

**SAĐDAN SOLA VE SOLDAN
SAĐA ŐANTLI DOĐUMSAL
KALP HASTALIKLARINDA
OLUŐAN HEMODİNAMİK
DEĐİŐİKLİKLER**

Dr. Pelin ARIBAL AYRAL

- Hemodinamik deęişiklik, şantın derecesine;
 - Bağlantının boyutuna,
 - Lokalizasyonuna,
 - Biventriküler kompliyansa,
 - Pulmoner ve sistemik vasküler dirence, bağlı deęişir.
- Şantlarda, pulmoner-sistemik akım oranı 1.5-1'i geçince, hemodinamik sekelleri ortaya çıkar.

FETAL DOLAŐIM

- Fetal hayatta dolaŐım **paralel dolaŐım** özelliĐi gösterir. Bu paralelizm;
 - Foramen ovale
 - Duktus arteriosus
 - Ductus venosusile meydana gelmektedir.
- Pulmoner damarlarda vasküler direncin fazla olması ve **vazokonstriksiyon** nedeniyle akciĐerlerde gaz deĐiŐimi olmaz.
- Fetusun oksijen ve metabolik gereksinimlerini **plasenta** karŐılar.

- Plasenta yolu ile oksijenlenmiş kan fetusun vücuduna **umbilikal venden** girer, **portal venöz sisteme** geçer.
- Kanın çoğunluğu **hepatik mikrosirkülasyonu** geçer ve hepatik venlerle **inferior vena kava (IVC)**'ya
- Oksijenli kanın geri kalan kısmı ise **duktus venosus** ile, fetusun **alt ekstremitelerinden gelen kanla** birleşerek, IVC aracılığı ile sağ atriumdan **foramen ovale** ile çoğunluğu sol atriyuma geçer. Bu kan sol atriyum-sol ventrikül ve oradan çıkan **aortaya** pompalanır.

- Sağ ventrikül (kardiyak output'un %65'i);
 - %10-15'i **pulmoner yatağa**
 - Büyük kısmı, DA aracılığı ile aortaya ve vücudun alt bölümlerine pompalanır ve iki umblikal arter ile **plasentaya** ulaşır. **Vücudun alt kısımları sağ ventrikülden pompalanan oksijen içeriği düşük kanla beslenir.**
- Sol atriyumun içerdiği kanın çoğu foramen ovale ile gelen plasenta kökenlidir, **daha yüksek oksijen saturasyonuna** sahiptir, sol ventrikül yolu ile aorta, baş ve koroner arterlere pompalanır. Böylece fetusun serebral, koroner ve üst ekstremitate arterleri oksijen içeriği yüksek kan ile beslenir.

- Fetusda, sađ ve sol **ventriküller** sađlam bir septum ile birbirlerinden ayrılmıř olsalar da, kanı ortak **atriyal** rezervuardan almakta ve yine kanı ortak bir alana fırlatmaktadırlar.
- Pulmoner vasküler direnç yüksek, **plasentada basınç düşüktür**. Kardiyak output'un **%40'ı plasentaya** ulaşır.

POSTNATAL DOLAŞIM DEĞİŞİKLİKLERİ

- Doğumla oluşan değişiklikler;
 - Düşük dirençli plasenta dolaşımında tıkanıklık
 - Sistemik dirençte ani artış
 - Akciğerlerin hava ile ventilasyonu
 - Akciğer damarlarında direnç düşmesi
 - Ventriküler output'un dağılım değişikliği

- **Sistemik vasküler dirençteki yükselme sonucu;**

- Sağ atriya dönen venöz kan ve sağ atriyal basınç düşer,
- Akciğerlerden geçen kan artar
- Sol atriya dönen kan ve sol atriyum basıncı artar,
- Basınç artışı FO'nin sol tarafında tek yönlü kapak olan septum primumu foramen ovale açıklığına doğru iter, açıklık kapanır, iki atriyum arasındaki bağlantıyı ortadan kaldırır.

