

T.C.
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**YENİDOĞAN BÖLÜMÜNDEN ÇOCUK
KARDİYOLOJİSİNE KONSÜLTE EDİLEN HASTALARIN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

DR. AYŞE HÜMEYRA AKGÜL

UZMANLIK TEZİ

KONYA, 2023

T.C.
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**YENİDOĞAN BÖLÜMÜNDEN ÇOCUK
KARDİYOLOJİSİNE KONSÜLTE EDİLEN HASTALARIN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

DR. AYŞE HÜMEYRA AKGÜL

ORCID: 0009-0000-7533-4855

UZMANLIK TEZİ

Danışman: PROF. DR. TAMER BAYSAL

KONYA, 2023

TEŞEKKÜR

Eđitim hayatımız boyunca gösterdiđi sakin ve pozitif yaklařımını tez yazım sürecinde de devam ettiren tez danıřmanıma,

Necmettin Erbakan Üniversitesi Çocuk Sađlıđı ve Hastalıkları Kliniđi'ne kendine özgü tarzıyla hasta yönetimi, hekimlik pratiđi ve akademik alıřmalara teřviki yoluyla sunduđu katkı ve örnekliđi için Anabilim Dalı Bařkanımıza,

Verilerin iřlenmesi sürecindeki destekleri için ađabeyim ve alıřma arkadařına,

Çocukluđumuzun mimarı, ömür boyu bize örnek olan, yol gösteren, kořulsuz destekleyen, sevgi ve sabrını esirgemeyen anneme ve aynı zamanda hekimliđi ve mesleđe olan sevgisiyle baba mesleđini semem için örneklik oluřturan babama; onlarla bir aile olmaktan keyif aldıđım kardeřlerime,

Hayatımda varlıklarını, kořulsuz desteklerini güçlü bir řekilde hissettiren ve süreç boyunca da özveriyle yanımızda olan kaimanneme ve kaimbabama,

Hayat yolculuđunda onunla yol arkadařı olmaktan huzur duyduđum, kořulsuz sevgi ve desteđini her daim hissettiđim sevgili eřime ve bizim çocuklarımız oldukları için řükrettiđim, uzmanlık eđitimim boyunca bana eřitli kořullarda, anlayıřla eřlik eden ođullarıma ok teřekkür ederim.

ÖZET

YENİDOĞAN BÖLÜMÜNDEN ÇOCUK KARDİYOLOJİSİNE KONSÜLTE EDİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

DR. AYŞE HÜMEYRA AKGÜL

UZMANLIK TEZİ, KONYA, 2023

Yenidoğan döneminde kardiyovasküler hastalıkların erken tanı ve tedavisi hayati öneme sahiptir. Bu çalışmada hastaların kardiyak değerlendirmelerinin geriye dönük olarak incelenmesi; konsültasyon endikasyonlarının ve sonucu etkileyebilecek olası parametrelerle birlikte konsültasyon sonuçlarının incelenmesi, saptanan kardiyak hastalıkların sınıflandırılması, benzer çalışmalarla kıyaslanması, eksiklik veya farklılıkların göz önüne serilerek yeni çalışmalara ışık tutması amaçlanmıştır. Bu çalışma, Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında yenidoğan bölümünden çocuk kardiyolojisine konsülte edilen hastaların (n=804) değerlendirildiği retrospektif bir çalışmadır. Veriler sistem kayıtlarından elde edilmiştir. Konsültasyon sonucunda hasta grupları oluşturulurken öncelikli olarak ekokardiyografik değerlendirme göz önüne alınmış, konjenital kalp hastalıkları (KKH) ve normal değerlendirme şeklinde iki bağımsız grup elde edilmiştir. Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics 27.0 programı kullanılmış, $p<0,05$ olduğunda farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu kabul edilmiştir.

Çalışmamızda konsültasyon sonucunda hastaların %52,1'i (n=419) KKH olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca konsültasyon esnasında hastaların %5,1'inde (n=41) aritmi (15'inde aynı zamanda KKH olduğu) ve %0,2'sinde (n=2) miyokardit tespit edilmiştir. Tüm hastaların %46,3'ünün (n=372) kız, %53,7'sinin (n=432) erkek olduğu; %89,6'sının (n=720) tekil, %10,4'ünün ise (n=84) çoğul gebelikten doğduğu tespit edilmiştir. Erkek bebeklerin 5. dk APGAR değeri ve doğum ağırlığı kız bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı yüksek ($p<0,05$) bulunmuştur. Çoğul gebelikten doğan bebeklerin gebelik yaşı ve doğum ağırlığı tekil gebelikten doğan bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı düşük ($p<0,05$) bulunmuştur.

Hastaların %18,9'unun (n=152) normal spontan vajinal yolla, %81,1'inin (n=652) sezaryenle doğduğu tespit edilmiştir. KKH tespit edilen hastaların gebelik haftası, doğum ağırlığı, doğum boyu ve doğum baş çevresi ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan hastalardan istatistiksel olarak anlamlı düşük bulunmuştur (p<0,05).

Annelerin %19,3'ünde (n=155) endokrinolojik hastalık; bu grupta da en sık diyabet ve tiroid hastalıkları olduğu tespit edilmiştir ve en sık kullanılan ilaç (%7,7) levotiroksindir. Sigara-madde kullanımını olan anne bebeklerinde %75,7 oranında (n=25) kardiyak ve/veya non-kardiyak anomali tespit edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların %26,9'unun (n=216) anne-babası arasında akrabalık olduğu; ailede 30 yaş altında kardiyak hastalık öyküsü olan hastaların %52,6'sında (n=20) KKH tespit edilmiştir.

En sık konsültasyon nedeni %22,1 (n=186) oranında üfürümdür. KKH tespit edilen ve normal hastalar arasında konsültasyon esnasındaki nabız ve SpO₂ değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur (p<0,05). En sık kardiyak fizik muayene bulgusu %52,8 oranında (n=424) üfürümdür. Ekokardiyografik değerlendirmede en sık ventriküler septal defekt (%24) tespit edilmiştir. Hastaların %4,5'inde (n=36) majör kardiyak bozukluk olup en sık Fallot tetralojisi tespit edilmiştir. Hastaların %23,7'sinde (n=191) ekstrakardiyak anomali olduğu tespit edilmiş olup en sık tanı konan down sendromu (%9,4, n=77) olmuştur.

Konsültasyon sonucuna göre hastaların %14,2'sine (n=114) medikal ve/veya cerrahi tedavi önerilmiştir. Çalışma esnasında yapılan taramada hastaların %10,9'unun (n=88) exitus olduğu ve bunların %8'inin (n=7) izole kardiyak nedenli exitus olduğu tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan, kardiyoloji, konsültasyon, konjenital kalp hastalığı, aritmi, miyokardit

ABSTRACT

EVALUATION OF PATIENTS CONSULTED TO PEDIATRIC CARDIOLOGY FROM THE NEWBORN DEPARTMENT

DR. AYŞE HÜMEYRA AKGÜL

SPECIALTY THESIS, KONYA, 2023

In the neonatal period, early diagnosis and treatment of cardiovascular diseases are of vital importance. This study aims to retrospectively review the cardiac evaluations of patients, examine the indications for consultation and consultation outcomes along with potential influencing parameters, classify identified cardiac diseases, compare them with similar studies, and shed light on new research by highlighting any deficiencies or differences. This study is a retrospective analysis of patients (n=804) referred from the neonatal department to pediatric cardiology at Konya Necmettin Erbakan University Faculty of Medicine Hospital between June 2016 and September 2021. Data were obtained from the hospital records. When creating patient groups based on consultation outcomes, echocardiographic evaluation was given priority, resulting in two independent groups: congenital heart diseases (CHD) and normal evaluations. IBM SPSS Statistics 27.0 was used for the statistical analysis of the data, with a significance level set at $p<0.05$ to determine statistical significance.

In our study, 52.1% (n=419) of patients were classified as having CHD (Congenital Heart Diseases) based on the consultation outcomes. Additionally, during the consultations, arrhythmia was detected in 5.1% (n=41) of patients, with 15 of them also having CHD, and myocarditis was identified in 0.2% (n=2) of patients. Of all the patients, 46.3% (n=372) were female, and 53.7% (n=432) were male. Furthermore, it was determined that 89.6% (n=720) were born from singleton pregnancies, and 10.4% (n=84) were born from multiple pregnancies. Male infants had significantly higher 5-minute APGAR scores and birth weights compared to female infants ($p<0.05$). Infants born from multiple pregnancies had significantly lower gestational age and birth weight compared to infants from singleton

pregnancies ($p < 0.05$).

It was determined that 18.9% of the patients ($n=152$) were born through normal spontaneous vaginal delivery, while 81.1% ($n=652$) were born via cesarean section. Patients with identified CHD had significantly lower gestational age, birth weight, birth length, and birth head circumference compared to patients with normal echocardiographic evaluations ($p < 0.05$).

In 19.3% of the mothers ($n=155$), endocrine disorders were identified, with diabetes and thyroid diseases being the most common in this group. The most commonly used medication in this group was levothyroxine (7.7%). Among infants of mothers with a history of smoking or substance use, cardiac and/or non-cardiac anomalies were detected in 75.7% of cases ($n=25$). It was found that 26.9% of the patients included in the study had consanguinity between their parents. In families with a history of cardiac disease in individuals under the age of 30, congenital heart disease was identified in 52.6% of cases ($n=20$).

The most common reason for consultation was a murmur, accounting for 22.1% ($n=186$) of cases. There was a statistically significant difference in terms of pulse rate and SpO₂ values during consultation between patients with identified CHD and those with normal evaluations ($p < 0.05$). The most frequent cardiac physical examination finding was a murmur, observed in 52.8% of cases ($n=424$). Among the echocardiographic evaluations, ventricular septal defect was the most common (24%). Major cardiac anomalies were present in 4.5% of patients ($n=36$), with Fallot's tetralogy being the most frequently identified. Additionally, 23.7% of patients ($n=191$) had extracardiac anomalies, with Down syndrome being the most frequently diagnosed (9.4%, $n=77$).

According to the consultation outcomes, 14.2% of patients ($n=114$) were recommended for medical and/or surgical treatment. During the study, a screening revealed that 10.9% of patients ($n=88$) had passed away, with 8% ($n=7$) of them having isolated cardiac causes for their demise.

Keywords: neonate, cardiology, consultation, congenital heart disease, arrhythmia, myocarditis

İÇİNDEKİLER

	Sayfa no
TEŞEKKÜR	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER.....	viii
TABLolar.....	xi
ŞEKİLLER	xii
SİMGELER ve KISALTMALAR.....	xiii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Normal Kardiyak Embriyoloji.....	2
2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis.....	2
2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma).....	2
2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme).....	3
2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi.....	3
2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma).....	4
2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım	4
2.2.1. Fetal Dolaşım.....	4
2.2.2. Neonatal Dolaşım	6
2.3. Konjenital Kalp Hastalığı	7
2.3.1. Tanım.....	7
2.3.2. Epidemiyoloji	7
2.3.3. Etiyoloji	8

2.3.4.	Sınıflandırılması ve Patofizyoloji.....	10
2.3.5.	Tanı.....	11
2.3.6.	Tedavi.....	13
2.4.	Edinsel Kalp Hastalıkları.....	13
2.5.	Aritmi.....	14
2.5.1.	Tanı.....	15
2.5.2.	Çocuklarda Sık Görülen Aritmiler	16
2.5.3.	Tanı.....	21
2.5.4.	Tedavi.....	23
3.	GEREÇ VE YÖNTEM.....	26
3.1.	Araştırmanın Tipi ve Yeri.....	26
3.2.	Olguların Seçimi.....	26
3.3.	Verilerin Toplanması.....	26
3.4.	İstatistiksel Analiz	27
3.5.	Etik Kurul Onayı	27
4.	BULGULAR	28
4.1.	Demografik Özellikler.....	29
4.1.1.	Gebelik Haftası-Doğum Esnasındaki Antropometrik Ölçümler	29
4.1.2.	Doğum Şekli	30
4.1.3.	Tekil/Çoğul Olma Durumu.....	30
4.1.4.	5. Dakika APGAR Değeri	31
4.1.5.	Cinsiyet.....	31
4.1.6.	Anne-Baba Arasındaki Akrabalık Durumu	32
4.1.7.	Anne Yaşı	32
4.1.8.	Maternal Hastalık	33

4.1.9.	Maternal İlaç Kullanımı.....	34
4.1.10.	Maternal Alkol-Sigara-Madde Kullanım, Radyasyon Maruziyeti	35
4.1.11.	Ailede 30 Yaş Altı Kalp Hastalığı.....	35
4.2.	Klinik Veriler.....	35
4.2.1.	Konsültasyon Nedeni.....	35
4.2.2.	Konsültasyon esnasındaki vital bulgular	38
4.2.3.	Kardiyak Muayene Bulguları	39
4.2.4.	Sendrom, Dismorfizm	40
4.2.5.	Ekokardiyografik Değerlendirme	40
4.3.	İzlem	43
4.3.1.	Tedavi Önerisi	43
4.3.2.	Exitus Durumu, Günü, Sebebi.....	43
5.	TARTIŞMA.....	45
6.	SONUÇLAR VE ÖNERİLER.....	56
	KAYNAKLAR.....	59

TABLULAR

	Sayfa no
Tablo 2.1. Asiyantotik ve Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	10
Tablo 2.2. Aritmilerin Sınıflandırılması.....	16
Tablo 2.3. Vaughan Williams Sınıflaması.....	25
Tablo 4.1. Aritmi tespit edilen hastalarla ilgili veriler	28
Tablo 4.2. Gebelik Haftası ve Doğum Esnasındaki Antropometrik Ölçümler.....	30
Tablo 4.3. Tekil/Çoğul olma durumuna göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi.....	31
Tablo 4.4. Cinsiyete göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi.....	32
Tablo 4.5. Anne yaşı dağılımları	33
Tablo 4.6. Maternal hastalık.....	34
Tablo 4.7. Maternal ilaç kullanımı	34
Tablo 4.8. Konsültasyon nedeni	36
Tablo 4.9. Konsültasyon nedenine göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi.....	37
Tablo 4.10. Konsültasyon esnasındaki yaş ve vital bulgular.....	39
Tablo 4.11. Kardiyak muayene bulguları dağılımı.....	40
Tablo 4.12. Ekokardiyografi bulguları	41
Tablo 4.13. Prenatal tanıli KKH için term/preterm olma durumuna göre konsültasyon esnasındaki yaş	43

ŞEKİLLER

	Sayfa no
Şekil 2.1. Arkus Aorta Gelişimi	3
Şekil 2.2. A: Fetal Dolaşım B: Postnatal Dolaşım	4
Şekil 2.3. EKG İntervalı	15
Şekil 2.4. Reentry mekanizmaları.....	17
Şekil 2.5. Ventriküler Aritmiler.....	18
Şekil 2.6. AV İleti Bozuklukları.....	19

SİMGELER ve KISALTMALAR

AF	: Atriyal flutter
AoK	: Aort koarktasyonu
APW	: Aortikopulmoner pencere
AS	: Aort stenozu
ASD	: Atriyal septal defekt
AV	: Atriyovertriküler
AVNRT	: Atriyovertriküler nodal reentry taşikardi
AVRT	: Atriyovertriküler reentry taşikardi
AVSD	: Atriyovertriküler septal defekt
AY	: Aort yetersizliği
BAT	: Büyük arterlerin transpozisyonu
BAV	: Biküspit aorta
BNP	: Brain natriüretik peptid
CSA	: Sezaryen
ÇÇSV	: Çift çıkışlı sağ ventrikül
DA	: Duktus arteriozus
D-Loop	: Dextraloop
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
HA-PDA	: Hemodinamik anlamlı patent duktus arteriozus
HSKS	: Hipoplastik sol kalp sendromu
KKH	: Konjenital kalp hastalıkları
KMP	: Kardiyomiyopati

MS	: Mitral stenoz
MVP	: Mitral kapak prolapsusu
MY	: Mitral yetersizliđi
NSVY	: Normal spontan vajinal yolla
PA	: Pulmoner atrezi
PDA	: Patent duktus arteriozus
PPVDA	: Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi
PS	: Pulmoner stenoz
SpO ₂	: Kan oksijen satürasyonu
SVT	: Supraventriküler taşikardi
TA	: Triküspit atrezisi
Tar	: Trunkus arteriozus
TOF	: Fallot tetralojisi
TPVDA	: Total pulmoner venöz dönüş anomalisi
TY	: Triküspit yetersizliđi
VCI	: Vena cava inferior
VCS	: Vena cava superior
VF	: Ventriküler fibrilasyon
VSD	: Ventriküler septal defekt
VT	: Ventriküler taşikardi
WPW	: Wolf parkinson white

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Tıp bilimi ilerledikçe uzmanlık alanlarının sayısı artmaktadır. Özellikle kompleks hastalıklarda farklı alanlardan uzmanların iş birliği halinde çalışması gerekmektedir. "Konsültasyon" terimi, hastayı takip eden doktorun (sorumlu hekim), bir hastalığı teşhis, tedavi veya takip etmek için gerekli uzmanlık alanlarına ilişkin, ilgili alanda çalışan doktordan (konsültan hekim) aldığı bilimsel yardım/danışmanlık ve sorumluluk paylaşımını ifade eder (Kaçmaz ve ark., 2019).

Önemli klinik sonuçları olabilecek kardiyolojik hastalıkların ilk belirtilerine karşı tetikte olmak ve varsa hızlı bir şekilde tespit edip hemen tedaviye başlamak için hastalar periyodik olarak kontrol edilmeli ve yenidoğan uzmanları ile pediatrik kardiyologlar iş birliği halinde çalışmalıdır.

Hasta kayıtlarının özenli, doğru ve net veriler içerecek şekilde tutulması, retrospektif ve prospektif çalışmalar için önemli bir veri tabanı oluşturması; mevcut durumun, tarihsel sürecin değerlendirilmesi, eksik ve geliştirilmesi gereken noktaların tespiti ve vurgulanması açısından önem arz etmektedir. Yapılan retrospektif çalışmalar ve meta-analizler bilimsel gelişmeler için tetikleyici faktör olabilir.

Bu çalışmada, Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında, merkezimizdeki yenidoğan bölümünden çocuk kardiyolojisine konsülte edilen hastaların kardiyak değerlendirmelerinin geriye dönük olarak incelenmesi; konsültasyon endikasyonlarının ve sonucu etkileyebilecek olası parametrelerle birlikte konsültasyon sonuçlarının incelenmesi, saptanan kardiyak hastalıkların sınıflandırılması, benzer çalışmalarla kıyaslanması, merkezimizden elde edilen sonuçların geçmiş çalışmalarla benzer ve ayrışan noktaların vurgulanması, eksik veya farklı görülebilecek kısımların tespit edilmesi ve yenidoğan-kardiyoloji iş birliğinin değerlendirilmesi yoluyla gelecekteki çalışmalara ışık tutmasını umuyoruz.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Normal Kardiyak Embriyoloji

Kardiyak gelişimin moleküler ve hücrel ilkelerini bilmek, özellikle KKH'yı anlamak ve ayrıca fetal veya neonatal dönemde terapötik yaklaşımlar geliştirmek için gereklidir (Bernstein, 2021a).

2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis

Embriyonun merkezi ekseninin her iki tarafında bulunan lateral mezodermdaki anjiogenetik hücre kümeleri, erken presomit embriyodaki ilk görünür kardiyak öncül hücrelerdir. Bu hücre kümeleri gebeliğin 18. gününde ikili kalp tüplerine dönüşürler. Başlangıçta birbirine paralel iki tüpten oluşan bu sistem, 22. günde ortada birleşerek ilkel kalp tüpünü oluşturur. Daha sonra kalp tüpünde uzama, boğumlanma ve genişlemelerle atriyum, ventrikül ve trunkus bölgeleri meydana gelir. İlkel kalp tüpünde bulunan sinus venosus ve atriyum matür kalpte sağ ve sol atriyumu, ilkel ventrikül sol ventrikülü, bulbus kordis sağ ventrikülü ve trunkus arteriyozus (TA) aorta ve pulmoner arteri oluşturur (Sadler, 2023).

Sol kalp tüpünün kaudal kısmı, kalbin pacemakerının başlangıçta bulunduğu yerdir. Sinüs venosus, sonraki aşamada bu işlevi yerine getirir. Vena kava superior (VCS) oluştuğunda atriokaval bileşkenin anterolateralinde yer alır. His hüzmesi ve atriyoventriküler (AV) düğüm, sinüs venosusun sol duvarındaki hücreler ve endokardiyal yastık hücrelerinden gelişir (Bernstein, 2021a).

Embriyonun kalbi, 20-22. günlerde matür bir kalbe benzer şekilde kasılmaya başlar. İlk dolaşım gelgit şeklinde olup dördüncü haftanın sonunda kanın bir yönde akmasına neden olan düzenli kasılmalar meydana gelir. 4-7. haftalar arasında kalp dört odacığına kavuşur. Embriyo 10. haftaya ulaştığında kalbin embriyolojik gelişimi tamamlanır (Sadler, 2023).

2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)

Kalp, erken embriyonun bilateral simetrik yapısından ayrılan ilk organdır. Genellikle 22-24. günde lineer kalp tüpünde sağa doğru bir bükülme gerçekleşir. Buna kardiyak looping ve sağa doğru olduğu için de dextroloop (D-loop) denir. Looping gelecekte sol ve sağ atriyumu oluşturacak olan sinüs venosus yardımıyla sol ventrikülün devamlılığını sağlarken, sağ ventrikül de sağa yer değiştirip daha sonra pulmoner arter ve aortun büyüdüğü trunkus

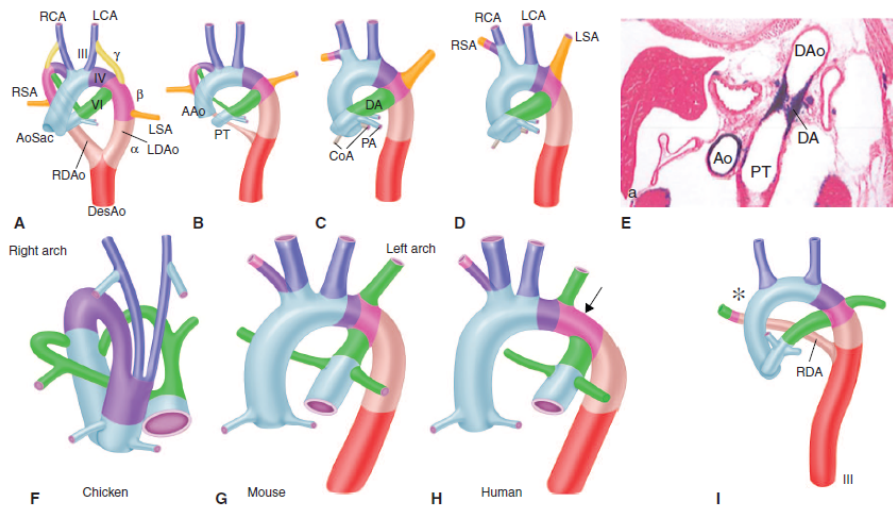
arteriozusla devam eder. Ciddi konjenital kalp hastalıkları bu dönemdeki kusurlardan kaynaklanır (Bernstein, 2021a).

