

Review / Derleme

ÇOCUKLARDA KALP YETMEZLİĞİ - I

Heart Failure in Children-I

Tuba KASAP¹, H.Hakan AYKAN², Tevfik KARAGÖZ²

¹ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Kliniği, Gümüşhane Kelkit
Devlet Hastanesi,
Kelkit/Gümüşhane /Türkiye

² Hacettepe Üniversitesi Tıp
Fakültesi Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı
Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi
Ankara/Türkiye

Corresponding Author:

Uz. Dr. Tuba Kasap

Kelkit Devlet Hastanesi
Çocuk Sağlığı
ve Hastalıkları Kliniği,
Gümüşhane / Türkiye

Telefon : +90 (456) 317 10 29

Faks : +90 (456) 317 15 72

Email:

tubaserdar06@hotmail.com

ÖZET

Kalp yetmezliği klinik bir sendrom olup kalbin, vücudun metabolik ihtiyaçlarını karşılayamaması olarak tanımlanmaktadır. Bu tablo acil tedavi gerektiren yüksek riskli bir durum olduğundan tanı ve tedavideki gecikmeler mortalite ve morbiditede artışa neden olmaktadır. Bu derlemede çocuklarda kalp yetmezliğinin etyolojisi, klinik belirtileri üzerinde durulmuş ve tanısal tetkikler tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, kalp yetmezliği, tanı.

GİRİŞ

Kalp yetmezliği (KY) klinik bir sendrom olup kalbin, vücudun metabolik ihtiyaçlarını karşılayamaması olarak tanımlanmaktadır. Bu tablo erken tanı ve acil tedavi gerektiren yüksek riskli bir durum olup özellikle bebeklik döneminde alta yatan konjenital kalp hastalığına bağlı gelişmiş olabileceğinden stabilizasyon sağlandıktan sonra pediatrik kardiyovasküler merkeze uygun şartlarda hasta sevkini gerektirmektedir.

Kalp yetmezliğini iki başlık altında toplayabiliriz:

1-Artmış kardiyak debi ve pulmoner akım ile birlikte olan kalp yetmezliği: Ventrikül sistolik fonksiyonu normal veya normalden fazla (hiperdinamik) olup sol ventrikül çapında artış görülür.

2-Düşük kardiyak debili kalp yetmezliği

PATOFİZYOLOJİ

Kalp yetmezliğinin patofizyolojisini anlayabilmek için kompanzasyon mekanizmalarının bilinmesi gerekir:

- 1-“Frank-Starling” prensibi
- 2- Nörohumoral değişiklikler
- 3-Miyokardiyal “remodelling” (yeniden yapılanma)

1- Frank-Starling Prensibi

Kalp bir pompa olarak düşünüldüğünde, atım hacmi dolmuş hacmi ile doğru orantılı iken pompaya karşı oluşan dirençle ters orantılıdır. Ventriküler sistol sonu volüm arttığında başlangıçta sarkomerik uzunlukta artış olur ve bunun sonucunda kardiyak debide artış görülür ancak maksimum sarkomer uzunluğu elde edildikten sonra bu artma sona erer.

2- Nörohumoral değişiklikler

Kalbin vücudun ihtiyacını karşılayamaması sonucunda organizma hayati organları (örn.:kalp, beyin, böbreküstü bezler) korumaya çalışır ve kan akımını o yöne kaydırır. Aynı zamanda kan basıncını kabul edilebilir bir düzeyde tutmaya çalışır. Sempatik sinir sisteminin aktive olması ve böbrek kan akımının azalmasına bağlı olarak renin-anjiyotensin-aldosteron sisteminin (RAAS) aktive olması, vazopressin ve endotelin vb. maddelerin salınması gibi nörohumoral değişiklikler meydana gelir (1).

