

## SIYANOTİK HASTAYA YAKLAŞIM

Doç. Dr. Naci ceviz

Hipoksi arteriyel oksijen saturasyonunun anormal derecede düşmesidir. Hipoksinin laboratuvar göstergesi parsiyel oksijen basıncı (**Pa O<sub>2</sub>**) veya arteriyel oksijen saturasyonunda (**Sa O<sub>2</sub>**) düşmedir. Hipoksinin en önemli bulgusu siyanoz olmasına rağmen siyanozun derecesi her zaman mevcut hipoksi ile korelasyon göstermez. Zira siyanozun ortaya çıkışında redükte hemoglobin miktarı, kan pH'sı, parsiyel karbondioksit basıncı, vucut ısısı ve 2.3-diphosphoglycerate (2.3-DPG) düzeyleri önemli rol oynar. Örneğin polisitemik bebeklerde hafif hipoksi halinde belirgin siyanoz gözlenirken (redükte hemoglobin miktarı 5 g/dl ve üstüne çıkar) anemik hastalarda ağır hipoksi halinde bile siyanoz belirgin olmayabilir.

### HİPOKSİ NEDENLERİ

Hipoksi sıklıkla kardiyak nedenlere bağlı olarak gelişmektedir. Bununla birlikte bir çok sistemik hastalıkların seyri sırasında da siyanoz gözlenebilir. Hipoksi ve siyanoz oluşturan nedenler Pao<sub>2</sub>, SaO<sub>2</sub> ve oksijen kontenti kullanılarak ayırt edilebilir (Tablo 1). Klinik olarak siyanozu neden olan patolojik durumlar Tablo 2'de verilmiştir.

Tablo 1: Hipoksi nedenlerinin Pao <sub>2</sub> , SaO <sub>2</sub> ve oksijen kontenti kullanılarak sınıflandırılması
<b>I. Düşük</b>
a. Atmosferde düşük oranda oksijen bulunması
b. Yetersiz alveolar gaz değişimi veya pulmoner kan akımı
c. Diffüzyon yetersizliği
d. Hipoventilasyon (Tablo 2)
e. İntra ve ekstrakardiyak şantlar (Tablo 2)
<b>II. Hemoglobin eksiklikleri (Normal PaO<sub>2</sub> ve SaO<sub>2</sub>, düşük oksijen kontenti)</b>
a. Anemiler
b. Karbonmonoksit zehirlenmesi
<b>III. İskemik hipoksi (Normal PaO<sub>2</sub>, SaO<sub>2</sub> ve oksijen kontenti)</b>
a. Genel ve lokalize dolaşım yetmezlikleri
b. Anormal doku travmaları
c. Doku ödemleri
<b>IV. Histotoksik anoksi (Normal PaO<sub>2</sub>, SaO<sub>2</sub> ve oksijen kontenti)</b>
Hüresel düzeyde enzim blokajı ile karakterize zehirlenmeler
(Siyanur zehirlenmesi gibi)

### TANI YÖNTEMLERİ

#### Öykü:

Hipoksik bebekte tanı yöntemlerinin en başında gelir. Hastanın yaşı, yakınmalarının başlama zamanı, doğum öyküsü, annenin ve kendisinin aldığı ilaçlar, travma olup olmadığı, beslenme durumu, infeksiyonun varlığı, ailesel bağ, morarma nöbetlerinin başlama zamanı ve sıklığı

#### Fizik muayene:

Hasta çirilçiplak soyulur tüm organ ve sistemler dikkatlice gözden geçirilir.

#### Laboratuvar bulgular

**Hemoglobin , beyaz küre, hematokrit ve periferik yayma:** Anemi, infeksiyon, hipervikozite (polisitemia ve siyanotik konjenital kalp hastalığı hakkında bilgi verir) .

**Tam idrar analizi:** Metabolik

durum hakkında (ASA zehirlenmesi , Diabet v. b)

**Kan gazı (% 100 oksijen inhalasyonu):** Hem tedavi amacıyla hemde ayırıcı tanıya yardımcı olası nedeniyle önemli bir testtir. Hastaya 10 dakika süreyle %100 oksijen solutulur. Bu süre içinde pulse oksimetre ile veya alınan arteyel kan gazında oksijen saturasyonu izlenir. Akciğer kaynaklı hipoksilerde klinik düzelme siyanozda açılmaya neden olur. Kardiyak kökenli siyanozda ise belirgin değişiklik olmaz.

**Kan gazları ve pH:** Hipoksinin nedenini araştırmak amacıyla yapılır. Konjenital kalp hastalığı ve akciğer orijinli hipoksilerin ayırıcı tanısında yol göstericidir

**Akciğer grafisi veya Telekardiyogram:** Pnömonik infiltrasyon, sıvı, pnömotoraks, kostaların durumu, pulmoner vasküler görünüm (artmış, normal veya azalmış), pulmoner konus belirgin (pulmoner hipertansiyon), kardiyotorasik indeks artmış mı (kardiyomegali açısından) ve yumuşak dokuların durumu değerlendirilir.

