

16.

Konjenital Kalp Hastalıklarına Yaklaşım

BÖLÜM

Uzm. Dr. Oğuz Han KALKANLI

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalığı (KKH), yenidoğanlarda en sık görülen doğumsal hastalıktır (1-3). KKH, bir kısmı asemptomatik seyredebileceği gibi bir kısmı da yaşamın ilk yılında cerrahi veya kateter girişim işlemi gerektirebilir. Cerrahi veya kateter işlemi gerektiren KKH'ye kritik KKH denir (Tablo 16.1.). Bu durum KKH'nin yaklaşık yüzde 25'inde görülür (4). Kritik KKH olan birçok yenidoğan semptomatik olmasına ve doğumdan hemen sonra tanı almasına rağmen, bir kısmı ise doğumdan sonra taburcu olup hastaneye gelene kadar teşhis edilemez (5-8). Semptomlar genellikle üfürüm, siyanoz ve konjestif kalp yetmezliği bulgularıdır. Kritik kardiyak lezyonları olan bebeklerin tanısında ve bu hastaların üçüncü basamak bir merkeze zamanında sevk edilmesinde gecikme olması durumunda morbidite ve mortalite riski artar (9,10). Bu durumu önlemek için çoğu merkezde nabız oksimetri ile KKH tarama testi yapılmaktadır. Bu tarama testi ileriki bölümlerde anlatılacaktır.

FETAL DÖNEMDEN DOĞUM SONRASI DÖNEME GEÇİŞ DEĞİŞİKLİKLERİ

Fetal dönemdeki hemodinamik sistem yenidoğan döneminden farklıdır. Fetal dönemde plasenta nedeniyle sistemik vasküler sistemde direnç düşük, pulmoner vasküler sistemde ise direnç yüksektir. Venöz sistemde duktus venozus,

kalpte foramen ovale ve arteriyel sistemde duktus arteriyozus başlıca şantlar olup kan akımı için alternatif yol oluştururlar.

Duktus venozus, oksijen ve besinden zengin kanı umbilikal ven yoluyla plasentadan alarak sağ atriya ulaşmasını sağlar. Bu kan akışının az bir kısmı karaciğer ve portal venöz sisteme girer büyük oranda burası duktus venozus aracılığı ile by-pass edilir. Besin ve oksijenden zengin kan duktus venozustan vena cava inferiora (VCI) oradan da foramen ovale aracılığı ile sol atriya geçer. VCI'un sağ atriya lateral seyri kanın büyük oranda foramen ovale aracılığı ile sol atriya geçmesini sağlar. Sağ atriya gelen en düşük oksijen seviyesine sahip kan, venöz yolakta vena cava superior ile birleşen koroner sinüslerden gelir.

Fetüste restrikte olmayan duktus arteriyozus varlığı her iki ventrikülde de anlamlı bir afterload oluşmasına neden olur. Sol ventriküle gelen oksijenden ve besinden zengin kan önce beyin ve kalbe gider. Sağ ventrikülden çıkan kanın az bir kısmı (toplam kardiyak output'un yaklaşık %8'i) akciğerlere diğer kısmı ise duktus arteriyozus ile sağdan sola şant yaparak vücudun alt kısmını besler.

Doğum sonrası dış hayata uyum sağlanması amacıyla fetal hemodinamik sistemde önemli değişiklikler olur. İlk olarak yenidoğanın ilk nefes alımıyla birlikte pulmoner vasküler yataktaki dirençte ani bir düşme olur. İkinci olarak kanın vücuda pompalanması için ana şantlar kapanır. Son olarak vücudun metabolik isteklerinin karşılanması amacıyla her iki ventriküldeki output artar.

Akciğer Filmi

Siyanoz ve/veya solunum semptomları olan yenidoğanlarda kalp ve akciğer rahatsızlıklarını ayırt etmede yardımcı olabilir.

Pnömotoraks, pulmoner hipoplazi, diyafram hernisi, plevral efüzyon siyanozun kardiyak olmayan nedenlerinin değerlendirilmesinde de faydalıdır.