- Sol atriyal ve ventriküler yük artar,
- Pulmoner venöz ve arteriyal pO_2 'de ani artış olur,
- Duktus arteriosus'da kuvvetli kasılma olur,

- Doğumda akciğerlerin genişlemesinde etkin faktörler;
 - Kan akımı ile mekanik genişleme
 - Artan arteriyal oksijen saturasyonu ve **kemorefleks aktivasyonu ile bradikinin** düzeyi artışı
 - **Medial düz kasda incelme ve lümen boyutlarında artış,** pulmoner vasküler basınçta düşme,
 - **Prostasiklin** salınımı
 - Alveolar **oksijen seviyelerindeki artışla** güçlü vazodilatör etkisi olan **NO** salınımı

- Doğumdan sonra, pulmoner son uçtan başlayarak **ductus arteriosus** hızlıca kasılır, çünkü;
 - Fetustaki, **kimyasal ve mekanik** etkiler kalkmıştır.
 - Plasantadan salınan **PGE₁ ve PGE₂** ortadan kalkar.
 - **Arteriyal oksijen** saturasyonu artar,
 - Ductus arteriosus'un media kısmında bulunan **bol düz kas yapısı** kasılmayı kolaylaştırır.

Pulmoner arteriollerin medial düz kas tabakasının incelmesini geciktiren/önleyen en önemli faktör; Arteriyal hipoksi

Nedenler;

- Yükseklik
- İntrinsik akciğer hastalıkları
- Siyanotik konjenital kalp malformasyonları

**NORMAL
DEĐIŐIKLİKLER
GERÇEKLEŐEMEZ
İSE NE OLUR?**

**PULMONER
DOLAŐIM ve
BOZUKLUKLARI**

Pulmoner vasküler dirençte gecikmiş gerileme;

- Arteriollere hidrolik stres;
 - VSD
- Kalıcı yüksek pulmoner direnç;
 - Kalbin sol tarafında tıkaçıcı lezyon,
 - Mitral atrezi,
 - Hipoplastik sol kalp,
 - Geniş PDA durumlarında,

pulmoner vasküler direncin azalmasında yetersizlik kalp yetmezliği gelişimini geciktirebilir.

(Postnatal dolařım deęiřiklikleri –devam-)

FORAMEN OVALE

- Doęumdan 24 saat kadar sonra fonksiyonel olarak kapanır. Anatomik kapanma 2-3 ayı bulabilir.
- Bazı durumlarda, bu kapaęın kapanması birkaç ay gecikebilir, bu durumda soldan saęa řant söz konusu olabilir.

(Postnatal dolařım deęiřiklikleri -devam-)

DUKTUS ARTERİOSUS;

- Duktus, 10-15 saat içinde kapanır, kalıcı kapanma 1-3 haftada gerekleřir.
- Kapanma, **intimal proliferasyon, tromboz ve fibrozis** ile gerekleřir.
- Aık duktus:
 - Yksek blgelerde
 - Prematr doęanlarda
 - Dřk oksijen gaz karıřımı sonucu saptanmıřtır.
- Aspirin ve indometasin ile PG sentez inhibisyonu, ductus kasılmasına yol aarak prematrlerde kapanmaya yardımcı olurlar.

(Postnatal dolařım deęiřiklikleri -devam-)

MYOKARDİYAL DEęİŐİKLİKLER

- Fetal dolařımda saę ventrikül daha kalındır ve sola göre kompliansı daha azdır.
- Doęumdan sonra;
 - Saę ventrikül;
 - Saę ventrikülde iř yükü azalır,
 - Saę ventrikül incelir ve kompliansı artar
 - Sol ventrikül;
 - Pulmoner venöz dönüş artar
 - Sistemik arteriyal direnç artar
 - Duvar kalınlıęı ve kitlesi artar
 - Sol ventrikül iř yükü artar

