

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Konjenital Kalp Hastalığı Tanısı Alan Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi

A Retrospective Evaluation of the Patients with Congenital Heart Disease in Neonatal Intensive Care Unit

Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük*, Kemal Baysal**, Pelin Ayyıldız***, Ayşegül Yılmaz****, Gönül Oğur*****

Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ordu, Türkiye

*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

**Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

***Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

****Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıklar Kliniği, Bursa, Türkiye

*****Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Genetik Bilim Dalı, Samsun, Türkiye



Öz

Giriş: Konjenital kalp hastalığı (KKH) yenidoğanlardaki en yaygın konjenital anomalidir. Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) KKH tanısı konulan olguların demografik özelliklerinin, KKH sıklığının ve tanı dağılımının, KKH'nin etiyojisine ilişkin bazı risk faktörlerinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Hastanesi YYBÜ'de Ocak 2006-Aralık 2010 yılları arasında KKH tanısı ile yatırılarak izlenen 361 yenidoğanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Ekokardiyografisi normal olan 14, supraventriküler taşikardi tanısı konulan 3 olgu ile ilk üç günde patent duktus arteriosus ve/veya patent foramen ovale tanısı alan 44 olgu çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: YYBÜ'deki KKH sıklığı %7,5 olarak bulundu. Hastaların 141'i (%47) kız, 159'u (%53) erkekti. Hastaların %67,7'sinde asiyantotik, %32,3'ünde siyantotik KKH saptandı. Yenidoğanlarda en sık görülen asiyantotik KKH ventriküler septal defekt (%15,3), en sık görülen siyantotik KKH ise (%10) büyük arterlerin transpozisyonu idi. Olguların 46'sında (%15,3) akraba evliliği, 13'ünün (%4,3) aile öyküsünde KKH saptandı. Toplam 300 olgunun 220'si (%73,3) taburcu edildi, 67'si (%22,3) kaybedildi, 13'ü (%4,3) başka merkeze sevk edildi.

Sonuç: KKH her 1,000 canlı doğumda 5-8 arasında görülürken, yenidoğan döneminde sıklığı 7-11 kat artmaktadır. Bu nedenle yenidoğanlarda kardiyolojik ve ekokardiyografik değerlendirme daha önemlidir. Ayrıca yenidoğan döneminde KKH'nin erken tanınması, hayat kurtarıcı girişimlerin erken yapılmasına, bu sayede mortalite ve morbiditede belirgin azalmaya yol açacaktır.

Anahtar kelimeler

Konjenital kalp hastalığı, yenidoğan, yenidoğan yoğun bakım ünitesi

Keywords

Congenital heart disease, newborn, neonatal intensive care unit

Geliş Tarihi/Received : 01.02.2016

Kabul Tarihi/Accepted : 27.05.2016

DOI:10.4274/jcp.02486

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:
Dr. Emine Yurdakul Ertürk, Ordu Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, Ordu, Türkiye
Tel.: +90 505 389 27 71
E-posta: eyurdakul52@hotmail.com

© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Abstract

Introduction: Congenital heart disease (CHD) is the most common congenital anomaly in newborns. In this study it was aimed to investigate the demographic features of the patients with CHD diagnosed in neonatal intensive care unit (NICU) to determine the frequency of the anomalies and to elucidate the etiologic risk factors.

Materials and Methods: The files of 361 newborns who were diagnosed with CHD and hospitalized at Ondokuz Mayıs University NICU were retrospectively examined from 2006 to 2010. Fourteen patients with normal echocardiography, 3

patients with supraventricular tachycardia, and 44 patients with patent ductus arteriosus and/or patent foramen ovale diagnosed in the first three days were excluded from the study.

Results: The frequency of CHD in the NICU was found to be 7.5%. Out of all the cases 141 of them (47%) were female, and 159 of them (53%) were male. Cyanotic CHD was diagnosed in 32.3%, and non-cyanotic CHD was diagnosed in 67.7% of the cases. The most frequent CHD in newborns was ventricular septal defect (15.3%), and the most frequent cyanotic CHD was transposition of the great arteries (10%). The 46 cases (15.3%) were out of consanguineous marriage and 13 cases (4.3%) had CHD in their family history. Out of 300 patients with CHD, 220 of them (73.3%) were discharged from the hospital, 67 of them (22.3%) died in NICU and 13 of them (4.3%) were sent to another hospital.

