



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

ANJİYOKARDİYOĞRAFİ YAPILAN ÇOCUKLARDA
SİNEÜROGRAFİLERDE SAPTANAN SESSİZ ÜRİNER SİSTEM
ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI

Dr. Orçun ORAL

UZMANLIK TEZİ

BURSA-2016



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

ANJİYOKARDİYOGRAFI YAPILAN ÇOCUKLARDA
SİNEÜROGRAFİLERDE SAPTANAN SESSİZ ÜRİNER SİSTEM
ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI

Dr. Orçun ORAL

UZMANLIK TEZİ

Danışman: Prof. Dr. Ergün ÇİL

BURSA-2016

İÇİNDEKİLER

ÖZET	ii
SUMMARY.....	iii
GİRİŞ VE AMAÇ	1
GENEL BİLGİLER.....	3
1. Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi	3
2. Konjenital Kalp Hastalıkları	5
3. Üriner Sistem Anomalileri	18
GEREÇ VE YÖNTEM	22
BULGULAR.....	24
TARTIŞMA VE SONUÇ	32
KAYNAKLAR	36
EKLER.....	40
EK-1: Kısaltmalar.....	40
EK-2: Tablolar Dizini	41
TEŞEKKÜR.....	42
ÖZGEÇMİŞ.....	43

ÖZET

Bu çalışmada Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 01.01.1995-20.10.2015 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklık, dağılım ve özelliklerini saptamak ve sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerinin gösterilmesi amaçlanmıştır.

Çalışmamızda anjiyokardiyografi yapılan 2022 hastanın sineürografik görüntüleri retrospektif olarak incelendi. Olguların 261'inde (%12,9) üriner sistem anomalisi tespit edildi. Çalışmadaki hastaların 148'i (%56,7) erkek, 113'ü (%43,3) kız idi. Kalp hastalıkları arasında üriner sistem anomalilerinin en sık eşlik ettiği grup, 120 (%39,1) hastada bulunan, asiyanotik soldan sağa şanlı kalp hastalıkları idi. Üriner sistem anomalileri arasında, hastaların 89'unda (%34,1) görülen pelvikalisiyel dilatasyon, ilk sırada yer aldı.

Sineürografi ile saptanan üriner sistem anomalilerinin 94'ünün (%4,6) klinik olarak önemli olduğu görüldü. Sineürografinin etkinliğini saptamak amacıyla incelenen hastaların ultrasonografi kayıtlarında sineürografinin %63,8 doğruluk oranına sahip olduğu belirlendi.

Konjenital kalp hastalığı olan hastaların birçoğunda eşlik eden üriner sistem anomalisi bulunabilmektedir. Anjiyokardiyografi sırasında yapılacak sineürografik görüntüleme ile klinik olarak sessiz seyreden üriner sistem anomalilerinin tespit edilmesi ve bu hastaların tedavilerine erkenden başlanarak prognozlarının iyileştirilmesi ve böylece ileride gelişebilecek birtakım sorunların engellenmesi sağlanabilir.

Anahtar kelimeler: Anjiyokardiyografi, üriner sistem anomalileri, sineürografi

SUMMARY

Frequency of Silent Urinary System Abnormalities Detected at Cineurography of Children Who Underwent Angiocardiography

Aim of this study is to determine the effectiveness of cineurographic images in determining the urinary tract abnormalities and evaluating of cineurographic images of angiocardiographies which performed at Department of Pediatric Cardiology, Uludag University, School of Medicine between 01.01.1995 and 20.10.2015 to detect frequency, range and characteristics of cardiac abnormalities accompanied by urinary system abnormalities.

In our study cineurographic images of 2022 patients who underwent angiocardiography were examined retrospectively. Urinary system abnormalities were detected in 261 cases (12,9%). In this study 148 of the patients (56,7%) were male and 113 of the patients (43,3%) were female. In all congenital heart disease most commonly acyanotic heart disease with a left-right shunt were accompanied by urinary tract abnormalities. In urinary tract abnormalities, pelvicaliceal dilatation, which seen at 89 patients (34,1%), was the most common abnormality.

Ninety-four of urinary system abnormalities (4,6%) which detected by cineurography are clinically significant. In order to determine effectiveness of cineurography, we viewed ultrasound records of patients and cineurography was found to have a 63,8% accuracy rate.

Most of patients who has congenital heart disease have concomitant urinary tract abnormalities. Cineurographic screening during angiocardiography can detect clinically silent urinary tract abnormalities and can improve prognosis of these patients by early starting treatment and can prevent some complications which may develop in the future.

Key words: Angiocardiography, urinary system abnormalities, cineurography

GİRİŞ VE AMAÇ

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi pediatrik kardiyolojide sık ve yaygın olarak kullanılan tanısal invaziv bir yöntemdir. Oldukça ciddi komplikasyonları olmakla beraber kalp anatomisi ve fizyolojisinin tanımlanmasında uzun yıllar kullanılmış olan kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi artık daha çok tedavi amaçlı girişimlerde yaygın olarak kullanılmaktadır. Hatta bazı hastalarda cerrahi tedaviye tercih edilmektedir (1).

Kardiyovasküler hastalıklarda cerrahi öncesi anatominin belirlenmesi, şant varlığı ve büyüklüğünün değerlendirilmesi, pulmoner vasküler direncin hesaplanması, vazodilatatör ajanlara ve oksijene yanıtın değerlendirilmesi, konjenital kalp hastalıklarının cerrahi sonrası izlemi, miyokard biyopsisi alınması, elektrofizyolojik çalışma ve transkateter ablasyon uygulamalarında kullanılmaktadır (2).

Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) birçoğuna nonkardiyak malformasyonlar da eşlik edebilmektedir. Bunlar içinde böbrekler ve üriner sistem anomalileri önemli bir yer tutmaktadır. İki sisteme ait doğumsal anomalilerin birlikte görülme oranları literatürde değişik oranlarda bildirilmektedir.

Böbrek ve üriner sisteme ait anomaliler toplumda %3-11 oranında görülmektedir (3). Bu anomaliler, diğer sistemlere ait konjenital bozukluklara eşlik edebilmektedir. KKH bulunan çocuklarda eşlik eden ürogenital sistem anomalilerin sıklığı çeşitli serilerde %4-23,1 olarak bildirilmiştir (4).

Kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri genellikle sessiz seyredeler. Literatüre bakıldığında KKH ile üriner sistem anomalilerinin birlikteliğinin oldukça sık olduğu görülmektedir. Fakat tanı ve tedavi amacıyla yapılan anjiyokardiyografik çalışmalarda, işlem esnasında elde edilebilecek sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini tanımlamaya yönelik fazla çalışma bulunmamaktadır.

Ekokardiyografi (eko) ile yapılan kardiyak inceleme sonrası yapılan abdominal görüntüleme üriner sistem anomalileri saptanabilir. Literatürde bir çalışmada eko sırasında yapılan abdominal inceleme ile konjenital renal

anomali saptamadaki sensitivite %87,5, spesifite %96,7 olarak saptanmıştır (5).

Anjiyokardiyografik çalışmalar sırasında elde edilecek sineürografik veriler ile kalp hastalıklarına eşlik eden ek anomalilerin ortaya çıkarılması mümkündür. Özellikle kardiyak cerrahi öncesi sessiz üriner sistem anomalilerinin bilinmesi erken müdahale edilmesi ve komplikasyonların önlenmesi açısından büyük bir öneme sahiptir. Bu sayede hastaların mortalite ve morbidite oranlarının düşürülmesi, ayrıca yaşam kalitelerinin de artırılması sağlanabilir.

Bu çalışmanın amacı; Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 01.01.1995-20.10.2015 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklık, dağılım ve özelliklerini saptamak ve sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerini saptamaktır. Böylelikle kalp hastalığına eşlik eden sessiz üriner sistem anomalisi olan hastaların tanısı erkenden konularak multidisipliner yaklaşımla tedavilerinin yapılarak yaşam kalitelerinin artırılması sağlanabilir.

GENEL BİLGİLER

1. Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi

1.A. Tanım

Femoral arter ve/veya venden kateterle girilerek kalp boşlukları ve damarlardan basınç ve kan örnekleri alınmasına kalp kateterizasyonu, kateter içinden kontrast madde verilerek damar ve kalp boşluklarının görünür hale getirilmesine ise anjiyografi denir. Anjiyografi sırasında tüm görüntüler filme alınarak daha sonra hareketli olarak incelenebilir. Bu filmlere sineanjiyografi adı verilir (1,2).

1.B. Kateterizasyon Endikasyonları (2)

Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi endikasyonları;

1. Cerrahi girişim düşünülen/planlanan hastalarda cerrahi öncesi anatominin belirlenmesi ve şant büyüklüğünün değerlendirilmesi,
2. Pulmoner vasküler rezistansın (PVR), vazodilatatör ajanlara ve oksijene yanıtının değerlendirilmesi,
3. Kompleks konjenital kalp hastalıklarının cerrahi sonrası izlenmesi ve rezidü sorunların değerlendirilmesi,
4. Kardiyomiyopati ve kalp transplantasyonunun rejeksiyon takibi için miyokard biyopsisi alınması,
5. Girişimsel kardiyolojik yöntemlerin uygulanması,
6. Elektrofizyolojik çalışma ve/veya transkateter ablasyon uygulamaları.

Kalp kateterizasyonu invaziv bir girişimdir; serebral emboli, miyokard enfarktüsü, ölüm gibi majör ve lokal vasküler hasar, alerji, kanama, hematoma gibi minör komplikasyonlar hakkında hasta ve ailesi mutlaka bilgilendirilmiş olmalı, tam ve eksiksiz olarak onay formu alınmalıdır (2,6–8).

Kalp kateterizasyonu, hasta mümkün olduğunca bazal durumuna yakın iken yapılmalıdır. İşlem, hastanın bilincinin yerinde olduğu sedasyon ile uygulanır; eğer daha derin bir anestezi gerekiyorsa kardiyovasküler depresyon

yapmayacak, kardiyak debi, pulmoner ve sistemik vasküler direnç ve şant oranlarında bozulma yapmayacak bir ajan kullanılmalıdır (6).

KKH olan kritik durumdaki hastalarda kalp kateterizasyonu, operasyon ihtiyacı olduğunda müdahale edebilecek kardiyovasküler cerrahi ekibinin bulunduğu bir merkezde yapılmalıdır (6).

Kateterizasyonda sağ veya sol taraftaki kalp yapıları veya her ikisi de değerlendirilebilir. Kateter, floroskopi yardımı ile perkütan olarak femoral veya juguler venlerden ve arterlerden kalbe ilerletilir. Venöz yoldan uygulanan kateterizasyona sağ kalp kateterizasyonu, arteriyal yoldan uygulanan kateterizasyona retrograd sol kalp kateterizasyonu, atriyal septumun sağından sol sisteme geçilerek yapılan işleme ise transseptal kateterizasyon denir. Kalpte oksijen satürasyonu ve şant miktarlarının hesaplanması için kan örnekleri alınır, gradientler veya kapak alanlarının hesaplanması için basınçlar ölçülür (2,6,9).