**Elektrokardiyografi (EKG):** Ritm ve iletim bozukluğu olup olmadığı, eksen sapmaları, ventrikül hipertrofileri, voltaj durumu ve atriyal dilatasyonlar değerlendirilir.

---

**Tablo 2: Hipoksiye neden olan sistemik bozukluklar**

---

**I-Hipoventilasyon sonucu gelişen hipoksi nedenleri**

**A.Solunum merkezi depresyonu**

- Genel anestezi
- Morfin
- Barbitüratlar
- Doğum travması (kordon dolanması, forceps kullanımı v. B)
- Cerebral kanama

**B.Solunum yolu ve akciğer kökenli olaylar**

- Koanal atrezi
- Laringomalazi
- Trakeomalazi
- Laringeal webler
- Aberan vasküler halka
- Hyalen membran hastalığı
- Transient Takipne
- Pnömoniler (aspirasyon olayları dahil)
- Persistan pulmoner hipertansiyon
- Pnömotoraks veya pnömomediasten
- Konjenital malformasyonlar (Diafrağma hernisi, pulmoner hipoplazi, konjenital lobar amfizem, trakeoözafagial fistül)
- Atelektazi
- Pulmoner kanama
- Kronik akciğer hastalıkları (Wilson–Mikity sendromu, bronkopulmoner displazi)

**C.Diğer nedenler**

- Metabolik nedenler (Hipoglisemi, sepsis v. b)
- Hipotermi ve hipertermi
- Neuromusküler hastalıklar (Muskuler distrofi, spinal kord travmaları, viral paralitik hastalıklar)
- Santral sinir sistemi hastalıkları (Kanamalar, tümör ve infeksiyonları)

**II-Hipoksiye neden olan kardiyak ve ekstrakardiyak şantlar**

**A.Ekstrakardiyak şantlar**

- Konjenital pulmoner arteriovenöz fistüller
- Kronik karaciğer hastalıklarına bağlı pulmoner arteriovenöz fistüller

**B. Sağdan sola şanlı siyanotik konjenital kalp hastalıkları**

*I.Azalmış pulmoner kan akımlı siyanotik konjenital kalp hastalıkları : EKG bulgularına göre üç alt guruba ayrılır:*

- 1.Sağ ventrikül hipertrofisi görülenler
  - Fallot tetralojisi
  - VSD'li veya VSD'siz pulmoner atrezi
  - Eisenmenger sendromu
- 2.Sol ventrikül hipertrofisi görülenler
  - Triküspit atrezisi (tip Ia, Ib, IIa, IIb)
- 3.Kombine ventrikül hipertrofisi görülenler
  - Pulmoner darlıklı büyük damar transpozisyonu
  - Turuncus arteriosus

*II.Artmış pulmoner kan akımlı siyanotik konjenital kalp hastalıkları: EKG bulgularına göre üç alt guruba ayrılır.*

- 1.Sağ ventrikül hipertrofisi gösterenler
    - Pulmoner darlıksız büyük damar transpozisyonu
    - Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
    - Hipoplastik sol kalp sendromu
  - 2.Sol ventrikül hipertrofisi gösterenler
    - Triküspit atrezisi (tip Ic, IIc, Tip III)
  - 3.Kombine ventrikül hipertrofisi gösterenler
    - VSD'li büyük damar transpozisyonu
    - Tek ventrikül
    - Turuncus arteriosus tipl ve II
-

### **Kan şekeri**

### **Kan elektrolitleri**

### **Böbrek fonksiyon testleri**

**Ekokardiyografi:** Özellikle yenidoğan döneminde ilk 72 saat içinde muhakkak yapılarak bebek konjenital kalp hastalığı yönünden değerlendirilmelidir.

**Kalp kateterizasyonu:** Bu esnada cerrahi endikasyon ve kesin tanı konur. Büyük damar transpozisyonu, triküspit atrezisi, mitral atrezi, total anormal venöz dönüş anomalisi v.b durumlarda arteriyel anastomozu azaltmak amacıyla balon atriyal septostomi yapılır.

**Bronkoskopi:** Yabancı cisim aspirasyonu şüphesi olan hastalarda tanısall ve terapötik amaçla uygulanır (yabancı cisim çıkarılır).

**Perikardiosentez:** Travma sonucu gelişen veya septik olaylar sonucu oluşan tamponatın tanımlanma ve tedavisinde uygulanır.

