Yetmiş hasta Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından ameliyat edildi. Ameliyat sonrası hastaların 12'si (%17.1) ilk 24 saat içinde kaybedildi. Yatışları boyunca hastaların 18'inde kanama (%25.7), 11'inde (%15.7) pulmoner hipertansiyon, 10'unda (%14.2) pnömotoraks, 10'unda (%14.2) ateletaksi, 10'unda (%14.2) koagülasyon bozukluğu gözlemlendi.

Hastaların 67'si (%30.8), ameliyat olanların %44.2'si (31) yenidoğan yoğun bakım ünitesinde iken eksitus oldu. 140'ı (%64.5)

Tablo V. Çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni.

Konsültasyon nedeni	Sayı	Yüzde
Siyanoz	118	%54.3
Üfürüm	64	%29.4
İntrauterin kardiyak anomali	60	%27.6
Takipne	27	%12.4
Diyabetik anne bebeği	25	%11.5
Yapısal anomalili bebek	18	%8.3
Down sendromu fenotipi	8	%3.6

*Bir hastada birden fazla semptom olabilir.

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Polikliniğinde izlenmek üzere taburcu edildi. Hastaların altısı (%2.8) aile isteği ile taburcu edildi, dört (%1.9) hasta ise başka bir merkeze gönderildi. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nden taburcu edildikten sonra hastaların 53'ünün poliklinik kontrollerine gelmediği, 76'sının ise iki yaşında yaşadığı görüldü. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nden taburcu edildikten sonra 17'si yaşamının ilk altı ayında, dört hasta ise 6-24 ayında eksitus oldu. İlk iki yaşta mortalite oranı tüm hastalarda %40.5 (88/217), verileri izlenebilen hastalarda ise %53.6 (88/164) idi. DKH tanısı alan olguların eksitus yaşı ortalama 47.0 ± 62.4 gün (2-455 gün) idi. 76 hastanın 59'u halen Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı tarafından takip edilmekte olup, 17 hasta tamamen düzeldikleri için izlemiden çıkarılmıştı. Tablo IX'da konjenital kalp hastalığı olan olguların ilk iki yaştaki prognozları gösterilmektedir.

Olguların 133'ü (%61.2) siyanotik, 84'ü (%38.8) asiyanotik idi. Siyanotik DKH olan bebeklerin

tanı alma zamanları asiyanotik bebeklere göre daha kısa bulundu. Siyanotik DKH'lı bebeklerde eksitus oranı asiyanotik bebeklere göre daha yüksek idi (%38'e karşılık %20).

Tartışma

2012 yılı nüfus sayımı verilerine göre ülkemizde nüfus 74.4 milyon olup, %2.16 doğum hızı ile yılda yaklaşık 1.665.000 civarında canlı doğum olmaktadır. Bu bilgilere dayanarak bu bebeklerin 12.500'ünde doğuştan kalp hastalığı olduğu söylenebilir.⁷ Ülkemizde doğuştan kalp hastalıklarının tanı ve tedavisi ile ilgili deneyimler ve olanaklar son yıllarda hızlı bir şekilde artmaktadır.

Çalışmamızda doğuştan kalp hastalığı sıklığı ünitemize yatırılan bebeklerde %6.6 (217/3287) olarak bulundu. Ekokardiyografi ile değerlendirilen ve çalışma dışında bırakılan defektler de değerlendirmeye alınsaydı bu oran %8.3 (273/3287) olarak bulunacaktı. Benzer şekilde, Güven ve arkadaşlarının⁸ yaptığı çalışmada da, prematüre ve matür yenidoğan servislerinde yatırılarak izlenen

Tablo VI. Konjenital kalp hastalığı olan olgularda kardiyak defektlerin dağılımı.