2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme)

Kıvrılma bittiğinde kalbin dış görünüşü yetişkininkine benzer. İç kısımda, yapı tek bir tüp gibi görünür, ancak ilkel odacıkların görünümünden kaynaklanan çok sayıda çıkıntı mevcuttur. AV, konotrunkal bağlantılar ve endokardiyal yastık 26. günde kardiyak septasyonu oluştururlar. Bu gelişim sırasındaki bozukluklar, konotrunkal ve aortik ark malformasyonlarına, AV kapak anormalliklerine ve septal defektlere yol açarlar (Sadler, 2023).

2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi

Başlangıçta altı aortik ark vardır. İlk aortik ark, karotis eksternayı oluşturur. İkinci arkta geriye sadece boyun dokularını besleyen küçük arterler kalır. Üçüncü arkta innominat arter, ana ve internal karotid arterler gelişir. Dördüncü sağ aortik ark innominat ve sağ subklavyen arterleri, sol aortik ark ise sol karotid arter ile duktus arteriosus arasındaki aortik arkı oluşturur. Beşinci ark tamamen regrese olur. Proksimal sağ pulmoner arter 6. sağ aortik ark tarafından oluşturulur. Sol altıncı arkın proksimal kısmından sağ ve sol pulmoner arterler ve distal kısmından duktus arteriyozus (DA) gelişir. Sağ aortik ark, vasküler ring ve çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSV) gibi anomaliler bu dönemde ortaya çıkabilir (Şekil 2.1.) (Groot ve ark., 2017).

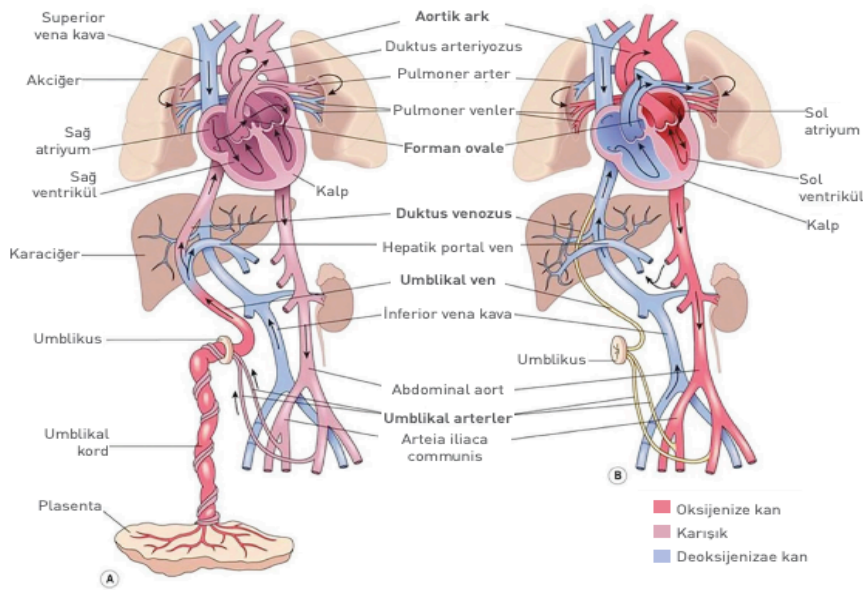


Şekil 2.1. Arkus Aorta Gelişimi (Groot ve ark., 2017)

2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma)

Farklılaşma, erken embriyonun totipotent hücrelerinin belirli hücre dizilerine bağlanma sürecidir. Kalbe özgü iyon kanalları, düzenleyici proteinler, reseptörler ve kontraktıl elemanlar, prekardiyak mezodermal hücrelerin matür kalp kası hücrelerine farklılaşmasına yardımcı olur. Bu dönemdeki gelişimsel bozukluklar kardiyomiyopatilerin (KMP) bir kısmının nedeni olabilir ve kalp yetmezliği ve volüm yüklenmesi ile sonuçlanabilir (Bernstein, 2021a).

2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım



Şekil 2.2. A: Fetal Dolaşım B: Postnatal Dolaşım (Dilli ve ark., 2018)

Fetal ve postnatal dolaşım Şekil 2.2.'de gösterilmiştir (Dilli ve ark., 2018).

2.2.1. Fetal Dolaşım

Fetal kardiyak debi yaklaşık 450 ml/kg/dk'dır. İnen aort, bu kanın yaklaşık %65'ini plasentaya geri verirken, kalan %35'i fetüsün organlarına ve dokularına iletilir. İntrauterin yaşamda akciğerler kollabe olduğu için pulmoner vasküler direnç yüksek, plasentanın direnci ise görece düşüktür. Bu sebeple kanın çoğu DA'dan inen aorta ve daha sonra umbilikal arterler yoluyla; gelişmekte olan fetüste gerekli bazı hormonları sentezleyen, tüm metabolit ve oksijen değişiminden sorumlu olan çok amaçlı bir organ olan plasentaya gider. Umbilikal ven yoluyla %80 oranında oksijenlenmiş kan plasentadan fetüse gider, parsiyel

oksijen basıncı en yüksek olup, 30-36 mmHg'dir (Bernstein, 2021a).

Plasenta, fetal ve maternal dolaşımın birbirinden bağımsız olarak çalışmaya devam etmesine izin verir. Neonatal dönemin aksine, fetal kan dolaşımını birbirini izleyen seri bir akış değil, iki paralel akış içerir. Bu sayede, kalbe ve beyne diğer vücut bileşenlerinden daha fazla oksijenli kan gider (Bernstein, 2021a).

Plasentanın her iki ventrikülden kan almasına izin vermek ve gelişmemiş akciğerlere kan akışını durdurmak için ekstrakardiyak ve intrakardiyak şantlar mevcuttur. Bu şantlar kalpte patent foramen ovale, venöz sistemde duktus venozus ve arteriyel sistemde DA'yı içerir. Postnatal dönemde yaşamla bağdaşmayan kardiyak anomalilerde bile fetüsün terme kadar yaşaması ancak bu şantlarla mümkündür (Rao, 2021a).

Umbilikal ven yoluyla plasentayı terk eden kanın yarısından çoğu karaciğeri geçerek duktus venozus yoluyla vena cava inferiora (VCI) açılarak yüksek oksijen konsantrasyonuna sahip kanı vücudun alt tarafından gelen zayıf oksijenlenmiş venöz dolaşım ile birleştirir (Rao, 2021a).

Umbilikal venden ve alt gövdeden gelen kan birlikte sağ atriyuma girer. VCS'den gelen kanın sadece %3'ü foramen ovale yoluyla sol atriyuma girer. Sağ atriyuma gelen kanın yaklaşık %40'ı patent foramen ovaleden geçerek sol atriyuma akar. Sonuç olarak, kalbin sol tarafı plasentadan iyi oksijenlenmiş kanı alır ve sol ventrikülden beyne giden çıkan aorta boşalır ve daha sonra koroner arterler yoluyla miyokard ve üst ekstremitelerdeki damarlara pompalanır (Bernstein, 2021a).

Sağ atriyuma gelen kanın yaklaşık %60'ı ise patent duktus arteriozus (PDA) yoluyla inen aorta geçer. Bu kandaki parsiyel oksijen basıncı düşüktür (12-14 mmHg). Pulmoner arterdeki kanın büyük bir kısmı DA yoluyla aorta doğru yol alırken, gelişmiş damar sistemi ile akciğere sadece küçük bir kısmı girer. Triküspit kapak aracılığıyla koroner sinüs kanıyla birlikte sağ ventriküle akar ve buradan pulmoner arterlere pompalanır. Alveollerin sıvı ile dolu olması ve pulmoner arteriollerde vazokonstriksiyon nedeniyle lümenleri dar ve dirençleri yüksek olduğu için bu kanın sadece %10'u akciğere ulaşır. Geri kalan %90 ise duktus arteriozus yoluyla inen aorta akar. İnlen aorta kanının büyük kısmı internal iliak arterden ayrılan umbilikal arterlerle direnci oldukça düşük olan plasentaya gider. Kalan kısım vücudun alt yarısını perfüze eder (Bernstein, 2021a).

Foramen ovale ve pulmoner venlerden sol atriyuma ve oradan da sol ventriküle gelen

kan sağ ventriküle gelen kanın yarısı kadardır. VCS ve VCI kanının bir kısmı birlikte sağ atriyumdan sağ ventriküle akar ve sağ ventrikülden geçen kan soldakinin iki katı olur. Bu sebeple fetusta sağ ventrikül hakimiyeti vardır (Rao, 2021a).

2.2.2. Neonatal Dolaşım

Doğumdan sonraki ilk değişiklik plasentanın düşük basınçlı kan akışının durmasıdır. Bu nedenle doğum sırasında sistemik dolaşımın direnci iki katına çıkar ve aort, sol ventrikül ve sol atriyumdaki basınç yükselir. Yüksek dirençli dolaşıma cevaben sol ventrikülün kütlesi ve duvar kalınlığı artar. Artan aort direncinin ve baro-reseptörlerin etkisiyle kalp hızı düşer. İkincisi, bebek nefes aldığı anda akciğerler açılır, havayla dolar ve genişler. Akciğerlerin genişlemesinin bir sonucu olarak hipoksi kaybolur, akciğerlerde vazodilatasyon meydana gelir ve bu da sağ ventriküler, sağ atriyal, pulmoner vasküler direnci önemli ölçüde düşürür. Düşük dirençli pulmoner dolaşım etkisiyle sağ ventrikülün hacmi ve kalınlığı kısmen azalmıştır. Pulmoner arter, kanın çoğunu sağ ventrikülden pulmoner yatakta basıncı düşen akciğerlere gönderir (Bernstein, 2021a).

Postnatal 2-3 gün içinde pulmoner vasküler direnç erişkin düzeyine iner. Doğumu takip eden ilk birkaç gün ve nadir durumlarda ilk hafta içinde sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarının neonatal dönemde en düşük düzeyde olduğu zaman dilimidir. Duktus arteriozusun kan akışı da sistemik kan basıncındaki artışla tersine çevrilir. Sol atriyumdaki basıncın artması ve sağ atriyumdaki basıncın azalması sonucu, kan fetal hayattakinin tersi yönde sol atriyumdan sağ atriyuma geçer. Foramen ovale'nin anatomisi nedeniyle, sol atriyumdaki basınç arttıkça üzerindeki kanat benzeri valf kapanır ve bu konumdan geçişi engeller. Foramen ovale yapısal olarak 4-6 haftada ve fonksiyonel olarak ilk 24 saatte kapanır. Foramen ovaleden akış azalır ve 2-3 ay içerisinde tamamen biter. Bununla birlikte, foramen ovale erişkin döneme kadar da patent kalabilir (Rao, 2021a).

Sağlıklı bir yenidoğanda duktus arteriozus, doğumdan sonra birkaç saat ile birkaç gün açık kalabilir. Tipik olarak, 10-15. saatte fizyolojik, 1-8. günde fonksiyonel, 1-4 ay içinde anatomik kapanma meydana gelir. Term yenidoğanda kanalın son derece hassas olduğu oksijen, duktus arteriozusun kapanmasını tetikler. Duktus arteriozus pulmoner vasküler direncin düşmesine katkıda bulunan diğer değişkenlerin yanı sıra bradikinin, katekolaminler ve araziidonik asit metabolitlerine yanıt olarak kapanır. Doğum sonrası prostaglandin E2 ve prostasiklin vb. vazodilatör-aktif kimyasallar dolaşımdan

uzaklaştırıldığı için kanal doğum sırasında büzülür. Plasenta, prostaglandin üreten hayati bir organdır ve plasentanın ayrılması prostaglandin üretimini büyük ölçüde azaltır. Ek olarak, prostaglandin metabolizmasında önemli bir yeri olan akciğerlerin katılımıyla prostaglandinin dolaşımından uzaklaştırılması hızlanır (Bernstein, 2021a).

2.3. Konjenital Kalp Hastalığı

Konjenital kalp hastalıkları öncelikle yapısal bozuklukların neden olduğu üç ana fizyopatolojik durumdan kaynaklanır. Üç ana kategoriye ayrılabilirler: Şant lezyonları, obstrüktif lezyonlar ve yetersizlik lezyonları. Fizyopatolojik mekanizmalardan en az biri - ventriküler hacim yükü, ventriküler basınç yükü veya hipoksemi- bu kategorilerin her biri için geçerlidir (Park, 2020a).

2.3.1. Tanım

KKH anne karnında kalp ve/veya ana damar yatağının hatalı gelişmesi sonucu doğumdan itibaren var olan yapısal ve işlevsel anormalliklerdir. KKH sıklıkla gebeliğin ilk 8 haftasında (organogenez) ortaya çıkar. Gebeliğin 14. haftasından itibaren yapılabilen fetal ekokardiyogram, konjenital kalp hastalıklarının belirlenmesinde kullanılabilir (Bernstein, 2021a).

Yüksek pulmoner akımlı KKH, pulmoner kan akımında artış olan ve tedavi edilmezse kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyona yol açanlardır. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları deoksijenize kanın intrakardiyak veya ekstrakardiyak şantla sistemik dolaşıma katıldığı durumlardır. Pulmoner ve sistemik akım paralel olduğunda, yaşam için intrakardiyak veya ekstrakardiyak bölgede sistemik ve pulmoner venöz kanın karışması gerekir. Kritik konjenital kardiyak bozukluklar, bir yaşından önce ameliyat edilmesi veya kateterizasyonla tedavi edilmesi gereken hastalıklardır (Altman, 2022).

KKH günümüzde 2001 sınıflandırmasına göre üç kategoride sınıflandırılmaktadır: kritik KKH, orta KKH ve basit KKH. Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS), pulmoner atrezili Fallot tetralojisi (TOF), büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), TAr, triküspit atrezisi (TA), total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA), kesintili aortik ark ve kritik aort koarktasyonu (AoK) kritik KKH'nin en yaygın biçimleridir (Warnes ve ark., 2001).

2.3.2. Epidemiyoloji

KKH yenidoğan döneminde en sık görülen ve bebek ölümlerine de sebep olan

doğumsal kusurlardandır. Majör doğumsal anomalilerin %28'ini oluşturur. KKH 1000 canlı doğumda 6-13 görülür. Konjenital kalp hastalıklarının %25'i kritik konjenital kalp hastalıklarıdır (Altman, 2022).

En yaygın konjenital kardiyak durum ventriküler septal defekt (VSD), preterm yenidoğanlarda bulunan PDA, fizyolojik periferik pulmoner stenoz (PS), biküspit aorta (BAV) ve mitral kapak prolapsusu (MVP) göz ardı edildiğinde vakaların %30-35'ini oluşturur. Daha sonra sırasıyla ASD ve PDA gelmektedir. ASD ve VSD en yaygın asiyantotik KKH. TOF en yaygın görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Bunu AoK, PS ve BAT takip eder (Bernstein, 2021b).

Erkekler ve kadınlar arasında kardiyak bozukluklarının türlerinde birtakım farklılıklar vardır. Atrioventriküler septal defekt (AVSD), sekundum tipi atriyal septal defekt (ASD) ve PDA kadınlarda daha sık görülmektedir. BAT, aort stenozu (AS), AoK ve TOF erkeklerde daha sık görülmektedir (Pugnali ve ark., 2023).

2.3.3. Etiyoloji

Konjenital kalp hastalıklarının yalnızca %15'inde etiyoloji tespit edilebilmiştir. Temel nedenler arasında %2 çevresel faktörler, %3-5 tek gen defektleri ve %5-10 kromozomal anormallikler yer alır. Neredeyse %80 ise multifaktöriyeldir (Bernstein, 2021b).

Konjenital kalp hastalıklarında aile içinde insidans artışı ile etiyojide genetiğin rolü ortaya konulmuştur. Sendromik olmayan, izole KKH'si olan birinci derece akraba varlığında, bebeklerde KKH riskinin genel popülasyondan 3-4 kat daha yüksek olduğu tahmin edilmektedir (Brodwall ve ark., 2017).

Tespit edilebilen etiyojiler arasında; tek gen defektleri, kromozomal anomaliler, çevresel ve maternal faktörler yer almaktadır (Saliba ve ark., 2020; Cortés-Martín ve ark., 2022; Wu ve ark., 2022; Prevalence charts and tables | EU RD Platform, 2022).

a. Tek gen defektleri;

Mendelyen kalıtım gösterirler. En sık görülen tek gen defektleri aşağıda verilmiştir.

- Marfan sendromu: Fibrillin-1 proteinini kodlayan FBN1 gen mutasyonu sonucunda oluşan bağ doku hastalığıdır. İskelet sistemi anormallikleri, lens dislokasyonu, aort anevrizma ve dislokasyonu görülür.

- Holt-Oram sendromu: Otozomal dominant geçer, ASD ve VSD görülür.
- Allagille sendromu: Safra yollarındaki yetersizlik, periferik ve valvüler PS, TOF görülür.
- Noonan sendromu: Otozomal dominant geçer. Kısa boy, pektus ekskavatum, yeke boyun ile karakterizedir. Bu sendromda PS, kapak displazisi, ASD ve hipertrofik KMP görülebilmektedir.
- Apert sendromu, VSD ve AoK; Ellis-van Creveld sendromu, tek atriyum ile birlikte.

Bazı nonsendromik kardiyak anormallikler (özellikle konotrunkal defektler) kromozom 22q11 lokasyonundaki mikrodelesyonla bağlantılıdır. Di George sendromlu hastaların %35-90'ında ve velokardiyofasiyal sendrom tanısı alan hastaların %80-100'ünde 22q delesyonu vardır.

b. Kromozomal anomaliler:

Çeşitli sendromların bir komponenti olarak KKH'a neden olur. Sık görülenler aşağıda verilmiştir.

- Trizomi 21 (Down sendromu): Yaklaşık %40'ında eşlik eden kardiyak problem görülür. Özellikle endokardiyal yastık defekti, VSD, izole sekundum ASD, PDA, TOF görülebilmektedir. Down sendromu, AVSD olan çocukların %75'inde mevcuttur. Bu durum, özellikle kalbin endokardiyal yastığının oluşumunda 21. kromozomun rolü olduğunu düşündürmektedir.
- Trizomi 18: Septal defektler eşlik eder.
- Trizomi 13 (Patau sendromu): Genellikle VSD, ASD, PDA, AoK, BAV veya pulmoner kapak hastalıkları ile birlikte. Vakaların % 90'ı infantil dönemde kaybedilir.
- Tetrazomi 22p (Cat-eye sendromu): TPVDA eşlik eder.
- Di George sendromu (22q11 mikrodelesyonu): Di George sendromlu vakaların fenotipini belirleyen etiyolojide sorumlu tutulan TBX1 genidir. Farinks arkının gelişimi ve büyük damar anomalilerinden sorumlu gen olduğu gösterilmiştir.
- Turner sendromu (45,X): Olguların hemen hemen %20-30'unda aortik kapak hastalıkları görülür, AoK sıklığı ise %3 olarak bildirilmektedir. Sol taraflı obstrüktif lezyonlar mevcuttur.

c. Çevresel faktörler: Kardiyovasküler organogenez döneminde maternal hastalıklar, ilaç kullanımı veya toksin maruziyeti malformasyon gelişimi açısından önemlidir. Maternal fenilketonüri, koagülopati ve sferositoz gibi hematolojik hastalıklar, sistemik lupus eritematosus ve romatoid artrit gibi kollajen vasküler hastalıklar bebekte KKH riskini artırmaktadır. Gebeliğin ilk üç ayında kızamıkçık virüsü maruziyeti KKH için yüksek risk faktörüdür. Diğer viral enfeksiyonlar da KKH oluşumuna katkıda bulunabilirler. Annelerin sigara içmesinin TAR, PDA ve ASD dahil olmak üzere KKH gelişimi için önemli bir risk faktörü olduğu düşünülmektedir.

2.3.4. Sınıflandırılması ve Patofizyoloji

Konjenital kalp hastalıkları için iki temel kategori vardır: Asiyantotik ve siyantotik KKH. Sağ-sol şant sebebiyle oluşan sistemik arteriyel desatürasyonun klinik etkisi siyanozdur. Siyantotik KKH, pulmoner kan akışı miktarına göre ikiye ayrılır. Asiyantotik KKH ise ventrikül çıkım veya giriminde darlıkla basınç yükünü artıran obstrüktif lezyonlar ya da volüm yükünü artıran sol-sağ şantlı lezyonlar olarak ikiye ayrılır. Asiyantotik ve siyantotik konjenital kalp hastalıkları sınıflaması (Tablo 2.1.)'de verilmiştir (Park, 2020a).

Tablo 2.1. Asiyantotik ve Siyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları (Park, 2020a)

Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları	Artmış volüm yüküne yol açanlar	
	Soldan sağa şant lezyonları:	-Aortikopulmoner pencere
	-Ventriküler septal defekt	Regürjitan lezyonlar:
	-Atrial septal defekt	-Mitral yetmezlik
	-Atriyoventriküler septal defekt	-Triküspit yetmezlik
	-Patent duktus arteriyozus	
	Artmış basınç yüküne yol açanlar	
	Obstrüktif lezyonlar:	-Aort koarktasyonu
	-Pulmoner stenoz	-Mitral stenoz
	-Aort stenozu	
Siyantotik konjenital kalp hastalıkları	Pulmoner kan akımı azalmış	
	Fallot tetralojisi	Tek ventrikül
	Triküspit atrezisi	Trunkus arteriosus
	Pulmoner atrezi	Çift çıkışlı sağ ventrikül
	Pulmoner stenozlu büyük arterlerin transpozisyonu	Ebstein anomalisi
		Kritik pulmoner stenoz
	Pulmoner kan akımı artmış	
	Büyük arter transpozisyonu	Tek ventrikül
Hipoplastik sol kalp sendromu	Total pulmoner venöz dönüş anomalisi	
Trunkus arteriosus	Çift çıkışlı sağ ventrikül	

2.3.5. Tanı

Fetüs ve yenidoğanlarda en sık görülen hastalık grubudur. Erken dönemde asemptomatik seyredebilir ve muayenede bulgu vermeyebilir. Yenidoğanda rutin fizik muayene ile KKH bulma oranı %0,75 olup, KKH'li yenidoğanların yaklaşık %25'inin karakteristik bir fizik muayene bulgusu olmadığından tanı almadan yenidoğan yoğun bakım ünitesinden taburcu edildiği tespit edilmiştir (Yalaki ve ark., 2017).

Yenidoğanlarda siyanoz, takipne, huzursuzluk, inleme, emmeme ve sağlıkta genel bir bozulma gibi durumların sebebi ciddi bir kalp sorunu olabileceği gibi enfeksiyonlar, metabolik bozukluklar, akciğer patolojileri, hematolojik hastalıklar vb. de olabilir. KKH şüphesi olan yenidoğanlarda en önemli verilerden biri semptom başlangıç zamanıdır. Doğum sonrası asemptomatik bir dönem olmadıysa tanı büyük olasılıkla akciğer parankimal hastalığıdır. Kardiyak nedenler ise duktusta kapanma, pulmoner dirençte düşme gibi fizyolojik değişikliklerle birlikte ilk ay içerisinde farklı dönemlerde semptom verir (Bernstein, 2021b).