**İdrar ve kan aminoasitleri:** Mtabolik hastalıkların tanısında çok önemlidir.

## **SİYANOTİK BİR HASTA İLE KARŞILAŞILDIĞINDA TANISAL AMAÇLI İZLENECEK YOL**

Siyanotik bir bebekle karşılaşıldığında en önemli görev, problemin kardiyak kökenli olduğunun net bir şekilde ortaya konmasıdır (Şekil 1). Bu, bir kaç sorunun cevaplanması ile hızlı bir şekilde yapılabilir.

### ***Siyanoz santral mi yoksa periferik midir?***

Yüzeysel olarak bakıldığında periferik siyanozlu hastalar da santral siyanozlu hastalar gibi mor görünürler. Periferik siyanozun nedeni cilt perfüzyonunun, çevrenin soğuk olması, sepsis ve diğer şok nedenlerinden dolayı bozulmuş olmasıdır. Uçlar soğuktur, kapiller geri doluş bozuktur ve en önemlisi müköz membranlar pembedir. Dil ve konjonktivalara bakıldığında pembe olduğu gözlenir. PaO<sub>2</sub> normaldir. Transkutan oksimetri, ciltteki perfüzyon bozukluğu nedeniyle güvenilir sonuç vermez. Tedavi sebebe yöneliktir. Santral siyanozlu bebekler ise, sıklıkla sıcaktır, perfüzyonları iyidir, ancak mordur. Önemli bir nokta bu bebeklerde müköz membranlarında mor oluşudur. Arteriyel PaO<sub>2</sub> ve transkutan saturasyon düşüktür. Santral siyanozlu bir hasta karşısında bir sonraki soruya geçilir.

### ***Siyanoz, kardiyak bir patolojiye mi yoksa pulmoner bir patolojiye mi bağlıdır?***

Hastanın gözlenmesi bu ayırimda önemli ipuçları verebilir. Siyanotik kardiyak hasta, istirahat halindeyken rahattır. Fakat herhangi bir uyarana karşısında aşırı derecede ajite olur ve siyanozu derinleşir. Akciğer hastasının ise, istirahatte de bir miktar solunum sıkıntısı mevcuttur. Fakat sorun yetersiz ventilasyon olduğundan, hastanın ağlaması siyanozun azalmasına yol açar.

Prekordiyumun hiperdinamik olması ve üfürüm işitilmesi kardiyak bir nedene işaret eder. Üfürüm olmaması kardiyak nedeni ekarte ettirmez. Çünkü, kardiyak lezyonların bir kısmı işitilebilecek düzeyde türbülans oluşturmaz ve duktus arteriozus fonksiyonel olarak kapalıysa veya çok geniş olarak açıksa, oluşan türbülans işitilmeyebilir.

Hastaya %100 oksijen verilmesi, kardiyak nedenlerin pulmoner nedenlerden ayırt edilmesine yardımcı olur. Siyanotik kalp hastasına %100 oksijen verilmesi siyanozun açılmasını sağlamazken, akciğer hastalığı olan bebekte hem klinik olarak siyanozun açıldığı gözlenir hem de transkutan ve arteriyel ölçümlerle oksijen saturasyonunun ve PaO<sub>2</sub>'nin yükseldiği saptanabilir. Zaman zaman siyanotik kalp hastalığına akciğer patolojisi de eşlik edebileceğinden, oksijen testi sırasında ne kadarlık saturasyon artışının pulmoner hastalığı göstereceği tartışmalıdır. Bununla birlikte, PaO<sub>2</sub>'nin 100 mmHg'nin üzerine çıkması siyanotik konjenital kalp hastalığını genellikle ekarte ettirir. Ayrıca kan gazı analizi yapıldığında PCO<sub>2</sub> değerlerinin saptanması ayırıcı tanıda yardımcı olabilir. Kardiyak bebekte, eşlik eden akciğer hastalığı yoksa, PCO<sub>2</sub> değeri normal bulunur. Oysa, siyanozu yol açacak kadar akciğer hastalığı olan bebekte karbondioksit retansiyonu saptanır.

Elektrokardiyografi (EKG) ayırıcı tanıda ipuçları verebilir. Her zaman olmamakla birlikte, kalp hastalarında EKG'de sıklıkla anormal bulgular vardır. Normal yenidoğanlarda sağ aks, sağ göğüs derivasyonlarında yüksek R dalgaları ve ilk 4 günde V1'de pozitif T dalgasının normal bulgular olduğu hatırlanmalıdır.

