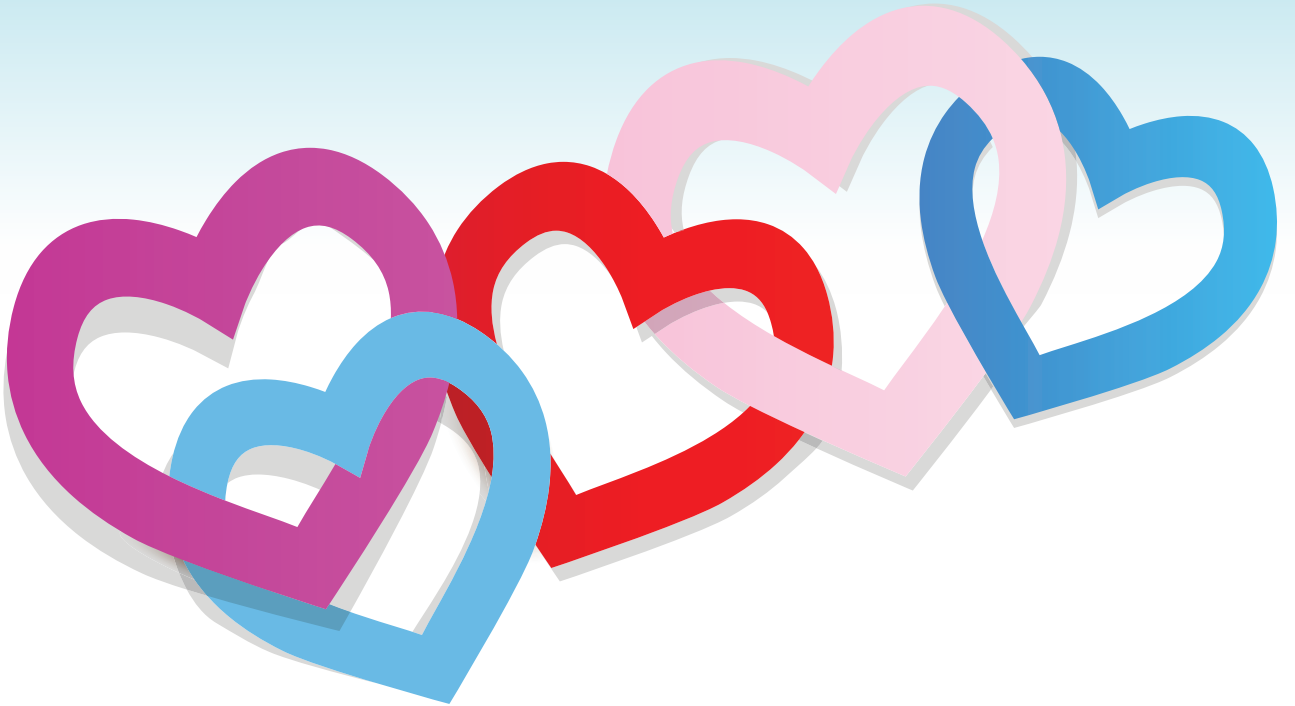


ISSN: 2148-4910



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt/Vol:2 • Sayı/No:1 • Mart/March 2015





PEDIATRIC HEART JOURNAL

BAŞ EDİTÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

BAŞ EDİTÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

EDİTÖR YARDIMCILARI - ASSOCIATE EDITORS

Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*

Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*

Dr. Ersin EREK, *Türkiye*

Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*

Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*

Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

DİL EDİTÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

- | | |
|--------------------------------------------------|--------------------------------------------|
| Dr. Riyadh M. ABU -SULAIMAN, <i>Saudi Arabia</i> | Dr. Serdar KULA, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Hakan AKINTÜRK, <i>Germany</i> | Dr. Matthias MULLER, <i>Germany</i> |
| Dr. Dursun ALEHAN, <i>Türkiye</i> | Dr. Kemal NİŞLİ, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Zahid AMIN, <i>USA</i> | Dr. Öztekin OTO, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Semra ATALAY, <i>Türkiye</i> | Dr. Ender ÖDEMİŞ, <i>Türkiye</i> |
| Dr. İhsan BAKIR, <i>Türkiye</i> | Dr. Nazan ÖZBARLAS, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Emre BELLİ, <i>France</i> | Dr. Mustafa PAÇ, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Mario CARMINATI, <i>Italy</i> | Dr. Levent SALTİK, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Mehta CHETAN, <i>United Kingdom</i> | Dr. C. Tayyar SARIOĞLU, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Ahmet ÇELEBİ, <i>Türkiye</i> | Dr. Dietmar SCHRANZ, <i>Germany</i> |
| Dr. Alpay ÇELİKER, <i>Türkiye</i> | Dr. Shakeel QURESHI, <i>United Kingdom</i> |
| Dr. Sertaç ÇİÇEK, <i>Türkiye</i> | Dr. Ruhi ÖZYÜREK, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Baharat DAVI, <i>India</i> | Dr. Thomas PAUL, <i>Germany</i> |
| Dr. Ziyad HIJAZI, <i>USA</i> | Dr. Ercan TUTAR, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Afksendiyos KALANGOS, <i>Switzerland</i> | Dr. Volkan TUZCU, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Tefik KARAGÖZ, <i>Türkiye</i> | Dr. Orhan UZUN, <i>United Kingdom</i> |
| Dr. Zübeyir KILIÇ, <i>Türkiye</i> | Dr. Birgül VARAN, <i>Türkiye</i> |



PEDIATRIC HEART JOURNAL

DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

- Dr. Koray AK, *Türkiye*
Dr. Figen AKALIN, *Türkiye*
Dr. Atıf AKÇEVİN, *Türkiye*
Dr. Gayaz AKÇURİN, *Türkiye*
Dr. Celal AKDENİZ, *Türkiye*
Dr. Emin Alp ALAYUNT, *Türkiye*
Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye*
Dr. Sevcan ALINÇ ERDEM, *Türkiye*
Dr. Nahide ALTUĞ, *Türkiye*
Dr. Sait AŞLAMACI, *Türkiye*
Dr. Semra ATALAY, *Türkiye*
Dr. Yüksel ATAY, *Türkiye*
Dr. Canan AYABAKAN, *Türkiye*
Dr. Tayfun AYBEK, *Türkiye*
Dr. Ümrah AYDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Ebru AYPAR, *Türkiye*
Dr. Abdülkadir BABAOĞLU, *Türkiye*
Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye*
Dr. Ali Rahmi BAKİLER, *Türkiye*
Dr. Şevket BALLI, *Türkiye*
Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*
Dr. Zeynep BAŞTÜZEL EYİLETEN, *Türkiye*
Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*
Dr. Kemal BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Tamer BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Meki BİLİCİ, *Türkiye*
Dr. Naci CEVİZ, *Türkiye*
Dr. Hakan CEYRAN, *Türkiye*
Dr. Şenol COŞKUN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ÇELEBİ, *Türkiye*
Dr. Alpay ÇELİKER, *Türkiye*
Dr. İbrahim İlker ÇETİN, *Türkiye*
Dr. Ayhan ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Sertaç ÇİÇEK, *Türkiye*
Dr. Ergün ÇİL, *Türkiye*
Dr. Enver DAYIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Tefvik DEMİR, *Türkiye*
Dr. Mustafa Kemal DEMİRAĞ, *Türkiye*
Dr. Metin DEMİRCİN, *Türkiye*
Dr. Embiya DİLBER, *Türkiye*
Dr. Aygün DİNDAR, *Türkiye*
Dr. Rıza DOĞAN, *Türkiye*
Dr. R. Nurten EKER ÖMEROĞLU, *Türkiye*
Dr. Enver EKİCİ, *Türkiye*
Dr. Filiz EKİCİ, *Türkiye*
Dr. Özlem ELKIRAN, *Türkiye*
Dr. Abdullah ERDEM, *Türkiye*
Dr. Ersin EREK, *Türkiye*
Dr. Dilek ERER, *Türkiye*
Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe Güler EROĞLU, *Türkiye*
Dr. Halil ERTUĞ, *Türkiye*
Dr. İbrahim Hakan GÜLLÜ, *Türkiye*
Dr. Nazlıhan GÜNAL, *Türkiye*
Dr. Dolunay GÜRSES, *Türkiye*
Dr. Murat GÜVENER, *Türkiye*
Dr. Alper GÜZELTAŞ, *Türkiye*
Dr. Velit HALİT, *Türkiye*
Dr. Olgu HALLIOĞLU KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Buğra HARMANDAR, *Türkiye*
Dr. Ali Can HATEMİ, *Türkiye*
Dr. Eyüp HAZAN, *Türkiye*
Dr. Haşım HÜSREVAHİ, *Türkiye*
Dr. Coşkun İKİZLER, *Türkiye*
Dr. Erkan İRİZ, *Türkiye*
Dr. Gülден KAFALI, *Türkiye*
Dr. İslam KAKLIKKAYA, *Türkiye*
Dr. Sevim KARAASLAN, *Türkiye*
Dr. Mehmet KARACAN, *Türkiye*
Dr. Selmin KARADEMİR, *Türkiye*
Dr. Tefvik KARAGÖZ, *Türkiye*
Dr. Cemşit KARAKURT, *Türkiye*
Dr. Zehra KARATAŞ, *Türkiye*
Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*
Dr. Hakkı KAZAZ, *Türkiye*
Dr. Hasan Tahsin KEÇELİGİL, *Türkiye*
Dr. Mehmet KERVANCIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Zübeyir KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Metin KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Uğursay KIZILTEPE, *Türkiye*
Dr. Bülent KOCA, *Saudi Arabia*
Dr. Gülendamar KOÇAK, *Türkiye*
Dr. Ferhat KOLBAKIR, *Türkiye*
Dr. Mustafa KÖSECİK, *Türkiye*
Dr. Serdar KULA, *Türkiye*
Dr. Ali KUTSAL, *Türkiye*
Dr. Serdar KÜÇÜKOĞLU, *Türkiye*
Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. Mustafa Koray LENK, *Türkiye*
Dr. R. Ertürk LEVENT, *Türkiye*
Dr. Özlem MEHTAP BOSTAN, *Türkiye*
Dr. Şükrü MERCAN, *Türkiye*
Dr. Timur MEŞE, *Türkiye*
Dr. Sadık Kıvanç METİN, *Türkiye*
Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