Sempatik sinir sisteminin aktivasyonu sonucunda başlangıçta kalp hızında, miyokardiyal

kasılma gücünde ve kardiyak debide artış görülür. Ancak uzun süren sempatik stimülasyon sonucunda kalp üzerinde hipermetabolizma, ardyükün artması, aritmilerin ortaya çıkması, miyokardiyal oksijen gereksiniminin artması ve direk miyokardiyal toksite gibi olumsuz etkiler görülmeye başlar ve kardiyak debide azalma görülebilir. Bölgesel vazokonstriksiyon sonucunda kan akımında redistribüsyon olur ve deri, visseral organlar ve böbreklere giden kan azalırken kalp ve beyine giden kan miktarı artar. Hem azalmış kardiyak debi hem de sempatik aktivasyon renal hipoperfüzyona sebep olur ve bu da RAAS’ı aktive eder. Bu sistemin asıl amacı sodyum ve su tulumunu artırarak intravasküler hacmi artırmak iken bu durum aynı zamanda ön-yükü artırarak dekompanzasyona katkıda bulunur (1). RAAS’ın son ürünü olan anjiyotensin-II (AT-II) ise ‘kardiyak remodelling’ de önemli bir molekül olup özellikle hipertrofi ve apoptoza neden olmaktadır (2).

3-Miyokardiyal remodelling

Hemodinamik yüklenmeye cevap olarak haftalar veya aylar sonra miyokardiyal remodelling başlar. Bu süreçte sol ventrikül dilatasyonu ve sol ventrikül kasılma fonksiyonunda giderek azalma gözlenir. Remodelling sürecinde en önemli rol nörohormonlara aittir.

ETYOLOJİ

Çocuklarda KY doğuştan veya kazanılmış sistemik veya kardiyovasküler sistem hastalıklarına bağlı olabilir. Tablo 1’de KY’nin yaşlara göre sebepleri (3), Tablo 2’de ise KY’ye sebep olan sık görülen kazanılmış hastalıklar görülmektedir (2).

Kardiyomiyopatiler (KMP) kalp yetmezliği etyolojisinde önemli bir yere sahiptir. Çocuklarda KMP’ler üç başlık altında toplanabilir:

- A. İskelet miyopatileriyle birlikte görülen KMP’ler
- B. Metabolik hastalık, nörolojik sistem ve iskelet sistemi tutulumu ile beraber olan KMP’ler
- C. Primer kardiyak tutulumla giden KMP’ler

Şekil 1’de KMP’lere tanısal yaklaşım gösterilmiştir (4).

Çocukluk döneminde KMP’ler arasında dilate kardiyomiyopati (DKMP) en sık görülen fenotipik paternidir. Ventriküllerin genişlemesi ve kasılma işlevinde azalma ile karakterizedir.

Etyopatogenezde ailevi ve genetik faktörler, viral miyokarditler, immünojenik anormalliklerin rol aldığı düşünülmektedir, %60'ı ise idiyoPATİKTİR (5). Klinikte sıklıkla akut dekompanse KY ile kendini gösterir (6).

Tablo 1. Çocuklarda kalp yetmezliğinin yaşlara göre sebepleri

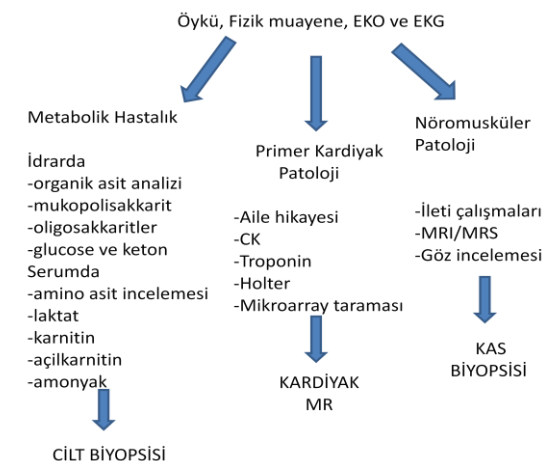
FETAL	İN FANT-TODDLER
Ağır anemi (Hemoliz, fetomaternal transfüzyon vb.)	Soldan sağa şanlı kalp hastalıkları (Ventriküler septal defekt)
Supraventriküler taşikardi	Hemanjiyom (arteriyovenöz malformasyon)
Ventriküler taşikardi	Anormal sol koroner arter
Tam A-V blok	Genetik veya metabolik KMP
Ağır Ebstein anomalisi veya sağ kalbin diğer ağır lezyonları	Akut hipertansiyon (hemolitik-üremik sendrom)
Miyokardit	Supraventriküler taşikardi Kawasaki hastalığı Miyokardit
PREMATÜRE YENİDOĞAN	ÇOCUKLUK ÇAĞI VE ADÖLESAN DÖNEM
Sıvı yüklenmesi	Romatizmal ateş
Patent duktus arteriozus	Akut hipertansiyon (glomerülonefrit)
Ventriküler septal defekt	Miyokardit
Kor pulmonale (Bronkopulmoner displazi)	Tirotoksikoz
Hipertansiyon	Hemokromatozis-hemosiderozis
Miyokardit	Kanser tedavisi (Radyoterapi, doksorubisin)
KMP	Orak hücreli anemi
	Endokardit
	Kor pulmonale (Kistik fibrozis)
	Genetik veya metabolik KMP (hipertrofik, dilate)
TERM YENİDOĞAN	
Asfiksiye bağlı KMP	
Arteriyovenöz malformasyon (Galen veni, hepatic vb.)	
Sol kalbin obstrüktif lezyonları (Aort koarktasyonu, hipoplastik sol kalp)	
Temiz-kirli kanın karıştığı doğumsal kalp hastalıkları (Tek ventrikül, trunkus arteriozus vb.)	
Miyokardit	
KMP	

