

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI (KKH)

Doç. Dr. Ali ATAŞ



KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

- Kardiyovasküler yapı veya fonksiyonlarda doğumda var olan anormal durumlar, konjenital kalp hastalığı olarak tanımlanır.

Normal bir yapının, embriyonik gelişiminin bozulmasından veya bir sonraki evreye ilerleyememesinden dolayı hastalık tablosu gelişir.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SIKLIĞI

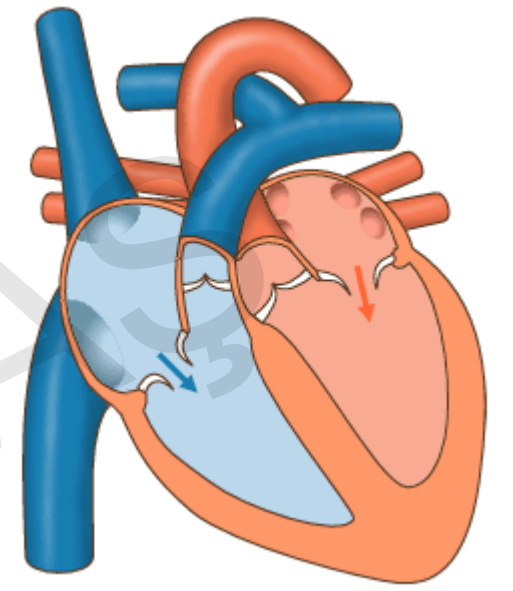


Table 424-1 Relative Frequency of Major Congenital Heart Lesions*

LESION	% OF ALL LESIONS
Ventricular septal defect	35-30
Atrial septal defect (secundum)	6-8
Patent ductus arteriosus	6-8
Coarctation of aorta	5-7
Tetralogy of Fallot	5-7
Pulmonary valve stenosis	5-7
Aortic valve stenosis	4-7
D-Transposition of great arteries	3-5
Hypoplastic left ventricle	1-3
Hypoplastic right ventricle	1-3
Truncus arteriosus	1-2
Total anomalous pulmonary venous return	1-2
Tricuspid atresia	1-2
Single ventricle	1-2
Double-outlet right ventricle	1-2
Others	5-10

*Excluding patent ductus arteriosus in preterm neonates, bicuspid aortic valve, physiologic peripheral pulmonic stenosis, and mitral valve prolapse.

- Konjenital kalp hastalıkları, canlı doğanların **%0.8**'de görülür.
- Prematürelde ise bu oran PDA hariç %2'dir.
- Asemptomatik olabileceği gibi ölümcül de olabilir.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA ETYOLOJİ

- KKH'da çoğunun etiyojisi **multifaktöryel** olmakla birlikte **kromozom** hastalıkları, **tek gen defektleri**, **teratojenler** ve **annenin metabolik hastalıklar** yanında çevresel faktörler de olabilir.
- **Kromozomal anormallikler:**
 - Trizomi13, 18 de %90 üzerinde KKH,
 - Trizomi 21 de % 50 KKH,
 - Turner sendromunda % 40'ında KKH olduğu gösterilmiştir.
- **Multifaktöryel etyoloji:**
 - Gebelikte geçirilen enfeksiyonlar,
 - Alınan ilaçlar,
 - Alkol alımı,
 - Radyasyona maruz kalma,
 - Ailevi bir yoğunlaşma dikkati çeker.

Table 424-2 Genetics of Congenital Heart Disease: Defects Associated with Syndromes

CARDIOVASCULAR DISEASE	CHROMOSOMAL LOCATION	GENE(S) IMPLICATED*	COMMON CARDIAC DEFECTS
DiGeorge syndrome, velocardiofacial syndrome	22q11.2, 11p13p14	TBX1	TOF, IAA, TA, VSD
Familial ASD with heart block	5q35	NKX2.5	ASD, heart block
Familial ASD without heart block	8p22-23	GATA4	ASD
Alagille syndrome (bile duct hypoplasia, right-sided cardiac lesions)	20p12, 1p12	JAGGED1, NOTCH2	Peripheral pulmonary hypoplasia, PS, TOF
Holt-Oram syndrome (limb defects, ASD)	12q24	TBX5	ASD, VSD, PDA
Trisomy 21 (Down syndrome)	21q22	Not known	AVSD
Isolated familial AV septal defect (without trisomy 21)	1p31-p21, 3p25	CRELD1	AVSD
Familial TAPVR	4p13-q12	Not known	TAPVR
Noonan syndrome (PS, ASD, hypertrophic cardiomyopathy)	12q24, 12p1.21, 2p212, 3p25.2, 7q34, 15q22.31, 11p15.5, 1p13.2, 10q25.2, 11q23.3, 17q11.2	PTPN11, KRAS, SOS1, RAF1, BRAF, MEK1, HRAS, NRAS, SHOC2, CBL, NF1	PS, ASD, VSD, PDA, cardiomyopathy
Ellis-van Creveld syndrome (polydactyly, ASD)	4p16	EVC, EVC2	ASD, common atrium
Char syndrome (craniofacial, limb defects, PDA)	6p12-21.1	TFAP2B	PDA
Williams-Beuren syndrome (supravalvular AS, branch PS, hypercalcemia)	7q11.23	ELN (Elastin)	Supravalvular AS, peripheral PS
Marfan syndrome (connective tissue weakness, aortic root dilation)	15q21	Fibrillin	Aortic aneurysm, mitral valve disease
Familial laterality abnormalities	Xq24-2q7, 1q42, 9p13-21	ZIC3, DNAI1	Situs inversus, complex congenital heart disease
Turner	X	Not known	Coarctation of the aorta, Aortic stenosis
Trisomy 13 (Patau syndrome)	13	Not known	ASD, VSD, PDA, valve abnormalities
Trisomy 18 (Edwards syndrome)	18	Not known	ASD, VSD, PDA, Valve abnormalities
Cri du chat	5p15.2	CTNND2	ASD, VSD, PDA, TOF
Cat eye	22q11	Not known	TAPVR, TOF
Jacobsen	11q23	JAM-3	HLHS
Costello	11p15.5	HRAS	PS, hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmias
CHARGE	8p12, 7q21.11	CHD7, SEMA3E	ASD, VSD, TOF
Kabuki syndrome	12q13.12	MLL2	ASD, VSD, TOF, coarctation, TGA
Carney syndrome	2p16	PRKAR1A	Atrial and ventricular myxomas

AS, aortic stenosis; ASD, atrial septal defect; AV, atrioventricular; AVSD, atrioventricular septal defect; HLHS, hypoplastic left-heart syndrome; IAA, interrupted aortic arch; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonic stenosis; TA, truncus arteriosus; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TGA, transposition of great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

*In many cases, mutation of a single gene has been closely linked to a specific cardiovascular disease, for example, by finding a high incidence of mutations or deletions of that gene in a large group of patients. These findings are often confirmed by studies in mice in which deletion or alteration of the gene induces a similar cardiac phenotype to the human disease. In others, mutation of a gene may increase the risk of cardiovascular disease, but with decreased penetrance, suggesting that modifier genes or environmental factors play a role. Finally, in some cases, gene mutations have only been identified in a small number of pedigrees, and confirmation awaits screening of larger numbers of patients.

TERATOJEN AJANLARA BAĞLI KARDİYOYOVASKÜLER DEFEKTLER

Etanol % 50

VSD, FT, ASD, ECD

Hidantoin % 10

VSD, ASD, PS

Lityum < %3

Ebstein Anomalisi, triküspid atrezisi

Retinoik asit % 50

BAT, FT, VSD

Rubella % 50

PDA, ASD, VSD, PPS

Valproik asit % 50

KoA, HLH, ASD, VSD

Vitamin D

Supravalvüler aort darlığı, PPS

Warfarin % 10

PDA, PS

- ASD: atrial septal defekt
- VSD: ventriküler septal defekt
- PS: pulmoner stenoz
- KoA: Aort koartasyonu
- FT: Fallot tetralojisi
- PDA: patent duktus arteriozus
- BAT: Büyük arter transpozisyonu
- PPT: Periferik pulmoner stenoz

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Kliniđi belirleyen:

- Defektin büyüklüđü,
- Kalp boşlukları ve büyük damar arasındaki basınç farkları,
- Periferik vasküler direnç ve sistemik direncin pulmoner vasküler dirence oranıdır.

1. Siyanoz var/yok
2. Pulmoner vasküler görüntü normal/artmış/azalmış
3. EKG de hipertrofi bulguları



- EKO
- Kardiyak CT veya MRI
- Kardiyak kateterizasyon ile tanı konur

KKH Tarama:

*Yenidođanların ilk 24-48 saatinde, pulse oksimetre ile sađ el veya ayaklardaki saturasyonunun **%90-94** olması durumunda **acil ekokardiyografi** yapılması gerekir.*

*Herhangi bir lokalizasyonda saturasyon <95 veya sađ el ve ayak arasında saturasyon farkı **%3'den fazlaysa** test bir saat sonra tekrarlanır. Yine pozitif ise bir saat sonra yine tekrarlanır. Sebati ediyorsa EKO yapılır.*

KKH DEĞERLENDİRME

• Anamnez

- Yakınmaları, öyküsü, geçirdiği girişimler

• Klinik fizik muayene

- Fizik görünüm,
- Arteriyel ve juguler venöz nabız,
- Prekordiyal palpasyon ve oskültasyon

• Laboratuvar tetkikleri

- Telekardiyografi
- EKG,
- EKO kardiyografi,
- Kardiyak CT veya MRI
- Kardiyak kateterizasyon

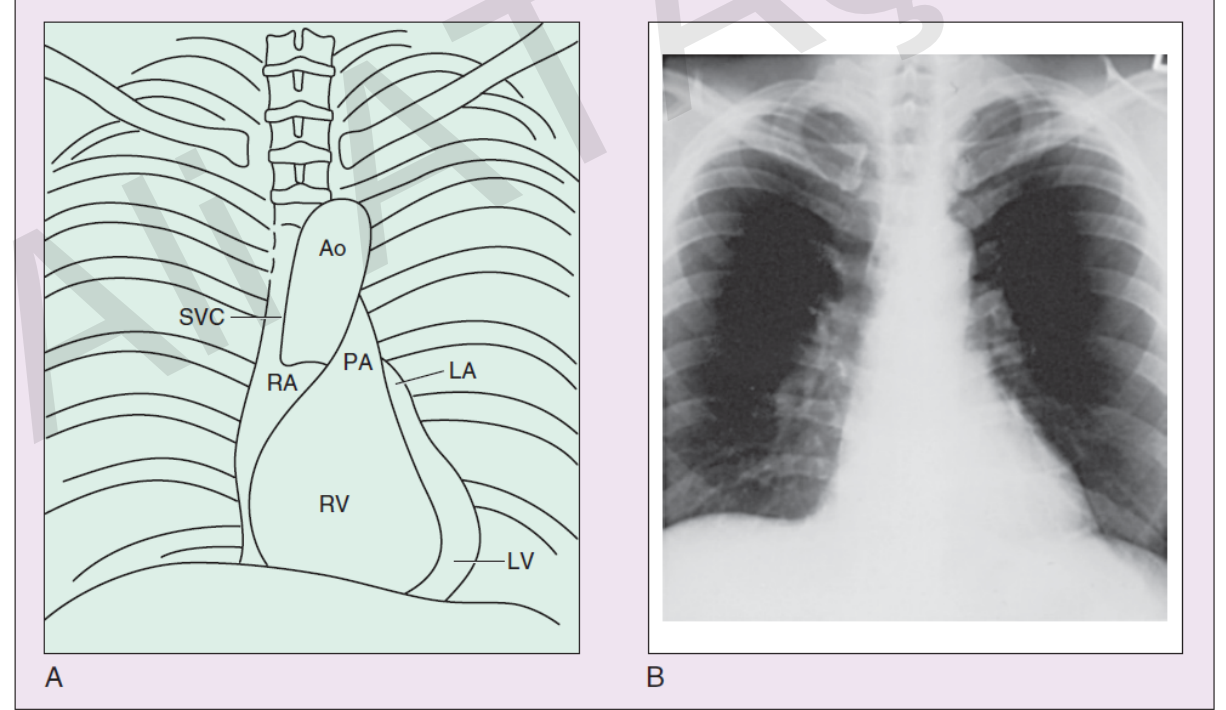


FIGURE 139.3 A, Parts of the heart whose outlines can be identified on a routine chest x-ray. B, Routine posteroanterior x-ray of the normal cardiac silhouette. Ao, Aorta; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava. (From Andreoli TE, Carpenter CCJ, Plum F, et al, eds. *Cecil Essentials of Medicine*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990.)

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA (KKH) SINIFLAMA

Asiyanotik KKH

- **Sol sağ şant**
 - Pulmoner kan akımı artmış
 - VSD
 - ASD
 - PDA
- **Obstruktif, stenotik lezyonlar**
 - Pulmoner kan akımı artmamış
 - Aort stenozu
 - Pulmoner stenoz
 - Aort koartasyonu

• Siyanotik KKH

- **Sağ-sol şantlı**
 - Fallot tetralojiis
 - Triküspid atrezisi
- Büyük arter transpozisyonu
- Trunkus arteriosus
- Total pulmoner venöz dönüş anomalisi

KKH KLİNİK ve KOMPLİKASYONLAR

- Enfektif endokardit
- Kalp yetersizliği
- Aritmiler
- Hipoksik krizler
- Beyin apsesi
 - Görülme sıklığı %2,
 - Mikroembolilere bağlı oluşur.



- Büyüme-gelişme geriliği
- Anemi
- Polisitemi (eritrositoz)
 - Hipoksemiye sekonder, Hct >%60
- Siyanoz
 - Pulmoner kan akımı ve sağ-sol şantın miktarı belirler.
- Hippocrates parmağı (tambur çomağı şeklinde parmak, Clubbing)
- Pulmoner hipertansiyon

Hippocrates parmağı (Tambur çomağı parmağı, Clubbing)

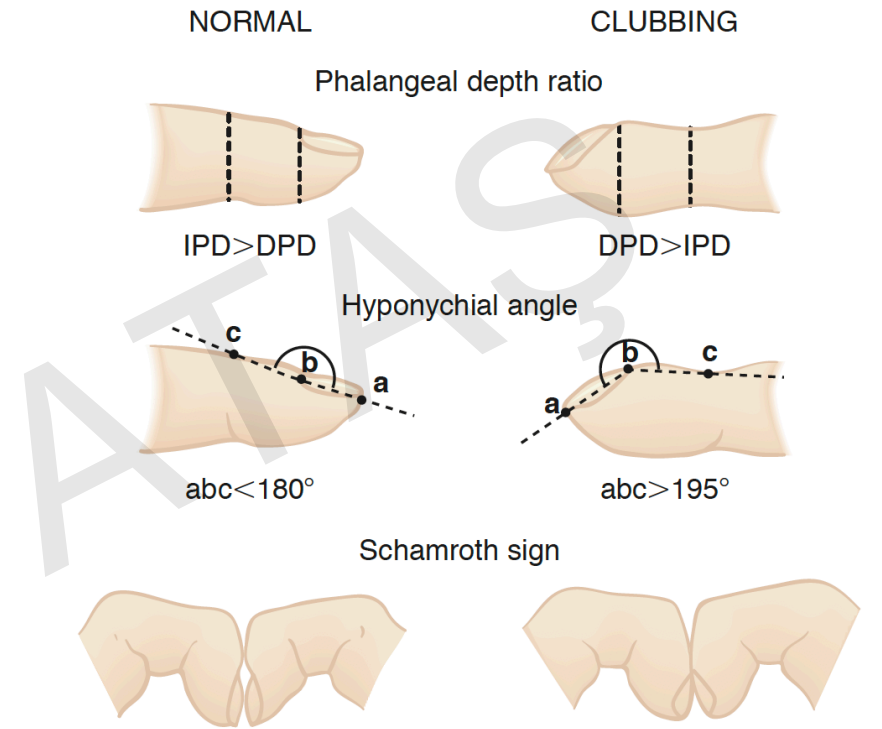


Figure 374-1 Finger clubbing can be measured in different ways. The ratio of the distal phalangeal diameter (DPD) over the interphalangeal diameter (IPD), or the phalangeal depth ratio, is <1 in normal subjects but increases to >1 with finger clubbing. The DPD/IPD can be measured with calipers or, more accurately, with finger casts. The hyponychial angle can be measured from lateral projections of the finger contour on a magnifying screen and is usually <180 degrees in normal subjects but >195 degrees in patients with finger clubbing. For bedside clinical assessment, the Schamroth sign is useful. The dorsal surfaces of the terminal phalanges of similar fingers are placed together. With clubbing, the normal diamond-shaped aperture or "window" at the bases of the nail beds disappears, and a prominent distal angle forms between the ends of the nails. In normal subjects, this angle is minimal or nonexistent. (From Pasterkamp H: *The history and physical examination*. In Wilmott RW, Boat TF, Bush A, et al, editors: *Kendig and Chernick's disorders of the respiratory tract in children*, ed 8, Philadelphia, 2012, Elsevier.)

