

ÇOCUKLUK ÇAĞI KALP HASTALIKLARINDA KLİNİK BULGULAR VE SEMPTOMLAR

Doç. Dr. Naci CEVİZ

ANAMNEZ

HASTANIN ÖZ VE SOY GEÇMİŞİ

Kalp hastalığı düşünülen bir hastada öz ve soy geçmişi ile ilgili sorular sorarak kalp hastalığı tanısı koymada yardımcı olabilecek bilgiler elde edilebilir.

Hastanın medikal anamnezi

Hastanın önceden miyokardit geçirmiş olması veya 600 mg/m²'i aşan dozda Doxorubicin hidroklorid (Adriamycin) kullanmış olması dilate kardiyomyopati açısından uyarıcı olmalıdır. Ayrıca diş çekimi veya cerrahi bir müdahale yapıldığının öğrenilmesi infektif endokardit olasılığını akla getirmelidir.

Aile hikayesi

Konjenital kalp hastalığı (KKH) bulunan hastaların 1/3'ünün ailesinde KKH'ına rastlandığı tespit edilmiştir. 1. derece akrabalarından birinde KKH bulunduğu tekrarlanma riski %1-5 kadardır. İkisinde birden KKH olduğunda tekrarlanma riski 3 misline çıkar. 1. derece akrabaları arasında 3 kişide KKH varsa risk %60-100 arasında değişmektedir. Vakaların %50'sinde hastadaki defekt ailedeki defekte uygunluk göstermektedir. Tekrarlanma riski en çok olan KKH'ları ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriosus (PDA), atrial septal defekt (ASD) ve Fallot tetralojisidir (TOF). Aile hikayesinde bunlardan birisi varsa ayırıcı tanı sıralamasında ilk sıraya oturtulmalıdır.

Konjenital kalp hastalıklarının %8 kadarının genetik ve kromozomal zemini olduğu gösterilmiştir. Ebeveynler arasında Marfan, Holt-Oram gibi dominant kalıtsal hastalık, veya Friedreich ataxia, cutis laxa, pseudoxanthoma elasticum gibi recessif kalıtsal hastalıkların bulunup bulunmadığı araştırılmalıdır.

Ailede genç yaşta aniden ölen bir kişinin bulunup bulunmadığı hipertrofik kardiyomyopati ve disritmiler açısından sorulmalıdır.

Akrabalar arasında akut romatizmal ateşin bulunup bulunmadığı da öğrenilmelidir.

Ailede 55 yaşın altında hiperlipidemisi veya koroner kalp hastalığı bulunan kişilerin varlığı çocukların hiperlipidemi yönünden tetkikini gerektireceğinden önemlidir.

Annenin sağlık durumu

Annede diabetes mellitus, epilepsi ve lupus gibi hastalıklar sorulmalıdır. Epileptik annelerin hamilelikleri sırasında kullandıkları ilaçlar öğrenilmelidir. Annedeki lupus ile konjenital atrioventriküler blok arasında bir ilişki bulunduğu bilinmektedir. Diabetik anneden doğan bebeklerde çeşitli, kardiyak defektler bulunmaktadır. Bunlar arasında en sık görüleni kardiyomyopatidir. Diabetik anne bebeklerinin yaklaşık olarak %30'unda rastlanmaktadır. Hipertrofi 2-12 ay içinde kaybolur. Bu tip bebeklerin çoğunda konjestif kalp yetersizliği (KKY) oluşur. Semptomatik bebeklerde semptomlar 2-4 haftada düzelmeye başlar. Diyabetik anne bebekleri arasında KKH insidansı %4' tür. Bu oran genel popülasyondakinin 5 misli kadar, daha yüksektir. En sık rastlanan KKH büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) ve VSD'dir. Bu nedenden dolayı kardiyak siyanozu bulunan diabetik anne bebeklerinde akla ilk gelecek tanı BAT olmalıdır.

Doğum ile ilgili bilgiler:

Asfiksi

Asfiksi açısından Apgar skoru sorulmalıdır. Asfiksi fetal dolaşımın devam etmesini sağlayarak (persistant fetal sirkülasyon), yenidoğan döneminde siyanoz ve KKY bulgularının oluşmasına ve yapısal KKH ile karışmasına neden olmaktadır. Ayrıca asfiktik yenidoğan bebeklerde hipoglisemi ve hipokalsemi gelişebilir. Hipoglisemi ve hipokalsemi de yenidoğan bebeklerde KKY ile sonuçlanabilmektedir

Prematüre doğum

Prematüre bebeklerde duktus kapanması gecikir. Özellikle 1000 gm'ın altında ve pulmoner hastalığı olan prematüre bebeklerde PDA mutlak akla gelmelidir.

