

Doğumsal kalp hastalıkları ve büyüme geriliği

*Nihal Dünder, **Bumin Dünder, ***Faruk Öktem

*Gülkent Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

**Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı

***Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı

Özet

Büyüme geriliği doğumsal kalp hastalıklarının (DKH) iyi bilinen bir komplikasyonu olup, hala DKH'lı çocuklarda önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Bu hastalardaki büyüme geriliği, düzeltme ameliyatlarında gecikmeye ve ameliyat sonrası morbiditede risk artışına neden olmaktadır. Bu tür hastalarda, yetersiz kalori alımı, artmış enerji ihtiyacı, malabsorbsiyon, hastalık şiddeti ve hipoksi büyüme yetersizliğinde en önemli büyüme geriliği nedenleridir. Bununla birlikte yetersiz büyümeyle ilgili mekanizmalar hala tartışmalıdır. Son zamanlarda endokrin faktörler üzerinde durulmuş ve siyanotik ve asiyanotik DKH'da büyüme geriliği ile ilişkili düşük insülin benzeri büyüme faktörü-1 düzeyleri bildirilmiştir. Bu derlemede, DKH'lı çocuklardaki büyüme geriliğinin sıklığı, mekanizmaları ve bu olguların büyümelerini iyileştirmedeki yenilikler tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: doğumsal kalp hastalığı, büyüme geriliği,

Abstract

Congenital Heart Diseases and Growth Failure

Growth failure is a well-recognized complication of congenital heart disease (CHD) and still an important problem for children with CHD. Growth failure in these children cause delay in surgical correction and increased risk of morbidity postoperatively. Inadequate caloric intake, increased energy requirements, malabsorption, severity of disease and hypoxia appears to be the most important factors in growth failure of CHD. However, underlying mechanisms of growth failure is still controversial. The role of endocrine factors has been evaluated recently and low serum insulin like growth factor-1 levels associated with growth delay have been reported in both cyanotic and acyanotic CHD. In the following review, incidence, mechanisms of growth failure and recent methods of improving growth and catch-up growth in children with CHD are discussed.

Key words: congenital heart disease, growth failure

Giriş

Çocuklarda görülen kronik hastalıklar ile büyüme geriliği (BG) arasındaki ilişki iyi bilinmektedir (1,2). Kronik hastalıkların önemli bir kısmını doğumsal kalp hastalıkları (DKH) oluşturmaktadır. DKH 1000 canlı doğumun 6-8'inde görülmekte ve etyolojisi hala tam bilinmemektedir (3). DKH'lı çocuklarda BG sık karşılaşılan önemli bir sorundur, ancak oluş mekanizması hala tartışmalıdır (2,4,5). Bu hastalarda oluşan malnütrisyon ve BG, cerrahi tedavide gecikmelere neden olmakta, vücut direncindeki azalma nedeniyle enfeksiyonlara duyarlılık artmakta ve tedavinin başarısı etkilenmektedir. Sonuç olarak, mortalite oranı artmaktadır (6-8).

Yazışma Adresi: Dr. Bumin Dünder
Çelebiler mh. 137. cd 13/20
Alperen apt 32040 / Isparta
Tel: 0 246 211 22 76 Fax: 0 246 2322210
E- posta: bdunder@med.sdu.edu.tr

Doğumsal Kalp Hastalıklarında Büyüme Geriliği Sıklığı

Değişik çalışmalarda DKH'lı çocuklarda BG sıklığı farklı bulunmuştur. Mehrizi ve Drash DKH ile BG ilişkisine yönelik ilk geniş kapsamlı araştırmayı yapmışlar ve 890 siyanotik ve asiyanotik hastanın %27'sini boy ve ağırlıkça 3 persentilin altında bulmuşlardır (2). Kanada'da yapılan benzer bir çalışmada ise daha düşük oranlar bildirilmiştir (9). Kendi çalışmamızda, hastalarımızın %27.5'inin vücut ağırlıklarını, %21.2'sinin ise boylarını 3 persentilin altında bulduk (10). Çalışmamızda, siyanotik hastaların vücut ağırlığının asiyanotik hastalarinkine göre biraz daha fazla etkilenmiş bulduk ve her iki grubun büyümelerinin, vücut ağırlığı daha belirgin olmak üzere, hem boy hem de vücut ağırlığı yönünden geri olduğunu saptadık.