Akciğer hastalarında göğüs radyogramında kalp gölgesi normaldir. Akciğer alanlarında patoloji olabilir veya olmayabilir. Siyanotik kalp hastalarının radyografileri normal olabilir, kardiyomegali görülebilir veya spesifik bir lezyona işaret eden özel şekiller gözlenebilir (Fallot tetralojisinde "tahta pabuç" görünümü, büyük damarların transpozisyonunda "yumurta" şekli v.s.) Göğüs radyografisi incelenirken mide hava cebi ve karaciğerin lokalizasyonu da incelenmelidir. Çünkü, anormal abdominal situsla birlikte kompleks kardiyak patolojiler sık görülmektedir. Ayrıca yenidoğanlarda büyük timus gölgesi kardiyomegali ile sıklıkla karışmakta ve klinisyeni yanlış yönlendirebilmektedir.

Doğru tanıya varmak için tüm bu kriterler bir bütün olarak değerlendirilmelidir. Normal bir EKG, üfürüm olmaması veya kalp gölgesinin normal olması, diğer bulguların varlığı halinde konjenital kalp hastalığını ekarte ettirmemelidir.

Bu noktada, eğer siyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı daha olası olarak düşünülüyorsa (hastada ani başlayan santral siyanoz var, %100 oksijene cevap yok veya çok az ise ve eşlik eden akciğer hastalığına dair bulgu yoksa) yapılması gereken şey açıktır. Prostoglandin E<sub>1</sub> infüzyonu başlanmalı, pediatrik kardiyolog ile konsültasyon sağlanmalı ve hasta en yakın neonatal veya pediatrik yoğun bakım ünitesine nakledilmelidir.

Bu noktada problemin taslağı çizilmiştir ve hasta geçici olarak etkili bir şekilde kontrol altına alınmıştır. Şimdi yapılması gereken şey spesifik tanının konulmasıdır. Bu işlem yeni bir soru ile başlar.

### ***Pulmoner kan akımı artmış mı yoksa azalmış mı?***

Göğüs radyografisinde pulmoner arter segmentlerinin küçük ve akciğer alanlarının koyu olması, siyanozun sebebinin pulmoner kan akımının azalmasına yol açan bir lezyon olduğunu gösterir (pulmoner atrezisi, ağır Fallot tetralojisi v.s.). Pulmoner vaskülaritenin arttığı ve pulmoner arterlerin geniş görüldüğü durumlarda ise büyük arterlerin transpozisyonu veya venöz dönüş anomalisi düşünülmelidir.

*Büyük arterlerin transpozisyonu* erken neonatal dönemde siyanozun belirlendiği en sık siyanotik lezyondur. Sistemik venöz kan aortaya, pulmoner venöz kan da pulmoner arterlere atılmaktadır. Göğüs radyografisinde pulmoner vaskülaritede artış, kardiyomegali ve tipik “yan yatmış yumurta” görünümü vardır. EKG genellikle yenidoğan için normaldir, ancak sağ atriyal dilatasyon bulgusu gözlenebilir.

*Fallot tetralojisi* en sık lezyondur ve pulmoner stenozun ağırlığına göre değişik klinik tablolar gözlenebilir. En ağır formu pulmoner atrezi ile birlikte olanıdır. Hasta duktusa bağımlıdır ve duktusun kapanmaya başlaması ile birlikte bulgular belirginleşir. Obstrüksiyonun daha hafif olduğu olgularda giderek artan siyanoz vardır. Hastalar istirahatte asiyanotik olabilirler, ancak ağlama ile siyanoz gelişir. İkinci ses serttir ve sistolik bir üfürüm duyulur. Göğüs radyografisinde vaskülarite azalmıştır ve “tahta pabuç” görünümü mevcuttur. EKG’de sağ aks ve sağ ventrikül hipertrofisi ile uyumlu bulgular vardır.

*İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi* siyanotik kalp hastalıklı yenidoğanların yaklaşık %25’inde görülür. İkinci ses tekdir. Ya hiç üfürüm yoktur veya triküspit yetmezliği üfürümü vardır. EKG’de sağ atriyal genişleme ve sol ventrikül hipertrofisi bulguları vardır. Sağ ventriküle ait güçler de farkedilebilir, ve artmış olabilir.

*Triküspit atrezisini* pulmoner atreziden ayırmak zor olabilir. EKG’de sağ atriyal dilatasyon, sol aks ve sol ventriküler hipertrofi gözlenir. Sağ ventriküle ait defleksiyonlar gözlenmez. Kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede azalma gözlenir.

*Total anormal pulmoner venöz dönüş* değişik tablolarda ortaya çıkabilir. Bu değişkenlik, kalbe dönen pulmoner venlerdeki obstrüksiyonun derecesine bağlıdır. Çok az obstrüksiyonu olan veya hiç obstrüksiyonu olmaya hastalar infant döneminde asemptomatik olabilir veya kilo alamama gibi nonspesifik bulgular gösterirler. Bununla birlikte pulmoner venöz dönüşte obstrüksiyon varsa bulgular ilk bir kaç günde bile çıkabilir ve hem siyanoz hem de konjestif kalp yetmezliği bulguları birlikte olur. Siyanoz ve dispne hızla ilerler. Göğüs radyografisinde kalp gölgesi küçük görülür, akciğer vaskülaritesi artmıştır ve pulmoner venöz konjesyon gözlenir. EKG normaldir veya sağ ventrikül hipertrofi bulguları vardır. Prostoglandin ile klinikte düzelme gözlenmez. Ancak, inotropik destek ve diüretiklerle yapılacak yoğun tıbbi tedavi hastayı rahatlatılabilir.

