

# KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Yrd. Doç. Dr. Esra TURAL BÜYÜK



# SINIFLANDIRMA

- Pulmoner kan akımını artıran defektler
- Daralma defektleri
- Karışık kan akımı defektleri
- Pulmoner kan akımını azaltan defektler.

## A. Pulmoner Kan Akımını Artıran Defektler

- En fazla görülen konjenital kalp defektleridir.
- Kalbin sol tarafındaki basıncın fazla olması nedeniyle, septum ya da arterler arasındaki açıklıktan kan soldan sağa doğru geçer.
- Bu nedenle akciğerlere pompalanan kan miktarı artar.
- Açıklığın büyüklüğü ve buradan geçen kan miktarına göre çocukta konjestif kalp yetmezliği belirtileri gelişir.

# VSD

- İki ventrikül arasında açıklık olması durumudur.
- Bütün konjenital defektler arasında en yaygın olanıdır.
- Konjenital defektlerin %20'sini oluşturur ve 1000 canlı doğumda yaklaşık %2'dir.
- Sol ventrikülde basınç sağa göre fazla olduğu için kan akımı soldan sağa doğru olur .
- Bu da kalbin harcadığı eforu artırır.
- Aortaya gitmesi gereken kan, pulmoner dolaşıma tekrar döner.
- Bu nedenle sağ ventrikül hipertrofisi gelişir ve pulmoner arter basıncı artar.

# TANI YÖNTEMLERİ

- Göğüs grafisinde büyük defektlerde kalpte büyüme ve vasküler yatakta değişiklik,
- EKG'de sağ ve sol ventriküler hipertrofi görülebilir.
- Ekokardiografi, doppler ya da MRI ile birlikte tanı konur.
- Ameliyat öncesi kalp kateterizasyonu istenir. Sağ ventrikül ile pulmoner arterde oksijen saturasyonu ve sistolik basınç değerlendirilir.
-

# VSD'de Tedavi

## Küçük defektlerin %20-80'ni

- 2 yaşına kadar kapanır

## Orta ve büyük defektlerde

- cerrahi tedavi.

## Orta derece KKY

- digoksin
- diüretiklerle tedavi edilir

ameliyatını tolere edemeyecek durumda ise pulmoner arterler bantla daraltılır (pulmoner banding ameliyatı)

## Cerrahi tedavide

- Defekt dikilerek veya yama ile kapatılır

## Geç kalınmış vakalarda

- obstrüktif pulmoner damar hastalığı,
- aort ve triküspit yetmez.

Bebeklerde mortalite oranı %5-10 dur.

# VSD'de Tedavi

- Küçük ventriküler septal defektlerin yaklaşık %60'ı 6 ay içinde kendiliğinden kapanır.
- Bir kısmı girişimsel kalp kateterizasyonu ile kapatılabilir.
- Eğer defekt büyükse ya da çocuğun gelişimini etkiliyorsa defektin kalp ameliyatı ile düzeltilmesi gerekir.

-

## 2) Atrial Septal Defekt (ASD)

- Atriumlar arasındaki açıklıktır.
- Konjenital kalp defektlerinin %6-10'unu oluşturur.
- Kızlarda erkeklere göre daha fazla görülür.
- Küçük (foramen ovalenin kapanmaması gibi), ya da büyük (septumun hiç olmaması gibi) olabilir.
- Basınçtan dolayı kan soldan sağa geçer.
- Sağ taraftaki kan hacmi artar ve genellikle ventriküler hipertrofi ve pulmoner kan akımında artış olur.