Hippocrates parmağı (Tambur çomağı parmağı = Clubbing)



Table 374-2 Nonpulmonary Diseases Associated with Clubbing

CARDIAC

Cyanotic congenital heart disease
Subacute bacterial endocarditis
Chronic congestive heart failure

HEMATOLOGIC

Thalassemia
Congenital methemoglobinemia (rare)

GASTROINTESTINAL

Crohn disease
Ulcerative colitis
Celiac disease
Chronic dysentery, sprue
Polyposis coli
Severe gastrointestinal hemorrhage
Small bowel lymphoma
Liver cirrhosis (including α_1 -antitrypsin deficiency)

OTHER

Thyroid deficiency (thyroid acropachy)
Chronic pyelonephritis (rare)
Toxic (e.g., arsenic, mercury, beryllium)
Lymphomatoid granulomatosis
Fabry disease
Raynaud disease, scleroderma
Familial

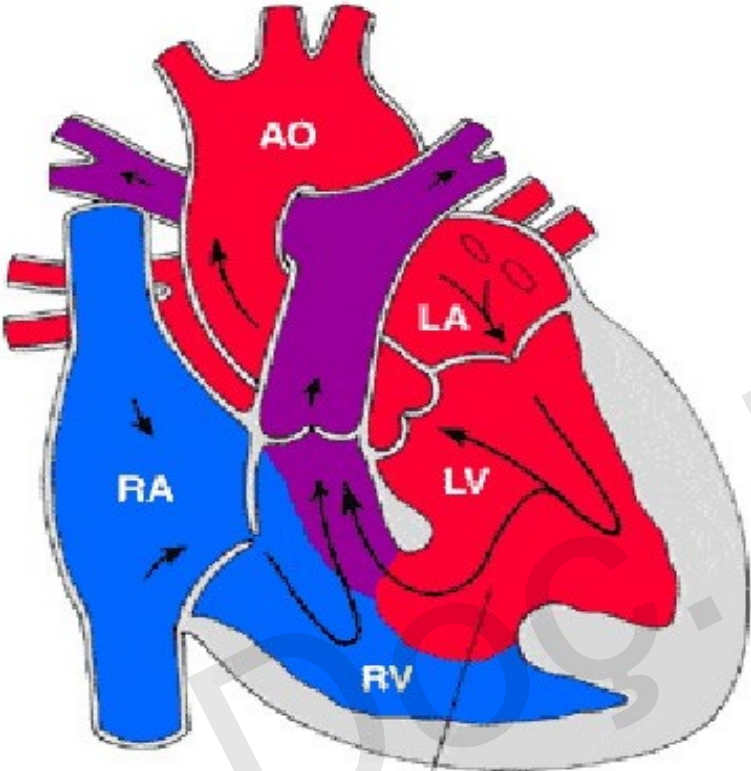
UNILATERAL CLUBBING

Vascular disorders (e.g., subclavian arterial aneurysm, brachial arteriovenous fistula)
Subluxation of shoulder
Median nerve injury
Local trauma

From Pasterkamp H: *The history and physical examination*. In Wilmott RW, Boat TF, Bush A, et al, editors: *Kendig and Chernick's disorders of the respiratory tract in children*, ed 8, Philadelphia, 2012, Elsevier.

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT (VSD)

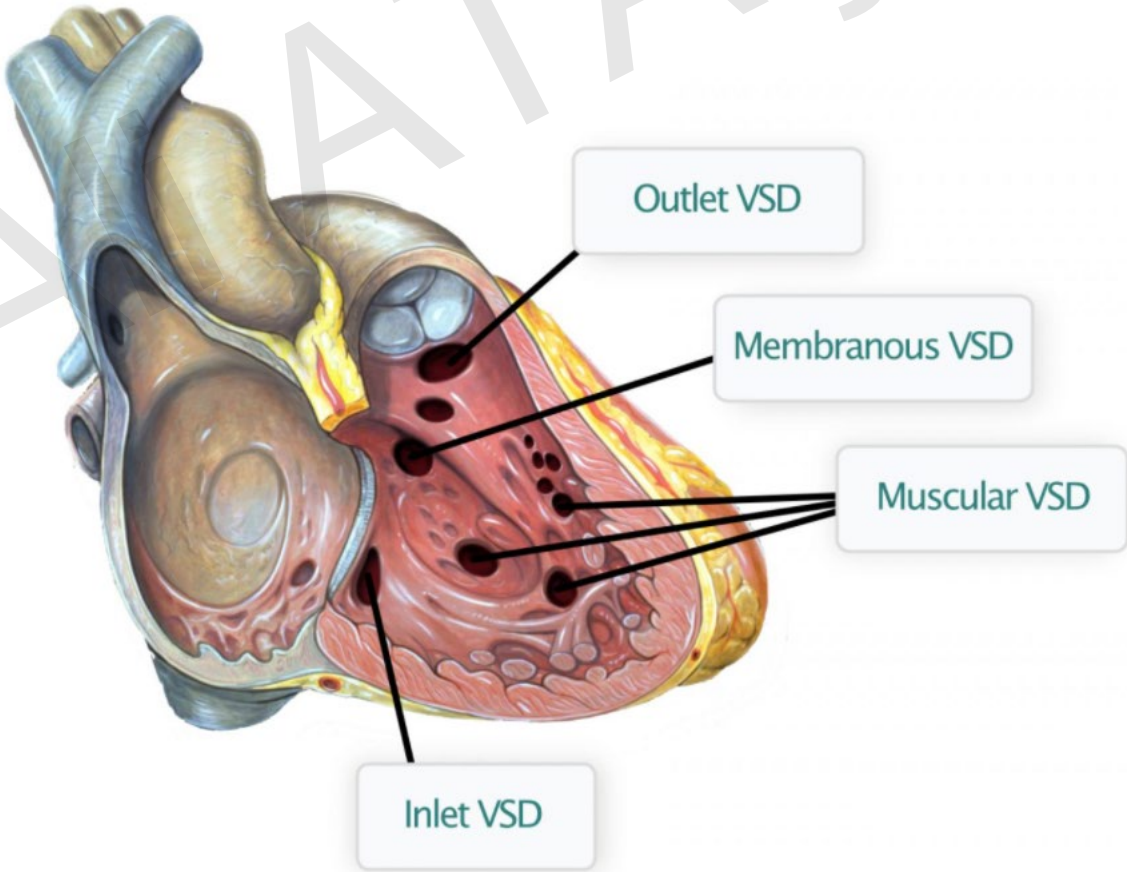
Ventricular Septal Defect (VSD)



- Oxygen-rich blood
- Oxygen poor blood
- Mixed blood

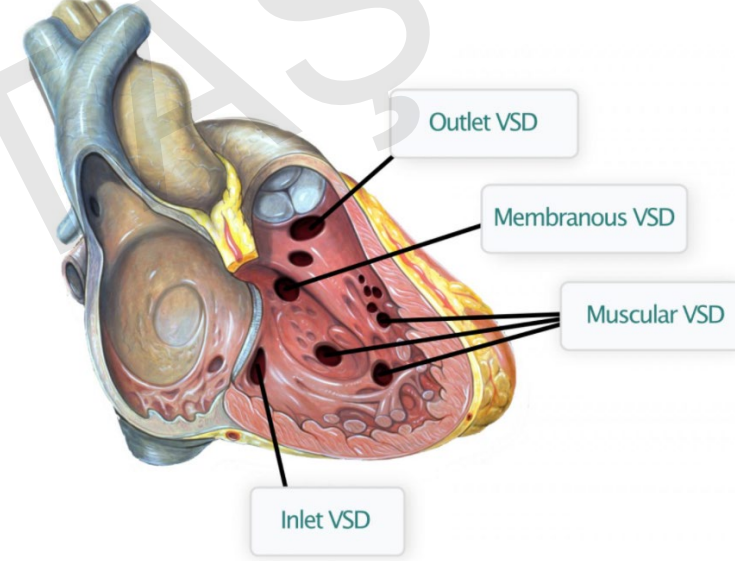
AO = aorta
PA = pulmonary artery
LA = left atrium
RA = right atrium
LV = left ventricle
RV = right ventricle

Opening between ventricles



VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

- **En sık görülen KKH'dır.** (Tüm KKH vakalarının %25'ini oluşturur)
- Sol ve sağ ventrikülü ayıran bölümün herhangi bir yerinde, bir ventrikülden diğerine kanın geçmesine imkan veren bir veya daha fazla açıklığın bulunmasıdır.



ANATOMİK TIPLERİ

- Perimembranöz tip (% 67)
- Musküler tip (% 15) -----> **Spontan kapanma siktir.**

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Semptomlar

- Kliniği belirleyen pulmoner rezistans ve akımın, sistemik rezistans ve akıma oranları ki bunu da belirleyen majör etken defektin büyüklüğüdür.
- Büyük defektlerde bile yenidoğan döneminde asemptomatik olabilir (Pulmoner vasküler direnç yüksek olduğundan).
- Ancak 6-8. haftalarda pulmoner vasküler rezistans azalacağı için şantın miktarı artar ve semptomlar ortaya çıkar.

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Semptom ve bulgular

- Küçük izole defektler (< 5mm) asemptomatiktir. Fakat üfürüm duyulabilir.
- Daha büyük defektli çocuklarda (>10 mm) semptomlar 3-12 haftalarda ortaya çıkar.
 - Dispne, Taşipne, Çarpıntı, Terleme fazlalığı gibi **kalp yetersizliği** semptomları görülür.
 - Gelişme gerilği
 - Sık akci enfeksiyonları
 - Eisenmenger sendromu oluştuğunda ise **siyanoz** görülür.

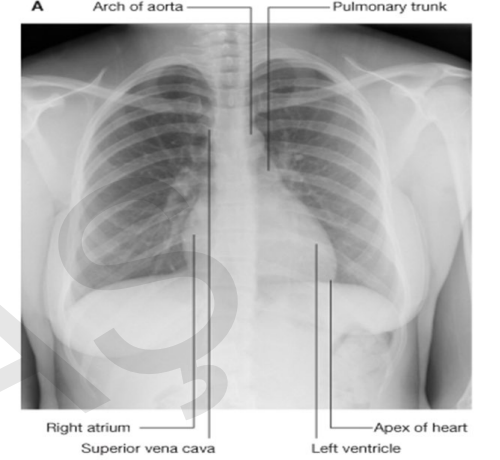
VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Semptom ve bulgular

- Tipik bulgu **pansistolik üfürüm** olup sol sternum alt kenarı boyunca en iyi duyulur.
- **S2 sabit çiftleşmesi**
- Trill duyulabilir.
- Apekte mid-diastolik üfürüm duyulabilir.

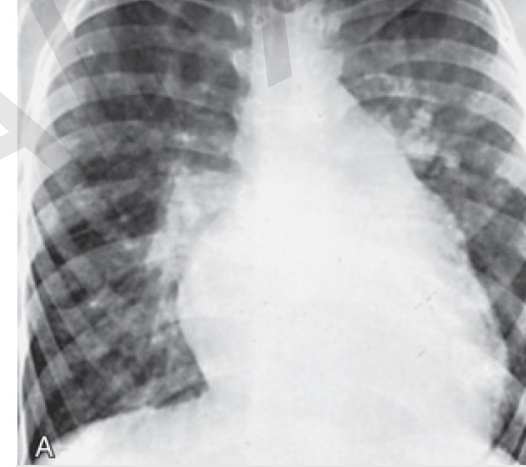
VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Tanı

Göğüs grafisi:

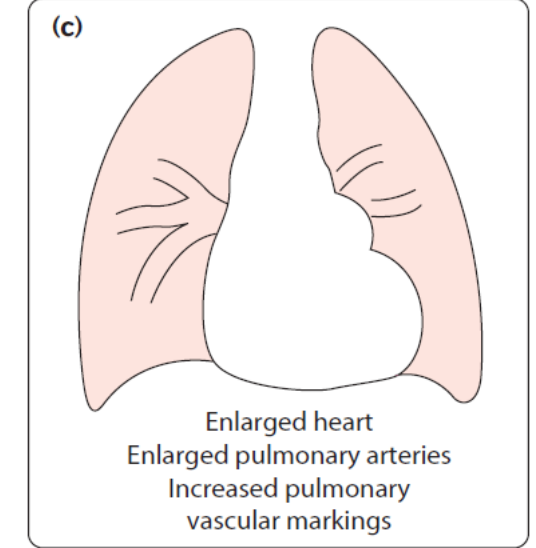
- Küçük VSD'de normal bulgular
- Sol-sağ şant yüksek ise;
 - Sol ventrikül ve atriumda genişleme
 - Sol ventrikül hipertrofi bulguları
 - Kardiyomegali (Kardiyo-torasik oran artmıştır)
 - Pulmoner arterlerde belirginleşme
 - Sağ ventrikülde genişleme



© Elsevier Ltd. Drake et al: Gray's Anatomy for Students www.studentconsult.com



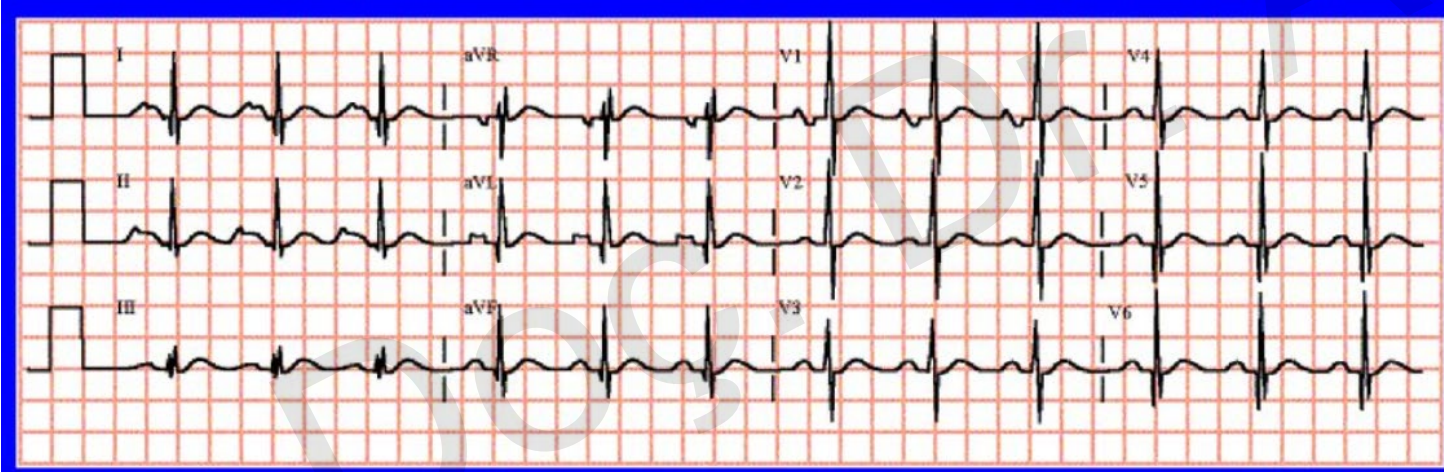
Kardiyomegali, pulmoner arter köklerinde belirginleşme



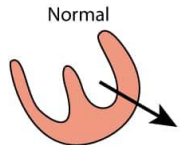






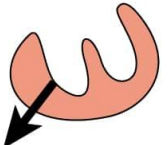

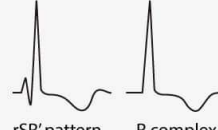

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Tanı

EKG:

- Biventriküler hipertrofi bulguları gözükür.
- Sol atrium genişlemesine ait çentikli P dalgası görülür.