## **KARDİYAK KÖKENLİ SIYANOTİK HASTALARDA TEDAVİ AMAÇLI İZLENECEK YOL**

Acil tedavide uygulanması gereken yöntemler göz önüne alındığında, ağır hipoksi ve siyanoz oluşturan kalp hastalıkları başlıca 3 grupta toplanabilir. Tablo 3’de bu hastalıklar verilmiştir.

### **1-Duktusa bağımlı kalp hastalıklarında tedavi**

Hastanın yaşayabilmesi için duktus arteriyosusun mutlaka açık kalması gereklidir. Tedavi ve cerrahi yardım görmedikleri takdirde bu gruptaki bebeklerin %90’dan fazlası yaşamın ilk haftası içinde duktus kapanması sonucu kaybedilirler. Duktusun kapanması ile pulmoner atrezide pulmoner dolaşım, aortik atrezide total sistemik dolaşım, AAK’da vücut alt yarısının sistemik dolaşımı kesilir. Bu bebekler doğuştan itibaren hipoksik ve asidotiktirler.

Duktusa bağımlı hastalıklarda tıbbi tedavinin esasını duktusun açık tutulması veya kapanmaya başlamışsa açılması oluşturur. Bunun için E grubu prostoglandinler (PG) kullanılmaktadır. Prostoglandin E<sub>1</sub> infüzyonuna 0.1-0.15 µg/kg/dak dozunda başlanmalı, siyanoz açılınca yarı doza inilmelidir. Hastaların çoğunluğunda oksijen saturasyonu %80-90’a çıkarken, geri kalanlarda %100’e ulaşır. Prostoglandinlerin major ve seyrek olmayan yan etkileri apne ve sistemik hipotansiyondur. Ateş

ve jitters gibi santral sinir sistemi etkileride siktir. Prostaglandin infüzyonu sırasında acil entübasyon ve sıvı resusitasyonu için gerekli malzemeler el altında bulundurulmalıdır. Başka bir kliniğe nakledilecekse, hasta elektif olarak entübe edilmelidir.

PGE<sub>1</sub>'in 500 mikrogramlık, PGE<sub>2</sub>'nin 750 mikrogramlık ampül şeklinde ticari preparatı vardır.

Bazı hastalarda prostoglandin infüzyonunun çok uzun süre kullanılması gerekebilmektedir. Küçük bebeklerde intravenöz infüzyon yolunun uzun süre devam ettirilmesi güç olabilir. PGE<sub>2</sub> oral olarak etkili bir şekilde uygulanabilmektedir. Ancak 1-4 saat aralarla uygulanması gerekmektedir. Limaprost alfadex, yeni geliştirilen bir PGE<sub>1</sub> derivativesidir ve oral olarak kullanılabilir. Limaprost alfadex ile, PGE<sub>1</sub>'e göre daha düşük olmakla birlikte başarılı sonuçlar bildirilmektedir.

Aort koarktasyonu ve hipoplastik sol kalp sendromlu hastalarda prostoglandin infüzyonu yanında inotropik destek ve solunum sıkıntısı ve metabolik asidozun tedavisi de hastanın stabilize edilmesinde yardımcı olur.

**Tablo 3:** Tedavi seçeneklerine göre siyanotik konjenital kalp hastalıkları

**1-Duktusa bağımlı kalp hastalıkları**

I-Pulmoner atrezi

\*İntakt ventriküler septumlu

\*\*Ventriküler septal defektli

II-Kritik aort koarktasyonu ve aortik arkus kesintisi (AAK)