A-V; atriyoventriküler, KMP; kardiyomiopati.

Hipertrofik KMP; miyokard hipertrofisi ile karakterize olup lizozomal enzim bozuklukları, oksidatif fosforilasyon defektleri gibi birçok metabolik anormallikte, bazı sendromik hastalıklarda ve sarkomerik mutasyonlarla birlikte görülebilir. Vakaların %30-60'ında otozomal dominant geçiş saptanmıştır (5). Sol ventrikül çıkış yolundaki darlık veya ventriküler aritmilere bağlı senkop atakları okul dönemi yaş grubundaki ve adölesan dönemdeki hastalarda sık görülen semptomlardandır.

Restriktif KMP diyastolik kalp yetmezliği ile karakterizedir. Atriyumlar geniş, ventrikül çapları normaldir. Ventrikül duvarlarındaki yaygın gerginlikten dolayı ventrikülün diyastolik dolumu bozulmuştur (5). Bazı sistemik hastalıklarda görülebildiği gibi genetik olarak da sarkomerik proteinlerin anormal üretimine bağlı ortaya çıkmaktadır. Hastalarda ortopne, öksürük, göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir (7).

Aritmojen sağ ventrikül KMP; temelde desmozom yapısındaki bozukluktan kaynaklanan ve sağ/sol ventrikülün fibröz-yağlı infiltrasyonu (MR veya biyopsi bulgusu) ile sonuçlanan ve normal miyokard dokusunun kısmen veya tamamen kaybolduğu KMP tipidir. Özellikle adölesan dönem ve genç erişkinlerde ventriküler aritmilere eğilim görülen bu hastalık grubunda sol ventrikül dilatasyonu veya disfonksiyonu olmaksızın ani ölüm görülebilmektedir (8).



Şekil 1. Kardiyomiopatilere tanısal yaklaşım

Tablo 2. Çocuklarda kazanılmış kalp yetmezliğinin sık görülen nedenleri

	ETYOLOJİ	YAŞ VE DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER	KLİNİK ÖZELLİKLER	SPESİFİK TEDAVİ
Romatizmal kalp hastalığı	A grubu hemolitik streptokok	Beta-Okul dönemi yaş grubu	Ateş, artralji, döküntü, sistolik üfürüm	Penisilin, asetil salisilik asit, steroid, geç dönemde cerrahi tedavi, profilaksi
Akut miyokardit	Sıklıkla viral: *Coxackie B *Adenovirüs *Parvovirüs B 19 *HHV ve diğerleri	İntrauterin hayat dahil herhangi yaş grubu	Göğüs ağrısı, aritmiler, troponin-T yüksekliği, bazılarında akut kardiyovasküler kollaps, bazılarında sessiz gidiş	-Destek tedavisi -Steroid ve diğer immünyüpresifler tartışmalı -IVIG tartışmalı -Bazı yeni çalışmalarda interferon beta
Sürekli supraventriküler taşikardi	-Tipik olarak ektopik atriyal taşikardi -Nadiren sürekli junctional resiprokal taşikardi -AV bloklü atriyal fibrilasyon	Erken çocukluk ve adölesan döneminde	-Yorgunluk, solukluk, dispne -Taşikardi derecesi ile orantısız semptom şiddeti görülebilir.	-Digoksin +/-amiodaron ile hız kontrolü -Trombüs görülmesi halinde antikoagülan tedavi -Radyofrekans ablasyon ile ektopik odağın yok edilmesi
Anti-neoplastik ilaçlara bağlı kalp yetmezliği	Daunorubisin, doksorubisin, nadiren siklofosfamid	Geç çocukluk ve adölesan dönemi	-Tedaviden sonraki 48 saat- 4 hafta içinde -Nadiren akut şiddetli tablo	Koruyucu tedaviler (deneme aşamasında); *dexrazoxane, *şelasyon yapıcı ajan lar, *mitokondriyal stabilizatörler
Nütrisyonel KMP	Beslenme bozukluğu, kalori eksikliği	Bebeklik dönemi, adölesan dönem (yeme bozuklukları)	Vitamin ve eser element eksikliği belirtileri.Örn.: dermatit, ödem	Nütrisyonel destek, özellikle eser element ve vitamin desteği