Tanı	Sayı	Yüzde
Siyanotik kalp hastalığı		
Pulmoner kan akımı artmış	67	%30.9
Pulmoner kan akımı azalmış	66	%30.4
Toplam	133	%61.3
Asiyanotik kalp hastalığı		
Obstrüktif lezyonlar	37	%17.1
Soldan sağa şant lezyonları	36	%16.6
Regürjitan lezyonlar	3	%1.4
Toplam	76	%35.1
Kardiyomiyopati	8	%3.6

Tablo VII. Konjenital kalp hastalığı olan olguların ekokardiyografi bulguları.

Kardiyak lezyon	Sayı*	Yüzde
Ventriküler septal defekt	73	% 33.6
Atriyal septal defekt	67	% 30.8
Patent duktus arteriyozus	60	% 27.6
Pulmoner atrezi	41	% 18.8
Aort koarktasyonu	36	% 16.5
Büyük arter transpozisyonu	36	% 16.5
Pulmoner darlık	19	% 8.7
Atriyovenriküler septal defekt	19	% 8.7
Triküspid kapak yetersizliği	17	% 7.8
Çift çıkışlı sağ ventrikül	16	% 7.3
Triküspid atrezisi	13	% 6
Aort darlığı	11	% 5
Fallot tetralojisi	11	% 5
Sağ ventrikül hipoplazisi	9	% 4.1
Hipoplastik sol kalp	9	% 4.1
Çift girişli sol ventrikül	7	% 3.2
Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali	7	% 3.2
Asimetrik septal hipertrofi	7	% 3.2
Biküspit aortik kapak	7	% 3.2
Trunkus arteriyozus	5	% 2.3
Mitral atrezi	5	% 2.3
Dekstroardi	5	% 2.3
Tek ventrikül	4	% 1.8
Aort hipoplazisi	4	% 1.8
Ebstein anomali	4	% 1.8
Pulmoner kapak yokluğu	4	% 1.8
Hipoplastik sağ kalp	4	% 1.8
Major aortapulmoner kollateral arter (MAPCA)	3	% 1.3
Situs inversus totalis	3	% 1.3
Mitral kapak yetersizliği	3	% 1.3
Tek atriyum	2	% 0.9
Taussig Bing anomali	2	% 0.9
Sol ventrikül hipoplazisi	2	% 0.9
Sağ arkus aorta	1	% 0.4

*Bir hastada birden fazla defekt olabilir

3123 hasta içerisinde, izole PFO ve üçüncü gün kontrolünde PDA'sı kapanan hastalardaki defektler fizyolojik olarak kabul edilerek çalışmaya alınmamış ve DKH sıklığı %4.9 olarak bildirmiştir. Aydoğdu ve arkadaşları⁹ da benzer çalışmalarında, yoğun bakım ünitelerinde altı

yılda yatan 845 hastayı retrospektif olarak değerlendirip, ilk üç günde saptanan minimal PDA tanısı alan hastaları çalışmaya alınmayarak bu oranı %6.6 (56/845) olarak bildirmiştir. Bulut ve arkadaşları¹⁰ ise Dr. Behçet Uz Çocuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde 2007-2009

tarihleri arasında 6297 yenidoğan olguyu retrospektif olarak değerlendirmiş ve DKH sıklığını %1.6 (105/6297) olarak belirlemiştir. Bizim çalışmamızda bu oran diğer çalışmalara benzer şekilde bulunmuştur.

Doğuştan kalp hastalıklarının çoğunun etiyolojisi bilinmemektedir. Olayın multifaktöriyel olduğu, genetik ve çevresel faktörlerin etyolojide rol aldığı bilinmektedir. Reinhold-Richter ve arkadaşları¹¹ 3071 ölü doğum ve 16 yaşa kadar eksitus olan çocukların otopsisini incelediklerinde, %26.5'inde DKH olduğunu, bunların %5.6'sında genetik sendrom saptandığını ve bu hastaların da %1.4'ünü Down sendromlu hastaların oluşturduğunu bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da DKH tanısı alan hastaların %5.5'inde genetik sendrom saptanmış olup bunların %3.6'sı Down sendromudur. Meberg ve arkadaşlarının¹² yaptıkları çalışmada %2.1, Dorfman ve arkadaşlarının¹³ yaptıkları çalışmada %0.5 Edwards sendromu saptanmıştır. Bizim çalışmamızda ise %0.5 oranında Edwards sendromuna rastlandı.