# ASD' de Bulgular;

Bebek ve çocuklarda asemptomatik

- ✓ Egzersiz toleransında azalma
- ✓ Dispne
- ✓ Sık solunum yolu enfeksiyonu
- ✓ Enfeksiyöz endokardit
- ✓ Yetersiz kilo alımı
- ✓ **B-G geriliđi**
- ✓ sađ atrium ve ventrikül hipertrofisi
- ✓ **2. ses çift iřitilir** (Semilunar (Aortik ve Pulmoner) kapakların kapanması.
- ✓ Konjestif kalp yetm

# ASD Tedavi

- Bazı tiplerinde yaşamın ilk 4 yılında kendiliğinden düzelme olabilir.
- 8 mm'den büyük açıklıklar nadir olarak kendiliğinden kapanırlar.
- Fiziksel aktivite kısıtlaması gerekli değildir.
- Eğer 4 yaşına kadar spontan kapanma olmazsa ya da pulmoner kan akımının artmasına bağlı konjestif kalp yetmezliği gelişirse ameliyatla ASD kapatılır.
- Sekundum ASD'de girişimsel kateterizasyonla durum düzeltilebilir.
- Kızlarda açıklığın düzeltilmesi önemlidir çünkü gebelik döneminde emboli oluşabilir.

# PDA

- Pulmoner arterle aorta arasında fetal dönemde aktif olan açıklığın, doğumdan sonra kapanmamasıdır.
- Konjenital kalp defektlerinin %9-12'sini oluşturur.
- Normalde bebeğin ilk soluk almasıyla açıklığın kapanması beklenir.
- Tam olarak kapanma 3. aya kadar meydana gelmeyebilir.
- Kan basıncının yüksek olduğu aortadaki kan, pulmoner artere geçer.
- Kan akımının fazla olması sağ ventrikül hipertrofisine ve pulmoner dolaşımda basıncın artmasına neden olur.

## PDA'da Klinik Bulgular

- ✓ Yaşamın 3.-7. günlerinde kalp yetersizliği belirtileri
- ✓ Akciğer damarlanmasında artma ve
- ✓ Kardiyomegali
- ✓ Hepatomegali
- ✓ **Apne**
- ✓ Taşikardi
- ✓ **Kuvvetli periferel nabız**
- ✓ **Galop ritmi**
- ✓ Üfürüm
- ✓ Dispne, takipne
- ✓ Solukluk
- ✓ Beslenme güçlüğü
- ✓ Büyüme gelişme geriliği
- ✓ Sık solunum yolu enfeksiyonu

# PDA Tedavi

- Fetal yaşamda PDA'nın açık kalmasındaki etkenler, prostaglandinler ve düşük oksijen düzeyidir.
- Doğumdan sonra oksijen düzeyinin yükselmesi ve prostaglandin miktarının azalması ile PDA'nın kapanması uyarılır.
- Tıbbi tedavide çocuğa oral ya da IV olarak prostaglandin inhibitörü (indometazin) verilir.
- Bunun yanı sıra, açıklığın kapanmasını uyarmak için IV ibuprofen verilebilmektedir. Yan etkileri; glomerüler filtrasyonun, gastrointestinal ve serabral kan akımının azalmasıdır.
- Açıklık tıbbi tedavi ile kapatılamazsa, cerrahi olarak kapatılır. Bunun için VAT (Visual assisted thoracoscopy) yöntemi kullanılabilir.

## B. Daralma Defektleri

- Damarların ya da kapakçıkların daralması sonucu olur.
- Stenoza bağlı bölgede obstrüksiyon oluşur ve daralmadan önce bölgede basınç artarken daralma sonrasında basınç azalır.
- Pulmoner stenoz, aort stenozu ve aort koarktasyonu daralma defektlerindedir.

# 1- PULMONER STENOZ

- Pulmoner arterdeki pulmoner kapakçığın ya da kapakçığın altındaki veya üstündeki pulmoner arter girişinin daralmasıdır.
- Konjenital kalp hastalıklarının %8-12'ini oluşturur.
- Sağ ventriküldeki kan pulmoner artere yeterince gönderilemediği için sağ ventrikül hipertrofisi gelişir.

