



Siyanozu Olan Çocuğa Tanısal Yaklaşım Diagnostic Approach to a Cyanotic Child

Osman Güvenç¹, Meki Bilici²

¹Batman Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Batman, Turkey

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Diyarbakır, Turkey

ABSTRACT

Cyanosis refers to a condition where the skin and mucous membrane assume a blue-purple color as a result of reduced hemoglobin concentration above 5 g/dL. While it may be the indicator of an important disease related to the cardiovascular, pulmonary or central nervous system, it may also develop with methemoglobinemia. This review discusses the approach and differential diagnosis for patients presenting with cyanosis in the light of literature.

Key words: Cyanosis, child, congenital heart disease.

ÖZ

Siyanoz, redükte hemoglobin konsantrasyonunun 5 gr/dL'den fazla olması sonucu cildin ve muköz membranların mavi mor bir renk almasıdır. Kardiyovasküler, akciğer veya merkezi sinir sistemiyle ilgili önemli bir hastalığın habercisi olabileceği gibi methemoglobinemide de ortaya çıkabilir. Bu derlemede, çocukluk döneminde siyanozla gelen hastalara yaklaşım ve ayırıcı tanının yapılması, literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Siyanoz, çocuk, doğumsal kalp hastalığı.



Giriş

Siyanoz, Yunanca'da koyu mavi anlamına gelen 'kuaneos' kelimesinden türemiştir¹. Deri venlerindeki redükte hemoglobin konsantrasyonunun 5 gr/dL'nin üzerine çıkmasıyla, derinin ve muköz membranların mavi mor bir renk almasıdır^{2,3}. Siyanozun gözle fark edilebilir hale gelebilmesi için oksijen satürasyonunun % 85'in altına düşmesi gerekmektedir⁴. Arteriyel oksijen satürasyonunun azaldığı ve muköz mebranlarda da görülen siyanozu santral siyanoz, arteriyel oksijen satürasyonunun normal olduğu ve sadece ekstremitelerde görülen siyanozu ise periferik siyanoz adı verilir¹.

Siyanoz, kardiyovasküler veya solunum sistemiyle ilgili önemli hastalıkların habercisi olan bir fizik muayene bulgusudur⁵. Vücudun bir bölgesinde epidermis ne kadar inceyse ve pigmentasyon ne kadar azsa, siyanoz o kadar kolay ve erken dönemde tespit edilebilir. Siyanozun vücutta kolaylıkla fark edilebildiği yerler arasında dudaklar, burun ucu ve kulak memesi, oral muköz membranlar, tırnaklar ve konjunktiva sayılabilir ama en kolay görüldüğü yer dilin ucudur. Çünkü dilin rengi ırktan veya etnik özelliklerden etkilenmez, dolaşımı periferik bölgelerdeki gibi yavaşlamaz. Koyu tenli çocuklarda siyanozun belirlenmesi daha zordur. Hastada siyanozdan şüphelenildiğinde nabız oksimetre ile oksijen satürasyonu belirlenmeli, gerekirse arter kan gazı analizinde oksijen satürasyonu ve parsiyel oksijen basıncı tespit edilmelidir^{2,6,7}. Büyük bebeklerde ve çocuklarda kronik subklinik siyanoz fark edilmeyebilir, hastalar çomak parmak kliniği ile hekime başvurabilir².

Bu derlemede, çocukluk döneminde siyanozla gelen hastalara yaklaşım ve ayırıcı tanının yapılması, literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

Fizyopatoloji

Dolaşım, oksijenin dokulara taşınmasından ve tüketiminden sorumludur. Arteriyel oksijenin taşınması, kalp debisine ve arteriyel oksijen içeriğine bağlıdır. Arteriyel oksijen içeriği ise hemoglobin miktarına ve hemoglobinin oksijene afinitesine göre değişir. Arteriyel ve venöz oksijen içeriğinin farkı ise oksijen tüketimini gösterir⁵. Siyanozu yol açan nedenler beş mekanizma ile açıklanabilir:

1. Alveolar hipoventilasyon (Santral sinir sisteminin baskılanması veya hava yolunda obstrüksiyon)
2. Difüzyon yetersizliği
3. Herhangi bir düzeyde sağdan sola şant olması

4. Ventilasyon-perfüzyon bozukluğu (Akciğer hastalıkları)
5. Hemoglobinle oksijen transportunun yetersiz olması (Methemoglobinemi)⁸.