Down sendromlu olgulardaki kardiyak defektlerin yaklaşık yarısı atriyoventriküler kanal defekti olup kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır.^{14,15} Abbag¹⁶ tarafından yapılan bir çalışmada Down sendromlu hastalarda en sık VSD (%33.3), ardından AVSD (%22.8) tespit edilmiştir. Park ve arkadaşları¹⁷ tarafından yapılan diğer bir çalışmada ise AVSD (% 43) ilk sırada iken, VSD (%32) ikinci sırada yer almıştır. Bizim çalışmamızda ise sekiz hastada Down sendromu tespit edilmiş olup, dördünde AVSD vardı.

Annede, babada veya kardeşte kardiyak defekt olduğunda, diğer kardeşlerde de DKH görülme riskinin arttığı bilinmektedir. Aydoğdu ve arkadaşlarının⁹ yaptığı çalışmada anne-baba akrabalığı %10.7 bulunmuştur. Güven ve arkadaşları⁸ 2002–2003 yılları arasında yaptıkları bir çalışmada DKH saptanan bebeklerin %15'inde anne-baba arasında akrabalık tespit edilmiş ve bu evliliklerin çoğunluğunun birinci dereceden olduğu saptanmıştır. Çalışmamızda DKH tanısı alan hastaların %31.4'ünde anne baba akraba olup, oran diğer çalışmalardan daha yüksekti. Diyabetik anne bebeklerinde DKH görülme oranı en az %1.3 olarak bildirilmektedir.¹⁸ Asimetrik septal hipertrofi, VSD, ASD, PDA sıklıkla görülen anomalilerdir.¹⁹ Çalışmamızda DKH olan yenidoğanların %11.5'i diyabetik anne bebeği idi. Hastalarımızda en sık görülen defekt VSD (% 29), ikinci olarak asimetrik septal hipertrofi ve PDA (% 26) idi. Bu bilgiler literatür ile uyumlu bulundu.

Son yıllarda pek çok merkezde, doğuştan kalp hastalıklarının intrauterin tanısı için geniş çapta uygulanmaya başlanan fetal ekokardiyografi ile fetal kardiyoloji konularının önemi giderek artmaktadır. Hastanemizde de Perinatoloji Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı ve Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı olduğu için riskli gebelikler ve kardiyak morfolojisinde in utero anormallik tespit edilen bebekler hastanemize gönderilmektedir. Çalışmamızdaki 217 hastanın 60'ına (%27.6) in utero tanı konulmuştur.

Doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden, çoğunlukla kalp damar sistemi dışında nedenlerle yatırılırlar. Güven

Tablo VIII. Konjenital kalp hastalığı olan olgulara yapılan girişimsel işlemler.

Girişimsel işlemler türü	Sayı**	Yüzde (%)
Kateter anjiyografi*	61	% 54.4
Aorta pulmoner şant	28	% 25.0
Septostomi*	27	% 24.1
PDA ligasyonu	22	% 19.6
Aort koarktasyonu tamiri	17	% 15.1
Arteriyel "switch"	13	% 11.6
Pulmoner band konulması	12	% 10.7
Balon valvuloplasti*	12	% 10.7
Balon anjiyoplasti*	11	% 9.8
Pil implantasyonu	3	% 2.6
TAPVD tamiri	2	% 1.8
Pulmoner valvulotomi	2	% 1.8