Use leads V1, V2, V5 and V6 to spot ventricular hypertrophy. These leads show characteristic QRS changes in hypertrophy.

	V1/V2	V5/V6
Normal 		
Left ventricular hypertrophy 		 <p>Typically convex ST segment, with or without the septal q-wave.</p>  <p>Less typical is this straight ST segment, with or without septal q-wave.</p>
Right ventricular hypertrophy 	 <p>RS complex qR complex</p>  <p>rSR' pattern, similar to right bundle branch block R complex</p>	

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Tanı

- **Ekokardiografi ve Kateterizasyon**

- Tanıyı kesinleştirmek
- Şant miktarını hesaplamak (Q_p/Q_s)
- Pulmoner basınç ve sistemik basınç değerlerini hesaplamak (PVR/SVR)
- Oksijenizasyon düzeyini hesaplamak

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Tedavi

- VSD'lerin 1/3 ilk 1-2 yılda kendiliğinden kapanır.
- Küçük musküler defeklerde bu oran %80'lere ulaşır.
- Küçük, izole, hemodinamik açıdan önemsiz VSD'lerin cerrahi kapatılması önerilmemektedir??
- **Medikal:**
 - Endokardit profilaksisi
 - Kalp yetmezliği vakalarında diüretikler, digoksin ve afterloadu azaltıcı tedavi seçenekleri kullanılabilir.

Cerrahi /Transkateter kapatma

- Büyük defetler
- Gelişme geriliği olanlar
- Pulmoner hipertansiyon gelişiyor ise (6-12 ay)
- 2 yaşından büyük ve $Q_p/Q_s > 2$ ise

Table 437-7

2007 Statement of the American Heart Association (AHA): Prophylactic Antibiotic Regimens for a Dental Procedure

SITUATION	AGENT	ADULTS	CHILDREN
Oral	Amoxicillin	2 g	50 mg/kg
Unable to take oral medication	Ampicillin or cefazolin or ceftriaxone	2 g IM or IV 1 g IM or IV	50 mg/kg IM or IV 50 mg/kg IM or IV
Allergic to penicillins or ampicillin—oral	Cephalexin*† or Clindamycin or Azithromycin or clarithromycin	2 g 600 mg 500 mg	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg
Allergic to penicillins or ampicillin and unable to take oral medication	Cefazolin or ceftriaxone† or clindamycin	1 g IM or IV 600 mg IM or IV	50 mg/kg IM or IV 20 mg/kg IM or IV

IM, intramuscular; IV, intravenous.

*Or other first- or second-generation oral cephalosporin in equivalent adult or pediatric dosage.

†Cephalosporins should not be used in an individual with a history of anaphylaxis, angioedema, urticaria with penicillins or ampicillin.

From Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al: *Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association, Circulation 116:1736–1754, 2007.*



VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: Prognoz

- Primer cerrahi tedavinin prognozu iyidir.
- Uzun süreli komplikasyonlar nadirdir.
- Operasyon sonrası gelişme geriliği genellikle ilk bir yılda düzelir.

DOÇ. Dr. Ali ATAŞ

Atriyal Septal Defekt (ASD)

- İkinci en sık konjenital kalp hastalığıdır.
- KKH'nın %10'unu oluşturur.

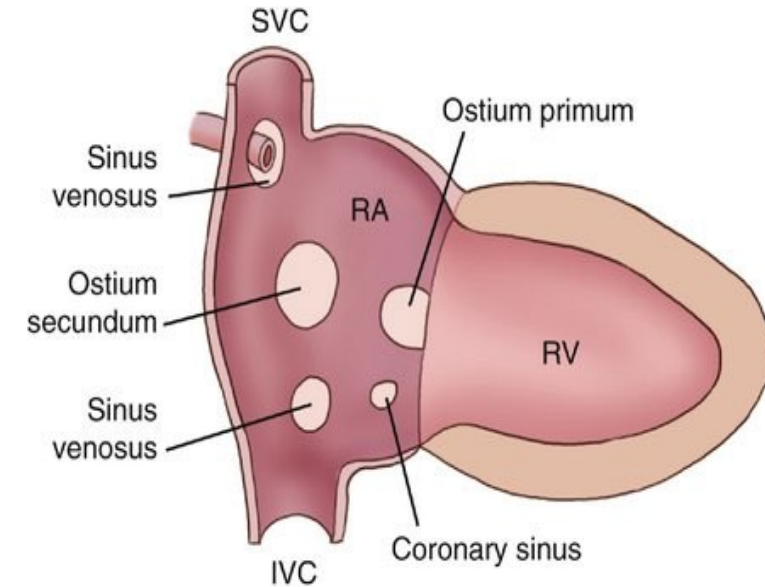
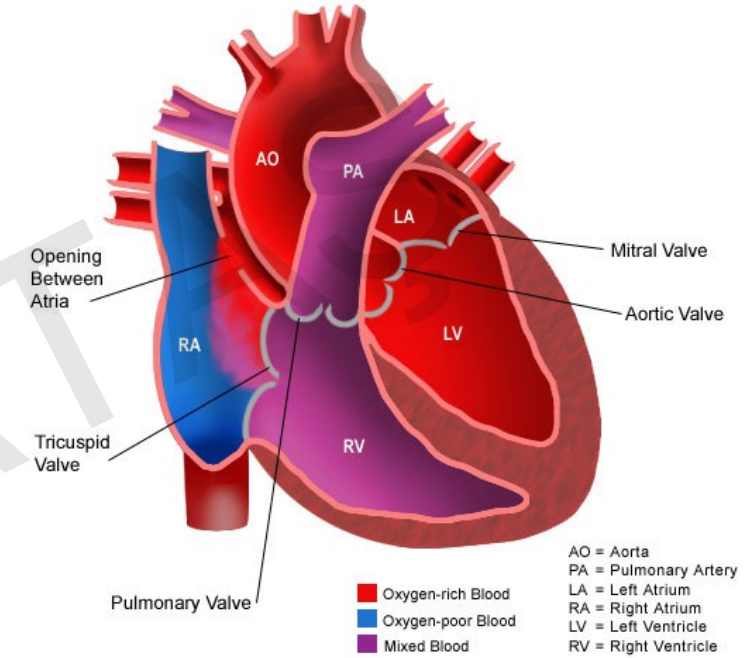
Tanım:

Atriyumları birbirinden ayıran bölmenin çeşitli yerlerinde yapısal eksikliklerin/defektlerin bulunmasıdır.

Sınıflama

1. Ostium sekundum tipi ASD (en sık %80)
2. Ostium primum tipi ASD (parsiyal atrioventriküler)
3. Sinus venosus (en az sıklıkta)

Atrial Septal Defect (ASD)



ASD Semptomatoloji ve Muayene Bulguları

- Genelde asemptomatiktir.
- Sık akc enfeksiyonu
- Gelişme geriliği ve egzersis intoleransına neden olabilir.
- Kalp yetmezliğine yol açabilir.

- Sağ ventrikül aktivitesi artışı
(palpasyonda sol alt sternum kenarı boyunca)
- **Sabit ikinci ses çiftleşmesi**
- P2 sertleşmesi
- Pulmoner alanda sistolik ejeksiyon üfürümü
- Mid-diastolik üfürüm

ASD

• Radyolojik İnceleme

- Sağ ventrikül genişlemesi
- Sağ atrim genişlemesi
- Ana pulmoner arter ve dalları genişlemiş,
- Kardiyomegali

• EKG

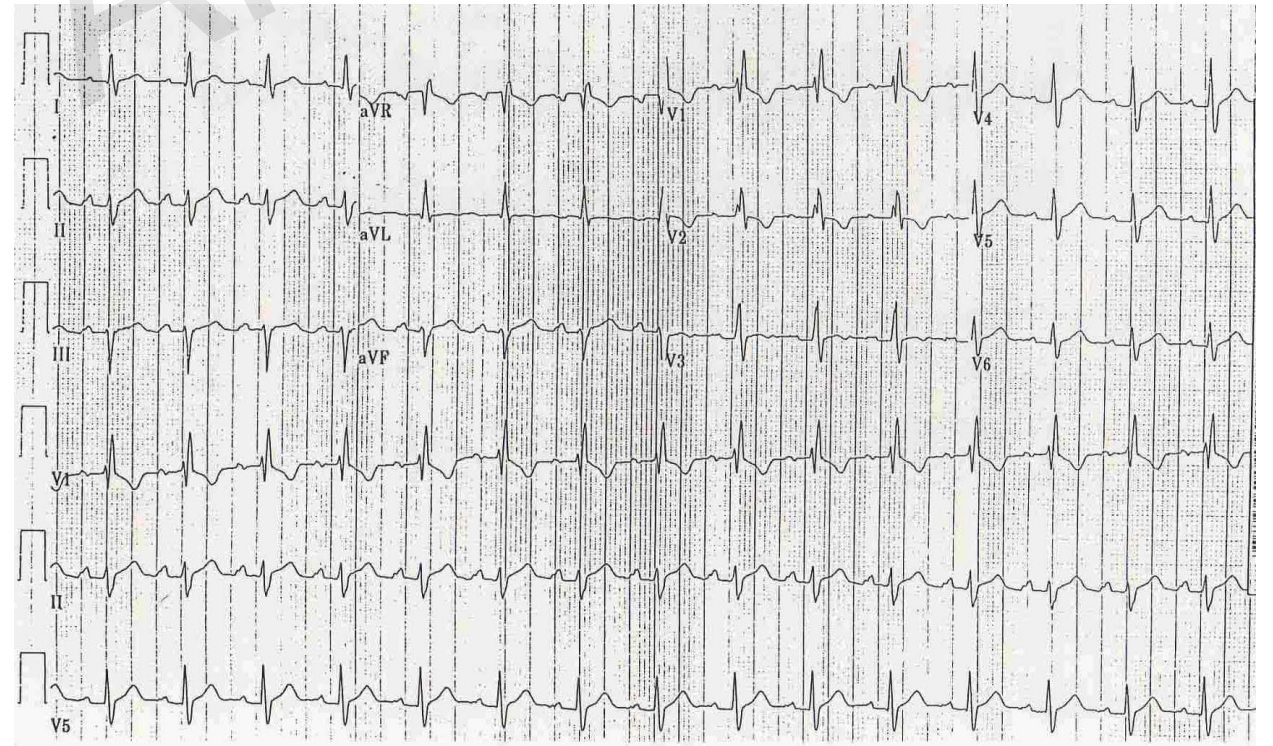
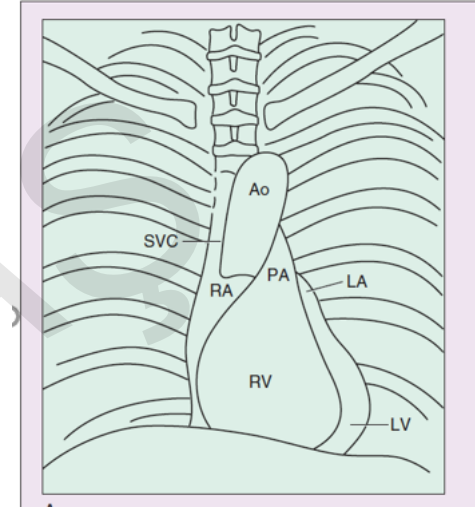
- Sağ ventrikül yüklenme bulguları görülebilir. rsR' paterni görülür.

• Ekokardiogram

- Sağ ventrikül genişlemesi,
- Eko ile defektin yeri boytu görülebilir.



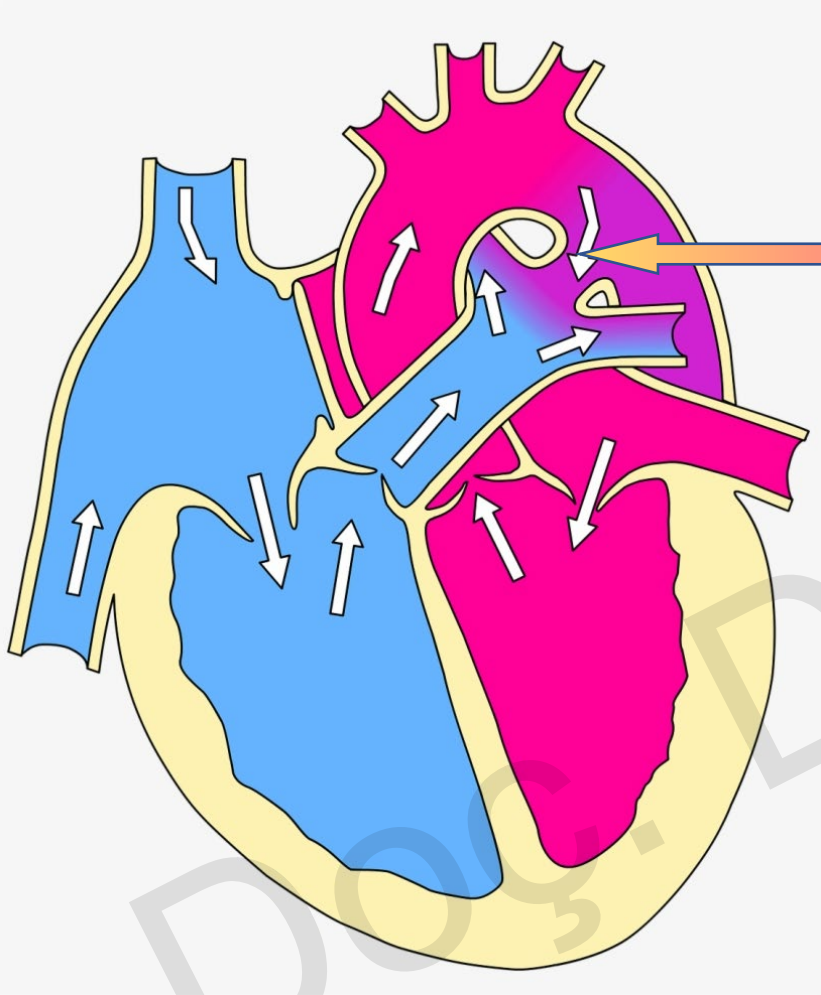
Kardiyotorasik oran artmış
Sağ atrium duvar genişlemiş



ASD TEDAVİ

- Transkateter veya cerrahi kapatma.
- **Önerilen elektif kapatma zamanı: 1 yaş sonrası ile okul öncesi dönemdir.**
- Tedavi edilmeyen vakalarda:
 - Pulmoner hipertansiyon
 - Kalp yetersizliği
 - Aritmiler
 - Pardoks emboliler gelişebilir.

