

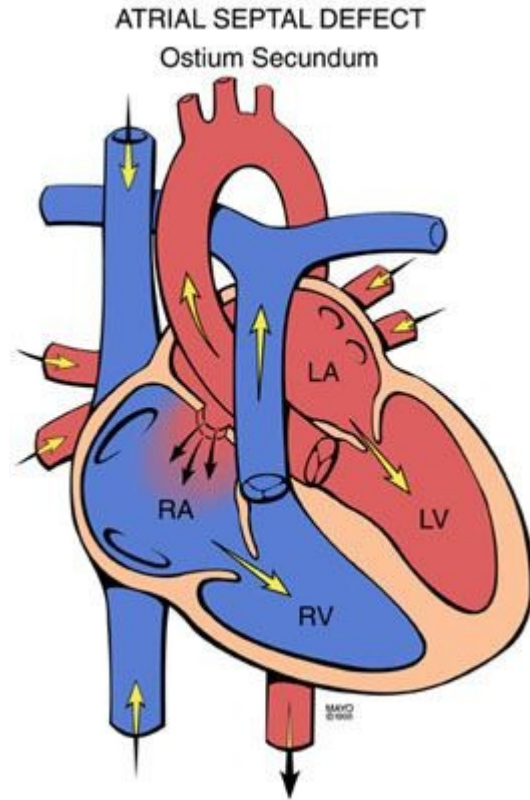
DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI

Doğumsal kalp hastalıkları, gebeliğin ilk 8 haftası içinde ortaya çıkar. Ailede bu tür bir hastalık görülmesi olasılığı arttırmaktadır. Kalbin dinamik ve anatomik yapısını değiştirebilen çok büyük bozukluklar veya belirti vermeyen ufak anomaliler olabilir. Morarma, sık nefes alma, çabuk yorulma, nefes alma zorluğu, gelişme geriliği, sık solunum yolu infeksiyonu, bayılma sık görülen belirtilerdir.

Normalde bebeklik veya çocukluk çağında teşhis ve tedavisi yapılan bu hastalıklar gerek semptom olmaması gerekse teşhis konulmaması nedeniyle bazen erişkin yaşlarda da karşımıza çıkabilir.

Tüm Konjenital kalp hastalığı olan kişilerde operasyon öncesi ve sonrası kapak enfeksiyonu (endokardit) riski vardır. Enfeksiyonu önlemek için başka operasyon veya müdahaleler (diş çekimi gibi)öncesi bir antibiyotik kullanmalıdır. Ağız içi hijyeninin sağlanması da endokardit riskini azaltan önemli bir faktördür.

Atrial Septal Defekt (ASD)



Kalp bilindiği gibi 4 odacıktan oluşur. Bunlardan 2 tanesi üstte kulakçıklar adını almaktadır. Kalbin üst katındaki bu

odacıklar bir zar duvar ile ayrılmıştır ve her iki odacık arasında kan birbirine normal koşullar altında karışmaz. İşte bu zarsı duvarın üzerinde çeşitli büyüklük ve yerlerde delikler bulunmasına Atrial Septal Defekt denir.

Normal insan kalbinde sağ ve sol odacıklar arasında kan karışmadan bir düzen içerisinde dolaşır. Vücutta kirlenen kan sağ kulakçık yolu ile kalbe gelir ve oradan sağ karıncığa girerek akciğerlere gider ve oksijenlendikten sonra, oksijenden zengin kan sol kulakçık ve oradan da sol karıncık yolu ile vücuda yeniden pompalanarak kullanıma sunulur.