AK: Aort koarktasyonu, ASD: Atriyal septal defekt, PDA: Patent duktus arteriyozus, TAPVD: Total anormal pulmoner venöz dönüş, *Çocuk Kardiyoloğu tarafından yapılan işlemler, **Bir hastaya birden fazla girişimsel işlem yapılmış olabilir.

ve arkadaşlarının⁸ yaptığı çalışmada, tanı alan hastaların %59'unun hastaneye yatış nedeni kardiyovasküler sistem dışı nedenler olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da bu oran %20 olarak bulundu. Çalışmamızda bu oranın daha düşük bulunmasının nedeni hastaların çoğunun (%42.3) dış merkezde DKH tanısı konulmuş olup neonatoloji, çocuk kardiyoloji ve kalp damar cerrahisinin bulunduğu bir merkeze yönlendirmek amacı ile tanı olarak merkezimize gelmesi olarak değerlendirilebilir.

Özellikle yaşamın ilk haftasında ortaya çıkan siyanoz, yaşamı tehdit eden kardiyak patolojinin tek bulgusu olabilir. Tüm siyanotik bebeklerin prostaglandin E1 infüzyonu başlanabilmesi ya da acil atriyal septostomi yapılabilmesi için en kısa zamanda kardiyak açıdan değerlendirilmeleri gerekir.²⁰ Tokel ve arkadaşlarının²¹ çalışmasında 190 DKH'lı yenidoğanda en sık semptom siyanoz olarak saptanmıştır. Bu sonuç merkezimizde olduğu gibi, çalışmanın yapıldığı merkezin acil girişimsel ve cerrahi ameliyatların yapıldığı merkez olmasından ve ülke genelindeki siyanotik DKH'nın gönderilmesi nedeniyle olabilir. Ceviz ve arkadaşları²² 58 DKH'lı yenidoğanın %9.6'sında, Çetin ve arkadaşları²³ ise %13.1'de siyanoz saptamış ve DKH'nın en sık görülen ikinci semptomu olarak belirtmişlerdir. Çalışmamızda en sık çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni %54.3 ile siyanoz idi.

Yenidoğan döneminde fizik muayenede üfürüm duyulması da DKH'nı işaret eden en önemli bulgulardan biridir. Zamanında doğan bebeklerde duyulan üfürümlerin %50'sinden fazlası masum üfürümlerdir. Bunların da en sık görüleni pulmoner darlık ve PDA ile ayırıcı tanısı zor olabilen pulmoner akım üfürümüdür.²² Bu nedenle üfürüm duyulan hastalarda, masum üfürüm kararının çocuk kardiyoloğu tarafından verilmesi uygundur. Bizim çalışmamızda ikinci

en sık (%29.4) çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni tek başına veya diğer bulgular ile birlikte üfürüm duyulmasıydı.

Çetin ve arkadaşları²³ Eylül 2002 ve Ocak 2005 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izledikleri zamanında veya prematüre doğan 107 bebeğin 42'sinde (%39.3) PDA, 17'sinde (%15.9) izole ya da ASD ile birlikte VSD, beşinde BAT, beşinde trunkus arteriyozus, dördünde hipoplastik sol kalp sendromu, ikisinde triküspid atrezisi, birinde Ebstein anomalisi, birinde TAPVD anomalisi ve birinde Fallot tetralojisi saptamışlardır. Çalışmada PDA'nın yüksek saptanması vakaların yarısından çoğunun gebelik haftasının 37 haftanın altında olmasına bağlanabilir. Biz ilk bir ay içinde kapanan PDA'ları ve PFO'yu çalışmamıza almadık. Tokel ve arkadaşları²¹ Nisan 1995-Haziran 1999 tarihleri arasında DKH ön tanısıyla gönderilen 190 yenidoğanı değerlendirmiş ve 58'inde (%30.5) BAT, 48'inde (% 25.3) sağ ventrikül obstrüktif lezyonu, 45'inde (%23.7) sol ventrikül obstrüktif lezyonu saptamışlardır. Diğer tanılar arasında sol-sağ şantlı kalp hastalıkları, TAPVD, pulmoner hipertansiyonlu kompleks kalp hastalığı, trunkus arteriyozus, Fallot tetralojisi yer almıştır. Bu çalışmada siyanotik DKH'nın oranının çok yüksek olması, çalışmanın yapıldığı merkezin ülkemizin önemli kalp damar cerrahisi kliniği olmasına ve ülke genelinde acil girişimsel veya cerrahi müdahale gerektiren vakaların sevk edilmiş olmasına bağlanabilir, bu açıdan çalışmamıza benzerlik göstermektedir.

