

ÇOCUKLARDA KARDİOVASKÜLER HASTALIKLARDAN ANİ VE BEKLENMEDİK ÖLÜMLER

(*) Dr. Ayten İMAMOĞLU

Çocuklarda ani, beklenmedik tabii ölüm, hastaneye yatırılmamış 0-21 yaşlarındaki çocuklarda akut semptom ve belirtilerin başlamasından sonra 24 saat içinde veya aynı anda oluşan ölümlere verilen isimdir. Ölümün beklenmedik oluşu, çocuğun ölümden evvelki belirtilerinin başlaması sırasında hastahane de yatmıyor olması ile saptanabilir (1).

Çocuklarda kalp hastalıklarından ani ve beklenmedik ölümler büyüklerin aksine nadirdir. Burada çocukların risk altında oldukları kardiovasküler hastalık tiplerini, ani ve beklenmedik ölümlerde çevre koşullarını ve korunma olasılıklarını belirtmeğe çalışacağız.

1-21 yaşlar arasında 254 ani ve beklenmedik ölüm vak'asının toplandığı bir çalışmada (1), ölüm nedeni olarak 33 tip kardiovasküler hastalık bulundu. Bunların 186'sında hiçbir cerrahi müdahale yapılmamıştı. Tabii ölümle ölen bu 186 vak'asının % 53'ünde ölüm nedeni olarak 4 kalp hastalığı ön planda geliyordu.

- Aort stenozu (AS) % 18 (33 hasta)
 - Eisenmenger syndrome % 15 (28 hasta)
 - Pulmoner stenoz veya atrezi ile birlikte siyanotik konjenital kalp hastalığı % 10 (20 hasta)
 - Hipertrofik obstruktif kardiomyopati % 9 (17 hasta)
- Öteki önemli hastalıklar da şöyle sıralanabilir.
- Nonobstrüktif kardiomyopati % 7 (12 vak'a)

— Endokardial fibroelastosis	% 7 (12 vak'a)
— Ebstein hastalığı	% 6 (11 vak'a)
— Myokarditler	% 5 (10 vak'a)
— Konjenital atrio-ventriküler block	% 4 (8 vak'a)
— Primer pulmoner hipertansiyon	% 2 (4 vak'a)
— Ötekiler	% 17 (31 vak'a)

Toplam : 186 vak'a

Bunlardan siyanotik konjenital kalp hastalıkları ve endokardial fibroelastosis dışındaki hastalıklarda ani ölüm 10-21 yaş arasında daha çok görülmektedir. (Tablo - 1).

Bu hastalıklardan hipertrofik obstruktif kardiomyopati nadirdir, fakat ölüm riski çok yüksektir ve ailevi olarak görülmektedir (2). 17 vak'anın 11'inde kardeş veya akrabalarında aynı hastalık vardı (1). Yukarıda belirtilmemiş olmakla beraber ani ölüm nedenlerinden biri olan cardio-auditory syndrome (konjenital sağırılık, uzamış QT ve senkop nöbetleri) da nadir ve ailevi bir hastalıktır (2, 3).

Ani ve beklenmedik ölümlerde hastanın fizik aktivitesi titizlikle üzerinde durulan konulardan biridir. Yukarıdaki çalışmadaki vak'aların % 58'i terminal episod nöbetin başladığında istirahat halinde idi veya uyuyordu. % 32'si yürüyor ya da koşuyordu. Yalnız % 10'u aktif spor yapmaktaydı. Aktif spor sırasında ölenlerin % 5'i AS, % 5'i obst. cardiomyopathy idi. Emosyonel durum ile ani ölümler arasında hiçbir ilgi bulunmadı.

Bu bildirilen vak'aların % 73'ünde ölüm belirti ve semptomların başlamasıyla aynı anda veya 1 saat içinde oldu. Özellikle AS ve obstructive cardiomyopathy'li hastalarda bu oran çok yüksekti.

Ani ve beklenmedik ölümlerde çeşitli mekanizmalar neden olmaktadır.