KMP; kardiyomiopati

'Non-compactio' KMP; sol ve/veya sağ ventrikülü tutabilen ve karakteristik olarak sol ventrikül endomiyokardiyal tabakasının hipertrabekülasyonu sonucu süngerimsi bir görünüm alması olarak tanımlanmaktadır. Miyokard genellikle incedir. Miyokard gelişiminin duraklaması sonucu miyokarda derin trabeküller ve trabeküller arası boşluklar oluşmaktadır (5). Bu hastaların 1/3'ünde başvuruda klinik tablo sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğuna bağlı kalp yetmezliği ile uyumludur (9).

Çocuklarda miyokarditler intrauterin hayat dahil herhangi bir yaş grubunda görülebilir. Etyolojide viral etkenler birinci sırada gelmektedir (8). Yapılan bir çalışmada miyokarditli çocukların

başvuru semptomları; solunumsal sorunlar (56%), fiziksel aktivitede azalma (17%), göğüs ağrısı (7%), senkop (5%) ve diğer non-spesifik semptomlar olarak bulunmuştur (10). Bu nedenle viral enfeksiyon öyküsü olan ve taşikardi, hipotansiyon veya kardiyak ritm anormalliklerinin eşlik ettiği non-spesifik respiratuar semptomlar veya karın ağrısıyla başvuran her hastanın ayırıcı tanısında miyokardit düşünülmeli ve bu hastalar çok hızlı ilerleyip şok tablosuna girebileceğinden yakın takip yapılmalıdır (8).

Tablo 3'te KMP ile giden bazı klinik sendromlar ve bunlarla ilişkili mutasyonlar listelenmiştir (2).

Tablo 3. Çocuklarda kardiyomiyopati ve KY ile ilişkili bazı hastalıklar ve mutasyonlar