Yüksek yerlerde doğum

Bebeğin doğduğu yerin deniz seviyesinden yüksekliği sorulmalıdır. Yüksek yerlerde doğan bebeklerde pulmoner arter basıncının düşmesi geciktirdiğinden pulmoner hipertansiyon (PH) ile birlikte hipoksemi duktus kapanmasını geciktirir. Bu nedenle yüksek yerlerde doğan bebeklerde PDA akla gelmelidir. Örneğin And dağlarında yaşayanlarda PDA insidansı koroner arter hastalıkları insidansından bile daha yüksek bulunmaktadır.

Doğum ağırlığı

İngiltere'de yapılan bir çalışmada BAT, pulmoner stenoz (PS) ve hipoplastik sol kalp (HSKS) dışındaki kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin hepsinde düşük doğum ağırlığı bulunduğu gösterilmiştir.

Gebelik anamnezi

KKH'lığının oluşmasında çevre faktörleri vakaların sadece %2'sinde etkilidir. Bazı ilaç ve viral infeksiyonların teratojen olduğu bilinmektedir. Rubella infeksiyonu, diphenylhidantoin, trimethadione, valproate, thalidomide, lithium, warfarin ve alkol ile ilk 3 ayda maruz kalmak KKH'nin meydana gelmesine sebep olmaktadır. Bunların sebep olduğu kalp hastalıkları **Tablo 1**'de görülmektedir. Bunlara ek olarak amfetaminler, sex hormonları, sitomegalovirus infeksiyonları da KKH'ına sebep olmaktadır. Hamileliğin son haftasında coxsackie virus infeksiyonu geçirilmesi, bebekte mortalite oranı yüksek miyokardite neden olabilmektedir.

Tablo 1: Gebelikte infeksiyon ve teratojen ajanlar

Etkili ajanlar	KKH riski (%)	KKH
Rubella	50-80	PDA, VSD, Periferik PS
Warfarin	15-45	TOF, VSD
Difenilhidantoin	10	PS, AS
Trimethadione	20	TOF, Trunkus arteriozus
Lityum	10	Ebstein anomalisi
Valproat		AK, HSKS
Alkol	30-40	VSD

HASTANIN ŞİKAYETLERİ:

Bize başvuran bir hastada aşırı terleme, çabuk yorulma, sık tekrarlayan üst solunum yolu infeksiyonları, gelişememe, beslenme zorluğu, çarpıntı, nefes darlığı, morarma, göğüs ağrısı, bayılma gibi şikayetlerden biri veya birkaçı bulunduğu kalp hastalıkları akla gelmelidir. Ancak bu şikayetlerin bir çoğu kalp hastalıkları için spesifik değildir, buna rağmen bu şikayetlerden tanı açısından bazı bilgiler elde edilebilir.

Aşırı terleme

Özellikle beslenme sırasında aşırı terleme KKY'nin bir bulgusu olabilir. Sempatik sinir sisteminin aktivasyonu sonucunda veya solunum işinin artmasına bağlı olarak meydana gelir. Aşırı terlemenin diagnostik bir spesifitesi yoktur. Ancak diğer bulgularla birlikte KKY'ine sebep olan hastalıkların düşünülmesine yardım eder.

Çabuk yorulma

KKY'nin bir bulgusu olarak karşımıza çıkabilir. Bebeğin emerken çabuk yorulması, daha büyük çocuklarda ise akranlarına göre daha çabuk yorulması olarak tanımlanabilir.

Sık tekrarlayan solunum yolu infeksiyonları

Özellikle sol sağ şantlı KKH'ı bulunan çocuklarda akciğerlerde oluşan staz alveolar makrofajların fonksiyonlarını bozarak enfeksiyona zemin hazırlar. Ayrıca, genişlemiş pulmoner arter ve sol atriumun bronşlara basısı ile trakeobronşial ağaçta sekresyonların stazına, atelektazi gelişmesine ve bunların infeksiyon kaynağı olmasına sebep olabilmektedir. Solunum sesleri kalp seslerini örtmesi durumunda astım, bronşit, pnömöni tanıları konularak KKH uzun süre atlanabilmektedir.

