

SIYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

Fatoş ALKAN¹

► GİRİŞ

Siyanoz, redükte hemoglobin konsantrasyonunun kapiller yatakta 5 gr/dL, arteriyel yatakta 3 gr/dL üzerine çıkması sonucu deri ve müköz membranların mavi renk almasıdır. Arteriyel oksijen saturasyonu %90 ve arteriyel oksijen basıncı 60 mmHg'nın altındadır. Yenidoğanda sık karşılaşılan bir bulgu olmasına rağmen santral siyanoz ciddi ve hayatı tehdit eden bir hastalığın varlığına işaret edebilir, bu nedenle siyanozdan şüpheleniyorsa nabız oksimetre ya da kan gazında arteriyel parsiyel oksijen basıncı ile oksijen saturasyonu bakılmalıdır. Santral (arteriyel kanın desatürasyonu) (kardiyak, solunumsal, santral sinir sistemi patolojileri gibi) ve periferik (normal arteriyel oksijen saturasyonu) (akrosiyazoz, methemoglobinemi, dolaşım şoku gibi) siyanoz olarak ayrılmaktadır.

Hiperoksi testi: Hiperoksi testi siyanotik bebeklerde pulmoner ve kalp hastalıklarının ayırıcı tanısının yapılmasında önemlidir. Bu test oda havasında veya %100 oksijen ile oksijen saturasyonu %85'in altında olan yenidoğanlarda kardiyak ve pulmoner nedenleri ayırt etmek için kullanılan

bir yöntemdir. Hiperoksi testi uygulanırken arteriyel kan gazı kullanılır, nabız oksimetre kullanılmaz. Doğuştan kalp hastalıklarında (DKH) oksijen saturasyonunda belirgin artış olmaz (PaO₂<100mmHg). Paralel dolaşımın ve azalmış pulmoner kan akımının olduğu kalp hastalıklarında oksijen basıncı 50 mmHg'nın altında kalır. Trunkus arteriyozus gibi pulmoner kan akımının artmış olduğu siyanotik DKH'ında arteriyel oksijen basıncında 100-150 mmHg gibi belirgin bir artış olabileceği akılda tutulmalıdır.

Siyanotik hastalarda; polisitemi, çomaklaşma, santral sinir sistemi komplikasyonları (beyin absesi, inme gibi), kanama bozuklukları, hipoksik nöbet-çömelme, zeka gelişiminin baskılanması, skolyoz, hiperürisemi-gut gibi komplikasyonlar ile sonuçlanabilmektedir.

Siyanotik DKH dört kategoriye ayrılabilir: 1) Azalmış pulmoner kan akımı ile giden siyanotik DKH'ı, tipik olarak fallot tetralojisi fizyolojisi olarak sınıflandırılır; 2) Artmış pulmoner kan akımı ile giden siyanotik DKH'ı, tipik olarak transpozisyon fizyolojisi olarak sınıflandırılır; 3)

¹ Doç. Dr., Manisa Celâl Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD. fatos.alkan@cbu.edu.tr

Yönetim

Tıbbi

- ▶ Hasta entübe edilmeli ve metabolik asidoz düzeltilmeli.
- ▶ PGE1 infüzyonu ile duktusun açık tutulması sağlanmalı.

Cerrahi: Çoğu hastada Fontan tipi ameliyattan önce iki veya daha fazla palyatif girişim gerekir.

▶ KAYNAKLAR

1. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2011; 128:e1259.
2. Myung KP. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas), Nobel Tıp Kitabevi, Adana, 2009. s. 215-302.
3. Rohit M, Rajan P. Approach to Cyanotic Congenital Heart Disease in Children. *Indian J Pediatr*. 2020 May;87(5):372-380.
4. Van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000Res*. 2019 Aug 29;8:F1000 Faculty Rev-1530.