Aritmeler : En önemli ölüm sebebidir. Bunlar Adams-Stokes nöbetleri, Asystole (% 90) veya ventriküler fibrillasyon (% 10) dur (2).

Hypoxia : Siyanotik kalp hastalarında olur. Bu çocuklarda aritmi çok nadirdir. Senkop karakteristiktir. Fallot tetrolojisinde serebral hipoksi gelişince, sağdan sola shunt artar. Bu ar-

ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS	Yaş	Yaş
CYANOTIC CHD with PS	1 - 10	10 - 21
MYOCARDITIS		
CONGENITAL COMPLETE ATRIO- VENTRICULAR BLOCK	% 75	% 25
PRIMARY PULMONARY HYPERTANSION	% 74	% 26
EISENMENGER SYNDROME	% 70	% 30
A S	% 75	% 25
NONABSTRUCTIVE	% 50	% 50
OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY	% 46	% 54
CARDIOMYOPATHY	% 29	% 71
	% 25	% 75
	% 24	% 76

TABLO : 1

tışın nedeni serebral hipoksi geliştikten sonra, akciğerlere gidecek olan kanın önündeki obstrüksiyon sabit veya artmış olduğu halde, sistemik basıncın düşmesine bağlıdır. Aortada oksijeni az venöz kan artar ve daha sonra doku ölür (1).

Pulmoner ve Cerebral trombus ve emboliler de siyanotik konjenital kalp hastalıklarında ani ölüm nedenlerindendir (4).

Kroner Yetmezlik : Kroner yetmezliğinden dolayı şuur kaybı gelişen hastalar AS'li ve obstructive cardiomyopathy'li hastalardır. Bu grubda aritmi istisnadır.

Aort stenozu :

Bütün kardiovasküler hastalıklar içinde ani ölüm riski muhakkak ki en yüksek Aort Stenozu (AS) vak'ala-

rındadır. Bir çok araştırmacılara göre böyle ani ölüm gösteren AS'ların hepsinde EKG'de sol ventrikül (strain pattern) yüklenme örneği ve angina veya senkop semptomları vardır, yani şiddetli AS vak'alarıdır (1, 5). Bununla beraber 1960'da Reynolds böyle ani ölümlerin, daha evvel belirtildiği gibi yalnız şiddetli EKG değişiklikler gösteren ağır vak'alarda olmayıp normal EKG gösteren AS vak'alarında da olabileceğini kendi 2 vak'asını örnek göstererek ortaya koydu (6). 1926'da Cabot AS vak'alarında ani ölümün % 21 olduğunu gösterdi. Glew 1969'da literatüre dayanarak AS vak'alarında ani ölüm insidensinin % 6-19 olduğunu yazdı (7). Bu kadar yüksek ölüm riski nedeniyle yazar AS vak'alarında ani ölümler için beklenmedik deyiminin uygun olmadığı görüşünü savunmaktadır. Glew'in kendi serisindeki 204 AS vak'asının 130'u ağır AS idi ve bunların % 21'inde ani ölüm görüldü. Hiçbir orta veya hafif AS vak'asında 8 senelik bir periyotta ani ölüm görülmedi. Glew'in 11 hastası ise kalp yetmezliğinden öldü. Konjenital AS zamanla ağırlaşabildiğinden hastalar daima doktor tarafından klinik ve EKG bulguları ile takip edilmelidir. Fakat EKG her zaman stenozun ağırlığı ile orantılı değişiklikler göstermez (6). Stenozun kesin durumu ancak katater ve angio ile saptanabilir.

1957'de Brock AS'nun cerrahi düzeltilmesi gerektiğine dikkati çekti. Cerrahi düzeltme yapmak için sol ventrikül yetmezliğinin gelişmesi beklenmez. Ani ölüm çoğunlukla egzersiz sırasında olmakla beraber, bazen hasta hareket etmediği zamanlarda da görülebildiğinden hastaya sakın bir hayat öğütlemek de ani ölüm tehlikesini önlemez.