Tanısal kateterizasyondan sonra anjiyokardiyografi yapılır. Anjiyografide ilk adım görüntülenmek istenen kalp boşluğu veya damara uygun kateterle girilmesidir. Sonrasında kardiyak anomaliye bağlı olarak floroskopi tüpü uygun pozisyona getirilir. Anjiyo tüpüne uygun pozisyon verildikten sonra kateter ucundan kontrast madde enjeksiyonu uygulanır. Enjeksiyon sineanjiyokardiyogram kayıtları alınır ve kontrast maddenin kan ile birlikte akışı tespit edilir. Kaydedilen sineanjiyokardiyogramlar izlenerek patoloji değerlendirilir (9).

Sineürografi; anjiyokardiyografi işlemi sırasında kateter içerisinden radyopak madde verilerek, üriner sistem morfolojisinin görüntülenebildiği, böbreğin perfüzyon ve filtrasyon fonksiyonlarının değerlendirilebildiği görüntüleme yöntemidir. İntravasküler kontrast maddenin böbreklerden atılımı sürecinde alınan seri grafilerle sineürografik görüntüler elde edilir. Nefrogram fazının tam oluşabilmesi, verilen kontrast maddenin yoğunluğuna, glomerüler filtrasyon hızına ve çekim süresine bağlıdır (10).

Kardiyak problemleri nedeniyle anjiyokardiyografisi yapılan hastalardan sineürografi yöntemiyle, işlem esnasında elde edilen ürografik görüntüler ile sessiz seyreden üriner sistem anomalileri erkenden tespit

edilebilmektedir. Bu nedenle sineürografi çok değerli bir veri haline gelmektedir.

2. Konjenital Kalp Hastalıkları

2.A. Tanım ve sınıflama

Konjenital kalp hastalıkları canlı doğumların yaklaşık %0,8'inde görülür. İnsidansı ölü doğumlarda %3-4, spontan düşüklerde %10-25'tir. Konjenital kalp defektli hastaların %40-50'sine hayatın ilk haftasında, %50-60'ına ise ilk bir ay içinde tanı konulur. Hem palyatif tedaviler hem de tam düzeltme cerrahisindeki gelişmelerle birlikte erişkin yaşlara erişebilen konjenital kalp hastalıklı çocuk sayısı giderek artmaktadır. Fakat tüm bu gelişmelere rağmen halen konjenital malformasyonları olan çocukların ölüm nedenleri arasında konjenital kalp hastalıkları birinci sırada bulunmaktadır (11).

Konjenital kalp hastalıklarına neden olabilecek risk faktörlerinin saptanması amacıyla yapılmış sınırlı sayıda geniş kapsamlı çalışma bulunmaktadır. Çevresel faktörler, ilaçlar, annenin hastalıkları, kromozomal anomaliler gibi incelenen pek çok faktöre karşın konjenital kalp hastalıklarının çoğunun nedeni tam olarak bilinmemektedir. Çoğu kez hastalığın genetik ön yatkınlığı olan bir kişide çevresel faktörlerin de etkisiyle oluştuğu kabul edilmektedir. Gelişmekte olan ülkelerde ise akraba evliliği önemli bir risk faktörüdür (9,10).

Konjenital kalp hastalıklı kişilerin ortalama %3'ünde tek gen defekti mevcuttur. KKH'lerin %5-8'inde ise birlikte kromozom anomalisi saptanır. Ayrıca KKH'li bebeklerin %25'inde diğer sistemlerde de bir patoloji vardır. Bu nedenle KKH belirlenen hastalarda diğer sistemlerin de ayrıntılı olarak incelenmesi gerekmektedir (1).

Tablo-1: Sık Görülen Konjenital Kalp Hastalıklarının Görülme Oranı

HASTALIK	%
Ventriküler septal defekt	30-35
Atriyal septal defekt	6-8
Patent duktus arteriyozus	6-8
Aort koarktasyonu	5-7
Fallot tetralojisi	5-7
Pulmoner kapak darlığı	5-7
Aort kapak darlığı	4-7
Büyük arterlerin D-transpozisyonu	3-5
Hipoplastik sol ventrikül	1-3
Hipoplastik sağ ventrikül	1-3
Trunkus arteriyozus	1-2
Total anormal pulmoner venöz dönüş	1-2
Triküspit atrezisi	1-2
Tek ventrikül	1-2
Çift çıkışlı sağ ventrikül	1-2
Diğerleri	5-10

KKH'ler asiyanotik ve siyanotik kalp hastalıkları olmak üzere iki ana grup altında incelenebilir. Genellikle sağdan sola şantlı kalp hastalıklarında siyanoz, soldan sağa şantlı kalp hastalıklarında ise artmış pulmoner kan akımı, konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon gelişim riski vardır (12).

Tablo-2: Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları	Siyantotik konjenital kalp hastalıkları
Sol-sağ şantlı	Pulmoner kan akımı artmış
Ventriküler septal defekt Atriyal septal defekt Patent duktus arteriyozus Atriyovenriküler septal defekt Aortikopulmoner pencere Arteriyovenöz şantlar, fistüller	Büyük arter transpozisyonu (Şantlı tip) Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Total anormal pulmoner venöz dönüş Hipoplastik sol kalp Çift çıkışlı sağ ventrikül
Obstrüktif lezyonlar	Pulmoner kan akımı azalmış
Aort stenozu Aort koarktasyonu Pulmoner stenoz Mitral stenoz	Fallot tetralojisi Pulmoner atrezi Pulmoner stenozlu büyük arter transpozisyonu Triküspit atrezisi (Pulmoner stenozlu) Kritik pulmoner darlık Ebstein anomalisi (Ağır)
Regürjitan lezyonlar	
Konjenital mitral yetersizlik Konjenital triküspit yetersizliği	

2.B. Asiyantotik Soldan Sağa Şantlı Lezyonlar

2.B.a. Ventriküler Septal Defekt

En sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Ortalama 1000 canlı doğumda 3-3,5 görülür (11). En sık görülen tipi perimembranöz tip (%80) olup membranöz septumda bulunur. Muskuler tip ventriküler septal defektler (VSD) AV kapaklara komşu olan inlet septumda (inlet VSD), pulmoner kapağın altındaki outlet septumda (outlet VSD) veya trabeküler septumda olabilir (1,12,13).

VSD'li hastalarda klinik bulgular defektin büyüklüğüne, pulmoner kan akımına ve basınca göre değişir. VSD'nin büyüklüğü ve sol-sağ şantın miktarına göre hastalarda semptom olmayabileceği gibi, semptomatik bir tabloyla hatta kalp yetersizliğiyle gelebilirler. Hastalarda; çabuk yorulma, dispne, hemoptizi, tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyonlar, kalp yetersizliği, gelişme geriliği görülebilir. Fizik muayenede haşın ve yüksek sesli veya üfleme tarzında pansistolik üfürüm mevcut olup en iyi sol alt sternal kenarda duyulur. Sıklıkla tril de eşlik eder (11).

Telekardiyografi (Tele) küçük VSD'li hastalarda genellikle normaldir. Geniş VSD'lerde belirgin kardiyomegali ile beraber sol ventrikül, sol atriyum ve pulmoner arterde genişleme görülür. Elektrokardiyografide (EKG) P dalgalarında çentiklenme ve yükseklik, biventriküler hipertrofi görülür. Kesin tanı eko ve kardiyak kateterizasyonla konulur (11).

Küçük muskuler VSD'lerin %80'i spontan kapanırken bu oran membranöz olanlarda %35'lerdedir. Defekt kapanmaz ve Qp/Qs 2:1 veya üzerinde ise 2 yaşından sonra opere edilmelidir. Büyüme geriliği ve konjestif kalp yetersizliği (KKY) medikal tedaviyle düzelmiyor ve pulmoner hipertansiyon gelişmeye başlamışsa ilk 3-6 ay içinde opere edilmelidir. Medikal tedaviye cevap veren hastalarda cerrahi ertelenebilir. Enfektif endokardit profilaksisi önerilmelidir. Seçilmiş olgular ameliyat yerine kateter laboratuvarlarında septal okluderle kapatılabilir (1,11).

2.B.b. Atriyal Septal Defekt

Atriyal septal defekt (ASD), gelişimi normal olmayan embriyonik septal dokuya göre atriyal septumun herhangi bir bölümünde (sekundum, primum, sinüs venozus) olabilir (11,14). En sık görülen formu sekundum ASD'dir. ASD'ler çoğunlukla asemptomatiktir. Fizik muayenede ikinci kalp sesi tipik olarak çiftleşmiştir, sol ikinci interkostal aralıkta işitilen yumuşak sistolik bir üfürüm ve sol alt sternal kenarda erken middiyastolik üfürüm saptanabilir (15).

Teleda sağ atriyum ve ventrikülde genişleme, pulmoner damarlanmada artış, EKG'de sağ aks deviasyonu, sağ ventrikül hipertrofisi sağ ventrikül ileti gecikmesi görülebilir. Eko ile kesin tanı konur (9,11).

Cerrahi ve cihaz ile transkateter kapatma, semptomatik olan tüm hastalarda ve asemptomatik olup Qp:Qs oranı 1,5:1 ve üzerinde olan veya sağ ventrikülde genişleme olan hastalarda önerilir (11). Günümüzde sekundum tip ASD'lerde defekt yaygın olarak septal okluderle kapatılmaktadır (9).

2.B.c. Atriyoventriküler Septal Defekt

Atriyoventriküler septal defekt (AVSD), atriyal septumun primum septum tarafından oluşturulan inferior kısmında, atriyoventriküler kapaklarda ve ventriküler septumun inlet septum kısmında değişik düzeylerde inkomplet gelişimin yol açtığı çeşitli doğumsal kardiyak hastalıklar grubudur. Konjenital kalp hastalıklarının %4-5'ini oluşturur (11).

Özellikle geniş sol-sağ şantlı ve ağır mitral yetersizliği olan hastaların öyküsünde egzersiz intoleransı, çabuk yorulma ve tekrarlayan pnömoni vardır. Komplet AV kanal defektlerde kalp yetersizliği ve akciğer enfeksiyonları sıklıkla bebeklik döneminde görülür.

Teleda kardiyomegali, pulmoner damarlanmada artış saptanır. Tanı eko ile konur. Kateterizasyon, pulmoner vasküler direncin hesaplanması ve eşlik eden lezyonların tanımlanması için yapılır.

Komplet AVSD'li hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişimini önlemek açısından bir yaş altında erken cerrahi girişim yapılmalıdır. Erken dönemde palyatif amaçlı pulmoner banding, birkaç ay sonra tam düzeltme operasyonu yapılabilir (9).