Conclusions: CHD rate is approximately 5-8 per 1.000 live births; however, the frequency in the neonatal period increases 7-11 times. Therefore, cardiological and echocardiographic evaluation in neonates has great importance. In addition, early diagnosis of CHD in the neonatal period will lead to earlier life-saving interventions; therefore, significant reduction in mortality and morbidity.

Giriş

Küresel olarak her yıl 130 milyon çocuk doğar. Bunların dört milyonu yenidoğan döneminde diğer bir deyişle, yaşamın ilk 30 gününde ölür (1). Bu ölümlerin de %7'si konjenital kalp hastalığı (KKH) ile ilişkilidir (2).

KKH, embriyogenez sırasında oluşan kalbin veya majör kan damarlarının yapısal, işlevsel ya da metabolik anormalliklerini ifade eder. Yenidoğan dönemindeki en sık konjenital anomalidir, tüm majör konjenital anomalilerin de %28'inden sorumludur (3). KKH sıklığı 1,000 canlı doğumda 5-8 civarındadır. Bu oran spontan abortuslarda %10-25'e, ölü doğumlarda %3-4'e, prematüre yenidoğanlarda %2'ye kadar yükselmektedir (4). Bunun yanında, tanı ve tedavideki ilerlemelere rağmen, konjenital malformasyonlar içinde kardiyovasküler anormallikler günümüzde de bebek mortalitesinin en sık nedenidir (5). Bu nedenle erken tanı ve zamanında müdahale, KKH'ye bağlı morbidite, mortalite oranının ve sağlık bakım maliyetlerinin azaltılması açısından önemlidir.

Biz de bu çalışmamızda, Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi (OMÜ) yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) KKH tanısı alan olguların sıklığını, tiplerinin dağılımını, KKH'ye ilişkin klinik bulguları ve KKH'nin etiyojisine yönelik bazı risk faktörlerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem

OMÜ YYBÜ'ye Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında çeşitli tanılarla toplam 5,336 yenidoğan yatırılmış olup bunlardan KKH tanısı alan ve dosyalarına ulaşılabilen 361 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya term ve preterm bebekler alındı. Hastaların verileri dosyalarından ve ünite

hasta veri tabanından elde edildi. Kalp kaynaklı olduğu düşünülen santral siyanozu, normal olmadığı düşünülen üfürümü, aritmisi ve akciğer hastalığı ile açıklanamayan solunum sıkıntısı olan hastalar ekokardiyografi (EKO) ile değerlendirildi. Down sendromu tanısı alanlara ve diyabetik anne çocuklarına da (DAÇ) rutin ekokardiyografik inceleme yapıldı. Ayrıca multipl anomalisi olup, fizik muayene ve tetkikler sonucunda kardiyak patolojiden şüphe edilenlere de EKO ile değerlendirme yapıldı.

Ekokardiyografik değerlendirme Toshiba Aplio 770S Cardiac İmaging System Doppler EKO cihazı ile yapıldı. İlk üç günde patent duktus arteriosus (PDA) ve/veya patent foramen ovale (PFO) tanısı alan bebekler de normal olarak değerlendirildi ve çalışmaya dahil edilmedi. Hasta dosyaları tek tek incelenerek elde edilen bilgiler 51 sorudan oluşan, kodlama esasına dayanan KKH'li bebek değerlendirme formuna kaydedildi.

Çalışma için OMÜ Etik Kurulu'ndan onay alındı (OMÜ TAEK belge numarası 2010/167).

İstatistiksel Analiz

Araştırmadan elde edilen veriler kodlandıktan sonra SPSS (Statistical Program in Social Sciences) 15.0 paket programında bilgisayara aktarıldı ve analiz edildi. Verilerin tanımlayıcı özellikleri ortalama \pm standart sapma, ortanca (minimum-maksimum), sayı ve yüzde olarak ifade edildi. Sayımla elde edilen verilerin karşılaştırmasında ise ki kare testi kullanıldı. İstatistiksel anlamlılık düzeyi tüm testler için $p < 0,05$ olarak kabul edildi.