Fizik muayenede kalbin oskültasyonu ve varsa üfürümün niteliği yol göstericidir. Siyanozun ağlama ile ilişkisi değerlendirilir. Ayrıca, uzun süreli kardiomegaliden kaynaklanabilecek prekordiyal kabarıklık ve diğer konjenital defektlerden birinin belirtisi olup olmadığına bakılmalıdır. Alt ve üst ekstremitelerde nabız dolgunluğunu değerlendirmek ve karşılaştırmak önemlidir. PDA'da femoral nabız sıçrayıcı karakterdedir; zayıf veya alınmıyorsa aort darlığı veya AoK'den şüphelenilmelidir. Üst-alt ekstremitelerde sistolik kan basıncında 10 mmHg'den fazla fark anormal kabul edilir ve AoK, aortik ark hipoplazisi veya kesintili aortik ark gibi hastalıklara işaret edebilir. Duktus arteriozus belirgin şekilde açıksa, aortik ark anormalliği olan bir yenidoğanda sistolik basınç farkı alınmaz. Şiddetli AS ve konjestif kalp yetmezliğinde dar nabız basıncı belirginken, PDA ve aort yetersizliğinde (AY) geniş nabız basıncı görülür. Kalbe en yakın göğüs bölgesi thrill için incelenmelidir. Apeksin yeri tespit edilmelidir. Apeks yana ve aşağı doğru kayarsa, kalbin büyüdüğü anlamına gelir. Suprasternal fossa palpasyonunda atım artmış hissedilirse AS, PDA ya da AoK düşünülmelidir. Karın muayenesi sırasında karaciğer palpe edilmelidir ve malpozisyonu sıklıkla ciddi kardiyak anormalliklerle bağlantılıdır. Yüzde ve tüm vücutta ödem olup olmadığına bakmak önemlidir. Daha büyük çocukların aksine, yenidoğanlarda özellikle uyandıktan sonra göz çevresinde ve yan bölgede ödem olur. Oksijensiz hemoglobin konsantrasyonu 5 g/dl'yi aştığında siyanoz gelişir. Santral ve periferik siyanoz arasında

ayrım yapmak önemlidir. Soğukta yenidoğanlar sıklıkla akrosiyanoz yaşarlar. Soğuğa verilen bu tepkiyi, mukoza zarının da mavi olduğu gerçek siyanozdan ayırt etmek önemlidir. Yenidoğanlarda gerçek siyanozun kardiyak ve kardiyak olmayan nedenlerini ayırt etmek sık karşılaşılan bir zorluktur. İntrapulmoner sağ-sol şantlar ve pulmoner venöz desatürasyon, hipoksi ve siyanozun pulmoner nedenleridir. Hipoventilasyon ve pulmoner venöz desatürasyon, nörolojik sorunlar nedeniyle bebeklerde hipoksi ve siyanoz gelişimi ile bağlantılıdır (Park, 2020b).

Konjenital kalp hastalığından şüphelenilen durumlarda, üç temel unsurdan oluşan sistematik bir yaklaşımla ilk değerlendirmeler yapılır. İlk olarak, asemptomatik yenidoğanlarda 24-48. saat arasında beklenmeyen kritik siyanotik KKH açısından bir nabız oksimetresi taraması yapılmalıdır. Nabız oksimetresi ile tanımlanabilen siyanozun varlığına veya yokluğuna bağlı olarak, hastalar iki ana kategoriye (siyanotik/asiyanotik) ayrılır. Şüpheli kritik KKH olan yenidoğanın ilk değerlendirmesinde hiperoksi testi kullanılır. Konjenital kalp hastalığı şüphesi olan bebeklerde, strese tepki olarak miyokarddan salınan bir peptid hormonu olan brain natriüretik peptidin (BNP) serum seviyeleri ölçülebilir. İkinci olarak, bu iki kategori (siyanotik/asiyanotik KKH), telekardiyografide pulmoner vasküler yapılarıdaki artma, normal ya da azalma olup olmadığına bağlı olarak sıklıkla daha alt kategorilere bölünebilir. Kardiyomegalinin göstergesi olan telekardiyografide kardiyotorasik oran artar (yenidoğanda 0,6'nın altı normal). Akciğer grafisi KKH tanısında daha az değere sahip olsa da sağ arkus aorta varsa vasküler ring lehine, tahta pabuç görünümü varsa TOF lehine, timüs yokluğu ise Di George sendromu lehine vs. değerlendirilebilir. Üçüncü olarak, elektrokardiyografi (EKG), iletim anormalliklerini, anormal ventriküler yüklemeyi ve özellikle atriyal ve/veya ventriküler hipertrofiyi belirlemek için kullanılır. Yenidoğanın EKG'sinde tipik olarak sağ aks sapması görülür. Triküs pit atrezili (TA) hastalarda sol aks deviasyonu görülür (Bernstein, 2021b).

Ekokardiyografi, konjenital kalp rahatsızlıklarını belirlemede kullanılan birincil tanı tekniğidir. Manyetik rezonans görüntüleme ve/veya kardiyak kateterizasyon ile tanı doğrulanabilir; ekokardiyografiden (EKO) daha objektif bir değerlendirilmez. EKO ile değerlendirilemeyen durumların ya da KMP hastalarında ve siyanotik hastalıkların tedavisini takiben miyokard skarının izlenmesinde kullanılmaktadır. Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi tanı için diğer görüntüleme teknikleri yetersiz kaldığında ve kompleks konjenital kardiyak anormallikler olduğunda kullanılır. İşlem sırasında siyanotik

KKH'li hastalar için balon atriyal septostomi veya palyatif cerrahi prosedürler uygulanabilir (Bernstein, 2021b).

2.3.6. Tedavi

Dünyada her yıl KKH tanısı alan yenidoğanların neredeyse %25'i ciddi KKH'ye sahiptir ve yaşamın ilk yılında invaziv tedaviye ihtiyaç duyar. Teknik gelişmeler sayesinde KKH'den ölümler istikrarlı bir şekilde azalsa da yenidoğan mortalitesi hala yüksektir ve en sık mortalite sebebi olan konjenital anormallikler arasında KKH üst sıralardaki yerini korumaktadır (Tennant ve ark., 2010).

Yenidoğanda en sık girişim gerektiren konjenital kalp hastalıkları şunlardır;

- Aort koarktasyonu / ileri dereceli arkus hipoplazisi
- Kesintili aortik arkus
- Ebstein anomalisi
- Hipoplastik sol kalp sendromu/Hipoplastik sol kalp kompleksi
- Pulmoner atrezi (PA) / Pulmoner atrezi intakt ventriküler septum
- Prematüre yenidoğanda patent duktus arteriosus
- Fallot tetralojisi / Çift çıkışlı sağ ventrikül
- Total pulmoner venöz dönüş anomalisi
- Triküspit atrezisi / Diğer tek ventrikül varyantları
- Büyük arter transpozisyonu
- Trunkus arteriyozus anomalisi

Günümüzde neonatal dönemde kompleks kalp ameliyatlarında çoğunlukla tam düzeltme yapılmaktadır. Ancak bazı riskli hasta gruplarında (düşük doğum ağırlığı gibi) pulmoner band, aorto-pulmoner şant gibi palyatif cerrahiler de uygulanmaktadır (Tennant ve ark., 2010).

2.4. Edinsel Kalp Hastalıkları

Edinsel kalp hastalıkları içerisinde yenidoğan döneminde nispeten sık görülen grup olan miyokarditler ele alınmıştır. Miyokardit, histolojik, immünolojik ve immünohistolojik olarak gösterilebilen, kalp kasının inflamatuvar bir durumu olarak tanımlanmaktadır. Bu inflamasyona miyosit nekrozu eşlik eder, ayrıca endokard ve perikard da etkilenebilir (Bernstein, 2021c).

İnfanlarda ve adölesan dönemde insidans diğer yaşlara göre çok daha yüksek olup, erkeklerde kızlardan daha siktir (Arola ve ark., 2017).

Miyokardit enfeksiyöz veya non-enfeksiyöz (granüloamatöz hastalıklar, toksinler, bağ dokusu hastalıkları veya idiyopatik) nedenlerden kaynaklanabilir. Fareler üzerinde yapılan arařtırmalarda viral miyokarditin olası patogenezi üç fazda tanımlanmıştır (Kindermann ve ark., 2012):

- Faz 1- Akut viral faz (virüsün miyokardda aktif replikasyonu ve direkt hasar)
- Faz 2- Subakut faz (immün faz)
- Faz 3- Kronik miyopatik faz (remodelling)

Miyokardit genellikle viral bir gastroenterit veya üst solunum yolu enfeksiyonundan 10-14 gün sonra gelişir. Yenidoğanda miyokarditlerin bir kısmı intrauterin miyokarditin devamıdır. Bebekler ve yenidoğanlar daha belirsiz semptomlar yaşarlar ancak klinik seyir daha şiddetlidir (Bernstein, 2021c).

Teşhis kardiyak enzimler, viral seroloji, telekardiyografi, elektrokardiyografi, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme gibi spesifik olmayan testler kullanılarak konur. Patojenik süreçler hücresel düzeyde gerçekleştiği için endomiyokardiyal biyopsi altın standarttır. Miyokardit için EKO ve endomiyokardiyal biyopsi kriterleri olmasına rağmen günümüzde uzmanlar olası miyokardit tanısının klinikle konulması gerektiğini söylemektedir (Grenier ve ark., 2000).

Miyokardit tedavisi 3 başlıkta değerlendirilebilir:

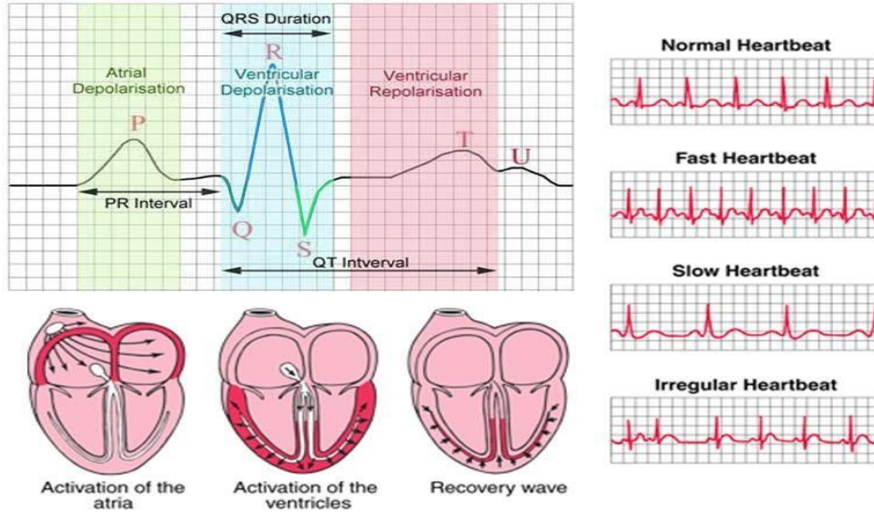
- Patojen inhibisyonu
- İmmünmodülasyon
- Destek tedavi ve kalp yetmezliği tedavisi

Akut miyokardit için ana tedavi destekleyici tedavidir. Semptomatik akut miyokarditli yenidoğanlarda prognoz kötüdür ve mortalite %75'tir (Bernstein, 2021c).

2.5. Aritmi

Kalp spontan ritmik uyarılar üretip hızla tüm kalbe ileterek miyokardın kasılmasına neden olan pacemaker adı verilen özel bir ileti sistemi içerir. Bu ileti sistemi sayesinde miyokard her kalp vurusuna cevaben ritmik olarak kasılıp gevşer. Normal sinüs ritminde elektriksel uyarı sinoatriyal düğümde başlar, atriumlardan geçerek onları depolarize eder

ve atriyoventriküler düğüme ulaşır. Burada ileti yavaşlar (PR aralığı). Sağ ve sol iletim dallarından gelen Purkinje liflerinin yardımıyla uyarı His demetinde hızla yayılır ve ventriküler depolarizasyona neden olur (Şekil 2.3.) (Artman ve ark., 2017).



Şekil 2.3. EKG İntervali (Artman ve ark., 2017)

İletimin hızı, şekli ve zamanlaması kalp ritmini yöneten faktörlerdir. Kalbin uyarılmasının üretim veya iletim aşamalarındaki tutarsızlıklar aritmilerin nedenidir (Artman ve ark., 2017).

2.5.1. Tanım

Aritmi, sinüs ritmi dışındaki herhangi bir ritmi tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Bu ritim sinüs veya ektopik kökenli, düzenli veya düzensiz olabilir. Aritmi, impuls oluşumu ya da iletiminde veya her ikisinde bozukluğa bağlı meydana gelebilir. Aritmilerin sınıflandırılması etiyolojisi, mekanizması, yeri ve süresine göre yapılır (Tablo 2.2.). “non-sustained” aritmiler 30 saniyeden kısa sürenlerdir, “sustained” aritmiler ise 30 saniyeden uzun süren ya da hemodinamiyi kötüleştirenlerdir (Park, 2020c).

Tablo 2.2. Aritmilerin Sınıflandırılması (Park, 2020c)

Sinüs düğümü kaynaklı	Sinüs bradikardisi
	Sinüz taşikardisi
	Sinüzal aritmi
	Sinüs duraklaması
	Sinüs nod disfonksiyonu (hasta sinüs sendromu)
Atriyum kaynaklı taşikardiler	Supraventriküler taşikardi
	Atriyal flutter
	Atriyal fibrilasyon
	Fokal atriyal taşikardi
	Multifokal atriyal taşikardi
	Prematür atriyal kontraksiyon
	Gezici pacemaker
Atriyal ektopik taşikardi	
Ventrikül kaynaklı aritmiler	Ventriküler ekstrasistol
	Ventriküler taşikardi
	Ventriküler fibrilasyon
Atriyovenriküler ileti bozuklukları	Birinci derece atriyovenriküler blok
	İkinci derece atriyovenriküler blok
	Tam atriyovenriküler blok
Genetik kökenli aritmiler	Uzun QT sendromu
	Jervell Lange Nielsen sendromu
	Romano Ward sendromu
	Kısa QT sendromu
	Brugada sendromu

2.5.2. Çocuklarda Sık Görülen Aritmiler

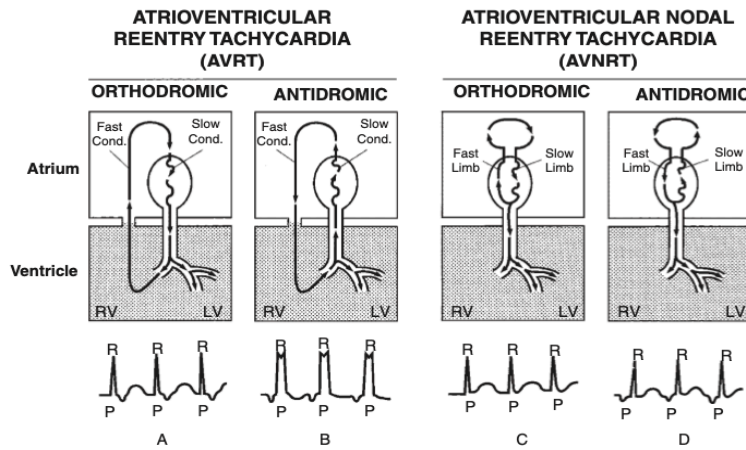
2.5.2.1. Sinüs Nod Disfonksiyonu (hasta sinüs sendromu)

Kardiyak cerrahi sonrası sık görülür. Bradikardi en yaygın bulgu olup taşikardi atakları bradikardiye yanıt olarak meydana gelir. Holter ve EKG'de sinoatriyal blok, bradi-taşiaritmi, sinüs bradikardisi ve sinüs duraksaması görülür (Bilici ve Demir, 2015). Kardiyak cerrahi sonrası sinüs nod disfonksiyonu meydana geldiğinde kalıcı pil replasmanı gerekebilir. Uygun sinüs hızını elde etmek için, cerrahi sırasında genellikle geçici epikardiyal pil telleri implante edilir. Pil telleri kullanılmadığında, akut dönemde sinüs hızını iyileştirmek için izoproterenol kullanılabilir (Skippen ve ark., 2009).

2.5.2.2. Supraventriküler Taşikardi

Çocuklarda en yaygın taşiaritmi supraventriküler taşikardidir (SVT). AV bileşkenin üzerinde sinüs düğümü dışındaki bir kaynaktan gelen ve normalden daha yüksek bir kalp hızına sahip (dakikada yaklaşık 240 ± 40 atım/dk) tekrarlayan ritimler olarak tanımlanır. EKG’de P dalgasının ayırt edilmesi zordur ve tanımlanabildiğinde aksı anormaldir. P dalgası QRS kompleksinden önce veya sonra gelebilir. QRS süresi sıklıkla normaldir. Geniş QRS kompleksli taşikardi olan bir hastada aberran iletili SVT ve VT ayırıcı tanısı yapılmalıdır (Park, 2020c).

Reentry, anormal otomatisite ve tetiklenen aktivite, SVT'nin gelişiminden sorumlu üç ana mekanizmadır. Bebeklerde sık görülen atriyoventriküler reentry taşikardi (AVRT) iken, atriyoventriküler nodal reentry taşikardi (AVNRT) ise daha büyük çocuklarda daha sık görülür (Şekil 2.4.) (Park, 2020c).



Şekil 2.4. Reentry mekanizmaları (Park, 2020c)

Atriyal flutter, atriyal fibrilasyon, ektopik atriyal taşikardi ve AV düğümünden gelen "junctional" taşikardiler de daha az sıklıkta gözlenebilir. SVT hastalarında konjenital kalp hastalığı çoğunlukla yoktur. Postoperatif vakaların %5'inden azında görülür (Park, 2020c).

Hem AVRT hem de AVNRT ile ilişkili SVT hastaları aynı klinik bulguları sergiler. Tekrarlayıcı olmalarına ve tipik olarak dirençli olmalarına rağmen nadiren yaşamı tehdit ederler. Wolf Parkinson White (WPW) sendromu en yaygın AVRT türüdür. Bu hastaların EKG'sinde, PR aralığı kısalır, QRS'in çıkan kolunda bir delta dalgası ve daha geniş bir QRS izlenir (Park, 2020c).

2.5.2.3. Ventriküler Ekstrasistol

Prematür ventriküler kontraksiyon, ventriküler miyokardın spontan depolarizasyonundan kaynaklanan erken ventriküler kasılma için kullanılan terimdir. İki ventrikül ayrı dönemlerde aktive edildiğinden ortaya çıkan QRS morfolojisi, normal sinüs ritminde gözlenenenden farklı ve daha geniştir. Atriyum kaynaklı olmadıkları için QRS'ten önce P dalgası bulunmaz. QRS'i takip eden T dalgası genellikle QRS'e ters yöndedir (Artman ve ark., 2017).

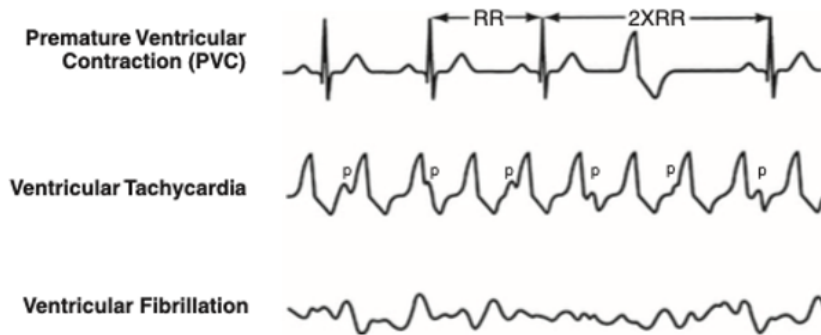
Benign prematür ventriküler kontraksiyonların tipik özellikleri şunlardır:

- Asemptomatiktir.
- Kalp anatomik ve fonksiyonel olarak normaldir
- Prematür ventriküler kontraksiyon yüksek kalp hızlarında kaybolur.
- Ailede bilinen beklenmedik ölüm veya kalıtsal ritim bozukluğu vakası yoktur

İzole prematür ventriküler kontraksiyon de aile öyküsü yoksa tedavi önerilmez, üç ayda bir kontrol önerilir (Cannon ve ark., 2015).

2.5.2.4. Ventriküler Taşikardi

Ventriküler taşikardi (VT), 120 atım/dk'dan fazla bir hızda ve ventrikülden gelen en az üç ardışık atım ile karakterizedir. VT, çoğunlukla düzenli bir ritimdir. T dalgaları sıklıkla QRS'e ters yöndedir. Klinik belirtiler çarpıntı, göğüste ağrı, bayılma veya kardiyak arresti içerebilir. Yenidoğan döneminde çoğu ilk birkaç ay içinde kendiliğinden kaybolur. VT sık ve hızlı olduğu zaman hemodinami ve kardiyak fonksiyonlarda bozulmaya sebep olabilir ve bu durumda agresif tedavi gerekir. Aksi ispatlanana kadar geniş QRS taşikardileri VT kabul edilmelidir (Kiliç ve ark., 2012) (Şekil 2.5.).



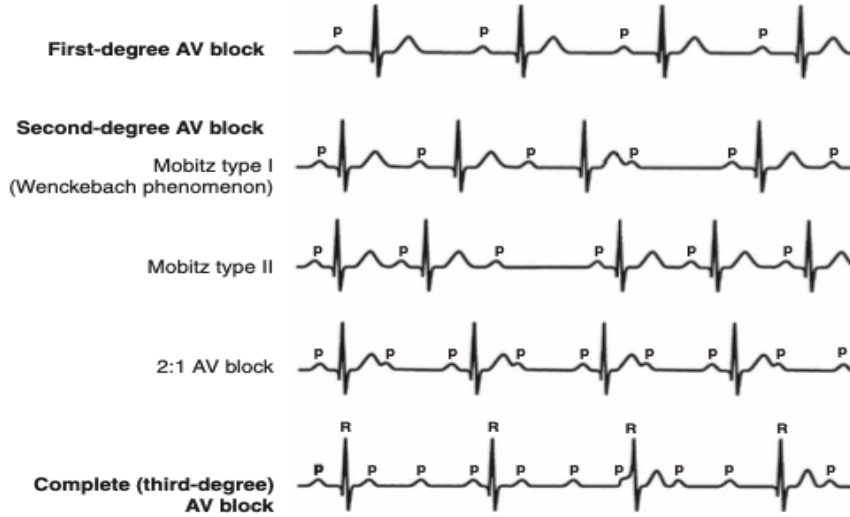
Şekil 2.5. Ventriküler Aritmiler (Park, 2020c)

2.5.2.5. Ventriküler Fibrilasyon

Çocuklarda nadir görülen, potansiyel olarak ölümcül bir aritmidir. EKG'de düzensiz, hızlı ve düşük amplitüdlü QRS kompleksleri görülür. Kalpte efektif bir kasılma yoktur. Bu yüzden kalp debisi yetersizdir ve nabız alınamaz. VT'ye neden olan faktörler ventriküler fibrilasyon (VF) ile sonuçlanabilir. Bir bebekte VF olduğunda, uzun QT sendromu, miyokardit, ilaç toksisitesi veya elektrolit bozuklukları düşünülmelidir. Acil kardiyoversiyon tedavi yöntemidir (Artman ve ark., 2017) (Şekil 2.5.).

2.5.2.6. Atrioventriküler İleti Bozuklukları

AV ileti bozuklukları (Şekil 2.6.)'da gösterilmiştir (Park, 2020c).



Şekil 2.6. AV İleti Bozuklukları (Park, 2020c)

1) Birinci Derece AV Blok

AV düğümde ileti gecikmesi nedeniyle oluşur. EKG'deki PR mesafesi, hastanın yaşı ve kalp hızı için normal kabul edilenden daha uzundur. Birinci derece AV bloğun en sık nedeni parasempatik ya da vagal tonustaki artış olup geçicidir. Tedavi edilmesine gerek yoktur. Akut romatizmal ateş ve Lyme hastalığı gibi miyokardite neden olan durumlara ek olarak, KMP, ASD ve Ebstein anomalisi gibi KKH ve ayrıca digital gibi bazı ilaçların toksik dozları PR'yi persistan uzatır, nadiren sağlıklı çocuklarda da görülen bir bulgudur (Saleh ve ark., 2014).