Aort Stenozundan oluşan ani ölümlerin mekanizması için çeşitli hipotezler ileri sürüldü.

Flamm ve arkadaşları (8), 1967'de AS'lu 26 hastaya hızlı yürüme egzersizleri yaptırarak 2 tanesinde senkop'a yakın durumu **oluşturdular**. Bunlardan hemodinamik seri inceleme yapılan 1 hasta da kalp debisinin ve sistemik arter basıncının önce yükseldiğini, fakat senkop'a yaklaştığında (yani senkopa girmek üzere olduğunda) kalp debisinin ve özellikle arter basıncının çok düştüğünü saptadılar. Sistemik vasküler rezistans

egzersiz sırasında istirahatteki düzeyinin yarı değerinde bulundu.

Flamm, 29 AS vak'asında yatar pozisyonda egzersiz yaptırdığında, hiç bir hastada senkop veya hipotansiyon gelişmediğini bildirdi. Flamm, bu araştırmalara dayanarak, başlangıçta kalp debisini arttırabilen fakat egzersiz'in daha sonraki devrelerinde sol kalp yetmezliğine giren AS'lı hastalarda oluşan «effor senkop» unun, sistemik vasküler rezistansda uygun bir yükselme olmaksızın kalp debisinin birden azalması sonucu arter basıncındaki şiddetli düşme ile ortaya çıktığını belirtti.

Böylece AS'de ağır çalışma sırasında akut sol ventrikül yetmezliğine bağlı olarak kalp debisinin daha fazla yükselmediği teorisini desteklediler. Fakat yatar durumdaki hastalarda neden senkop veya hipotansiyon husule gelmediğini izah edemediler.

1969'da (9), Schwartz ve arkadaşları, 9 yetişkin AS vakasının senkoptan evvel, senkop sırasında, ve sonrasında klinik belirtilerin ve sürekli alınan EKG'deki değişiklikleri incelediler. Ayrıca AS'lu öteki 12 hastada kalp durması (cardiac arrest) ile oluşan ani ölümün tipini saptadılar. Kan basıncında ani düşme solukluk, nabızın ve kalp seslerini duyulmaması, aortik üfürümün kaybolması ve şuur katbı senkop tablosunun klinik bulgularıdır. EKG'de 40 saniye kadar regüler sinüs ritmi sürer fakat QRS ve ST segmenti değişiklik gösterir. 40 saniyeden sonra ya total kalp hareketsizliği, ya da ventrikül hareketsizliği, veya ventrikül fibrillasyonu ile ölüm olur. Araştırmacılar EKG bozukluklarının koroner arter tıkanması ile koroner arter kan akımının azalması sırasında elde edilen EKG ile aynı olduğunda gösterdiler. Senkoptan evvel veya sonra hastalarda anjina pektoris'in geliştiğini bildirdiler.

Böylece AS'lu hastalarda senkop ve ani ölümün akut sol ventriküler yetmezliği ve azalan kalp debisi sonucu koroner kan akımının azalmasına bağlı olduğunu belirttiler.

Mekanizma : Bütün gözlemler; sol ventrikül sistolik basıncındaki şiddetli yükselme sonucu, bradikardi ve periferik sis-

temik vazodiltasyon yapan bir depressor refleksin başladığını desteklemektedir (4). Bu refleksin başlamasıyla venöz dönüş ve sonucu olarak kalp debisi düşer. Bu sırada sistemik vasküler rezistans da azalmış olacağından düşük rezistans ve düşük kalp debisi beraberce şiddetli hipotansiyon ve senkopun oluşmasına neden olur.

Sol ventrikül çalışmasının çok fazla olduğu bu sırada koroner kan akımı birden düşer ve myokardın iskemisi ve angina ya neden olur. Asistol ya da ventrikül fibrillasyonu sonucu dolaşımın durması ile de ölüm görülür.