Dr. Kemal NİŞLİ, *Türkiye*
Dr. Dursun ODABAŞ, *Türkiye*
Dr. M. Burhan OFLAZ, *Türkiye*
Dr. Deniz OĞUZ, *Türkiye*
Dr. Levent OKTAR, *Türkiye*
Dr. Vedat OKUTAN, *Türkiye*
Dr. Şeref OLGAR, *Türkiye*
Dr. Haşim OLGUN, *Türkiye*
Dr. Bülent ORAN, *Türkiye*
Dr. Öztekin OTO, *Türkiye*
Dr. Burhan ÖCAL, *Türkiye*
Dr. Ender ÖDEMİŞ, *Türkiye*
Dr. Cevat Naci ÖNER, *Türkiye*
Dr. Utku Arman ÖRÜN, *Türkiye*
Dr. Nazan ÖZBARLAS, *Türkiye*
Dr. Osman ÖZDEMİR, *Türkiye*
Dr. Mehmet Emin ÖZDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Sema ÖZER, *Türkiye*
Dr. Murat ÖZEREN, *Türkiye*
Dr. Kanat ÖZİŞİK, *Türkiye*
Dr. Süheyla ÖZKUTLU, *Türkiye*
Dr. Funda ÖZTUNÇ, *Türkiye*
Dr. Arif Ruhi ÖZYÜREK, *Türkiye*
Dr. Feyza Ayşenur PAÇ, *Türkiye*

Dr. Mustafa PAÇ, *Türkiye*
Dr. Gül SAĞIN SAYLAM, *Türkiye*
Dr. Orhan Kemal SALİH, *Türkiye*
Dr. İ. Levent SALTİK, *Türkiye*
Dr. Ali SARIGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Tayyar SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. O. Nejat SARIOSMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. A. Bülent SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Türkay SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Arda SAYGILI, *Türkiye*
Dr. Evren SEMİZEL, *Türkiye*
Dr. Atilla SEZGİN, *Türkiye*
Dr. Erdem Erinç SILİSTRELİ, *Türkiye*
Dr. Metin SUNGUR, *Türkiye*
Dr. Selami SÜLEYMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. Murat ŞAHİN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ŞAŞMAZEL, *Türkiye*
Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Filiz ŞENOCAK, *Türkiye*
Dr. Vedide TAVLI, *Türkiye*
Dr. Emin TİRELİ, *Türkiye*
Dr. N.Kürşad TOKEL, *Türkiye*
Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

Dr. Hasan Ercan TUTAR, *Türkiye*
Dr. Volkan TUZCU, *Türkiye*
Dr. Sadi TÜRKAY, *Türkiye*
Dr. Halil TÜRKÖĞLU, *Türkiye*
Dr. Rıza TÜRKÖZ, *Türkiye*
Dr. Birsen UÇAR, *Türkiye*
Dr. Tayfun UÇAR, *Türkiye*
Dr. Şevket Baran UĞURLU, *Türkiye*
Dr. Adnan UYSALEL, *Türkiye*
Dr. Nurettin ÜNAL, *Türkiye*
Dr. Abdurrahman ÜNER, *Türkiye*
Dr. Kazım ÜZÜM, *Türkiye*
Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*
Dr. Can VURAN, *Türkiye*
Dr. Yusuf Kenan YALÇINBAŞ, *Türkiye*
Dr. Taner YAVUZ, *Türkiye*
Dr. Talat Mesud YELBUZ, *Germany*
Dr. Ayşe YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Cenk Eray YILDIZ, *Türkiye*
Dr. Mustafa YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Erdal YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Murat Muhtar YILMAZER, *Türkiye*
Dr. Cenap ZEYBEK, *Türkiye*



PEDIATRIC HEART JOURNAL

**TÜRK PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ
ADINA SAHİBİ**
Dr. Nazmi NARİN

SORUMLU YAZI İŞLERİ MÜDÜRÜ
Dr. Nazmi NARİN

YÖNETİM YERİ
Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği
Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA
Tel : (0312) 212 02 00
Faks : (0312) 212 02 00
web : www.turkpedkar.org.tr
e-posta : turkpedkar@gmail.com

YAYIN PERİYODU VE TÜRÜ
Pediatric Heart Journal 3 ayda bir olmak üzere yılda 4 sayı yayınlanır (Mart-Haziran-Eylül-Aralık).
Yerel süreli yayın.

ADRES DEĞİŞİKLİKLERİ
Derginin yayınlandığı tarihlerden en az 15 gün önce dernek yazışma adresine bildirilmelidir. Zamanında yapılmayan bildirimler nedeniyle derginin aboneye ulaşmamasından yayıncı sorumlu tutulamaz.

YAYIN HAKKI
Pediatric Heart Journal'de yayınlanan yazılar, resim, şekil ve tablolar yayıncının yazılı izni olmadan kısmen veya tamamen herhangi bir vasıta ile basılamaz, çoğaltılamaz. Bilimsel amaçla kaynak göstermek kaydıyla özetleme ve alıntı yapılabilir.

BASILDIĞI YER-BASIMCI-YAYIMCI
Ortaoğu Reklam Tanıtım Yayıncılık Turizm Eğitim İnşaat Sanayi ve Ticaret (Türkiye Klinikleri)
Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Türkiye
Tel : 0 312 286 56 56
Faks : 0 312 220 04 70
e-posta : info@turkiyeklinikleri.com
web : www.turkiyeklinikleri.com

Basıma verilmiş tarihi: 10.04.2015

ISSN: 2148-4910

**THE OWNER ON BEHALF OF
TURKISH PEDIATRIC CARDIOLOGY AND CARDIAC SURGERY SOCIETY**
Dr. Nazmi NARİN

MANAGING CLERICAL DIRECTOR
Dr. Nazmi NARİN

ADDRESS FOR MANAGEMENT
Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society
Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA
Phone : (0312) 212 02 00
Fax : (0312) 212 02 00
web : www.turkpedkar.org.tr
e-mail : turkpedkar@gmail.com

PUBLICATION TYPE AND PERIODS
Pediatric Heart Journal is published 4 times a year (March-June-September-December).
Local periodic publication.

CHANGE OF ADDRESS
Notify the subscription office for the change of address at least 15 days before the date of issue. The publisher will not be responsible from any lost resulting from an address change if not informed.

COPYRIGHT
All articles, images, figures and tables published in this journal are protected by Copyright. No material published in this journal may be reproduced or duplicated partially or totally without the written permission from the copyright holder. Permission is not required to cite or summarize the publications for scientific purposes in the condition that a full reference to the source is shown.

PUBLISHING HOUSE-PUBLISHER
**Ortaoğu Advertisement Presentation Publication Tourism
Education Construction Industry and Trade Co. (Türkiye Klinikleri)**
Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Turkey
Phone : +90 312 286 56 56
Fax : +90 312 220 04 70
e-mail : info@turkiyeklinikleri.com
web : www.turkiyeklinikleri.com



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 2 Sayı No 1 Yıl Year 2015

İÇİNDEKİLER CONTENTS

ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

- 1 **Aortopulmoner Pencere: 7 Olgunun Değerlendirilmesi ve Literatürün Gözden Geçirilmesi**
Aortopulmonary Window: Report of 7 Cases and Review of the Literature
Önder DOKSÖZ, Timur MEŞE, Rahmi ÖZDEMİR, Taliha ÖNER, Savaş DEMİRPENÇE, Barış GÜVEN, Vedide TAVLI, Osman Nejat SARIOSMANOĞLU, Faik Fevzi OKUR
- 6 **Çocuklarda Eisenmenger Sendromu'nda Sağ Ventrikül Miyokard Performans İndeksinin Önemi**
The Importance of Right Ventricular Myocardial Performance Index in Children with Eisenmenger Syndrome
Süleyman SUNKAK, Abdullah ÖZYURT, Nazmi NARİN, Mustafa ARGUN, Özge PAMUKÇU, Ali BAYKAN, Işın GÜNEŞ, Kazım ÜZÜM
- 13 **Evaluation of Cardiac Catheterization and Angiographic Findings of Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome Prior to Stage II Palliation**
Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Olguların Evre II Palyasyon Öncesi Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi Bulgularının Değerlendirilmesi
İbrahim Cansaran TANIDIR, Erkut ÖZTÜRK, Pelin AYYILDIZ, Murat SAYGI, Fatma Banu BİNBAŞ, Alper GÜZELTAŞ, Ender ÖDEMİŞ
- 20 **Seventeen Years' Experience of a Single Center in Percutaneous PDA Closure in Children**
Çocuklarda Perkütan PDA Kapamada Tek Merkezin 17 Yıllık Deneyimi
Ali BAYKAN, Nazmi NARİN, Özge PAMUKÇU, Sabriye KORKUT, Mustafa ARGUN, Abdullah ÖZYURT, Kazım ÜZÜM, Ayşe ÜLGEY

- 26 **Evaluating Left Ventricular Systolic Functions in Children with Normal Functioning and Mildly Impaired Bicuspid Aortic Valves**
Kapak Fonksiyonları Normal ve Hafif Bozulmuş Olan Biküspit Aortik Kapaklı Çocuklarda Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi
Ajda MUTLU MIHÇIOĞLU, Feyza Ayşenur PAÇ, Serhat KOCA, Ahmet Vedat KAVURT, Denizhan BAĞRUL

OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 32 **Concomitance of Distal Renal Tubular Acidosis, Heterozygous MTHFR and Factor V Leiden Mutation Accompanying the Tetralogy of Fallot**
Fallot Tetralojisi ile Distal Renal Tübüler Asidoz, Heterozigot MTHFR ve Faktör V Leiden Mutasyon Birlikteliği
Hasan Tahsin TOLA, Hakan GEMİCİ, Erkut ÖZTÜRK, İbrahim Cansaran TANIDIR, Murat SAYGI, Yakup ERGÜL, Alper GÜZELTAŞ
- 35 **İnfrakardiyak Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi ile Sol Ventrikül Çıkım Yolu Darlığı: Nadir Bir Birliktelik**
Obstruction of the Left Ventricular Outflow Tract with Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: A Rare Combination: Case Report
Erkut ÖZTÜRK, Okan YILDIZ, Pelin AYYILDIZ, Hasan Tahsin TOLA, Sertaç HAYDİN, Alper GÜZELTAŞ
- 39 **Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Retroaortik İnnominate Ven**
Retroaortic Innominate Vein Associated with Tetralogy of Fallot
Muhammet AKYÜZ, Onur IŞIK, Mehmet Fatih AYIK, Yüksel ATAY
- 42 **A Rare Case: Dissection of Myocardium Due to Cardiac Hydatid Cyst**
Nadir Bir Olgu: Kardiyak Hidatik Kiste Bağlı Miyokardiyum Diseksiyonu
Hazım Alper GÜRSU, İlkay ERDOĞAN, Murat ÖZKAN, Birgül VARAN, Zafer ECEVİT
- 45 **Yenidoğan Döneminde Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Stenti ile Perkütan Palyasyon Sağlanmış Fallot Tetralojisi Tanılı Olguda Tam Düzeltme**
Total Correction in a Tetralogy of Fallot Patient Who was Percutaneously Palliated with Right Ventricular Outflow Tract Stenting During Neonatal Period
İbrahim Cansaran TANIDIR, Erkut ÖZTÜRK, Murat SAYGI, Pelin AYYILDIZ, Alper GÜZELTAŞ

BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS



Değerli Okuyucular,

Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği'nin yayın organı "Pediatric Heart Journal" yayın hayatında 1. yılını doldurdu. İlk sayımızda "Çocuk Kardiyoloji ve Çocuk Kalp Damar Cerrahisi-nin ülkemizde ulaştığı nokta böyle bir dergi çıkarma konusunda bizleri yü-reklendirdi" diye yazmıştık. Bir yılın sonunda yanılmadığımızı görmek bizi son derece mutlu etti.