2) İkinci Derece AV Blok

AV düğümündeki refrakter periyodun uzaması sebebiyle atriyumlardan çıkan her uyarı ventriküllere iletilemez, bu yüzden EKG'de P dalgalarının bazılarında sonra QRS kompleksi yoktur (Park, 2020c).

İki tipi vardır (Artman ve ark., 2017);

- Mobitz tip I (Wenckebach): PR aralığı giderek uzar ve genellikle üç-dört atımda bir atriyal impuls ventriküle iletilemez. Wenckebach fenomeni, infantlarda uyurken vagal tonusun artmasıyla ortaya çıkan fizyolojik bir durumdur.
- Mobitz tip II: PR aralığı normaldir. AV iletim normal veya yoktur. P'lerden biri iletilebilir, diğeri iletilemez. Yenidoğan popülasyonunda oldukça nadirdir. Zamanla Mobitz tip II, III. derece AV bloğa dönebilir. Pacemaker implantasyonu gerekebileceği için yakın izlem gerekir.

3) Üçüncü Derece (Komplet-Tam) AV Blok

AV disosiasyon tam AV blokta meydana gelir. Atriyal impulslar ventriküle taşınmaz. Ventriküller ve atriyumlar birbirinden bağımsız olarak aktive edilir ve çalışır. Uyarılma ve ağrı gibi kronotropik uyarılara tepki verir. Atriyal hız yaşa uygun aralıktadır. EKG'de P ve QRS dalgaları arasında korelasyon yoktur. P'ler ve QRS'ler kendi içinde düzenlidir (Artman ve ark., 2017).

Aşağıdaki koşullar, komplet AV bloğu olan çocuklar için kalıcı pacemaker gerektirir (Guandalini ve Callans, 2020);

- Semptomatik bradikardi,
- Geniş QRS kompleksli kaçış ritmi,
- Ritimde üç saniyeden veya iki-üç RR döngüsünden daha uzun duraksama,
- Altta yatan bir KKH yokken kalp hızı ortalaması 50-55/dk'nın altında (KKH varsa 70/dk'nın altında) olduğunda,
- Düşük kalp debisine bağlı senkop ya da EKO'da sol kalp boşluklarında genişlemeyle beraber sistolik disfonksiyon olduğunda
- Kompleks ventriküler ektopi mevcut olduğunda.

2.5.2.7. Genetik Kökenli Aritmi Sendromları

Genetik aritmi sendromları, ölümcül kalp ritmi sorunlarına neden olabilen kalıtsal hastalıklardır. Bu hastalıkların çoğu kanalopatiler başlığı altında incelenir. Bu hastalık kategorisinin örnekleri arasında kısa ve uzun QT sendromu, katekolaminerjik polimorfik VT ve Brugada sendromu bulunur (Schwartz ve ark., 2020).

Uzun QT sendromu: Ani bebek ölümlerine neden olabilen bradikardi ve ventriküler taşikardiye (torsades de pointes) neden olabilir. Ailede ani ölüm öyküsü ve elektrokardiyografide uzamış QT aralığı (0,45 sn) tanı göstergeleridir. QT uzaması kalıtsal veya edinsel nedenlerle olabilir. Edinsel olarak QT aralığı, azitromisin, trimetroprium-sülfametoksazol, furosemid, etakrinik asit ve terfenadin gibi ilaçlar sebebiyle uzayabilir. QT aralığı ayrıca hipokalemi, hipokalsemi, hipomagnezemi gibi elektrolit bozuklukları ile uzayabilir. Uzun QT sendromu, transmembranöz iyon kanallarını kodlayan genlerdeki anormalliklerle ilişkilendirilmiştir. Genetik geçişli uzun QT sendromları şunlardır (Schwartz ve ark., 2020):

-Jervell Lange Nielsen sendromu: Otozomal resesif geçer. Doğuştan sağırılık, senkop ve ani ölümle seyredebilir. Beta-adrenerjik bloker tedavisine yanıt yetersiz olduğu için erken intrakardiyak defibrilatör implantasyonu düşünülebilir.

-Romano Ward sendromu: Otozomal dominant geçer. Sağırılık yoktur, ancak senkop ve ani ölümle seyredebilir. Jervell Lange Nielsen sendromuna göre daha sık görülmektedir.

2.5.3. Tanı

Kardiyak aritmi şüphesi olan bebekte, ayrıntılı prenatal ve perinatal öykü alınmalı; ilaç kullanımı, ailede kalp hastalığı, aritmi, senkop, nöbet, ölü doğum ve ani ölüm öyküsü olup olmadığı sorgulanmalıdır (Artman ve ark., 2017).

Hastanın yaşı, atak anındaki kalp hızı ve SVT nedenine bağlı olarak, çocuklarda SVT kliniği farklılık gösterebilir. Bebeklik döneminde başvuru sebebi yetersiz beslenme, huzursuzluk ve uyku bozuklukları gibi durumlardır. Takipne, morarma, solukluk, dolaşım bozuklukları atak anındaki kalp hızı ve atak süresine bağlı olarak olası kalp yetmezliği belirtileridir. SVT saatlerce veya günlerce tedavi edilmezse kalp yetmezliği ve kardiyak kollapsa bağlı ani ölümle sonuçlanabilir. Acil durumlarda hekim, aritminin türünü hızlı bir şekilde belirleyebilmeli ve ritmin kötüleşmesini önlemek ve hastanın hemodinamik

stabilitesini garanti altına almak için gerekli önlemleri alabilmelidir. Çocuklarda SVT tanısı, atakların kısa sürmesi, atağın EKG kaydı yapılmadan sonlanması, semptomların hastalar tarafından tanınmasında ve küçük çocukların kendilerini ifade etmesinde güçlük nedeniyle zordur (Yıldırım ve Karagöz, 2010).

Yüzey EKG kaydında ritim, kalp hızı, AV iletimi (PR intervali), RP intervali, preeksitasyon, hipertrofi, patolojik Q dalgası, QT intervali, QRS şekli ve süresi, segment anormallikleri ve altta yatan yapısal kalp hastalığından kaynaklanabilecek değişiklikler değerlendirilir. Hastanın yaşına bağlı olarak QRS dar veya geniş olarak sınıflandırılır. Aksi kanıtlanana kadar, QRS geniş ve ritm hızlı ise VT olarak kabul edilir. Hasta VF veya hemodinamik açıdan çok kötü durumda değilse ritmi gösteren bir EKG kaydedilmelidir. Aritmi durumunda her müdahalenin ardından EKG kaydı alınmalı ve ritmin sinüse döndüğünü gösteren son bir EKG çekilmelidir. Holter monitorizasyonu, aralıklı aritmileri olan ve standart EKG ile aritmi saptanmayan hastalarda tercih edilir. Hastalar tıbbi tedavi almaya başladığında, tedaviye ne kadar iyi yanıt verdiklerini ölçmek için de kullanılır. Aritmi ile ilişkili semptomları Holter ve EKG monitörizasyonu ile yakalanamayacak kadar seyrek olan hastalarda minimum 15 gün kayıt alan event recorder (transtelefonik EKG monitörizasyonu) kullanılır (Artman ve ark., 2017). Kalp cerrahisi sonrası oluşan aritmilerin tanımlanmasında yüzeysel EKG yöntemiyle P dalgası net olarak görülemediğinde veya ritim tam olarak tanımlanamadığında, pacing için implante edilen geçici epikardiyal teller yoluyla intrakardiyak EKG kullanılır. Yoğun bakım ünitelerinde hasta takibi sırasında rutin olarak telemetrik monitorizasyon kullanılmaktadır. Son kuşak monitörler, hipertrofi veya iskemi tanısında yardımcı olmamasına rağmen, tüm elektrokardiyografik verilerin çok kanallı kaydına ve geriye dönük analizine imkan sağlar. Ortalama kalp hızı, santral venöz basınç, oksijen satürasyon seviyeleri gibi kan basıncı eğrileriyle ilgili ayrıntıları da grafiksel veriler biçiminde ortaya çıkarabilir (Rao, 2021b).

Transözefageal elektrofizyolojik çalışma ile özefagusa yerleştirilen bir kateter yoluyla uyarı verilerek atriumlara ait elektriksel aktivite kaydedilir. İtrakardiyak elektrofizyolojik çalışma ile kardiyak ileti sisteminin özellikleri ve aritmi mekanizmasının belirlenmesi amaçlanır. Hem bazal şartlarda hem de taşikardi atakları sırasında intrakardiyak kayıtlar yapılır. Taşikardi odağı tam olarak belirlenmeye çalışılır. Ayrıca kalıcı pil veya kalıcı defibrilatör gerekli olup olmadığını belirlemek ve senkop ve ölümcül aritmilerin etiyolojik teşhisini sağlamak için kullanılır (Manickavasagam ve ark., 2022).

2.5.4. Tedavi

Tedavide ilk basamak nedenin ortadan kaldırılmasıdır. Etyolojik faktör tedavi edilemiyorsa, ritim bozukluğunun yaşamı tehdit etmesi veya semptomatik olması durumunda semptomların tedavisi gerekebilir. Farmakolojik ve non-farmakolojik olmak üzere iki tedavi yaklaşımı bulunmaktadır. Öncelikle dinlenme, sedasyon, vagal manevralar gibi tanımlanan soruna yönelik non-farmakolojik yaklaşımlar önerilmektedir. Yetersiz ise tıbbi veya girişimsel çözümler önerilir. Çok sayıda terapötik madde proaritmik etkiye sahiptir. Proaritmik etki genellikle ilaç başladıktan hemen sonra ortaya çıksa da geç proaritmik etkiler de belgelenmiştir. Antiaritmik ilaç kullanmaya başlayan tüm hastalar bu nedenle yakından izlenmelidir. Medikal tedavi ile hız ve ritmin düzenlenmesi sağlanabilse de ablasyon uzun süreli küratif tedavi için en etkili tekniktir. Daha büyük çocuklarda ve erişkinlerde kateter ablasyonu gibi tedavi edici yöntemlerin ortaya çıkması ile medikal tedaviye olan ihtiyaç azalmıştır. Bununla birlikte, uygulamadaki zorluklar ve yüksek komplikasyon riski nedeniyle, yenidoğan döneminde antiaritmik ilaç tedavisinin hala önemli bir rolü vardır. Yenidoğanların bu tedavilere yanıtı, daha büyük çocuklara kıyasla farmakokinetik farklılık, iyon kanalı ve merkezi sinir sistemindeki gelişimsel değişikliklerden etkilenir. Eş zamanlı kalp hastalığı olmayan ya da hemodinamik olarak tehlikeli olmayan aritmilerin genellikle antiaritmik ilaçlarla tedavi edilmemesinin daha iyi olduğu kabul edilmektedir (Yildirir ve Müderrisoğlu, 2002).

2.5.4.1. Bradiaritmilerin Tedavisinde Kullanılanlar

Bradiaritmilerin tedavisinde kullanılan semptomimetikler ve parasempatolitikler aşağıda verilmiştir.

Sempatometikler

Vagolitik ilaçların yetersiz veya kontrendike olduğu bradikardi hastalarında kalp pili tedavisine kadar geçiş tedavisi olarak kullanılabilirler. Orciprenalin ve isopreterenol ana bileşenlerdir. Ventriküler ektopi, VT ve hatta VF ile sonuçlanabilmeleri en önemli yan etkilerdendir. Hipertrofik obstrüktif KMP, taze enfarktüsler veya hipertiroidizm gibi durumlarda kullanılmamalıdır (Bernstein, 2021d).

Parasempatolitikler

Atropin, ipratropium bromür ve diğer parasempatolitikler ciddi bradikardiyi geçici

olarak tedavi etmek için kullanılır. Glokom gibi durumlarda kontrendikedir. Atropin 0,5-1 mg intravenöz yoldan uygulanır ve gerekirse her 10 dakikada bir tekrarlanabilir. Atropin zehirlenmesine dikkat edilmelidir (Bernstein, 2021d).

2.5.4.2. Taşıaritmilerin Tedavisinde Kullanılanlar

Taşıaritmileri tedavi etmek için kullanılan ilaçları sınıflandırmanın iki yolu vardır.

-Sicilya Gambiti sınıflaması: İlaçların etkilediği reseptörler, transmembranöz pompalar, kanallar gibi bölgelere göre yapılır.

-Vaughan Williams sınıflaması (klasik sınıflandırma): Yaygın olarak kullanılır. İlaçlar etkiledikleri kanallara göre sınıflandırılmıştır (Tablo 2.3.) (Cheruku ve ark., 2018).

Hastanın klinik özellikleri, eşlik eden hastalıkları, tanısı ve elektrofizyolojik çalışmayla açıklanan mekanizmaya göre antiaritmik tedavi seçilmelidir. Aynı sınıftan iki antiaritmik ilacın aynı anda kullanılması, beta blokerler ve verapamil sınıfı ilaçların birlikte kullanılması, sınıf I-A ile sınıf I-C'nin ve sınıf I-C ile sınıf III'ün birlikte kullanılması önerilmez (Yildirir ve Müderrisoğlu, 2002).

Tablo 2.3. Vaughan Williams Sınıflaması (Cheruku ve ark., 2018)

İlaçların sınıfları	Etki mekanizmaları	Majör endikasyonları
Sınıf I: Sodyum kanal blokerleri I-A: Kinidin, procainamid, disopyramid, moricizine, ajmalin I-B: Lidocaine, tocainide, mexiletine, phenytoine, aprindin I-C: Propafenon, flecainide, encainide, lorkainid	-Hücre içine olan hızlı sodyum akımını yavaşlatır ve membranı stabilize ederler. -I-A: Aksiyon potansiyel süresini uzatır. -I-B: Aksiyon potansiyel süresini kısaltır. -I-C: Aksiyon potansiyel süresine etkimez, repolarizasyon süresini uzatırlar.	-Ventriküler aritmiler -I-A aynı zamanda atriyal aritmilerin tedavisinde de yeri vardır. -Propafenon`unda supraventriküler aritmiler ve Wolf Parkinson White sendromunda tedavide yeri olduğu bildirilmiştir. -IC sınıfı ilaçların proaritmik etkilerini hatırlamak önemlidir.
Sınıf II: Beta blokerler Propranolol, atenolol, metoprolol, nadolol	-Sempatolitik etki	-Supraventriküler taşikardiler -Özellikle hipertiroidi veya ilaç intoksikasyonikasyonu (digital) gibi nedenlere bağlı taşiaritmilerde ventrikül hızının kontrolünde yararlıdırlar. - Ventriküler ektopilerin önlenmesi ve baskılanmasında da etkilidirler
Sınıf III: Potasyum kanal blokerleri Amiodarone, sotalol, bretylium tosylate, dronedaron, ibutilid, dofetilid	-Hücre dışına potasyum çıkışını bloke ederler. -Repolarizasyonu uzatırlar.	-Geniş bir endikasyon alanları vardır. -Atriyal fibrilasyon, Wolf Parkinson White sendromu gibi endikasyonların yanı sıra, yaşamı tehdit eden ve sınıf I ve II antiaritmiklere cevapsız ventriküler aritmilerde hayat kurtarıcıdırlar.
Sınıf IV: Kalsiyum kanal blokerleri Verapamil, diltiazem	-Hücre içine yavaş kalsiyum akımını bloke ederler.	- Supraventriküler taşiaritmiler
Diğer: Adenozin, digoksin, magnezyum	-Digoksin: Tek pozitif inotropik etkili antiaritmiktir, vagal tonusu yükselterek sinüs düğümünün otomatisitesini azaltır ve atriyoventriküler düğümdeki iletim yavaşlatır. Refrakter periyodu ve aksiyon potansiyelini kısaltır. - Adenozin endojen bir pürin nükleozid analogudur. Atriyoventriküler düğümünün iletimini azaltarak bir geçici blok üretir. Sonuç olarak, alta yatan atriyal ritmin değerlendirilmesini sağlarken atriyoventriküler düğümü etkileyen reentran taşikardilerin çoğunu durdurur.	-Digoksin: Atriyal fibrilasyon, atriyal ektopik taşikardi gibi ritimlerde ventriküler hızı düşürür. Atriyoventriküler düğümünün aracılık ettiği tüm reentran aritmiler digoksin ile tedavi edilebilir. Wolf Parkinson White sendromunda digoksin kullanımından kaçınılmalıdır. Yaşam için ciddi risk oluşturan zehirlenmelerde digoksine özgü fab antikorları uygulanmalıdır. Semptomatik atriyoventriküler bloğu olan hastalarda pacemaker takılabilir. Digoksin toksisitesi ventriküler ektopiye neden olursa, fenitoin uygulanabilir. -Adenozin; Supraventriküler taşikardi ve atriyoventriküler düğümü etkileyen reentran taşikardilerin çoğunu durdurur. -Magnezyum: Torsades de pointes tedavisi

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Tipi ve Yeri

Bu çalışma Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde yapılmış retrospektif bir çalışmadır. Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında yenidoğan bölümünden çocuk kardiyojisine konsülte edilen hastaların (n=804) değerlendirilmesini içerir.

3.2. Olguların Seçimi

Çalışmaya Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan ve yenidoğan polikliniğinde veya postnatal dönemde ilk 48 saat içerisinde anne yanında değerlendirme sonucu kardiyak patoloji olduğu düşünülüp (fizik muayene ve ultrasonografik değerlendirme ile) çocuk kardiyojisine danışılan hastalar için istenen sözlü veya yazılı konsültasyonlar dahil edilmiştir. Konsülte edilen hasta listesi, geriye dönük olarak belirlenen tarih aralığında çocuk kardiyojisine yapılan konsültasyonlar içerisinde yenidoğan bölümünden istenenler ayrıştırılarak Enlil sistemi üzerinden yapılan tarama ile elde edilmiştir. Bu bebeklerin ilk muayene ve değerlendirilmesi sorumlu uzman hekim tarafından yapılmış olup gerekli vakalara çocuk kardiyoji konsültasyonu istenmiştir. Konsültasyon istenen tüm bebekler pediatrik kardiolog tarafından değerlendirilmiştir. Elde edilen çalışma popülasyonu pediatrik kardiolog tarafından değerlendirilmiştir. Belirlenen parametrelerle ilgili verilerine ulaşılamayan veya eksik ulaşılabilen hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Toplamda 804 hasta değerlendirilmiş olup, %47,3'ünün (n=380) yenidoğan yoğun bakım ünitesinden, %52,7'sinin (n=424) anne yanından ve yenidoğan polikliniğinden konsülte edildiği belirlenmiştir. Tekrarlayan ve/veya verisi yetersiz olan konsültasyonlar çalışmaya dahil edilmemiştir.

3.3. Verilerin Toplanması

Öncelikle konsültasyonlar göz önüne alınarak konsülte edilen hastaların gebelik haftası, doğum şekli, 5. dakika APGAR değeri, tekil/çoğul gebelik olması, cinsiyeti, doğum esnasındaki antropometrik ölçümleri, anne-baba arasındaki akrabalık durumu, anne yaşı, anne hastalığı, anne ilaç kullanımı, anne radyasyon maruziyeti, anne sigara/alkol/madde kullanımı, ailede 30 yaş altında kalp hastalığı varlığı, konsültasyon istem nedeni, konsültasyon esnasındaki vital bulgular, konsültasyon esnasındaki kardiyak ve non-kardiyak

muayene bulguları, EKO ve EKG bulgusu, konsültasyon sonucu tedavi önerisi, takibinde exitus durumu, nedeni ve günü kaydedilmiştir. Bu veriler, hastaların konsültasyonların yapıldığı başvuru numarasıyla Enlil sistemi üzerinden yatış epikrizleri, sisteme taranarak arşivlenen hasta dosyaları, poliklinik anamnez ve muayene kayıtları, konsültasyon metinleri, konsültasyon cevapları ve ekokardiyografi notlarından elde edilmiştir. Konsültasyon sonucunda hasta grupları oluşturulurken öncelikli olarak ekokardiyografik değerlendirme göz önüne alınmıştır ve buna göre bağımsız iki grup elde edilmiştir. Ekokardiyografik incelemesinde KKH lehine bulgusu olmayan veya yalnızca fizyolojik olduğu düşünülen değişiklikleri olan (örneğin patent foramen ovale, interatriyal septumda 3 mm'den küçük açıklıklar ve ilk üç günde saptanan minimal PDA olguları (duktus arteriozus ile pulmoner arter arasında sürekli basınç farkı saptanan, soldan sağa sürekli minimal akım izlenen, sol ventrikül ve sol atriyum genişlemesi olmayan olgular) vb.) hastalar normal, diğerleri KKH olarak gruplandırılmıştır. Ayrıca tüm hastalar içerisinde 41 hastada aritmi ve iki hastada ise miyokardit tespit edilmiştir. Aritmi tespit edilen hastaların 15'inde aynı zamanda KKH olduğu ve miyokardit olan hasta sayısı iki olduğu için istatistiksel analiz içerisinde ayrı birer grup olarak değerlendirilmemiştir.

3.4. İstatistiksel Analiz

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics 27.0 programı kullanılmıştır. Sayısal veriler ortalama ve standart sapma kullanılarak değerlendirilirken, kategorik veriler sayı ve yüzde olarak analiz edilmiştir. İki kategorik değişken arasındaki ilişkiyi belirlemek için Ki-Kare testi uygulanmıştır. İstatistik analizlerde Frekans analizleri, Pearson ki-kare testi, Spearman ve Pearson korelasyon katsayısı ve ANOVA testleri uygun olan yerlerde kullanılmıştır. Tanımlayıcı istatistikler bölümünde kategorik değişkenler sayı ve yüzde olarak ifade edilmiş, sürekli değişkenler ortalama \pm standart sapma, minimum ve maksimum değerleriyle sunulmuştur. Tüm analizlerde, $p < 0,05$ olduğunda aradaki farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu kabul edilmiştir.

3.5. Etik Kurul Onayı

Bu çalışma Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Etik Kurulu'nun 2023/4475 no'lu kararında verilen izin ile yürütülmüştür.

4. BULGULAR

Bu çalışma Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında 804 farklı yenidoğan hastanın çocuk kardiyolojisine yapılan konsültasyonları üzerinden değerlendirilmesini içermektedir. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatmakta olan hastaların ve yenidoğan polikliniğinde veya postnatal dönemde ilk 48 saat içerisinde anne yanında değerlendirme sonucu kardiyak patoloji olduğu düşünülen hastaların çocuk kardiyolojisine konsülte edildiği belirlenmiştir. Konsültasyon sonucunda hasta grupları oluşturulurken öncelikli olarak ekokardiyografik değerlendirme göz önüne alınmıştır ve buna göre bağımsız iki grup elde edilmiştir. Ekokardiyografik incelemesinde KKH lehine bulgusu olmayan veya yalnızca fizyolojik olduğu düşünülen değişiklikleri olan (örneğin patent foramen ovale, prematüre patent duktus arteriozus, hemodinamik anlamlı olmayan patent duktus arteriozus vb.) hastalar normal, diğerleri KKH olarak gruplandırılmıştır. Konsültasyon sonucunda hastaların %47,9'u (n=385) normal, %52,1'i (n=419) KKH lehine değerlendirilmiştir.