# PS Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Çocuk asemptomatik ya da orta düzeyde kalp yetmezliği belirtileri görülebilir.
- Üst sol sternal hizada sistolde belirgin üfürüm vardır.
- Pulmoner kapakçığın geç kapanmasından dolayı 2. bir kalp sesi duyulabilir.
- Orta düzeyde stenozlarda dispne ve yorgunluk görülebilir.
- Nadir olarak göğüs ağrısı ve hepatosplenomegali olabilir.



# Tanısal İşlemler

- İlk tanı genellikle doğumdan sonra murmurun duyulması ile konulur.
- EKG ve ekokardiografi ile sağ ventrikül hipertrofisi belirlenir.
- Darlığın derecesini belirlemek amacıyla kardiyak kateterizasyon gerekli olabilir.
- Burada sağ ventrikül basıncında artma ve pulmoner arter basıncında hafif azalma veya normal basınç belirlenir.

# PS Tedavi

- Çocuğun yaşına ve darlığın derecesine göre tedavi değişir.
- Ciddi durumlarda sağ tarafta çok artan basınç foramen ovaleyi açabilir ve kanın sağdan sola geçmesi ile siyanoz gelişebilir.
- Tıbbi tedavide devamlı IV prostaglandin verilerek PDA'nın kapanması engellenebilir.
- Böylece akciğerlere daha fazla kan gönderilebilir.
- Balon anjioplasti yapılabilir.
- Ciddi darlığı olan bebeklerde cerrahi tedavi hemen yapılır ancak hafif düzey darlıklarda daha az risk olması açısından 4-5 yaşına kadar beklenir.

## 2) Aort Stenozu

- Aort stenozu, konjenital kalp hastalıklarının %5 ini oluşturur.
- Aort kapakçığındaki darlık, kanın sol ventrikülden aortaya kolayca geçişini önler.
- Kanı pompalamaya çalışan kalbin yükünü artırır ve sol ventrikül hipertrofisine neden olur.
- Eğer sol ventrikül yetmezliği oluşursa sol atriumdaki basınç artar.
- Buna bağlı olarak, pulmoner vende basınca ve pulmoner ödeme neden olabilir.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Genellikle tipik üfürüm sesi sistolde 2. sağ interkostal aralıkta duyulur.
- Ciddi durumlarda, kardiyak outputun azalmasına bağlı olarak zayıf nabız, hipotansiyon, taşikardi görülür.
- Eğer çocuk aktif ise anjinaya benzer göğüs ağrıları olabilir ama çocukta egzersiz intoleransı nadirdir.

# Tanısal İşlemler

- EKG ve ekokardiografi ile sol ventrikül hipertrofisini belirlenir.
- Darlığın derecesini belirlemek amacıyla kalp kateterizasyonu gerekli olabilir.
- Egzersiz testleri, asemptomatik çocuklarda egzersiz sırasında obstrüksiyonun miktarını belirlemek için yapılabilir.

-

# Tedavi

- Yaşamı tehdit edici aort stenozu olan bebeklerde aort kapağı dilate edilene kadar devamlı IV prostoglandin verilerek PDA'nın kapanması engellenebilir.
- Cerrahi tedavi balon anjiografi ya da cerrahi düzeltmeyi içerir.
- Bazı çocuklara yapay kapakçık takılabilir. Bu durumda çocuğun yaşam boyu antikoagölan tedaviye devam etmesi gerekir.
- Endokardite yönelik profilaksi amacıyla antibiyotik de verilir.
-

# 3) Aort Koarktasyonu

- Sistemik kan akımının sağlandığı inen aorta lümenindeki darlıktır.
- Konjenital defektlerin %5-8'ini oluşturur.