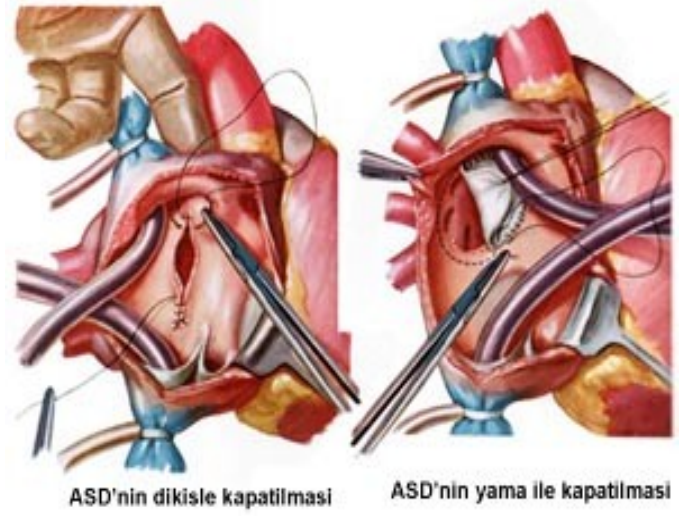
Normalde kalbin sol tarafında kalp içi basınçlar sağa göre yüksektir. Bu nedenle de ASD varlığında kan akımı hep soldan sağa doğru olur. Kalp her atımında sol kulakçıktan sağ kulakçığa kanın bir kısmı kaçar. Solda kan miktarı azalır ve sağda hep kan miktarı artar.

Defektin büyüklüğü ve akciğer atardamarının basıncı cerrahi tedavinin zamanını belirler. Kendiliğinden kapanmayan, akciğer atardamarında basınç yükselmesi tehlikesi olan açıklıklar

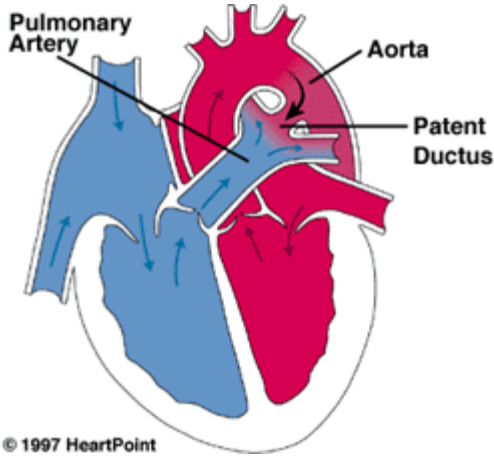
genellikle 4-6 yaşlarında, yani çocuk okula başlamadan cerrahi olarak kapatılır. Ameliyat sırasında ve sonrasında genellikle problem oluşmaz. Göğüsün orta kısmında ameliyata ait bir iz kalır. Bazı hastalarda açıklığı kateterle kapatma da uygulanmaktadır. Bu her hastaya uygulanamamakta, ancak bazı ölçümler uygun ise yapılabilmektedir.

Ameliyat, sünnet, diş çekimi ve dolgusu gibi bazı girişimler öncesinde endokardite (kalbin iç tabakasının iltihabı) karşı koruyucu tedaviye ihtiyaç gösterirler.

Hastaların beklenmedik komplikasyonlardan korunabilmeleri için yaklaşık 1 yıllık aralıklarla doktor kontrolünde olmaları gerekir.



Patent Duktus Arteriozus (PDA):



Tüm doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %10'u PDA'dır. Duktus arteriozus, akciğer atardamarı (pulmoner arter) ve ana atardamarı (aorta) birbirine bağlayan bir damar yapısıdır. Doğumda bebeklerin tümünde *duktus arteriozus* (PDA) normal olarak vardır.