Doğuştan kalp hastalıklarının içinde oranları değişmekle beraber en sık görülen anomali VSD'dir. VSD'nin görülme oranı çeşitli çalışmalarda %15.7-34.8 arasında değişmektedir.^{1,2,14,24} Bu bilgiler ışığında çalışmamızda da %33.6 ile VSD en sık görülen DKH olarak tespit edilmiştir, oran

Tablo IX. Konjenital kalp hastalığı olan olguların ilk iki yaştaki prognozları.

Sonuç	Sayı	Yüzde
Takipsiz	53	% 24.4
Şifa	76	% 35.2
İlk bir ay içinde eksitus	54	% 24.9
1-6 ay içinde eksitus	30	% 13.8
6-12 ay içinde eksitus	3	% 1.3
12 ay-2 yaş içinde eksitus	1	% 0.4
Toplam	217	%100

diğer çalışmalardaki oranlara benzerdir. Siyanotik DKH'ları içinde ise en sık BAT görülmektedir.^{1,2,14} Çalışmamızda siyanotik kalp hastalıkları içinde ise %18.8 ile pulmoner atrezi ilk sırada yer almakta olup bunu %16.5 ile BAT izlemektedir.

Yapısal anomali varlığında fizik muayene normal olsa da DKH şüphesi olmalı, bu hastalara ekokardiyografi yapılmalıdır.¹⁵ Multipl anomali görülme sıklığı Dorfman ve arkadaşlarının¹³ yaptığı çalışmada %22.6, Reinhold-Richter ve arkadaşlarının¹¹ çalışmasında %7.2 sıklıkta, Güven ve arkadaşlarının⁸ yaptığı çalışmada %13 olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda ise hastaların 18'inde (%8.3) doğuştan anomalilerin eşlik ettiği görüldü.

Doğuştan kalp hastalığı olan bebeklerin yarısı ilk bir haftada, diğer yarısı ilk bir ayda tanı almaktadır. Kadivar ve arkadaşlarının²⁵ yaptığı çalışmada ortalama tanı alma süresi 11 (1-45) gün olarak saptanmıştır. Bizim çalışmamızda hastalarımızın ortalama tanı alma yaşı asiyanotik hastalarda 5.7 gün, siyanotik hastalarda ise 2.7 gün olarak bulundu. Çalışmamızda ilk günlerde kardiyak değerlendirme yapılan hastalarda DKH oranı, sonraki günlere göre daha yüksekti. Bu bulgu ciddi düzeyde kalp hastalığı olan hastaların erken klinik bulgu verdiğinin bir göstergesidir. Siyanotik DKH olan bebeklerin tanı alma zamanları istatistiksel olarak asiyanotik bebeklere göre daha kısa bulunmuştur.

Çalışmamızda DKH tanısı alan hastaların 112'sine (%51.6) ortalama 5.8 yatış gününde girişimsel işlem yapılmış, bunların 70'ine (%32.2) cerrahi tedavi endikasyonu konularak ameliyat edilmişti. Mert ve arkadaşları²⁶ 1993 yılında 7000 hasta tarayarak yapmış oldukları bir çalışmada, cerrahi tedavi oranı %11.3 olarak saptanmıştır. Çalışmamızdaki ameliyat oranı çok daha yüksek olup, bu oranı günümüzde gelişmiş olan yoğun bakım koşulları ile daha fazla hastanın yaşatılarak ameliyat olma şansının doğması, ameliyat tekniklerinin artmasıyla ve hastanemizin başvuru merkezi olmasıyla ile açıklayabiliriz.