Artık hedefimiz daha nitelikli, atıf alma potansiyeli yüksek makale ve araş-tırmalarla sayfalarımızı donatmaktır. Bu, siz üyelerimiz ve okuyucularımı-zın katkıları ile olanaklı olabilir.

Bir yıllık dönem içinde yazıları ve danışmanlıkları ile bize katkıda bulunan tüm üyelerimize teşekkürü borç bilir, desteklerinin devamını dileriz.

Prof.Dr. N. Kürşad TOKEL

Editör

Aortopulmoner Pencere: 7 Olgunun Değerlendirilmesi ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Aortopulmonary Window: Report of 7 Cases and Review of the Literature

Önder DOKSÖZ,^a
Timur MEŞE,^a
Rahmi ÖZDEMİR,^a
Taliha ÖNER,^b
Savaş DEMİRPENÇE,^c
Barış GÜVEN,^d
Vedide TAVLI,^c
Osman Nejat SARIOSMANOĞLU,^e
Faik Fevzi OKUR^f

^aÇocuk Kardiyolojisi Kliniği,
^eKalp-Damar Cerrahisi Kliniği,
İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi,
İzmir
^bÇocuk Kardiyoloji Kliniği,
Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul
^cÇocuk Kardiyolojisi BD,
^fKalp ve Damar Cerrahisi AD,
Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^dÇocuk Kardiyoloji BD,
İzmir Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 28.01.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 20.02.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Önder DOKSÖZ
İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi,
Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
doksozonder@yahoo.com

ÖZET Amaç: Bu çalışmada amacımız aortopulmoner pencere tanısı ile izlenen olgularımızın tanı, tedavi ve klinik seyirlerinin sunulması ile birlikte literatürün gözden geçirilmesidir. **Gereç ve Yöntemler:** İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji kliniğinde 2003-2012 yılları arasında Aortopulmoner pencere tanısı alan ve tedavi edilen 7 olgu geriye dönük olarak incelendi. **Bulgular:** Yedi olgumuzun (3 kız, 4 erkek) yaşları 8 gün ile 8 ay arasındaydı. Üç olgumuz yenidoğan döneminde (ortalama yaş: 20±12,5 gün), 4 olgumuz infant dönemde (ortalama yaş: 4,1±2,6 ay) tanı almıştı. Vücut ağırlıkları 1,2 kg ile 5,7 kg arasında değişmekteydi (ortalama: 3,7±1,5 kg). Olguların beşinde takipne, dördünde kilo alamama ve altısında üfürüm mevcut idi. Tüm olgulara ekokardiyografi ile tanı konulmuş ve 5 olguya katater anjiyografi uygulanmıştı. Bir olgumuzda aortopulmoner pencereye sekondum atriyal septal defekt (ASD) ve müsküler ventriküler septal defekt (VSD) eşlik etmekteydi. Tanı anında 1 olguda KKY, 2 olgumuzda pulmoner hipertansiyon mevcut idi. Tüm olgularımız cerrahi olarak kapatıldı. Dört olgumuzda ligasyon, 3 olgumuzda transaortik yoldan yama ile kapatma uygulandı. Cerrahi sonrası tüm olgularımızın yakınmaları düzeldi. Ligasyon uygulanan 1 (%25) olgumuzda operasyondan 6 yıl sonra rekanalizasyon gelişti. **Sonuç:** Aortopulmoner pencere, hayatın erken döneminde konjestif kalp yetmezliği (KKY) ya da pulmoner hipertansiyon gelişmesine neden olan nadir bir anomalidir. Tanısından hemen sonra, KKY ya da pulmoner hipertansiyondan korunmak için erken tedavi gereklidir. Aortopulmoner pencere tamirinin sonuçları iyidir ve tanıdan hemen sonra mümkün olan en kısa sürede yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Aortopulmoner pencere; kalp yetmezliği; pulmoner hipertansiyon

ABSTRACT Objective: Aim of this review is to present the patients with aortopulmonary window focusing on diagnosis, management options and particular clinical survey by updated literature. **Material and Methods:** Seven patients with aortopulmonary window diagnosed at İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital pediatric cardiology clinic from 2003 to 2012 were retrospectively reviewed. **Results:** Four of the patients were male diagnosed at ages from 8 days and 8 months. Three of them were at newborn period (20.0±12.5 day), four of them were infant (4.1±2.6 months), mean weight of patients was 3.7±1.5 kg ranging 1.2 to 5.7 kilos. Five of the patients had tachypnea, 4 of them had growth retardation and 6 of them had murmur at the initial physical examination. Transthoracic echocardiographic examination reveals the pathology clearly but five of them needed catheterization for pulmonary vascular bed examination and additional defects. Only one of the patients has ventricular septal defect (VSD) and atrial septal defect (ASD) and also one of the patients has congestive heart failure and two of them have pulmonary hypertension. All of the patients underwent surgery, 4 of them had only ligation and the other 3 had trans-aortic patch closure. The entire patient had an excellent course after surgery. Unfortunately one of the ligated patients had recanalization after sixth years of surgery. **Conclusion:** Aortopulmonary window is a rare but serious defect causing congestive heart failure and pulmonary hypertension at early stages. Early diagnosis and management is needed and results are excellent.

Key Words: Aortopulmonary window; heart failure; pulmonary hypertension

Aortopulmoner pencere (APP); iki ayrı semilunar kapağın varlığında çıkan aorta ile pulmoner arter arasındaki anormal bağlantıdır. İki ayrı semilunar kapağın varlığı defekti trunkus arteriozusdan ayırır.¹⁻⁴ İlk olarak 1830 tarihinde Elliotson tarafından tariflenmiştir.⁵ Tüm doğuştan kalp anomalilerinin %0.15 ile %0.6'sını oluşturur ve septal defektlerin en nadir görülenidir.^{3,6-8} Aortopulmoner pencere, izole bir defekt olabileceği gibi, aortik ark kesintisi, büyük damarların transpozisyonu ve Fallot tetralojisi gibi anomaliler ile birlikte de görülebilir.^{3,6-8}

Defektin büyüklüğüne bağlı olarak konjestif kalp yetmezliği (KKY), pulmoner hipertansiyon ve gelişme geriliği ile sonuçlanan pulmoner kan akımı artışına sebep olur. Restriktif olmayan defektlerde pulmoner obstrüktif hastalık erken yaşta hızlıca gelişebilir. Tedavi edilmeyen geniş defektlerde prognoz kötüdür ve 1 yaşında %40 oranında fatal seyreder.^{2,3,7,8} Cerrahi ya da transkatater kapatma erken dönemde hayat kurtarıcıdır.^{3,8,9} Bu çalışmada amacımız aortopulmoner pencere tanısı ile izlenen olgularımızın tanı, tedavi ve klinik seyirlerinin sunulması ile birlikte literatürün gözden geçirilmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

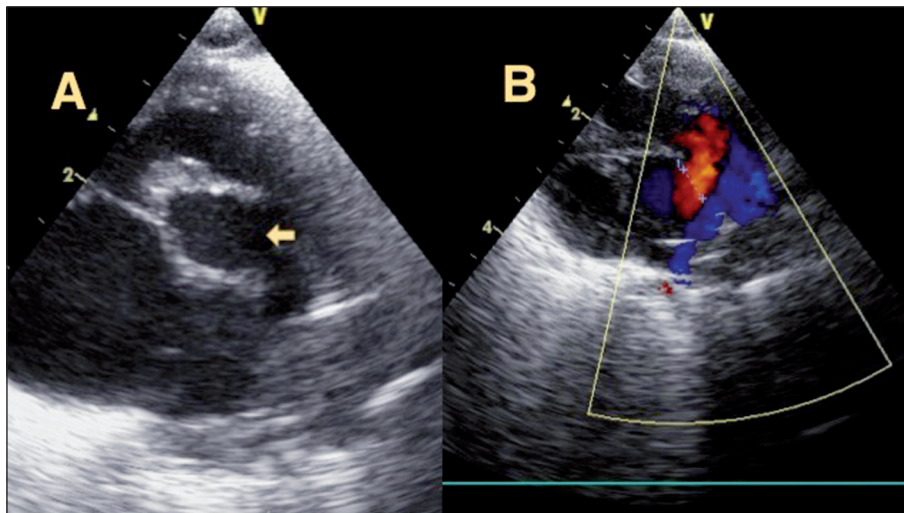
İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji kliniğinde 2003-2012 yılları arasında Aor-

topulmoner pencere tanısı olarak tedavi edilen 7 olgu geriye dönük olarak incelendi. Olguların demografik özellikleri, yakınma, tanı ve klinik bulguları ile uygulanan tedavi ve klinik seyirleri arşiv dosyalarından kaydedildi.

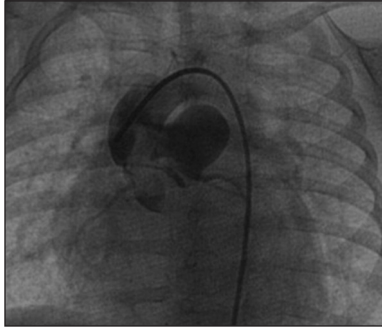
BULGULAR

İncelenen 7 olgunun yaşları 8 gün ile 8 ay arasındaydı. Üç olgumuz yenidoğan döneminde (ortalama yaş: 20±12,5 gün), 4 olgumuz infant dönemde (ortalama yaş: 4,1±2,6 ay) tanı almıştı. Olguların 3'ü kız, 4'ü erkekti. Vücut ağırlıkları 1,2 kg ile 5,7 kg arasında değişmekteydi (ortalama: 3,7±1,5 kg). Olguların beşinde takipne, dördünde kilo alamama ve altısında üfürüm mevcut idi.

Tüm olgulara ekokardiyografi ile tanı konulmuş (Resim 1) ve 5 olguya katater anjiyografi uygulanmıştı (Resim 2). Bir olgumuzda aortopulmoner pencereye sekundum ASD ve müsküler VSD eşlik etmekteydi. Tanı anında 1 olguda KKY, 2 olgumuzda pulmoner hipertansiyon mevcut idi. Katater-anjiyografi uygulanan tüm olgularımızın hemodinamik parametreleri kapatma için uygun bulundu. Tüm olgularımız cerrahi olarak kapatıldı. Dört olgumuzda ligasyon, 3 olgumuzda transaortik yoldan yama ile kapatma uygulandı. Cerrahi sonrası tüm olgularımızın yakınmaları düzeldi. Takiplerinde büyüme gelişmeleri yaşitları ile uyumlu



RESİM 1: Olgu 1'e ait ekokardiyografik inceleme. **A:** Parasternal kısa eksen kesitte çıkan aorta ve ana pulmoner arter arasındaki defekt görülmektedir (beyaz ok). **B:** Renkli Doppler ekokardiyografide aortopulmoner pencereden geçen akım görülmektedir.