III-Hipoplastik sol kalp sendromu

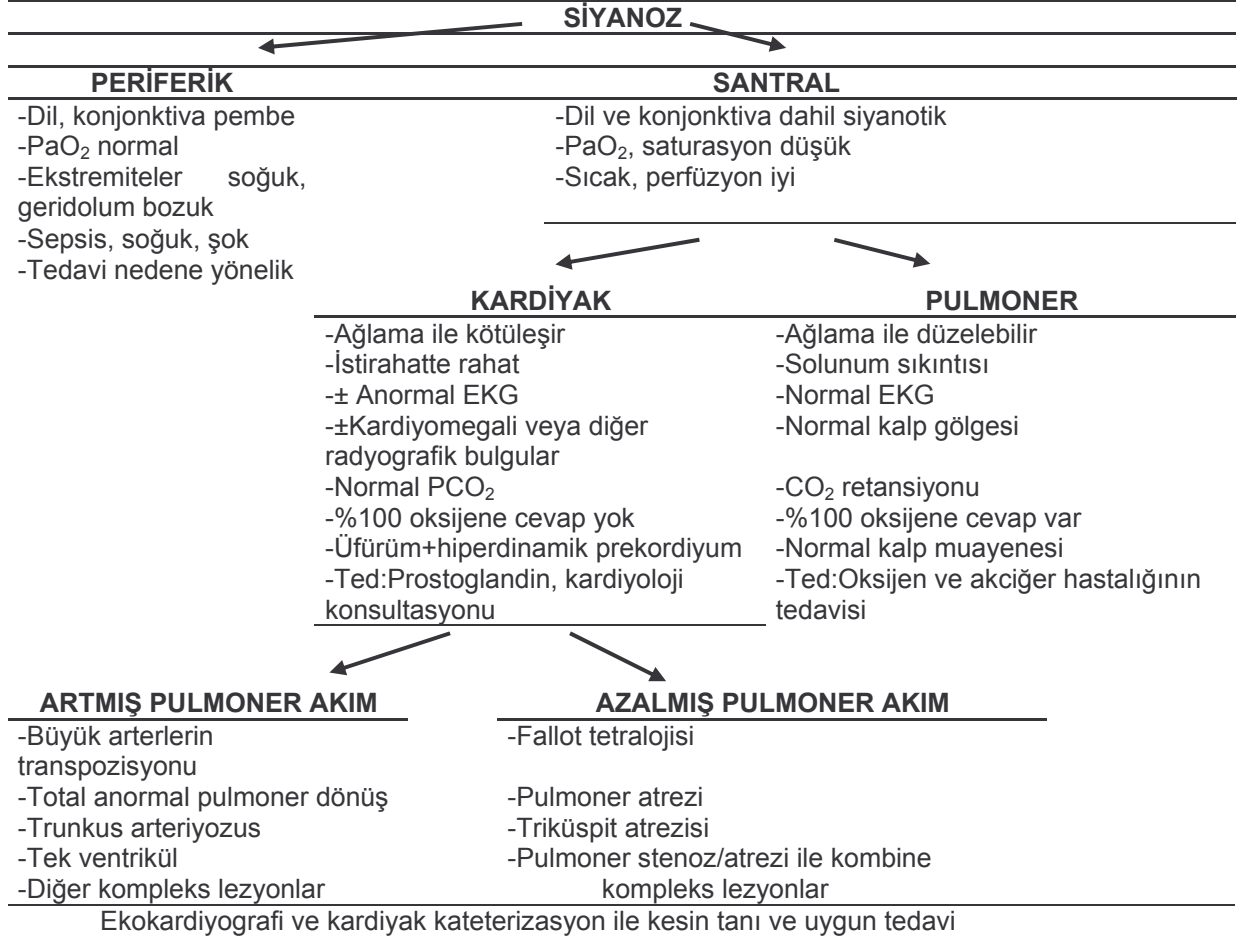
**2-İfundibuler pulmoner stenoz (PS) ile birlikte olan siyanotik kalp hastalıkları**

I-Fallot tetralojisi

II Diğerleri

**3-Kapalı devre dolaşımli siyanotik kalp hastalıkları**

I-Büyük arterlerin transpozisyonu



**Şekil 1:** Kardiyak ve akciğer kaynaklı siyanozun ayırımında kullanılabilir pratik bir algoritim

## 2-İfundibuler pulmoner stenoz (PS) ile birlikte olan siyanotik kalp hastalıklarında tedavi

Bu grup hastalıkların en tipik örneği Fallot tetralojisidir. Tet spelleri, paroksizmal hipersiyanotik atak olarak da adlandırılan hipersiyanotik nöbetler, yaşamın ilk iki yılında önemli problemlerdir. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunu artıran veya sistemik vasküler rezistansı azaltan değişik etkenler sonucu, VSD yoluyla sağdan sola şant artar, hipoksi gelişir ve tipik hipersiyanotik nöbet oluşur. Nöbet, solunum hızı ve derinliğinin artması (hiperpne) ve artan sağ-sol şant nedeniyle hipoksi ve siyanozun ağırlaşması ile karakterizedir. Hipoksi ve hiperkapni solunum merkezini uyarır ve hiperventilasyonu başlatır. Hiperventilasyon, sistemik vasküler direncin düşmesine ve alt ekstremitelerden unsatüre kanın kalbe geri dönmesine yol açar. Her iki durum da sağ-sol şantın artışı ile sonuçlanır. Arteriyel PaO<sub>2</sub> 40 mmHg'nın altına düşünce metabolik asidoz gelişir. Asidoz da hiperpneyi artıran bir faktördür. Böylece birbirini izleyen olaylar zinciri bir sıklusa döner. Bazen nöbetler senkop, konvülsiyon, serebrovasküler olay ve seyrek olarakta ölüme yol açar. Sıklus sıklıkla hastanın fizik aktivitesini durdurması veya bradikardi ve senkop gelişmesi sonucu kırılır. Büyük çocuklar egzersiz sırasında hipoksi gelişmesi sonucu çömelir, böylece sağ kalbe dönen ansatüre kan miktarını azaltarak nöbet gelişmesini önlerler.