Bulgular

YYBÜ Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında çeşitli nedenlerle yatırılan 5,336 hastadan 464'ünü

KKH tanısı ile yatışı yapılan hastalar oluşturuyordu. Bunlardan 361 tanesinin (%77,8) dosyalarına ulaşılabilirdi. Bu hastalardan 14'ü kardiyolojik değerlendirme ve ekokardiyografik incelemesi normal olduğu için, üç tanesi supraventriküler taşikardi, 44 tanesi de ilk üç gününde kardiyolojik değerlendirme ve EKO incelemesi sonucu PDA ve/veya PFO tanısı aldığı için çalışmadan çıkarıldı. KKH tanısı alanların sıklığı %7,5 (403/5336) olarak bulundu.

Dosyaları retrospektif olarak incelenen 300 yenidoğanın 228'i (%76) matür, 72'si (%24) prematür idi. Ortalama anne yaşı 27,69±6,28, bebeklerin ortalama kilosu 3053,20±801,40 gram, ortalama gestasyonel haftası 37,38±2,66 idi (Tablo 1). Olguların 141'i (%47) kız, 159'u (%53) erkekti.

Bebeklerin 169'u (%56,3) kardiyolojik nedenlerle, 43'ü (%14,3) solunum sistemi bulgularıyla, 24'ü (%8) sarılık nedeniyle, 17'si (%5,7) metabolik sorunlarla, 11'i (%3,7) solunum ve kardiyak nedenlerin birlikteliğiyle, 8'i (%2,7) enfeksiyon ve 8'i (%2,7) nörolojik nedenlerle, 7'si (%2,3) metabolik hastalık nedeniyle, 5'i (%1,7) prematürite, 4'ü (%1,3) doğumsal anomali, 3'ü (%1) hematolojik sorun ve 1'i (%0,3) genetik sorun nedeniyle yatırılmıştı.

Üfürüm duyulması kardiyoloji konsültasyonu isteme nedenleri arasında ilk sırada (%50,3) idi. Diğer nedenler Tablo 2'de gösterilmiştir. Ektopia kordisli üç olgu kardiyolojik değerlendirme yapılamadan eksitus oldu. Kardiyoloji konsültasyonu isteme nedenlerinin dağılımı incelendiğinde, bu dağılımın homojen olmadığı görüldü ($\chi^2=130,2$; $p<0,001$).

Olguların 97'si (%32,3) siyanotik, 203'ü (%67,7) asiyanotik KKH tanısı aldı. EKO sonucuna göre siyanotik olanlardan en sık görülen büyük arter transpozisyonu (BAT) (%10) idi. Asiyanotik olanlar içinde ventriküler septal defekt (VSD) (%15,3) ilk sırada yer aldı (Tablo 3). EKO bulgularına göre majör KKH bozukluklarının dağılımının, homojen olmadığı tespit edildi ($\chi^2=45,98$; $p<0,001$).

Tablo 1. Olguların demografik özellikleri

	Ortalama ± SD	(minimum-maksimum)
Anne yaşı (yıl)	27,69±6,28	16-45
Gestasyonel hafta	37,38±2,66	26-42
Doğum kilosu (gr)	3053,20±801,40	670-5800

SD: Standart deviasyon

Dosyalarına ulaşılabilen 300 hastadan 55'ine (%18,3) genetik konsültasyonu ve kromozom analizi istendi. Bunlardan 12'si, kromozom analizi istek başvurusu olmadığı ya da alınan periferik kan materyali yetersiz olduğu için değerlendirmeye alınmadı. Değerlendirmeye alınan 43 (%78,2) hastadan 28'inin (%65,2) kromozom analizi normaldi. Kromozomal anomali tespit edilen 15 (%34,8) olgudan 13'ü (%86,6) Down sendromu idi. Bunlardan birinde translokasyon tipi Down sendromu, birinde (%5,7) Trizomi 13 sendromu vardı. Hastalardan 8'ine (%18,6) floresan in situ hibridizasyon (FISH) analizi uygulandı, EKO'sunda fallot tetralojisi (FT) saptanan ve fasiyal dismorfizmi olan bir hastada 22q11.2 delesyonu saptandı. Delesyon saptanan bu hastanın karyotip analizi ise 45,XY der(7)t(7;22)-22 olarak tespit edildi (Tablo 4). Down sendromlu olguların 8'i (%53) kız, 7'si (%46) erkekti. Bu olgularda kardiyak patoloji tipinin, cinsiyete göre değişmediği görüldü ($\chi^2=9,176$; $p<0,0413$). Bebeklerin 46'sının (%15,3) anne babası arasında akrabalık vardı.