Doğuştan kalp hastalıklı hastalarda mortalite oranları merkezlere göre değişmektedir.

Karabiyik ve arkadaşlarının²⁷ çalışmasında mortalite oranı %4.2 olarak bildirilmiştir. Çetin ve arkadaşları²³ çalışmalarında eksitus oranını %25.2, Tokel ve arkadaşları²¹ ise %23.6 saptamışlardır. Çetin ve arkadaşlarının²³ çalışmasındaki mortalite oranındaki yükseklik hasta popülasyonundaki prematür oranının fazla olmasına, Tokel ve arkadaşlarının²¹ çalışmasında ise merkezin başlıca girişimsel ve düzeltici ameliyatlara yapıldığı merkez olması, intra- ve postoperatif komplikasyonların fazla görülmesine bağlı olabilir. Karabiyik ve arkadaşları²⁷ çalışmasında eksitus oranının düşük saptanması, çalışmanın tarama çalışması olması ve DKH sıklığının düşük olmasından kaynaklanabilir. Bizim çalışmamızda da Tokel ve arkadaşları²¹ ile ve Çetin ve arkadaşlarının²³ çalışmasına benzer şekilde mortalite yüksek bulunmuştur. Bunun nedeni, bölgedeki en büyük eğitim-araştırma hastanemizin başlıca girişimsel ve düzeltici ameliyatlara yapıldığı bir merkez olmasından kaynaklanıyor olabilir. Bulut ve arkadaşları¹⁰ çalışmasında kaybedilen hastaların ölüm nedenleri; en sık kalp yetmezliği, enfeksiyon ve pnömoni idi. Benzer şekilde çalışmamızda, eksitus olan hastaların ölüm nedenleri en sık kardiyojenik şok ve sepsis idi.