RESİM 2: Olgu 5'e ait anjiyografide kontrast maddenin aortopulmoner pencere yolu ile çıkan aortadan ana pulmoner artere geçişi görülmektedir.

seyretti. Ligasyon uygulanan bir olgumuzda (6. olgu) operasyondan 6 yıl sonra rekanalizasyon ve subaortik diskret membran saptanması nedeniyle tekrar cerrahi için yönlendirildi. Olguların demografik verileri, tanı, tedavi ve izlem bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir.

TARTIŞMA

Embriyolojik hayatta aortikopulmoner septasyonda gelişen bozukluklar APP gelişimine neden olur.¹⁰ Lezyonun uzanımına göre, Mori ve ark.¹¹ tarafından proksimal, distal ve total olarak sınıflanmıştır. Richardson sınıflamasına göre anatomik olarak üç

tipe ayrılmıştır.¹² Defekt, tip 1'de daireseldir, çıkan aort ile ana pulmoner arter arasında ve küçük-orta genişliktedir, tip 2'de spiral şeklindedir ve sağ pulmoner arter çıkışına kadar uzanır, tip 3'de ise sağ pulmoner arter çıkan aortadan ayrılır. Ho ve ark.¹³ tarafından transkatater tedaviye uygun, yeterli üst ve alt kenarları mevcut orta (intermediate) defektler eklenerek Mori sınıflaması modifiye edilmiştir. Olgularımızda olduğu gibi proksimal ya da tip 1 defektler en sık görülen tiptir.^{2,3} Aortopulmoner pencereye, PDA, PFO, ASD ve sağ arkus aorta gibi minör kardiyak patolojiler eşlik ediyorsa basit APP; VSD, aortik ark kesintisi, büyük arter transpozisyonu, Fallot tetralojisi ya da koroner arter anomali gibi patolojiler eşlik ediyorsa kompleks APP olarak değerlendirilir.^{10,14} En sık eşlik eden anomali aortik ark patolojileridir. Bunlar arasında sağ arkus aorta, aortik ark kesintisi, ciddi aort koarktasyonu sayılabilir.^{3,8-10} Olgularımızın 6'sı basit, 1'i kompleks APP olarak değerlendirildi. Klinik bulguları ve hemodinamik etkileri VSD ya da PDA gibi geniş sol-sağ şanlı defektler ile benzerdir. Konjestif kalp yetmezliği bulguları (takipne, gelişme geriliği, tekrarlayan solunum zorlukları) genellikle hayatın ilk haftalarında başlar.^{3,8,9} Artmış pulmoner kan akımına bağlı gelişen pulmoner hipertansiyon diğer

TABLO 1: Olguların demografik verileri, yakınma, tanı, tedavi ve izlem bulguları.

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Kilo (kg)	Yakınma	Tanı	Tedavi	İzlem
1	8 gün	E	1,2	Hızlı nefes alıp verme	APP (tip1), Pulmoner HT	Transaortik yama	Asemptomatik
2	20 gün	K	3,5	Hızlı nefes alıp verme Üfürüm	APP (tip1), Pulmoner HT	Transaortik yama	Asemptomatik
3	33 gün	E	2,4	Kilo alamama, Hızlı nefes alıp verme Üfürüm	APP (tip 1)	Ligasyon	Asemptomatik
4	2,5 ay	K	4,7	Üfürüm	APP (tip1) ASD(sekundum) VSD (müsküler),	ASD kapatılması Transaortik yama	Asemptomatik VSD kapandı
5	3 ay	E	4	Kilo alamama, Üfürüm	APP (tip1), Pulmoner HT	Ligasyon	Asemptomatik
6	3 ay	E	4,5	Kilo alamama, Hızlı nefes alıp verme, Üfürüm	APP (tip1)	Ligasyon	Rekanalizasyon Subaortik diskret membran
7	8 ay	K	5,7	Kilo alamama Üfürüm	APP (tip1)	Ligasyon	Asemptomatik

ana problemdir. Küçük defektlere sahip olgular asemptomatik olabilir ve ileri yaşlarda geç tanı alır.^{3,8,9} Altı olgumuzda da KKY bulguları mevcut olup sadece 1 olgumuz üfürüm nedeniyle başvurmuştu. Geçmişte tanı yaklaşımı kardiyak kateterizasyon olsada günümüzde ekokardiyografi APP tanısı için yeterli ve güvenilir non-invazif bir tekniktir.^{3,8,15-18} Ekokardiyografi defektin tipini, lokalizasyonunu, büyüklüğünü ve eşlik eden anomalilerin belirlenmesini sağlar. Parasternal kısa ve uzun, yüksek parasternal kısa ve subkostal koronal ekokardiyografik incelemeler APP'nin en iyi görüntülenebildiği kesitlerdir (Resim 1A).^{3,8,15-18} Doppler ekokardiyografide pulmoner arterde anormal devamlı ileri akım APP'nin varlığını gösterir (Resim 1B). İnen aortada belirgin geriye dönük diyastolik akım hem proksimal arkta hem de abdominal aortada izlenir. Bu durum proksimal arkta ileri diyastolik akım saptanan PDA'nın tersinedir.³ Kardiyak kateterizasyon, defektin tipi ile eşlik eden anomalilerin tam olarak belirlenemediği kompleks defektlerde ve pulmoner vasküler obstrüktif hastalığın erken geliştiği geniş defekli 6 aydan büyük hastalarda pulmoner vasküler yatağın değerlendirilmesi için endikedir.^{3,8,16,17} Ayrıca transkatater kapatmada tedavi amaçlı da kardiyak kateterizasyon uygulanmaktadır. İlk iki olgumuz hariç diğer 5 olgumuza APP tipinin belirlenmesi ve eşlik edebilecek anomaliler açısından katater anjiyografi uygulandı. APP tanısından sonra zaman kaybedilmeden en kısa sürede defektin kapatılması gereklidir. Klasik tedavi defektin cerrahi olarak kapatılmasıdır.³ Gross ve ark.¹⁹ tarafından 1952 yılında ilk başarılı cerrahi tamir (ligasyon) yapılmıştır. Basit ligasyon, kardiyopulmoner bypass eşliğinde defektin divizyonu ve sütur ile kapatılması ya da kardiyopulmoner bypass olmadan defektin divizyonu ve sütur ile kapatılması, kardiyopulmoner bypass eşliğinde transpulmoner, transpencere (anteriyor sandviç yama), transaortik direkt ya da transaortik yama ile defektin kapatılması gibi teknikler bildirilmiştir.^{3,8,16-21} Semilunar kapaklardan ve pulmoner arter dallarından güvenli uzaklıktaki küçük basit defektlerin ligasyonu kolay bir tamir seçeneği gibi görülmüş defektin tam kapanmaması, koroner arter yaralanması ve pulmo-

ner arter distorsiyonuna neden olabilmektedir.^{3,16} Birçok yazar tarafından mediyan sternotomi ile kardiyopulmoner bypass eşliğinde transaortik yaklaşımla defektin kapatılması önerilmektedir.^{3,8,20,21} Bu yaklaşım defektin iyi görülmesini, özellikle aortik ark anomalileri olmak üzere anormal çıkışlı sağ pulmoner arter ya da anormal çıkışlı sağ koroner arter gibi diğer eşlik eden anomalilerin tamirini sağlar.^{3,8,16} Postoperatif mortalite; hastanın yaşına, operasyon öncesi pulmoner vasküler hastalık durumuna ve eşlik eden diğer kardiyak defektlerin varlığına bağlıdır.^{3,16-18} Olgularımızın hepsine cerrahi tedavi uygulandı. Hastalarımızın 4'ünde defekt ligasyon ile, 3'ünde mediyan sternotomi ile kardiyopulmoner bypass eşliğinde transaortik yama ile kapatıldı. Ligasyon uygulanan 1 olgumuzda (%25) rekanalizasyon gelişti. Pulmoner arter distorsiyonu ya da koroner arter yaralanması hiçbir hastamızda görülmedi. Bhan ve ark.¹⁶ nın çalışmasında ligasyon uygulanan 4 hastanın 2'sinde (%50) rekanalizasyon ve 1'inde (%25) pulmoner arter distorsiyonu bildirilmiştir. Bu nedenle ligasyon, rekanalizasyon ve pulmoner arter distorsiyonu olasılığı akılda tutularak sadece kardiyopulmoner bypass uygulanamayan ağır hastalar için düşünülmelidir.¹⁶ Transaortik yama ile kapatılan olgularımızda herhangi bir komplikasyon görülmedi. 28 haftalık premature olarak doğan, 8 günlük-1,2 kg iken opere edilen olgumuz (Olgu 1), en küçük yaş ve kilo ile opere edilip şifa ile taburcu edilen APP olgusu olarak literatüre girmiştir.⁹

SONUÇ

Aortopulmoner pencere nadir görülen bir anomalidir. Bu nedenle KKY bulguları mevcut hastalarda APP'den şüphelenilmeli ve tanı ekokardiyografi ile desteklenmelidir. Aortopulmoner pencere defekti olan çoğu hasta hayatın erken döneminde KKY ya da pulmoner hipertansiyon gibi ciddi semptomlar geliştirir. Aortopulmoner pencere tamirinin sonuçları iyidir ve tanıdan hemen sonra mümkün olan en kısa sürede yapılmalıdır. Pulmoner hipertansiyon gibi komplikasyonlar gelişmeden önce tamir edilen hastaların prognozu mükemmeldir.