KKH saptanan 300 hastadan 13'ünün (%4,3) aile öyküsünde KKH tespit edildi. Bunlardan 2'sinde (%15,4) atriyal septal defekt, 2'sinde (%15,4) PDA, 1'inde (%7,7) VSD, 1'inde (%7,7) atriyal septal anevrizma, 1'inde (%7,7) BAT, 1'inde (%7,7) anormal pulmoner venöz dönüş anomali, 1'inde (%7,7) trunkus arteriozus, 1'inde (%7,7) çift çıkışlı sağ ventrikül, 1'inde (%7,7) pulmoner darlık, 1'inde (%7,7) kesintili aortik ark, 1'inde (%7,7) sol ventrikülde noncompaction saptandı.

KKH tanısı alan 300 olgunun 55'i (%18,3) DAÇ idi. Olgularımızdan 11'inin (%3,7) annesinin gebeliğinde ilaç kullanma öyküsü vardı. Sekiz olgu (%2,7) in vitro fertilizasyon sonucu doğmuştu.

Tablo 2. Kardiyoloji konsültasyon nedenleri

Kardiyoloji konsültasyon nedeni	n	%
Üfürüm	151	50,3
DAÇ	49	16,3
Siyanoz	46	15,3
Antenatal tanı	26	8,7
Aritmi	14	4,7
Solunum sıkıntısı	6	2,0
Konjenital anomali	5	1,7
Toplam	297	99

DAÇ: Diyabetik anne çocuğu, $\chi^2=130,2$; $p<0,001$

Olguların ortalama tanı yaşı $6,35 \pm 7,18$ gündü. Median 3 gün iken dağılım aralığı 1 ile 30 gün arasında değişmekteydi.

Hastaların 84'üne (%28) takibi sırasında kalp yetmezliği tanısıyla medikal tedavi başlandı. Üç yüz hastadan 220'si (%73,3) taburcu, 13'ü (%4,3) başka merkeze sevk edildi, 67'si (%22,3) ise kaybedildi.

Yatışları sırasında 300 bebekten 41'ine (%13,7) kateter anjiyografi, 45'ine (%15) cerrahi uygulandı.

Tablo 3. Olguların elektrokardiyografi bulgularına göre dağılımı

Majör bozukluk	n	%
Ventriküler septal defekt	46	15,3
Septal hipertrofi	40	13,3
Atriyal septal defekt	36	12,0
Büyük arter transpozisyonu	30	10,0
Patent duktus arteriozus	19	6,3
Hipoplastik sol kalp sendromu	15	5,0
Atriyal septal anevrizma	13	4,3
Patent foramen ovale	10	3,3
Atriyovenriküler septal defekt	10	3,3
Pulmoner atrezi	10	3,3
Fallot tetralojisi	8	2,7
Trunkus arteriozus	8	2,7
Aort koarktasyonu	8	2,7
Triküspit atrezisi	6	2,0
Tek ventrikül	6	2,0
Çift çıkışlı sağ ventrikül	5	1,7
Kesintili aortik ark	5	1,7
Ebstein anomalisi	4	1,3
Pulmoner darlık	4	1,3
Total anormal pulmoner venöz dönüş	4	1,3
Ektopia kordis	4	1,3
Shone kompleksi	2	0,7
Aort stenozu	2	0,7
Noncompaction	1	0,3
Persistan fetal sirkülasyon	1	0,3
Kardiyomiopati	1	0,3
Vasküler ring	1	0,3
Dekstroardi (izole)	1	0,3
Toplam	300	100

$\chi^2=45,98; p<0,001$

Cerrahi uygulanan bebeklerin 16'sı (%35,6) taburcu oldu. Yirmi dokuzu (%64,4) kaybedildi.