Hipersiyanotik nöbetler sıklıkla ani başlar ve ne zaman gelişeceği önceden kestirilemez. İstirahatte hafif düzeyde siyanotik olan bebekler, arteriyel oksijen saturasyonundaki ani düşüşleri tolere etmelerini sağlayacak mekanizmalar (polisitemi v.s.) gelişmemiş olduğundan hipoksik nöbet gelişimi yönünden daha riskli konumdadır.

Henüz tanı almamış siyanotik krizdeki bir hastayı tanımak zor olabilir. Özellikle ağlama, beslenme, dışkılama veya egzersiz sırasında oluşan, hiperpne ve senkopun izlediği epizodik siyanoz atakları tanıya götürülebilir.

### **Hipersiyanotik nöbetlerin profilaksisi**

Cerrahiye aday olmayan olgularda *propranolol* profilaktik amaçla, 1-4 mg/kg/gün 3 veya 4 doza bölünerek kullanılabilir. Bu olgularda sıklıkla demir eksikliği anemisi geliştiğinden hastalar bu yönden iyi değerlendirilmeli ve gerekirse tedavi edilmelidir.

### **Hipersiyanotik nöbetlerin tedavisi**

Hipersiyanotik nöbet geçirmekte olan bir hasta ile karşılaşıldığında yapılacak uygulamalar şunlardır.

\*Hasta *diz-göğüs* pozisyonuna getirilir. Bu durumda alt ekstremitedeki periferik direnç ve buna bağlı olarak pulmoner akım artırılmış olur. Tıbbi tedaviye dirençli olan olgularda karından abdominal aortaya baskı uygulanması sistemik direnci daha fazla artırarak kliniğin düzelmesine yardımcı olabilir.

\*Hastaya *oksijen* verilmeye başlanır. Oksijen, hipoksiyi azaltarak arteriyel vazodilatasyonu önleyebilir.

\**Intravenöz sıvı yüklemesi* yapılır. Başlangıç olarak 5-10 ml/kg sıvı verilmesi sağ ventrikül preloadunu artırarak sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunu azaltabilir. Fazla miktarda sıvı verilmesinden sakınılmalıdır. Akciğer ve beyin ödemine yol açabileceği gibi, dilüsyona yol açarak kompensatuvar polisiteminin faydalı etkisini ortadan kaldırabilir.

\**Morfin sülfat*'ın hipersiyanotik nöbetlerin tedavisindeki yeri uzun zamandır bilinmektedir. Morfin 0.1 mg/kg dozunda intravenöz, subkütan veya intramüsküler yolla verilebilir. Etki mekanizması tam olarak aydınlatılamamıştır. Morfin hiperpneyi azaltarak, oluşan sıklusun kırılmasına yardımcı olur. Ayrıca katekolaminlerin inotropik etkilerini inhibe ettiği sanılmaktadır.

\*Uzayan hioersiyanotik nöbet sırasında gelişen metabolik asidozun hiperpneik sıklusu potansiyalize ettiği unutulmamalı ve asidozun tedavisi için 1 mEq/kg *sodyum bikarbonat* intravenöz olarak verilmelidir. Kan pH'sı normale dönünce nöbet hızla sona erer.

\*Özellikle taşikardi ile birlikte alan ağır nöbetli bir kısım hastalarda,  $\beta$ -adrenerjik bloker olan *propranolol* başarılı bir şekilde kullanılabilir. Propranolol miyokardiyal katekolaminleri bloke ederek kontraktiletiyi azaltmak suretiyle infundibüler spazmı çözer. Ayrıca periferik rezistansı artırarak sağ-sol şantı azaltır. Propranolol nöbet sırasında 0.1 mg/kg (maksimum 0.2 mg/kg) dozda intravenöz olarak verilir.  $\beta$ -blokör ajanların doz fazlalığına bağlı görülecek yan etkilerde izoproterenol faydalıdır. Bu nedenle propranolol verilecek hastaların yanında izoproterenol bulundurulması uygun olur.