Gelişme geriliği, kilo alamama

Kalp hastalığı bulunan hastalarda sık rastlanan bir şikayettir. Emerken çabuk yorulma sonucu az kalori alımına bağlı olduğu gibi dispnesi bulunan çocuklarda devamlı ve hızlı solunum kalori kaybettireceğinden bebek yeteri kadar kalori alsa bile yeterli kilo alamaz Bu iki nedene bağlı olan gelişme geriliği geniş sol-sağ şantına bağlı KKY gelişen hastalarda görülmektedir. KKH bulunan çocukta gelişme geriliği, mevcut sendromun bir bulusu olarak ta karşımıza çıkabilir. Yapılan çalışmalarda ciddi kalp hastalığı bulunan kişilerde intestinal absorpsiyon anomalilerinin bulunduğu bunların da gelişme geriliğine katkısının olduğu gösterilmiştir. Yine yapılan başka çalışmalarda siyanotik konjenital kalp hastalığı bulunan çocuklarda kronik hipoksinin hücre çoğalması ile interferans yaptığı ve bunlarda yağ dokusu hücrelerinin azalmasına sebep olduğu bulunmuştur.

Çarpıntı

Hastadaki taşiaritminin çocuk tarafından ifade edilmesi olarak yorumlanabilir. Fizik muayene, EKG veya Holter ile desteklenmelidir.

Nefes darlığı

Fizik muayene bulguları ile desteklendiğinde dispnenin bir ifadesi olarak kabul edilebilir.

Morarma

Ailenin ifade ettiđi bu Őikayetin gerçek bir siyanoz olup olmadıđı fizik muayene ile araŐtırılmalıdır (bakınız siyanotik hastaya yaklaŐım).

Çömelme

Pulmoner stenozla birlikte olan sađ-sol Őantlı siyanotik KKH'ı bulunan çocuklar efor sırasında siyanotik nöbet geleceđini hissederek ve çömelirler. Böylece sistemik vasküler rezistans yükseltilir ve PO₂'su (parsiyel oksijen basıncı) düşük venöz kanın kalbe geri dönüşü önlenerek nöbet atlattılır. Çömelme hikayesi pulmoner stenozun ađırlıđı gösterir.

Eklem Őikayetleri

Eklemelerde ŐiŐlikten yakınan hastada eklem Őikayetleri tam olarak tanımlanmalıdır. Gezici, sürekli olup olmadıđı aydınlatılmalıdır. Artritin 4 kardinal bulgusunun varlıđı araŐtırılmalıdır. Büyük eklemlerde asimetrik, gezici artit varlıđı akut romatizmal ateŐi düşündürürken, simetrik olarak büyük eklemlerle birlikte küçük eklemleri de tutan ve aspirine cevap vermeyen artritle bir vakada romatoid artrit daha muhtemeldir.

Nörolojik Őikayetler

Ekstremitelerde istemsiz hareketler Sydemham koresini düşündürmelidir. Siyanotik KKH olan hastalar kronik hipoksiye bađlı baŐ ağrısından yakınabilirler. Siyanotik KKH olan hastalarda polisitemiye bađlı mikrovasküler dolaŐımda oluŐan bozukluklar embolik olayların gelişmesine yol açabilir. Benzer tablo enfektif endokarditli vakalarda da görülebilir ve prognozun kötüleşmesine yol açar. Antiepileptiklerle kontrol altına alınamayan ve özellikle efor sırasında gelen konvülsiyonu olan hastalarda kardiyak ritm bozuklukları mutlaka akla getirilmelidir. (Uzun QT sendromu, SVT, VT)

Göđüs ağrısı

Göđüs ağrısı Őikayeti ile gelen hastaların %40-50 kadarında herhangi bir organik bozukluk tesbit edilmez. Göđüs ağrısı kardivasküler sistem dıŐında göđüs duvarı, solunum sistemi, gastrointestinal ve piskojenik nedenlere bađlı olarak da meydana gelebilir. Kardiyak nedenli göđüs ağrısı tüm göđüs ağrılarının %1-6'sını teşkil eder. Göđüs ağrısının senkop, presenkop, çarpıntı ile birlikte olması, hastanın kalp ameliyatı geçirmiş olması, ailede izah edilemeyen ani ölüm anamnezinin bulunması, göđüs ağrısının eforla iliŐkili olması, fizik muayene, EKG ve TELE'de patolojik bulgu bulunması kardiyak kökenli göđüs ağrısını düşündürmelidir. Ayrıca hasta görünümünün Marfan sendromu, multiple lentiginos, Turner, Friedreich ataxia, Noonan sendromu, Tuberos skleroza uyması veya vücutta xanthomlar bulunması göđüs ağrısının kardiyak nedenli olabileceđini anımsatmalıdır. Marfan sendromunda aort perforasyonu, multiple lentiginos, Turner, Friedreich ataxia, Noonan sendromu olanlarda hipertrofik kardiyomiyopati, Tuberosklerozda intrakardiyak rhabdomyom bulunabileceđi unutulmamalıdır. Derideki xanthomlar hiperlipoproteinemiye bađlı olup atherosklerotik kalp hastalıđı ile birlikte bulunabilir.