Tartışma

KKH, en yaygın doğumsal kusurlardan biridir ve tüm majör konjenital anomalilerin yaklaşık üçte birini oluşturur. KKH sıklığı 1.000 canlı doğumda 8 olarak bildirilmiştir (6). Yenidoğan döneminde KKH'ye tanı konması hemodinamik farklılıklar nedeniyle, yaşamın diğer dönemlerine göre daha zordur. Güven ve ark.'nın (7) hasta yenidoğan popülasyonu üzerinde yapmış oldukları çalışmada, 3.123 yenidoğan bebekten fizik inceleme sonucuna göre 201'ine EKO yapılmış; bunlardan 153'ünde (%4,9) doğumsal kalp hastalığı tespit edilmiştir. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 2007-2011 yılları arasında YYBÜ'de izlenen 3.287 hasta üzerinde yapılan çalışmada bu oran %6,6 (217/3287) olarak bulunmuştur (8). Bizim çalışmamızda KKH sıklığı %7,5 (403/5336) olarak bulundu. Hasta yenidoğan popülasyonunda KKH

Tablo 4. Kromozom anomalisi saptanan olguların sonuçları

Olgu no	Cinsiyet	Kromozom analizi	Kardiyak patoloji
1	Erkek	Trizomi 21	VSD, ASD, PDA
2	Erkek	Trizomi 21	PDA, PFO
3	Kadın	Trizomi 21	VSD, ASD, PDA
4	Kadın	Trizomi 21	PDA, PFO
5	Erkek	Trizomi 21	Komp. AVSD, ASD, PDA
6	Kadın	Trizomi 21	HSKS
7	Erkek	Trizomi 21	Komp. AVSD
8	Kadın	Trizomi 21	VSD, ASD, PDA
9	Kadın	Trizomi 21	ASD, PDA
10	Erkek	Trizomi 21	ASD, TY, PPD
11	Erkek	Trizomi 21	Komp. AVSD, PDA, PFO
12	Kadın	Trizomi 21	ASD
13	Erkek	45,XY der(7)t(7;22)	FT
14	Kadın	Trizomi 21*	PDA, PFO
15	Kadın	Trizomi 13	VSD, ASD, PDA, PD

$\chi^2=9,176; p<0,0413$, *Translokasyon tipi Down sendromu [46,XX, der(21;21)(q10;q10)], VSD: Ventriküler septal defekt, ASD: Atriyal septal defekt, PDA: Patent duktus arteriozus, PFO: Patent foramen ovale, Komp.: Komplet, AVSD: Komplet atriyovenriküler septal defekt, HSKS: Hipoplastik sol kalp sendromu, TY: Triküspit yetmezlik, PPD: Periferik pulmoner darlık, FT: Fallot tetralojisi, PD: Pulmoner darlık

sıklığı, merkezlerin yoğunluğuna, hekimlerin klinik bilgi ve becerilerine göre farklılık gösterebilir.

Tüm canlı yenidoğanlar ile kıyaslandığında, YYBÜ'de izlenen bebeklerin hasta olmaları, her gün muayene edilmeleri ve bu bebeklere daha sık ekokardiyografik inceleme yapılması, bu grupta KKH sıklığının daha yüksek çıkmasına neden olmaktadır.

KKH olan yenidoğanlar hayatın ilk günlerinde semptomsuz olabilir ve hastaneye de kalp-damar sistemi dışı nedenlerle yatırılabilir. Güven ve ark.'nın (7) yaptığı çalışmada hastaneye yatış nedeni olarak birinci sırada solunumsal nedenler (46/91) bulunmuş, bunu sepsis ve prematürite takip etmiştir. Zan ve ark.'nın (8) yaptığı çalışmada KKH tanısı olanların yatış nedenleri arasında ilk sırayı solunumsal nedenler (%8,7) almaktadır. Bizim çalışmamızda KKH saptanan olguların 169'u (%56,3) kardiyolojik nedenlerle hastaneye yatırılırken, solunumsal nedenler %14,3 ile ikinci sırada yer aldı.