- Fetal ve neonatal myokard **kardiyak output'taki deęişikliklere;**
 - volüm yükünü arttırma ile deęil,
 - kalp hızındaki artışla aracılık eder.
- Doğumda myokarda;
 - **Sol ventrikül büyük hacim yükü** yükleyen şantlarla bebekte kalp yetmezlięi ve ölüm gelişebilir.
 - **Saę ventriküle volüm yükü veya sol ventriküle giderek artarak eklenen volüm yükü tolere edilebilir.**

ŞANTLAR

- Kalbin veya büyük damarların gelişiminde **embriyolojik bir hata** pulmoner ve sistemik dolaşım arasında kalıcı bağlantıya/şanta neden olabilir.
- Dolaşımdaki şantların boyut ve yönünü belirleyen üç faktör vardır:
 - 1. **İlişkinin boyutu**
 - 2. **Basınç farkı**
 - 3. **Dışarı akıma direnç**

Ventriküler Septal Defekt

- VSD'de şantın yönünü küçük ve büyük bağlantılarda; basınç farkı ve dışa akım direnci belirler.
- Büyük bağlantılarda, boşluklar arasında basınç hızla eşitlenir.
- VSD'lerin çoğu çocukluk yaşlarında kendiliğinden kapanır.
- Yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Soldan sağa şantın derecesi oldukça azdır.
- Pulmoner basıncın 4-6 hafta içinde normale düşmesi ile birlikte geniş defekti olan hastalarda kalp yetmezliği ortaya çıkabilir.

- Sol prekordiyum belirgin ve apekte sol ventrikül aktivitesi hissedilebilir. Pansistolik üfürüm duyulur.
- Pulmoner hipertansiyon geliştiğinde S2 serttir.
- İki ventrikül basıncı eşitlenirse;
 - VSD üfürümü tamamen kaybolabilir.
 - Yerine pulmoner hipertansiyona bağlı pulmoner ejeksiyon üfürümü duyulur.

Şant sağdan sola döndüğü zaman hipoksemi ortaya çıkacağı için siyanoz görülebilir ve ağlama ile siyanozun derecesi artar.

Atrial Septal Defekt 'de; sol-sağ şantın derecesi önemlidir;

- Defektin genişliğine
- Pulmoner ve sistemik sirkülasyondaki direnç
- Ventriküllerin genişleyebilme yeteneğine bağlıdır.

- En sık kalp defektidir.
- S2'nin geniş ve sabit çiftleşmesi duyulur.

Hastalar;

- Yaşamın erken dönemlerinde;*
 - Gelişme geriliği*
 - Akciğer enfeksiyonlarına yatkınlık*
- Dördüncü dekad sonrası hastalarda;*
 - Atrial aritmiler,*
 - Pulmoner hipertansiyon,*
 - İki taraflı şant ve kalp yetmezliği gelişebilir.*

- **Patent Duktus Ateriosus** 'da şant;
 - Bağlantının boyutuna
 - Basınç gradyentine
 - Pulmoner vasküler dirence
 - Ventriküler kompliyansa bağlıdır.
- PDA-Küçük bağlantılarda, doğumla,
 - sağdan sola şant akımı aniden kesilir
 - sistemik direnç yükselir, pulmoner direnç azalır
 - aorta ve pulmoner arter arasında basınç gradyenti oluşur
 - doğumdan hemen sonra duktustan akım düşüktür, **sol ventrikülde** orta derecede volüm yükü vardır.

- PDA'da, PAP'ı düştüğünde, büyük **soldan sağa şant** ortaya çıkar, sol atriyum ve sol ventrikül yüklenir,
 - Frank-Starling mekanizması ve kısmen hipertrofi ile büyük sol ventrikül strok hacmi idare edilir,
 - Kalp yetmezliği gelişebilir.
- **Pulmoner direnç yüksek kalırsa**, pulmoner kan akımı ve venöz dönüş azdır, **sol kalp büyük volüm yükünden korunur** ve kalp yetmezliği daha az gelişir.