Doğumsal Kalp Hastalıklarında Büyüme Geriliğinin Nedenleri

Nütrisyonel nedenler (Azalmış alım, artmış ihtiyaç)

DKH ile BG arasındaki ilişkinin nedenlerine yönelik pek çok araştırma yapılmış ve farklı görüşler ileri sürülmüştür. Nütrisyonel alım azlığı, artmış enerji ihtiyacı, sık geçirilen enfeksiyonlar, hipoksi, malabsorbsiyon ve bu hastaların sıkça kullandıkları kalp glikozidleri ve diüretikler gibi ilaçlar bu ilişkide suçlanan başlıca etkenlerdir.

DKH'lı çocuklarda görülen BG'den en çok beslenme bozukluğu sorumlu tutulmuştur. Ancak, enerji alımlarındaki yetersizliğin yanı sıra, enerji ihtiyaçlarının artmasının da BG etyolojisinde rol oynadığı öne sürülmektedir (11, 12). Menon ve arkadaşları (11), 21 DKH'lı infantın incelenmesi sonucu bu hastaların hem enerji alımlarını yetersiz, hem de özellikle, hastalık şiddeti fazla olan hastalarda istirahatteki enerji tüketimini normale göre yüksek saptamışlardır. Ayrıca, oksijen tüketimi ile vücut ağırlığı ve deri kıvrım kalınlığı arasında ilişki bulmuşlardır. Barton ve arkadaşları ise (12), 8 siyanotik ve asiyanotik infantta yeni bir yöntemle enerji tüketimini hesaplamışlar, istirahatte bile vücut ağırlıkları ile orantısız olarak bu hastaların daha fazla enerji tükettiklerini göstermişler ve normal büyüme için daha çok enerjiye gereksinim duyduklarını öne sürmüşlerdir. Ancak, DKH'deki BG'nin beslenme durumu ile ilişkisiz olduğu da ileri sürülmüştür. Strangway ve arkadaşları (9) 568 DKH'lı çocuğun büyüme ve beslenmelerini incelemişler ve bu hastaların nütrisyonel alımlarını normale yakın saptamışlardır. Büyüme hızı ile beslenme ve hastalık şiddeti arasında bir ilişki bulmamışlar, beslenmenin ve hastalık şiddetinin DKH ile büyüme arası ilişkide önemli bir etken olmayabileceğini iddia etmişlerdir. Sonheimer ve arkadaşları da (13), konjesyona bağlı oluşabilecek malabsorbsiyon sonucu BG'nin gelişebileceğini iddia etmişler ve 21 DKH'lı infantın dışkılarında protein ve yağ miktarını kontrollere göre fazla bulmuşlardır. Ancak, bağırsak biyopsilerinde patoloji saptamamışlardır. Öte yandan, Menon ve arkadaşlarının (11) çalışmasında, hem hastaların dışkılarındaki yağ ve protein miktarları hem de bağırsak biyopsileri normal saptanmıştır.

Diğer nedenler

Hastaların kullandıkları ilaçlar da büyümeyi etkileyebilir. Digoksinin iştah kesici etkisiyle,

diüretiklerin özellikle potasyum eksikliği vasıtasıyla BG'de etkili olabilecekleri öne sürülmüştür (14-16). Yine bu hastalarda görülebilen magnezyum ve çinko eksikliklerinin büyüme bozukluğunda etyolojik faktör olabileceği bildirilmiştir (17,18). Bu hastalarda görülebilen ek anomalilerin de etyolojide rol oynayabileceği öne sürülmüştür (19).

DKH'da hipoksinin de özellikle siyanotik kalp hastalıklarındaki BG etyolojisinde rol oynadığı öne sürülmektedir (20,21). Hipoksinin besinlerin yetersiz kullanımına yol açmasının yanı sıra insülin benzeri büyüme faktörü-1 (IGF-1) gibi büyüme faktörleri üzerine olumsuz etkisi olduğu bildirilmektedir (21).