Yenidoğan döneminde kalpte üfürüm duyulması KKH'yi işaret eden en önemli bulgudur. Yapılan çalışmalarda en sık kardiyolojik konsültasyon nedeni, üfürüm duyulması olarak bulunmuştur (9,10). Bizim çalışmamızda da üfürüm duyulması %50,3'lük oran ile en sık kardiyolojik konsültasyon nedeni idi. Patolojik üfürümlerin yanı sıra sağlıklı ve zamanında doğan bebeklerin %50'sinden fazlasında masum sistolik üfürümler duyulur (11). Yenidoğanlarda duyulan üfürümün hastalığın şiddeti ile doğru orantısı olmadığı gibi, üfürüm duyulmaması da kalp hastalığı olmadığını göstermez (12).

KKH siyanotik ve asiyanotik olarak iki grup altında değerlendirilir. Shah ve ark.'nın (13) çalışmasında siyanotik KKH oranı %31, asiyanotik KKH oranı %69 olarak bulunmuştur. Ülkemizde yapılan bir çalışmada siyanotik olanlarda bu oran %30,4, asiyanotik olanlarda %69,6'dır (14). Bizim çalışmamızda da siyanotik kalp hastalığı %32,3 (n=97), asiyanotik kalp hastalığı %67,7 (n=203) oranında saptanmış olup literatür ile uyumludur. Literatürde KKH'lerin kendi içinde dağılımlarına bakıldığında VSD %25-30 oranıyla ilk sırada yer almakta olup, siyanotik KKH'ler içinde en sık BAT karşımıza çıkmaktadır (4,15). Çalışmamızda %15,3 ile VSD en sık görülen KKH olarak tespit edilmiştir. Siyanotik kalp hastalıkları içinde ise %10 ile BAT ilk sırada yer almaktadır. Sonuçlarımız literatürle uyumlu görünmektedir.

KKH'nin etiolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte multifaktöriyel olduğu, gelişiminde genetik yatkınlığın ve çevresel faktörlerin rolü olduğu düşünülmektedir. Kromozomal anomali insidansı KKH canlı doğumlarda %9'dur (16). Trizomi 18'li hastaların %90'ında, Trizomi 21'li hastaların %50'sinde, Turner sendromlu hastaların %40'ında KKH görülmektedir (17). Bizim çalışmamızda KKH tanısı alan 300 hastadan 15'inde (%5) kromozomal anomali saptandı. Ancak kromozom analizi için incelemeye alınan hastalar üzerinden yapılan değerlendirmede kromozomal anomali oranı %34,8 (15/43) olarak bulundu. On beş hastadan 13'ü (%88,6) Down sendromu, bir tanesi (%5,7) ise Trizomi 13 sendromu idi. Karyotip analizi 45,XY der(7)t(7;22)-22 olarak bulunan 1 (%5,7) olguya uygulanan FISH analizinde ise 22q11.2 delesyonu tespit edildi. 45,XY der(7)t(7;22)-22 ile kalp anomalisi birlikteliğine ait literatür bilgisine ulaşılamadı. Ancak EKO'sunda FT saptanan bu olguda, 22q11.2 delesyon sendromlarının kalp dışı bulgularından fasiyal dismorfizm de bulunmaktaydı.

KKH riski anne baba arasında akrabalık bulunması durumunda artmaktadır (18). Aydoğdu ve Türkmen'in (14) 2000-2006 yılları arasında yaptığı çalışmada akrabalık görülme oranı %10,7 olarak bulunmuştur. Biz de olgularımızın 46'sının (%15,3) annesi ve babası arasında akrabalık olduğunu tespit ettik.

Ailenin bir üyesinde KKH olması halinde o ailenin diğer bireylerinde veya yakın akrabalarında KKH görülme olasılığının arttığı bilinmektedir. Adnan Menderes Üniversitesi YYBÜ'de izlenen bebeklerde yapılan bir çalışmada ailede KKH öyküsü %3,6 bulunmuştur (14). Bizim olgularımızın da %4,3'ünün aile öyküsünde KKH vardı.