Siyanoza yol açan doğumsal kalp hastalıklarında foramen ovaleden veya atriyal septal defektten atriyal düzeyde, ventriküler septal defektten ventriküler düzeyde, patent duktus arteriyozustan arteriyel düzeyde, intrakapiller pulmoner alanda veya arteriyovenöz fistüller yoluyla sağdan sola şant mevcuttur. Şanta bağlı olarak venöz kanla arteriyel kan karışır ve arteriyovenöz oksijen farkı azalır. Periferik siyanozda ise arteriyovenöz oksijen satürasyon farkı artar⁵. Pulmoner vasküler yatağın hipoplazik olması, sağ ventrikül çıkım yolundaki darlıktan dolayı pulmoner artere az kan gitmesi veya pulmoner venöz dönüş anormalliğinde pulmoner vendeki oksijenize kanın sistemik dolaşım yerine venöz dolaşıma gitmesi de siyanoza yol açar⁵.

Redükte hemoglobin, oksijenden ayrılmış hemoglobindir, oksijen taşıyan hemoglobine ise oksihemoglobin adı verilir. Oksijenize hemoglobin parlak kırmızı renkte iken redükte hemoglobin koyu mavi renklidir¹. Siyanozun ortaya çıkmasında hemoglobin düzeyi de önemlidir. Normalde 2 gr/dL redükte hemoglobin deri venlerinde bulunur, siyanozun görülebilmesi için redükte hemoglobin miktarının 5 gr/dL veya üzerinde olması, yani 3 gr/dL redükte hemoglobinin daha bulunması gerekir. Siyanoz, polisitemik hastalarda daha yüksek oksijen satürasyon değerlerinde bile erkenden fark edilebilirken anemik hastalarda ise daha düşük oksijen satürasyon düzeylerinde, normalden daha geç saptanabilir².

Siyanozun Nedenleri

Siyanoz, santral ve periferik olarak ikiye ayrılabilir. Oksijen satürasyonunun azaldığı santral siyanoz, siyanotik doğuştan kalp hastalıklarına, akciğer hastalıklarına veya santral sinir sistemi baskılanmasına bağlı olabilir⁹. Arteriyel oksijen satürasyonu normal iken şok, vazokonstriksiyon ve hipovolemi gibi durumlarda oluşan siyanoza periferik siyanoz adı verilir. Methemoglobinemi gibi anormal hemoglobin artışına bağlı olarak santral siyanoz ortaya çıkabilir^{2,3} (Tablo 1, 2).

Tablo1. Siyanozun nedenleri^{1-3, 5,7}.

1. Santral siyanoz:	
a. Kardiyovasküler Hastalıklar	
<i>i.</i>	Sağdan sola şanta neden olan siyanotik doğumsal kalp hastalıkları,
<i>ii.</i>	sağdan sola şanta neden olan pulmoner hipertansiyon (Eisenmenger sendromu, yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu),
<i>iii.</i>	Akciğerin içinde şantın oluşması (Pulmoner AV fistül).
b. Akciğer Hastalıkları:	

i.	Parankimal hastalıklar (Akut respiratuar distres sendromu, yenidoğanın geçici takipnesi, pnömoni, atalektazi, mekonyum aspirasyonu sendromu, lobar amfizem, akciğer hipoplazisi),
ii.	pnömotoraks,
iii.	şilotoraks,
iv.	hemotoraks,
v.	akciğer ödemi,
vi.	pulmoner hemoraji,
vii.	pulmoner sekestrasyon,
viii.	plevral efüzyon,
ix.	diyafagma hernisi,
x.	trakeo-özefagial fistül,
xi.	üst solunum yolu tıkanıklıkları (Koanal atrezi, makroglossi, mikroretrognati, laringeal ve trakeal anomaliler, Pierre Robin sendromu),
xii.	vokal kord paralizisi,
xiii.	bronkojenik kist.
c. Merkezi Sinir Sistemi Depresyonu:	
i.	Perinatal asfiksi,
ii.	hipoksik iskemik ensefalopati,
iii.	intrakraniyal kanama,
iv.	beyin ödemi,
v.	enfeksiyonlar,
vi.	neonatal myastenia gravis,
vii.	spinal muskuler atrofi,
viii.	konvülzyon,
ix.	şiddetli hipoglisemi,
x.	hipokalsemi,
xi.	intrauterin fetal distres,
xii.	ağır maternal sedasyon (Narkotik ilaçlar, magnezyum),
xiii.	vokal kord paralizisi.
2. Periferik siyanoz:	
a.	Konjestif kalp yetmezliği,
b.	dolaşım şoku,
c.	hipovolemi,
d.	soğuğa bağlı vazokonstriksiyon,
e.	akrosiyanoz,

sepsis.
3. Diğerleri:
a. Methemoglobinemi (Doğuştan ve edinsel),
b. anemi,
c. polisitemi.