Ayrıca çalışmamızda 21 hastanın fetal aritmi, 40 hastanın postnatal aritmi ön tanısıyla konsülte edildiği ve bu hastaların 41'inde (%5,1) konsültasyon esnasında aritmi olduğu tespit edilmiştir. Fetal aritmi tanısı ile takipli dokuz hastada konsültasyon esnasında aritmi tespit edilmemiştir. Aritmi tespit edilen 15 hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde aynı zamanda KKH olduğu görülmüştür, bu yüzden ayrı bir grup olarak ele alınmamış ve aritmi tespit edilen hastalarla ilgili veriler (Tablo 4.1.)'de gösterilmiştir.

Tablo 4.1. Aritmi tespit edilen hastalarla ilgili veriler

Özellikler	n	Ort. ± SS	Min.	Max.
Gebelik haftası (hafta)	41	35,88 ± 3,265	27	40
Doğum ağırlığı (gram)	41	2796,46 ± 786,504	880	4080
Doğum boyu (cm)	34	46,93 ± 4,294	35	54
Doğum baş çevresi (cm)	34	33,26 ± 2,531	25	37
Anne yaşı (yıl)	41	28,78 ± 6,762	15	42
Nabız (/dk)	39	141,36 ± 27,474	90	230
Solunum sayısı (/dk)	34	56,91 ± 8,761	26	82
SpO ₂ (%)	32	95,59 ± 2,538	90	100

Tüm hastalar içerisinde dördü miyokardit ön tanısı ile konsülte edilmiş ve ikisi klinik,

laboratuvar ve kardiyak deęerlendirme sonucu miyokardit tanısıyla tedavi edilmiştir. Miyokardit tanısı alan hasta sayısı iki olduęu için istatistiki deęerlendirmede ayrı bir grup olarak ele alınmamıştır.

4.1. Demografik Özellikler

4.1.1. Gebelik Haftası-Doęum Esnasındaki Antropometrik Ölçümler

Tüm konsültasyonlar deęerlendirildięinde ortalama gebelik haftası $35,63 \pm 3,549$ hafta (daęılım aralığı 24-42 hafta) olarak tespit edilmiştir. Hastaların %47'sinin (n=378) preterm (<37 hafta), %53'ünün (n=426) term (37 hafta-42 hafta) olduęu görülmüştür.

Hastaların %99,4'ünün (n=799) doęum aęırlığı verisi elde edilebilmiş olup, doęum aęırlığı ortalaması $2592,53 \pm 874,135$ gram (daęılım aralığı 585-5200 gram) olarak tespit edilmiştir. Hastaların %5,6'sının (n=45) aşırı düşük doęum aęırlığında (<1000 gram), %7,6'sının (n=61) çok düşük doęum aęırlığında (1000-1499 gram), %26,9'unun (n=216) düşük doęum aęırlığında (1500-2499 gram) ve %56,6'sının (n=455) normal doęum aęırlığında (2500-4000 gram), %2,7'sinin (n=22) yüksek doęum aęırlığında (>4000 gram) doęduęu görülmüştür. Hastaların %0,6'sın (n=5) doęum aęırlığı verisi elde edilememiştir.

Tüm hastalar deęerlendirildięinde %41,7'sinin (n=335) doęum boyu verisi elde edilebilmiş olup, doęum boyu ortalaması $45,66 \pm 5,293$ cm (daęılım aralığı 30-55 cm), %41,5'inin (n=334) doęum baş çevresi verisi elde edilebilmiş olup, doęum baş çevresi ortalaması $32,15 \pm 3,40$ cm (daęılım aralığı 22-42 cm) olarak tespit edilmiştir.

Konsültasyon sonucuna göre normal ve KKH şeklinde gruplandırılan hastalar için gebelik haftası ve doęum esnasındaki antropometrik ölçümler ile ilgili veriler (Tablo 4.2.)'de gösterilmiştir.

Tablo 4.2. Gebelik Haftası ve Doğum Esnasındaki Antropometrik Ölçümler

Özellikler	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Gebelik haftası (hafta)						
Normal	385	35,90 ± 3,396	24	42	4,317	0,038
KKH	419	35,38 ± 3,670	24	41		
Doğum ağırlığı (gram)						
Normal	382	2679,44 ± 857,318	585	4630	7,292	0,007
KKH	417	2512,92 ± 882,797	590	5200		
Doğum boyu (cm)						
Normal	121	47,01 ± 4,798	32	55	12,895	0,000
KKH	214	44,89 ± 5,416	30	55		
Doğum baş çevresi (cm)						
Normal	121	33,13 ± 3,157	23	42	16,489	0,000
KKH	213	31,60 ± 3,414	22	38		

KKH tespit edilen hastaların gebelik haftası, doğum ağırlığı, doğum boyu ve doğum baş çevresi ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan hastalardan istatistiksel olarak anlamlı düşük bulunmuştur ($p<0,05$).

4.1.2. Doğum Şekli

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %18,9'unun (n=152) normal spontan vajinal yolla (NSVY), %81,1'inin (n=652) sezaryenle (CSA) doğduğu tespit edilmiştir.

4.1.3. Tekil/Çoğul Olma Durumu

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %89,6'sının (n=720) tekil, %10,4'ünün ise (n=84) çoğul gebelikten (n=73 ikiz, n=10 üçüz, n=1 dördüz) doğduğu tespit edilmiştir.

Çalışmaya dahil edilen hastaların tekil/çoğul olma durumuna göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı ve anne yaşı ile ilgili verileri (Tablo 4.3.)'te gösterilmiştir.

Tablo 4.3. Tekil/Çoğul olma durumuna göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi

Özellikler	N	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Gebelik haftası (hafta)						
Tekil	720	36,04 ± 3,349	24	42	103,592	0,000
Çoğul	84	32,12 ± 3,276	24	37		
5. dk APGAR						
Tekil	228	6,98 ± 1,317	3	10	0,003	0,953
Çoğul	21	7,00 ± 1,140	5	8		
Doğum ağırlığı (gram)						
Tekil	715	2689,12±853,881	585	5200	92,570	0,000
Çoğul	84	1770,36±556,705	600	3260		
Anne yaşı (yıl)						
Tekil	716	29,41 ± 6,384	15	46	0,000	0,987
Çoğul	84	29,39 ± 6,164	18	42		

Çoğul gebelikten doğan bebeklerin gebelik haftası ve doğum ağırlığı tekil gebelikten doğan bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı düşük ($p<0,05$) bulunmuşken; 5. dk APGAR değeri ve anne yaşı açısından anlamlı fark yoktur ($p>0,05$).

4.1.4.5. Dakika APGAR Değeri

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %31'inin ($n=249$) 5. dakika APGAR değeri tespit edilebilmiş olup, ortalaması $6,98 \pm 1,301$ (dağılım aralığı 3-10) olarak bulunmuştur.

4.1.5. Cinsiyet

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %46,3'ünün ($n=372$) kız, %53,7'sinin ($n=432$) erkek olduğu görülmüştür. Erkek: kız oranı 1,2: 1 bulunmuştur.

Çalışmaya dahil edilen hastaların cinsiyete göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR değeri, doğum ağırlığı ve anne yaşı ile ilgili verileri (Tablo 4.4.)'te gösterilmiş.

Tablo 4.4. Cinsiyete göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi

Özellikler	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Gebelik haftası (hafta)						
Erkek	432	35,69 ± 3,617	24	42	0,302	0,583
Kız	372	35,56 ± 3,470	25	41		
5. dk APGAR						
Erkek	134	7,15 ± 1,385	3	10	4,754	0,030
Kız	115	6,79 ± 1,174	4	9		
Doğum ağırlığı (gram)						
Erkek	429	2691,37±881,177	585	5200	12,006	0,001
Kız	370	2477,94±852,833	590	4500		
Anne yaşı (yıl)						
Erkek	430	29,79 ± 6,332	15	45	3,413	0,065
Kız	370	28,96 ± 6,368	17	46		

Erkek bebeklerin 5. dk APGAR değeri ve doğum ağırlığı kız bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı yüksek ($p < 0,05$) bulunmuşken; gebelik haftası ve anne yaşı açısından anlamlı fark yoktur ($p > 0,05$).

4.1.6. Anne-Baba Arasındaki Akrabalık Durumu

Çalışmaya dahil edilen hastaların anne-baba arasındaki akrabalık durumu değerlendirilirken aynı köyden olma durumu akrabalık var olarak kabul edilmiştir. Akrabalık derecesi bilgisi kayıtlardan net bir şekilde elde edilemediği için sınıflama yalnızca var/yok şeklinde yapılmış, derecelendirme yapılmamıştır.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %73,1'inin ($n=588$) anne-babası arasında akrabalık olmadığı, %26,9'unun ($n=216$) anne-babası arasında akrabalık olduğu tespit edilmiştir.

4.1.7. Anne Yaşı

Tüm hastalar değerlendirildiğinde %99,5'inin ($n=800$) anne yaşı verisi elde edilebilmiş olup, ortalaması $29,40 \pm 6,36$ yıl (dağılım aralığı 15-46 yıl) olarak tespit edilmiştir. Hastaların %19,6'sının ($n=158$) ileri anne yaşı (>35) olduğu, hastaların

%79,9'unun (n=642) anne yaşının 15-35 yaş aralığında olduğu, bu hastaların beşinin anne yaşının 18 yaş altı olduğu tespit edilmiştir. Dört hastanın anne yaşı verisi elde edilememiştir.

Konsültasyon sonucuna göre normal ve KKH şeklinde gruplandırılan hastalar için anne yaşı ile ilgili veriler (Tablo 4.5.)'te gösterilmiştir.

Tablo 4.5. Anne yaşı dağılımları

Özellikler	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Normal	382	29,27 ± 6,167	15	46	0,300	0,584
KKH	418	29,52 ± 6,532	17	45		

Ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan hastalarla, KKH tespit edilen hastalar arasında anne yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktur ($p>0,05$).

4.1.8. Maternal Hastalık

Annelerin %34,8'inde (n=280) maternal hastalık bildirilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların maternal hastalık durumu (Tablo 4.6.)'da gösterilmiştir. Bir annede birden fazla maternal hastalık bildirilmişse her hastalık kendi grubu altında sayılmıştır. Konsülte edilen tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık %19,3 (n=155) oranında endokrinolojik hastalık öyküsü verilmiştir. Endokrinolojik hastalık grubunda en sık diyabet (tüm hastaların %10,7'si, n=86), sonra tiroid hastalıkları (tüm hastaların %8,2'si, n=66) olduğu tespit edilmiştir. Ancak diyabetik annelerin %75,6'sını gestasyonel diyabet sebebiyle takip edilen anneler oluşturmakta olup, çoğunluğu diyetle takip edilmiştir. Tiroid hastalıkları içerisinde ise en sık gestasyonel hipotiroidi tespit edilmiş olup, levotiroksin preparatı kullanılmıştır.

Annede kardiyovasküler hastalık öyküsü ise %3 oranında tespit edilmiştir. Annede göğüs hastalıkları, nörolojik, nefrolojik, romatolojik, hematolojik, gastroenterolojik hastalıklar, enfeksiyon hastalıkları, psikiyatrik, immünolojik hastalıklar, metabolizma ve göz hastalıkları tüm hastaların %13,5'ini oluşturmakta olup, ayrı ayrı grup olarak ele alındığında istatistiki olarak anlamlı sayıda olmadığı için diğer hastalıklar başlığında bir grupta toplanarak ifade edilmiştir.

Tablo 4.6. Maternal hastalık

	N=280
Maternal hastalık	n (%)
Endokrinolojik hastalıklar	155 (19,3)
Jinekolojik-Obstetrik hastalıklar	75 (9,3)
Kardiyovasküler hastalıklar	24 (3,0)
Diğer	109 (13,5)

*Bazı annelerde birden fazla hastalık bulunmaktadır.

4.1.9. Maternal İlaç Kullanımı

Annelerin %18,8'inde (n=151) maternal ilaç kullanımı bildirilmiştir. Demir, folik asit ve multivitamin kullanım öyküsü ilaç kullanımı olarak kabul edilmemiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların maternal ilaç kullanım durumu (Tablo 4.7.)'de gösterilmiştir Bir annede birden fazla ilaç kullanımı bildirilmişse her ilaç kendi grubu altında sayılmıştır. Konsülte edilen tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık %7,7 (n=62) oranında tiroid hormonu kullanım öyküsü verilmiştir.

Annede kardiyak glikozid, antiepileptik, antispazmodik, beta agonist, antienflamatuar, antineoplastik, antimalaryal, antipsikotik, anksiyolitik, antihistaminik, histamin analogu, antiemetik, kortikosteroid kullanımı tüm hastaların %3'ünü (n=24) oluşturmakta olup, ayrı ayrı grup olarak ele alındığında istatistiki olarak anlamlı sayıda olmadığı için diğer ilaçlar başlığında bir grupta toplanarak ifade edilmiştir.

Tablo 4.7. Maternal ilaç kullanımı

	N=151
Maternal İlaç Kullanımı	n (%)
Tiroid hormonu	62 (7,7)
Antidiyabetik	37 (4,6)
Antikoagülan	33 (4,1)
Antiagregan	26 (3,2)
Antihipertansif	24 (3,0)
Diğer	24 (3,0)

*Bazı annelerde birden fazla grup ilaç kullanımı bulunmaktadır.

4.1.10. Maternal Alkol-Sigara-Madde Kullanım, Radyasyon Maruziyeti

Tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde maternal öyküde 32 hastada sigara, bir hastada eroin kullanımı ve üç hastada ise radyasyon (direk grafi) maruziyeti öyküsü verildiği görüldü.

Sigara-madde kullanımı olan hastaların %75,7'sinde (n=25) kardiyak ve/veya non-kardiyak anomali tespit edilmiştir.

4.1.11. Ailede 30 Yaş Altı Kalp Hastalığı

Ailesinde sebebi bilinmeyen abortus, intrauterin exitus, infantil dönemde exitus öyküsü olan hastalar ailede 30 yaş altı kardiyak hastalık öyküsü açısından şüpheli kabul edilmiştir.

Tüm hastaların %4,7'sinde (n=38) ailede kalp hastalığı öyküsü olduğu görülmüştür. Aile öyküsü olan hastaların %52,6'sında (n=20) ekokardiyografik değerlendirmede KKH olduğu, %47,4'ünün (n=18) normal olduğu tespit edilmiştir.

4.2. Klinik Veriler

4.2.1. Konsültasyon Nedeni

Çalışmaya dahil edilen hastaların konsültasyon nedenleri (Tablo 4.8.)'de gösterilmiştir. Bir hastada birden fazla konsültasyon nedeni varsa ilgili başlık altında ayrı ayrı sayılmıştır. Emerken, ağlarken morarma şikayeti olanlar da siyanoz kategorisinde sınıflandırılmıştır.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık konsültasyon nedeni %22,1 (n=186) oranında üfürüm olarak tespit edilmiştir. Bunu sırasıyla prematürite, dismorfizm, fetal kardiyak patoloji, ritim bozukluğu, akciğer kaynaklı olmayan SpO₂ düşüklüğü-siyanoz ve aile öyküsü izlemektedir.

Konsültasyon sonucu KKH tespit edilen hastalar değerlendirildiğinde en sık konsültasyon nedeni %22,5 (n=166) oranında üfürüm, ritim bozukluğu tespit edilen hastalar değerlendirildiğinde en sık konsültasyon nedeni %52,3 (n=34) oranında ritim bozukluğu olarak tespit edilmiştir.

Prenatal dönemden takip edilen 20 hasta fetal aritmi ön tanısı ile konsülte edilmiş olup 11 tanesinde postnatal değerlendirilmede aritmi tespit edilmiştir. Fetal ekokardiyografik değerlendirmede kardiyak patoloji sebebiyle 68 hasta konsülte edilmiş olup 24 hastanın postnatal ekokardiyografik değerlendirmesi normaldir. Prenatal tanı oranı %64,7 bulunmuştur.

Tablo 4.8. Konsültasyon nedeni

N=804	
Özellikler	n (%)
Üfürüm	186 (22,1)
Prematürite	181 (21,5)
Dismorfizm	151 (17,9)
Fetal kardiyak patoloji	68 (8,07)
Fetal aritmi-Aritmi	54 (6,40)
SpO ₂ düşüklüğü-Siyanoz	52 (6,17)
Aile öyküsü	47 (5,58)
Diğer	93 (11,6)

*Bazı hastalarda birden fazla konsültasyon nedeni bulunmaktadır.

Konsültasyon nedenleri aşağıda üç ana başlık halinde toplanmıştır:

- **Primer kardiyak anatomi ve fonksiyon ile ilişkili durumlar:** Fetal kardiyak patoloji, fetal aritmi, aritmi, üfürüm, pulmoner hipertansiyon, hipotansiyon, hipertansiyon, fallot tetralojisi şüphesi, aort koarktasyonu şüphesi, kardiyomiyopati, ektopia cordis, kalp yetmezliği, SpO₂ düşüklüğü-siyanoz, kardiyomegali, miyokardit şüphesi, rabdomiyom şüphesi
- **Rutin kardiyak değerlendirme:** Prematürite, dismorfik bebek, aile öyküsü, İVF gebelik, kemoterapi öncesi, hemanjiom (oral beta blokör tedavisi başlanmadan önce)
- **Sekonder kardiyak etkilenim düşünülen durumlar:** Hidrops fetalis, madde bağımlısı anne bebeği, kan kültüründe candida üremesi-fungus topu şüphesi, asfiksiye sekonder end organ hasarı şüphesi, konvülziyon, annede hidrosiklorokin kullanımı

En sık primer kardiyak anatomi ve fonksiyonla ilişkili durumlar, sonra rutin kardiyak değerlendirme için konsültasyon istendiği görülmüştür.

Çalışmaya dahil edilen hastaların konsültasyon nedenleri üç ana başlık halinde toplandığında konsültasyon nedenine göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR değeri, doğum ağırlığı ve anne yaşı analizi (Tablo 4.9.)'da gösterilmiştir.

Tablo 4.9. Konsültasyon nedenine göre gebelik haftası, 5. dakika APGAR, doğum ağırlığı, anne yaşı analizi

Özellikler	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Gebelik haftası (hafta)						
A	401	37,252 ± 3,136	24	42	1,175	0,310
B	384	34,924 ± 3,579	24	41		
C	19	35,895 ± 2,807	31	39		
5. dk APGAR						
A	133	7,188 ± 1,232	4	10	4,811	0,009
B	105	6,810 ± 1,279	3	9		
C	11	6,182 ± 1,834	3	9		
Doğum ağırlığı (gram)						
A	398	2866,8 ± 791,6	585	4630	0,140	0,869
B	382	2306,0 ± 875,8	600	5200		
C	19	2609 ± 644	1070	3740		
Anne yaşı (yıl)						
A	399	28,506 ± 6,087	15	44	4,622	0,011
B	382	30,505 ± 6,501	17	46		
C	19	26,11 ± 5,05	18	33		

*A: Primer kardiyak anatomi ve fonksiyon ile ilişkili durumlar, B: Rutin kardiyak değerlendirme, C: Sekonder kardiyak etkilenim düşünülen durumlar

Gebelik haftası, APGAR değeri, doğum ağırlığı ve anne yaşı değerleri konsültasyon nedenlerine göre oluşturulan gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık oluşturmuştur (p<0,05).

Rutin kardiyak değerlendirme yapılan hasta grubu içerisinde prematürite büyük oranda yer aldığı için gebelik haftası ve doğum ağırlığı değerleri diğer konsültasyon

nedenlerine göre en düşük saptanmıştır.

Sekonder kardiyak etkilenim düşünülen durumlar içerisinde asfiksiye sekonder end organ hasarı, konvülziyon, hidrops fetalis, annede ilaç-madde kullanımını gibi intrauterin etkilenim düşünülen durumlar yer aldığı için 5. dk APGAR değeri en düşük bulunmuştur.

İleri anne yaşı ile dismorfik bebek sahibi olma ihtimali pozitif korelasyon gösterdiği ve anne yaşı ilerledikçe multiparite durumu ve buna bağlı prematüre doğum ihtimali arttığından, rutin kardiyak değerlendirmeye alınan hastalarda anne yaşı en yüksek bulunmuştur.

4.2.2. Konsültasyon esnasındaki vital bulgular

Tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde hastaların %87,3'ünün (n=702) nabız verisi elde edilebilmiş olup ortalama konsültasyon esnasındaki nabız değeri $145,33 \pm 19,244$ /dk (dağılım aralığı 90-230 /dk) olarak tespit edilmiştir.

Tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde hastaların %46,3'ünün (n=372) solunum sayısı verisi elde edilebilmiş olup ortalama konsültasyon esnasındaki solunum sayısı değeri $56,75 \pm 6,408$ /dk (dağılım aralığı 26-88 /dk) olarak tespit edilmiştir.

Tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde hastaların %75'inin (n=603) SpO₂ verisi elde edilebilmiş olup ortalama konsültasyon esnasındaki SpO₂ değeri $95,96 \pm 3,30$ /dk (dağılım aralığı 65-100 /dk) olarak tespit edilmiştir.

Konsültasyon sonucuna göre normal ve KKH şeklinde gruplandırılan hastaların konsültasyon esnasındaki yaşı ve vital bulguları (Tablo 4.10.)'da gösterilmiştir.

Tablo 4.10. Konsültasyon esnasındaki yaş ve vital bulgular

Özellikler	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Yaş (gün)						
Normal	385	40,75 ± 73,316	1	641	26,267	0,000
KKH	419	20,19 ± 35,455	1	365		
Nabız (/dk)						
Normal	330	143,43 ± 20,101	90	210	6,135	0,013
KKH	372	147,02 ± 18,312	98	230		
Solunum sayısı (/dk)						
Normal	132	56,62 ± 6,754	40	86	0,086	0,770
KKH	240	56,83 ± 6,223	26	88		
SpO ₂ (%)						
Normal	292	96,52 ± 2,534	82	100	16,550	0,000
KKH	311	95,44 ± 3,815	65	100		

KKH tespit edilen hastalarda konsültasyon esnasındaki yaş ve SpO₂ değerleri ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan gruptan anlamlı düşük; nabız değeri ise yüksek bulunmuştur (p<0,05). İki grup arasında solunum sayısı değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktur (p>0,05).

4.2.3. Kardiyak Muayene Bulguları

Çalışmaya dahil edilen hastaların kardiyak muayene bulguları (Tablo 4.11.)'de verilmiştir.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık kardiyak fizik muayene bulgusunun %52,8 oranında (n=424) üfürüm olduğu görülmüştür. Bunu pozitif muayene bulgusu olarak aritmi (%1,4) izlemektedir. Hastaların %45,2'sinde (n=363) ise kardiyak fizik muayene doğal olarak tespit edilmiştir.