Annede diyabet olması, KKH sıklığını arttırmaktadır (15,18). Kadivar ve ark.'nın (9) yaptığı çalışmada DAÇ oranı %9, Zan ve ark.'nın (8) yaptıkları çalışmada %11,5 saptanmıştır. Bizim çalışmamızda KKH tanısı alan 55 olgu (%18,3) DAÇ idi. DAÇ'ta en sık görülen anomalinin kardiyak anomali olduğu bilinmektedir. Diyabetik annelerin fetüslerinde intrauterin dönemde seri olarak kardiyak gelişim değerlendirildiğinde, uygun metabolik kontrole rağmen gebeliğin geç döneminde (34-40 hafta) kardiyak hipertrofinin geliştiği görülmektedir. Bu durum genellikle 6 ay içinde spontan olarak düzelir (19). Asimetrik septal hipertrofi DAÇ'ların %25-50'sinde görülür (20,21).

Bizim hastalarımızda septum hipertrofisi görülme oranı %70,9 olarak bulundu. Asimetrik septal hipertrofi oranımızın literatüre göre yüksek olmasını, tüm ekokardiyografik değerlendirmeleri aynı kişinin yapması ve özellikle asimetrik septal hipertrofinin gelişip gelişmediğine yönelmesi ile açıklayabiliriz.

KKH olan bebeklerin %40-50'si hayatın ilk haftasında, %50-60'ı ilk ayında tanı alır. Hastalık solunum sistemi, karaciğer, böbrek ve sinir sisteminde ikincil hasarlara neden olabileceğinden, bu bebeklere erken tanı konulması kritik öneme sahiptir (4). Bazı çalışmalardakine (8,22) benzer şekilde, bizim çalışmamızda da hastalarımızın ortalama tanı alma yaşı $6,35 \pm 7,18$ gün olarak bulundu.

KKH tanısı alan hastaların önemli bir kısmı ilaç tedavisi uygulanarak izleme alınmaktadır. Çalışmamızdaki olguların %28'ine kalp yetmezliği tanısıyla tedavi başlandı, %15'i ise opere edildi. Kadivar ve ark. (9) çalışmalarında operasyon oranını %7, Zan ve ark. (8) ise %32,2 olarak saptamışlardır. Çalışmalardaki bu farklılıklar, zamanla artan yoğun bakım koşulları ile daha fazla hastanın yaşatılarak ameliyat olma şansının doğması, ameliyat tekniklerinin artması ve çalışmaların yapıldığı merkezlerin niteliklerinin farklılığı ile açıklanabilir. Mortalite oranı da merkezlere göre değişmekte olup Shah ve ark. (13) çalışmalarında bu oranı %20, Çetin ve ark. (23) %25,2 şeklinde bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda da mortalite oranı literatüre benzer şekilde %22,3 olarak yüksek bulundu. Bunun nedeni, özellikle Orta ve Doğu Karadeniz bölgesine hizmet vermekte olan hastanemizin, kritik KKH'ye sahip olan hastalara girişimsel ve düzeltici ameliyatların yapıldığı bir merkez olması olabilir.

Sonuç

KKH yenidoğan döneminde sık görülmektedir. Bununla birlikte KKH, sadece kalp damar sistemi ile ilgili semptom ve bulguları nedeniyle yoğun bakıma yatışı yapılan bebeklerde değil diğer sistemlerle ilgili sorunlar nedeni ile yatışı yapılan bebeklerde de görülebilir. Ayrıca intrakardiyak girişimsel tekniklerin uygulanması, kalp damar cerrahisindeki ve tanıdaki gelişmelerle, etkilenen çocukların hayatta kalması belirgin olarak iyileşmiş olsa da yenidoğan döneminde KKH halen önemli bir mortalite nedenidir. Bu nedenlerle yenidoğan dönemindeki tüm olgulara ayrıntılı kardiyolojik değerlendirme yapılmalı ve başta şüphe edilen, risk faktörü taşıyan bebekler

olmak üzere, ekokardiyografik inceleme istenmelidir. Ayrıca çalışmamızın retrospektif olması ve bu konuda verilerimizi istatistiksel olarak sunamamıza rağmen, son yıllarda yenidoğan bebeklerin KKH yönünden nabız oksimetrisi ile taranmasının da etkin ve güvenilir olduğunun tanımlanması nedeni ile her yenidoğanda dört ekstremiteden nabız oksimetrisi ile satüre oksijen değerlerinin ölçülmesinin gerekli olduğunu vurgulamak isteriz.