Methemoglobinemi

Kalıtıl hastalıklara bağlı doğumsal veya çeşitli ilaçlara ve toksik maddelere bağlı edinsel olarak gelişebilir. Hem akut hem de kronik bir tablo ortaya çıkabilir. Toksik methemoglobinemi, anilin içeren diş jelleri kullanıldığında, nitratın zengin suların içilmesiyle veya lidokain, prilokain ve bupivakain gibi lokal anestezipler, nitrogliserin, nitrik oksit, nitroprusid, fenitoin, metoklopramid, sülfonamid gibi ilaçların kullanılmasıyla meydana gelir. Gastrointestinal sistem enfeksiyonlarına ve sepsise bağlı olarak nadiren oluşabilir.

Hemoglobinde normalde bulunan iki değerli demirin okside olup üç değerli olmasıyla methemoglobin oluşur. Methemoglobulinin oksijene olan afinitesi normal hemoglobinden daha fazladır. Bu, hemoglobin oksijen dissosiyasyon eğrisini sola kaydırıp dokulara oksijen sunumunu azaltır. Kalıtsal bozuklukta, methemoglobini yıkan enzim olan NADH sitokrom b₅ redüktaz eksikliği vardır.

Normalde methemoglobin düzeyi, normal hemoglobin düzeyinin % 1-2'si kadardır. Bu oran % 10-15'ten daha fazla olduğunda siyanoz ortaya çıkar. % 30-35 düzeyinde ise halsizlik, baş ağrısı ve baş dönmesi, taşikardi, hipotansiyon, kusma, düzey daha da arttığında ise letarji, stupor, aritmi, asidoz ve senkop görülebilir. Düzey % 70'lere ulaşırsa mortalite ile sonuçlanabilir². Siyanozu olan ve oksijen saturasyonu düşük bulunan hastanın arteriyel kan gazı tetkikinde oksijen basıncının normal olmasıyla methemoglobinemiden şüphelenilmelidir. Methemoglobulin düzeyine bakılarak tanı konulur. Kan, kahverengi çikolata rengindedir.

Yenidoğan ve infant hastalar methemoglobinemiyeye daha hassastır çünkü methemoglobulini hemoglobine çeviren enzimde eksiklik vardır, oksidasyona daha duyarlı olan hemoglobin F daha fazla miktarda bulunur ve bağırsaklarda nitratı nitrite çeviren bakteriler daha fazladır^{2,10,11}. Tedavide oksijen, metilen mavisi veya askorbik asit kullanılır.

Yenidoğan Döneminde Siyanoz

Yenidoğan bebeklerin büyük bir kısmında doğumdan sonraki ilk dakikalar içinde siyanoz ve takipne olabilir, 15-20 dakika içinde kendiliğinden düzelir. Yenidoğanlarda arteriyel oksijen

basıncı normalde 60 mmHg kadar düşük olabilir. Arteriyel oksijen satürasyonunun % 90 ve üzerinde olması, siyanotik doğumsal bir kalp hastalığı olasılığını tamamen dışlamaz, çünkü oksijen basıncı 45-50 mmHg arındayken arteriyel oksijen satürasyonu % 90 civarında olabilir. Bunun sebebi, yenidoğan döneminde hemoglobin disosiasyon eğrisinin normalden daha sola doğru kaymasıdır. Bebeklerde ve çocuklarda ise oksijen basıncının 60 mmHg'nin üzerinde olabilmesi için oksijen satürasyonunun en az % 90 civarında olması gerekir². Polisitemik bir yenidoğan, arteriyel desatürasyon olmadan da siyanotik görülebilir. Hafif siyanozu olan yenidoğanların bile ayrıntılı olarak incelenmesi gerekir. Akrosiyanoz, normal yenidoğanlarda da görülebilen parmak uçlarında mavimsi kırmızı renk değişikliği olmasıdır. Periferik vazokonstrüksiyona bağlı olan selim bir durumdur ve genelde soğuk ortamda olur. Muköz membranlar ise pembe renklidir^{9,12,13}.