Tablo 4.11. Kardiyak muayene bulguları dağılımı

	N=804
	n (%)
Üfürüm	424 (52,8)
Doğal	363 (45,2)
Aritmi	11 (1,4)
Dekstrokardi	2 (0,2)
Siyanoz	1 (0,1)
Gallop Ritmi	1 (0,1)
Femoral Nabız Negatif	1 (0,1)
Değerlendirilemedi	1 (0,1)

4.2.4. Sendrom, Dismorfizm

Çalışmaya dahil edilen hastalar değerlendirildiğinde %23,7'sinde (n=191) ekstrakardiyak anomali olduğu tespit edilmiştir. Herhangi bir sendrom tanı ya da ön tanısı almamış hastalar dismorfik bebek (%7,6, n=61) başlığı altında toplanmıştır. Tanılı hastalar değerlendirildiğinde en sık Down sendromu (%9,4, n=77) olduğu görülmüştür. Bunu sırasıyla Trizomi 18 (%0,7, 6), Ellis-Van Creveld sendromu (%0,5, 4) izlemiştir. Bunun dışında Trizomiler (11, 13, 14, 22), Pompe hastalığı, tuberoskleroz, nörokutanöz sendrom, Turner, Noonan, Williams, Pierre Robin, Apert, Alagille, Di George, Waardenburg Anoftalmi sendromu, Vacterl Asosiasyonu, Arnold Chiari, Femoral-Facial, Cri Du Chat, Vici sendromu, Ring Kromozom 4 anomalisi, Peters tip 1, Roberts, Fryns, Bardet-Biedl, Aicardi-Goutieres, Baraitser-Winter Cerebro Frontofacial, Rubinstein Taybi, Simpson Golabi Behmel, Klippel Feil, Perisilviyan sendromu, Konjenital Non-Büllöz İktiyoziform Eritroderma, Sjögren Larsson sendromu, Artrogripozis Multiplex Konjenita, Dandy Walker, Zelweger sendromu, Mukopolisakkaridoz, Fenilketonüri taşıyıcılığı, Mitokondriyal miyopati, Kistik Adenomatoid Malformasyon, Orofasiyo Dijital sendrom tip 6, Brat-1 Eksikliği, 22q11.2 delesyonu, 14q23.2-q23.3 delesyonu, SCN5A ve KCNQ1 tanı ve ön tanılarıyla hastalar takip ve tetkik edilmiştir.

4.2.5. Ekokardiyografik Değerlendirme

Çalışmaya dahil edilen hastaların %47,9'unun (n=385) ekokardiyografik incelemesi

normal, %52,1'inin (n=419) KKH olarak değerlendirilmiştir. KKH tespit edilen hastaların ekokardiyografi bulguları (Tablo 4.12.)'de gösterilmiştir. Birden fazla ekokardiyografi bulgusu olan hastada her bulgu kendi başlığı altında ayrı ayrı sayılmıştır. Fizyolojik olduğu düşünülen bulgular normal kabul edilmiştir.

Tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde en sık sırayla VSD (%24), PDA-HA-PDA (Hemodinamik anlamlı PDA) (%14,6), ASD (%10,1) görülmüştür.

Tablo 4.12. Ekokardiyografi bulguları

	N=419
	n (%)
Ventriküler septal defekt	193 (24)
PDA, HA-PDA	117 (14,6)
Atriyal septal defekt	81 (10,1)
Pulmoner hipertansiyon	81 (10,1)
Triküspit yetmezliği	66 (8,2)
Aort yetmezliği	37 (4,6)
Mitral yetmezliği	30 (3,7)
Pulmoner stenoz	28 (3,5)
Atriyoventriküler septal defekt	25 (3,1)
Persistan superior vena cava sendromu	17 (2,1)
Aort koarktasyonu	15 (1,9)
Sağ arkus aorta	11 (1,4)
Kardiyomiyopati	10 (1,2)
Perikardiyal efüzyon	8 (1,0)
Fallot tetralojisi	7 (0,9)
Kalp yetmezliği	7 (0,9)
Aort stenozu	7 (0,9)
Sol ventrikül hipoplazik	6 (0,8)
Biküspit aortik valv	6 (0,8)
Pulmoner arter hipoplazik	5 (0,6)
Koroner arter anomalisi	5 (0,6)
İntrakardiyak kitle	5 (0,6)

Sağ ventrikül hipoplazik	5 (0,6)
Aortada shelf	5 (0,6)
Büyük arterlerin transpozisyonu	5 (0,6)
Triküspit atrezisi	5 (0,6)
Sağ ventrikül hipertrofik	4 (0,5)
Tek atriyoventriküler kapak	4 (0,5)
Tek atriyum	4 (0,5)
Dekstrokardi	4 (0,5)
Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali	4 (0,5)
Mitral stenoz	4 (0,5)
Çift çıkışlı sağ ventrikül	3 (0,4)
Ebstein anomali	3 (0,4)
Hipoplastik sol kalp sendromu	2 (0,3)
Kardiyak trombüs	2 (0,3)
Aorta hipoplazik	2 (0,3)
Pulmoner yetmezlik	2 (0,3)
Aort kapağı enfektif endokarditi	1 (0,1)
Arterial tortuosity sendromu	1 (0,1)
İnkomplet ektopia kordis	1 (0,1)
Situs totalis inversus	1 (0,1)
Double aortik ark	1 (0,1)
Sol ventrikül hipertrofik	1 (0,1)
Tek ventrikül	1 (0,1)
Total pulmoner venöz dönüş anomali	1 (0,1)
Arteriovenöz malformasyon	1 (0,1)
Aortikopulmoner pencere	1 (0,1)
Mitral valv prolapsusu	1 (0,1)
Pulmoner atrezi	1 (0,1)
Triküspit stenozu	1 (0,1)

*Bazı hastalarda birden fazla bulgu vardır.

Çalışmaya dahil edilen tüm hastaların %4,5'ini (n=36), KKH tespit edilen hastaların %8,6'sını majör kardiyak bozukluğu olan hastalar oluşturmaktadır. KKH tanısı alan (n=419)

hastaların %1,4'ünde (n=6) majör kardiyak bozukluk TOF, %0,7'sinde (n=3) BAT, %0,7'sinde (n=3) PVDA (1 TPVDA, 2 PPVDA), %0,5'inde (n=2) ÇÇSV, %0,5'inde (n=2) Ebstein Anomalisi, %0,5'inde (n=2) HSKS, %3,6'sında (n=15) aort koarktasyonu (AoK) tespit edilmiştir. KKH tanısı alan hastaların %0,7'sinde (n=3) ise kompleks kardiyak patoloji olduğu görülmüştür.

Fetal kardiyak patoloji nedeniyle takip edilen hastalardan postnatal ekokardiyografi ile KKH tespit edilen (prenatal tanı) hastaların term/preterm olma durumuna göre konsültasyon esnasındaki yaşı (Tablo 4.13.)'de gösterilmiştir.

Tablo 4.13. Prenatal tanılı KKH için term/preterm olma durumuna göre konsültasyon esnasındaki yaş(gün)

Konsültasyon esnasındaki yaş (gün)	n	Ort ± SS	Min.	Max.	F	p
Prenatal tanılı KKH						
Preterm	21	4,190 ± 11,509	1	43	0,329	0,569
Term	29	2,759 ± 9,793	1	41		
Postnatal tanılı KKH						
Preterm	186	33,651 ± 3,867	1	365	37,816	0,000
Term	183	11,115 ± 3,899	1	153		

Prenatal ve postnatal tanılı KKH olan term bebeklerde konsültasyon esnasındaki yaş preterm olan bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı düşük ($p<0,05$) bulunmuştur.

Prenatal tanı alan KKH'ler fetal tanısı olmayanlara göre daha erken dönemde konsülte edilmiştir. Her iki grupta da term bebekler daha erken dönemde konsülte edilmiştir.

4.3. İzlem

4.3.1. Tedavi Önerisi

Tüm konsültasyonların sonucuna göre hastaların çoğunluğuna değerlendirme sonucu takip önerilmiş olup, %14,2'sine (n=114) medikal ve/veya cerrahi tedavi önerilmiştir.

4.3.2. Exitus Durumu, Günü, Sebebi

Çalışma esnasında yapılan taramada hastaların %10,9'unun (n=88) exitus olduğu tespit edilmiştir. Exitus olduğu bilinen hastaların %8'i (n=7) kardiyak nedenli (dilate KMP,

miyokardit, kalp yetmezliđi, VT, VF vb.), %19,3'ü (n=17) non-kardiyak nedenli (solunum yetmezliđi, beslenme sonrası aspirasyona bađlı solunum arresti, hematolojik malignite, sepsis vb.), kalan kısmı ise multisistemik sebeplerle (hidrops fetalis, multiorgan yetmezliđi vb.) exitus olduđu belirlenmiřtir. Hastanemizde exitus olup verisi elde edilebilen 52 hastanın exitus günü ortalama 77,4 gün (dađılım aralıđı 1-821 gün) olarak tespit edilmiřtir.

5. TARTIŞMA

Kardiyoloji bilimindeki gelişmeler sayesinde konjenital veya edinsel kalp hastalıklarına erken tanı konma ve tedavi edilme imkanı her geçen gün artmaktadır. Bu durum kalp hastalıklarına bağlı kayıpları azaltsa da, hala özellikle KKH sebebiyle ölümler ve sekeller meydana gelmektedir. Bu hastaların erken tanısı, takibi, gelişebilecek komplikasyonların erken belirlenmesi ve sürecin doğru yönetilmesi için özellikle yenidoğan ve çocuk kardiyoloji uzmanları arasında kurulan iş birliği hayati öneme sahiptir (Verheugt ve ark., 2008). Biz de çalışmamızda, merkezimizdeki yenidoğan bölümünden çocuk kardiyolojisine konsülte edilen hastaların kardiyak değerlendirmelerinin geriye dönük olarak incelenmesi ve yenidoğan-kardiyoloji iş birliğinin değerlendirilmesi yoluyla bu sürece katkı sağlamayı amaçladık.

Çalışmamız Haziran 2016-Eylül 2021 tarihleri arasında 804 farklı yenidoğan hastanın çocuk kardiyolojisine yapılan konsültasyonları üzerinden değerlendirilmesini içermektedir. Tüm konsültasyonların %47,3'ünün (n=380) yenidoğan yoğun bakım ünitesi ve servisinden ve %52,7'sinin (n=424) yenidoğan polikliniğinden veya postnatal dönemde ilk 48 saat içerisinde anne yanından istendiği belirlenmiştir.

Pediyatrik kardiyoloji konsültasyonlarının değerlendirildiği bir çalışmada hastaların %26,1'inin ekokardiyografi sonuçlarının normal olduğu bildirilmiştir (Puri ve ark., 2018). Çalışmamızda ise hastaların %47,9'unun (n=385) ekokardiyografik değerlendirmesi normal olarak sonuçlanmıştır. Bu durum hastanın gebelik haftası ve konsültasyon esnasındaki yaşına göre fizyolojik olduğu kabul edilen değişikliklerin KKH kapsamına alınmamış olmasıyla ilişkilendirilebilir.

Yenidoğanlarda perinatal morbidite ve mortalitenin prematüriteden sonra en sık nedeni majör konjenital anomalilerdir (Tayyar ve ark., 2018). Literatürde çeşitli çalışmalarda konjenital anomali oranı %2-5,8 olarak tespit edilmiştir (Özler ve ark., 2014; Ajao ve Adeoye, 2019; Anane-Fenin ve ark., 2023). Çalışmamızda tüm hastaların %23,7'sinde (n=191) ekstrakardiyak anomali, %4,5'inde (n=36) ise majör kardiyak anomali olduğu tespit edilmiştir.

KKH en sık görülen majör konjenital anomalidir. Konjenital kalp hastalığı insidansı her 1000 canlı doğumda yaklaşık 6-13 arasındadır (Altman, 2022). Çoğunluğu girişim gerektirmeyen hafif lezyonlardır. Hayatın ilk yılında girişim gerektiren ve yenidoğan

döneminde mortaliteye sebep olan KKH'ler, ciddi/kritik KKH olarak adlandırılıp insidansı 1000 canlı doğumda 1,2'dir (Zübarioğlu ve ark., 2020). Yaşarla bağdaşmayan kalp hastalıklarına sahip fetüslerin abortusla sonuçlanması nedeniyle gerçek insidansın daha da yüksek olduğu tahmin edilmektedir. Bu oran spontan abortuslarda %10-25, ölü doğumlarda %3-4, prematürelere %2 olarak tespit edilmiştir (Garcia ve Peddy, 2018). En sık kardiyak defekt VSD olarak saptanmıştır (Meshram ve Gajimwar, 2018). Çalışmamızda KKH sıklığı %52,1 (n=419) oranında beklenenden yüksek bulunmuştur. Bu yükseklik kardiyak bir hadise düşünülen seçilmiş bir gruptan istenen konsültasyonlar olmasına bağlanmıştır. En sık görülen kardiyak defekt literatürle uyumlu şekilde VSD'dir.

Hasta yenidoğan popülasyonundaki KKH sıklığı merkezden merkeze farklılık gösterebilir (Erçin ve Ovalı, 2019). Yenidoğan servisinde yatan bebeklerde KKH sıklığının araştırıldığı çalışmalarda bu oran %1,6-11,7 olarak bulunmuştur (Bulut ve ark., 2012; Şimşek ve Baysal, 2019). Çalışmamızda yenidoğan servisinde yatan hastalardan istenen konsültasyonların %64,7'sinde (n=246) KKH tespit edilmiştir. Bu oranın yüksek olması merkezimizde riskli gebelik takibi yapılması, dolayısıyla konjenital anomaliye sahip bebek doğum oranının yüksek olması ve özellikle yatan hastaların deneyimli bir neonatolog tarafından takip edilmesiyle ilişkilendirilebilir.

Aritmi, KKH varlığında daha sık görülse de çeşitli metabolik ve sistemik hastalıklarla birlikte de saptanabilir. Yenidoğan dönemindeki aritmi insidansı %1-5 olarak tespit edilmiştir (Doi ve ark., 2022). Çalışmamızda da literatürle uyumlu şekilde tüm hastaların %5,1'inde (n=41) konsültasyon esnasında aritmi tespit edilmiştir. Aritmi ile KKH birlikteliğinin araştırıldığı çalışmalarda bu oran %6,2-13,6 olarak tespit edilmiş olup en sık görülen KKH sekundum ASD olarak saptanmıştır (Silva ve ark., 2016; Oeffl ve ark., 2023). Çalışmamızda aritmeye eşlik eden KKH sıklığı %36,6 olarak (n=15) tespit edilmiştir. En sık eşlik eden KKH %26,7 oranında (n=4) VSD, ikinci sıklıkta %20 oranında (n=3) ASD olarak tespit edilmiştir. Aritmiye eşlik eden KKH oranının literatürden yüksek olması merkezimizde KKH oranının yüksekliği ile ilişkilendirilebilir.

Yenidoğan döneminde hayatı tehdit eden aritmiler nadir görülmekle birlikte eşlik eden KKH varlığında mortalite daha yüksektir (Skinner ve Sharland, 2008). Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatmakta olan hastalarda yapılan bir çalışmada aritmi insidansı %10, benign aritmi insidansı %8,5, non-benign aritmi insidansı %1,5 oranında saptanmıştır (Badrawi ve ark., 2009). Başka bir çalışmada ise non-benign aritmi insidansı %0,7 olarak

raporlanmıştır (Kundak ve ark., 2013). Ülkemizde yapılan bir çalışmada aritmi insidansı %1,2 olup, bu hastalarda SVT oranı %63,6 bulunmuştur (Dilli ve ark., 2020). SVT'li olguların %29'unda eşlik eden KKH varlığı bildirilmiştir (Isik ve ark., 2016). Çalışmamızda yenidoğan servisinde yatan hastalarda aritmi insidansı %9,2 (n=35) olarak tespit edilmiş olup, aritmi tanılı hastalar içerisinde SVT insidansı %17,1 (n=7) olarak bulunmuştur. SVT'li olguların %42,9'unda (n=3) ise eşlik eden KKH mevcuttur.

Fetal aritmi tüm gebeliklerin %1-3'ünde görülmekte olup büyük kısmını taşiaritmi ve bradiaritmiler oluşturmaktadır. Fetal taşiaritmiler sıklık sırasına göre SVT (%63,4), AF (%28,0) ve VT (%8,5) 'den oluşmaktadır (Yuan ve Xu, 2020). Çalışmamızda fetal aritmi insidansı literatüre benzer şekilde %2,6 (n=21) olarak bulunmuş olup, %47,6'sını (n=10) taşikardiler oluşturmaktadır. Fetal aritmisi olan hastaların %57,1'inde (n=12) konsültasyon esnasında da aritmi tespit edilmiştir.

Miyokarditin gerçek insidans ve prevalansını saptamak klinik belirti ve bulguların değişken olması, vakaların büyük kısmının asemptomatik olması ve tanıyı doğrulamak için kalbin histopatolojik incelemesi gerektiği için çok zordur. İnfantlarda ve adölesan dönemde insidans pik yapmakta olup, erkeklerde kızlardan daha sık görülmektedir (Arola ve ark., 2017). Çalışmamızda tüm hastaların %0,2'sinde (n=2) miyokardit tespit edilmiştir.

Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastalarda KKH tanılı bebeklerle ilgili bir çalışmada, hastaların %31,1'inin (n=196) preterm, %68,9'unun (n=435) term olduğu tespit edilmiştir (Yalaki ve ark., 2017). Yenidoğan dönemindeki aritmiler üzerine çalışılan iki farklı vaka serisinde gebelik haftası ortalaması 37 olarak tespit edilmiştir (Isik ve ark., 2016; Silva ve ark., 2016). SVT'li bebeklerdeki tedavi ve izlem sürecini içeren 7 yıllık bir çalışmada ise gebelik haftası ortalaması 38,4 olup, hastaların %30'unun preterm olduğu bildirilmiştir (Aljohani ve ark., 2021). Çalışmamıza dahil edilen 804 hastanın ortalama gebelik haftası 35 olup, hastaların %47'si preterm olarak tespit edilmiştir. Konsültasyon sonucu KKH ve aritmi tespit edilen hasta gruplarında da ortalama gebelik haftası, tüm popülasyonla uyumlu bulunmuştur.

Miadında doğan bebekler için ortalama ağırlık 3300 gr, doğum boyu 50 cm ve doğum baş çevresi 35 cm'dir (Bernstein, 2021d). Ülkemizde yapılan bir çalışmada doğum ağırlığı ortalaması 3023 ± 698 gr. olarak bulunmuştur (Yalaki ve ark., 2017). Benzer dönemde yapılan iki farklı çalışmada da doğum ağırlığı ortalaması 3010 gram (Isik ve ark., 2016) ve 2934 ± 605 gr olarak tespit edilmiştir (Silva ve ark., 2016). Çalışmamıza dahil edilen

hastaların doğum ağırlığı ortalaması $2592,53 \pm 874,135$ gr olarak tespit edilmiştir. Bir başka çalışmada doğum boy ortalaması $49,33 \pm 2,74$ cm, doğum baş çevresi ortalaması $34,11 \pm 2,57$ cm literatürle uyumlu şekilde bulunmuş olup (Kutlu ve ark., 2008), çalışmamıza dahil edilen hastaların %41,7'sinin (n=335) doğum boyu verisi elde edilebilmiş ve ortalaması $45,66 \pm 5,293$ cm olarak; %41,5'inin (n=334) doğum baş çevresi verisi elde edilebilmiş olup ortalaması $32,15 \pm 3,40$ cm olarak tespit edilmiştir. Çalışmamızda antropometrik ölçümlerin beklenenden düşük olması prematürite oranının yüksekliği, prematüritenin önemli bir yatış endikasyonu olması ve özellikle serviste yatan hastaların doğum boyu ve baş çevresi verisinin elde edilebilmiş olmasına bağlanabilir.

Yapılan çalışmalarda doğum şekliyle ilgili veriler değerlendirildiğinde farklı sonuçlar elde edildiği görülmüştür. Bir çalışmada %60,7 oranında NSVY doğum tercihi yüksek oranda bulunmuşken (Yalaki ve ark., 2017), başka bir çalışmada ise hastaların %61'inin sezaryen yoluyla doğduğu tespit edilmiştir (Varal ve ark., 2015). Çalışmamıza dahil edilen hastaların %18,9'u (n=152) NSVY, %81,1'i (n=652) CSA yoluyla doğduğu tespit edilmiştir.

Yıllık doğum verileri üzerine yapılan bir çalışmada gebeliklerin %96,8'inin, tekil %3,2'sinin çoğul bebekle sonuçlandığı tespit edilmiştir (Osterman ve ark., 2023). Ülkemizde 2022 yılındaki doğumların %3,2'si çoğul doğum olarak gerçekleşmiş ve %96,4'ü ikiz, %3,5'i üçüz ve %0,1'ü dördüz ve daha fazla bebekle sonuçlanmıştır (Doğum İstatistikleri, 2022, 2023). Çalışmamızda hastaların %89,6'sı (n=720) tekil, %10,4'ü ise (n=84) çoğul gebelikten (n=73 ikiz, n=10 üçüz, n=1 dördüz) doğduğu tespit edilmiştir. Çoğul gebelik oranının beklenenden yüksek bulunması merkezimizin tüp bebek merkezi olması ve riskli gebelik takibi yapılması ile ilişkilendirilebilir.

Bir merkezde doğan bebeklerin retrospektif olarak değerlendirildiği bir çalışmada APGAR skoru ortalaması $9,26 \pm 1,41$ bulunmuştur (Kutlu ve ark., 2008). Çalışmamızda 5. dakika APGAR değeri ortalaması $6,9839 \pm 1,3013$ olarak bulundu. Bu rakamın referans kaynaktan düşük olması ilgili çalışmanın bir merkezde bir yılda doğan tüm bebeklerin değerlendirildiği bir çalışma olmasına rağmen, çalışmamızın konsültasyon istenen bebekler üzerinden yürütülmesi ve merkezimizde prematüre ve özellikli bebek doğum oranının yüksek olması ile ilişkilendirilebilir.

KKH sıklığı, kritik kalp defektleri, özellikle kompleks ve siyanotik olanları erkek cinsiyette daha fazla görülmektedir (Pugnaroni ve ark., 2023). Çukurova Üniversitesi'nde

yapılan bir çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatmakta olan KKH tanısı alan bebeklerin %54,3'ünün erkek, %45,7'sinin kız (Zan ve ark., 2015), bir başka çalışmada da benzer şekilde hastaların %53,7'sinin (n=339) erkek, %46,3'ünün (n=292) kız olduğu tespit edilmiştir (Yalaki ve ark., 2017). Çin'de yapılan bir çalışmada ise KKH tanısının kızlarda daha yüksek, ancak kritik KKH tanısının ise erkeklerde daha yüksek oranda görüldüğü bildirilmiştir (Zhao ve ark., 2019). Benzer şekilde erkek cinsiyette aritmi insidansı literatürdeki çalışmalarda kızlara göre daha fazla bulunmuştur (Binnetoglu ve ark., 2014). Çalışmamızda tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde çalışmaya dahil edilen 804 hastanın %46,3'ünün (n=372) kız, %53,7'sinin (n=432) erkek olduğu görülmüştür. Erkek: kız oranı 1,2:1 bulunmuştur. KKH ve aritmi tanısı alan gruplarda da popülasyonun tümü ile benzer şekilde erkek cinsiyetin hakim olduğu görülmüştür. Çalışmamızda fetal kardiyak patoloji sebebiyle takip edilen hastaların çoğunluğunu literatürle benzer şekilde erkek cinsiyetin oluşturduğu görülmüştür.

Akraba evliliğinin fazla olduğu toplumlarda yapılan çalışmaların da desteklediği gibi; akraba evliliği genetik geçişli hastalıkların görülme sıklığını (Shieh ve ark., 2012). Farklı ülkelerde yapılan çalışmalarda KKH tespit edilen fetüslerin %19,5'inde (Karagöl ve ark., 2015), %45,51'inde (Anwar ve ark., 2020) ve %66,4'ünde (Mughal ve ark., 2022) anne-baba arasında akrabalık olduğu bildirilmiştir ve çoğunluğunun birinci dereceden akrabalık olduğu saptanmıştır. Çalışmamızda hastaların %73,1'inin (n=588) anne-babası arasında akrabalık olmadığı, hastaların %26,9'unun (n=216) anne-babası arasında akrabalık olduğu tespit edilmiştir. KKH olan hastaların %30,3'ünde (n=127) anne baba arasında akrabalık tespit edilmiştir. KKH olan hastalarda ebeveyn akrabalığı oranının tüm popülasyondan yüksek olması genetik geçişli hastalıkların görülme sıklığında artış olduğunu destekler niteliktedir.