- Küçük ve orta ostium sekundum tipi defektler zamanla küçülebilir ve kapanabilir. 3 yaşına kadar ciddi oranda şant olan vakalarda kapatma önerilir.
- Küçük defektler tedavisiz izlenebilir.
- **İzole sekundum tipi ASD de infektif endokardit profilaksisi önerilmemektedir.**

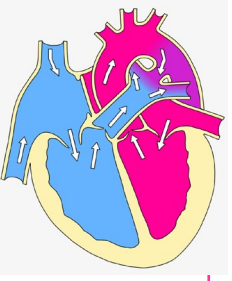


PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS

Aort kavsinin arka alt yüzünde sol subklavya arterinin hemen karşısına veya biraz distaline rastlayan bölgeden pulmoner arter bifurkasyon bölgesine veya sol pulmoner artere uzanır.

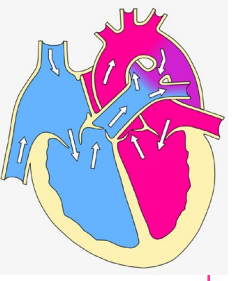
Tüm konjenital kalp hastalıklarının % 10'ini oluşturur.

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS



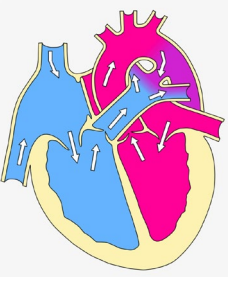
- İntrauterin dönemde ductus arteriozus (DA) kanın akciğe uğramadan sistemik dolaşıma katılmasını sağlar.
- Doğumdan sonra pulmoner vasküler rezistansın azalmasını takiben bu fonksiyona gerek kalmaz ve normalde doğumdan kısa bir süre sonra (sıklıkla 72 saat içinde) çoğunlukla da birinci haftada kapanır.
- Duktus arteriozusun kapanmamasına patent ductus arteriozus (PDA) diyoruz.
- PDA Kız, Erkek oranı 2:1
- Maternal rubella ile ilişkilidir.

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS



- Prematürelerde sık görülür (*DA' u oluşturan kaslar yüksek PO_2 ye daha düşük yanıt verdikleri için*)
- PDA 1 haftadan fazla devam eden prematürelerde DA' un yapısı normaldir. O nedenle farmakolojik veya spontan kapanma gerekmeyen infantlarda spontan kapanma olabilir.
- PDA 1 haftadan fazla devam eden term bebeklerin DA' larındaki mukoid entdotelial tabaka ve muscular media yetersizdir. O nedenle spontan kapanma nadirdir.

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSUN AÇIK KALMASI GEREKEN DURUMLAR



- Sağ ventrikül çıkışının stenotik veya atrezik olduğu durumlarda pulmoner akımın sağlanması ,
- Aort koartasyonunda, ise sistemik dolaşımın devam etmesi açısından

Duktus arteriozusun açık kalması kritiktir.



PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS: KLİNİK

Klinik PDA'nın büyüklüğü ile orantılıdır.

Küçük PDA'lar asemptomatiktir.

Büyük PDA'larda sistemik vasküler basınç pulmoner artere, sağ atriuma ve sağ ventriküle yansır. Bunun sonucu pulmoner vasküler hastalık gelişebilir.

Kalp yetmezliği bulguları olabilir

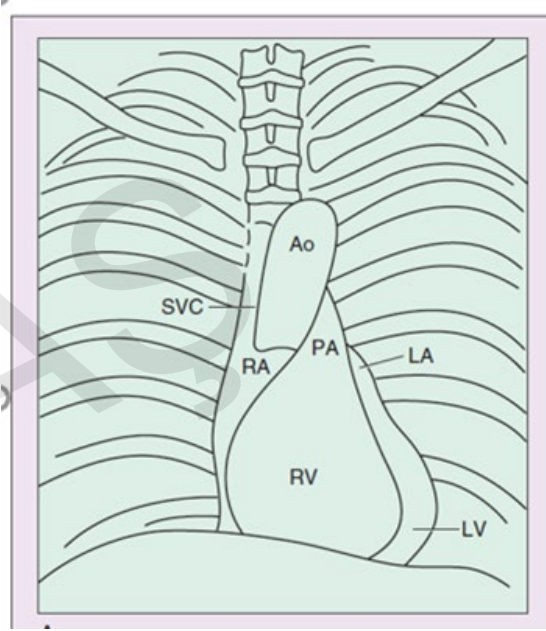
- Gelişme geriliği
- Eforla nefes darlığı
- Kolay yorulma
- Akciğer infeksiyonlarının sıklığında artış.

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS: FİZİK MUAYENE BULGULARI

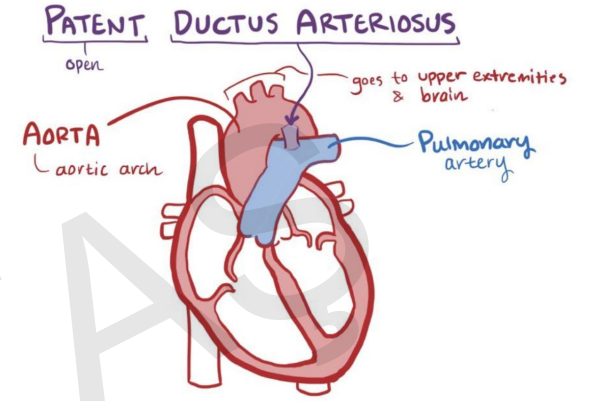
- Nabız basıncı artar => Sıçrayıcı nabız (Corrigan nabız)
- Sol klavikula ve sol sternum kenarından aşağı doğru yayılan **devamlı üfürüm** /trill
- Mitral kapaktan geçen kanın fazla olması nedeniyle **mid-diastolik üfürüm**
- S2 çiftleşmesi
- [PA=Sistemik] basınç olduğunda üfürüm kaybolur fakat pulmoner hipertansiyon bulguları devam eder.
- Şantın tersine döndüğü vakalarda **diferansiyel siyanoz** görülür.

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS: TANI

- **Radyografide:**
 - Pulmoner arterlerde belginleşme
 - Kardiyomegali
- **EKG:**
 - Küçük şantlarda normal olabilir.
 - Şant büyük ise sol ventrikül hipertrofisi veya biventriküler hipertrofi görülür.
- **Ekokardiografi**
- **Kardiyak kateterizasyon**



PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS: TEDAVİ

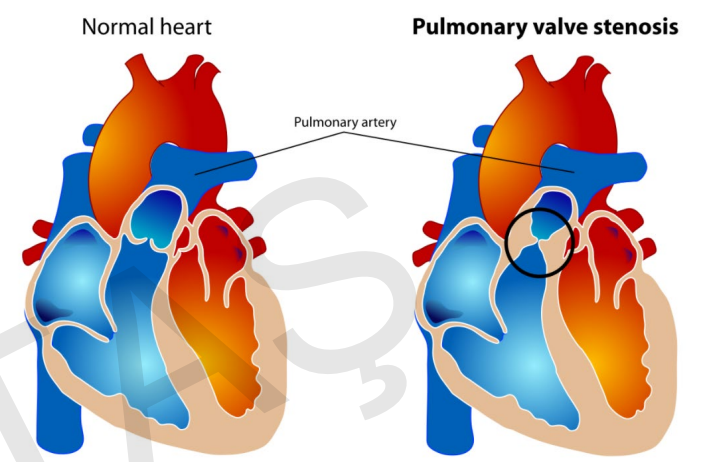


- Term bebeklerde birkaç haftadan sonra spontan kapanma nadir.
- Kalp yetmezliğinden korunmak için diüretikler yararlı olabilir. Ancak nihayetinde kapatılmaları gerekir.
- İndometasin, ibuprofen tedavisi ile kapatma denenebilir.
- Kateter (coil embolizasyon) veya cerrahi yolla PDA kapatılması
 - Mortalite <%1
 - Pulmoner hipertansiyon girişim için kontrendikasyon oluşturmaz.
 - Tedaviden sonra da sistolik fonksiyonel üfürüm devam edebilir (*dilate pulmoner arterdeki türbülans akım nedeniyle*).

- Duktus plazma **PgE1** düzeylerine çok hassastır.
- PgE1 infüzyonları ile duktus açık tutulabilir.

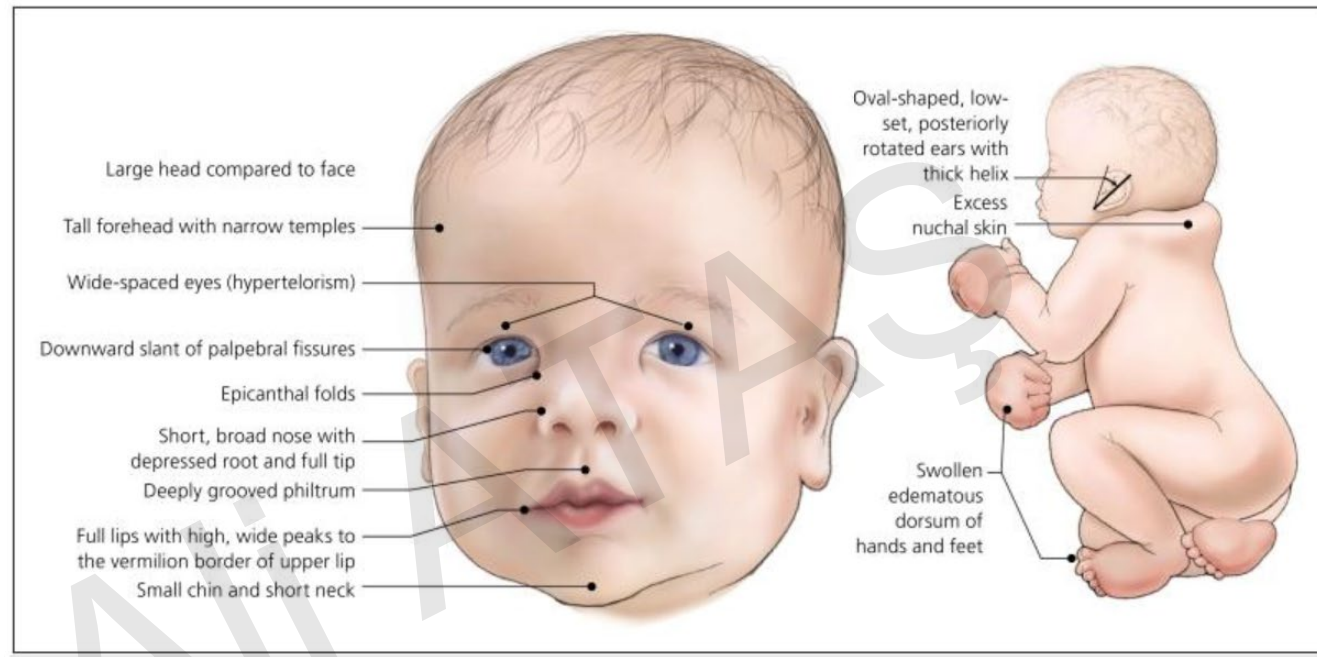
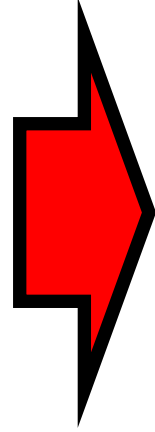
PULMONER STENOZ

- Tüm KKH'nın %7-10'unu oluşturur.
- Kanın sağ ventrikülden pulmoner arter sistemine geçmesini güçleştiren darlıklardır.
- Lokalizasyonuna göre 4'e ayrılır.
 1. Valvüler (genellikle VSD ile birlikte.)
 2. Subvalvüler (infundibuler) (genellikle diğer anomalilerle birlikte bulunur.)
 3. Supravalvüler

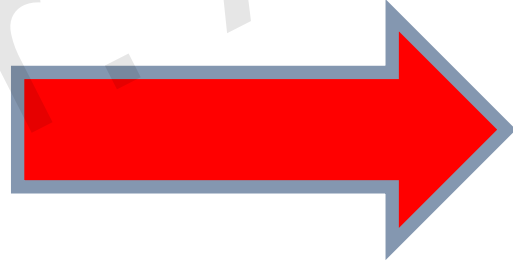


PULMONER STENOZ

Noonan sendromunda pulmoner stenoz (%50) siktir.



Leopard sendromu ile de birlikteliđi siktir.



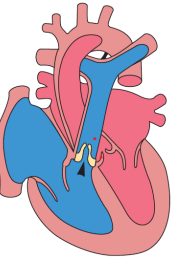
Alagille sendromu ile birlikteliđi siktir.

PULMONER STENOZ: KLİNİK

- Semptom ve bulguların, stenozun derecesi ile **değişiklik göstereceğini** aklımızda bulundurmamız gerekir...
- Hafif ve orta stenoz vakalarında herhangi bir klinik belirti olmayabilir.
- Stenoz ciddi düzeyde ise **sağ kalp yetmezliğine** neden olur.
 - Egzersiz intoleransı
 - Hepatomegali
 - Periferal ödem
 - Juguler venöz dolgunluk ve venöz pulsasyon tespit edilebilir.

Kritik pulmoner stenoz varsa (neonatal dönemde) sağ kalp yetmezliğine , foramen ovale yolu ile sağ-sol şant eklenebilir. Bu durumda siyanoz görülür.

PULMONER STENOZ:KLİNİK VE LABORATUVAR

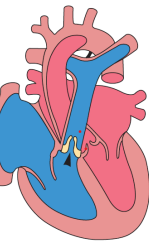


- Pulmoner sistolik ejeksiyon üfürüm (Pulmoner odakta)
- Trill palpe edilebilir.
- S2 çift olarak duyulur.
- Sert Pulmoner ejeksiyon klik sternumun sol üst kısmında duyulur.
- EKG normal veya hafif sağ ventrikül hipertrofi bulguları gösterebilir.