Yenidoğan döneminde ağır siyanozla gelen bir hastada büyük arter transpozisyonu, pulmoner atrezi veya ağır Ebstein anomalisi düşünölmelidir. Bu hastalarda genellikle belirgin bir patolojik üfürüm duyulmaz. Ağır siyanozu olan bir yenidoğanda solunum sıkıntısı bulguları yoksa ve hasta rahatsa bu durum ciddi bir siyanotik kalp hastalığını akla getirmeli, duktusun kapanmasıyla hastanın hızlıca kötüleşebileceği unutulmamalıdır.

Siyanozlu Hastalara Yaklaşım ve Ayırıcı Tanı

Santral siyanoz, kalp, akciğer veya santral sinir sistemi hastalıkları sonucu oluşabilir. Arteriyel satürasyonu düşük olan santral siyanozlu hastalarda siyanotik doğuştan kalp hastalığının tanısının konulması için acele etmek gerekir. Hasta ağladığında akciğer veya sinir sistemi patolojisine bağlı olan siyanoz hafifleyebilir veya düzelebilir, siyanotik doğuştan kalp hastalıklarında ise bu düzelme olmaz ama ağlamaya verilen yanıtla ayırıcı tanı yapmak doğru değildir². Sadece ağız çevresinde olan siyanoz (peroral siyanoz), düşük kap debisiyle birlikte değilse önemli bir durum değildir.

Ayırıcı tanıda anamnez alınması ve ayrıntılı bir fizik muayene yapılması önemlidir. Gerekli olan hastalarda tam kan sayımında hemoglobin ve hematokrit düzeyleri, kan gazı, göğüs radyografisi, elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografi (EKO) tetkikleri ile hiperoksi testi, tanı konulmasına yardımcı olur.

1.Anamnez: Anemnezin özellikleri ve önemi yaşa göre değişmektedir. Yenidoğan bebeklerde annede diyabet, preeklampsi, poli/oligohidramnios veya narkotik ilaç kullanımı varlığı sorgulanmalıdır. Doğum eyleminin nasıl olduğu, erken membran rüptürü, mekonyum boyalı

amniyon sıvısı, koriyoamniyonit, asfiksi olup olmadığı önemlidir. İnfantlarda kilo alamama, emerken çabuk yorulma, terleme ve solunum sıkıntısı gibi bulguların ortaya çıkması not edilmelidir. Kronik hastalıklar ve sendromlar, travma, cerrahi bir işlem geçirme öyküsü ve beslenme sıkıntısı gibi durumlara dikkat edilmelidir. Ebeveynlere ağılamayla veya egzersizle siyanozun artıp artmadığı sorulmalıdır.

Tablo 2. Siyanotik doğumsal kalp hastalıkları².

Fallot tetralojisi / Pulmoner kapak yokluğuyla birlikte Fallot tetralojisi / Pulmoner atrezili Fallot tetralojisi
Büyük arter transpozisyonu / Doğuştan düzeltilmiş transpozisyon
Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
Persistan trunkus arteriyozus
Triküspit atrezisi Hipoplastik sol kalp sendromu İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi
Ağır pulmoner stenoz
Ebstein anomalisi
Çift girişli ventriküller
Çift çıkışlı sağ ventrikül (Subaortik ventriküler septal defekt + pulmoner stenoz / Subpulmonik ventriküler septal defekt)
Heterotaksi sendromları (Aspleni / Polispleni sendromu)

2.Fizik Muayene: Hasta gün ışığında, oda ısısında ve sakin bir haldeyken muayene edilmelidir. Oksijen satürasyonu yanında hastanın genel görünümü, solunum sayısı ve yardımcı solunum kaslarının solunuma katılımı değerlendirilmelidir. Santral siyanozlu hastaların ekstremiteleri sıcaktır, muköz membranlar, tırnaklar ve dil ucu mor renktedir. Kapiller doluş zamanı normal iken kan gazı incelemesinde arteriyel oksijen basıncının düşük olduğu tespit edilir. Periferik siyanoz yapan durumlarda ise hastanın ekstremiteleri soğuk ve soluktur, muköz membranlar, tırnaklar, konjunktiva ve dil ucu gibi yerlerin normal pembe renkli olduğu izlenir. Kapiller doluş zamanı uzamıştır ve kan gazında arteriyel oksijen basınç değerinin normal olduğu görülür.

Belirgin siyanozu olan bir hastada solunum sıkıntısı bulguları tabloya eşlik ediyorsa, pulmoner kan akımında artışla giden doğumsal bir kalp hastalığı veya akciğer hastalığı olabilir. Akciğer hastalıklarına bağlı olan siyanozda tabloya inleme, retraksiyon, takipne, azalmış solunum sesleri, raller ve ronküs gibi bulgular eşlik edebilir. Siyanotik kalp hastalıklarında ise genelde retraksiyonsuz takipne görülür, solunum sesleri doğaldır ve patolojik üfürüm duyulabilir.