Genellikle darlığın olduğu iki bölge vardır:

- İnfantil ya da preduktal: Subklavian arter ile duktus arteriozus arasında
- Postduktal: Duktus arteriozusta sonra

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Femoral nabzın olmayışı ya da az olması tek bulgu olabilir.
- Bu nedenle yenidoğanlarda mutlaka femoral nabız kontrolü yapılmalıdır.
- Büyük çocuklar, alt ekstremitelere yeterince kan gidememesine bağlı olarak bacaklarında ağrı hissedebilirler.
- Kanın aorta içinde dar olan lümeninden geçmesinin zor olması nedeniyle, basınç darlığın olduğu bölgenin öncesinde fazla, sonrasında azdır.
- Subklavian arterdeki basıncın fazla olması nedeniyle vücudun üst bölgelerindeki kan basıncı artar.
- Koldaki kan basıncı bacadakinden en az 20 mmHg daha fazladır.
- Yüksek kan basıncı baş ağrısı ve baş dönmesine neden olur.
- Epistaksis görülebilir.
- Bebeklerin %20-30'unda ilk üç ayda konjestif kalp yetmezliği gelişir.
- Sistemik dolaşımdaki azalma fazla ise böbrek yetmezliği ve nekrotizan enterokolit gelişebilir.
-



# Tanısal İşlemler

- EKG, ekokardiografi ve radyografi ile sol ventrikül hipertrofisi belirlenebilir.
- Hem kalp kateterizasyonu hem de MRI, koartasyon bölgesini gösterir.

# Tedavi

- Tedavi balon anjiografi ya da cerrahi düzeltmeyi içerir.
- Darlığın olduğu bölge çıkartılarak aortanın sonundan greft yapılır.
- Düzeltme çocuk için uygun bir yaşta yapılmalıdır. Genellikle 2 yaşında planlanır.
- Kızlarda doğumdan önce düzeltilmelidir çünkü ekstra kan volümü kalp yetmezliğine neden olabilir.
- Eğer ameliyat komplikasyonsuz geçerse çocuklar normal bir yaşam sürerler.
- Ameliyattan sonra abdominal damarlar önceye oranla daha fazla kan ile dolacağından, çocukta abdominal ağrı ya da rahatsızlık görülebilir ancak kısa sürelidir.
-

## C. Karışık Defektler

- Karışık konjenital kalp defektleri çeşitli derecelerde siyanoza ve konjestif kalp yetmezliğine neden olur.
- Pulmoner kan akımı azaldığında çocukta siyanoz daha da ciddileşir ve polisitemi artar.
- Büyük arterlerin transpozisyonu, trunkus arteriozus, total pulmoner venöz dönüş anomalisi ve hipoplastik sol kalp sendromu karışık defektlerdir.

# BAT (TGA)

- Aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkar.
- Vena kava ile sağ atriuma gelen kirli kan, sağ ventrikülden aortaya geçerek sisteme oksijensiz olarak dağılır.
- Pulmoner venle sol atriuma gelen temiz kan, sol ventrikülden geçerek pulmoner arter ile tekrar akciğerlere gider. Vücuda oksijen sağlamadan tekrar pulmoner dolaşıma döner.
- Genellikle VSD, PDA ve ASD ile birlikte görülür.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Doğumdan sonra bebekler genellikle siyanotiktirler.
- Oksijen uygulamasına karşın siyanoz düzelmez.
- Ancak büyük bir VSD varsa siyanoz belirgin olmayabilir.
- Konjestif kalp yetmezliği doğumdan hemen sonra ya da birkaç gün içinde gelişebilir.
- VSD varsa sistolik üfürüm duyulabilir eğer yoksa duyulmaz.
- Takipne vardır (dakikada 60 ve üstü) ve bebekler takipne nedeniyle zor beslenirler.
- Düzeltme ameliyatı yapılmazsa büyüme geriliği ilk 2 haftada belirginleşebilir.

# Tedavi

- Eğer septal açıklıklar yoksa ya da çok azsa prostaglandin verilir.
- İlk aşamada septal açıklıkları sağlamak için balon kateterizasyonu yapılabilir.
- Arterlerin yeri açık kalp ameliyatı ile genellikle ilk bir haftada değiştirilir.
- Ameliyat yapılmadan bebeğin hayatta kalma şansı yoktur.
- Cerrahiden sonra 5 yıl hayatta kalma şansı %82'dir.
- Ameliyattan sonraki komplikasyonlar arasında aritmiler, pulmoner stenoz ya da aort stenozu, koroner arterlerin obstrüksiyonu, mitral regürjitasyon, endokardit ve ani ölüm yer alır.
- Endokardit profilaksisi gerekli olabilir.