KAYNAKLAR

1. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):S44-9.
2. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11(2):293-7.
3. Moore P, Brook MM. Patent ductus arteriosus and Aortopulmonary window. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy ER, Feltes TF, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2013. p.722-45.
4. Tiraboschi R, Salomone G, Crupi G, Manasse E, Salim A, Carminati M, et al. Aortopulmonary window in the first year of life: report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg* 1988;46(4):438-41.
5. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and the aorta. *Lancet* 1830; 1:247-51.
6. McElhinney DB, Reddy MV, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. *Am J Cardiol* 1998;81(2):195-201.
7. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40 year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(5): 773-9.
8. Demir IH, Erdem A, Saritaş T, Demir F, Erol N, Yücel IK, et al. Diagnosis, treatment and outcomes of patients with aortopulmonary window. *Balkan Med J* 2013;30(2):191-6.
9. Doksöz Ö, Demirpençe S, Meşe T, Sarıoşmanoğlu ON. Successful surgical closure of aortopulmonary window in a very low birth weight premature infant. *Anadolu Kardiyol Derg* 2013;13(3):294.
10. Kır M, Karadaş U, Saylam SG, Çatalyürek H, Ünal N. A newborn with aorticopulmonary window associated with coarctation of the aorta: a successful single-stage surgical treatment. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2009;17(4):299-301.
11. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J* 1978;40(6):681-9.
12. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78(1):21-7.
13. Ho SY, Gerlis LM, Anderson C, Devine WA, Smith A. The morphology of aortopulmonary window with regard to their classification and morphogenesis. *Cardiol Young* 1994;4(2):146-55.
14. Orün UA, Aydın H, Ocal B, Şenocak F, Ozişik K, Kutsal A. Aortopulmonary window associated with anomalous right coronary artery: a rare combination. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7(4):E3-4.
15. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991;67(7):650-3.
16. Bhan A, Gupta M, Abraham S, Sharma R, Kothari SS, Juneja R. Surgical experience of aortopulmonary window repair in infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007;6(2):200-3.
17. Freitas I, Paramés F, Rebelo M, Martins JD, Pinto MF, Kaku S. Aortopulmonary window. Experience of eleven cases. *Rev Port Cardiol* 2008;27(12):1597-603.
18. Erez E, Dagan O, Georgiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg* 2004;77(2):484-7.
19. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation* 1952;5(6):858-63.
20. Ravikumar E, Whight CM, Hawker RE, Celermajer JM, Nunn G, Cartmill TB. The surgical management of aortopulmonary window using the anterior sandwich patch closure technique. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1988;29(6):629-32.
21. Saşmazel A, Alkan T, Ersoy C, Paker T, Akçevin A, Bayer V, et al. Our surgical experiences with aortopulmonary window. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006;6(1):77-8.

Çocuklarda Eisenmenger Sendromu'nda Sağ Ventrikül Miyokard Performans İndeksinin Önemi

The Importance of Right Ventricular Myocardial Performance Index in Children with Eisenmenger Syndrome

Süleyman SUNKAK,^a
Abdullah ÖZYURT,^a
Nazmi NARİN,^a
Mustafa ARGUN,^a
Özge PAMUKÇU,^a
Ali BAYKAN,^a
Işın GÜNEŞ,^b
Kazım ÜZÜM^a

^aÇocuk Kardiyolojisi BD,
^bAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 07.01.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 02.03.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Abdullah ÖZYURT
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD, Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
durozyurt@yahoo.com.tr

ÖZET Amaç: Bu çalışmada özellikle sağ ventrikül miyokard performans indeksi (SVMPİ-Tei İndeksi) yanında fonksiyonel ekokardiyografik sağ ventrikül değişkenlerinin, Eisenmenger Sendromlu (ES) çocuklarda hastalığın şiddetinin belirlenmesi ve hastalığın seyrinde yeni takip parametreleri belirlenmesinde ekokardiyografinin potansiyel kullanımının değerlendirilmesi amaçlandı. **Gereç ve Yöntemler:** Prospektif kontrollü kesitsel çalışmaya ES'li 19 hasta ve kontrol grubu olarak 24 sağlıklı çocuk alındı. ES'li hastalara SVMPİ, triküspid anular plan sistolik ekskürsyonu (TAPSE), sağ atriyum, vena kava inferior, pulmoner arter çapını içeren ekokardiyografik çalışma, sağ kalp kateterizasyonu, 6-dakika yürüme testi yapıldı. NT-ProBNP çalışıldı. SVMPİ hesaplamak amacıyla izovolumetrik kontraksiyon (İVKZ), izovolumetrik relaksasyon (İVRZ) ve ejeksiyon zamanı için (EZ) triküspit annulusun lateral bölgesinden doku Doppler ile en az 3 farklı ölçüm yapıldı. Her üç değer için ölçülen İVRZ ve İVKZ toplamı EZ'na bölündü ve ortalaması alınarak SVMPİ elde edildi. ES'li hastalar fonksiyonel olarak Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ), PHT fonksiyonel sınıflama kriterlerine göre Evre 2 ve 3 olarak ikiye ayrıldı. 6-dakika yürüme testi, Amerikan Göğüs Cemiyeti'nin önerileri doğrultusunda yapıldı. **Bulgular:** TAPSE, kontrol grubuna göre anlamlı düşük, diğer ekokardiyografik değişkenler daha yüksek bulundu. Hasta grubunda sağ ventrikül Tei indeksi ile NT-ProBNP arasında güçlü pozitif ($p=0,001$; $r: 0,716$), fonksiyonel evre ile güçlü pozitif ($p=0,001$; $r: 0,725$), pulmoner vasküler rezistans (PVR) ile zayıf pozitif ($p=0,045$; $r: 0,491$) korelasyon tespit edildi. ES'li hastalar, DSÖ sınıflamasına göre evre 2 (n:9) ve evre 3 (n:10) olarak ikiye ayrıldığında SVMPİ, evre 3 hastalarda daha yüksekti ($p=0,001$), fonksiyonel evre ile diğer ekokardiyografik parametreler arasında anlamlı istatistiksel ilişki belirlenmedi. **Sonuç:** Kantitatif ekokardiyografik parametrelerden SVMPİ, çocuklarda ES'nin şiddetini tahmin etmede önemli bir ekokardiyografik parametre olarak rutin klinik pratikte kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner hipertansiyon; Eisenmenger sendromu; ekokardiyografi; sağ ventrikül disfonksiyonu; Tei indeksi

ABSTRACT Objective: The purpose of this study is to evaluate potential use of echocardiography with functional echocardiographic right ventricular variables besides right ventricle myocardial performance index (RVMPI) for assessing disease severity of Eisenmenger Syndrome (ES) and to determine new follow-up parameters for the disease. **Material and Methods:** This study consisted of 24 normal controls (the control group) and 19 patients with ES. The echocardiographic practice consisting RVMPI, tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE), diameter of right atrium, vena cava inferior and pulmonary artery; right ventricle catheterization and six-minute walk distance (6MWD) test were performed to the patients with ES. NT-ProBNP was measured in both control and study groups. Isovolumetric contraction (IVCT), relaxation time (IVRT) and ejection time (ET) were obtained least three times by tissue Doppler at lateral annulus of tricuspid valve to calculate RVMPI. RVMPI was calculated by the formula $IVCT+IVRT/ET$ for each measured values and average value was taken. Patient group was divided into two groups as Class 2 and 3 according to WHO functional PAH classification. 6-minute walk test was performed in accordance with the recommendations of the American Thoracic Society. **Results:** In the study group TAPSE was found lower than the control group, besides the other echocardiographic variables were high. There was positive correlation between RVMPI and NT-ProBNP ($p=0,001$; $r: 0,716$), between RVMPI and functional stage ($p=0,001$; $r: 0,725$) and between RVMPI and pulmonary vascular resistance ($p=0,045$; $r: 0,491$) in the study group. The patients with ES were divided into two stages as class 2 (n: 9) and class 3 (n: 10) according to WHO. RVMPI was high in stage 3 patients ($p=0,001$). There was not statistically significant correlation between the functional stage and other echocardiographic parameters. **Conclusion:** RVMPI which is one of the quantitative echocardiographic parameters can be used to evaluate the disease severity of Eisenmenger syndrome in follow-up of outpatients.

Key Words: Pulmonary hypertension; Eisenmenger syndrome; echocardiography; right ventricle dysfunction; Tei index

Diğer pulmoner arter hipertansiyon (PAH) hastaları ile karşılaştırıldığında Eisenmenger sendromlu (ES) hastalarda sağ ventrikülün suprasistemik pulmoner arter basıncına adaptif kapasitesi büyük ölçüde daha iyidir. Bu nedenle ES'li hastaların takibinde sağ ventrikülün anatomik ve fonksiyonel değerlendirilmesi muayenenin çok önemli bir parçası haline gelmiştir. Ekokardiyografi, belirli kısıtlılıklarına rağmen ES'li hastaların tanısında, hastalığın ciddiyetinin belirlenmesinde, tedaviye cevabın değerlendirilmesinde ucuz, kolay, invaziv olmayan ve taşınabilir olması sebebiyle hala kullanışlı bir görüntüleme aracıdır. Buna rağmen, ES'li çocuklarda sağ ventrikül ekokardiyografik değişkenlerle diğer klinik, hemodinamik ve laboratuvar bulguların karşılaştırıldığı az sayıda çalışma vardır.¹⁻⁴

İdiyopatik pulmoner hipertansiyonlu (PHT) erişkin hastalarda, ventriküler septal kayma, sağ atriyal genişleme, TAPSE (trikuspid annular plane systolic excursion) ve perikardiyal efüzyon varlığı, istenmeyen sonuçlar için prediktif ekokardiyografik değişkenler olarak kabul edilmiştir ve klinik pratikte risk sınıflaması için rutin olarak kullanılmaktadır.^{5,6} ES ve PHT'lu erişkin hastalarla yapılan diğer bazı prospektif randomize kontrollü çalışmalarda TAPSE,⁶ sağ atriyum çapları,⁶ SVMPI⁷⁻⁹ prognostik değeri gösterilmiştir. Ancak ES'li çocuk hastalarda prognozla ilişkili ekokardiyografik parametre bildirilmemiştir ve ES'li pediatrik hastaların ekokardiyografik verileri yorumlanırken çoğunlukla erişkin hasta deneyimlerinden yararlanılmıştır. Bu çalışmada, ES'li çocuk hastalarda, SVMPI, TAPSE, sağ ventrikül serbest duvar kalınlığını (SVDK) içeren ekokardiyografik değişkenlerin fonksiyonel evreleme, 6 dakika yürüme mesafesi (6-DYM), anjiyokardiyografik veriler ve N-Terminal-Pro Brain natürel peptid (NT-ProBNP) gibi morbidite-mortalite ile ilişkili parametrelerle karşılaştırılması amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

ÇALIŞMA ÖZELLİKLERİ VE TASARLANMASI

Prospektif, kontrollü, kesitsel klinik çalışma, Aralık 2012-Aralık 2013 tarihleri arasında Erciyes Üni-

versitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda gerçekleştirildi. Çalışma 2012/668 protokol numarası ile üniversitemiz yerel etik kurulu tarafından onaylandı ve tüm hasta ve kontrol olgularına çalışma hakkında bilgi verilerek bilgilendirilmiş gönüllü onamları alındı.