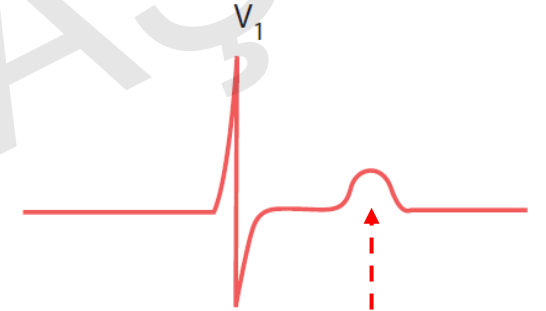
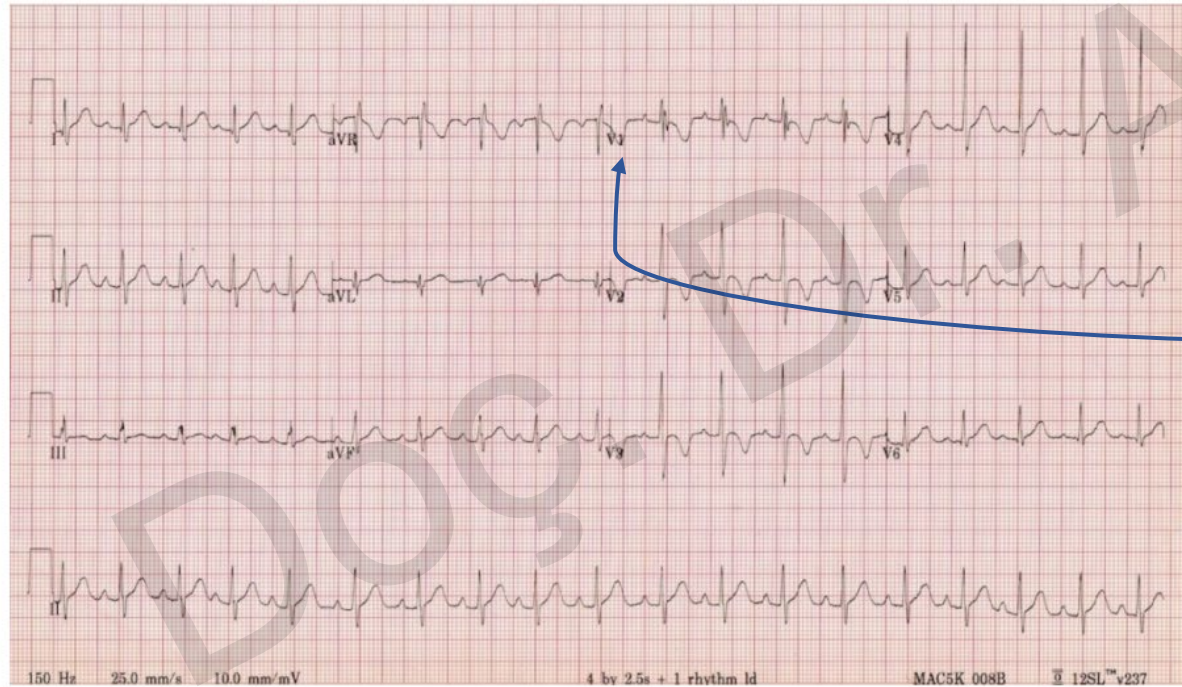


Upright T wave in V₁ indicates right ventricular hypertrophy in children

PULMONER STENOZ: KLİNİK VE LABORATUVAR



- EKG normal veya hafif sağ ventrikül hipertrofi bulguları gösterebilir.



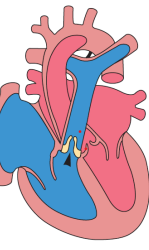
Upright T wave in V₁ indicates right ventricular hypertrophy in children

V1 de T dalgası 6-8 yaşına kadar negatiftir.

Pulmoner stenozda bu negatif olması gereken **T dalgası pozitif** bulunur. Bu voltaj kriterinden bağımsız sağ ventrikül hipertrofisini gösterir.

This ECG of a healthy 2-year old boy displays many of the typical features of the paediatric ECG:

PULMONER STENOZ: KLİNİK VE LABORATUVAR



- Radyografide pulmoner arterde post stenotik dilatasyona bağlı pulmoner konusda belirginleşme görülür.

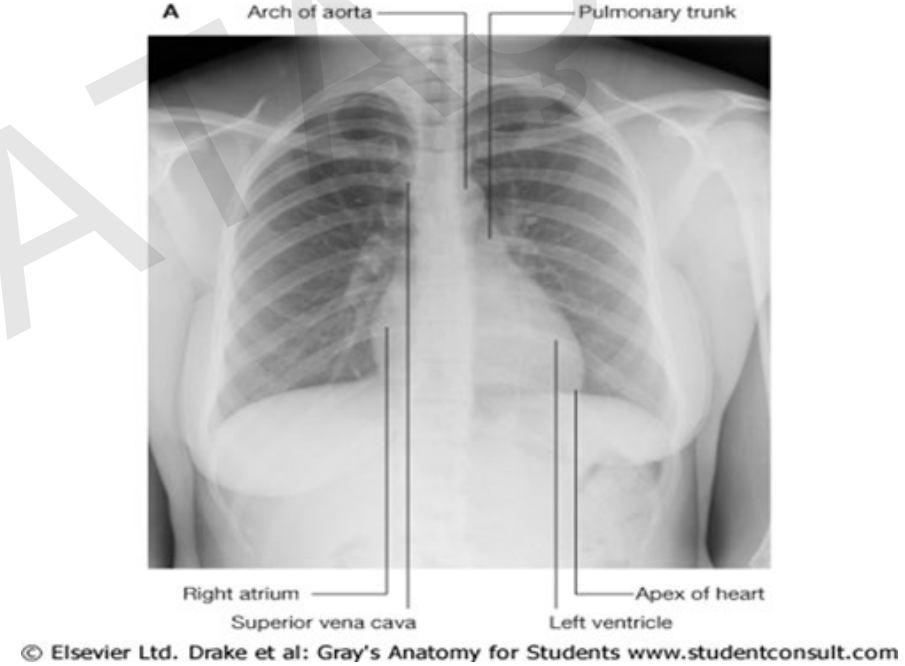
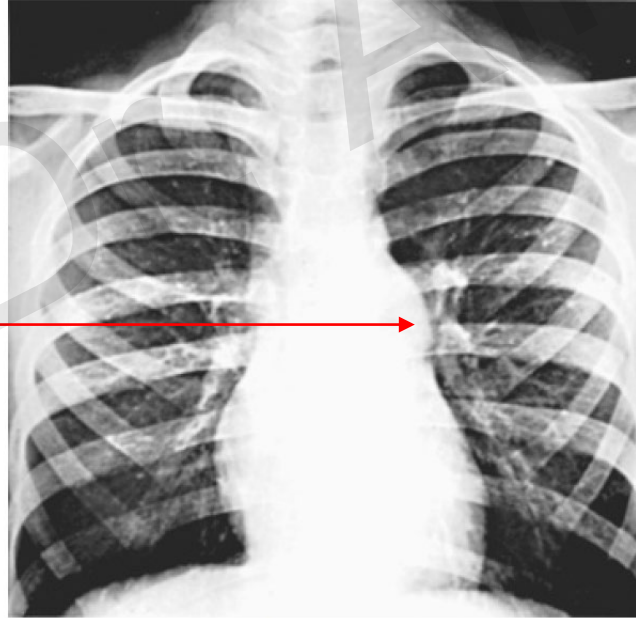
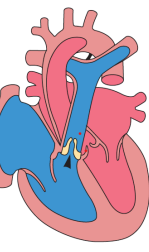


FIG. 454.2 Radiograph of patient with valvular pulmonary stenosis and normal aortic root. The heart size is within normal limits, but poststenotic dilation of the pulmonary artery is present.



PULMONER STENOZ: TEDAVİ

- Medikal (asemptomatik vakaların takibi, **infektif endokardit profilaksisi**)
- **Balon valvüloplasti:** Hastaların çoğunda ilk tedavi seçeneğidir.
- Cerrahi tedavi (Kalın, immobil, displastik pulmoner kapaklar için uygun tedavi)
- Hastalar belli periyotlarla izlenmelidir.

AORTİK STENOZ

- KKH'ın %5'ini oluşturur.
- Erkek/Kız oranı 3:1
- Aortik stenozun derecesi sıklıkla büyüme ve yaşla artar!
- Formları:
 - Valvüler (En sık görülen formdur)
 - Subvalvüler (Sıklıkla diğer KKH formları ile birlikte görülür - mitral stenoz, aort koartasyonu gibi -)
 - Supravalvüler aort stenozu (en az görülen tiptir, **Williams sendromunda** görülür)
- Egzersize bağlı ani ölüm nedenleri arasında yer alır.

AORTİK STENOZ

- **Williams Sendromu:**

- Düşük IQ
 - Peri yüzü
 - İdiopatik hiperkalsemi
- Ayrıca bu çocuklar konuşkan, seslere hassas, spastik, tırnak hipoplazisi olan, diş anomalileri olan, eklem hipermobilitesi, nefrokalsiznoz, hipotiroidi ve kilo alımı düşük olan çocuklardır.
- Elastin geni olan 7q11.23 delesyon vardır.



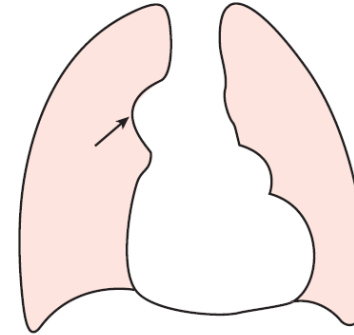
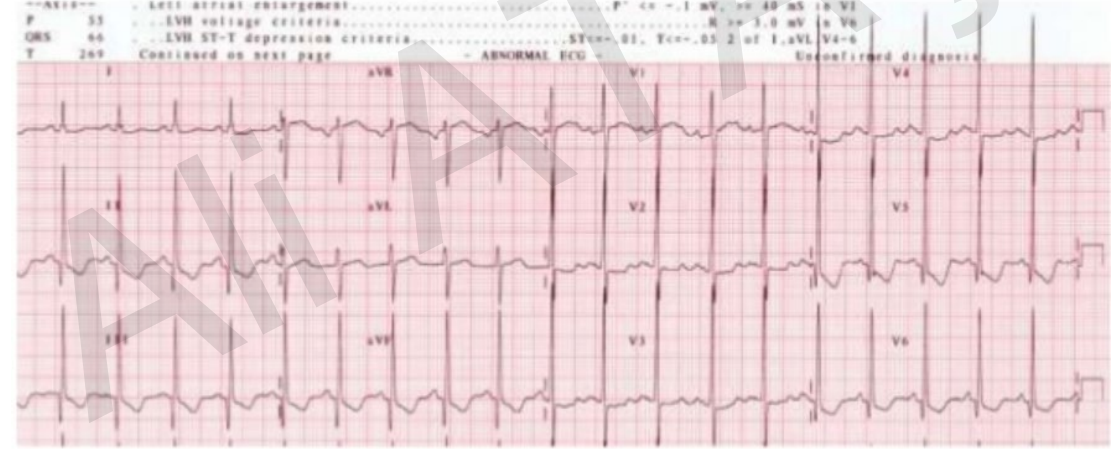
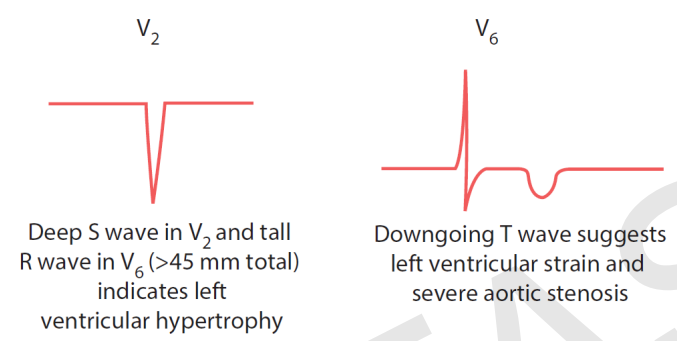
FIG. 454.5 Williams syndrome. (From Jones KL, Smith DW: The Williams elfin facies syndrome: a new perspective, *J Pediatr* 86:718, 1975.)

AORTİK STENOZ: KLİNİK BULGULAR

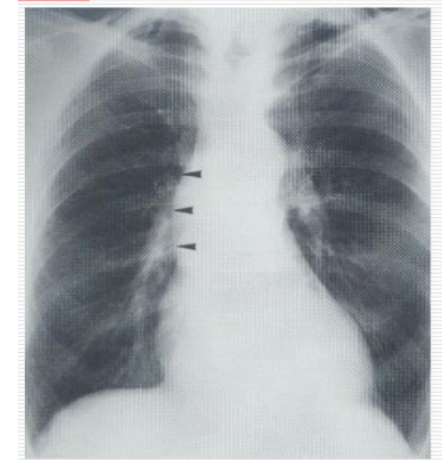
- Klinik bulgular stenozun ciddiyeti ile orantılıdır.
- Sol ventrikül yetmezliği ve düşük kardiyak output ile ilgili bulgular görülür.
- Solukluk
- Yorgunluk
- Nabız zayıf
- Anjina
- Senkop
- Ani ölüm
- Kardiyomegali
- Pulmoner ödem
- **Sistolik üfürüm:** Sağda sternumun kenar ve üst kısmında duyulur ve boyuna doğru yayılır.
- **Trill** (incisura jugularis=suprasternal çentikte)
- **Erken ejeksiyon üfürüm** (Apex ve sol sternal kenarda)
- **S2 çiftleşmesi, şiddetinin azalması**

AORTİK STENOZ: TANI

- **Fizik muayene**
- **ECG** (Sol ventrikül hipertrofi bulguları)
 - Voltaj değişiklikleri ve T inversiyonu (sol göğüs derivasyonlarında)
- **Göğüs radyografisinde** çıkan aortada genişleme.
- **Ekokardiyografi**
- **Kateterizasyon**



Prominent left ventricle
Post-stenotic dilatation
of the ascending
aorta (arrow)



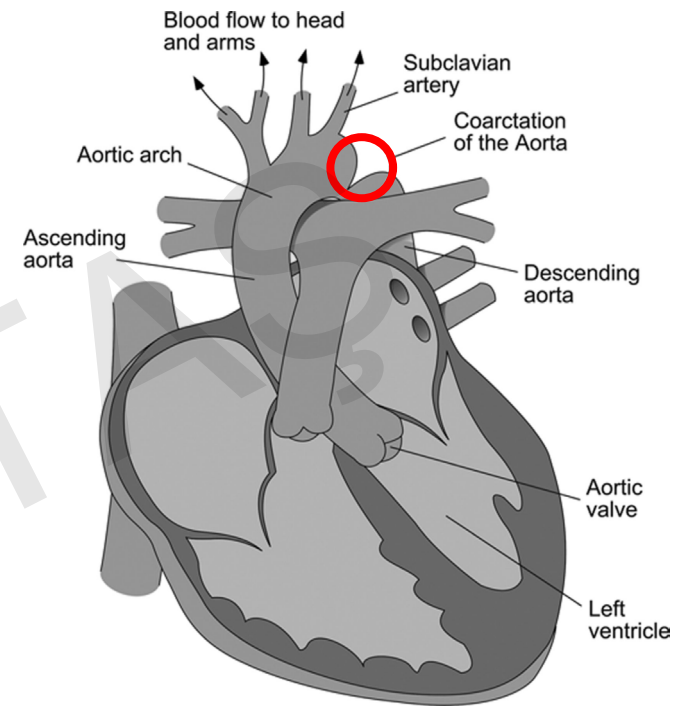
AORTİK STENOZ: TEDAVİ

- Balon valvuloplasti
- Cerrahi
- Bazı vakalarda aortik kapak replismanı:
 - Homograft replismanlarda kronik antikuagulan tedavi gerekmez. Reoperasyon gerekir.
 - Mekanik prostetik kapak replismanlarında kronik antikuagulan gerekir. Reoperasyon gerekir.
 - Aortopulmoner translokasyon ? (Pulmoner kapak ile aort kapağın yerinin değiştirilmesi)
- Kapak replismanı yapılanlar hariç uzun süreli infektif endokardit profilaksisi gerekmez.