2.B.d. Patent Duktus Arteriyozus

Patent duktus arteriyozus (PDA); konjenital kalp hastalıkları içinde %6-8 oranında görülür. Diğer kalp hastalıklarına %10 oranında eşlik eder. Hastanın klinik bulguları soldan sağa şantın miktarına yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlıdır. Küçük PDA'larda semptom yoktur. Sol klavikula altında, 1.-2. İnterkostal aralıkta sistolo-diastolik üfürüm duyulur. Büyük PDA'larda kalp yetersizliği bulguları, büyüme gelişme geriliği, sık pnömoni öyküsü bulunur (1,9).

Teleda kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme ve akciğer damarlanmasında artış saptanır. EKG'de sol aks deviasyonu, sol ventrikül hipertrofisi veya biventriküler hipertrofi vardır. Tanı eko ile konur.

Kateterizasyon ile tanı desteklenir, akım ve oksijen saturasyonları hesaplanır (1,16).

PDA küçük bile olsa en geç okul çağından önce kapatılmalıdır. Pulmoner hipertansiyon (PH) gelişmiş ise ve medikal tedavi ile KKY düzeltilemez ise yenidoğan dönemi dahil her yaşta acil operasyon önerilir. Duktus cerrahi olarak veya kateter ile PDA'ya coil yerleştirilme şeklinde kapatılabilir (1,16).

2.C. Asiyanotik Obstrüktif Konjenital Kalp Hastalıkları

2.C.a. Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu (AK), aortun konjenital darlığıdır ve tüm KKH'lerin %5-7'sini oluşturur. Darlık %98 oranında duktus arteriyozusun aortaya girdiği yerin tam karşısında ve sol subklavian arterin arkus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde bulunur. Bu nedenle jukstaduktal koarktasyon adını alır. Nadiren koarktasyon, asendan aorta veya abdominal aorta gibi başka yerlerde de olabilir (2). Vakaların %70'inden fazlası biküspit aorta ile birlikte (11). Preduktal (infantil) koarktasyon tipinde lezyon duktustan önce, postduktal (erişkin) koarktasyon tipinde ise darlık sol subklavian arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve duktusun aortaya bağlandığı seviyededir. Bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık %75'ini oluşturur (11).

Süt çocukluğu döneminden sonra tanı alan aort koarktasyonunda sıklıkla belirgin semptom yoktur. Bazı çocuklar ya da adolesanlarda egzersiz sonrası bacaklarda güçsüzlük veya ağrı vardır ancak çoğunlukla ağır koarktasyonlu hastalar bile asemptomatiktir (11). Vakaların bir kısmı hipertansiyon araştırılırken saptanır. Femoral nabızlar zayıf alınabilir, alınmaz veya brakial nabızla kıyaslandığında gecikmiştir (17).

Teled bulgular hastanın yaşına ve koarktasyonun ağırlığına bağlıdır. On yaşından sonra sol ventrikül hipertrofisine bağlı kalpte büyüme görülebilir. Erişkin yaşlarda kostaların alt yüzlerinde çentikleşmeler saptanır (1). EKG küçük çocuklarda normaldir, büyük çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi bulguları, yenidoğan ve küçük süt çocuklarında sağ veya biventriküler hipertrofi bulguları vardır (11).

Ađır koarktasyonda ameliyat, stent veya anjiyoplasti şarttır. İdeal ameliyat yaşı 2-4 yaşıdır. Daha büyük hastalar ise tanı konulur konulmaz opere edilmelidir (1).

2.C.b. Pulmoner Stenoz

Pulmoner stenoz (PS), tüm KKH içinde %5-7 oranında görülür. Darlık valvüleri, subvalvüleri (infundibuler) veya supravvalvüleri olabilir (9). Darlık hafif ise çocuklar asemptomatik, orta derecede darlık varsa efor dispnesi ve yorgunluk vardır. Ağır darlıkta, kalp yetersizliği, göğüs ağrısı ve takipne görülür.

Teledede kardiyomegali, pulmoner konusta kabarıklık, pulmoner damarlanmada azalma vardır. EKG'de sağ aks sapması, dar ve sivri P dalgaları görülebilir (1,11).

Hafif PS'de tedavi endikasyonu yoktur. Orta dereceli PS'de balon pulmoner valvüloplastisi (BPV) uygulanabilir. Ağır PS'de acil olarak BPV veya ameliyatla komissürotomi uygulanır.

2.C.c. Aort Stenozu

Konjenital aort stenozu (AS) çocukluk çağı KKH içinde %4-7 oranında görülür. AS valvüleri, subvalvüleri veya supravvalvüleri olabilir (9).

Bebeklik ve adolesan dönemde genelde semptom yoktur. Ağır ve orta derecedeki aort darlıklarında özellikle egzersiz sırasında olguların %10'unda dispne, göğüs ağrısı ve senkop gelişir. Egzersiz sırasında ani ölüm %1-10 arasında bildirilmiştir (9).

Teledede çıkan aorta belirginleşmiştir, EKG'de sol ventrikül hipertrofisi, ST-T değişiklikleri görülebilir. Ekoda sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu görülebilir (1,11).

Hafif AS'de tedavi gerekmez, infektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır. Orta AS'de semptom varsa tedavi edilmelidir. Tedavide balon valvüloplastisi ya da açık kalp ameliyatı ile komissürotomi yapılabilir. Ağır AS acil tedavi gerektirir.

2.D. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları

2.D.a. Fallot Tetralojisi

Fallot tetralojisi (FT) erken bebeklik döneminden sonra en sık görülen konjenital siyanotik kalp hastalığıdır. Başlıca dört bileşeni vardır; VSD, infundibuler pulmoner stenoz, aortanın dekstropozisyonu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisidir (9,18).

Pulmoner darlığına bağlı olarak; sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer kanlanmasında azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz görülür. Hafif pulmoner stenozu olan hastalarda şant soldan sağa olabilir. Bu durumda siyanoz izlenmez ve bu hastalara pink Fallot adı verilir.

Hastaların çok küçük bir bölümü asemptomatiktir. Yenidoğan döneminde siyanoz olmayabilir. Hastalarda değişik derecelerde siyanoz, çomak parmak, egzersiz dispnesi, çabuk yorulma, gelişme geriliği, çömelme ve hipoksik spell görülür (2).

Teledede kalp normal ya da normalden küçük, pulmoner damarlanma pulmoner kan akımının azalmasına bağlı olarak azalmış, pulmoner konus çökük ve sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle apeks yukarı kalkıktır. Bu nedenle görünüm tahta pabuca benzetilmiştir (9). EKG’de sağ ventrikül hipertrofisi bulguları saptanır. Klinik, EKG ve eko ile kesin karar verilemeyen veya ek bilgi istenilen durumlarda kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılır (11).

Hipoksik ataklar sırasında hastalar diz-dirsek pozisyonuna getirilerek, yüksek konsantrasyonda oksijen ve morfin sülfat uygulanarak tedavi edilmelidir. Asidoz gelişmiş ve düzelmiyorsa intravenöz sodyum bikarbonat ve alfa-adrenerjik agonist verilmelidir. Hipoksik atakların önlenmesinde propranololun faydalı olduğu gösterilmiştir. Hemoglobin düzeyi izlenmeli, demir eksikliği anemisi önlenmelidir. Palyatif olarak her yaşta şant ameliyatları yapılabilir. Modifiye Blalock-Taussig şant sık uygulanan ve başarılı olan bir operasyon tipidir. Şant yapılan çocuklarda birkaç ay kazanılır, pulmoner arter yatağı gelişimi yeterli olduğunda tam düzeltme planlanır. Tam ve iyi düzeltilmiş vakalarda yaşam süresi normale yakındır (2).

2.D.b. Pulmoner Atrezi

Pulmoner atrezi, intakt ventriküler septumla birlikte veya ventriküler septal defekt ile görülebilen, kompleks bir konjenital kalp anomalisidir. Görülme sıklığı 100.000'de 6-8'dir (19).

Hastalarda ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı vardır. PDA veya bronşiyal kollateral dolaşıma bağlı devamlı üfürüm duyulabilir. 2. kalp sesi tek ve şiddetlidir. Pulmoner atrezi ve ventrikül septumu normal olan yenidoğan bebeklerde duktus arteriyozusun kapanmaya başlamasıyla ilk saatler ya da günlerde siyanoz belirginleşir. Tedavi edilmeyen hastaların çoğu kaybedilir.

Teledede VSD'li pulmoner atrezide pulmoner kan akımına bağlı değişik boyutlarda kalp gölgesi görülebilir. İntakt ventrikül septumlu pulmoner atrezide akciğer damarlanması azalmış, kalp boyutu değişik boyutlardadır (11). Eko tanıya yardımcıdır, kalp kateterizasyonu ile kesin tanı konulur.

Medikal tedavinin başlıca amacı duktusu açık tutmaktır. Ameliyata kadar prostaglandin E1 (PGE1) infüzyonu yapılmalıdır (3). VSD ile olan pulmoner atrezili, uygun olgularda transkateter valvotomi veya valvüloplasti cerrahiye tercih edilebilir (11,20). Sağ ventrikül boşluğu normale yakın boyutlarda ise iki ventriküllü tamir, sağ ventrikülü küçük olan vakalara ise ileri yaşlarda Fontan ameliyatı yapılır (21).

2.D.c. Triküspit Atrezisi

Triküspit atrezisi, triküspit kapağın yokluğu ile karakterize, siyanotik konjenital kalp hastalığıdır (22). Tüm sistemik venöz dönüş ASD veya foramen ovale yolu ile direkt olarak sağ atriyumdan sol atriyuma geçer (11).

Hastalarda siyanoz, polisitemi, parmaklarda çomaklaşma, hipoksik nöbetler, takipne görülebilir (22). Duktus arteriyozusun kapanması sonucunda 2–3 haftalık yenidoğanlarda ciddi hipoksi atakları, hatta ölüm görülür.

Teledede hastaların çoğunda kalp küçüktür, pulmoner kan akımı artmış tiplerde ise kardiyomegali saptanır. EKG'de sol QRS aksı, sol ventrikül hipertrofisi vardır (9).

Şiddetli siyanozu olan yenidoğan hastalar cerrahi olarak aortopulmoner şant prosedürü yapılana kadar yeterli pulmoner akımın sağlanması için prostaglandin E1 infüzyonu ile desteklenir. Yeterli ASD yoksa

acilen septostomi uygulanır. Bu tip palyatif yöntemlerle yaşatılan hastalara bir kaç sene içinde düzeltici ameliyatlar uygulanır (2,11).

2.D.d. Büyük Arter Transpozisyonu

Büyük arter transpozisyonu (BAT) sık görülen konjenital kalp hastalığı olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının %3-5'ini oluşturur (11). Yenidoğan bebeklerde en sık siyanoza neden olan konjenital kalp hastalığıdır. Diyabetik anne çocuklarında ve erkeklerde 2-3 kat daha fazla görülür (21). Tam transpozisyonda aorta önde ve pulmoner arterin sağında yer alır. Pulmoner arter arkada yerleşmiştir ve sol ventrikülden çıkar. Vücuttan gelen desatüre kan kalbin sağ tarafından uygunsuz bir şekilde yine aortaya ve vücuda geri gönderilirken, oksijenlenmiş pulmoner venöz dönüş ile kan kalbin sol tarafına, sonra yine doğruca akciğerlere gitmektedir (11).