Sol Ventrikül Baroreseptör'leri ve Depressor Refleks : Son yıllarda ventrikül depressör refleksini çıkaran baroreseptörlerin sol ventrikül myokardında olduğu ileri sürülmektedir. Kan basıncının ayarlanmasında aorta ve karotis baroreseptörlerinin önemi bilinmektedir. Normalde sol ventrikül ve aorta sistolik basınçları birbirine eşittir ve beraber yükselir ve düşerler. AS'da ise sol ventrikül basıncının yükselmesi aort basıncında yükselme ile beraber olmaz. Sol ventrikül baroreseptör'lerinden kalkan impuls'lar karotis ve aorta baroreseptör'leri ile aynı etkiyi gösterir ve böylece bradikardi ve ağır Aort stenozunun açıklanamayan periferik sistemik vasküler rezistansında düşme'ye neden olur. Sol ventrikül sistolik basıncında çok şiddetli yükselmeye neden olan güçlü bir refleks bu mekanizma ile hipotansiyon senkop oluşturur. Sol ventrikülün maksimum çalıştığı bu devrede koroner kan akımı azalır ve Asystole veya ventrikül fibrilasyonundan hasta ölür. Ağır AS vak'alarında ventrikül fibrillasyonu irreversibldir.

Depressör refleksini çıkaran baroreseptör'lerin sol ventrikülde olduğunu kanıtlamak güçtür. Johnson ve Logar 1958'de yaptıkları bir deneyle bunu şöyle kanıtladılar. Kateterle aort içinde basınç yükseltici ilaç verdikten sonra, kateteri sağ koroner artere ilerleterek yüksek kan basıncında myokard iskemisine bağlı ST değişiklikleri oluşturdıkları halde ne hipotansiyon ne de senkop gelişmedi. Buna dayanarak aort stenozunda görülen senkop şöyle açıklanabilir: Birlikte aorta basıncı yükselmeksinin sol ventrikülde sistolik basıncın birden yükselmesi sonucu

sol ventriküldeki baroreseptör'ler stimüle olur ve depressör refleks başlar. Bu refleks bradikardi ve periferik vazodilatasyon ile kalp debisinin azalmasına neden olur. Daha sonra hipotansif senkop, koroner arter dolaşımının bozulması ve terminal aritmi ile ölüm görülür.

Ani Ölümlerden Korunma :

Ani ölümlerde terminal episod'un kısa sürmesi nedeniyle (% 73'ünde 1 saatten az) tedavi etkili değildir. Hastaların çoğunda önceden aritmi ve senkopların olmayışı cesaret kırıcıdır. Var oldukları zaman profilaktik tedbirler alınmalıdır.

Siddetli aort stenozlu çocuklarda cerrahi girişim ani ölüm tehlikesini önler. Bu nedenle aorta kapağı alanının 0,5 cm² den daha küçük ve ventrikülle aorta arasındaki sistolik basınç ayırımı 60 mm. den çok olan bütün AS vak'aları ivedilikle ameliyat edilmelidir (2). Obstruktive cardiomyopathy'li hastalarda semptom ve senkop nöbetleri obstruksiyonun cerrahi düzeltmesiyle kaybolur. Büyük arterlerin transpozisyonunda Mustard ameliyatı, büyük ventriküler septal defekt (VSD) ve büyük atrial septal defekt (ASD) lerinin kapatılması, patent duktus arteriosusta (PDA), duktus'un bağlanması gibi cerrahi girişimlerin zamanında yapılması ile Eisenmenger Sendromunun (Pulmoner Vasküler Obstruksiyon Sendromu) gelişmesine engel olunur. Tetralojili çocuklarda pulmoner stenozun düzeltilmesi ve ventriküler septal defektin kapatılması çok iyi sonuç verir. Düzeltici ameliyat yapılmadığında Blalock-Taussig ve diğer yardımcı ameliyatlar denenir. Konjenital veya cerrahi girişim sonucu oluşan tam kalp bloklu çocuklarda Pace-maker takılması Adam-Stokes nöbetlerini önler ve yaşamı uzatır.