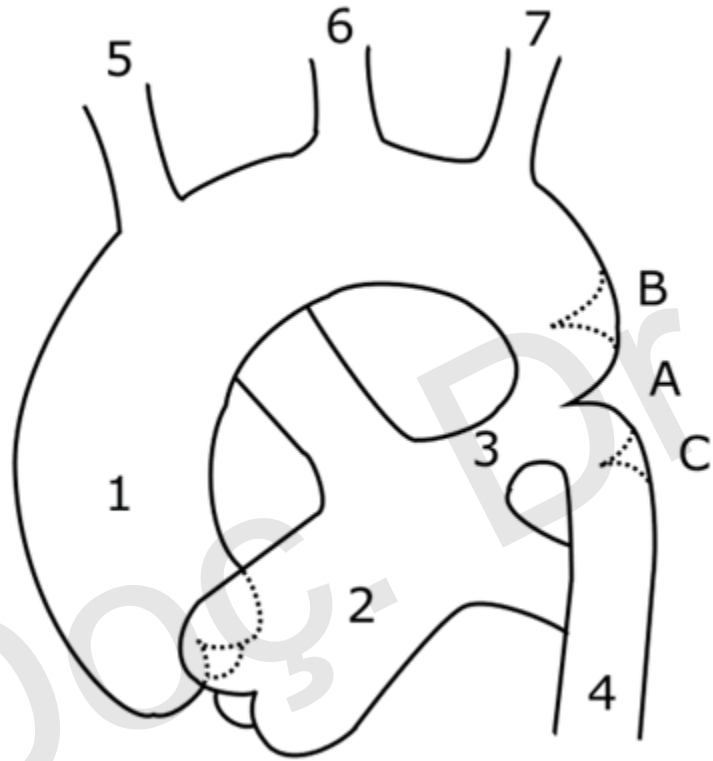
Not: Warfarin teratojeniktir.

AORT KOARKTASYONU

- Tüm konjenital defektlerin % 10'unu oluşturur.
- Değişik derecelerdeki darlık, transfers aortik ark ile iliak bifurkasyona arasında herhangi bir noktada olabilir.
- %98'i sol subklavian arterin altında duktus arteriosus orjinlidir (**jukstaduktal koarktasyon**).
- Erkek/Kız oranı: 2/1'dir.
- Vakaların %70'de bikuspid aortik valv vardır.



AORT KOARKTASYONU

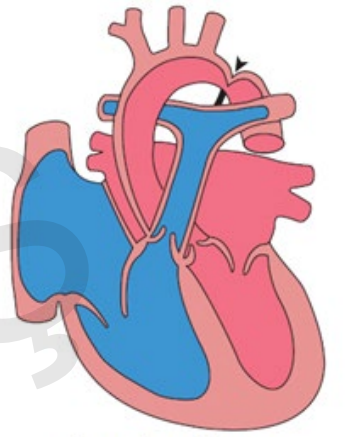


A: Ductal coarctation,
B: Preductal coarctation,
C: Postductal coarctation.

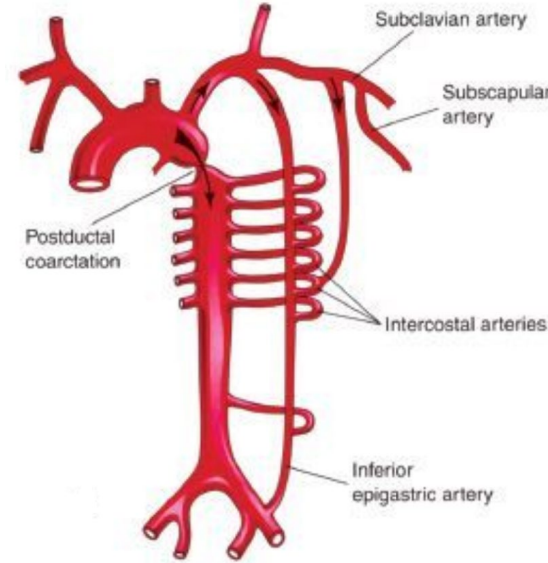
1: Aorta ascendens,
2: Arteria pulmonalis,
3: Ductus arteriosus,
4: Aorta descendens,
5: Truncus brachiocephalicus,
6: Arteria carotis communis sinistra,
7: Arteria subclavia sinistra

AORT KOARKTASYONU: KLİNİK

- Zayıf beslenme
- Respiraturar distress
- Şok
- Egzersiz esnasında bacaklarda rahatsızlık, baş ağrısı ve epistaksis görülebilir.
- Klasik olarak femoral nabız zayıf ve gecikmiş alınır.
- Üst ekstremitelerde hipertansiyon saptanır (>95 Persentil)
- Üst ekstremitelerde kan basıncı alt ekstremitelerde basıncından yüksek saptanır...

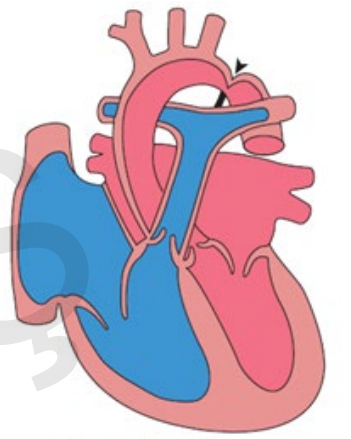


Coarctation of the aorta

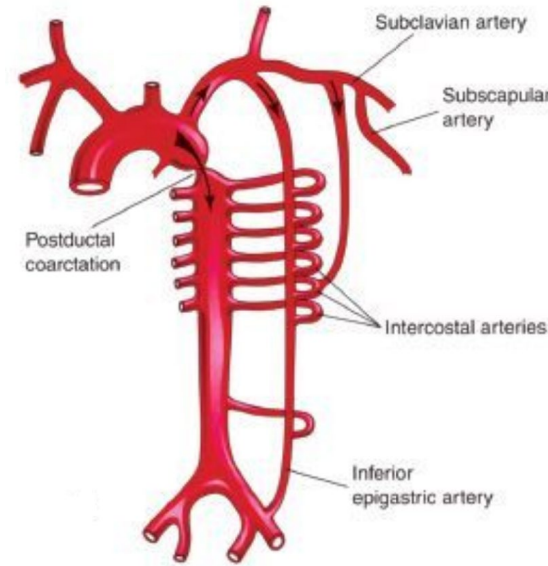


AORT KOARKTASYONU: KLİNİK

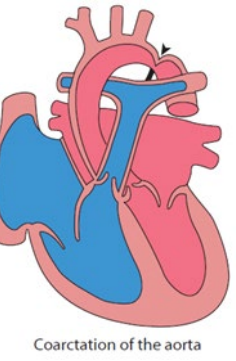
- Üfürüm tipik olarak arkada, sol interskapular alanda en iyi duyulur. duyulur.
- Kollateraller oluşmuş ise göğüs ön ve arkada, hem sağ hem solda sistolodiyastolik üfürüm duyulur.



Coarctation of the aorta

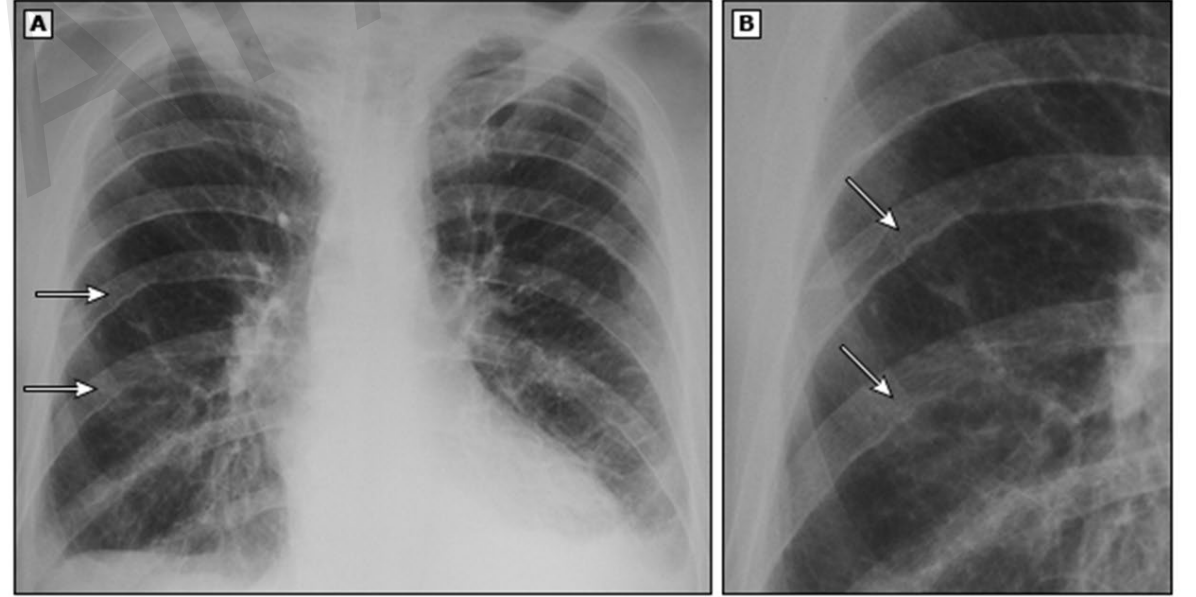


AORT KOARKTASYONU: TANI



- **Gögüs radyografisinde:**
 - Pulmoner konjesyon ve kalp boyutunda atma
 - Kollateral dolaşıma bağlı kostaların alt kenarlarında çentiklenmeler görülebilir.
- **EKG'de** hipertrofi bulguları görülebilir.
- **Ekokardiyografi**
- **CT / MRI**
- **Kateterizasyon**

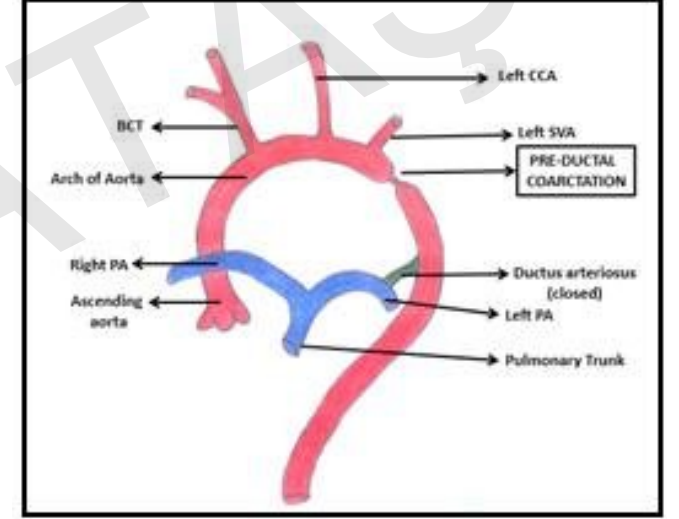
Rib notching coarctation of the aorta



This chest radiograph of an adult patient with coarctation of the aorta shows rib notching. Image A shows rib notching in the posterior and inferior aspects of the right sided ribs starting at the third rib and is most pronounced in ribs 7 and 8 (arrow). Image B is a magnified view of the notching of ribs 7 and 8.

AORT KOARKTASYONU: TEDAVİ

- İnfant döneminde ve özellikle preductal ise ductus arteriozusun açık kalması için **prostaglandin E1** tedavisi verilir. Çünkü alt ekstremitenin kanlanması duktus arteriosus ile sağlanır.
- İnotropik ajanlar, diüretik ve diğer konservatif tedaviler
- Balon anjioplasti/Stent
- Cerrahi



SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

DOÇ. DR. NİHATTAŞ

SIYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Siyanoz nedir?

- Deoksijene hemoglobin (deoksihemoglobin= redükte hemoglobin) miktarının 5 gr/dL den fazla olması (Oksijen saturasyonu \leq %85) sonucu dokularda mavi-mor renk oluşmasıdır.
 - Ciddi anemi durumunda kolay tespit edilemeyebilir.
1. Santral siyanoz.
 - a. Kadiyak
 - b. Akc
 2. Periferik siyanoz



Siyanoz ayırıcı tanısında **methemoglobinemi**yi düşünmek gerekir.

Methemoglobinemi, methemoglobin düzeyinin %1.5 üzerinde olmasıdır. . Konjenital veya akiz olabilir.

SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI



Santral siyanozun kardiyak mı, akciğer orjinli mi olduğu nasıl ayıt edilir?

HİPEROKSİ TESTİ

Hastaya 10 dakika, %100 oksijen solutulduğunda arterial parsiyel oksijen basıncının (PO_2) > 150 mmHg olması kardiyak nedenleri ekarte ettirir... ?