HASTA VE KONTROL GRUBU

Ortalama tanı yaşı 82 ay (31-120 ay), yaş ortalaması 12,0±4,1 (4-17 yıl) olan ES tanılı 19 hasta (13 kız, 6 erkek) çalışmaya dahil edildi. Kontrol grubu olarak yaş ortalaması 12,1±4,3 (3-18 yıl) olan, fizik muayene bulguları, elektrokardiyografileri, telekardiyografileri ve ekokardiyografileri, tam kan sayımı, açlık kan şekeri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal olarak değerlendirilen toplam 24 hasta (16 kız, 8 erkek) çalışmaya alındı. Akut veya kronik infeksiyöz-inflamatuvar hastalığı olanlar ve kronik ilaç kullanımı olan çocuklar çalışmaya dahil edilmedi. Hasta ve kontrol grubunun vücut kitle indeksi, vücut ağırlığı(kg)/boy(m²) formülü kullanılarak hesaplandı.

TEMEL DEĞERLENDİRME

Tüm hastalara hematolojik, böbrek, karaciğer fonksiyon testlerini içeren, rutin biyokimyasal değerlendirmeyi, NT-ProBNP, telekardiyogram, 12 kanal EKG ve ekokardiyografiyi içeren detaylı klinik değerlendirme yapıldı. Hastalığın şiddetini değerlendirmede birçok çalışmada morbidite, mortalite belirleyicisi olarak kullanılan^{3,4,6,9} Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ) PHT fonksiyonel sınıflama kriterleri kullanıldı ve buna göre hasta grubu Evre 2 ve 3 olmak üzere iki gruba ayrıldı. 6-DYM testi, Amerikan Göğüs Cemiyetinin önerileri doğrultusunda tüm hastalara yapıldı.¹⁰

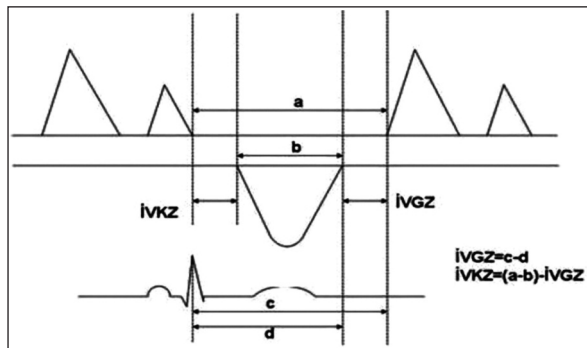
EKOKARDİYOĞRAFİK DEĞERLENDİRME

Tüm hastalara EKG monitorizasyonu eşliğinde, 3-5 MHz transdüser kullanılarak, transtorasik ekokardiyografik inceleme (Vivid 7, GE, Horten, Norveç) yapıldı. Tüm M-mode ve 2-D ölçümler Amerikan Ekokardiyografi Derneği Pediatrik ve Doğumsal Kalp Hastalıkları Konseyi'nin önerilerine göre yapıldı. Bütün ekokardiyografik ölçümler birbirini izleyen üç siklуста gerçekleştirildi ve istatistiksel çalışmada bunların ortalamaları kul-

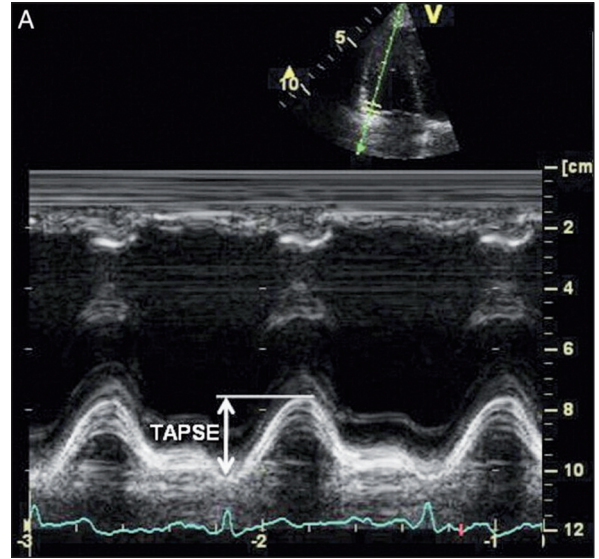
lanıldı. SVMPI, Doppler trasesinde bulunan izovolümik kontraksiyon ve izovolümik relaksasyon sürelerinin (diyastolik akımın bitiminden bir sonraki diyastolik akımın başlangıcına kadar olan süreden parasternal kısa eksende sağ ventrikülden PW Doppler ile elde edilen ejeksiyon zamanının çıkarılmasıyla elde edildi) sağ ventrikül ejeksiyon süresine bölünmesiyle hesaplandı (Şekil 1).⁷ Pulmoner arter çapı sistol sonunda parasternal kısa eksende ölçüldü. SVDK, subkostal pencereden triküspid kapak korda düzeyinden sistolde, TAPSE ise, M modda apikal dört boşluk incelemede M-mod kursorü lateral triküspit anulusu boyunca yerleştirildi. Alınan görüntülere göre lateral triküspit anülüsün atriyuma doğru pik yükselmesi ile ventriküle inişi arasındaki mesafe olarak alındı (Resim 1).¹¹ Bunun yanında sağ atriyum aksiyal çapı diyastol sonunda, vena kava inferior çapı diyastol sonunda M-Mod ekokardiografi ile aynı pediatrik kardiyolog tarafından ölçüldü. Pulmoner arter çapının Z skoru hesaplaması vücut yüzey alanına göre daha önce tanımlandığı gibi yapıldı.¹²

İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Veriler SPSS version 16.0 istatistik paket programına girildi. Tüm değişkenlere öncelikle Shapiro-Wilk testi uygulanarak değişkenlerin dağılımının normal dağılımlı olup olmadığı belirlendi. Normal dağılımlı değişkenler ortalama±standart sapma, normal dağılıma uymayan değişkenler ortanca (25-75. persantil) olarak ifade edildi. Normal dağılıma uymayan değiş-



ŞEKİL 1: Sağ ventrikül miyokard performans indeksinin doku Doppler ile hesaplanması.



RESİM 1: TAPSE' nin ölçülmesini gösteren şekil.

kenler açısından gruplar arası karşılaştırma yapılırken Mann-Whitney U testi, normal dağılımlı değişkenlerde gruplar arası karşılaştırma yapılırken bağımsız iki örneklem t testi kullanıldı. İkili korelasyonun analizinde Spearman korelasyon testi kullanıldı. $p < 0,05$ düzeyi istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

GENEL KLİNİK ÖZELLİKLER

Çalışmaya, ES tanısı ile takip edilen yaş ortalaması $12,0 \pm 4,1$ yıl (4-17 yıl) olan 13'ü kız, 6'sı erkek toplam 19 hasta ile, yaş ortalaması $12,1 \pm 4,3$ (3-18 yıl) olan 16'sı kız, 8'i erkek toplam 24 sağlıklı çocuk dahil edildi (Tablo 1). Dokuz hastanın DSÖ fonksiyonel sınıflaması evre 2 olarak tesbit edilirken, 10 hasta evre 3 olarak belirlendi. ES gelişmesine neden olan en sık hastalık VSD idi (n:10; izole veya ASD-PDA gibi defektlerle kombine olarak). Bunu sıklık sırasına göre AVSD (n:3), Trunkus arteriozus (n:2), çift çıkışlı sağ ventrikül (n:1), düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (n:1) ve PDA+ASD (n:1) takip etmekteydi. Ayrıca 6 hastada Down sendromu mevcuttu. Hasta grubunda sistolik kan basıncı ($p=0,04$), logNT-ProBNP ($p < 0,001$), hemoglobin ($p=0,005$), ürik asit ($p=0,006$) düzeyleri anlamlı olarak yüksek saptandı (Tablo 1).

TABLO 1: Hasta ve kontrol grubunun demografik, biyokimyasal, ekokardiyografik ve kateterizasyon sonuçları.

Değişkenler		Gruplar		p
		Hasta (n:19)	Kontrol (n:24)	
Demografik özellikler	Yaş (yıl)	11,97±4,07	12,02±4,33	0,971
	Cinsiyet (E/K)	6/13	8/16 (66,7)	1,00
	Ağırlık(kg)	32,96±18,07	42,52±16,33	0,076
	Vücut yüzey alanı (m ²)	1,07±0,39	1,29±0,34	0,056
	Sistolik kan basıncı (mmHg)	97,36±13,57	107,91±9,19	0,040
	Diastolik kan basıncı(mmHg)	62,36±14,94	67,29±8,84	0,214
	Ortalama kan basıncı (mmHg)	74,03±13,93	80,83±8,62	0,073
Biyokimyasal özellikler	Hemoglobin (g/dl)	15,04±2,61	13,26±1,23	0,005
	Kan üre azotu (mg/dl)	12,57±3,42	12,0±3,71	0,602
	Ürik asit (mg/dl)	5,09±1,62	3,99±0,77	0,006
	Kreatinin (mg/dl)	0,67±0,13	0,7±0,15	0,513
	AST (U/L)	26,73±8,54	23,58±7,35	0,201
	ALT (U/L)	17,52±9,11	16,54±4,92	0,675
	logNT-ProBNP (fmol/ml)	2,32±0,73	1,5±0,34	0,001
Ekokardiyografik özellikler	SVMPİ	0,98±0,41	0,43±0,12	<0,001
	Pulmoner arter çapı Z skoru	2,35 (1,5-2,76)	0,54 (1,52-1,33)	<0,001
	Sağ atriyum uzun aksı (mm)	37,38±7,49	37,28±5,55	0,96
	Vena kava inferior çapı (mm)	21,0 (17,6-26,2)	15,4 (12,2-19,1)	0,002
	SVDK	6,05±1,32	3,37±0,46	<0,001
	TAPSE	14,9±2,0	19,6±3,5	0,002
Kalp kateterizasyon verileri	OPAB (mmHg)	75,4 (70,0-83,0)	-	-
	OAB (mmHg)	76,21 (71,0-86,0)	-	-
	OPAB/OAB	0,98 (0,93-1,02)	-	-
	PVR (Wu/m ²)	11,37 (7,1-17,8)	-	-
	PVR/SVR	0,58 (0,35-0,88)	-	-

Değerler ±SS, ortanca (25-75 persentil) veya frekans (yüzde) olarak ifade edildi.

SVMPİ: Sağ ventrikül miyokard performans indeksi; SVDK: Sağ ventrikül duvar kalınlığı; TAPSE: Triküspid anüler plan sistolik ekssürsion; OPAB: Ortalama pulmoner arter basıncı; OAB: Ortalama aort basıncı; PVR: Pulmoner vasküler rezistans; SVR: Sistemik vasküler rezistans.

EKOKARDİYOĞRAFİK VERİLER VE DİĞER DEĞİŞKENLERLE İLİŞKİSİ

Kontrol grubunun pulmoner arter çapı Z skorlarının -2 ve +2 SD arasında olduğu tesbit edildi ($p=0,005$). SVMPİ yanında ($p<0,001$), pulmoner arter çapı Z skoru ($p<0,001$), vena kava inferior çapı ($p=0,002$), SVDK ($p<0,001$) hasta grubunda anlamlı olarak yüksek, TAPSE hasta grubunda anlamlı olarak düşük ($p=0,002$) saptandı (Tablo 1).