## 2-TRUNKUS ARTERİOZUS

- Ventriküllerden aorta, PA ve koroner arter tek bir damar halinde çıkar
- Genellikle VSD ile birlikte dir.
- Trunkus arteriozus %1'den daha az oranda görülür

# Trunkus Aretiozusda Bulgular

- ✓ ilk yaş içinde kaybedilir.
- ✓ Siyanoz hafif veya yoktur.
- ✓ Kalp büyük,

## Pulmoner stenoz varsa

- ✓ Pulmoner akım azalmıştır,
- ✓ Şiddetli siyanoz
- ✓ Polisitemi
- ✓ Çomak parmak eşlik eder.



# Tanısal İşlemler

- Radyografide kardiyomegali ve büyük aorta belirlenir.
- EKG sağ ve sol ventrikül hipertrofisini gösterir.
- Ekokardiografide iki ayrı damarın olmadığı görülür.
- Kalp kateterizasyonunda ventriküller arasında basınçların eşit olduğu ve trunkus ortaya çıkar.

# Trunkus Aretiozusda Tedavi

## Kalp yetersizliđi tedavisi

- Dijital ve diüretik ile edilir.

## Cerrrahi tedavi

### Rastelli operasyonu;

- ✓ Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına hemogreft yerleřtirilir.
- ✓ VSD kapatılır.
- ✓ Aorta ve sol ventrikül arasında iliřki kurulur.

- ✓ Pulmoner vasküler obstrüktif hastalıđın gelişmesini önlemek amacıyla 2 yařından önce yapılmalıdır.

## D. Pulmoner Kan Akımını Azaltan Defektler

- Oksijenlenmek için akciğere ulaşan kan çok azdır ya da hiç yoktur.
- Eğer sağ ve sol kalp arasında atrial ya da ventriküler septal defekt varsa sağ taraftaki basıncın artmasına bağlı sağdan sola doğru şant olur.
- Oksijene cevap vermeyen siyanoz vardır.
- Böbreklerden salınan eritropoetin hormonu ile kemik iliğinden kırmızı kan hücrelerinin yapımı uyarılır.
- Oksijen taşıyan kırmızı kan hücrelerinin yapımının artmasına bağlı **polisitemi** görülür.
- Kronik polisitemi, serebral ve pulmoner kan damarlarında tromboemboli riskini artırır.

- Periferel kan akımının yetersiz olmasına baęlı olarak parmak uçlarında ekstra vasküler yapılanma meydana gelir.
- Bu durumda parmak yapısı deęişerek **çomak parmak** görünümünü alır.
- Çocuklarda **diz-göğüs pozisyonu** (oturma) görülebilir.
- Bu pozisyonun amacı; sağ ventriküle giden kan miktarını azaltarak sağ ventrikülün yükünü hafifletmektir.
- Parsiyel oksijen basıncının azalıp, parsiyel karbondioksit basıncının daha da arttığı durumlarda (örn: aęlama, beslenme, egzersiz, defekasyon sırasında ıkınma gibi) **hipoksik speller** görülebilir.

# HİPOKSİK NÖBET

**Nöbet;** Hastalarda birdenbire eforla morluğun artması, solunumun durması.

- Sağ ventrikül çıkışındaki infundibuler kas kitlesinin spazmı sonucu oluştuğu kabul edilir

**Ne zaman Artar**

- ✓ ağlama,
- ✓ beslenme,
- ✓ dışkılama veya
- ✓ egzersiz sırasında
- ✓ taşikardi,
- ✓ hipovolemi