Pulmoner kan akımında azalmayla giden siyanotik kalp hastalıklarında solunum sıkıntısı bulgularının olması beklenmez.

Siyanozu olan hastada siyanozun derecesi ve dağılımı da önemlidir. Tüm vücuda bakılmalı, alt ve üst ekstremitelere de dikkat edilmelidir. Siyanozu olan bir hastada özellikle alında olan terleme ve zayıf nabızlar, konjestif kalp yetmezliğini düşündürür¹³. Siyanozun dağılımına bakarken periferik dolaşım da kontrol edilmelidir. Kalp fonksiyonları azalmış ve dolaşımı bozuk olan bir hasta, arteriyel satürasyonu normal olmasına rağmen siyanotik olabilir⁸.

Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında patolojik üfürüm duyulmamasının hastalıkların ekartasyonu açısından hiçbir değeri yoktur. Ama belirgin bir kalp üfürümü duyulduğunda, siyanozun kalp kökenli olabileceği düşünülmelidir. Yapılan bir çalışmada, doğumsal kalp hastalığı tanısı konulan yenidoğan bebeklerin yaklaşık yarısında patolojik ve ayırt edici bir üfürümün duyulmadığı bildirilmiştir⁴. Femoral nabızların alınamaması veya geç ve hafif alınması, aort koarktasyonu açısından önemlidir¹⁴.

Siyanozu olan bir hasta hipotonikse, nörolojik muayenesinde patolojik bulgular varsa ve uyandırıldığında veya oksijen verildiğinde siyanoz azalıyorsa santral sinir sistemi depresyonuna neden olan hastalıklar akla gelmelidir². Hastanın parmaklarında çomaklaşma olup olmadığına da bakılmalıdır.

3.Pulse Oksimetre Cihazı: Siyanozu olduğu düşünülen hastalarda pulse oksimetre cihazı ile oksijen satürasyonu tespit edilebilir. Bu cihaz, oksihemoglobinin 640 nm dalga boyundaki kızıl ışınları, deoksijene hemoglobinin 940 nm dalga boyundaki kızılötesi ışınları absorbe etmesi ilkesiyle çalışmaktadır. Ulaşımı ve kullanımı kolay, ucuz, noninvaziv ve tekrarlanabilen bir testtir, bu yüzden tarama için kullanılabilir, ama yanlış pozitif sonuç verebilir^{3,4}.

4.Arteriyel Kan Gazı: Normalde arteriyel kanda oksijen satürasyonu % 96'nın üzerindedir, bu değerin % 93'ün altında olması anormaldir. Karbondioksit basıncının normalden yüksek olması, akciğer veya santral sinir sistemi hastalıklarını düşündürür. Siyanozu olan hastalarda metabolik asidozun tabloya eşlik etmesi önemlidir, ağır hipoksemi, dolaşım şoku ve sepsis gibi durumları akla getirir^{2,3}.

5.Akciğer grafisi: Kalp büyüklüğü ve pozisyonu, pulmoner vaskülarite ve akciğer patolojileri değerlendirilmelidir. Karaciğer ve mide havası tayin edilerek visseral ve atriyal situs hakkında bilgi sahibi olunabilir, konjenital diyafragma hernisi ve diyafragma paralizi gibi patolojiler tespit edilebilir. Siyanotik bir hastada pulmoner vaskülarite azalmış ise Fallot tetralojisi,

pulmoner atrezi veya kritik pulmoner stenoz akla gelmelidir. Eğer pulmoner vaskülerite artmışsa büyük arter transpozisyonu ve trunkus arteriyozus gibi hastalıklar düşünülmelidir. Çok geniş bir kalp görüldüyse hastada Ebstein anomalisi olabilir. Telekardiyografik incelemede pulmoner venöz konjesyon ve akciğer ödemi bulguları varsa hipoplastik sol kalp sendromu ve obstrüksiyonlu total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi akla gelmelidir^{1-3,12}.