Ayrıca üfürüm duyulması kardiyak nedenleri düşündürür. Göğüs radyografisi de bu ayırmda yardımcı olur.
Ekokardiyografi
Kateterizasyon

PULMONER KAN AKIMINA GÖRE SİYANOTİK KKH'LARININ AYRILMASI

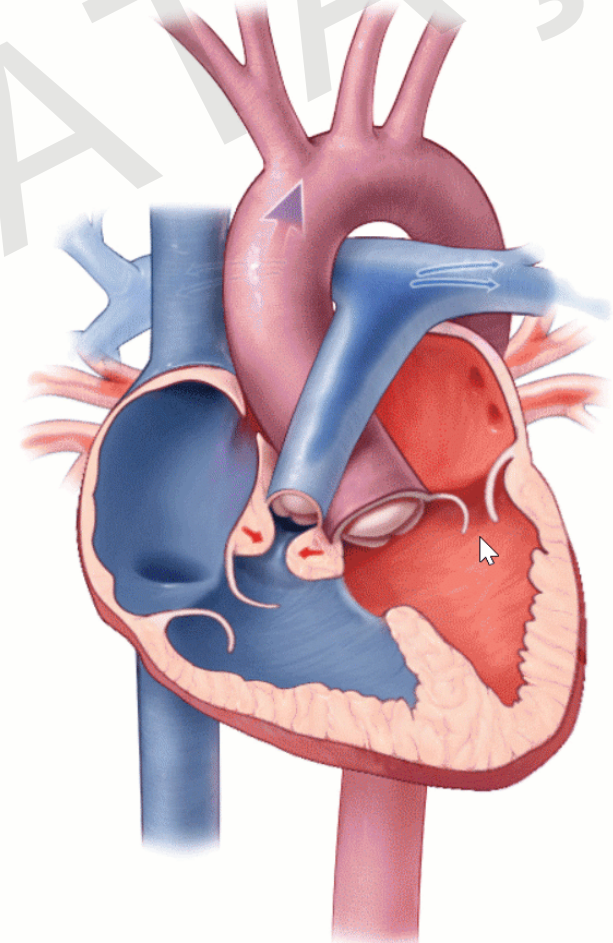
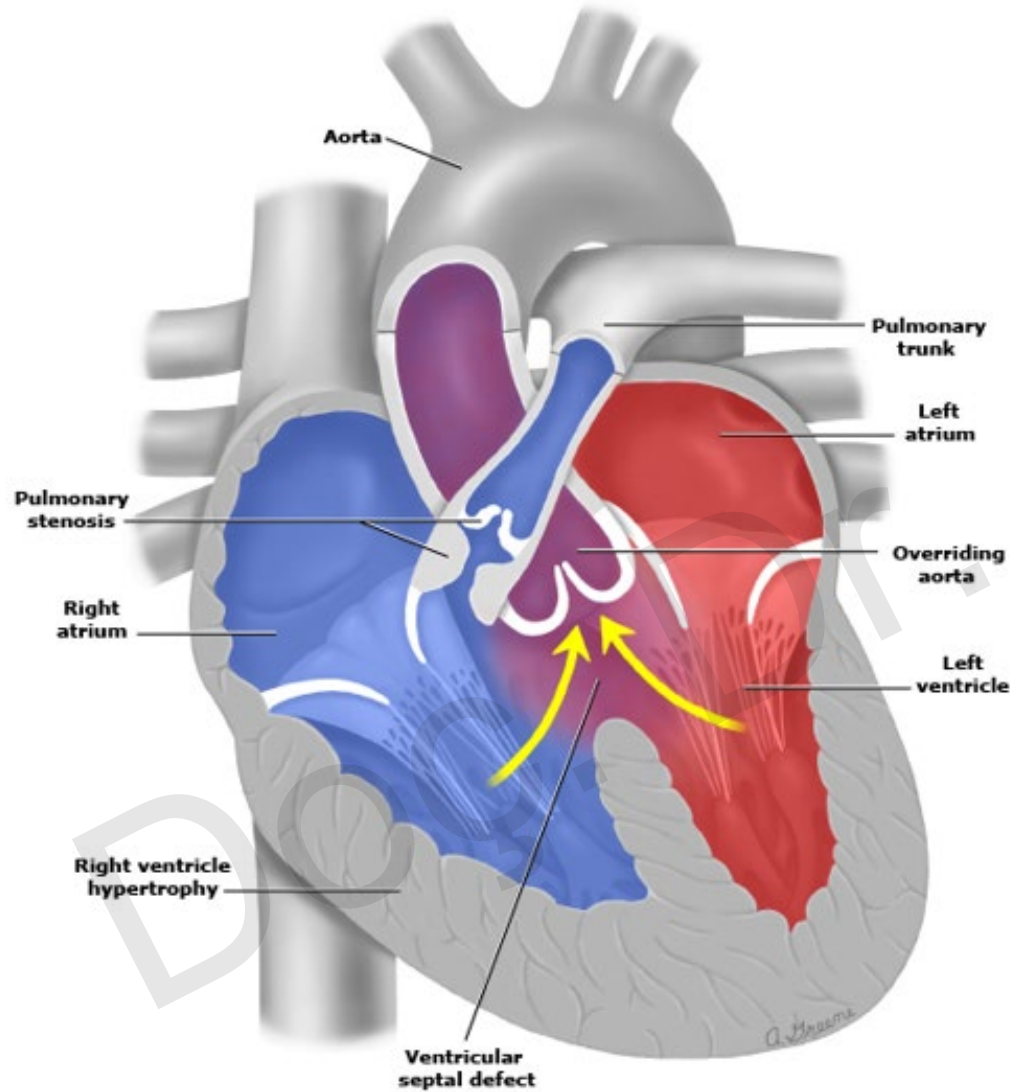
Pulmoner kan akımı azalmış

- Fallot tetralojisi
- Triküspid atrezisi
- Pulmoner atrezi

Pulmoner kan akımı artmış

- BAT
- Trunkus arteriosus
- Total anormal venöz dönüş

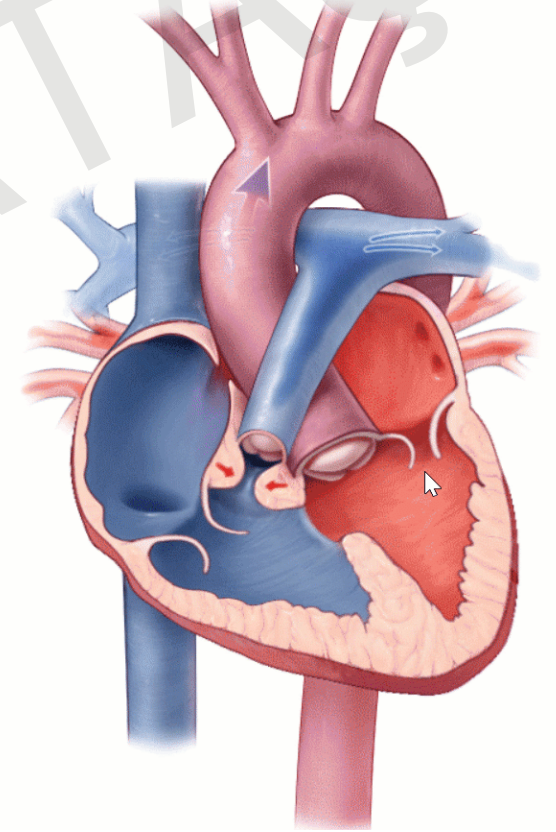
FALLOT TETRALOJİSİ



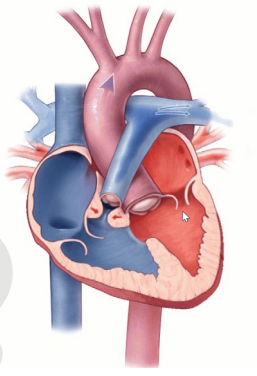
FALLOT TETRALOJİSİ

Konjenital kalp hastalıklarının %10'unu oluşturur.
En sık siyanotik konjenital kalp hastalığıdır.

1. Ventrikül septal defekt (VSD)
2. Pulmoner stenoz
3. Aortanın dekstropzisyonu - Ata binen aorta –
4. Sağ ventrikül hipertrofisi

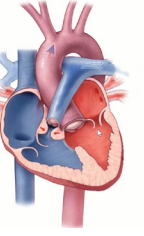


FALLOT TETRALOJİSİ: KLİNİK BULGULAR



- Klinik bulgular pulmoner stenoz düzeyi ile ilişkilidir.
- Hafif formlarda siyanoz yeni doğan döneminde görülmezken **(Asiyanotik / Pink Fallot)** daha sonra sağ ventrikül infundibulumunda hipertrofi sonucu birkaç ay içerisinde **siyanoz** ortaya çıkar.
- Sağ ventrikül çıkışının ciddi dar olduğu vakalarda siyanoz hemen ortaya çıkar. Bu vakalarda kanı pulmoner akım **ductus arteriosus** yolu ile sağlar. Ductus arteriosusun birkaç saat ve günde kapanması sonucu **ciddi siyanoz** ve dolaşım kollapsı gelişebilir.

FALLOT TETRALOJİSİ: KLİNİK BULGULAR



- **Siyanozu devam eden çocuklarda:**
 - Gri sklera
 - Çomak parmak (clubbing) gelişir.
- **Tedavisi geciken çocuklarda:**
 - Egzersiz dispnesi
 - Çömelme atakları –fiziksel aktivite durumlarında-
 - Paroksizmal hipoksiyanotik ataklar – hipoksik veya tet spell –
 - Gelişme geriliği

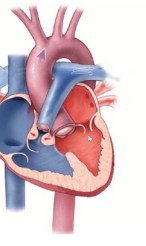
Paroksizmal hipoksiyanotik ataklar

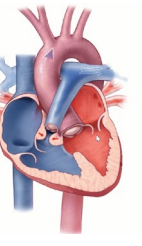
– “hipoksik” veya “tet” spell –

- Hiperpene
 - Huzursuzluk
 - Ciddi siyanoz
 - Derin iç çekmeleri –gaspıng-
 - Senkop
- Genellikle yaşamın birinci yılında görülmeye başlanır.

FALLOT TETRALOJİSİ: TANI

Sternumun sol kenarı boyunca üfürüm ve trill tespit edilir.





FALLOT TETRALOJİSİ: TANI

Anteroposterior radyografide:

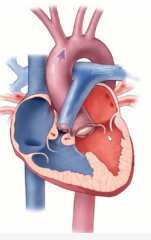
- RV hipertrofisi nedeniyle apeks kalkık ve pulmoner konus çöküktür, kalbin bazali dardır).
- Kalbin büyüklüğü normaldir.

(Holanda ayakkabısı = couer en sabot).



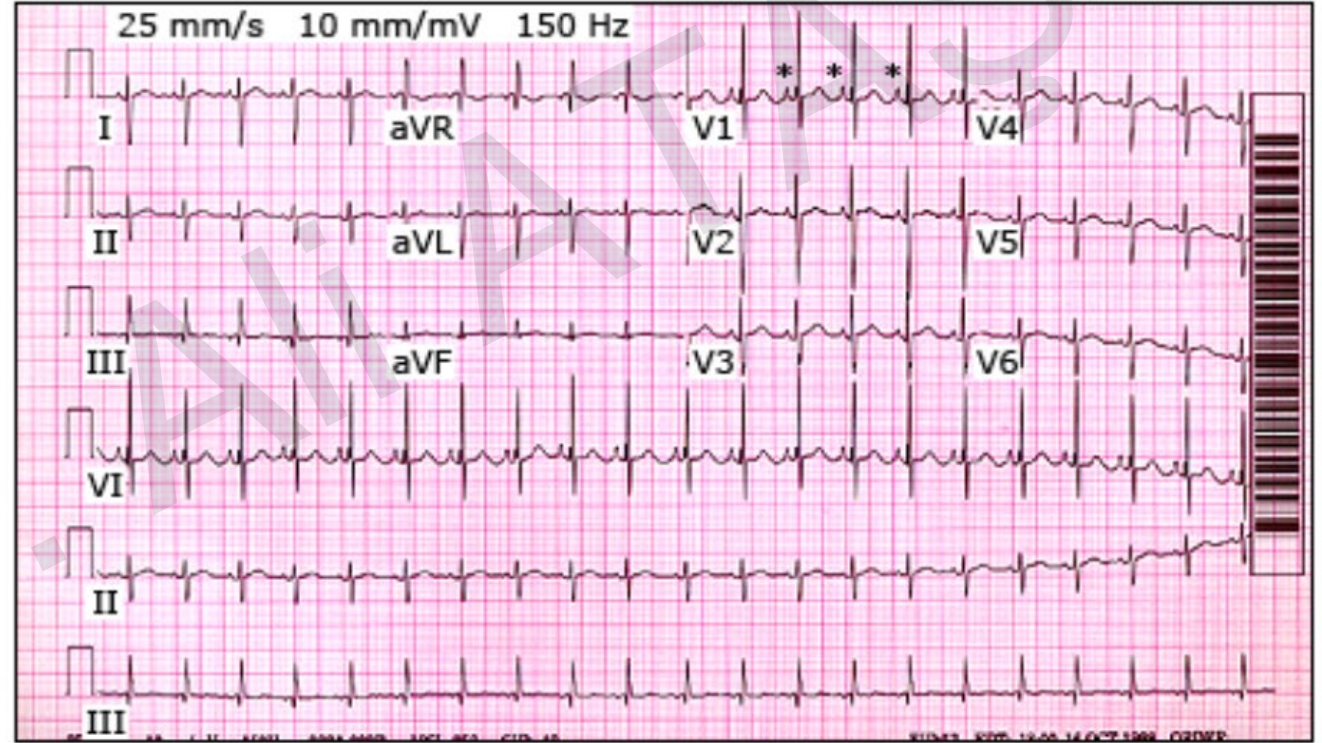
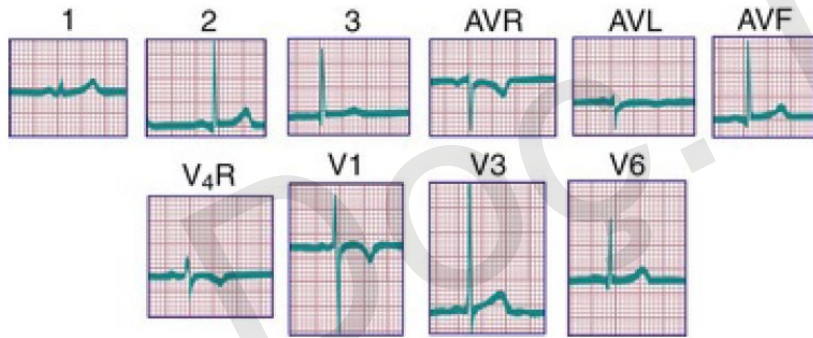
This chest radiograph demonstrates some of the classic findings of tetralogy of Fallot. The lungs are hyperinflated, and there is overall decreased pulmonary vascularity. There is a right aortic arch. The cardiac apex is upturned due to right ventricular enlargement.

FALLOT TETRALOJİSİ: TANI



EKG :

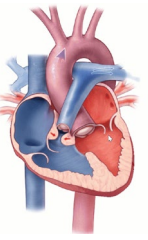
- Sağ QRS aksı ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları görülür.
- Sağ prekordiyallerde (V1, V2) belirgin R dalgası veya RSR' paterni görülür.