# FALLOT TETRALOJİSİ (TOF)

- Konjenital kalp defektlerinin %10'unu oluşturmaktadır.
- Dört defektin kombinasyonu sonucu oluşur. Bunlar:
- Ventriküler septel defekt
- Pulmoner stenoz
- Aortanın sağa pozisyonu
- Sağ ventrikül hipertrofisi
- Bazı çocuklarda 5. defekt te olabilir: ASD ya da foramen ovale açıklığı. Sağ taraftaki basıncın fazla olması nedeniyle kan sağdan sola şant yapar.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Pulmoner stenozun derecesi bulguların şiddetini belirler.
- Duktus arteriozusun kapanması ile birlikte bebekte hipoksi ve siyanoz gelişir.
- Polisitemi,
- hipoksik spel,
- metabolik asidoz,
- büyümede gecikme,
- çomak parmak,
- egzersize intolerans gelişebilir.
- Çocuklar venöz sistemdeki kanın kalbe dönüşünü azaltıp sağ ventrikülü rahatlatmak için diz-göğüs pozisyonu alırlar.

# Tedavi

- Hipoksik spell olursa çocuđa diz-göğüs pozisyonu verilir, çocuk sakinleştirilir,
- oksijen uygulanır ve IV olarak morfin ya da propranolol verilir.
- Metabolik asidoz ve uzun süre bilinç kaybı gibi bulguların izlenmesi son derece önemlidir.
- 
- Total düzeltme genellikle 6 aydan önce yapılır.
- Şant ameliyatları ise 6 aydan sonra semptomatik olarak yapılabilir.
- Çocukların hepsi cerrahi tedavi ile düzeltilemez ancak yaşam kaliteleri ve yaşam süreleri artırılır.
- Aritmi ve sağ ventrikül disfonksiyonu ameliyat sonrasında gelişen komplikasyonlardır.
- Endokardite yönelik yaşam boyu profilaktik tedavi uygulanır.



## 2) Pulmoner Atrezi

- Oldukça ciddi bir bozukluktur, pulmoner arter tamamen kapalıdır ve sağ ventrikülden pulmoner artere kan akımı mümkün değildir.
- Atrezi pulmoner kapak hizasında ya da pulmoner arterde olabilir.
- Sağ ventrikül kanı triküspite doğru iter ve sağ tarafta basıncın artması nedeniyle, kan foramen ovaleden, sağdan sola, şant yapar.
- PDA pulmoner kan akımını sağlayabilecek tek açıklıktır.
- Fetal açıklık olduğu sürece oksijenlenme sağlanabilmektedir.
- Genellikle VSD ve TGA'da görülür.
-

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Siyanoz doğumda vardır.
- Takipne, dispne,
- taşikardi,
- konjestif kalp yetmezliği,
- hepatomegali,
- asidoz,
- hipoksik spell,
- çomak parmak ve
- büyüme bozukluğu görülür.
- PDA'ya bağlı üfürüm vardır.

# Tanısal İşlemler- Tedavi

- EKG'de Sağ atrial hipertrofi görülebilir.
- Ekokardiografi ile atrezi belirlenir ve değişen yapılar gözlenir.
- Laboratuvar testlerinde hemoglobin ve hemotokrit düzeyleri yüksektir.
- Cerrahi tedavi yapılana kadar patent duktus arteriozusun açıklığını sağlamak için IV infüzyonla prostaglandin verilir.
- Cerrahi tedavide subklavian ile pulmoner arter arasına şant konulabilir ya da sağ tarafın yapılandırılması sağlanır.

# Hemşirelik Girişimleri

Konjenital kalp hastalıklarında hemşirelik bakımının amacı,

- yenidoğanın dikkatli bir biçimde fiziksel değerlendirmesinin yapılması,
- kardiovasküler fonksiyonun sürdürülmesi,
- ilaçların uygulanması,
- büyümenin en üst düzeyde tutulması,
- komplikasyonların önlenmesi,
- ameliyat öncesi ve sonrası bakımların yapılması ile
- ailenin evde bakıma hazırlanmasıdır.