Sonuç olarak çalışmamızda son beş yıl içinde yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırılarak izlenen hastalar arasında doğuştan kalp hastalığı sıklığı %6.6 olup bu hastaların yarıya yakınında siyanotik kalp hastalıkları vardı. Hastaların %27.6'sı in utero tanısı konulduğu için hastanemizde doğurtulan, %42.3'ü dışarıda kardiyak patoloji tespit edilerek gönderilen hastalardı. Hastaların %96.1'ine yenidoğan döneminde semptom görüldüğü için doğuştan kalp hastalığından şüphelenilerek ekokardiyografi yapılmıştı. Hastaların %51.6'sına girişimsel işlem yapılmış, %32.2'si ameliyat edilmişti ve ilk ay içinde %24.8'i kaybedilmişti; ilk altı ay içinde de %38.7'sinde mortalite gözlemlendi. Bu sonuçlar halen merkezimizde doğuştan kalp hastalıklı yenidoğan bebeklerde mortalitenin fazla olduğunu ve perinatoloji, neonatoloji, çocuk kardiyolojisi ve çocuk kalp ve damar cerrahisi bilim dalları arasında sıkı bir iletişim olması gerektiğini göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. (17th ed). Philadelphia: Saunders, 2004; 1499-1502.
2. Gürakan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. Yurdakök M, Erdem G (ed). Neonatoloji, Ankara: Türk Neonatoloji Derneği, 2004; 503-512.
3. Samánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-158.
4. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
5. Soyupak S, Kirimi E, Narlı N ve ark. Yenidoğanda konjenital kalp hastalığını değerlendirmede rutin göğüs grafisinin değeri. *Klinik Bilimler & Doktor* 2000; 6: 478-482.
6. Narlı N, Küçükosmanoğlu O, Kırımı E, Satar M, Özbarlas N. Yenidoğan döneminde konjenital kalp hastalığı. Son 5 yıllık verilerin analizi. XLII. Milli Pediatri Kongresi, 25-28 Haziran 1998.
7. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması, 2008. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü, Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü, Başbakanlık Devlet Planlama Teşkilatı Müsteşarlığı ve TÜBİTAK, Ankara, Türkiye. 2009.
8. Güven H, Bakiler AR, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006; 49: 8-11.
9. Aydoğdu SA, Türkmen M, Özkan P. Adnan Menderes Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde izlenen bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı. *Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2008; 9: 5-8.
10. Bulut G, Ballı Ş, Atlıhan F, Meşe T, Çalkavur Ş, Olukman Ö. Yenidoğan servisinde izlenen doğumsal kalp hastalığı olanların retrospektif değerlendirilmesi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Dergisi* 2012; 2: 141-147.
11. Reinhold-Richter L, Fischer A, Schneider-Obermeyer J. [Congenital heart defects. Frequency at autopsy]. [Article in German] *Zentralbl Allg Pathol* 1987; 133: 253-261.
12. Meberg A, Otterstad JE, Frøland G, Sørland S. [Children with congenital heart defects in Vestfold 1982-88. Increase in the incidence resulting from improved diagnostics methods]. [Article in Norwegian] *Tidsskr Nor Laegeforen* 1990; 110: 354-357.
13. Dorfman AT, Marino BS, Wernovsky G, et al. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med* 2008; 9: 193-202.
14. Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 2004; 19: 5-13.
15. Park MK. Physical examination. In: Park MK (ed). *Pediatric Cardiology for Practitioners* (5th ed). Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008: 9-39.
16. Abbag FI. Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome. *Saudi Med J* 2006; 27: 219-222.
17. Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR, Rowe RD, Neches WH, Lenox CC. Down syndrome with congenital heart malformation. *Am J Dis Child* 1977; 131: 29-33.
18. Ransom J, Srivastava D. The genetics of cardiac birth defects. *Semin Cell Dev Biol* 2007; 18: 132-139.
19. Abu-Sulaiman RM, Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 137-140.
20. Woodward GA, Kirsch R, Trautman MS, Kleinman ME, Wernovsky G, Marino BS. Stabilization and transport of the high-risk infant. In: Gleason CA, Devaskar SU (eds). *Avery's Diseases of the Newborn* (9th ed) Vol. 1, Philadelphia: Elsevier; 2012: 341-356.
21. Tokel K, Saygılı A, Mercan S, Varan B, Gürakan B, Aşlamacı S. Doğumsal kalp hastalıklı yenidoğanların değerlendirilmesi. *Türk Pediatri Arşivi* 2001; 36: 3.
22. Ceviz N, Örs R, Döneray H, Kermen T, Özkan B. Yenidoğan döneminde saptanan konjenital kalp hastalıkları; 1,5 yıllık gözlem. X. Ulusal Neonatoloji Kongresi (UNEKO 26-30 Mart 2000). *Kongre Özet Kitabı, Antalya, 2000; 50.*
23. Çetin N, Öztürk A, Büyükkayhan D, Akçakus M, Günes T, Kurtoglu S. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı saptadığımız olgular. 13. Ulusal Neonatoloji Kongresi Kongre Kitabı, Kayseri, 2005; 338.
24. Loffredo CA. Epidemiology of cardiovascular malformations: prevalence and risk factors. *Am J Med Genet* 2000; 97: 319-325.
25. Kadivar M, Kiani A, Kocharian A, Shabani R, Nasehi L, Ghajarzadeh M. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 325-329.
26. 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: 30-45.*
27. Karabıyık N, Kavuncuoğlu S, Besikçi R. Yaşamın ilk haftasında konjenital kalp hastalığı sıklığı. *Çocuk Dergisi* 2003; 3: 114-118.