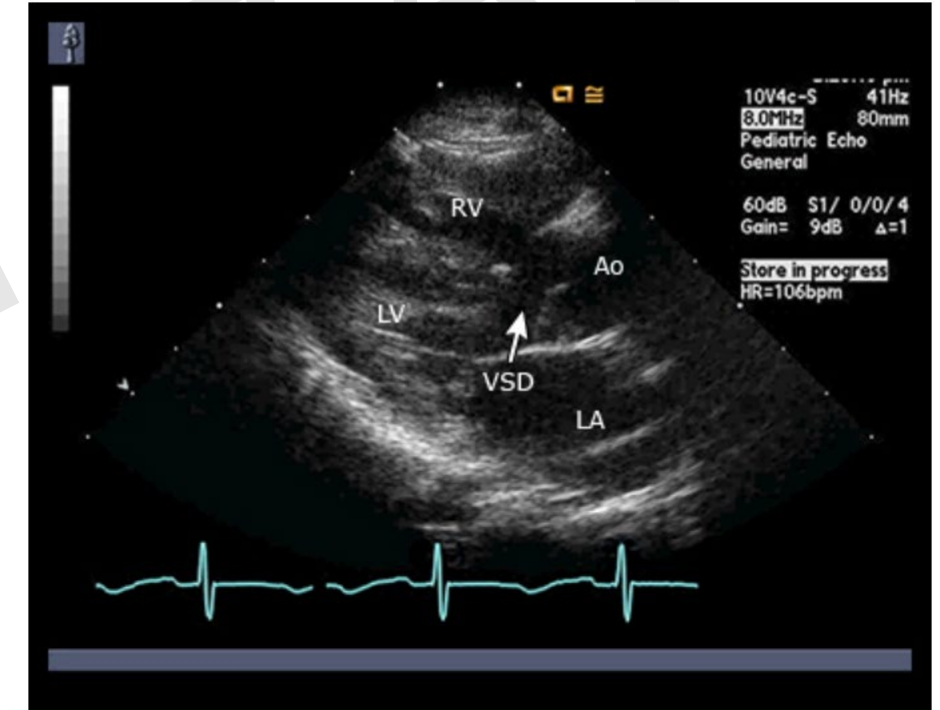
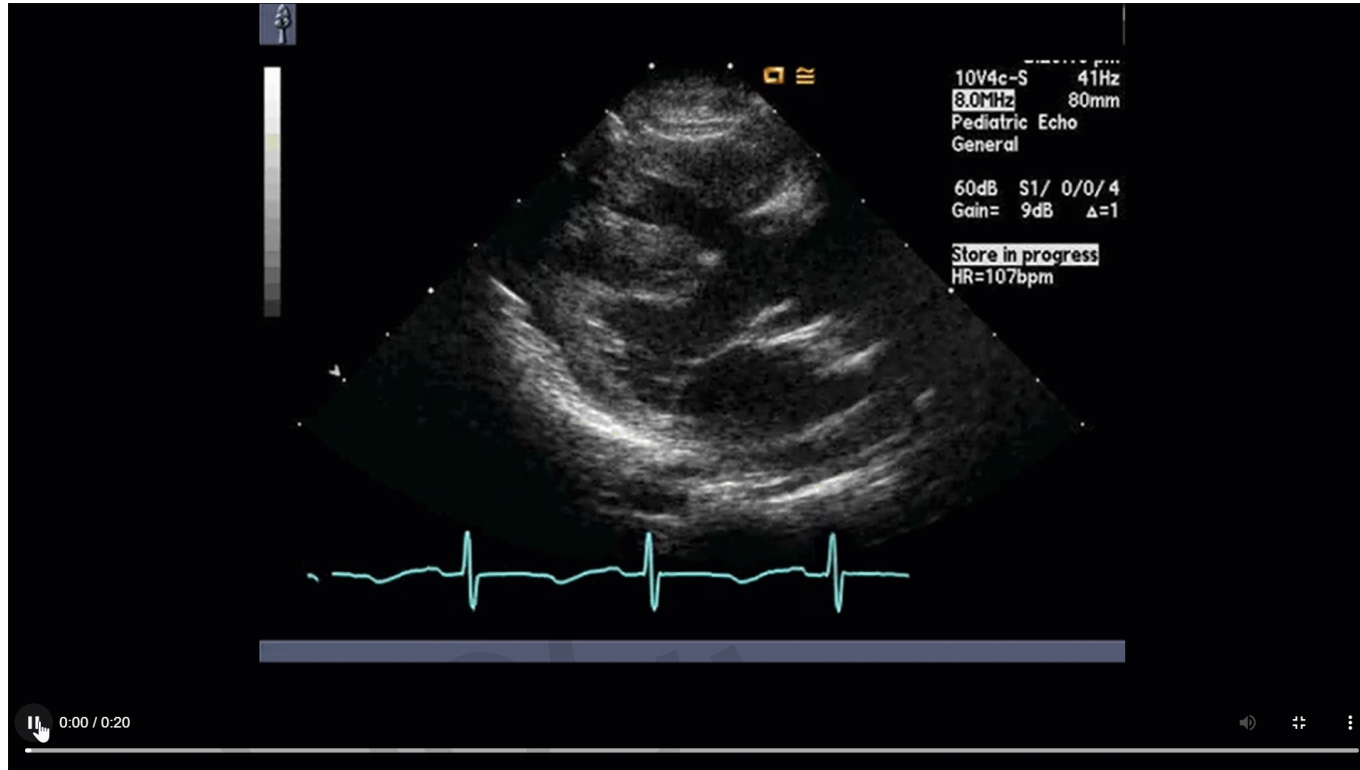
The ECG in tetralogy of Fallot shows prominent P waves in V1 (*) suggesting right atrial enlargement. There are also prominent right ventricular forces (tall R waves in V1), an upright T wave in V1, and a marked rightward axis suggesting right ventricular hypertrophy.

FIG. 450.4 Electrocardiogram of a normal child. Note the relatively tall R waves and inversion of the T waves in V₄R and V₁.

FALLOT TETRALOJİSİ: TANI

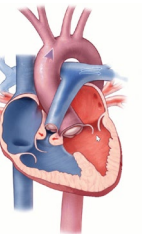


EKOKARDİYOĞRAFI



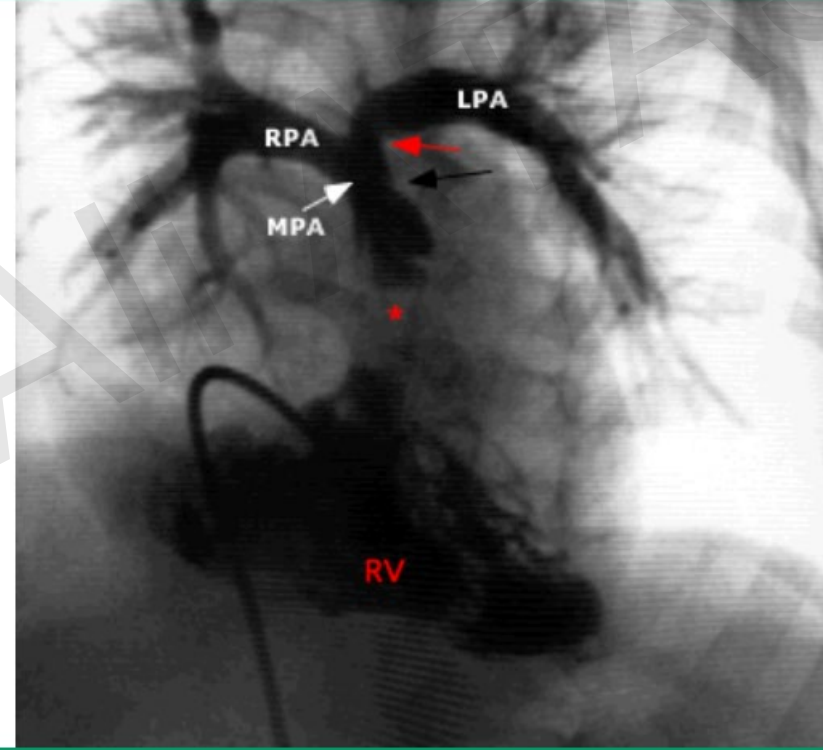
This still frame from the accompanying echocardiogram of the parasternal long axis view demonstrates a large malalignment ventricular septal defect (VSD, arrow) with an overriding ascending aorta in a patient with tetralogy of Fallot (TOF).

FALLOT TETRALOJİSİ: TANI



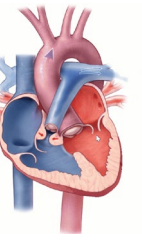
KATETERİZASYON / ANJİOGRAFİ

Right ventricular angiogram in tetralogy of fallot



The right ventricular (RV) angiogram in a patient with tetralogy of Fallot was obtained with the camera angled cranially and in a slight left anterior oblique projection. The subvalvar (*) obstruction is so severe that with systole there is absence of contrast in the RV outflow tract. The pulmonary valve annulus is small with a thickened valve. There is a small ridge of supervalvar narrowing (black arrow) and mild proximal left pulmonary artery (LPA) stenosis (red arrow).

FALLOT TETRALOJİSİ: TEDAVİ



- Tedavinin planlanması sağ ventrikül çıkışına bağlıdır.
- Ciddi darlıklarda neonatal dönemde acil medikal + cerrahi tedavi gerekir.
- Yenidoğan döneminde ciddi darlığı olan yenidoğanlar, ductus arteriosusun kapanmasına bağlı durumları hızla kötüleşir. Bu hastalarda **prostoglandin-E1 infüzyonu** (**apne yapabilir**) yapılmalıdır.
- Propranolol 0,5-1 mg/kg 6 saatte bir verilmesi (oral) siyanotik spelleri azaltır.
- Genel durumu iyi, ciddi siyanozu olmayan hastalar 4-6. aylarda elektif koşullarda opere edilir.

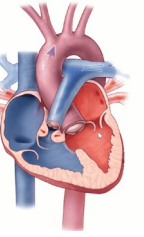
Palyatif :

- Sistemik-PA şant (Modifiye Blalock-Taussing)

Düzeltilici cerrahi

- VSD yaması
- İfundibuler rezeksiyon
- RV çıkış yoluna transannuler yama
- Bakteriyel endokardit profilaksisi tam düzeltme operasyonundan 6 ay sonrasına kadar devam etmelidir.
- VSD rezüdüsü kalmış ise endokardit profilaksisi kesilmez devam eder.

FALLOT TETRALOJİSİ: SİYANOTİK SPELL TEDAVİSİ



Paroksismal hipersiyanotik ataklar

– “hipoksik” veya “tet” spell –

- Hiperpene
- Huzursuzluk
- Ciddi siyanoz
- Derin iç çekmeleri –gaspıng-
- Senkop
- Uzayan spellerde konvulziyon ve ölüm görülebilir.
- Genellikle yaşamın birinci yılında görülmeye başlanır.

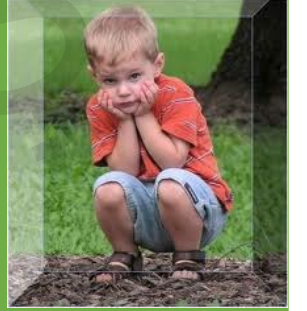
1. Çömelleme pozisyonunda yatır.

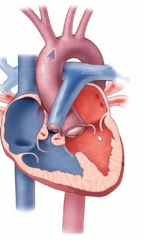
(diz-dirsek pozisyonu)

2. O₂ ver.

3. Morfin SC (Mak: 0.2 mg/kg)

- Gerekirse NaHCO₃ verilebilir,
- Fenilefrin iv
- Beta blokör (propranolol) iv (Mak:0.2 mg/kg)
- Cevapsız vakalarda: intubasyon + anestezi sedasyon



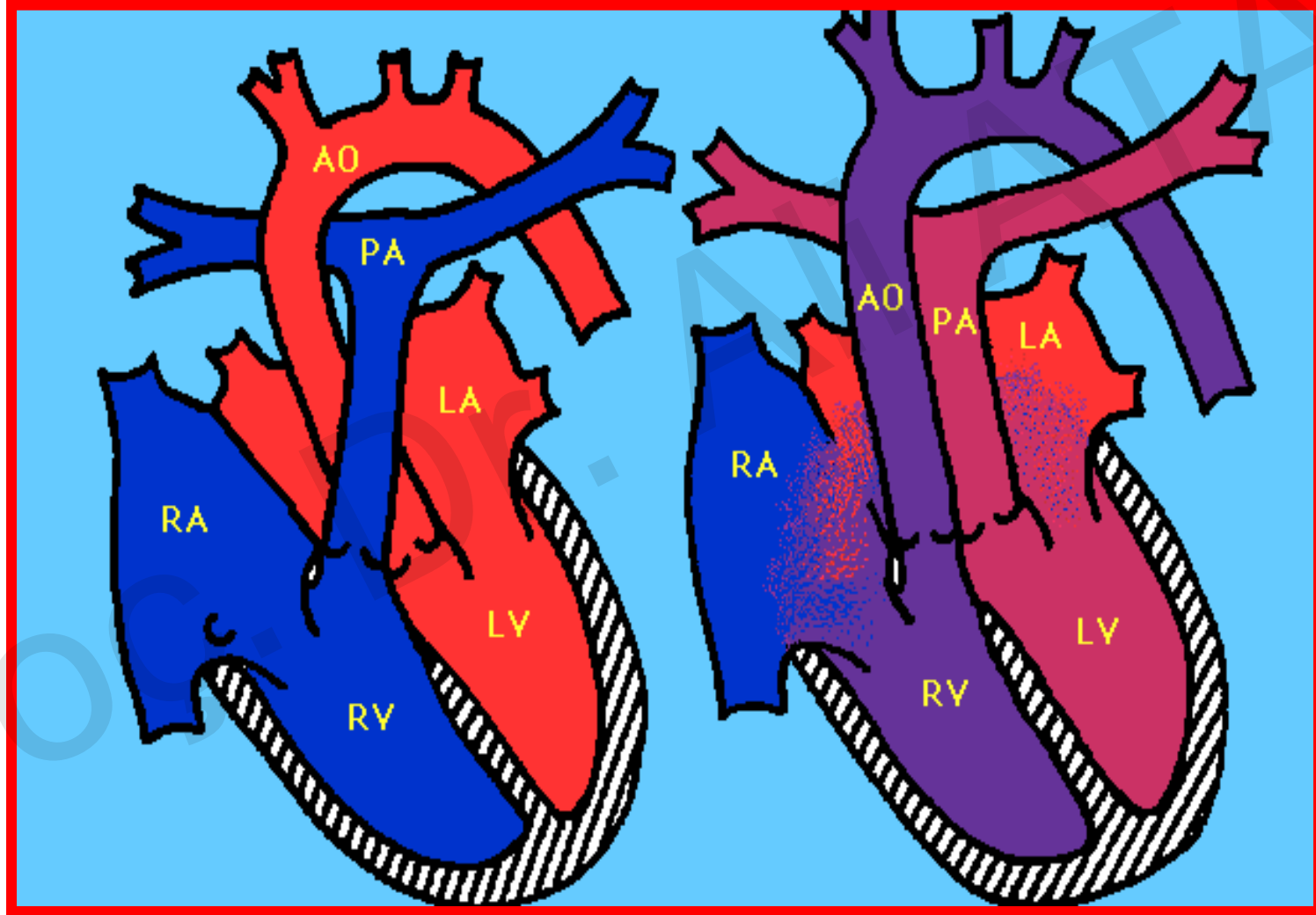


FALLOT TETRALOJİSİ: KOMPLİKASYONLAR

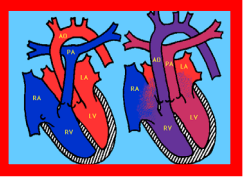
- Polistemi
- Serebral tromboemboli
- Beyin absesi
- Bakteriyel endokardit

DOĞUŞ. Dr. Ali ATAŞ

BÜYÜK ARTER TRANSPOZİZYONU (BAT)



BÜYÜK ARTER TRANSPOZİZYONU (BAT)



- ✓ Konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur.
- ✓ Yeni doğan dönemindeki en sık siyanotik lezyondur.
- ✓ Aort sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkar.
- ✓ Yaşam; ASD, VSD, PDA ile sağlanır.
- ✓ Siyanoz
- ✓ Takipne
- ✓ VSD varsa üfürüm ve S2 tek duyulur.

BÜYÜK ARTER TRANSPOZİZYONU:TANI

- **Göğüs radyografisi:**

- Pulmoner vaskülarite artmış
- Hafif kardiyomegali, dar mediasten (**yumurta benzeri görüntü**)

- **EKG:**

- Sağ aks deviyasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi

- **EKO:**

- Büyük arterlerin transpozisyonu ve ASD, VSD, PDA

- **Kateterizasyon:**

- O2 konsantrasyonları ve basınç ölçümleri



BÜYÜK ARTER TRANSPOZİZYONU:TANI

- **PGE₁** (Cerrahi öncesi ve sırasında)
- Balon atriyal septostomi
- Cerrahi düzeltme operasyonları

DOÇ. Dr. Ali ATAŞ

Doç. Dr. Ali ATAŞ