Doğumdan hemen sonra belirgin siyanoz ortaya çıkar. Geniş VSD'si olan hastalarda siyanoz hafiftir. Yenidoğanda siyanoz ile birlikte solunum sıkıntısı, asidoz vardır ve hızla kalp yetersizliği gelişir. Müdahale edilmeyen bebekler ilk günler veya haftalar içinde kaybedilir (21).

Teledede kalp büyük, yan yatmış yumurta şeklinde, üst mediasten dar, akciğer damarlanması normal veya artmıştır. Eko kesin tanı yöntemidir. Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi genellikle tedavi amaçlı balon atriyal septostomi ve switch prosedürü öncesinde anatominin değerlendirilmesi için yapılır (23,24).

İntakt ventriküler septumlu hastalarda duktal düzeyde karışımın sağlanması için PGE1 verilmelidir. Arteriyel oksijen satürasyonu %60'ın altında ise atriyal septostomi yapılmalıdır (21). Cerrahi olarak ilk 2 hafta içinde "arteriyel switch" (Jaténé) ameliyatı tercih edilmektedir (2).

2.D.e. Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi (TAPVD)

Pulmoner venlerin anormal gelişimi sonucunda pulmoner venöz kan, parsiyel veya total olarak, sistemik dolaşıma drene olur (11). Konjenital kalp hastalıklarının % 1-2'sini oluşturur (25). Sol atriyum ile pulmoner venöz dönüş arasında ilişki yoktur. Pulmoner venlerin drene olduğu yere göre suprakardiyak (%50), kardiyak (%25), infrakardiyak (%20), miks tip (%5) olmak üzere dört tipi vardır (11).

TAPVD'nin klinik bulguları venöz sistemde obstrüksiyon olup olmaması ile ilişkilidir. Eğer pulmoner venöz dönüşte obstrüksiyon var ise, şiddetli pulmoner konjesyon ve pulmoner hipertansiyon gelişir; cerrahi yapılmaz ise hastanın durumu hızla kötüleşir. Obstrüksiyon yoksa klinik bulgular çok ağır değildir, 5-6 aydan sonra ortaya çıkar (11).

Teledede yenidoğan hastalarda pulmoner ödem ve küçük kalbin tipik görünümünü saptanır. Daha büyük çocuklarda geniş suprakardiyak gölge görülebilir. Bu gölge kalbin şekli ile beraber kardan adam görünümünü verir.

TAPVD cerrahisi infantil dönemde yapılır. Cerrahi hemen yapılamayacaksa oksijenizasyonu sağlamak için Ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) gerekebilir. Cerrahi olarak pulmoner venöz sistem direkt olarak sol atriya bağlanır, ASD kapatılır ve sistemik venöz dolaşım ile ilgili her türlü yan dolaşım iptal edilir (11).

2.D.f. Trunkus Arteriyozus

Trunkus arteriyozusta kalpten tek bir arteriyel damar çıkar ve sistemik, pulmoner ve koroner dolaşımı sağlar. Hastalarda her zaman VSD vardır. Koroner arter anomalileri siktir (11).

Klinik bulgular pulmoner kan akımı miktarına ve trunkal kapak yetersizliğinin derecesine bağlıdır (19). Doğumdan itibaren siyanoz vardır. Doğumu izleyen haftalar içinde kalp yetersizliği gelişir. Sık akciğer enfeksiyonu, çabuk yorulma, dispne, büyüme gelişme geriliği ile birlikte hızla PH ve Eisenmenger Sendromu gelişir (9).

Anjiyografi trunkus arteriyozusu ve pulmoner arter dallarının çıktığı yerleri daha net bir şekilde gösterebilir (9,11).

Hastaların çoğunda yaşamın ilk birkaç haftasında kalp yetersizliği gelişir. Tanı konulduğunda düzeltici cerrahi tedavi ilk 3 ayda yapılmalıdır (9,11).

2.D.g. Tek Ventrikül

İki atriya da aynı ventriküle açılması, diğer ventrikülün rudimenter olup VSD aracılığı ile ana ventrikül ile ilişkili olması ile karakterizedir (9). Vakaların %65-78'inde sol ventrikül tipi izlenirken, %10-15'inde sağ ventrikül tipi, %10-20 vakada hem sağ, hem sol ventrikül özelliği gösteren ventrikül tipi

izlenir (11). Büyük arterlerin malpozisyonu (BAM) olguların %85'inde vardır. Pulmoner stenoz veya pulmoner atrezi sıklığıdır(11).

Hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Sonraki dönemlerde, takipne, dispne, senkop, büyüme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülebilir (11).

Teleda pulmoner kan akımının arttığı durumlarda kardiyomegali ve pulmoner damarlanma artmıştır. Pulmoner kan akımı normal veya azalmış olduğu vakalarda kalp boyutları normal ve pulmoner damarlanma normal veya azalmıştır (22).

Eğer PS şiddetli ise, modifiye Blalock-Taussig şanti yapılarak yeterli pulmoner akımın sağlanmasına çalışılır (11). Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyonu ve modifikasyonları uygulanmaktadır (2).

2.D.h. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Mitral kapak ve aort atrezisi, asendan aortanın hipoplazisi ile karakterize, ölümcül, nadir görülen bir anomalidir (11). Yenidoğan döneminde sağ ventrikül hem pulmoner dolaşımı hem de PDA yolu ile sistemik dolaşımı sağlar. Duktus arteriyozusun kapanması ile sistemik hipoperfüzyon sonucu şok ve asidoz gelişir. Doğumdan sonra var olan solukluk ve siyanoz giderek ağırlaşır (11).

Teleda kardiyomegali çok hızlı gelişir ve pulmoner damarlanma artmıştır.

Cerrahi girişim öncesi duktusu açık tutmak için PGE₁ infüzyonu yapılır. Kalp yetersizliği, şok ve asidoz tedavi edilir. Cerrahi tedavide Norwood ameliyatı uygulanır. Prognoz kötüdür (9,11).

2.D.i. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Aorta ve pulmoner arterin sağ ventrikülden çıkması ile karakterizedir. Sol ventrikül çıkışı VSD aracılığı ile olur (11).

Teleda kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede artış, PS var ise pulmoner vaskülaritede azalma ve sağ ventrikül hipertrofisi saptanır (9).

Tedavide kalp yetersizliği tedavisi, infeksiyöz endokardit profilaksisi verilmelidir. PS ile birlikteyse 1 yaşından önce düzeltme ameliyatı yapılır. BAT

ile birlikte ise infantil dönemde “pulmoner banding”, ge çocukluk döneminde tam düzeltme yapılır (11).

2.D.i. Ebstein Anomalisi

Sağ ventrikül içindeki triküspit kapağın daha aşağı, yani apekse yakın yerleşmesidir. Triküspit yetersizliği nedeniyle sağ atriyum genişir. Hemodinamik bozukluklar triküspit yetersizliğinin derecesi, fonksiyonel sağ ventrikülün boyutu ve foramen ovaleden geen sağ-sol şantın büyüklüğüne bağıdır (11).

Birok hastada semptomlar hafif olup adölesan veya erişkin yaşlarına kadar bulgu vermeyebilir. Yorgunluk, baş dönmesi ve disritmiler sonucu ortaya çıkan çarpıntı ile başvurabilirler. Siyanoz ve polisitemi vardır (11).

Teled sağ atriyum büyümesi nedeniyle olan kalp büyüklüğü, hafif büyümeden masif kutu şeklinde kardiyomegaliye kadar değışkenlik gösterebilir. EKG’de sağ dal bloğu görülür (11).

Orta derecede Ebstein anomalisi olan hastalar erişkin yaşa kadar gelebilirler (11).

2.E. Diğerkonjenital Kalp ve Vasküler Malformasyonlar

2.E.a. Sağ Arkus Aorta

Arkus aorta sağa doğru yönlenir ve aortanın vertebral kolonun sağ tarafından aşağı indiğı durumlara genellikle başka kalp hastalıkları da eşlik eder. Fallot tetralojili hastaların %20’sinde ve sıklıkla trunkus arteriyozuslu hastalarda saptanır (2,11).

2.E.b. Koroner Arter Anomalileri

Nadir görölen anomalilerdir. Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması (ALCAPA) durumunda sol ventrikül miyokardı besleyemez ve başta kardiyomiyopati, ardından enfarktüs ve fibrozis gelişir. Teled kardiyomegali saptanır. Kalp kateterizasyonu tanı koydurucudur. Tedavi edilmez ise ilk 6 ay içinde ölümlerle sonuçlanır. Prognoz kötüdür (2,11).

2.E.c. Heterotaksiler

Başlıca iki şekilde görülür. Sağ izomerizm (aspleni sendromu); morfolojik olarak iki sağ atriyum, üç loblu iki sağ akciğerk, orta hatta yerleşmiş karaciğerk ve dalak yokluğu ile karakterizedir. Birok ağır kardiyak anomali eşlik

eder. Sol izomerizm (polispleni sendromu); morfolojik olarak iki sol atriyum, iki loblu iki sol akciğer, inferior vena kavanın intrahepatik bölümünün yokluğu ve çok sayıda küçük dalak ile karakterizdir. İntrakardiyak patolojiler sağ izomerizme göre daha hafif ve seyrekler (9).

3. Üriner Sistem Anomalileri

3.A. Tanım ve Sınıflama

Böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri en sık görülen konjenital organ malformasyonlarıdır ve 1000 doğumda 0,3-1,6 oranında görülür (26,27). Tüm yenidoğan anomalilerinin %17,3'ünü, yenidoğan ölüm nedenlerinin %20'sini, tüm gebeliklerin %0,65'ini üriner sistem anomalileri (ÜSA) oluşturur (28). Bu defektlerin gelişmesinde genetik faktörler, çevresel nedenler (radyasyon), anneye ait nedenler arasında gebelikte, polihidroamnioz, oligohidroamnioz görülmesi, büyük plasenta varlığı, organogenez döneminde alınan teratojenik ilaçlar, enfeksiyon (özellikle rubella) hipoglisemi atakları varlığı sayılabilir. Fetüse ait ise fetal asfiksi, zorlu doğum, öyküsü, göbek arterinin tek olması, ailede ürogenital sistem anomalilerinin sık olması bu anomalilerin sık görülme sebepleri arasındadır. Üriner sistem anomalilerinin bir bölümü klinik önem taşımayan minör anomaliler olmakla birlikte bir bölümü ise erken cerrahi girişim gerektiren bozukluklardır (29).