TANI	KARAKTERİSTİK ÖZELLİKLER	GEN/ GEN ÜRÜNÜ	KALITIM	KARDİYAK FENOTİP
A.Kardiyak tutulumla giden iskelet myopatileri				
Becker MD Duchenne MD	Erkek çocuklarda myopatiyle birlikte kardiyak disfonksiyon görülmesi (özellikle adolesan dönemde)	Distrofin	XR (Xq21)	DKMP
Barth Sendromu	Erkek cinsiyet, erken çocukluk dönemi, tipik yüz görünümü, kısa boy, nötropeni, kolesterol düşüklüğü, organik asidüri	Taffazin	XR (Xq 28)	DKMP LVNC EFE X'e bağlı EFE, fatal infantil DKMP
Fasiyoskapulohumeral MD	Yüz ve omuz kuşağı tutulumu	Tekrarlayan Tandem delesyonları	OD (4q35)	Tipik minör ileti sistemi değişiklikleri, nadiren KY
Limb-Girdle MD (Çeşitli farklı tipler)	-Ekstremitelerin proksimal kesiminin tutulumu -Klinik ve genetik heterojenite	-Lamin (A/C) -Distrofin ilişkili membran protein kompleksinde bozukluk	OD (1q11-23) (birden çok allel)	DKMP, AV blok, ileti sistemi bozuklukları
Myotonik Distrofi Tip 1	Myotoni, güçsüzlük, kas atrofisi	Serin-treonin kinaz geni üzerinde CTG tekrarları	OD (19q13.3)	İleti sistemi bozuklukları (Uzun QT, AV blok)
Tip 2	Benzer ancak daha hafif klinik	ZF- 9 geni	OD (3q21)	Ventriküler taşikardi dahil ritim bozuklukları
B. Metabolik hastalık, nörolojik sistem ve iskelet sistemi tutulumu ile beraber kardiyak tutulum				
Yağ asidi oksidasyon bozuklukları -Karnitin alım boz. (Primer karnitin eksikliği) -Karnitin translokaz enzim boz. -VLCAD boz.	Çeşitli derecelerde hepatopati, kas güçsüzlüğü, KMP	OCTN2 CACT Açıl koA dehidrogenaz	OR (5q31) OR (3p21.31) Bilinmiyor (17p)	DKMP veya HKMP, aritmi, ani ölüm Neonatal DKMP veya HKMP, aritmi, ani ölüm Aritmi, myalji, nadiren rabdomyoliz
Glikojen depo hastalıkları Tip 2a Tip 2b	Pompe hastalığı Danon hastalığı: Erkek cinsiyet, kas güçsüzlüğü, mental retardasyon, HKMP	Asit alfa-glukozidaz LAMP-2	OR (17q23) XD (Xq25)	Ağır HKMP, KY, ani ölüm HKMP, kardiyak fonksiyonlarda azalma, nadiren WPW
Mitokondriyal hastalıklar ve solunum zinciri bozuklukları	Erken bebeklik, erken çocukluk dönemi, metabolik asidoz, nörolojik	Kompleks 1, 2, 4, 5, koenzim-Q veya pirüvat	OR veya mitokondriyal kalıtım	HKMP veya DKMP, aritmi, ani ölüm

	bozukluk, inme, nöbet, iskelet kası myopatileri	dehidrogenaz kompleksini etkileyen çeşitli mitokondriyal DNA ve nükleer DNA mutasyonları		
C.Primer kardiyak tutulum				
Hipertrofik KMP	İzole kardiyak tutulum, pozitif aile öyküsü	-Beta myozin ağır zinciri (Beta-MHC) -Myozin bağlayıcı protein (cMYBPC) Troponin T (TNNT2) -Troponin I (TNNI3) Alfa tropomyozin (Alfa-TM) ve diğerleri	-OD (%40 sporadik) -14q1 (%30-40) -11p11 (%30) -1q3 (%10-15) -19q13 -15q2	En sık asimetrik septal hipertrofi, nadiren apikal hipertrofi. Genç erişkinde aritmi nedeniyle ani ölüm sık, çocukluk döneminde nadir.
Dilate KMP	İzole kardiyak tutulum	Lamin-A/C (en sık), TNNT-2, TNNI-3, Alfa-TM, beta-MHC, cMYBPC ve diğerleri: Titin Troponin-C Delta-sarkoglikan Timopoetin Kardiyak aktin (ACTC) Telethonin	OD(%50), değişken penetrans, %10 vakada bilinen genotip 2q31 3p21 12q22 17q2 5p33 15q14	DKMP, ileti sistem bozuklukları, aritmiye sekonder ani ölüm. 5 yıl içinde %50 ölüm veya transplantasyon ihtiyacı
Restriktif KMP	İzole kardiyak tutulum	Troponin I (en sık) TNNT-2 B-MHC ACTC	19q3	İleri derecede büyümüş atriyum-lar, diyastolik dolum sınırlı. Arit-miye bağlı ani ölüm sık.
Sol ventrikül non-compaction KMP	İzole kardiyak tutulum	Beta-MHC, alfa-kardiyak aktin, TNNT-2 Ailesel vakalar Cypher/Zasp (LDB3) Alfa-Distrobrevin(DTNA) Taffazin-G4.5	Çoğu sporadik AD 10q22-23 18q12 Barth sendromunda (Xq28) XR geçiş	Apikal/posterior lateral duvar trabeküler/ compacted zon oranı >2:1. Trombus riski, primer aritmi. Ağır yenidoğan formu tanımlanmış. Ebstein anomalisi ile ilişkisi bildirilmiş.
Aritmojen sağ ventrikül KMP	İzole kardiyak tutulum, tipik yaş grubu adölesan dönemi ve genç erişkinler	En sık sorumlu tutulan protein; desmozom (plakoglobin, desmoplakin, plakofilin)	Sıklıkla OD. OR (17q1)-Naxos hastalığı ve varyantları Genetik heterojenite, %50 ailesel	Sağ ventrikülün fibröz-yağlı infiltrasyonu. Ventriküler aritmilere eğilim ve ani ölüm