6.Elektrokardiyografi: Siyanozu olan hastada EKG bulguları da tanı koymaya yardımcı olabilir. Sağ ventrikül hipertrofi kriterleri olan bir hastada büyük arter transpozisyonu, TOF, obstrüksiyonlu total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi ve persistan pulmoner hipertansiyon, sol ventrikül hipertrofi kriterleri olan bir hastada ise trunkus arteriyozus, pulmoner ve triküspit atrezisi akla gelmelidir. Siyanozu olan bir hastada sağ dal bloğu, sağ atriyal hipertrofi, 1. derece AV blok veya Wolf Parkinson White sendromu olması, Ebstein sendromunu düşündürmelidir. Triküspit atrezisinde 0 ile – 90 derece arasında olan superior QRS aksı, tipik ve tanıya yardımcı bir bulgudur^{1,2,12}.

7.Ekokardiyografi: Noninvaziv bir test olan EKO değerlendirmesi yapılarak siyanotik doğumsal kalp hastalıklarının tanısı konulabilir, kalp fonksiyonları görülebilir. Siyanozu olan, akciğer veya siyanotik doğumsal kalp hastalığı veya methemoglobinemi tanısı konulmayan hastalarda pulmoner AV fistül için kontrast EKO incelemesi yapılmalıdır. Bu hastalıkta pulmoner arterlerle pulmoner venler arasında kapiller geçiş olmadan direkt bağlantı bulunur ve desatüre sistemik venöz kanın akciğerleri atlayarak sol atriyuma gelmesiyle arteriyel desaturasyon meydana gelir. Ekokardiyografik incelemede kontrast maddenin sol kalbe birkaç kalp siklusundan sonra geçtiği görülür ve erken görülen sağ-sol şant ile tanı konulur¹⁵.

8.Hiperoksi Testi: Yenidoğan bebeklerde kardiyak ve pulmoner nedenli siyanozun ayırt edilmesi için yapılan bir testtir. Oksijen satürasyonu % 85'in altında olan hastalarda kullanılabilir. Bu test yapılırken pulse oksimetre cihazı yerine arteriyel kan gazı örnekleri kullanmak gereklidir. Alveol boşluğunu oksijenle tamamen doldurmak için en az 10 dakika oksijen verilmelidir. Hasta oda havasını solurken sağ radial arterden kan örneği alınır, 10-20 dakika % 100 oksijen verildikten sonra tekrar örnek alınır. Hastanın arteriyel oksijen basıncı 200 mmHg'nin üzerine çıkarsa, siyanotik doğumsal kalp hastalığı büyük ölçüde ekarte edilmiş olur. % 100 oksijen verilmesine rağmen satürasyonun % 85'in altında olması halinde intrakardiyak şantın varlığı düşünülmelidir. Sağdan sola şant olduğunda arteriyel oksijen basıncı 100 mmHg'nin altındadır ve bu değerdeki yükselme 10-30 mmHg'den fazla olmaz. Hastanın oksijen basıncı (Arteriyel oksijen basıncı genellikle 100 mmHg'nin üzerine çıkar) ile satürasyonunda

yükselme olması ve genel durumunun düzelmesi, respiratuvar hastalıkları akla getirmektedir. Oksijen verdikten sonra arteriyel oksijen basıncının 150 mmHg'nin altında olması, pulmoner darlığın olmadığı siyanotik bir doğumsal kalp hastalığını, 50 mmHg'nin altında olması ise pulmoner dolaşımın kısıtlandığı siyanotik doğumsal kalp hastalığını düşündürür. Kalp hastalığı olmayan ama akciğer hastalığından dolayı yaygın intrapulmoner şantı bulunan hastalarda arteriyel oksijen basıncının 100 mmHg'yi geçmeyeceği bilinmelidir^{1,2,12}.

9.Preduktal ve Postduktal Arteriyel Oksijen Basınç Farkı: Sağdan sola doğru olan bir duktal şantın varlığını ortaya koymak için yapılır. Preduktal kan örneği için sağ radyal veya brakial arterden, postduktal kan örneği için umbilikal arterden veya alt ekstremitelerden kan alınmalıdır. İki örnekteki oksijen basınç değerleri karşılaştırılır. Preduktal değerin postduktal olanından 10-15 mmHg daha yüksek olması anlamlıdır. Eğer sağdan sola doğru olan duktal şant fazla ise diferansiyel siyanoz fark edilebilir; vücudun üst kısımları pembe renkliken alt kısımları siyanotiktir. Bu durum yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonunda, kritik aort darlığı, aort koarktasyonu, arkus aorta hipoplazisi ve aortik ark kesintisinde duktusun varlığı ile görülebilir (2). Seyrek olarak intrakardiyak sağ-sol şant yokken pulmoner vasküler hastalık geliştirse, duktus yoluyla pulmoner arterden aortaya ters bir akım olur ve üst ekstremiteler normalden alt ekstremitelerde siyanoz ve çomak parmak ortaya çıkar. Bu durum büyük arter transpozisyonunda suprasistemik pulmoner vasküler direnç geliştirse veya birlikte kesintili arkus aorta, önemli aort koarktasyonu gibi ek defekt varsa görülebilir¹².