Konjenital böbrek ve üriner sistem anomalilerinin birçoğu sporadik ve izole üriner sistem anomalileri olmakla birlikte, bir sendromun parçası olarak da görülebilirler. Tek gen hastalıkları da böbrek ve üriner sistemde konjenital anomaliye yol açabilir; aile öyküsünde benzer olgular saptanabilir (30,31).

Üriner sistemin anomalileri genellikle sessiz seyrederek (29). Fakat tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonları, hipertansiyon ve böbrek yetersizliğine yol açabilirler (32,33). Çocuklarda son dönem böbrek yetersizliğinin %30-50'sini konjenital üriner sistem anomalileri oluşturmaktadır (34,35). Böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri üst üriner sistem (böbreğin konjenital malformasyonları) ve alt üriner sistem anomalileri (toplayıcı sistem, mesane ve üretra anomalileri gibi) olarak iki gruba ayrılabilir.

3.B. Konjenital Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalileri

3.B.a. Bilateral Renal Agenezi

İnsidansı 5000 doğumda 1'dir (36,37). Erkek çocuklarda daha sık görülür. Çoğunlukla çocuklar ölü doğar veya doğumdan kısa süre sonra pulmoner hipoplazi nedeniyle ölürlür. Yenidoğanların %20'sinde Potter fenotipi vardır (38).

3.B.b. Tek Taraflı Renal Agenezi

İnsidansı otopsi serilerinde 1/1000, süt çocuklarında 1/2900 oranında bildirilmiştir (39,40). Çoğunlukla asemptomatiktir. Çoğunlukla diğer konjenital anomalilerin değerlendirilmesi sırasında saptanır. Tek umbilikal arteri olan yenidoğanlarda daha sık görülür. Kontralateral böbrekte enfeksiyon, hidronefroz ve taş sıklığı artar. Prognoz kontralateral böbreğin fonksiyonel durumuna bağlıdır (38).

3.B.c. Renal Hipoplazi

Böbreklerin yapısal olarak normal fakat küçük olduğu, daha az nefron ve kalikslerin olduğu durumdur (38). Diğer malformasyonlar eşlik etmiyorsa asemptomatik olabilir. Bilateral hipoplazide böbrek yetersizliği ve hipertansiyon gelişebilir (31).

3.B.d. Çoğul Böbrek

Üçüncü bir böbreğin varlığı nadir görülür. Ultrasonografi ile tanısı konulabilir (38).

3.B.e. Hidronefroz

Hidronefroz, renal kalikslerin ve pelvisin genişlemesidir. Üreteropelvik bileşke veya daha distalinde üriner sistemdeki obstrüksiyonlara bağlı gelişir (38).

3.B.f. Üreteropelvik Bileşke Darlığı

Çocukluk çağının en sık obstrüktif lezyonudur. Genellikle intrinsik bir darlık sonucu oluşur ve hidronefroza neden olur. Erkeklerde daha sık görülür. Olguların %60'ında sol taraftadır (38). İpsilateral vezikoüretal reflü eşlik edebilir (41).

3.B.g. Multikistik Displastik Böbrek

Böbreğin kistlerle yer değiştirdiği, fonksiyon göstermediği konjenital bir durumdur. İnsidansı 1/2000'dir. Genellikle tek taraflıdır ve kalıtsal değildir. Yenidoğanda abdominal kitlenin en sık nedenidir. Multikistik böbreğe sıklıkla kontralateral böbrek ve üreter anomalileri eşlik eder (38).

3.B.h. İnfantil Polikistik Böbrek Hastalığı

Nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Konjenital hepatik fibroz ve safra kanalı anormallikleri eşlik eder. Yaşam süreleri çok kısadır. Diğer organlarda kistler görülmez (42).

3.B.i. Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

En sık görülen kalıtsal böbrek hastalığıdır. Son dönem böbrek yetersizliği olgularının %8-10'undan sorumludur. Diğer sistemlere ait başka patolojiler de görülebileceğinden sistemik bir hastalık olarak kabul edilir. Erken yaşlarda asemptomatik olabilir. Yaş ilerledikçe semptomların görülme sıklığı artar. Ağrı ve hematüri en sık görülen klinik bulgulardır.

3.B.i. Renal Füzyon

Böbreklerin birleşik olduğu durumları belirtir. En sık atnalı böbrek şeklinde görülür. At nalı böbrek 1/400-600 oranında ve erkeklerde daha sık görülür. Turner sendromunda daha sık olmakla birlikte, bazı sendromlarla birliktelik olabilir. Sıklıkla asemptomatiktir (31,43).

3.B.j. Ektopik Böbrek

Ektopik böbrek, böbreğin olması gereken lokalizasyonunun dışında olmasıdır. En sık pelvis girişi ya da pelviste görülür. Asemptomatik olabilir veya %20-30 oranında vezikoüreteral reflü (VUR) saptanır (38,44).

3.B.k. Rotasyon Anomalileri

Rotasyon anomalileri nadiren böbrek hastalıklarına yol açar. İnkomplet, aşırı, ters şekilleri vardır. Üretero-pelvik darlığa, renal damarlar ve pelvis anatomisinde değişikliğe neden olabilir (38).

3.B.l. Medüller Sünger Böbrek

Distal toplayıcı tübüllerin genişlemesi ile karakterize konjenital, otozomal resesif bir hastalıktır. Sıklıkla bilateraldir. Tübüllerde idrar akımının

zorlaşması sonucu renal taş ve tekrarlayan enfeksiyonlar görölür. Enfeksiyon ve taş oluşmuşsa semptomatik olur (42).

3.B.m. Üreter Duplikasyonu

Üreterin en sık doğumsal anomalisidir ve otopsilerde 1/125 sıklıkta görölür. Kadınlarda daha siktir ve %40 bilateraldir. Üst polü drene eden üreter alt polü drene edene göre her zaman trigonda aşağıya ve mediale açılır. Renal pelvis bifid olabilir, üst ve alt polleri ayrı ayrı drene edip daha sonra tek üreter oluşturacak şekilde birleşebilirler. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonuna neden olur (38).

3.B.n. Ektopik Üreter

Ektopik üreter, üreterin mesane boynu veya mesane dışında sonlanmasıdır. Üreter kız çocuklarda vajene veya üriner sfinkterin distaline açılarak inkontinansa, erkek çocuklarda vesikula seminalis veya epididime açılarak tekrarlayan enfeksiyonlara yol açabilir (38).

3.B.o. Üreterosel

Terminal üreterin mesaneye açıldığı yerdeki kistik dilatasyonudur. Kızlarda daha sık görölür. Kızlarda hemen her zaman üreteral duplikasyon ile ilişkilidir. Rastlantısal olarak saptanabilir (38).

3.B.ö. Böbreğin Vasküler Anomalileri

Tek renal arter ve ven, aberan damar şeklinde olabilir. Aberan damarlar hidronefroza ve tıkanıklığa yol açabilir. Aksesuar damarlar, multipl damarlanma, renal arter anevrizması, arteriyo-venöz fistüller nadir görülen damarsal anomalilerdir (42).

GEREÇ VE YÖNTEM

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi 11.11.2015 tarihli ve 52588837-000/604 nolu etik kurulu kararı ile Çocuk Kardiyolojisi Polikliniği'nde tanı konulup, takip edilen ve izlemde kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapılan olgular çalışmaya alındı. Bu hastaların sineürografik görüntüleri retrospektif değerlendirilerek, eşlik eden sessiz üriner sistem anomalilerinin sıklığı, dağılımı ve özelliklerinin belirlenmesi amaçlandı.

Çalışmaya Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda Ocak 1995-Ekim 2015 tarihleri arasında tanı ve tedavi amaçlı yapılmış olan 2022 anjiyokardiyografi işleminden elde edilen sineürografik görüntüler dahil edildi. Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapılan hastaların ad ve soyadları, protokol numaraları, işlemlerin uygulandığı tarihteki hasta yaşları ve vücut ağırlıkları, anjiyokardiyografi bulguları anjiyokardiyografi rapor kayıtlarından, ultrasonografi sonuçları, eşlik eden nonkardiyak anomalileri hastane kayıtlarından alındı. Hastane kayıtlarının kullanılabilmesi için Radyoloji Anabilim Dalı'ndan ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Akademik Kurulu'ndan izin alındı. Çalışmaya alınan hastalara herhangi bir işlem yapılmadı.

Kalp hastalıkları 5 ana gruba ayrılarak değerlendirildi.

- 1- Siyanotik (Fallot tetralojisi, BAT, ÇÇSV, TAPVD, tek ventrikül, ebstein anomalisi),
- 2- Asiyantotik soldan sağa şantlı (VSD, ASD, PDA, AVSD),
- 3- Asiyantotik stenotik (AS, PS, AK),
- 4- Kompleks (triküspit atrezisi, pulmoner atrezi, mitral atrezi, tek ventrikül+PS, trunkus arteriyozus),
- 5- Diğer kalp hastalıkları.

Üriner sistem anomalileri yerleşim yerine göre 4 gruba ayrıldı ve kalp hastalıkları ile üriner sistem anomalilerinin yerleşim yeri arasındaki ilişki incelendi:

- 1- Sağ taraf yerleşimli,
- 2- Sol taraf yerleşimli,
- 3- Bilateral,
- 4- Diğer.

Üriner sistem anomalileri klinik önemine göre iki gruba ayrıldı. Renal agenezi, hidronefroz, hidroüreteronefroz, üreteropelvik darlık, üreteral darlık olan hastalar klinik olarak önemli gruba alındı. Pelvikalisiyel dilatasyon, rotasyon anomalisi, ektopik böbrek, pitozis gibi diğer üriner sistem anomalileri olan hastalar klinik olarak önemsiz grupta değerlendirildi. Klinik önemi olan üriner sistem anomalilerinin sıklığı belirlenerek sineürografik değerlendirmenin önemi vurgulandı.

Çalışmaya alınan hastaların ultrasonografi kayıtları incelendi. Sineürografik görüntülerle ultrasonografi sonuçları karşılaştırılarak sineürografik değerlendirmelerin patolojileri saptama doğruluk düzeyi araştırıldı.

İSTATİSTİK

Çalışmanın istatistiksel analizleri "SPSS 22,0 for Windows" istatistiksel analiz paket programında yapıldı. Değişkenler arasında ilişki olup olmadığının testi için, ele alınan gruplama değişkeni olan kardiyak hastalık sınıflandırma değişkeninin kategorik (nominal) ölçekli olması ile birden fazla kategoride olması sebebiyle (asiyanotik soldan sağa şantlı, siyanotik, asiyanotik stenotik, kompleks ve diğer) ve test değişkeni olarak ise ele alınan yaş ve ağırlık değişkenlerinin ise oransal (scale) ölçekli olmalarından dolayı gruplar arası farklılıkları test eden One-Way ANOVA testi uygulanmıştır. Cinsiyet değişkeninin kategorik (nominal) ölçekli olması nedeniyle de farkın testi için ki-kare bağımsızlık testi uygulanmıştır.