- PDA-Büyük bağlantıda;
 - Pulmoner yatakta direnç genellikle normal/biraz artmıştır,
 - Ortalama aortik ve pulmoner arter basınçları sistemik düzeyde eşitlenir,
 - Çift taraflı şant olabilir, geç sistolde ve diastol süresince pulmoner arter basıncı aortik basınca göre daha hızlı düşer, şant soldan sağa olur.

- Çocukluk döneminin sık görülen sola şant nedenlerinden biri **BÜYÜK DAMARLARIN KOMPLET TRANSPOZİSYONU**dur:
 - Aorta sağ, pulmoner arter sol ventrikülden köken alır,
 - Transpoze aorta ve pulmoner arterden dolayı kan akciğerlere gitmeden sistemik dolaşıma girer.
 - İki paralel ancak ayrı dolaşım mevcuttur,
 - Yaşamın devamı için şanta ihtiyaç vardır.

- Fetal yaşamda, FO ve PDA şant ihtiyacını karşılar, doğumda PDA ve FO kapanınca siyanoz ve hipoksi ortaya çıkar,
- Myokard, aorta ile koroner arterlere pompalanan desatüre kanla perfüze olur. Kalp yetmezliği gelişir.
- Hastalarda %40 VSD ile karışım sağlanırken, VSD yoksa FO, ASD, PDA ile şant sağlanır. Şant yoksa yaşamla bağdaşmaz.

- **FALLOT TETRALOJİSİ**
 - Yetişkinde en sık görülen KKH
 - Sağ ventrikülün dışı akımında stenoz
 - Sağ ventrikül hipertrofisi
 - Aorta dekstropozisyonu (overriding)
 - VSD
 - Ana pulmoner arter ve dallarında gelişim azlığı ve azalmış pulmoner kan akımı
- Doğumdan sonra PDA kapanır.

- Sađ ventrikül ıkıř yolu dardır. Bu nedenle akciđerlere normalden daha az kan gider.
- Sađ ventrikül basıncı PS nedeniyle sol ventriküle eřit veya daha yksektir.
- Sađ ventrikl dıřa akım yolunda tıkanıktır, yařam **VSD** ile sađlanır. Sistemik venlerden gelen kanın bir kısmı pulmoner arter yerine VSD yolu ile sistemik dolařıma geer.
- Pulmoner stenoz ne kadar ađır ise sađdan sola řant o kadar fazla, siyanoz ve diđer klinik bulgular o kadar belirgindir.

- PS çok ağırsa yaşamın sürdürülmesi için pulmoner kanlanma ancak PDA veya kollateraller gelişmesine bağlıdır.
- Pulmoner stenozun hafif olduğu durumlarda akciğere yeterli kan gider, VSD'den hafif iki yönlü şant bulunabilir ve siyanoz görülmez, buna **Pink Fallot** adı verilir.

- Fallot tetralojili hastaların hemen hemen $\frac{1}{4}$ 'ünde ASD de vardır. Bazı yazarlar buna **Pentaloji** de demektedir.
- İki yaş üzeri siyanotik her dört hastanın üçü FT dir.
- Vakaların $\frac{1}{3}$ siyanotik olarak doğar. $\frac{1}{3}$ 'ünde ilk altı ayda $\frac{1}{3}$ 'ünde ise ilk iki yaşda siyanoz gelişir.