Siyanozun Komplikasyonları

1. Polisitemi: Arteriyel oksijen içeriği düşük olduğu için böbreklerden eritropoetin salınımı uyarılır. Polisitemi ile oksijen taşıma kapasitesi artırılmış olur. Eğer hematokrit düzeyi % 65'in üzerine çıkarsa baş ağrısı, yorgunluk gibi şikayetlerin yanında hipervizkoziteye bağlı doku hipoksisi gelişir, prokoagülan ve antikoagülan maddelerin yapım ve yıkım dengesi bozulur, tromboembolik olaylar görülebilir. Hastada demir eksikliği veya dehidratasyon varsa klinik tabloyu kötüleştirir^{2,6}.

2. Parmaklarda Çomaklaşma (Clubbing): Siyanotik doğumsal kalp hastalığı olanlarda, genelde doğumun altıncı ayından sonra çomak parmak gelişir. İlk olarak başparmakta ortaya çıkar. El ve ayak parmaklarında terminal falanklarda bağ dokusu proliferasyonu sonucu genellikle dorsal tarafta meydana gelir ve tırnak plağıyla proksimal tırnak kıvrımı arasındaki açı 180°- den daha fazla olur. Tırnak yatağının altındaki yumuşak dokunun normalden daha fazla büyüdüğü, parmakların kalın ve geniş olduğu görülür. Patogenezi hala tam olarak

açıklanamamıştır ama hipoksiye bağlı, sistemik venöz kanda bulunan megakaryositlerden salınan büyüme faktörleriyle ilişkili olduğu düşünülmektedir. Çocuklarda birçok hastalığa bağlı olarak çomak parmak oluşabilmektedir (Tablo 3)^{2,6,8}.

Tablo 3. Çocuklarda çomak parmak yapan hastalıklar⁸.

1. Kardiyovasküler Sistem Hastalıkları: Siyanotik doğumsal kalp hastalıkları, pulmoner hipertansiyon ve Eisenmenger sendromu, subakut bakteriyel endokardit, kronik konjestif kalp yetmezliği, pulmoner arteriyovenöz malformasyon.
2. Akciğer Hastalıkları: Bronşiektazi, amfizem, ampiyem, kistik fibrozis, bronşiolitis obliterans, astım, sarkoidoz, akciğer absesi, tüberküloz, akciğer kanseri.
3. Hematolojik Hastalıklar: Konjenital methemoglobinemi, talasemi.
4. Gastrointestinal Sistem Hastalıkları: Ülseratif kolit, crohn, çölyak, siroz.
5. Diğer Nedenler: Hipotiroidi, skleroderma, kronik piyelonefrit, Fabry hastalığı, arsenik/civa zehirlenmesi, ailesel, idiyopatik.

3. Egzersiz intoleransı

4. Santral sinir sistemi komplikasyonları: Beyin absesi ve serebrovasküler olaylar görülebilir. Siyanotik doğumsal kalp hastalığı olan bir hastada ateş, baş ağrısı ve fokal nörolojik bulgu ortaya çıkması halinde beyin absesi akla gelmeli ve acil görüntüleme yapılmalıdır^{2,6}.

5. Kanama bozuklukları: Trombositopeni, trombosit agregasyon bozukluğu, protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanında uzama, fibrinojen düşüklüğü, faktör 5 ve 8 düzey düşüklüğü olabilir².

6. Zeka geriliği: Siyanozu olan çocuklarda gerek kronik hipoksiye bağlı, gerekse beslenme bozukluğu ve yetersiz kalori alımına bağlı zeka ölçümü, kaba motor fonksiyonları ve algılama; normal çocuklardan geridir^{2,16}.

7. Hipoksik nöbet (Siyanotik spell): En sık Fallot tetralojisi hastalığında görülmesine rağmen pulmoner darlıkla giden diğer siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında da hipoksik nöbetler görülebilir. Erken tanı konulup uygun bir şekilde tedavi edilmezse konvülzyon ve serebrovasküler olay gibi ciddi santral sinir sistemi komplikasyonlarına hatta ölüme bile neden olabilir. Süt çocuklarında, en sık olarakta 2-4. aylarda ortaya çıkar^{2,6}.