Hasta grubunda SVMPİ ile yaş, cinsiyet, sistolik-diyastolik-ortalama kan basıncı düzeyleri, AST, ALT, kan üre azotu, kreatinin, ürik asit, hemoglobin düzeyleri, arteryel oksijen saturasyonları, 6-DYM ve ekokardiyografik veriler ile anlamlı

korelasyon saptanmadı. Hasta grubunda SVMPİ ile vücut kitle indeksi arasında orta düzeyde negatif ($p=0,017$; $r: -0,553$), NT-ProBNP ile güçlü pozitif ($p=0,001$; $r: 0,716$), fonksiyonel evre ile güçlü pozitif ($p=0,001$; $r: 0,725$), PVR ile zayıf pozitif ($p=0,045$; $r: 0,491$) korelasyon tespit edildi. Diğer anjiyokardiyografi verileri ile anlamlı ilişki belirlenmedi (Tablo 2).

Aynı şekilde ES'li hastalar, DSÖ sınıflamasına göre Evre 2 (n:9) ve Evre 3 (n:10) olarak ikiye ayrıldığında SVMPİ'nin, evre 3 hastalarda daha yüksek olduğu göze çarparken ($p=0,001$), fonksiyonel evre ile diğer ekokardiyografik parametreler arasında anlamlı istatistiksel ilişki belirlenmedi (Tablo 3).

TABLO 2: PADK ile demografik, klinik, biyokimyasal, ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik verilerin karşılaştırması.

Değişkenler	SVMPİ	
	p	r
Cinsiyet	0.755	0.079
VKİ	0.017	-0.553
SBP	0.636	-0.120
Sa02	0.140	0.362
6-DYM	0.100	-0.400
Hemoglobin	0.062	-0.448
Ürik asit	0.110	-0.389
NT-ProBNP	0.001	0.716
PA çapı	0.855	0.048
SA aksiyal çapı	0.524	-0.419
VCI çapı	0.845	-0.164
TAPSE	0.487	0.050
SVDK	0.405	-0.165
Pp/Ps	0.405	-0.209
PVR	0.045	0.491
PVR/SVR	0.336	0.249

VKİ: Vücut kitle indeksi, SKB: Sistolik kan basıncı, Sa02: Arterial oxygen saturation, 6-DYM: 6 dakika yürüme mesafesi, NT-ProBNP: N-terminal pro-hormon beyin natriuretic peptid, PA: Pulmoner arter, SA: sağ atriyum, VCI: vena kava inferior, TAPSE: triküspid antüler plan sistolik ekskürsion, SVDK: Sağ ventrikül duvar kalınlığı, PVR: Pulmoner vasküler rezistans, SVR: Sistemik vasküler rezistans.

Pulmoner vasküler direnci (PVD) 10 Wu/m²'nin altında ve üstünde olan 2 hasta grubu arasında ekokardiyografik parametreler açısından istatistiksel analiz yapıldığında SVMPİ yanında sağ atriyum çapları, TAPSE, sağ ventrikül duvar kalınlığı ve vena kava inferior çapları açısından gruplar arasında istatistiksel farklılık saptanmadı. Pulmo-

ner arter çapı z skoru PVR <10 Wu/m² olanlarda ilginç olarak yüksek saptandı (p=0.041; Tablo 4).

TARTIŞMA

Bu çalışma, ES'li çocuklarda fonksiyonel evreleme, NTProBNP gibi bilinen morbidite kriterleri ile SVMPİ'ni de içeren sağ ventrikül fonksiyonları arasındaki ilişkiyi araştıran ilk çalışmadır. Mevcut çalışmada ES'in mortalite ve morbidite ile doğrudan ilişkili olduğu fonksiyonel evre ve NT-ProBNP ile SVMPİ arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki belirlendi.

Pediyatrik kardiyolojide en önemli muayene aracı olan ekokardiyografi, günlük uygulamada pulmoner hipertansiyon tanısının konduğu ilk inceleme yöntemidir. Ekokardiyografi, bu hasta grubunda yalnız tanısalla amaçla değil kalp ve pulmoner dolaşımdaki patofizyolojik adaptasyonun boyutlarını belirlemek amacıyla da kullanılır. Ayrıca ucuz, kolay uygulanabilir, noninvazif ve taşınabilir olması nedeniyle ekokardiyografi bu hasta grubunda en sık kullanılan tanı-takip yöntemlerinden birisidir. Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda, sağ ventrikül fonksiyonlarının, doğal sürecin önemli bir değişkeni ve göstergesi olduğu konusunda kesin kanıtlar bulunmaktadır.^{13,14} Tüm bu faktörler, ekokardiyografiyi bu hastaların tanı-takip ve yönetiminde önemli bir yere koymaktadır.

SVMPİ kalp hızı ve ventrikül geometrisinden bağımsız olarak global ventrikül performansını yansıtan bir Doppler değişkenidir.⁷ Sistolik ve diyastolik değişkenleri içeren, sol ve sağ ventriküle

TABLO 3: Evre 2 ve evre 3 hastalarının ekokardiyografik özellikleri.

Değişkenler	Gruplar		p
	Evre 2 (n:9)	Evre 3 (n:10)	
Sağ ventrikül Tei indeksi	0,65±0,2	1,24±0,34	0,001
Pulmoner arter çapı Z skoru	1,76±1,04	3,22±1,92	0,064
Sağ atriyum uzun aksı (mm)	39,93±6,27	35,12±8,1	0,844
Vena kava inferior çapı (mm)	31,68±25,85	20,14±8,97	0,190
SVDK	5,62±1,14	6,43±1,42	0,190
TAPSE	15,70±2,32	14,27±1,48	0,124

TABLO 4: Hasta grubunun PVR'ye göre ekokardiyografik değişkenleri.

Değişkenler	Gruplar		p
	PVR<10 (n:7)	PVR>10 (n:12)	
SVMPİ	1,19±0,48	0,86±0,36	0,132
Pulmoner arter çapı Z skoru	3,48±1,97	1,86±1,14	0,041
Sağ atriyum uzun aksı (mm)	34,23±9,26	39,02±6,47	0,994
Vena kava inferior çapı (mm)	21,9±10,33	27,97±22,86	0,724
SVDK	6,37±1,41	5,66±1,15	0,258
TAPSE	14,44±1,78	15,58±1,89	0,220

de uygulanabilen basit bir indekstir. İzovolümik kontraksiyon ile izovolümik relaksasyon zamanı toplamının ejeksiyon süresine bölünmesi ile elde edilir. Sağ ventrikül için normal değer $0,28 \pm 0,04$ tür. Pulmoner hipertansiyon için sensitif ve spesifik bir göstergedir. SVMPİ ön-ardıyük, kalp hızı ve kan basıncı gibi değişkenlerden bağımsız olarak sağ ventrikül miyokard performansı hakkında güvenilir bilgi verir.⁷ PHT'lu pediatrik yaş grubunda yapılan bir çalışmada, SVMPİ'nin $>1,4$ olması kötü prognozlu belirteç olarak kabul edilmiş ve yine aynı çalışmada bu oranın her 0,1 artışını transplantasyon veya ölüm riskini %13 oranında arttırdığı saptanmıştır.⁴ Bierre ve ark. ise 7 PAH'lı hastada yaptığı çalışmada SVMPİ'nin $>0,98$ olmasının EKO kardiografi ile tesbit edilen kötü prognostik belirteç olduğunu tesbit etmişlerdir.¹⁵ Ayrıca ES'li hastalarda SVMPİ'nin tedaviyle değişen dinamik bir parametre olduğu gösterilmiştir.¹⁶ PHT ve SVMPİ arasındaki ilişkinin araştırıldığı bu çalışmalar neredeyse tamamı erişkin hasta popülasyonunda yapılmıştır ve Eisenmenger dışında tüm PHT'lu hastaları içermektedir. Mevcut çalışmamızda ES'li çocuk hastalarda SVMPİ ortalama 0,98 bulundu; bu değer kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksekti ($p < 0,001$).

NT-proBNP'nin kalp kasının gerilime uğradığı hastalıklarda artış gösterdiği artık net olarak bilinmektedir. Ancak PHT' de pulmoner arter basıncı sağ ventrikülde gerilime neden olmadıkça pro-BNP'de artış olmaz. Literatürde erken evre PAH hastalarında tanısız değerinin sınırlı olduğu bildirilmiştir.¹⁷ Ancak doğuştan kalp hastalıklarına sekonder olarak gelişen ve seyirinde her iki ventrikülde yetmezliğe neden olan ES'nin tanı, evreleme, izlem ve mortalite tahmininde pro-BNP'nin anlamı bir yeri vardır.¹⁸⁻²¹ Çalışmamızda da NT-ProBNP ile ekokardiyografi parametrelerinden sadece SVMPİ arasında pozitif korelasyon saptandı ($r: 0,716$; $p=0,001$). PHT'li erişkin hastalarda NT-ProBNP ile SVMPİ arasında ilişkinin değerlendirildiği tek bir çalışmada kuvvetli pozitif ilişki gösterilmiştir.⁹ Başka bir Doppler ekokardiyografi çalışmasında, yüksek rakımda yaşayan erişkin kalp hastalarında SVMPİ ile NT-ProBNP arasında anlamlı korelasyon olduğu bulunmuştur.²²

Doğuştan kalp hastalığına bağlı PHT olan süt çocuklarıyla yapılan başka bir çalışmada SVMPİ ve tahmini pulmoner arter basıncı ile NT-ProBNP arasında anlamlı korelasyon belirlenmiştir.²³

ES'li hastalarda, DSÖ fonksiyonel sınıflaması, mortalite ve morbidite ile ilişkili olarak bulunmuştur. Fonksiyonel sınıflama aynı zamanda bu hastalarda tedaviyi yönlendirmede de önemli bir takip kriteridir. Bir çalışmada PHT'li erişkin hastalarda fonksiyonel evre ile SVMPİ arasında bizim bulgularımız ile benzer şekilde kuvvetli pozitif korelasyon bulunmuştur.⁹ Yine hem bahsi geçen çalışma, hem de Tei C ve ark.nı yaptıkları çalışmada SVMPİ ile pulmoner arter basıncı, PVR ve TAPSE arasında (bizim çalışmamızda da bulduğumuz gibi) anlamlı ilişki gösterilmemiştir.^{7,9} TAPSE'nin PHT'li hastalarda prognoz ve klinik kötüleşmenin bir göstergesi olduğu bazı çalışmalarda gösterilse de^{6,16} çalışmamızda fonksiyonel evre ile TAPSE arasında korelasyon saptanamadı. Bunun nedeni SVMPİ'nin global sağ ventrikül fonksiyonlarını yansıtmamasına rağmen TAPSE'nin sadece sistolik fonksiyonları yansıtmaması olabilir.