İleri anne yaşı (>35 yaş) kardiyak malformasyonlarla beraber ekstrakardiyak malformasyonlar ve kromozom anomalilerinin görülme sıklığını artırmaktadır (Wu ve ark., 2014). Yapılan geniş çaplı bir meta-analizde ileri anne yaşıyla KKH arasında anlamlı bir ilişki olduğu gösterilmiştir (Wu ve ark., 2022). Bu tespitlerin aksine ileri anne yaşı ile KKH arasında bir ilişki olmadığını gösteren çalışmalar da mevcuttur (Long ve ark., 2010). Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen KKH tanılı hastalar üzerine yapılan bir çalışmada ortalama anne yaşı 28 ± 6 yıl olarak hesaplanmıştır (Varal ve ark., 2015). Çalışmamızda tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde anne yaşı ortalamasının $29,404 \pm$

6,358 yıl olduğu, hastaların %19,6'sının (n=158) ileri anne yaşına (>35) sahip anne bebeği olduğu tespit edilmiştir. KKH tespit edilen hastaların ise %21,5'inin (n=90) ileri anne yaşına sahip olduğu görülmüştür. KKH tespit edilen bebeklerde ileri anne yaşı oranının daha yüksek olması, ileri anne yaşının KKH riskini artırdığı yönündeki literatür bilgisini destekler niteliktedir.

KKH'nın %2-4'ü maternal ve/veya çevresel nedenlerle ilişkilidir. Maternal diyabetes mellitus, sistemik lupus eritematozus, fenilketonüri ve maternal ilaç kullanımı bilinen nedenlerdendir (Bernstein, 2021b). KKH tanılı hastaların annelerinde en sık görülen sistemik hastalık diyabetes mellitus (%5,7) olarak bulunmuştur (Bulut ve ark., 2012). Diyabetin hem metabolik hem de teratojenik etkilerine bağlı olarak diyabetik anne bebeklerinde konjenital malformasyon riski normal popülasyona göre artmış olup diyabet kontrolsüzse bu riskin daha fazla olduğu bilinmektedir (Wu ve ark., 2022). Diyabetik anne bebeklerinde en sık görülen konjenital malformasyonlar kardiyak olanlardır. Diyabetik anne bebeklerinde KKH görülme sıklığı %2,8-3,2 olarak bildirilmiştir. Asimetrik septal hipertrofi (%32,5) ile giden hipertrofik KMP, VSD, ASD, PS sıklıkla görülmektedir. Yapılan çalışmalarda bunların yanısıra AoK ve kardiyomegali riskinin de arttığı gösterilmiştir (Karagöl ve ark., 2012; Donofrio ve ark., 2014).

Fetal ve neonatal dönemde görülen aritmilerin bazı maternal hastalıklarla ilişkili olduğu bilinmektedir. Mesela annede Sjögren, sistemik lupus eritematozus gibi romatolojik hastalıklar varlığında maternal anti Ro ve anti La antikoru yoluyla konjenital komplet AV blok gelişebileceği bilinmektedir. Antikor pozitifliği olup AV blok gelişen bebeklerin, gelişmeyenlere göre anne yaşının daha ileri olduğu tespit edilmiştir (Ambrosi ve ark., 2012). Bir başka çalışmada maternal tiroid hastalığı varlığında fetal dönemde görülen SVT insidansında artış tespit edilmiştir (Johnson ve ark., 2015). Atrial flutter ya da ektopik atım görülen bebeklerin normal popülasyona kıyasla daha makrozomik ve daha çok diyabetik anne bebeği olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur (Pike ve ark., 2013). Çalışmamızda annelerin %65,2'sinde (n=524) maternal hastalık bildirilmemiştir. Konsülte edilen tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık %19,3 (n=155) oranında endokrinolojik hastalık öyküsü verilmiştir. Endokrinolojik hastalık grubunda en sık diyabet (tüm hastaların %10,7'si, n=86), sonra tiroid hastalıkları (tüm hastaların %8,2'si, n=66) olduğu tespit edilmiştir. KKH tespit edilen hastaların da %10,5'inde (n=44) maternal hastalık tespit edilmiştir.

KKH olan hastaların %2-4'ü maternal ve/veya çevresel nedenlerle ilişkilidir.

Maternal ilaç alımı bu nedenlerden biridir (Bernstein, 2021b). Yapılan bir çalışmada KKH tanılı hastaların annelerinde en sık eşlik eden hastalık diyabetes mellitus olup, gebelikleri sırasında %13,3'ünün antibiyotik, %5,7'sinin insülin, %0,9'unun hipertiroidi, %0,9'unun hipertansiyon tedavisi almış olduğu görülmüştür (Bulut ve ark., 2012). Çalışmamızda annede en sık görülen maternal hastalık diyabet olduğu halde diyabetik annelerin %75,6'sını gestasyonel diyabet sebebiyle takip edilen anneler oluşturmakta olup, çoğunluğu diyetle takip edilmiştir. Tüm hastalar değerlendirildiğinde en sık %7,7 (n=62) oranında tiroid hormonu kullanımı öyküsü verilmiştir.

Sigara içen ve içmeyen anne bebeklerinde toplam konjenital anomali prevalansında farklılık görülmesi de; gebelikte sigara kullanımının konjenital malformasyonlarla ilişkili olabileceği gösterilmiştir (Sullivan ve ark., 2015). Çalışmamızda maternal öyküde 32 hastada sigara, 1 hastada eroin kullanımı ve 3 hastada ise radyasyon maruziyeti (direkt grafi) öyküsü verildiği görülmüştür. Sigara-madde kullanımı olan hastaların %75,7'sinde (n=25) kardiyak ve/veya non-kardiyak anomali tespit edilmiştir.

Literatürde anne-babada KKH varlığı ile bebekte KKH olma durumu arasındaki ilişkiyi gösteren çalışmalar mevcuttur: KKH tanılı annesi olan 16 fetüsün dördü (%25), KKH tanılı babası olan yedi fetüsün ikisi (%28,5) (Ozkutlu ve ark., 2010), KKH tanılı annesi olan 250 fetüsün 13'ü (%5,2), KKH tanılı babası olan 93 fetüsün yedisi (%7,5) (Fesslova ve ark., 2011) KKH tanısı almıştır. KKH tanılı anne bebeklerinin %1,6'sında neonatal dönemde KKH tespit edilmiştir (Zan ve ark., 2015). Çalışmamızda hastaların %4,7'sinin (n=38) soygeçmişinde ailede 30 yaş altında kalp hastalığı öyküsü olduğu tespit edilmiştir. Ailesinde kalp hastalığı öyküsü verenlerin %52,6'sında (n=20) KKH tespit edilmiştir. Annede KKH varlığında bu oran %75 (n=6) bulunmuştur.

Yenidoğan döneminde muayenede üfürüm duyulması KKH düşündürülen en önemli bulgudur. Yenidoğanda üfürüm duyulması hastalığın ciddiyeti ile ilişki bulunmadığı gibi, üfürüm duyulmaması da kalp hastalığını ekarte ettirmez. Term bebeklerdeki üfürümlerin çoğu masum üfürümlerdir. En sık görüleni PS ve PDA ile ayırt edilmesi zor olan pulmoner akım üfürümüdür (Yoon ve ark., 2020). Yenidoğan servisinde izleminde KKH tanısı alan hastaların retrospektif olarak değerlendirildiği bir çalışmada en sık kardiyoloji konsültasyon nedeni (%39,3) üfürüm olarak bildirilmiştir (Bulut ve ark., 2012). Bir başka çalışmada konsültasyonların %15,1'ini siyanoz oluşturmakta olup literatürdeki araştırmalardan yüksek bir oran elde edilmesi hastanelerinde romatolojik kalp hastalığı tanılı hastaların yaygın

olmasına bağlanmıştır (Puri ve ark., 2018). Yenidoğanlarda genel durumda bozulma, emmeme, takipne, inleme şeklinde klinik bulgu veren tablo kritik kardiyak bozukluk sebebiyle gelişmiş olabileceği gibi, pulmoner sorunlar, enfeksiyon, metabolik bozukluk ve hematolojik bozukluklar gibi pek çok sebebe de bağlı olabilir. Bir başka çalışmada KKH'li olguların %12,4'ünde takipne tespit edilmiştir (Zan ve ark., 2015). Ülkemizde yapılan bir çalışmada ise en sık konsültasyon sebebinin tarama amaçlı olduğu bildirilmiştir (Demirel, 2010).

Neonatal aritmiler fetal dönemde tespit edilebileceği gibi postnatal dönemde huzursuzluk, beslenememe, apne, solunum sıkıntısı gibi non-spesifik semptomlar ya da kalp yetmezliği gibi durumlar için yapılan değerlendirmelerde insidental olarak saptanabilir (Silva ve ark., 2016). Yenidoğan döneminde SVT sıklıkla idiyopatik olup hastaların %15'inde sepsis, ateş, ilaç kullanımı veya KKH gibi hazırlayıcı nedenler olabilmektedir. Yenidoğanlar ilk saatlerde SVT'yi tolere edebilse de özellikle hızın yüksek olduğu ya da taşikardi atağının 6-12 saatten uzun sürdüğü durumlarda kalp yetmezliği ile sonuçlanabilir (Dilli ve ark., 2020).

Çalışmamızda en sık konsültasyon nedeni %22,09 (n=186) oranında üfürüm olarak tespit edilmiştir. Bunu sırasıyla prematürite, dismorfik bebek, fetal kardiyak patoloji, aile öyküsü, ritim bozukluğu izlemektedir. 20 hasta fetal aritmi ön tanısı ile konsülte edilmiş olup 11 tanesinde postnatal değerlendirmede aritmi tespit edilmiştir. Fetal ekokardiyografik değerlendirmede kardiyak patoloji sebebiyle 68 hasta konsülte edilmiş olup beş hastanın postnatal ekokardiyografik değerlendirmesi normaldi.

Miadında doğan bebekler için kalp hızı 120-160/dk, solunum sayısı 25-50/dk, kan basıncı 50/30-80/50 mmHg'dir (Bernstein, 2021d). Çalışmaya dahil edilen hastaların konsültasyon esnasındaki nabız ortalaması $145,33 \pm 19,24$ mmHg, solunum sayısı ortalaması $56,753 \pm 6,408$ /dk, SpO₂ ortalaması $95,964 \pm 3,3$ olarak tespit edilmiştir.

Yenidoğan döneminde fizik muayenede duyulan üfürüm KKH düşündürülen en önemli bulgulardan birisidir. Sağlıklı yenidoğanlarda yapılan muayenede ilk haftalarda KKH'nın yarısından azı saptanabilirken, üfürüm varlığında bu oran %54'e çıkmaktadır (Yoon ve ark., 2020). Çalışmamızda tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde en sık kardiyak muayene bulgusunun sırayla üfürüm %52,2'sini (n=419) ve normal kardiyak muayene %45,2'sini (n=363) kapsadığı görülmüştür.

Yenidoğan döneminde hemodinamik adaptasyon sürecinde KKH tanısı koymak zordur. Özellikle dismorfik bulguları olan bebekler kardiyak muayenesi normal olsa bile KKH yönünden araştırılmalıdır. Çevresel ve genetik faktörler kardiyak malformasyonların etyolojisinde yer almaktadır. KKH olan çocukların neredeyse %20'sinde genetik anomaliler görülmektedir. Down sendromu, otozomal geçişli kromozomal bozukluklar arasında en sık görülendir. Down sendromlu hastaların yaklaşık yarısında AV kanal defekti görülür, diğer patolojiler ise çoğunlukla VSD, ASD ve PDA'dır (Park, 2020b). Trizomi 21'li hastalarda %50, Turner sendromlu hastalarda %40, Trizomi 18'li hastalarda %90 oranında KKH görülmektedir. Ayrıca KKH'li hastaların %3'ünde Marfan, Noonan, Di George sendromu gibi tanımlanmış tek gen defektleri bulunmaktadır (Saliba ve ark., 2020). Bir çalışmada KKH'li hastaların %6,3'ünde genetik sendrom tespit edilmiş olup, en sık %4,8 ile Down sendromu görülmüştür. KKH'li çocukların yaklaşık %20'sine ekstrakardiyak malformasyonlar eşlik etmekte olup, bu da komorbidite ve mortalite riskini artırmaktadır (Remmele ve ark., 2020). Çalışmamızda anomalisi olup herhangi bir sendrom tanısı ya da ön tanısı almamış hastalar dismorfik bebek (%7,6, n=61) başlığı altında toplanmıştır. Tanılı hastalar değerlendirildiğinde en sık Down sendromu (%9,4, n=77) olduğu görülmektedir. Bunu sırasıyla Trizomi 18 (%0,7, 6), Ellis-Van Creveld sendromu (%0,5, 4) izlemektedir. Down sendromu tanılı hastalarda en sık eşlik eden kardiyak anomali AVSD, sonra VSD olarak tespit edilmiştir.

KKH bulguları yenidoğan döneminde silik olabilir. Hastada yalnızca üfürüm olabileceği gibi, siyanoz, solunum sıkıntısı ve şok gibi ağır klinik belirtiler eşlik edebilir. Bir çalışmada yenidoğanlarda KKH oranı %0,8 olarak tespit edilmiş olup, kardiyak malformasyonların %50'sinin yaşamın ilk ayında, %95'inin bir yaşında düzeldiği bildirilmiştir (Malčić ve Anić, 2022). Cerrahi düzeltme gerektirecek düzeyde kritik KKH varlığında bile %50 vaka yenidoğan döneminde tek başına muayeneyle erken dönemde tanınmayabilir. Bunun yanısıra kritik KKH vakalarının erken tanınması morbiditenin ve mortalitenin engellenmesi açısından önemlidir (Altun, 2018). Ülkemizde bir yılda doğan KKH'li bebeklerin %0,2-0,3'ü hayatın ilk yılında tedaviye ihtiyaç duyar. Bunların da %16-20'sine ilk 1 ay içerisinde erken müdahale gerekir (Aybar ve ark., 2018). Canlı doğumlarda muayene ile tespit edilen KKH sıklığının %0,75 olduğu, ekokardiyografik inceleme ile bu oranın 4-10 kat daha fazla tespit edilebileceği bildirilmektedir (Hoffman ve Kaplan, 2002). Çalışmamızda hastaların %47,9'unun (n=385) ekokardiyografik değerlendirmesi normal olarak tespit edilmiştir. Hastaların %52,1'inin (n=419) ekokardiyografisinde KKH

görülmüştür.

KKH en sık görülen tipi VSD'dir (Meshram ve Gajimwar, 2018). VSD'den sonra en sık ASD görülmektedir. VSD ve ASD tüm KKH'nın %51'ini oluşturmaktadır (Liu ve ark., 2019). Avrupa Komisyonu'nun verilerine göre 2000-2021 yılları arasında KKH tüm anomalilerin %31'ini oluşturmakta olup, KKH'lerin %45,9'unun VSD ve %22,6'sının ASD olduğu tespit edilmiştir (Prevalence charts and tables | EU RD Platform, 2022). Çocuk kardiyoloji polikliniğine yenidoğan döneminde başvuran ve KKH açısından değerlendirilen hastalarla yapılan bir çalışmada sıklık sırasına göre %32,6'sında ASD, %16,8'inde VSD, %12'sinde PS saptanmıştır (Şahin, 2018).

Yenidoğan döneminde sık karşılaşılan KKH'den biri de PDA'dır. Yenidoğanlarda KKH'nın %5-10'nu oluşturmaktadır. Ancak günümüzde başka bir amaçla yapılan ekokardiyografide insidental olarak tespit edilen klinik olarak "sessiz" PDA sıklıkla karşılaşılan bir durumdur. Bu sebeple gerçek PDA insidansının daha yüksek (1/500) olabileceği bildirilmektedir (Schneider, 2012). PDA, 29 hafta altında doğan prematürelde %60, 32 hafta altında doğan prematürelde %20-50 görülür. Prematüre PDA'sının açık kalma oranı doğum ağırlığıyla ters orantılı şekilde artar. Bu oran 28 hafta altında doğan prematürelde %60-70, 32 hafta üstünde doğan prematürelde %20'dir (Weinberg ve ark., 2016).

KKH içerisinde siyanotik olanlar çoğunluğu (%90,6) oluşturmakta olup sıklık sırasına göre VSD (%31,3), ASD (%30,1), PDA (%21,6); siyanotik KKH sıklığı %9,4 olup, sıklık sırasına göre TOF, BAT ve HSKS tespit edilmiştir (Şimşek ve Baysal, 2019). Başka bir çalışmada siyanotik KKH %32,3 oranında bildirilmiş olup sıklık sırasına göre ilk sırada BAT ve PA tespit edilmiştir (Ertürk ve ark., 2016). Çalışmamızda tüm konsültasyonlar değerlendirildiğinde en sık tespit edilen KKH sırayla VSD (%24), PDA-HA-PDA (%14,6), ASD (%10,1) görülmüştür. VSD ve ASD tüm KKH'lerin %65,4'ünü oluşturmaktaydı. Çalışmamızda siyanotik KKH sıklığı %9,1 (n=38) olup, en sık sırayla TOF, BAT ve TA tespit edilmiştir.

Literatür incelendiğinde fetal KKH sıklığının %0,9-40,7 olduğu görülmektedir (Alp ve ark., 2013; Sainz ve ark., 2015). Fetal aritmiler, gebeliklerin %1-3'ünde tespit edilir ve fetal kardiyolojiye yönlendirmelerin %10-20'sinin sebebidir (Yuan ve Xu, 2020). Ülkemizde fetal aritmiler %0,6 olarak tespit edilmiştir (Alp ve ark., 2013). Başka bir çalışmada prenatal tanı oranı %63 tespit edilmiş olup %9,5'i (n=4) fetal dönemde aritmi sebebiyle tedavi

edilmiştir (Silva ve ark., 2016). Çalışmamızda fetal kardiyak patoloji ön tanısı ile konsülte edilip postnatal KKH tanısı alan hasta oranı %5,5 (n=44), fetal aritmi ön tanısı ile konsülte edilip postnatal aritmi tanısı alan hasta oranı %1,4 (n=11) olarak tespit edilmiştir.

Çalışmamızda hastaların çoğunluğuna değerlendirme sonucu takip önerilmiş olup, %14,2'sine (n=114) medikal ve/veya cerrahi tedavi önerilmiştir.

KKH'lı hastalarda sık görülen exitus nedenleri arasında kalp yetmezliği, enfeksiyon ve pnömoni yer almaktadır (Zan ve ark., 2015). Yapılan bir meta-analizde KKH uzun dönem mortalite oranı ilk bir yaş için %13, ilk beş yaş için %14,6, ilk 10 yaş için %18,6 bulunmuştur (Best ve Rankin, 2016). Ülkemizde yapılan bir çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı tanısıyla takip edilen hastaların beş yıllık sağkalımı değerlendirildiğinde mortalite oranı %30,8 olarak bulunmuştur (Zan ve ark., 2015).

Aritmilerde prognoz aritmi niteliği ve zamanında tanınıp uygun tedavi verilip verilmemesine bağlı olarak değişse de genellikle benign seyirlidir; spontan veya kısa süreli tedavi ile düzelir. Yenidoğan döneminde hayatı tehdit eden aritmiler nadir görülür. Ancak özellikle eşlik eden KKH varlığında mortalite daha yüksektir (Skinner ve Sharland, 2008). Neonatal aritmi ile birlikte olan KKH sıklığı %13,6 olup en sık ASD olarak saptanmıştır (Silva ve ark., 2016).

Çalışmamızın yapıldığı sırada yapılan araştırmada 88 hastanın (%10,9) exitus olduğu bilgisine ulaşılmıştır. Exitus olduğu tespit edilen 88 hastanın 36'sının exitus sebebi ve günü verisine ulaşılamamıştır. Exitus günü tespit edilebilen 52 hastanın exitus günü minimum bir gün, maksimum 821 gün, ortalama 77,4 gün olarak tespit edildi. Exitus olan yedi hastanın kardiyak, 17 hastanın non-kardiyak ve 28 hastanın ise kardiyak ve kardiyak dışı nedenlerle exitus olduğu belirlendi. Primer kardiyak nedenli exitus oranının merkezimizde düşük olması, çocuk kalp damar cerrahisi olmaması sebebiyle majör kardiyak hadisesi olup, erken cerrahi müdahale yapılması gereken hastaların ilgili merkeze yönlendirilmiş olmasıyla ilişkilendirilmiştir.

6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1. Çalışmamızda konsültasyon sonucunda hastaların %47,9'u (n=385) normal, %52,1'i (n=419) KKH olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca konsültasyon esnasında hastaların %5,1'inde (n=41) aritmi ve %0,2'sinde (n=2) miyokardit tespit edilmiştir. Aritmi tespit edilen hastaların 15'inde aynı zamanda KKH olduğu görülmüştür.
2. Tüm hastaların %46,3'ünün (n=372) kız, %53,7'sinin (n=432) erkek olduğu; %89,6'sının (n=720) tekil, %10,4'ünün ise (n=84) çoğul gebelikten doğduğu tespit edilmiştir. Erkek bebeklerin 5. dk APGAR değeri ve doğum ağırlığı kız bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı yüksek ($p<0,05$) bulunmuşken; gebelik haftası ve anne yaşı açısından anlamlı fark yoktur ($p>0,05$). Çoğul gebelikten doğan bebeklerin gebelik haftası ve doğum ağırlığı tekil gebelikten doğan bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı düşük ($p<0,05$) bulunmuşken; 5. dk APGAR değeri ve anne yaşı açısından anlamlı fark yoktur ($p>0,05$).
3. Çalışmaya dahil edilen hastaların %18,9'unun (n=152) NSVY, %81,1'inin (n=652) CSA doğduğu tespit edilmiştir. KKH tespit edilen hastaların gebelik haftası, doğum ağırlığı, doğum boyu ve doğum baş çevresi ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan hastalardan istatistiksel olarak anlamlı düşük bulunmuştur ($p<0,05$).
4. KKH tespit edilen ve ekokardiyografik değerlendirmesi normal hastalar arasında anne yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktur. Annelerin %19,3'ünde (n=155) endokrinolojik hastalık; bu grupta da en sık diyabet ve tiroid hastalıkları olduğu tespit edilmiştir ve en sık kullanılan ilaç (%7,7) levotiroksindir. Annede kardiyovasküler hastalık %3 oranında tespit edilmiştir. Sigara-madde kullanımı olan anne bebeklerinde %75,7 oranında (n=25) kardiyak ve/veya non-kardiyak anomali tespit edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların %26,9'unun (n=216) anne-babası arasında akrabalık olduğu; ailede 30 yaş altında kardiyak hastalık öyküsü olan hastaların %52,6'sında (n=20) KKH tespit edilmiştir.
5. En sık konsültasyon nedeni %22,1 (n=186) oranında üfürüm olarak tespit edilmiştir. Konsültasyon nedenleri primer kardiyak anatomi ve fonksiyonla ilişkili durumlar, sekonder kardiyak etkilenim, rutin kardiyak değerlendirme olarak sınıflandırıldığında gebelik haftası, APGAR değeri, doğum ağırlığı ve anne yaşı değerleri istatistiksel olarak anlamlı farklılık oluşturmuştur ($p<0,05$). Rutin kardiyak

değerlendirme yapılan hasta grubu içerisinde prematürite büyük oranda yer aldığı için gebelik haftası ve doğum ağırlığı değerleri diğer konsültasyon nedenlerine göre en düşük saptanmıştır. Sekonder kardiyak etkilenim düşünülen durumlar içerisinde asfiksiye sekonder end organ hasarı, konvülziyon, hidrops fetalis, annede ilaç-madde kullanımını gibi intrauterin etkilenim düşünülen durumlar yer aldığı için 5. dk APGAR değeri en düşük bulunmuştur. İleri anne yaşı ile dismorfik bebek sahibi olma ihtimali pozitif korelasyon gösterdiği ve anne yaşı ilerledikçe multiparite durumu ve buna bağlı prematüre doğum ihtimali arttığından, rutin kardiyak değerlendirmeye alınan hastalarda anne yaşı en yüksek bulunmuştur.