Aritmilerin bulunduğu vak'larda antiaritmik ilaçlar, hipoksik nöbetler için morfin ya da propranolol, myokarditlerde antibiyotik ve diğer gerekli ilaçların kullanılması yararlıdır.

Fizik aktivite hastalıklarına göre önemli ya da değildir. 186 vak'alık araştırmada ani ölümlerin % 58'i istirahat ya da uyku halinde oluştu. Bu nedenle aktivitenin bir çok kalp hastalıklarında önemi olmayabilir. Yalnız ağır aorta stenozu ve obstruk-

tive cardiomyopathy'lerde jimnastik aktiviteleri risk taşır. Bu hastalarda aktiviteyi kısıtlamak gereklidir.

— Ö Z E T —

Çocuklarda Kardiovasküler hastalıklarda görülen ani ve beklenmedik ölümlerin nedenleri ve korunması tartışıldı. Kardiovasküler hastalıklarda ani ve beklenmedik ölümlerde başlıca 4 kalp hastalığı sorumlu bulunmuştur. Konjenital Aort stenozu, Eisenmenger Sendromu, Pulmoner Stenoz veya Atrezi ile birlikte siyanotik Konjenital Kalp Hastalığı ve Hipertrofik obstruktif kardiomyopati.

Ani ölümlerin en sık görülen nedeni olan Aort Stenozunda ölüm mekanizması ayrıca incelendi.

— S U M M A R Y —

Sudden Unexpected Death from Cardiovascular Disease in Children.

The causes and prevention of sudden and unexpected deaths from cardiovascular disease in children was discussed. Four heart conditions are mostly accounted for these deaths: Congenital Aortic Stenosis, Eisenmenger's Syndrome, Cyanotic Congenital Heart Disease with Pulmonary Stenosis or Atresia and Hypertrophic obstructive cardiomyopathy.

The mechanism of sudden death in Congenital Aortic Stenosis was also discussed in detail.

LİTERATÜR

- 1 — Lambert, C. C., Menon, C. A., Wagner, H. R., Vlad, P.: Sudden Unexpected Death from cardiovascular Disease in Children Amer. J. Cardiol, 35: 89, 1974.
- 2 — Nadas, A. S., Fyler, D. C.: Pediatric cardiology. Third edition. W. B. Saunders Company, 1972.

- 3 — Vaughan, V. G., Mc Kay., R. J., Nelson, W. E.: Nelson Textbook of Pediatrics.
Tenth edition. W. B. Saunders Company. 1975.
- 4 — Johnson, A. M.: Editorial — Aortic Stenosis, Sudden Death and the Left Ventricular Baroreceptors.
Brit. Heart J. 33: 1, 1971.
- 5 — Onley, P. A., Nadas, A. S., Paul M. H., Rudolph, A. M., Starkey, G. W. B.: Aortic Stenosis in Infants and children. Pediatrics. 21:207, 1958
- 6 — Reynolds, J. L., Nadas, Rudolph, A. M., Gross, R. E.: Critical Congenital Aortic Stenosis with Minimal Electrocardiographic Changes. A report on two siblings. New England J. Med., 282:276, 1960.
- 7 — Glew, R. H., Varghese, P. J., Krovetz, L. J., Dorst, J. P., Rowe, R. D.: Sudden Death in Congenital Aortic Stenosis. A review of 8 cases with an evaluation of premonitory clinical features. Amer. Heart J., 78: 615, 1969.
- 8 — Flam, M. D., Braniff, B. A., Kimball, R., Hancock, E. W.: Mechanism of effort syncope in Aortic Stenosis. Circulation 36, Supl. II: 199, 1967.
- 9 — Schwartz, L. S., Goldfischer, J., Sprague, G. J., Schwartz, S. P.: Syncope and Sudden Death in Aortic Stenosis. Amer. J. Cardiol., 23: 647, 1969.