Etik

Etik Kurul Onayı: Ondokuz Mayıs Üniversitesi TAEK belge numarası 2010/167, Hasta Onayı: Retrospektif çalışmadır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük, Kemal Baysal, Pelin Ayyıldız, Ayşegül Yılmaz, Gönül Oğur, Konsept: Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük, Kemal Baysal, Gönül Oğur, Dizayn: Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük, Kemal Baysal, Gönül Oğur, Veri Toplama veya İşleme: Emine Yurdakul Ertürk, Pelin Ayyıldız, Ayşegül Yılmaz, Analiz veya Yorumlama: Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük, Pelin Ayyıldız, Ayşegül Yılmaz, Literatür Arama: Emine Yurdakul Ertürk, Şükrü Küçüködük, Yazan: Emine Yurdakul Ertürk.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Zupan J, Aahman E. Perinatal mortality for the year 2000: estimates developed by WHO. Geneva: World Health Organization; 2005.
2. Lawn JE, Cousens S, Zupan J; Lancet Neonatal Survival Steering Team. 4 million neonatal deaths: when? Where? Why? Lancet 2005;365:891-900.
3. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol 2011;58:2241-7.
4. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, (eds). Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders; 2007:1878-1942.

5. Pinto Júnior VC, Branco KM, Cavalcante RC, Carvalho Junior W, Lima JR, de Freitas SM, et al. Epidemiology of congenital heart disease in Brazil. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2015;30:219-24.
6. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010;13:26-34.
7. Güven H, Bakiler AR, Kozan M, Aydınloğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006;49:8-11.
8. Zan S, Yapıcıoğlu H, Erdem S, Özlü F, Satar M, Özbarlas N, ve ark. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde son beş yılda izlenen konjenital kalp hastalarının retrospektif incelenmesi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2015;58:7-16.
9. Kadivar M, Kaini A, Kocharian A, Shabani R, Nasehi L, Ghajarzadeh M. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit. *Congenital Heart Disease* 2008;3:325-9.
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 Hast. Dergisi* 2012;2:141-7.
11. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*, Mosby: St. Louis (MO); 2002:372.
12. Farrer KF, Rennie JM. Neonatal murmurs: are senior house officers good enough? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003;88:147-51.
13. Shah GS, Singh MK, Pandey TR, Kalakheti BK, Bhandari GP. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital. *Kathmandu Univ Med J* 2008;6:33-6.
14. Aydoğdu SA, Türkmen M, Adnan Menderes Üniversitesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı. *Meandros Med Dent J* 2008;9:5-8.
15. Gürakan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. İçinde: Yurdakök M, Erdem G, (eds). *Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı*, 1. baskı. Ankara: Alp Ofset; 2004:503-12.
16. Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999;68:151-6.
17. Brennan P, Young ID. Congenital heart malformations: etiology and associations. *Semin Neonatol* 2001;6:17-25.
18. Cantez T. Doğumsal kalp hastalıkları. İçinde: Dadaloğlu T, (ed). *Neonatoloji*. Ankara: Nobel Tıp Kitabevleri; 2000:391-94.
19. Devaskar SU, Garg M. Disorders of Carbohydrate Metabolism in the Neonate. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds). *Fanaroff & Martin's Neonatal-Perinatal Medicine*. 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015:1434-59.
20. Dağoğlu T. Diyabetik anne çocuğu. İçinde: Dadaloğlu T, (ed). *Neonatoloji*. Ankara: Nobel Tıp Kitabevleri; 2000:651-6.
21. Ekici F, Yıldırım A, Ünal S, Çevik BS, Ateş C, Köse G. Diyabetik anne bebeklerinin kardiyovasküler sistem hastalıkları ve izlemi. *Gazi Tıp Dergisi* 2010;21:64-9.
22. Polatoğlu E. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı tanısı alan olguların incelenmesi, İstanbul, 2009.
23. Çetin N, Öztürk A, Büyükkayhan D, Akçakuş M, Güneş T, Kurtoğlu S. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı saptadığımız olgular. *Kayseri: XIII. Ulusal Neonatoloji Kongresi Kongre Kitabı*; 2005:338.