BULGULAR

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, 1995-2015 yılları arasında anjiyokardiyografi yapılan 2022 hastanın incelendiği çalışmamızda olguların 261'inde (%12,9) üriner sistem anomalisi tespit edildi. Hastaların 148'ini (%56,7) erkek, 113'ünü (%43,3) kız hastalar oluşturdu. Kalp hastalıklarının cinsiyet dağılımı Tablo 3'te gösterilmiştir. Yapılan ki-kare analizi sonucunda cinsiyet ile birlikte ürogenital anomalisi olan kardiyak hastalık sınıflandırması değişkenleri arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p(0,090) \geq 0,05$).

Tablo-3: Çalışma Grubumuzda Yer Alan Hastaların Cinsiyet Dağılımı

Kardiyak Hastalık Sınıflandırma	Sayı		p Değeri (Test İstatistiği)
	Kız	Erkek	
Asiyantotik Soldan Sağa Şantlı	53	49	0,090
Siyantotik	5	3	
Asiyantotik Stenotik	20	42	
Kompleks	28	42	
Diğer	7	12	
Toplam	113	148	

Değerlendirilen hastaların yaş ve ağırlık özellikleri ile ortalamaları Tablo 4, Tablo 5 ve Tablo 6'da gösterilmiştir.

Tablo-4: Çalışmamızdaki Hastaların Yaş İstatistikleri

Yaş				
Kardiyak Hastalık Sınıflandırma	Sayı	Ortalama Değer	Standart Sapma	p Değeri (Test İstatistiği)
Asiyantik Soldan Sağa Şanlı	102	3,9456	4,10055	0,142
Siyantik	8	6,1288	5,20878	
Asiyantik Stenotik	62	5,4266	4,86439	
Kompleks	70	3,2879	4,45623	
Diğer	19	8,0426	6,25991	
Toplam	261			

Tablo-5: Çalışmamızdaki Hastaların Ağırlık İstatistikleri

Ağırlık				
Kardiyak Hastalık Sınıflandırma	Sayı	Ortalama Değer	Standart Sapma	p Değeri (Test İstatistiği)
Asiyantik Soldan Sağa Şanlı	102	14,977	12,5962	0,280
Siyantik	8	18,112	11,2346	
Asiyantik Stenotik	62	19,102	13,8115	
Kompleks	70	12,900	10,5812	
Diğer	19	28,658	20,2221	
Toplam	261			

Yaş ile kardiyak hastalık sınıflandırması değişkenleri arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p(0,142) \geq 0,05$). Aynı şekilde ağırlık ile kardiyak hastalık sınıflandırması değişkenleri arasında da anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p(0,280) \geq 0,05$).

Tablo-6: Çalışmamızdaki Hastaların Cinsiyete Göre Yaş ve Ağırlık Ortalamaları

		Sayı	Yaş	Ağırlık
Cinsiyet	Kız	113	3,89	14,45
	Erkek	148	4,94	18,01
Genel		261	4,47	16,47

Üriner sistem anomalisi (ÜSA) saptanan 261 hastanın 102'sinde (%39,1) asiyanotik soldan sağa şantlı, 62'sinde (%23,8) asiyanotik stenotik, 8'inde (%3,1) siyanotik, 70'inde (%26,8) kompleks, 19'unda (%7,3) diğer kalp hastalıkları vardı. Çalışmamızda yer alan kalp hastalıklarının sınıflandırması ve dağılımı Tablo 7'de gösterilmiştir.

Tablo-7: Çalışmamızda Yer Alan Kalp Hastalıklarının Sınıflandırması

Kardiyak Hastalık	Sayı	(%)
Asiyanotik Soldan Sağa Şantlı	102	39,1
Siyanotik	8	3,1
Asiyanotik Stenotik	62	23,8
Kompleks	70	26,8
Diğer	19	7,3
Toplam	261	100,0

Anjiyokardiyografi sırasında saptanan üriner sistem anomalileri klinik önemine göre iki gruba ayrılarak incelendiğinde 167 hastada (%64) klinik olarak önemsiz, 94 hastada (%36) klinik olarak önemli üriner sistem anomalisi olduğu bulundu. Tablo 8’de üriner sistem anomalilerinin klinik önemine göre dağılımı gösterilmiştir.

Tablo-8: Klinik Önemine Göre Üriner Sistem Anomalilerinin Dağılımı

Üriner Sistem Anomalileri	Sayı	(%)
Klinik olarak önemsiz	167	64,0
Klinik olarak önemli	94	36,0
Toplam	261	100,0

Çalışmaya alınan 261 olgunun üriner sistem anomalileri incelendiğinde; olguların 89’unda (%34,1) pelvikalisijel dilatasyon görüldü ve bu oran çalışma grubumuzdaki hastalarda en fazla gözlenen ÜSA olarak kaydedildi. Diğer anomaliler; renal agenezi 31 hastada (%11,9), çift toplayıcı sistem 24 hastada (%9,2), rotasyon anomalisi 18 hastada (%6,9), hidronefroz 17 hastada (%6,5), pitozis 17 hastada (%6,5), ektopik böbrek 16 hastada (%6,1), hidroüreteronefroz 13 hastada (%5), üreteropelvik darlık 10 hastada (%3,8), diğer üriner sistem anomalileri %10 oranında görüldü. Tablo 9’da çalışma grubumuzda yer alan hastaların ÜSA dağılımı gösterilmiştir.

Tablo-9: Çalışma Grubunda Yer Alan Hastaların ÜSA Dağılımı

Üriner Sistem Anomalileri	Hasta Sayısı	(%)
Pelvikalisiyel Dilatasyon	89	34,1
Renal Agenezi	31	11,9
Çift Toplayıcı Sistem	24	9,2
Rotasyon Anomalisi	18	6,9
Pitozis	17	6,5
Hidronefroz	17	6,5
Ektopik Böbrek	16	6,1
Hidroüreteronefroz	13	5,0
Üreteropelvik Darlık	10	3,8
Üreterlerde Genişleme	9	3,4
Üreteral Darlık	5	1,9
Mesanede Divertikül	4	1,5
Mesane Rotasyon Anomalisi	2	0,8
Böbrek Üst Kalikslerinde Hipoplazi	1	0,4
Ektopik Üreter Ağızı	1	0,4
Nefrektomi	1	0,4
Pelvikalisiyel Darlık	1	0,4
Çift Böbrek	1	0,4
Mesane Rotasyon Anomalisi	1	0,4
Toplam	261	100

Üriner sistem anomalileri yerleşimine göre 4 gruba ayrıldı. Anatomik yerleşimine göre sol taraf üriner sistem anomalisi 97 hastada (%32), sağ taraf üriner sistem anomalisi 113 hastada (%43,3), bilateral üriner sistem anomalisi 34 hastada (%13), diğer üriner sistem anomalileri 17 hastada (%6,5) saptandı (Tablo 10).

Tablo-10: Üriner Sistem Anomalilerinin Yerleşim Yerlerine Göre Dağılımı

Yerleşim Yeri	Sayı	(%)
Sol	97	37,2
Sağ	113	43,3
Bilateral	34	13,0
Diğer	17	6,5
Toplam	261	100,0

Kardiyak anomaliler ile üriner sistem anomalilerinin yerleşim yerleri arasındaki ilişkiye bakıldığında kompleks kardiyak hastalığı olan hastalarda sol taraf üriner sistem anomalilerinin daha sık olduğu görülürken, diğer kardiyak anomalileri olan hastalarda sağ taraf üriner sistem anomalilerinin daha fazla görüldüğü saptandı (Tablo 11).

Tablo-11: Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Yerleşim Yerlerinin Dağılımı

Kardiyak Hastalık Sınıflandırması	Üriner Sistem Anomalileri Yerleşimi				Toplam
	Sol	Sağ	Bilateral	Diğer	
Asiyantotik Soldan Sağa Şantlı	39	44	10	9	102
Siyantotik	2	5	0	1	8
Asiyantotik Stenotik	20	28	10	4	62
Kompleks	33	25	10	2	70
Diğer	3	11	4	1	19
Total	97	113	34	17	261

ÜSA saptanan hastaların ultrasonografi kayıtları incelendi. Çalışmaya alınan 261 hastanın 72'sine (%27,5) US incelemesi yapıldığı, 131 hastaya (%50,2) US incelemesinin yapılmadığı görüldü. Olguların 58'inin (%22,2) kayıtlarına ulaşılamadı. Ultrasonografi yapılmış olan hastaların 46'sının (%63,8) US sonucunun sineürografi sonucu ile uyumlu, 26'sının (%36,2) US sonucunun normal olduğu saptandı (Tablo 12).

Tablo-12: Çalışmadaki Hastaların US Sonuçları

US sonucu	Sayı	(%)
Uyumlu	46	63,8
Normal	26	36,2
Total	72	100,0

Çalışmamızdaki hastaların 12'sinde eşlik eden bir sendrom vardı. Olgularımızın 5'inde Williams sendromu, 2'sinde DiGeorge sendromu, 1'inde Holt-Oram sendromu, 1'inde Frasier sendromu, 1'inde Marfan sendromu, 1'inde Noonan sendromu olduğu görüldü.

Hastaların 21'inde eşlik eden anomaliler bulunmaktaydı. Olguların 6'sında gastrointestinal sistem anomalisi, 6'sında göz-kulak-yüz anomalisi, 2'sinde genital anomali, 2'sinde diğer sistemlere ait anomaliler, 1'inde kas-iskelet sistemi anomalisi, 4'ünde multipl anomaliler saptandı.



TARTIŞMA VE SONUÇ

Pediyatrik kardiyolojide sık ve yaygın olarak tanı ve tedavi amaçlı kullanılan invaziv bir yöntem olan anjiyokardiyografi sırasında elde edilen sineürografik görüntülerle kalp hastalıklarına eşlik eden, sessiz seyirli üriner sistem anomalilerinin tanılarının konulması mümkündür.

Konjenital kalp hastalıklarına sıklıkla nonkardiyak malformasyonlar eşlik etmektedir. Böbrek ve üriner sistem anomalileri bu grupta önemli bir yer tutmaktadır. İki sisteme ait doğumsal anomalilerin birlikte görülme oranları literatürde değişik oranlarda bildirilmektedir. Kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri genellikle sessiz seyirlidirler. KKH bulunan çocuklarda eşlik eden ürogenital sistem anomalilerinin sıklığı çeşitli serilerde %4-23,1 olarak bildirilmiştir (4).

Geniş bir otopsi serisinde KKH'li çocukların %25'inde eşlik eden ÜSA saptandığı bildirilmektedir. Ülkemizden bildirilen 305 olgunun incelendiği bir otopsi serisinde ise KKH bulunan çocuklarda eşlik eden ürogenital sistem anomalisi sıklığı %15,1 olarak bildirilmiştir (45).