6. KKH tespit edilen hastalarda konsültasyon esnasındaki yaş ve SpO₂ değerleri ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan gruptan anlamlı düşük; nabız değeri ise yüksek bulunmuştur ($p < 0,05$). İki grup arasında solunum sayısı değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktur ($p > 0,05$).
7. En sık kardiyak fizik muayene bulgusunun %52,8 oranında (n=424) üfürüm olduğu görülmüştür. Hastaların %52,1'inde (n=419) KKH; en sık sırayla VSD (%24), PDA-HA-PDA (%14,6), ASD (%10,1) tespit edilmiştir. Hastaların %4,5'inde (n=36) majör kardiyak bozukluk olup en sık TOF ve BAT tespit edilmiştir. KKH tanılı hastaların çoğunluğu gebelik haftasından bağımsız olarak erkek cinsiyette; asiyanotik KKH çoğunlukla erkek, siyanotik KKH ise kız olduğu görülmüştür. Prenatal ve postnatal tanılı KKH olan term bebeklerde konsültasyon esnasındaki yaş preterm olan bebeklerden istatistiksel olarak anlamlı düşük ($p < 0,05$) bulunmuştur. Prenatal tanı alan KKH'ler fetal tanısı olmayanlara göre daha erken dönemde konsülte edilmiştir. Her iki grupta da term bebekler daha erken dönemde konsülte edilmiştir.
8. Hastaların %23,7'sinde (n=191) ekstrakardiyak anomali olduğu tespit edilmiş olup en sık tanı konan Down sendromu (%9,4, n=77) olmuştur.
9. Konsültasyon sonucuna göre hastaların %14,2'sine (n=114) medikal ve/veya cerrahi tedavi önerilmiştir. Çalışma esnasında yapılan taramada hastaların %10,9'unun (n=88) exitus olduğu tespit edilmiştir. Exitus olduğu bilinen hastaların %8'i (n=7) izole kardiyak nedenli exitus olmuştur. Ortalama exitus günü 77,4 gündür.
10. Çalışmamızın bazı zayıf yönleri bulunmaktadır. Retrospektif bir çalışma olması ve

üniversite hastanesinde yapılması dolayısıyla kayıtları tutan uzmanlık öğrencilerinin sık aralıklarla değişkenlik göstermesi ve verilerin bir kısmının beyan üzerine elde edilmiş olması sebebiyle bazı veriler standardize edilememiştir.

11. Çalışmamızın güçlü yönü ise örneklem sayısının büyüklüğü, üçüncü basamak bir hastane olduğu için çoğunlukla özellikli hasta grubu ile çalışılması ve ultrasonografik değerlendirme açısından deneyimli neonatolog olması sebebiyle seçilmiş hasta kitlesinin konsülte edilmiş olmasıdır.

Hasta kayıtlarının özenli, doğru ve net veriler içerecek şekilde tutulması, retrospektif ve prospektif çalışmalar için önemli bir veri tabanı oluşturması; mevcut durumun, tarihsel sürecin değerlendirilmesi, eksik ve geliştirilmesi gereken noktaların tespiti ve vurgulanması açısından önem arz etmektedir. Yapılan retrospektif çalışmalar ve meta-analizler bilimsel gelişmeler için tetikleyici faktör olabilir. Biz de çalışmamızda hasta takibinde bölümler arası iş birliğinin değerlendirilmesi ve merkezimizden elde edilen sonuçların geçmiş çalışmalarla benzer ve ayrışan noktalarının vurgulanması, eksik veya farklı görülebilecek kısımların tespit edilmesi yoluyla gelecekteki çalışmalara ışık tutmasını umuyoruz.

KAYNAKLAR

- Ajao AE, Adeoye IA. Prevalence, risk factors and outcome of congenital anomalies among neonatal admissions in OGBOMOSO, Nigeria. *BMC Pediatr.* 2019;19(1):1–10.
- Aljohani OA, Herrick NL, Borquez AA, Shepard S, Wieler ME, Perry JC, et al. Antiarrhythmic Treatment Duration and Tachycardia Recurrence in Infants with Supraventricular Tachycardia. *Pediatr Cardiol.* 2021;42(3):716–20.
- Alp H, Karaarslan S, Baysal T, Karataylı R, Varan B. The Spectrum Of Congenital Heart Diseases Determined By Fetal echocardiography in Risky Pregnancies. *Selcuk Medical Journal.* 2013;29(3):113–6.
- Altman C. Identifying newborns with critical congenital heart disease. 2022.
- Altun D. Postoperatif Yenidoğan Kardiyak Yoğun Bakım Prensipleri. *ACIBADEM KALP GÜNLERİ-1.* 2018;38.
- Ambrosi A, Salomonsson S, Eliasson H, Zeffer E, Skog A, Dzikaite V, et al. Development of heart block in children of SSA/SSB-autoantibody-positive women is associated with maternal age and displays a season-of-birth pattern. *Ann Rheum Dis.* 2012;71(3):334–40.
- Anane-Fenin B, Opoku DA, Chauke L. Prevalence, Pattern, and Outcome of Congenital Anomalies Admitted to a Neonatal Unit in a Low-Income Country—a Ten-Year Retrospective Study. *Matern Child Health J.* 2023;27(5):837–49.
- Anwar S, Mourosi JT, Arafat Y, Hosen MJ. Genetic and reproductive consequences of consanguineous marriage in Bangladesh. *PLoS One.* 2020;15(11).
- Arola A, Pikkarainen E, Sipilä JOT, Pykäri J, Rautava P, Kytö V. Occurrence and Features of Childhood Myocarditis: A Nationwide Study in Finland. *J Am Heart Assoc.* 2017;6(11).
- Artman M, Mahony L, Teitel DD. Arrhythmias. In: *Neonatal Cardiology Third Edition.* 3rd ed. Mcgraw-hill; 2017. p. 185–216.
- Aybar A, Özdemir R, Karakurt C, Turgut H, Gökçe İK. Critical Congenital Heart Diseases Screening Using Pulse Oximetry. *Van Medical Journal.* 2018;25(4):466–71.
- Aydın Şahin D. Çocuk kardioloji polikliniğine başvuran yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığının değerlendirilmesi. *Ortadoğu Tıp Dergisi.* 2018;10(3):356–60.
- Badrawi N, Hegazy RA, Tokovic E, Lotfy W, Mahmoud F, Aly H. Arrhythmia in the neonatal intensive care unit. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:325–30.

- Bernstein D. (2021a). Kardiyovasküler Sistemin Gelişimsel Biyolojisi. In: Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı. 2021. p. 2340–5.
- Bernstein D. (2021b). Doğuştan Kalp Hastalıkları. In: Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı. 2021. p. 2367–435.
- Bernstein D. (2021c). Miyokard ve Perikard Hastalıkları. In: Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı. 2021. p. 2460–75.
- Bernstein D. (2021d). Kardiyak Aritmiler. In: Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı. 2021. p. 2436–50.
- Bernstein D. (2021e). Fetus ve Yenidoğan Bebek. In: Nelson Pediatri, Yirmibirinci Baskı. 2021. p. 863–1013.
- Best KE, Rankin J. Long-term survival of individuals born with congenital heart disease: A systematic review and meta-analysis. *J Am Heart Assoc.* 2016;5(6).
- Bilici M, Demir F. Pediatrik disritmiler. *Journal.* 2015;42(1):128–35.
- Binnetoglu FK, Babaoglu K, Turker G, Altun G. Diagnosis, treatment and follow up of neonatal arrhythmias: cardiovascular topic. *Cardiovasc J Afr.* 2014;25(2):58–62.
- Brodwall K, Greve G, Leirgul E, Tell GS, Vollset SE, Øyen N. Recurrence of congenital heart defects among siblings—a nationwide study. *Am J Med Genet A.* 2017;173(6):1575–85.
- 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(3):141–7.
- Cannon B, Kovalenko O, Snyder C. Disorders of cardiac rhythm and conduction in newborns. *Fanaroff and Martin’s neonatal-perinatal medicine: diseases of the fetus and infant.* 2015;
- Cheruku S, Boud TJ, Kulkarni N, Lynch IP. Demystifying the EP Laboratory: Anesthetic Considerations for Electrophysiology Procedures. *Int Anesthesiol Clin.* 2018;56(4):98–119.
- Cortés-Martín J, Peñuela NL, Sánchez-García JC, Montiel-Troya M, Díaz-Rodríguez L, Rodríguez-Blanco R. Deletion Syndrome 22q11.2: A Systematic Review. *Children* 2022, Vol 9, Page 1168. 2022;9(8):1168.
- Demirel B. Pediatrik Kardiyoloji konsültasyonlarının Prospektif değerlendirilmesi. [İstanbul]: T.C. Marmara Üniversitesi; 2010.

- Dilli D, Çitli R, Özgür S, Taşoğlu İ, Örün UA, Aydoğan S, et al. Neonatal Supraventriküler Taşiaritmi Tedavisinde Güncel Yaklaşımlar: Olgu Serisi. *Jinekoloji-Obstetrik ve Neonatoloji Tıp Dergisi*. 2020;17(3):468–72.
- Dilli D, Soylu H, Tekin N. Türk Neonatoloji Derneği yenidoğanın hemodinamisi ve yenidoğanlarda hipotansiyona yaklaşım rehberi. *Turk Pediatri Ars*. 2018;65–75.
- Doğum İstatistikleri, 2022 [Internet]. 2023. Available from: <https://data.tuik.gov.tr/Bulten/Index?p=Dogum-Istatistikleri-2022-49673>
- Doi Y, Ueda K, Ogino K, Hayashi T, Takahashi A, Waki K, et al. Incidence of non-benign arrhythmia in neonatal intensive care unit: 18 years experience from a single center. *J Arrhythm*. 2022;38(3):363–8.
- Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(21):2183–242.
- Erçin S, Ovalı F. Yenidoğan Taramaları. *Klinik Tıp Pediatri Dergisi*. 2019;11(4):193–9.
- Ertoý Karagöl Hİ, Karagöl C, Baysal T. Doğumsal kalp hastalıkları ve anne-baba akrabalığı arasındaki ilişki. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi*. 2015;9(4):260–3.
- Ertürk EY, Küçüköyük S, Baysal K, Ayyıldız P, Yılmaz A, Oğur G. A Retrospective Evaluation of the Patients with Congenital Heart Disease in Neonatal Intensive Care Unit. *Güncel Pediatri*. 2016;14(2).
- European Commission [Internet]. 2022 [cited 2023 Oct 23]. Prevalence charts and tables | EU RD Platform. Available from: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en
- Fesslova V, Brankovic J, Lalatta F, Villa L, Meli V, Piazza L, et al. Recurrence of congenital heart disease in cases with familial risk screened prenatally by echocardiography. *J Pregnancy*. 2011;2011.
- Garcia RU, Peddy SB. Heart disease in children. *Primary Care: Clinics in Office Practice*. 2018;45(1):143–54.
- Grenier MA, Osganian SK, Cox GF, Towbin JA, Colan SD, Lurie PR, et al. Design and implementation of the North American Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Am Heart J*. 2000;139(2 Pt 3):S86–95.
- Groot ACG de, Poelmann RE, Bartelings MM, DeRuiter MC, Jongbloed MRM. Cardiac Morphogenesis: Implications for Congenital Cardiovascular Diseases. In: Artman M, Mahony L, Teitel DF, editors. *Neonatal Cardiology Third Edition*. 2017. p. 185–216.

- Guandalini GS, Callans DJ. Indications for Temporary and Permanent Pacemakers. In: Yan GX, Kowey PR, Antzelevitch C, editors. *Management of Cardiac Arrhythmias*. Cham: Springer International Publishing; 2020. p. 495–516.
- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890–900.
- Isik DU, Celik IH, Kavurt S, Aydemir O, Kibar AE, Bas AY, et al. A case series of neonatal arrhythmias. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2016;29(8):1344–7.
- Johnson JA, Williams P, Lu Z, Kavanaugh-McHugh A, Fish FA, Killen SAS. Fetuses of mothers with thyroid disease may be at higher risk of developing supraventricular tachycardia. *Am J Perinatol*. 2015;1240–6.
- Kaçmaz K, Kıdak L, Özdemir D. Hastane bilgi yönetim sistemlerinin konsültasyon süreci üzerindeki etkileri. *Hacettepe Sağlık İdaresi Dergisi*. 2019;22(4):765–80.
- Karagöl BS, Karadağ N, Zenciroğlu A, Kundak AA, Okumuş N. Yenidoğan yoğun bakımında yedi yıllık diyabetik anne bebeği deneyimi. *Çocuk Dergisi*. 2012;12(4):169–76.
- Kiliç E, Çeliker A, Karagöz T, Alehan D, Özkutlu S, Özer S. Analysis of idiopathic ventricular tachycardia in childhood. *Turk J Pediatr*. 2012;54(3):269.
- Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al. Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(9):779–92.
- Kundak AA, Dilli D, Karagöl B, Karadağ N, Zenciroğlu A, Okumuş N, et al. Non benign neonatal arrhythmias observed in a tertiary neonatal intensive care unit. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2013;80:555–9.
- Kutlu R, Çivi S, Marakoğlu K, Şahinli AS. Bir Çocuk ve Doğum Hastanesinde Doğan Bebeklerin Özellikleri. *Kocatepe Tıp Dergisi*. 2008;9(1):57–62.
- Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48(2):455–63.
- Long J, Ramadhani T, Mitchell LE. Epidemiology of nonsyndromic conotruncal heart defects in Texas, 1999–2004. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2010;88(11):971–9.
- Malčić I, Anić D. Pediatric Cardiac Service Development in Croatia. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:793166.

- Manickavasagam A, Srinath Patloori S, Perla H, Chase D, Roshan J. Impact of transesophageal electrophysiological study on midterm management of pediatric tachyarrhythmias. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022;15(5–6):453–8.
- Meshram RM, Gajimwar VS. Prevalence, profile, and pattern of congenital heart disease in Central India: A prospective, observational study. *Nigerian Journal of Cardiology*. 2018;15(1):45–9.
- Mughal AR, Hina S, Bashir A, Mughal S. Congenital Heart Diseases, A Consequence of Consanguineous Marriages in Punjab, Pakistan. *Pakistan Heart Journal*. 2022;55(1):28–32.
- Oeffl N, Krainer M, Kurath-Koller S, Koestenberger M, Schwabegger B, Urlesberger B, et al. Cardiac Arrhythmias Requiring Electric Countershock during the Neonatal Period—A Systematic Review. *Children* 2023. 10(5):838.
- Osterman MJK, Hamilton B, Martin J, Driscoll A, Valenzuela C. Births: Final Data for 2021. *National Vital Statistics Reports*. 2023;71(1):1–52.
- Ozkutlu S, Akça T, Kafali G, Beksaç S. The results of fetal echocardiography in a tertiary center and comparison of low-and high-risk pregnancies for fetal congenital heart defects. 2010;10(3):263–9.
- Özler A, Başaranoğlu S, Karaçor T, Yaman Tunç S, Yaman Tunç N, Palancı Y, et al. Retrospective analysis of deliveries with congenital anomalies at a tertiary center. *Perinatal Journal*. 2014;22(1):13–7.
- Park MK. (2020a). Pathophysiology. In: Park MK, Salamat M, editors. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 7th ed. 2020. p. 92–118.
- Park MK. (2020b). Specific Congenital Heart Defects. In: Park MK, Salamat M, editors. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 7th ed. 2020. p. 120–242.
- Park MK. (2020c). Cardiac Arrhythmias. In: Park MK, Salamat M, editors. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 7th ed. 2020. p. 312–34.
- Pike JI, Krishnan A, Kaltman J, Donofrio MT. Fetal and neonatal atrial arrhythmias: an association with maternal diabetes and neonatal macrosomia. *Prenat Diagn*. 2013;33(12):1152–7.
- Pugnaloni F, Felici A, Corno AF, Marino B, Versacci P, Putotto C. Gender differences in congenital heart defects: a narrative review. *Transl Pediatr*. 12(9):1753–64.
- Puri K, Kazembe P, Mkaliainga T, Chiume M, Cabrera AG, Sims Sanyahumbi A. Pattern of inpatient pediatric cardiology consultations in sub-Saharan Africa. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(2):334–41.

- Rao PS. (2021a). Perinatal Circulatory Physiology. In: Syamasundar RP, Dharmapuri V, editors. *A Multidisciplinary Approach to Perinatal Cardiology*. 2021. p. 2–19.
- Rao PS. (2021b). Neonatal Cardiac Emergencies: Management Strategies. In: Syamasundar RP, Dharmapuri V, editors. *A Multidisciplinary Approach to Perinatal Cardiology*. 2021. p. 447–63.
- Remmele J, Helm PC, Ewert P, Bauer UMM. What does a genetic syndrome associated CHD in comparison with CHD patients mean for clinical practice? A cross-sectional study by the German National Register for Congenital Heart defects. *Eur Heart J*. 2020;41(2).
- Sadler T. W. Cardiovascular System. In: Langman's Medical Embryology. 15th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2023. p. 181–224.
- Sainz JA, Zurita MJ, Guillen I, Borrero C, García-Mejido J, Almeida C, et al. Prenatal screening of congenital heart defects in population at low risk of congenital defects. A reality today. *Anales de Pediatría (English Edition)*. 2015;82(1):27–34.
- Saleh F, Greene EA, Mathison D. Evaluation and management of atrioventricular block in children. *Curr Opin Pediatr*. 2014;26(3):279–85.
- Saliba A, Figueiredo ACV, Baroneza JE, Afiune JY, Pic-Taylor A, Oliveira SF de, et al. Genetic and genomics in congenital heart disease: a clinical review. *J Pediatr (Rio J)*. 2020;96(3):279–88.
- Schneider DJ. The patent ductus arteriosus in term infants, children, and adults. In: *Seminars in perinatology*. Elsevier; 2012. p. 146–53.
- Schwartz PJ, Ackerman MJ, Antzelevitch C, Bezzina CR, Borggrefe M, Cuneo BF, et al. Inherited cardiac arrhythmias. *Nature Reviews Disease Primers* 2020 6:1. 2020;6(1):1–22.
- Shieh JTC, Bittles AH, Hudgins L. Consanguinity and the risk of congenital heart disease. *Am J Med Genet A*. 2012;158(5):1236–41.
- Silva A, Soares P, Flor-de-Lima F, Moura C, Areias JC, Guimarães H. Neonatal arrhythmias—morbidity and mortality at discharge. *Journal of Pediatric and Neonatal Individualized Medicine (JPNIM)*. 2016;5(2):e050212–e050212.
- Skinner JR, Sharland G. Detection and management of life threatening arrhythmias in the perinatal period. *Early Hum Dev*. 2008;84(3):161–72.
- Skippen PW, Sanatani S, Gow RM, Froese N. Diagnosis of postoperative arrhythmias following paediatric cardiac surgery. *Anaesth Intensive Care*. 2009;37(5):705–19.

- Sullivan PM, Dervan LA, Reiger S, Buddhé S, Schwartz SM. Risk of congenital heart defects in the offspring of smoking mothers: a population-based study. *J Pediatr.* 2015;166(4):978–84.
- Şimşek A, Baysal B. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde doğumsal kalp hastalığı sıklık ve dağılımı: Tek merkez deneyimi. *Ortadoğu Tıp Dergisi.* 2019;11(4):446–9.
- Tayyar A, Acar DK, Turhan U, Gedik Özköse Z, Gezdirici A, Yılmaz Güleç E, et al. Fetal Anomali Nedeniyle İleri Gebelik Haftalarında Yapılan Terminasyonlar: İki Yüz Yirmi Dokuz Olgunun Değerlendirilmesi. *İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Tıp Dergisi.* 2018;10(1):12–7.
- Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *The Lancet.* 2010;375(9715):649–56.
- Varal İG, Köksal N, Özkan H, Bostan Ö, Sığınak İŞ, Bağcı O, et al. Yenidoğan yoğun bakım ünitemizde izlenen konjenital kalp hastalıkları: Sıklığı, risk faktörleri ve prognoz. *Güncel Pediatri.* 2015;13(3):159–64.
- Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, Van Der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, et al. Gender and Outcome in Adult Congenital Heart Disease. *Circulation.* 2008;118(1):26–32.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(5):1170–5.
- Weinberg JG, Evans FJ, Burns KM, Pearson GD, Kaltman JR. Surgical ligation of patent ductus arteriosus in premature infants: trends and practice variation. *Cardiol Young.* 2016;26(6):1107–14.
- Wu L, Li B, Xia J, Ji C, Liang Z, Ma Y, et al. Prevalence of congenital heart defect in Guangdong province, 2008-2012. *BMC Public Health.* 2014;14(1):1–5.
- Wu L, Li N, Liu Y. Association Between Maternal Factors and Risk of Congenital Heart Disease in Offspring: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Maternal and Child Health Journal* 2022 27:1. 2022;27(1):29–48.
- Yalaki Z, Çiftçi N, Semra K, Arıkan Fİ, Dallar YB. Disease in a Neonatal Intensive Care Unit Retrospective Evaluation of the Infants with Congenital Heart. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi.* 2017;11(3):179–82.
- Yıldırım I, Karagöz T. Supraventriküler Taşikardiler. *Türkiye Klinikleri Pediatrik Bilimler - Özel Konular.* 2010;6(3):39–43.

- Yildirir A, Müderrisođlu H. Yođun Bakım Ünitesinde Antiaritmik İlaç Kullanımı. Yođun Bakım Dergisi. 2002;2(3):175–84.
- Yoon SA, Hong WH, Cho HJ. Congenital heart disease diagnosed with echocardiogram in newborns with asymptomatic cardiac murmurs: a systematic review. BMC Pediatr. 2020;20(1):1–10.
- Yuan SM, Xu ZY. Fetal arrhythmias: Prenatal evaluation and intrauterine therapeutics. Ital J Pediatr. 2020;46(1):1–7.
- Zan S, Yapıcıođlu H, Erdem S, Özlü F, Satar M, Özbarlas N, et al. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakóltesi Hastanesi Yenidođan Yođun Bakım Ünitelerinde son beş yılda izlenen konjenital kalp hastalarının retrospektif incelenmesi. Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları Dergisi. 2015;58(1):7–16.
- Zhao QM, Liu F, Wu L, Ma XJ, Niu C, Huang GY. Prevalence of congenital heart disease at live birth in China. J Pediatr. 2019;204:53–8.
- Zübariođlu AU, Yıldırım Ö, Balaban İ, Bakhshaliyev S, Zeybek C. Evaluation of Factors Affecting Perioperative Mortality in Newborns with Critical Congenital Heart Disease. Journal of Academic Research in Medicine. 2020;10(1):64–9.