Endokrin faktörler

DKH'lı olgularda özellikle düşük IGF-1 düzeyleri üzerinde durulmaktadır. Yukarıda belirtildiği gibi, azalmış IGF-1 düzeylerinde özellikle hipoksinin etkisi üzerinde durulmuştur. Bir çalışmamızda, beslenme durumu normale yakın olan siyanotik olgularda serum IGF-1 düzeylerinin kontrollere göre daha düşük olduğu saptamıştık (21). Soliman ve arkadaşları (22), asiyanotik hastalarda da düşük IGF-1 düzeylerini rapor etmişlerdir.

DKH'daki BG'nin etyolojisi hala tam aydınlatılamamıştır. Büyük ihtimalle, beslenme bozukluğu ana neden olmakla birlikte başka birçok neden söz konusudur. Sonuç olarak, DKH ile BG arasındaki ilişki aşağıdaki gibi özetlenebilir;

* Enerji azlığı

- Direkt → iştah kaybı
- İndirekt → 1) Hipoksiye bağlı besin elemanlarının yetersiz kullanımı
2) Barsaklarda venöz konjesyona bağlı malabsorbsiyon
3) Rölatif olarak artmış beslenme gereksinimi

* Enerji ihtiyacının artması

- Sık enfeksiyon atakları
- Artmış oksijen tüketimi

* Genetik faktörler (Gastrointestinal sistem vb ekstra anomaliler)

Doğumsal Kalp Hastalıkları Tipleri, Hastalık Şiddeti ve Büyüme Geriliği Arasındaki İlişki

Farklı tipteki DKH'nın değişik BG ile gittiği birçok çalışmada bildirilmiştir (2,9,10). Genelde siyanotik hastalarda daha fazla BG saptanmaktadır (2,9). Mehrizi ve Drash (2) özellikle kompleks siyanotik gruptaki hastalarda en belirgin olmak üzere, siyanotik DKH'lı hastalarda BG'nin daha fazla olduğunu ve siyanotik hastaların hem vücut ağırlıkları, hem de boylarının aynı oranda etkilendiğini; ancak soldan sağa şanlı hastaların daha çok vücut ağırlıklarının, obstrüktif tip lezyonu olan hastaların ise daha çok

boylarının etkilendiğini bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda, en fazla büyüme geriliği sırasıyla, kompleks siyanotik, soldan sağa şanlı ve TOF'lu hastalarda saptanırken, obstrüktif tip lezyonlu hastalar ise vücut ağırlığı ve boy yönünden en az etkilenmiş grubu oluşturuyordu (10). DKH şiddeti ile boy ve ağırlık arasında her zaman direkt ilişki saptanamamışsa da; özellikle sağdan sola şant ve pulmoner hipertansiyon gelişen olgularla, kalp yetmezliği ve siyanozun belirgin olduğu olgularda daha fazla BG bildirilmektedir (2,10).

Tedavi Yaklaşımları

Bazı çalışmalarda, yüksek kalorili nozogastrik beslenmenin bu hastalarda hızlı büyümeyi sağladığı rapor edilmiştir (23-25). Steven ve arkadaşları (23), 19 DKH'lı infantta yaptıkları çalışmada, 24 saatlik enteral beslenme ile daha fazla kalori vermişler ve bunların oral beslenenlere göre daha hızlı büyüdüklerini göstermişlerdir. Bougle ve arkadaşları da (24) benzer bir çalışmada, enteral beslenme ile yeterli enerji verilerek, hastalık şiddeti ne olursa olsun, yeterli büyümenin sağlandığını bildirmişlerdir. Sasaki ve arkadaşları (25), operasyondan sonra yeterli büyüme göstermeyen DKH'lı hastalara, 2 yıl boyunca büyüme hormonu vermişler ve önemli oranda boy uzaması sağlamışlardır. Bu konularda kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç

Büyüme geriliği, DKH'lı çocuklarda hala önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Son yıllarda, DKH tanı ve tedavi tekniklerinde sağlanan gelişmeler ile bu hastaların yaşam sürelerinde belirgin uzama sağlanmıştır. Malnütrisyon ve BG'nin mortalite ve morbiditeye olumsuz etkisinden dolayı hastaların tanı ve tedavisi önem kazanmıştır. İster yetersiz alım veya kullanım, ister artmış ihtiyaç olsun sonuçta bu tür hastalarda görülen BG'nin temel nedeni beslenme yetersizliği gibi gözükmektedir. Yüksek kalorili beslenme hastaların büyümesini hızlandırabilir. Özellikle operasyon sonrası yetersiz büyümeli olgularda ayrıntılı endokrin değerlendirme gerekebilir.