Çalışmamızda, sineürografilerde saptanan kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri oranı %12,9 olarak bulunmuştur. Literatürdeki çalışmalar incelendiğinde sineürografilerde ÜSA saptanma sıklığı %7,7-18,6 olduğu, bizim çalışmamızda da literatürle benzer oranda görüldüğü saptanmıştır. Çil ve ark. (46) yaptıkları çalışmada 295 hastanın anjiyokardiyografi sonrasında değerlendirilen sineürografik görüntülerinde %18,6 oranında ÜSA saptanmıştır. Levin ve ark. (47) yaptığı bir çalışmada anjiyokardiyografi işlemi sırasında yapılan sineürografik incelemelerde 260 olgunun %7,7'sinde ÜSA saptanmıştır. Anjiyokardiyografi yapılan 434 olgunun incelendiği Pradat ve ark. (48) yaptığı bir çalışmada sineürogram kayıtları incelenmiş ve 70 (%16,1) olguda sessiz ÜSA olduğu görülmüştür. Başka bir çalışmada 680 hastanın sineürografileri incelenmiş, 49'unda (%7,2) ÜSA saptanmıştır (49). Ülkemizde yapılan bir çalışmada anjiyokardiyografi yapılmış 148 olgunun sineürografi kayıtları incelendiğinde 23'ünde (%15) ÜSA tespit edilmiştir (50). Hoffmann ve ark. (51) yaptığı çalışmada, 115 hastanın

sineürografik görüntüleri incelenmiş, hastaların 104'ünde optimal görüntüleme yapılmış, 17 hastada (%16,3) ÜSA saptandığı bildirilmiştir. Başka bir çalışmada 184 hastanın anjiyokardiyografi sonrası alınan sineürografik inceleme kayıtları değerlendirilmiş, 184 hastanın 62'sinin (%33,7) görüntü kalitesi, gaz, fekalom ve zayıf opasifikasyon nedeniyle değerlendirme yapmak için uygun bulunmamış; sonradan yapılan incelemelerde bu 62 hastanın ikisinde ÜSA saptandığı rapor edilmiştir. Bu çalışmada 17 hastada (%10,2) ÜSA saptanmıştır (52).

Çalışmamızda, en sık üriner sistem anomalisi saptanan konjenital kalp hastalığı grubunun asiyanotik soldan sağa şantlı kalp hastalıkları (%39,1) olduğu saptandı. Hoeffel ve ark. (49) yaptıkları çalışmada en sık ÜSA saptanan KKH'ler ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve Fallot tetralojisi olarak bildirilmiştir. Başka bir çalışmada da en sık ÜSA saptanan KKH'ler atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve Fallot tetralojisi olmuştur (47). Ülkemizde yapılan bir çalışmada anjiokardiyografi yapılan hastaların sineürografik görüntüleri incelenmiş, ÜSA'nın en sık eşlik ettiği konjenital kalp hastalığı grubunun asiyanotik kalp hastalıkları olduğu bulunmuştur (53).

Bizim çalışmamızda en sık saptanan ÜSA, pelvikalisiyel dilatasyon (%34,1) olduğu görüldü. Çil ve ark. (46) yaptıkları çalışmada en sık saptanan üriner sistem anomalisinin %25,5 oranla pelvikalisiyel dilatasyon olduğu bildirilmiştir. Pradat ark. (48) yaptıkları çalışmada benzer şekilde en sık ÜSA'nın %47,1 oranla pelvikalisiyel dilatasyon olduğu saptanmıştır. Ülkemizde yapılan bir çalışmada da pelvikalisiyel dilatasyonun sineürografilerde en sık saptanan üriner sistem anomalisi olduğu bildirilmiştir (53).

Sineürografik görüntüleri incelenen olgularımızın 94'ünde (%4,6) klinik olarak önemli, 167'sinde (%8,2) klinik olarak önemsiz üriner sistem anomalileri saptandı. Bir çalışmada 450 hastanın anjiyokardiyografi sonrası alınan sineürografik görüntülerinde 9 hastada (%2) ciddi üriner sistem anomalisi, 15'inde (%3,5) klinik olarak önemli olmayan ÜSA saptanmıştır (54). Bizim çalışmamızda daha yüksek oranda klinik olarak önemli ÜSA saptandığı görüldü. Bu farkın nedeni bu konuda daha önce de biri retrospektif, diğeri prospektif iki çalışma yapmamız nedeniyle verdiğimiz önem ve farkındalık

olabilir. Bu veriler, hastalarda ileride gelişebilecek morbiditeler düşünülürken, artmış farkındalığın önemini ortaya koymaktadır.

Kardiyak anomalilere eşlik eden üriner sistem anomalilerinin yerleşim yerlerine bakıldığında 113 olguda (%43,2) sağ taraf ÜSA olduğu ve kompleks kardiyak hastalığı olan hastalarda sol taraf üriner sistem anomalilerinin daha sık olduğu görüldü. Literatürde benzer bir çalışma bulunamadı. Çalışmanın bu yönünün pek dikkat çekmediği anlaşılmaktadır. Yapılacak daha geniş çaplı çalışmalarla KKH'ler ile ÜSA'ların yerleşim yerleri arasında ilişkinin olup olmadığı ve nedenleri daha ayrıntılı belirlenebilir.

ÜSA saptanan hastaların hastane kayıtları incelenerek US sonuçları karşılaştırıldı. Tüm hastaların kayıtlarına ulaşamamakla birlikte 72 olguya (%27,5) US incelemesi yapıldığı ve bu olguların 46'sının (%63,8) US sonuçlarının sineürografi sonuçları ile uyumlu olduğu saptandı. Semizel ve ark. (50) yaptıkları çalışmada sineürografi sırasında ÜSA saptanan hastalar sonrasında renal ultrasonografi ile değerlendirildiğinde sineürografilerin doğru tanı oranı %62 olarak saptanmıştır. Başka bir çalışmada sineürografik görüntüler eş zamanlı yapılan renal ultrasonografik incelemelerle doğrulanmıştır. Çalışmanın yazarları, yüksek riskli hasta grubunda renal ultrasonografi yapılması gerektiğini belirtmişlerdir (52). Bizim çalışmamızdaki oran literatürdeki çalışmalarla paralellik göstermekle birlikte olguların çoğunun US incelemesinin olmaması, çalışmanın retrospektif olması nedeniyle tüm hastalara US incelemesi yapılamamış olması nedeniyle sineürografinin ÜSA saptanmasındaki etkinliği konusunda net bir sonuç elde edilememiştir. Sineürografinin konjenital kalp hastalıklarına eşlik eden ÜSA'ları saptanmasındaki etkinliğinin değerlendirilmesi için, prospektif, daha geniş hasta sayıları ile yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kardiyak anomaliler bazı genetik sendromların birer parçası olabilmektedir. Çalışmamızdaki hastaların 12'sinde bir sendrom olduğu görüldü. Olgularımızın 21'inde diğer sistemlere ait konjenital anomaliler bulunmaktaydı. Stoll ve ark. (55) yaptığı bir çalışmada konjenital kalp hastalığı olan 4005 olgunun 1055'inde (%26,3) majör anomali saptanmış ve KKH olan hastaların diğer anomaliler açısından rutin olarak taranması önerilmiştir.

Sonuç olarak kalp hastalığı olan hastaların birçoğunda eşlik eden üriner sistem anomalisi bulunabilmektedir. Anjiyokardiyografi sırasında yapılacak sineürografik görüntüleme ile klinik olarak sessiz seyreden üriner sistem anomalileri tespit edilebilmesi mümkündür. Bu sayede tanı alan hastaların tedavilerine erkenden başlanarak prognozlarının iyileştirilmesi, ileride gelişebilecek birtakım sorunların engellenmesi sağlanacaktır. Ayrıca sineürografik görüntülemenin rutin olarak yapılması ile elde edilecek tecrübeler sonucunda artan doğruluk oranlarıyla birlikte, hastalara ek radyolojik inceleme yapılması gereksinimi azalarak hastane iş yükü azalacak ve ekonomimize katkıda bulunacaktır.



KAYNAKLAR

1. Çil E. Kardiyolojik Tetkik Yöntemleri. 2. baskı. Heper C, editör. Multidisipliner Kardiyoloji. Bursa: Format matbaa; 2004. 69-111.
2. Tanman B, Dindar A CT. Kalp Damar Sisteminin Değerlendirilmesi. In: Pediatri Cilt-2. 3. baskı. İstanbul: Güneş Tıp Kitabevleri; 2002. 921–46.
3. Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. Urology. 1991;38:347–50.
4. Rosa RCM, Rosa RFM, Zen PRG, et al. Congenital heart defects and extracardiac malformations. Rev Paul Pediatr. 2013;31:243–51.
5. Ceviz N, Eren S, Karacan M, et al. Konjenital Kalp Hastalığına Eşlik Eden Renal Anomaliler Ekokardiyografik Çalışma Sırasında Saptanabilir mi? Eurasian J Med. 2006;38-40.
6. Kliegman RM SB, Schor NF, Geme ST BR. Kardiyovasküler Sistemin Değerlendirilmesi. In: Çev. Dr. Teoman Akçay, editor. Nelson Pediatri. 20. Baskı. Nobel Kitabevi; 2015. 1529–49.
7. Ata N. Koroner Anjiyografi Özel Sayı. Türkiye Klin J Intern Med Sci. Türkiye Klinikleri; 2007;3:1–85.
8. Yılmaz E, Meriç M. Anjiyokardiyografi. Türkiye Klin Dahili Tıp Bilim Dergisi-Kalp Görüntüleme Yöntemleri Özel Sayısı. Türkiye Klinikleri; 2005;1:1–12.
9. E Hasanoğlu, R Düşünsel AB. Temel Pediatri (Türkiye Milli Pediatri Derneği). In: E Hasanoğlu, R Düşünsel AB, editor. Temel Pediatri (Türkiye Milli Pediatri Derneği). İstanbul: Güneş Tıp Kitabevleri; 2010.
10. Öktem F. Çocuklarda Ürogenital Sistemin Değerlendirilmesinde Kullanılan Konvansiyonel Radyolojik İncelemeler. SDÜ Tıp Fak Derg. 2005;12:68–75.
11. Kliegman RM SB, Schor NF, Geme ST BR. Konjenital Kalp Hastalıkları. In: Çev. Dr. Teoman Akçay, editor. Nelson Pediatri Türkçe. 20. baskı. İstanbul: Nobel Kitabevi; 2015. 1549–610.
12. Patterson K DW. Potter's Pathology of the Fetus and Infant: 2-Volume Set. In: Stocker, JT DL, editors. Pediatric Pathology. 2th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. 519–20.
13. Valentin Fuster, R. Wayne Alexander HJJW. Hurst's The Heart. In: çeviri: AN Dursun, editor. Hurst's The Heart. 10th ed. İstanbul; 2002. 1846–906.
14. Canbaz S. Atrial Septal Defekt ve Cerrahi Tedavisi. Türkiye Klin Pediatr Bilim Derg. Türkiye Klinikleri; 2006;2:28–35.
15. Porter CJ EW. Atrial septal defects. In: Allen HD D, DJ, Shaddy RE FT, editors. Heart disease in infants, children, and adolescents. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. 632.
16. Park MKM. Arrhythmias and Atrioventricular Conduction Disturbances. In: Judith Fletcher, editor. Pediatric Cardiology for Practitioners. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2014. 507–58.
17. Keane F.J MD. Coarctation of the aorta. In: Keane F.J FCDLJ., editor.

- Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2006. 627–44.
18. Keane F.J MD. Tetraloji of fallot. In: Breitbart R.E FDC, editor. Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders company; 2006. 559–76.
 19. Berhman RE, Kliegman RM J, HB. Congenital heart disease. In: Bernstein D. editor. Nelson Textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia: Saunders company; 2000. 1499–554.
 20. Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20:411–7.
 21. Ertuğrul T. Doğumsal Kalp Hastalıkları. In: Dağođlu T, editor. Neonatoloji. Güneş Tıp Kitabevleri; 2000. 395–404.
 22. Kale G, Coşkun T YM. Konjenital kalp hastalıkları. In: Kale G, Coşkun T YM, editor. *Pediatride Tanı ve Tedavi Hacettepe Uygulamaları.* Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri; 2009. 619–50.
 23. Keane F.J MD. D-Transposition of the great arteries. In: Fulton D.R FCD, editor. Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Company; 2006. 645–61.
 24. Keane F.J MD. Cardiac Catheterization. In: JE L, editor. Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Company; 2006. 213–50.
 25. Hugh D. Allen MD, David J. Driscoll MD, Robert E. Shaddy MD TFFM. Anomalies Of The Pulmonary Veins. In: Proagh VS GT, editor. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult.* 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. 736–71.
 26. Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, et al. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries. *Eur J Med Genet.* 2005;48:131–44.
 27. Queißer-Luft A, Stolz G, Wiesel A, et al. Malformations in newborn: results based on 30940 infants and fetuses from the Mainz congenital birth defect monitoring system (1990-1998). *Arch Gynecol Obstet.* 2002;266:163–7.
 28. Ling EW. Frequency and load of congenital anomalies in a neonatal intensive care unit, prenatal diagnosis, and perinatal management. *Semin Perinatol.* 1992;16:352–7.
 29. A.C B, editor. Cerrahi Anatomi (Modern Cerrahinin Embriyolojik ve Anatomik Temelleri II). In: Cerrahi Anatomi (Modern Cerrahinin Embriyolojik ve Anatomik Temelleri II). Palme Yayı. 2008. 1345–77.
 30. Song R, Yosypiv I V. Genetics of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Pediatr Nephrol.* 2011;26:353–64.
 31. Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım. Konjenital Böbrek Anomalileri. *Çocuk Derg.* 2013;13:141–6.
 32. Neild GH. Primary renal disease in young adults with renal failure. *Nephrol Dial Transplant.* 2010;25:1025–32.
 33. Toka HR, Toka O, Hariri A, et al. Congenital anomalies of kidney and

- urinary tract. *Semin Nephrol.* 2010;30:374–86.
34. North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies. 2008.
 35. Seikaly MG, Ho PL, Emmett L, et al. Chronic renal insufficiency in children: the 2001 Annual Report of the NAPRTCS. *Pediatr Nephrol.* 2003;18:796–804.
 36. McPherson E. Renal anomalies in families of individuals with congenital solitary kidney. *Genet Med. The American College of Medical Genetics;* 2007;9:298–302.
 37. Ellis D. Avner. Renal Dysplasia/Hypoplasia. In: ED A, Harmon WE, Niaudet P YN, editors. *Pediatric Nephrology.* 6th ed. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2009. 107–20.
 38. Kliegman RM SB, Schor NF, Geme ST BR. Bebekler ve Çocuklarda Ürolojik Hastalıklar. In: Akçay ÇDT, editor. *Nelson Pediatri Türkçe.* 20. Baskı. İstanbul: Nobel Kitabevi; 2015. 1827–64.
 39. Doroshov LW, Abeshouse BS. Congenital unilateral solitary kidney: report of 37 cases and a review of the literature. *Urol Surv.* 1961;11:219–29.
 40. Parikh CR, McCall D, Engelman C, et al. Congenital renal agenesis: case-control analysis of birth characteristics. *Am J Kidney Dis.* 2002;39:689–94.
 41. Ellis D. Avner. *Pediatric Nephrology.* 7th editio. Avner ED, editor. Springer; 2015. 1716-1737.
 42. Neyzi O ET. Üriner Sistem ve Hastalıkları. In: Neyzi O ET, editor. *Pediyatri Cilt-2.* 4. Baskı. İstanbul: Nobel Kitabevi; 2010. 1427–501.
 43. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, et al. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. *Surg Radiol Anat.* 2014;36:517–26.
 44. Guarino N, Tadini B, Camardi P, et al. The Incidence of Associated Urological Abnormalities In Children With Renal Ectopia. *J Urol.* 2004;172:1757–9.
 45. Güçer Ş, İnce T, Kale G, et al. Noncardiac malformations in congenital heart disease: A retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr.* 2005;47:159–66.
 46. Çil E, Bostan ÖM. Silent Anomalies of the Urinary Tract in Children with Congenital Heart Disease. *Int Pediatr.* 1999;14:225–8.
 47. Levin AR. Silent Anomalies of the Urinary Tract and Congenital Heart Disease. *Chest.* 1975;67:685–91.
 48. Pradat P. Noncardiac malformations at major congenital heart defects. *Pediatr Cardiol.* 18:11–8.
 49. Hoeffel JC, Méry J, Worms AM, et al. Frequency of association of cardiac and urinary abnormalities. *La Sem des hôpitaux organe fondé par l'Association d'enseignement médical des hôpitaux Paris.* 1978 Apr;54:437–41.
 50. Semizel E, Bostan ÖM, Çil E, et al. Konjenital Kalp Hastalarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Tanısında Sineürografi ve Renal Ultrasonografinin Yeri. *Erciyes Med J.* 2009;31:318–22.
 51. Hoffmann W, Zeyer R, Krämer D, et al. Coincidence of malformations of the cardiovascular system as well as of the kidneys and of the efferent urinary tract. *Klin Pädiatrie.* 1978;190:147–50.

52. Tuson JR, McHugh K, Archer LN, et al. The post-angiocardigraphy urogram in children: should it be abandoned? Clin Radiol. 1995;50:479–82.
53. Toprak Y. Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Yapılan Anjiokardiyografilerde Konjenital Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Sıklığı ve Özellikleri. Gaziantep Üniversitesi; 2012.
54. Humphry A, Munn JD. Abnormalities of the urinary tract in association with congenital cardiovascular disease. Can Med Assoc J. 1966;95:143–5.
55. Stoll C, Dott B, Alembik Y, et al. Associated noncardiac congenital anomalies among cases with congenital heart defects. Eur J Med Genet. Elsevier Masson SAS; 2014;58:75–85.



EKLER

EK-1: Kısaltmalar

AK	Aort Koarktasyonu
ALCAPA	Sol Koroner Arterin Pulmoner Arterden Çıkması
AS	Aort Stenozu
ASD	Atriyal Septal Defekt
AVSD	Atriyovenriküler Septal Defekt
BAM	Büyük Arterlerin Malpozisyonu
BAT	Büyük Arter Transpozisyonu
BPV	Balon Pulmoner Valvüloplasti
ÇÇSV	Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
ECMO	Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu
EKG	Elektrokardiyografi
Eko	Ekokardiyografi
FT	Fallot Tetralojisi
KKH	Konjenital Kalp Hastalıkları
KKY	Konjestif Kalp Yetersizliği
MS	Mitral Stenoz
PDA	Patent Duktus Arteriyozus
PGE1	Prostaglandin E1
PH	Pulmoner Hipertansiyon
PS	Pulmoner Stenoz
PVR	Pulmoner Vasküler Rezistans
TAPVD	Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
ÜSA	Üriner Sistem Anomalileri
VSD	Ventriküler Septal Defekt
VUR	Vezikoüreteral Reflü

EK-2: Tablolar Dizini

Tablo-1: Sık Görülen Konjenital Kalp Hastalıklarının Görülme Oranı.....	6
Tablo-2: Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması	7
Tablo-3: Çalışma Grubumuzda Yer Alan Hastaların Cinsiyet Dağılımı	24
Tablo-4: Çalışmamızdaki Hastaların Yaş İstatistikleri	25
Tablo-5: Çalışmamızdaki Hastaların Ağırlık İstatistikleri	25
Tablo-6: Çalışmamızdaki Hastaların Cinsiyete Göre Yaş ve Ağırlık Ortalamaları	26
Tablo-7: Çalışmamızda Yer Alan Kalp Hastalıklarının Sınıflandırması	26
Tablo-8: Klinik Öneme Göre Üriner Sistem Anomalilerinin Dağılımı	27
Tablo-9: Çalışma Grubunda Yer Alan Hastaların ÜSA Dağılımı	28
Tablo-10: Üriner Sistem Anomalilerinin Yerleşim Yerlerine Göre Dağılımı ...	29
Tablo-11: Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Yerleşim Yerlerinin Dağılımı	30
Tablo-12: Çalışmadaki Hastaların US Sonuçları.....	30

TEŐEKKÜR

Çocuk Saęlıęı ve Hastalıkları uzmanlık eęitimim süresince her konuda destekleyen ve yardım eden saygı deęer hocam Anabilim Dalı başkanımız Prof. Dr. Betül Berrin Sevinir'e, tez çalıřmamda bana büyük bir sabır ve anlayıřla destek veren, tezimin her ařamasında bana yardımcı olan ve bilimsel açıdan ve insani deęerler açısından hep örnek alacaęım deęerli hocam Prof. Dr. Ergün Çil'e, bilgi ve tecrübelerini esirgemeyen ve yetiřmemde büyük emeęi geçen tüm hocalarıma, uzmanlık eęitimim boyunca dostluk ve arkadaşlıklarını esirgemeyen tüm doktor arkadaşlarıma, bugünlere gelmemde büyük emeęi olan aileme, bu zor süreçte desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen sevgili eřim İlkay Oral'a ve biricik kızım Hilal Oral'a en içten teşekkürlerimi sunarım.

ÖZGEÇMİŞ

21.05.1986 tarihinde Trabzon'da doğdum. İlkokulu Kastamonu Gazi Paşa İlkokulu'nda, ortaokulu Ankara Atatürk Anadolu Lisesi'nde, liseyi Zonguldak Fen Lisesi'nde okudum. 2004 yılında Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi'ni kazandım. 2010 yılında mezun olduktan sonra 2011 Tıpta Uzmanlık Sınavı'nda Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda uzmanlık eğitimi yapmaya hak kazandım. Halen Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda araştırma görevlisi olarak çalışmaktayım. Evli ve bir çocuk babasıyım.