8. Skolyoz: Vertebral kolonun en sık görülen postural deformitesi olan skolyoz, kronik siyanozlu hastalarda görülebilir. Bu durum, kalp büyümesine ve göğüs kafesi ameliyatlarına bağlı olabilir¹⁷.

9. Hiperürisemi ve gut: Polisitemiye ve kullanılan ilaçlara bağlı olarak hiperürisemi, nefropati ve gut hastalığı ortaya çıkabilir^{2,18}.

Sonuç

Ssiyanozla gelen hastaya erken dönemde tanı konulması, kalp ve akciğer hastalığı veya methemoglobinemi gibi altta yatan önemli bir neden varsa tedavisine başlanması hayat kurtarıcı olabilir. Bunun için anamnezin alınması, ayrıntılı fizik muayenenin ve gerekli olan tetkiklerin yapılması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Steinhorn RH. Evaluation and management of the cyanotic neonate. *Clin Ped Emerg Med.* 2008;9:169-75.
2. Park MK. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners.* Philadelphia, Elsevier Saunders, 2014.
3. Sasidharan P. An approach to diagnosis and management of cyanosis and tachypnea in term infants. *Pediatr Clin North Am.* 2004;51:999-1021.
4. Özgür S, Ceylan Ö, Karademir S. Yenidoğan satürasyon taraması. *Arşiv Kaynak Tarama Dergisi.* 2014;23:587-604.
5. Saygılı A. Acilde siyanotik kalp hastalığına yaklaşım. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci.* 2007;3:47-55.
6. Nadas AS, Fyler DC. Hypoxemia. In *Nadas' Pediatric Cardiology* (Eds JF Keane, JE Lock, DC Fyler DC):97-101. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2006.
7. Okutan V. Yenidoğanlarda doğumsal kalp hastalığının ortaya çıkış şekli. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci.* 2007;3:8-15.
8. Pamukçu Uyan A. Hikaye ve fizik muayene. In *Çocuk Göğüs Hastalıkları* (Eds E Dağlı, F Karakoç):21-31. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2007.
9. Cassidy SC, Allen HD, Phillips JR. History and physical examination. In *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and Young Adult* (Eds HD Allen, DJ Driscoll, RE Shaddy, TF Feltes):82-92. Philadelphia, Lippincott Williams Wilkins, 2013.
10. Ergül Y, Nişli K, Kalkandelen S, Dindar A. Acute cyanosis after transcatheter balloon valvuloplasty: toxic methemoglobinemia due to local prilocain use. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2011;39:64-7.
11. Konca Ç, Kahramener Z, Çoban M, Mahanoğlu Y, Tekin M, Turgut M. Prilokain kullanımı sonrası gelişen edinsel methemoglobinemi. *Güncel Pediatri.* 2014;1:54-7.
12. Özyürek AR. Yenidoğanlarda konjenital kalp hastalıklarının erken tanısı. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.* 2003;1:208-12.
13. Öztunç F. Kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi. In *Temel Pediatri* (Eds E Hasanoğlu, R Düşünsel, A Bideci):670-4. Ankara, Güneş Tıp Kitabevleri, 2010.
14. Bernstein D. History and physical examination. In *Nelson Textbook of Pediatrics 19th edition* (Eds

- RM Kliegman, BF Stanton, NF Schor, JW Geme, RE Behrman):1522-8. Philadelphia, Elsevier Saunders, 2011.
15. Kartaloğlu Z. Pulmonary arteriovenous malformations. Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Dergisi. 2012;20:410-7.
 16. Hız Kurul S. Nörolojik gelişme geriliği olan süt çocuklarının erken belirlenmesinin önemi ve klinisyenin rolü. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2007;21:195-205.
 17. Akıcı F, Tanman B, Temoçin B, Ömeroğlu RE. Doğumsal kalp hastalıklarında skolyoz sıklığının incelenmesi. Türkiye Klinikleri Kardiyoloji Dergisi. 1993;6:240-3.
 18. Dearth JC, Tompkins RB, Giuliani ER, Feldt RH. Hyperuricemia in congenital heart disease. Am J Dis Child. 1978;132:900-2.

Correspondence Address / Yazışma Adresi

Osman Güvenç
Batman Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi
Batman, Turkey
e-mail: osmanguvenc1977@gmail.com

Geliş tarihi/ Received: 10.12.2017**Kabul tarihi/ Accepted:** 21.02.2018