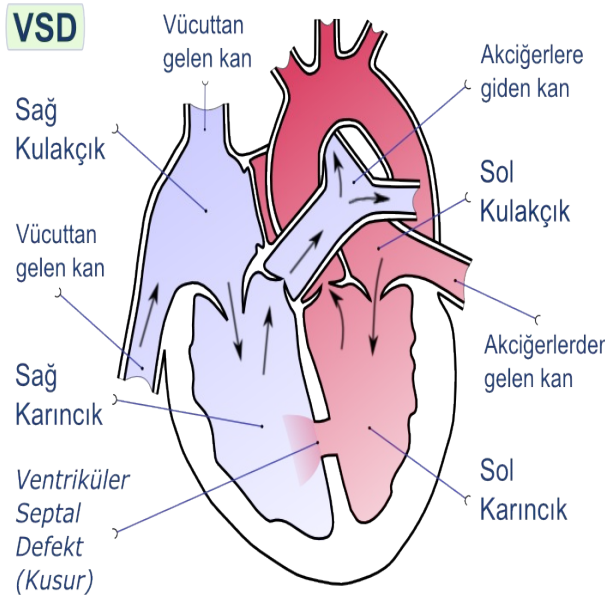
Normalden farklı olan anne karnındaki kan dolaşımı için bu hayati bir yapıdır. Ancak doğumdan birkaç saat sonra kapanması gereklidir. Prematürlerde, gebeliğin ilk üç ayında kızamıkçık enfeksiyonu geçiren annenin çocuğunda, oksijen oranı düşük olduğu yerlerde görülme sıklığı çok daha yüksektir.

Eğer açık kalırsa buna *PDA* adı verilir. Aorta gelen oksijenden zengin kanın bir kısmı bu bağlantıdan tekrar akciğerlere döner. Pulmoner arterde basınç yükselir. Kalbin sol tarafı fazla yüklenir. Bağlantı büyük ise çabuk yorulan çocuğun büyümesi gecikir, solunumu zorlaşır ve kolayca akciğer enfeksiyonlarına yakalanır. Eforla solunum zorluğu, çarpıntı, göğüs ağrısı gibi belirtiler sol kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyona bağlıdır. Bağlantı küçükse bir şikayeti olmayabilir. Bazen belirtiler birkaç ay sonra ortaya çıkabilir. Pulmoner hipertansiyon

sonucu sağdan sola şant akımı gelişirse, diferansiyel siyanoz denen sol kol ve vücudun alt kesimlerinde morluk varken sağ kolda olmayan bir görünüm ortaya çıkabilir.

Tedavi şekli hastanın yaşına ve PDA' nın genişliğine göre değişir. 6 ay içinde kapanmaz ise veya tedaviye yanıt vermeyen kalp yetmezliği varsa operasyon uygulanır. Kateter ile uygulanan şemsiye veya coil adı verilen aletler bağlantıyı kapatabilir. Ancak kapalı bir kalp ameliyatı da gerekebilir. Tedavi sonrası dolaşım normale dönecektir

Ventriküler Septal Defekt (VSD):



En sık rastlanan doğumsal kalp hastalığı VSD'dir (%25-30). Kalbin iki karıncığı (ventrikülü) arasında bir açıklık varsa basınç farkından dolayı sol ventrikülden, sağ ventriküle çok fazla kan geçecektir. Akciğerlerden kalbin soluna gelen oksijenden zengin kan sağa geçerek, akciğerlere geri pompalanır. Akciğerlere giden kan miktarı ve akciğer atardamarı (pulmoner arter) kan basıncı, artar. Bu nedenle daha fazla çalışan kalp büyür.

Hastalığın klinik belirtileri , VSD' nin genişliği ile orantılıdır. Doğum sonrası belirtilerin ortaya çıkması birkaç haftadan uzun sürebilir. VSD büyük ise çocuklarda yemek yeme ve kilo alma problemi, nefes alma zorluğu vardır ve çabuk yorulmaktadırlar.