AV; atriyoventriküler, DKMP; dilate kardiyomiopati, HKMP; hipertrofik kardiyomiopati, KMP; kardiyomiopati, KY; kalp yetmezliği, LVNC; sol ventrikül "non-compaction", MD; musküler distrofi, RV; sağ ventrikül, OD: otozomal dominant, OR: otozomal resesif, WPW; Wolff-Parkinson-White sendromu, XR;X'e bağlı resesif

KALP YETMEZLİĞİNDE KLİNİK

Kalp yetmezliği ile başvuran bir hastanın semptomlarını anlayabilmek için öykü oldukça önemlidir. Hastaların başvuru semptomları yaşa göre değişiklik göstermektedir. 0-1 yaş döneminde sık görülen belirtiler arasında beslenme güçlüğü, solukluk, kilo alamama, terleme, huzursuzluk, hızlı soluk alıp verme, zorlu solumayı gösteren interkostal ve subkostal çekilmeler sayılabilir. Fizik

muayenede hasta genellikle taşikardiktir ve oskültasyonla altta yatan kalp hastalığına bağlı olarak değişen türde üfürüm duyulabilir, S₃ ve gallop ritmi duyulması tipiktir. Bu dönemde KY'ye bağlı pulmoner konjesyon bulgularının bronşiyolitten ayırt edilmesi kolay olmayabilir, wheezing duyulabilir, artmış solunum çabası ve retraksiyonlar dikkat çekicidir. Aynı şekilde boynun kısa olmasına bağlı olarak artmış jugüler venöz dolgunluk kolayca gözlenemeyebilir. Hepatomegali

hemen hemen her zaman vardır. Jeneralize ödem sık olmamakla beraber, göz kapakları ve sakral bölgede ödem görülebilir, pretibial bölge ve ayaklarda ödem görülmesi nadir bir durumdur. Çocukluk döneminde ise belirti ve bulgular biraz daha erişkinlere yakındır; çabuk yorulma ve egzersiz intoleransı, iştahsızlık, karın ağrısı ve kusma, dispne, öksürük ve benzeri semptomlar görülebilir. Daha büyük çocuklarda ve adölesanlarda ise solunumla ilgili problemlerden daha ön planda gastrointestinal sisteme ait belirti ve bulgular görülebilir; kusma ve karın ağrısı klinisyeni uyarıcı iki önemli semptomdur (11). Fizik muayenede taşikardi, üfürüm, S₃, gallop ritmi duyulabilir, hepatomegali, juguler venöz dolgunluk, zaman zaman akciğer bazalinde raller dikkati çekebilir.

Kalp yetmezliği, klinik bulguların derecesine göre evrelendirilebilir. 1964'te düzenlenen New York Heart Association (NYHA) sınıflaması hala kullanılan bir sınıflama olmakla beraber küçük bebeklerde kullanımının zor olması nedeniyle Robert Ross ve arkadaşları tarafından klinik bulguların skorlandığı yeni bir sınıflama yapılmış, Ross sınıflaması ve Ross skoru olarak adlandırılmıştır (1,8,12). Ross skorlaması zaman içinde revize edilmiş ve modifiye Ross skorlaması oluşturulmuştur (Tablo 4). Bu sınıflama ve skorlama sistemleri, kalp yetmezliği olan hastaların takibinde semptomların derecelendirilmesine yardımcı olmakla beraber kalp yetmezliği tanısında veya prognozu belirlemede herhangi bir role sahip değildir (8).