\**Fenilefrin* ve *metoksamin* gibi periferik vasküler direnci artıran ajanlar, sağ-sol şantı azaltarak arteriyel oksijen saturasyonunun artmasını sağlayabilirler. Bu amaçla bir  $\alpha$ -agonist olan fenilefrin 0.005-0.01 mg/kg dozda intravenöz olarak verilir. Resusitasyonun uzadığı durumlarda, 2-5  $\mu$ g/kg/dak dozda fenilefrin infüzyonu yapılmalıdır.

\*Bazı durumlarda tüm bu yöntemler ve ilaçlar etkisiz kalabilir. Bu durumlarda hipoksik nöbetlerin durdurulması için *genel anestezi* kullanılabilir, veya acil *sistemik-pulmoner arter anastomozu* önerilir.

### 3-Kapalı devre dolaşimli siyanotik kalp hastalıklarında tedavi

Büyük arterlerin transpozisyonu tanısından şüphelenildiğinde, duktus arteriyozusun açık kalmasını sağlayarak oksijenizasyonu artırmak amacıyla acilen prostoglandin E<sub>1</sub> infüzyonuna başlanmalıdır. Hipotermi, hipoksinin doğurduğu metabolik asidozu artıracağından düzeltilmeli, asidoz ve varsa hipoglisemi ve hipokalsemi tedavi edilmelidir.

Acil arteryel switch ameliyatı planlanmıyorsa, transpozisyonlu hasta kardiyak kateterizasyon laboratuvarına alınmalı ve atriyal septostomi işlemi uygulanmalıdır. Atriyal septostomi balon veya blade atriyal septostomi kateterleri kullanılarak yapılmaktadır (ilgili bölüme bakınız). Başarılı bir atriyal septostomi işlemi ile PaO<sub>2</sub> 35-50 mmHg'ye ulaşır ve her iki atriyum arasındaki basınç farkı ortadan kalkar.

Atriyal septostomi işleminin başta büyük arterlerin transpozisyonu olmak üzere pulmoner atrezi, triküspit atrezisi, total anormal pulmoner venöz dönüş gibi interatriyal şantın gerekli olduğu anomaliler ve mitral kapak obstrüksiyonlarında palyatif bir tedavi olarak etkili olduğu ve hastaların yaşam süresini uzattığı görülmüştür.

### KAYNAKLAR

1. Garson A, Bricker JT, McNamara DG. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Philadelphia:Lea & Febiger 1998.
2. Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins Co 1995.
3. Tunçbilek E, Coşkun T, Yurdakök M. Pediatri El Kitabı Acil yaklaşımlar ve tanısal girişimler. Ankara: Çağın Basın Yayın San. ve Tic 1995.
4. Crosson JE, Etheridge SP, Milstein S, Hesslein P, Dunnigan A. Therapeutic and diagnostic utility of adenosine during tachycardia evaluation in children. Am J Cardiol 1994;74:155-160.
5. Conti JB, Belardinelli L, Curtis AB. Usefulness of adenosine in diagnosis of tachyarrhythmias. Am J Cardiol 1995;75:952-954.
6. Figa FH, Gow R, Hamilton RM, Freedom RM. Clinical efficacy and safety of intravenous amiodarone in infants and children. Am J Cardiol 1994;74:573-577.
7. Levine JH, Massumi A, Scheinman MM, Winkle RA, Platia EV, Chilson DA et al. Intravenous amiodarone for recurrent sustained hypotensive ventricular tachyarrhythmias. J Am Coll Cardiol 1996;27:67-75.
8. Perry JC, Fenrich AL, Hulse JE, Triedman JK, Friedman RA, Lamberti JJ. Pediatric use of intravenous amiodarone: efficiency and safety in critically ill patients from a multicenter protocol. J Am Cardiol 1996;27:1246-1250.
9. van Roekens CN, Zuckerberg AL. Emergency management of hypercyanotic crises in tetralogy of Fallot. Ann Emerg Med 1995;25:256-258.
10. Matsuura H, Saji T, Yamamoto S, Ishikita T, Aoki Y, Matsuo N. Dilation of the ductus arteriosus by oral prostoglandin E<sub>1</sub> derivate in cyanotic congenital diseases. Am Heart J 1993;125:1453-1454.
11. DiMaio AM, Singh J. The infant with cyanosis in the emergency room. Pediatr Clin North Am 1992;39:987-1006.
12. Flynn PA, Engle MA, Ehlers KH. Cardiac issues in the pediatric emergency room. Pediatr Clin North Am 1992;39:955-986.
13. Koçak G. Çocukluk çağı taşikardilerinin tanı ve tedavisinde adenozin. Uzmanlık tezi 1995.
14. Ekici E. Hipoksi. Katkı Pediatri Dergisi 1990;11:585-587.
15. Celiker A, Ceviz N, Ozme S. Effectiveness and safety of intravenous amiodarone in drug-resistant tachyarrhythmias of children. Acta Paediatr Jpn 1998;40:567-72.