Kardiyomegali, dekstrokalde veya anormal bir kalp silueti (örn. Fallot tetralojisinde çizme şeklinde görüntü veya büyük arterlerin d-transpozisyonunda [d-BAT] yumurta görüntüsü) KKH varlığına işaret eder.

Elektrokardiyogram (EKG)

Yenidoğan döneminde birçok siyanotik kalp lezyonunda EKG normal olmasına karşın, bazı lezyonlar spesifik EKG bulguları ile ilişkilidir.

Hiperoksi Testi

Geçmişte hiperoksi testi, kardiyak siyanozun pulmoner nedenlerden ayırt edilmesine yardımcı olmak için kullanılmıştır. Kritik KKH için rutin nabız oksimetre taramasının ortaya çıkması ve ekokardiyografiye erişimin kolaylaşması ile hiperoksi testi genellikle gerekli değildir.

Hiperoksi testinde, KKH düşünülen bir yenidoğandan oda havası ve %100 oksijen uygulaması sırasında sağ radyal arterde (preduktal) kan gazı ile arteriyel oksijen basıncı (PaO₂) ölçülür. Eğer %100 oksijen uygulanması ile PaCO₂ değişimi olmuyorsa siyanoz büyük ihtimal kardiyak nedenlidir.

Ekokardiyografi (EKO)

EKO, kardiyak anatomi ve işlevi hakkında bilgi vermesi yanı sıra siyanozun bazı kardiyak olmayan nedenlerinin (örn., yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu) tanısında da değerli olabilir.

Hasta Değerlendirmesi

KKH şüphesi olan bir yenidoğan başvurusunda ilk olarak;

i. Genel görünüm; siyanoz, şok, apne, solunum sıkıntısı (vücut ağırlığı dahil)

- ii. Nabız, alt ve üst ekstremitelerde tansiyon ölçümü
- iii. Kalp sesleri; KKH olan bazı bebeklerde ilk muayene sırasında üfürüm duyulmayabilir, ancak altı haftalıkken veya daha sonra saptanabilir (6).
- iv. Karaciğer palpasyonu (hepatomegalinin değerlendirilmesi)
- v. Periferik nabızlar palpe edilmeli

SONUÇ

Kritik KKH doğum sonrası tarama testlerine rağmen gözden kaçabileceği için klinisyen, özellikle yenidoğanın taburculuk sonrası ilk muayenesinde (postnatal 3-5. günler arası) kritik KKH bulguları açısından dikkatli olmalıdır. Semptomlar kardiyak hastalığa özgül olmayıp beslenme bozukluğu, takipne, siyanoz, kilo alım azlığı, beslenirken terleme olabilir. Muayenede vücut ağırlığı, kalp atım hızı, alt ve üst ekstremitelerde tansiyonu, anormal kardiyak ses/üfürüm, karaciğer palpasyonu, periferik nabızlar iyi değerlendirilmelidir. KKH şüphelenilen hasta ilk müdahalesi yapılarak en yakın kardiyak merkeze yönlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375:649.
2. Bird TM, Hobbs CA, Cleves MA, et al. National rates of birth defects among hospitalized newborns. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006; 76:762.
3. Canfield MA, Honein MA, Yuskiv N, et al. National estimates and race/ethnic-specific variation of selected birth defects in the United States, 1999-2001. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006; 76:747.
4. Oster ME, Lee KA, Honein MA, et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics* 2013;131: e1502.
5. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93: F33.
6. Gregory J, Emslie A, Wyllie J, Wren C. Examination for cardiac malformations at six weeks of age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: F46.
7. Samánek M, Slavík Z, Zborilová B, et al. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91, 823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989; 10:205.

8. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr* 2014; 168:361.
9. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999; 103:743.
10. Eckersley L, Sadler L, Parry E, et al. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. *Arch Dis Child* 2016; 101:516.
11. Wu MH, Chen HC, Lu CW, et al. Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan. *J Pediatr* 2010; 156:782.
12. Talner CN. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C. Fyler, MD, *Pediatrics*, 1980;65:375-461. *Pediatrics* 1998; 102:258.
13. 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.
14. Tanner K, Sabine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics* 2005;116: e833.
15. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.
16. Wren C, Irving CA, Griffiths JA, et al. Mortality in infants with cardiovascular malformations. *Eur J Pediatr* 2012; 171:281.
17. Ishikawa T, Iwashima S, Ohishi A, et al. Prevalence of congenital heart disease assessed by echocardiography in 2067 consecutive newborns. *Acta Paediatr* 2011; 100: e55.
18. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart* 2012; 98:1667.
19. Liu S, Joseph KS, Lisonkova S, et al. Association between maternal chronic conditions and congenital heart defects: a population-based cohort study. *Circulation* 2013; 128:583.
20. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890.
21. Mahle WT, Sutherland JL, Frias PA. Outcome of isolated bicuspid aortic valve in childhood. *J Pediatr* 2010; 157:445.
22. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:2789.
23. Basso C, Boschello M, Perrone C, et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004; 93:661.
24. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:2241.
25. Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, et al. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany: A study of the Competence Network for Congenital Heart Defects. *Clin Res Cardiol* 2011; 100:1111.
26. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2006; 54:1301.
27. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115:2995.
28. Øyen N, Poulsen G, Boyd HA, et al. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation* 2009; 120:295.
29. Romano-Zelekha O, Hirsh R, Blieden L, et al. The risk for congenital heart defects in offspring of individuals with congenital heart defects. *Clin Genet* 2001; 59:325.
30. Øyen N, Diaz LJ, Leirgul E, et al. Prepregnancy Diabetes and Offspring Risk of Congenital Heart Disease: A Nationwide Cohort Study. *Circulation* 2016; 133:2243.
31. Cohen LS, Friedman JM, Jefferson JW, et al. A reevaluation of risk of in utero exposure to lithium. *JAMA* 1994; 271:146.
32. Pinelli JM, Symington AJ, Cunningham KA, Paes BA. Case report and review of the perinatal implications of maternal lithium use. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187:245.
33. Löser H, Majewski F. Type and frequency of cardiac defects in embryofetal alcohol syndrome. Report of 16 cases. *Br Heart J* 1977; 39:1374.
34. Alverson CJ, Strickland MJ, Gilboa SM, Correa A. Maternal smoking and congenital heart defects in the Baltimore-Washington Infant Study. *Pediatrics* 2011; 127: e647.
35. Sullivan PM, Dervan LA, Reiger S, et al. Risk of congenital heart defects in the offspring of smoking mothers: a population-based study. *J Pediatr* 2015; 166:978.
36. Oster ME, Riehle-Colarusso T, Alverson CJ, Correa A. Associations between maternal fever and influenza and congenital heart defects. *J Pediatr* 2011; 158:990.
37. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Carvalho JS, Allan LD, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41:348.
38. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr* 2009; 155:26.
39. Hill GD, Block JR, Tanem JB, Frommelt MA. Disparities in the prenatal detection of critical congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2015; 35:859.
40. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, et al. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. *Pediatrics* 2015; 136: e378.
41. Hoffman JI. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology* 2011; 99:1.
42. Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis

- of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014; 134: e373.
43. Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, et al. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. *Pediatrics* 2008; 121:751.
 44. Pickert CB, Moss MM, Fiser DH. Differentiation of systemic infection and congenital obstructive left heart disease in the very young infant. *Pediatr Emerg Care* 1998; 14:263.
 45. Hoke TR, Donohue PK, Bawa PK, et al. Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study. *Pediatr Cardiol* 2002; 23:403.
 46. Duff FD, McNamara DG. History and physical examination of the cardiovascular system. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p.693.
 47. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p.1445.
 48. Moss AJ, McDonald LV. Cardiac disease in the wheezing child. *Chest* 1977; 71:187.
 49. Ledwith MV, Duff DF. A review of vascular rings 1980-1992. *Ir Med J* 1994; 87:178.