PULMONER HİPERTANSİYON

- Akciğerlerde, **pulmoner vasküler direnci artışı sonucu**, pulmoner arteriollerde sekonder değişikliklerle **pulmoner hipertansiyon** gelişebilir.
- Pulmoner vasküler obstrüktif hastalığın patogenezi;
 - Artmış pulmoner arteriyel kan basıncı
 - Artmış pulmoner venöz basınç
 - Artmış pulmoner kan akımı
 - Vasküler tonus artışı
 - Pulmoner vasküler yatakta obstrüktif, obliteratif lezyon
 - Sistemik hipoksemi
 - Eritrositoz
 - Asidoz

- Pulmoner vasküler direnç artışı ve anatomik bozukluk sonucu sağ kalp basıncı artarak sağdan sola **şant** kanalı gelişebilir.
- Bir şantta, karşı tarafa geçen kanın volümü, deoksijenasyona neden olsa da **pulmoner kan akımı miktarı arteryal oksijen basıncını belirleyen primer faktör** olarak kabul edilir.
- **Bu sebepten sağdan sola şantlarda, pulmoner kan akımı volümü önem taşır.**

ŞANTIN SAĞDAN-SOLA DÖNMESİ:

- Şant atrial, ventriküler, aorto-pulmoner seviyelerde olabilir.
- Pulmoner vasküler direnç artışı ortaya çıkar
- Bu durumda **medial hipertrofi ve intimal proliferasyon** gelişir.
- Pulmoner vasküler değişiklikler, şantın ters dönmesine ve sağdan sola şant oluşumuna sebep olabilirler.
- Sağ ventriküler basınç yükü, sağ ventriküler hipertrofi ve siyanoz görülür.
- Bu durum **Eisenmenger reaksiyonu** olarak isimlendirilir.

- Eisenmenger sendromunda klinik;
 - Egzersiz dispnesi
 - Senkop
 - Göğüs ağrısı
 - Konjestif kalp yetmezliği
 - Eritrositoz ve hiperviskozite semptomları...
 - Santral siyanoz
 - Parmaklarda çomaklaşma
 - Sistemik oksijen saturasyonunda azalma (%75-85)
 - Parasternal bölgede sağ ventriküler impuls'un hissedilmesi

ŞANTLARDA BELİRTİ VE BULGULAR

- Şant ile, düşük pulmoner akım varlığında **SİSTEMİK ARTERİYEL HİPOKSEMİ** oluşur.
- Şantlarda kronik hipoksemi, artmış eritropoietin üretimi nedeniyle **ERİTROSİTOZA** yol açmaktadır.
- Pulmoner akım, hipoksemi, viskozite artışı ile oluşan **ARTERİOLAR İNTİMAL HASAR ve eklenen ek risk faktörleri** (örn., dehidratasyon) durumu daha da kötüleştirir.

- Kanama ve flebotomilerle **demir eksikliği** ortaya çıkar.

(Flebotomi; 500mL kanın 45 dakika üzerinde bir zamanda alınması ve yerine izotonik serum fizyolojik verilmesi)

- **DEMİR EKSİKLİĞİ** ile;

- Oksijen taşıma kapasitesi düşük ve mikrosirkülasyonda az deforme olabilen (MİKROSİTİK) **HİPOKROMİK çok sayıda kırmızı küre** hücreleri oluşur.
- Mikrositler mikrosirkülasyonda az deforme olurlar. Bu şekil hücrelerin **plazmada fazlalığı nedeniyle VİSKOZİTE ARTMIŞTIR.**

- Siyanotik konjenital kalp hastalığında hematolojik bozukluklar;
 - Eritrositoz
 - Demir eksikliği, hipokrom mikrositer anemi
 - Tıkalı kapillerler
 - Anormal platelet fonksiyonu
 - Kanama diyatezi
 - Ekstrinsik ve intrinsik koagülasyon sistemindeki yetersiz yapım.

Sistemik hipoksi, artmış kan viskozitesine bağlı olarak mikrosirkülasyonun yavaşlaması sonucu yapım yetersizliği ile trombosit mikropartiküllerinin aşırı üretimi ve etkilerine bağlanmıştır.

- **Hiperviskoziteye bađlı olarak;**

- Bař ađrısı,
- Yorgunluk,
- Grme bozuklukları,
- Tinnitus,
- Paresteziler,
- İnme riski artar.