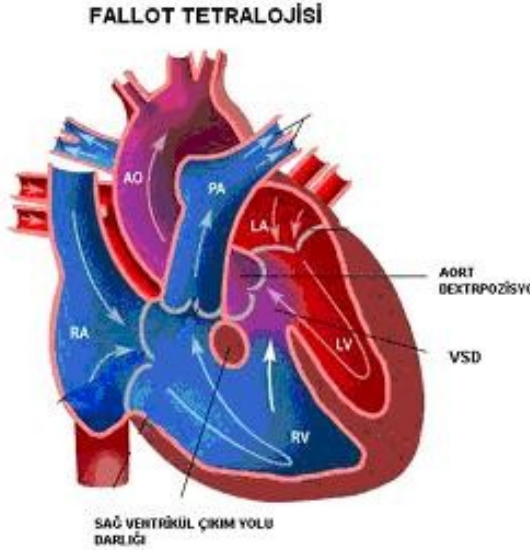
Pulmoner hipertansiyon görülebilir. Yüksek basınç akciğer damarlarında bir süre sonra kalıcı hasara neden olabilir. Kalpteki bu deliğin ameliyatla bir an önce kapatılması gerekir. Çünkü kalıcı pulmoner hipertansiyon gelişirse, ameliyat şansı ortadan kalkabilir.

Eğer açıklık küçük ise kalbin yükü daha az olacaktır. Bu durumda yalnızca kalpte bir üfürümün duyulması dışında bulgu olmayabilir. Ameliyata gerek olmadan kendi kendine kapanabilir. Bunun için belli yaşa kadar beklenir, kendiliğinden kapanmazsa ameliyat yapılabilir.

Küçük VSD ler dikişle, büyük VSD ler genellikle (daha sonra normal kalp dokusu ile kaplanacak olan) bir yama ile kapatılır. Bebeklerde uzun süreli bir enfeksiyon, birden fazla VSD varsa, diğer hastalıkları nedeni ile açık kalp ameliyatı yapılamıyorsa, şikayetlerini ortadan kaldırmak ve pulmoner hipertansiyon gelişimini önlemek için kapalı kalp ameliyatı uygulanabilir. Bu operasyonda pulmoner arterin çapı daraltılarak (*pulmoner banding*) akciğerlere giden kan azaltılır, böylece pulmoner kan basıncı düşer. Çocuğun büyüme ve gelişimi tamamen olmasa da düzelir. İleri yaşlarda açık kalp ameliyatı ile bant kaldırılır ve açıklık kapatılır.

VSD' nin kapatılması kan akımı normale dönmesini ve kalp yetmezliğinin düzelmesini sağlar. Uzun dönemde normal bir hayat beklentisi vardır.

Fallot Tetralojisi:



En sık rastlanan siyanotik doğumsal kalp hastalığı (%5-7) Fallot tetralojisidir. 4 ayrı kalp anomalisinin birlikte görülür.

1. *Ventriküler septal defekt:* Kalbin iki ventrikülü arasında geniş bir açıklık bulunmaktadır

2. *Pulmoner stenoz:* Kan tekrar oksijenlenmek için akciğere gidemez. Darlığa bağlı belirtiler her çocukta farklı olabilir. Asıl önemli olan morarmannın derecesidir.

3. *Sağ ventrikül duvar kalınlaşması.* Ventrikül duvarı normale göre daha kalındır.

3. *Aort her iki ventrikül arasında yerleşir.* Kan her iki ventrikülden de gelir.

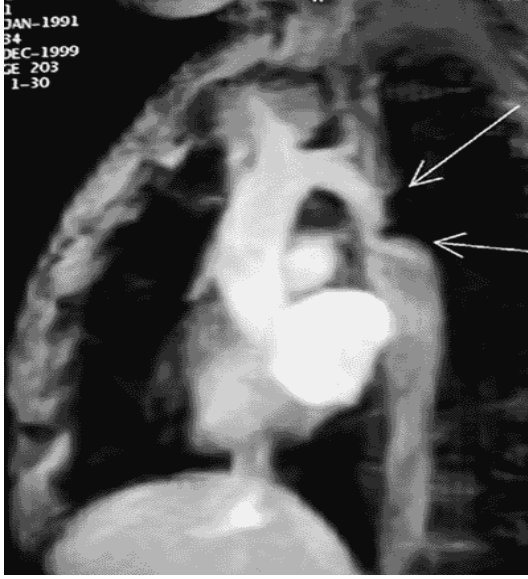
Doğumdan hemen sonra, bebeklik döneminde veya çocukluk döneminde ciltte morarma ile ortaya çıkar. Bebekte gelişim normale yakındır, ancak bilinç kaybının da olabildiği ani morarma nöbetleri vardır.