Kaynaklar

1. Lifshitz F, Tarım Ö. Nutritional Growth Retardation. In: Lifshitz F, ed. Pediatric Endocrinology. Newyork, Marcel Dekker, 1996;103-220.
2. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. J Pediatr 1962;61:418-29.
3. Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence and inheritance. Pediatr Clin North Am 1990;37:25-9.
4. Huse DM, Feldt RH, Nelson RA, Novak LP. Food intake, body weight, and energy metabolism. Infants with congenital heart disease. Am J Dis Child 1975;129:65-9.
5. Naeye RL. Anatomic features of growth failure in congenital heart disease. Pediatrics 1967;39:433-40.
6. Krieger I. Growth failure and congenital heart disease: energy and nitrogen balance in infants. Am J Dis Child 1970;120:497-502.
7. Webb JG, Kiess MC, Chan-Yan CC. Malnutrition and the heart. Can Med Assoc J 1986;135:753-8.
8. Pittman JG, Cohen P. The pathogenesis of cardiac cachexia. N Engl J Med 1964;271:403-9.
9. Strangway A, Fowler R, Cunningham K, Hamilton JR. Diet and growth in congenital heart disease. Pediatrics 1976;57:75-86.
10. Bumin Dünder. Doğumsal Kalp Hastalığı ve Büyüme Geriliği Arasındaki İlişkinin Araştırılması. Uzmanlık Tezi, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, İzmir, 1998.
11. Menon G, Poskitt EM. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? Arch Dis Child 1985;60:1134-9.
12. Barton JS, Hindmarsh PC, Scrimgeour CM, Rennie MJ, Preece MA. Energy expenditure in congenital heart disease. Arch Disease Child 1994;70:5-9.
13. Sondheimer JM, Hamilton JR. Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. J Pediatr 1978;92:572-8.
14. Özme Ş. Kalp hastalıklı çocuklarda beslenmeyi etkileyen faktörler ve beslenmenin düzenlenmesi. Katkı 1996;17:410-8.
15. Dorup I, Clausen T. Effects of potassium deficiency on growth and protein synthesis in skeletal muscle and the heart. Br J Nutr 1989;62:269-84.
16. Flyvbjerg A, Dorup I, Everts ME, Orskov H. Evidence that potassium deficiency induces growth retardation through reduced circulating levels of growth hormone and insulin-like growth factor I. Metabolism 1991;40:769-75.
17. Dorup I, Clausen T. Effects of magnesium and zinc deficiencies on growth and protein synthesis in skeletal muscle and the heart. Br J Nutr 1991;66:493-504.
18. Dorup I, Flyvbjerg A, Everts ME, Clausen T. Role of insulin like growth factor 1 and growth hormone in growth inhibition induced by magnesium and zinc deficiencies. Br J Nutr 1991;66:505-21.
19. Noonan JA. Syndromes associated with cardiac defects. Cardiovasc Clin 1981;11:97-102.
20. Adams FH, Lund GW, Disenhouse RB. Observations on the physique and growth of children with congenital heart disease. J Pediatr 1954;44:674-80.
21. Dünder B, Akcoral A, Saylam G, Unal N, Mese T, Hudaoglu S et al. Chronic hypoxemia leads to reduced serum IGF-I levels in cyanotic congenital heart disease.

- J Pediatr Endocrinol Metab 2000;13:431-6.
22. Soliman AT, Madkour A, Galil MA, El Zalabany M, Aziz SM, Ansari BM. Growth parameters and endocrine function in relation to echocardiographic parameters in children with ventricular septal defect without heart failure. J Trop Pediatr 2001;47:146-52.
 23. Schwartz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glasman MS, Medow CM et al. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. Pediatrics 1990;86:368-73.
 24. Bougle D, Iselin M, Kahyat A, Duhamel JF. Nutritional treatment of congenital heart disease. Arch Dis Child 1986;61:799-801.
 25. Sasaki H, Baba K, Nishida Y, Waki K, Konishi N, Mawatari H et al. Treatment of children with congenital heart disease and growth retardation with recombinant human growth hormone. Acta Paediatr 1996;85:251-3.