TANI

Kalp yetmezliği ile başvuran çocuk hastada rutin olarak tam kan sayımı, kan gazı, elektrolitler, böbrek, karaciğer ve tiroit fonksiyon testleri yapılmalıdır. Tam kan sayımında saptanabilecek hemoglobin düşüklüğü, KY'nin birincil sebebi olabileceği gibi var olan kalp yetmezliğini artırıcı bir faktör de olabilir. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında hemoglobin ve hematokrit değerleri kompensatuar olarak (dokuya taşınan oksijeni artırmak için) yükselebilir. Artmış renal su tutulumuna bağlı dilüsyonel hiponatremi görülebilir. Yine azalmış renal kan akımına bağlı prerenal veya ileri dönemde renal kökenli böbrek yetmezliği gelişebilir. KY'ye bağlı gelişen hepatik konjesyon nedeniyle karaciğer enzimlerinde yükselme görülebilir.

Tablo 4. Modifiye Ross skorlaması

	0	+1	+2
HİKAYE			
Terleme	Sadece başta	Baş ve vücutta egzersizle	Baş ve vücutta, dinlenme halinde
Takipne	Nadiren	Aralıklı	Sıklıkla
FİZİK MUAYENE			
Solunum	Normal	Retraksiyon	Dispne
Solunum hızı (dakikada)			
0-1 yaş	<50	50-60	>60
1-6 yaş	<35	35-45	>45
7-10 yaş	<25	25-35	>35
11-14 yaş	<18	18-28	>28
Kalp hızı (dakikada)			
0-1 yaş	<160	160-170	>170
1-6 yaş	<105	105-115	>115
7-10 yaş	<90	90-100	>100
11-14 yaş	<80	80-90	>90
Hepatomegali (cm)	<2	2-3	>3

Arteriyel kan gazında oksijenizasyon bozukluğu ve ileri dönemde doku perfüzyon bozukluğuna bağlı laktik asidoz saptanabilir. Hipertiroidi kalp yetmezliğine sebep olabilecek önemli bir hormonal problemdir.

Kalp yetmezliğinden şüphelenilen bir hastada tanısal anlamda yapılabilecek en basit ve ilk adım test; telekardiyogramdır (8). Telekardiyogramda kalp gölgesinde büyüme ve pulmoner vaskülarizasyonda artış (bazı soldan sağa şanta veya kardiyomiopatiye bağlı KY'de ileri dönemde) görülmesi tanıyı destekler.

Elektrokardiyografi (EKG) özellikle ritm bozukluklarının yol açtığı KY'de tanısal anlamda yardımcıdır. Hipertrofi bulgularının olması, viral miyokarditlerde görülebilecek düşük voltaj, QRS ve ST-T değişiklikleri KY'yi düşündürecek diğer ipuçlarıdır. Bu nedenle KY bulguları ile başvuran her çocukta 12 derivasyonlu EKG, bazı konjenital kalp hastalıklarının, aritmi ve pre-eksitasyon durumlarını dışlamak için çekilmelidir (8). Ayrıca hastada çarpıntı ve/veya senkop şikayetleri de mevcutsa Holter ile 24 saat EKG monitorizasyonu yapılması düşünülmelidir (13). Bazı konjenital kalp hastalıklarında (Fantom operasyonu, atriyal switch olmuş hastalar, opere büyük arter transpozisyonu vb.) ve KMP'lerde aritmi gelişme riski yüksek olduğundan düzenli aralıklarla Holter önerilmektedir.

Ekokardiyografi (EKO) non-invazif olması, ventriküler fonksiyonu göstermesi ve altta yatan patoloji hakkında bilgi vermesi açısından tanıya oldukça yardımcı ve vazgeçilmez bir yöntemdir. Özellikle bazı hastalıklarda tanıda gecikme cerrahi düzeltmede gecikmeye ve dolayısıyla ventriküler yetmezliğin ilerlemesine sebep olacağından EKO ile tanısal değerlendirme mümkün olduğu kadar erken yapılmalıdır (8). EKO' da en sık kullanılan parametre fraksiyonel kısalmadır (diastol sonu uzunluk ile sistol sonu uzunluk arasındaki farkın diastol sonu uzunluğa oranı). Normal şartlarda %28 ile %40 arasında iken kalp yetmezliğinde azalmış olduğu görülür. Ejeksiyon fraksiyonu yetmezliğin derecesini göstermek açısından diğer bir önemli parametredir ve normalde %55-75 arasında iken KY'de (yüksek debili KY hariç) azaldığı görülür.