Daha büyük çocuklarda fiziksel aktivite sırasında kanın yeterince oksijenlenmemesine bağlı olarak nefes darlığı ve bayılma görülebilir.

Fallot tetralojisi belirtilerinin ağır olduğu çocukta geçici bir iyileşme sağlamak için operasyonla aort ile pulmoner arter arasında bir bağlantı sağlanabilir. (Şant operasyonu) böylece aorttan gelen fazladan kanla oksijenlenmek üzere akciğerlere yönlendirilen kan miktarı artar. Şant operasyonu ile çocuğun ileri bir yaşta yeni bir operasyon olana kadar morarma şikayetinin azalması ve büyüüp gelişmesi sağlanır.

Fallot tetralojisi' nin tedavisi tam düzeltme operasyonları ile mümkündür. Genellikle erken çocukluk döneminde şant ameliyatı sonrası veya pulmoner arteri yeterince gelişmiş olan hastada ameliyat yapılabilir. VSD yama ile kapatılır, aort damarının yeri düzeltilir ve pulmoner arterdeki ve pulmoner kapaktaki darlıklar ortadan kaldırılır. Pulmoner kapak düzeltilmesi sonrası bu kapakta yetersizlik görülebilir. Bu yetersizlik çocuğun gelişimini ve fonksiyonlarını bozmaz ancak ileriki yıllarda bazen yapay pulmoner kapak gerekebilir. Bazı durumlarda bu yapay kapak ilk ameliyatta takılabilir. Yine de yapay kapaklar bir süre sonra bozulmaya uğrayabilir ve değiştirilmesi gerekebilir. Operasyon sonra dolaşım normale döner ve artık siyanoz görülmez.

Aort Koarktasyonu:



Aorta (ana atardamar) daralmıştır. Kalpten darlığın bulunduğu yere kadar olan kısımda kan basıncı artar. Darlık genellikle, baş bölgesine ve kollara giden damarların aorttan ayrılmasından sonra görülür. Darlığın derecesine göre, kalp yetersizliği bulguları doğumdan hemen sonra ortaya çıkabilir. Hafif darlıklar herhangi bir şikâyet yaratmadan kalpte üfürüm veya hipertansiyon ile saptanabilir. Kollarda ölçülen kan basıncı bacaklardan yüksek bulunur.

Aortadaki darlık nedeni ile kalp, kanı pompalamakta zorlanır. Kalp büyür ve yetersizlik ortaya çıkar. Aort koarktasyonu fazla ise hasta biran önce opere edilir. Orta düzeyde darlık varsa okula başlamadan kalıcı hipertansiyon gelişmemesi için, operasyon uygulanmalıdır.

Kapalı kalp ameliyatı ile göğüs sol tarafından açılarak aort darlığına ulaşılır. Değişik teknikler kullanılarak durum düzeltilir. Genellikle, dar olan kısım çıkartılır ve kalan kısımlar uç uca dikilir. Bazen koldan alınan bir damar veya sentetik bir damar ile daralmış bölge genişletilebilir.

Operasyon sonrası nadiren aortda darlık tekrarlayabilir. Balonlu kateter ile genişletme (*balon anjiyoplasti*) uygulanabilir. Bazen ikinci bir operasyon gerekebilir. Bazı hastalarda, aort operasyonla düzeltilmiş olsa da kan basıncı yüksek kalabilir ve bu nedenle ilaç kullanması gerekebilir.

Bu sık görülen hastalıkların yanı sıra atrioventriküler septal defekt, aort stenozu, triküspit atrezisi, büyük damarların transpozisyonu, hipoplastik sol kalp sendromu gibi çeşitli doğumsal kalp hastalıklarının cerrahi tedavisi uygun hastalarda başarıyla yapılmaktadır.