Çocuklarda göđüs ağrısına en sık neden olan kalp hastalıkları

- Perikard hastalıkları
- Miyokard hastalıkları: Miyokard hastalıklarına bađlı ağrı, koroner kan akımı ile miyokardın oksijen ihtiyacı arasındaki dengesizliđe bađlıdır
 - Miyokardit
 - Hipertrofik kardiyomiyopati
 - Konjestif (dilate kardiyomiyopati)
- Koroner arter hastalıkları
 - Sol koroner arterin aort ile pulmoner arterin arasından geçmesi durumunda egzersiz sırasında baskı altında kalması ağrı meydana getirir
 - Ostial stenoz, atrezi
 - Koroner arter fistülleri koroner dolaŐımdan kan çalar
 - Tip II hiperbetalipoproteinemi erken yaŐlarda atherosklerotik kalp hastalıklarına sebep olabilir
 - Kawasaki hastalıđına bađlı koroner arter anevrizmaları
 - Mukopolisakkaridoz ve homocystinuria da koroner arter anomalileri
- Adölesanlarda normal koroner arter anatomisine rađmen ST yükselmesi ile birlikte giden variant anjina tarif edilmiŐtir.

- Cocain alımı göğüs ağrısı ve miyokart infarktüsüne neden olabilir
- Sağ ve sol ventrikül çıkış yolu stenozları
 - Ciddi aort stenozu valvüler, sub veya supra valvüler olabilir Ağrı sıklıkla egzersiz ile birlikte
 - Ciddi pulmoner stenoz
- Mitral valv prolapsusu (MVP). Vakaların %18' inde göğüs ağrısı bulunur. Ağrı istirahat sırasında görülür. Prolapsusa bağlı papiller adele ve ventrikül duvarının gerilmesine bağlı olduğu düşünülmektedir.
- Eisenmenger sendromu
- Aritmiler
 - Supraventriküler taşikardi (SVT)
 - Ventriküler taşikardi (VT)
 - Prematüre ventriküler kontraksiyon
 - Accelere idioventriküler ritim

Senkop

Serebral dolaşımın geçici olarak azalması sonucunda oluşan ani şuur ve postüral tonus kaybıdır. Bazı senkoplarda konvülsiyon görülebileceğinden epilepsi ile karışabilir. Çocuk ve adölesanlarda görülen senkopun %80'i neurally mediated (vazovagal) senkoptur. Bebek ve çocuklarda kalp hastalığına bağlı senkop daha nadirdir (yaklaşık %20) Ancak bulunduğu zemindeki kalp hastalığına bağlı olmak üzere ani ölümle sonuçlanabilir,

- Çocuklarda en sık görülen kardiak senkop nedenleri
 - Taşiaritmiler kardiak output düşüklüğüne sebep olacak kadar uzun süren hızlı taşikardiler Wolff Parkinson White (WPW), uzun QT- sendromları
 - Konjenital atrioventriküler (AV) tam blok
 - Hasta sinus sendromu
 - Kardiyomyopatiler (stenozla birlikte olan ve olmayanlar)
 - Aort stenozu
 - Pulmoner stenoz
 - Eisenmenger sendromu
 - PS'lu siyanotik konjenital kalp hastalıkları
 - Koroner arter anomalileri
 - MVP

Hipertansiyon: Çocukluk çağında hipertansiyonla gelen vakaların araştırılması sırasında aort koarktasyonu mutlaka ekarte edilmelidir. Hipertansiyonla gelen bir hastada femoral arter nabazanlarının alınamaması durumunda basitçe koarktasyon tanısı konulabilir.

KAYNAKLAR

1. Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins Co 1995.
2. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. The Science and Practice of Pediatric Cardiology Volume III, Williams & Wilkins, Baltimore, 1998.
3. Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. St, Louis, Mosby-Year Book Inc, 1996.
4. Rogers MC. Textbook of Pediatric Intensive Care. Baltimore: Williams and Wilkins Co. 1996: 555.