B-tipi natriüretik peptid (BNP) de sistolik fonksiyon bozukluğunun derecesini ve hastalığın prognozunu göstermek için önemli bir belirteç olarak kullanılmakta olup ayrıca respiratuar semptomlarla başvuran hastada kardiyak patolojiden şüphelenildiğinde de tanıya yardımcı bir tetkiktir (8,13,14).

Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme (KMRG); miyokardit tanısında yardımcı olabilir ve KMP'de dokunun yapısıyla ilgili bilgi vererek tanıya ışık tutabilir. Ancak çocuklarda çekim için anestezi gerektirmesi, pahalı bir tetkik olması, prediktif ve prognostik değerinin çok fazla bilinmemesi sebebiyle ilk-adım tetkik olarak önerilmemektedir (8,13).

Genetik testler özellikle genetik geçişin yüksek olduğu bilinen KMP'lerde önerilmektedir. KMP'den şüphelenildiği durumlarda üç kuşağı içerecek bir soyağacıyla ailede ani ölüm, tekrarlayan senkop vb. sorgulanmalıdır. KMP teşhisi konulduktan sonra ise hastanın aile bireyleri araştırılmalı, indeks vakada belirlenmiş mutasyon varsa ve genetik geçiş biliniyorsa birinci derece akrabalarına mutasyon analizi ile tarama yapılmalıdır (13).

Endomiyokardiyal biyopsi (EMB) miyokardit tanısını doğrulamak için nadiren başvurulmuş invaziv bir yöntem olup, yalnızca hastanın tedavi planının kesin olarak değişeceği durumlarda (örn. transplantasyon listesine alınma gibi) önerilmektedir. Ayrıca 10 kg'ın altındaki bebeklerde ve hemodinamisi stabil olmayan hastalarda önerilmemektedir (8).

KAYNAKLAR

1. Karagöz T. Konjestif kalp yetmezliği. *Katkı Pediatri Dergisi-Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı ve Çocuk Sağlığı Enstitüsü Yayını* 2008;30(5):707-717.
2. Kantor PF, Mertens LL. Clinical practice: heart failure in children. Part I: clinical evaluation, diagnostic testing, and initial medical management. *Eur J Pediatr* 2010;169(3):269-79.
3. Bernstein D. Heart failure. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia PA: Saunders Elsevier; 2007. p. 1978.
4. Kantor PF, Mertens LL. Clinical practice: heart failure in children. Part II: current maintenance therapy and new therapeutic approaches. *Eur J Pediatr* 2010;169:403-410.
5. Kale G, Coşkun T, Yurdakök M. Kardiyomiyopatiler. *Pediatrik Tanı ve Tedavi- Hacettepe Uygulamaları*. Ankara: Güneş Tıp Kitabevi; 2009;662-685.
6. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *New Engl J Med* 2003;348:1647-55.
7. Rivenes SM, Kearney DL, Smith EO, Towbin JA, Denfield SW. Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000;102:876-82.
8. Kantor PF, Loughheed J, Dancea A et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol* 2013;29(12):1535-52.
9. Ergul Y, Nisli K, Varkal MA, et al. Electrocardiographic findings at initial diagnosis in children with isolated left ventricular noncompaction. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2011;16:184-91.
10. Kern J, Modi R, Atalay MK, Kochilas LK. Clinical myocarditis masquerading as acute coronary syndrome. *J Pediatr* 2009;154:612-615.
11. Freedman SB, Haladyn JK, Floh A et al. Pediatric myocarditis: emergency department clinical findings and diagnostic evaluation. *Pediatrics* 2007;120:1278-85.
12. Ross RD. The Ross Classification for Heart Failure in Children After 25 Years: A Review and an Age-Stratified Revision. *Pediatr Cardiol* 2012;33:1295-1300.
13. Kirk R, Dipchand AI, Rosenthal DN et al. The International Society of Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: executive summary. *J Heart Lung Transplant* 2014;33(9):888-909.
14. Westerlind A, Wahlander H, Lindstedt G, Lundberg PA, Holmgren D. Clinical signs of heart failure are associated with increased levels of natriuretic peptide types B and A in children with congenital heart defects or cardiomyopathy. *Acta Paediatr* 2004;93(3):340-345.