Sağ ventrikül serbest duvar kalınlığındaki artış bulgularımızla benzer şekilde ES'li hastaları içeren birçok çalışmada gösterilmiştir. Ancak bu hipertrofinin sağ ventrikül fonksiyonları ve sağ kalım üzerine etkisi bilinmemektedir. ES'li hastaların diğer PAH'lı hastalara göre daha yüksek sağ kalım oranları sağ ventrikülün bu adaptif mekanizmasına bağlanmaktadır.^{24,25} Belki de, bu hastaların sağ ventrikül morfolojisi ve anatomisindeki adaptif değişiklikler, bir noktadan sonra sağ ventrikül disfonksiyonunun tetiğini çekmekte ve mortaliteyle sonuçlanmaktadır.

ÇALIŞMANIN KISITLILIKLARI

Çalışmanın en önemli kısıtlılığı, tek merkez sonuçlarını içermesi ve örneklem sayısının az olmasıdır. Bunun yanında kesitsel bir çalışma olması sebebiyle parametrelerde zamanla olan değişiklikler ve bunların birbirleriyle ilişkisi incelenmedi. Yine uzun dönem izlem sonuçları başka bir çalışma konusu olması sebebiyle, ekokardiyografik parametrelerle mortalite ilişkisi gösterilemedi. SVMPİ ve diğer ekokardiyografik değişkenlerin çok merkezli geniş hasta

popülasyonlarıyla yapılacak ileri çalışmalarla ortaya konması hastalığın uzun dönem sonuçlarını tahmin etmede ve sağ kalımla ilişkisini açığa çıkarmada önemli olacaktır. Mevcut çalışma, tüm kısıtlıklarına rağmen, tüm PHT grupları içerisinde izole ES'li hastaları içermesi, sadece çocuk hastalardan oluşması, ES'li hastaların takibinde çok iyi bilinen parametrelerle önemli ekokardiyografik değişkenlerin ilişkisinin araştırıldığı ilk pediatrik çalışma özelliğindedir.

SONUÇ

ES'li çocuklarda SVMPİ ile ilgili ilk ön verileri içeren bu kesitsel çalışmada SVMPİ fonksiyonel evre, NT-ProBNP ve PVR yakın ilişkili olarak bulunmuştur. SVMPİ' bu kötü klinik gidiş ve mortalite ile ilişkisinin ortaya konması ve standart değerlerin belirlenmesi için prospektif uzun dönem takip çalışmalarına ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

- Olguntürk R. Pediatric pulmonary hypertension and pulmonary arterial hypertension secondary to congenital heart diseases. *Anadolu Kardiyol Derg* 2010;Suppl 1:50-6.
- Hislop AA, Moledina S, Foster H, Schulze-Neick I, Haworth SG. Long-term efficacy of bosentan in treatment of pulmonary arterial hypertension in children. *Eur Respir J* 2011; 38(1):70-7.
- Adhyapak SM, Pujar SV, Mahala BK, Shetty PK. Echocardiographic evaluation of the morphology and function of the right ventricle in Eisenmenger's syndrome and idiopathic pulmonary hypertension. *Indian Heart J* 2006; 58(4):341-4.
- Alkon J, Humpl T, Manlhiot C, McCrindle BW, Reyes JT, Friedberg MK. Usefulness of the right ventricular systolic to diastolic duration ratio to predict functional capacity and survival in children with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol* 2010;106(3):430-6.
- Forfia PR, Fisher MR, Mathai SC, Hosten-Harris T, Hemnes AR, Borlaug BA, et al. Tricuspid annular displacement predicts survival in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;174(9):1034-41.
- Mocerri P, Dimopoulos K, Liodakis E, Germanakis I, Kempny A, Diller GP, et al. Echocardiographic predictors of outcome in Eisenmenger syndrome. *Circulation* 2012; 126(12):1461-8.
- Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, Bailey KR, McGoon MD, Tajik AJ, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9(6):838-47.
- Yeo TC, Dujardin KS, Tei C, Mahoney DW, McGoon MD, Seward JB. Value of a Doppler-derived index combining systolic and diastolic time intervals in predicting outcome in primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1998; 81(9):1157-61.
- Ogihara Y, Yamada N, Dohi K, Matsuda A, Tsuji A, Ota S, et al. Utility of right ventricular Tei-index for assessing disease severity and determining response to treatment in patients with pulmonary arterial hypertension. *J Cardiol* 2014;63(2):149-53.
- ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166(1): 111-7.
- McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al; American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents; American Heart Association; American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc; Pulmonary Hypertension Association. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association developed in collaboration with the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53(17):1573-619.
- Petersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21(8):922-34.
- Jiang L, Wieggers SE, WEyman AE. Right ventricle. In: Weyman AE, ed. *Principles and Practice of Echocardiography*. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1994. p. 901-21.
- Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T. Pulmonary hypertension. *Feigenbaum's Echocardiography*. Lippincott Williams and Wilkins; 2005. p. 746.
- Brierre G, Blot-Souletie N, Degano B, Têtu L, Bongard V, Carrié D. New echocardiographic prognostic factors for mortality in pulmonary arterial hypertension. *Eur J Echocardiogr* 2010;11(6):516-22.
- Kaya MG, Lam YY, Erer B, Ayhan S, Vatankulu MA, Nurkalem Z, Meric M, Eren M, Eryol NK. Long-term effect of bosentan therapy on cardiac function and symptomatic benefits in adult patients with Eisenmenger syndrome. *J Card Fail* 2012;18(5):379-84.
- Cassery B, Klinger J. Brain natriuretic peptide in pulmonary arterial hypertension: biomarker and potential therapeutic agent. *Drug Des Devel Ther* 2009;3:269-87.
- Diller GP, Alonso-Gonzalez R, Kempny A, Dimopoulos K, Inuzuka R, Giannakoulas G, C et al. B-type natriuretic peptide concentrations in contemporary Eisenmenger syndrome patients: predictive value and response to disease targeting therapy. *Heart* 2012; 98(9): 736-42.
- Reardon LC, Williams RJ, Houser LS, Miner PD, Child JS, Aboulhosn JA. Usefulness of serum brain natriuretic peptide to predict adverse events in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 2012;110(10):1523-6.
- Van Albada ME, Loot FG, Fokkema R, Roofthoof MT, Berger RM. Biological serum markers in the management of pediatric pulmonary arterial hypertension. *Pediatr Res* 2008;63(3):321-7.
- Narin N, Yilmaz E, Pamukcu O, Baykan A, Argun M, Ozyurt A, et al. Are endothelial microparticles early markers of pulmonary hypertension? *Biomarkers* 2014;19(4):319-25.
- Li GY, Liu ZJ, Chen HJ, Zhang XH, Jiang JJ, Hu AZ. A correlation study of Tei index and N-terminal pro-brain natriuretic peptide in patients with high-altitude heart disease. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi* 2011;50(11):947-9.
- Baptista MJ, Rocha G, Clemente F, Azevedo LF, Tibboel D, Leite-Moreira AF, et al. N-terminal-pro-B-type natriuretic peptide as a useful tool to evaluate pulmonary hypertension and cardiac function in CDH infants. *Neonatology* 2008; 94(1):22-30.
- Hopkins WE. The remarkable right ventricle of patients with Eisenmenger syndrome. *Coron Artery Dis* 2005;16(1):19-25.
- Diller GP, Dimopoulos K, Broberg CS, Kaya MG, Naghota US, Uebing A, et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: A combined retrospective and case-control study. *Eur Heart J* 2006 ;27(14):1737-42.

Evaluation of Cardiac Catheterization and Angiographic Findings of Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome Prior to Stage II Palliation

Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Olguların Evre II Palyasyon Öncesi Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi Bulgularının Değerlendirilmesi

İbrahim Cansaran TANIDIR,^a
Erkut ÖZTÜRK,^a
Pelin AYYILDIZ,^a
Murat SAYGI,^a
Fatma Banu BİNBAŞ,^b
Alper GÜZELTAŞ,^a
Ender ÖDEMiŞ^a

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

^bAnesthesiology and Reanimation,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 19.12.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 18.02.2015

This study was presented as a poster at
13th National Pediatric Cardiology and
Pediatric Cardiovascular Surgery Congress in
Turkey in 16-19 April 2014.

Yazışma Adresil/Correspondence:

Erkut ÖZTÜRK
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,
Clinics of Pediatric Cardiology, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
erkut_ozturk@yahoo.com

ABSTRACT Objective: Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is one of the most frequent single ventricle pathologies. Modified Blalock-Thomas-Taussig shunt (mBTT) or a conduit placement together with pulmonary artery aorta anastomosis and aortic reconstruction between right ventricle-pulmonary artery (Sano shunt) is performed in Stage-I palliation. Recently, in high risk HLHS patients, a hybrid palliation procedure consisting of bilateral pulmonary artery banding with ductal (DA) stent implantation (simultaneously or shortly after the procedure) has been introduced as an alternative to Norwood Stage-I palliation. In this study, the cardiac catheterization and angiography findings of the HLHS patients with Stage I palliation, with either the Norwood or the hybrid approach, were evaluated before Stage-II palliation. **Material and Methods:** The cardiac catheterization and angiography findings of HLHS patients with Stage-I palliation were evaluated before Stage-II palliation between February 2011-May 2014. **Results:** Eight male and 2 female patients were included in the study. The median age was 6 months (range: 4.7-8 months), the median body weight was 6.7 kg (range: 3.7- 8 kg) and the median height was 66.5 cm (range: 53-72 cm). Stage-I palliation was performed by Sano shunt in 4, mBTT shunt in 4, and hybrid procedure in 2 of the patients. Balloon angioplasty was performed in one patient palliated by Sano modification in whom coarctation was detected. Giant aortic aneurysms were detected in two patients. Development of pulmonary arteries was not adequate in 2 of the patients. The mean duration of the procedures was 53.5±16.3 minutes. Two patients were followed in the intensive care unit overnight because of desaturation after the procedure. No major complications were noted in any of the procedures. Heparin infusion was given due to temporary peripheral pulse loss in 2 patients. Additionally cardiac CT imaging was performed in 4 patients. **Conclusion:** Cardiac catheterization and angiography should be planned in a patient-specific manner in HLHS patients with Stage-I palliation with different techniques before Stage-II. We believe the experience will accumulate along with increasing numbers of patients and surgical facilities.

Key Words: Hypoplastic left heart syndrome; catheterization; Stage-II palliation; Glenn shunt

ÖZET Amaç: Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) sık görülen tek ventrikül patolojilerinden biridir. İlk aşama palyasyonda pulmoner arter-aorta anastomozu ve aorta rekonstrüksiyonu ile modifiye Blalock-Thomas-Taussig şant (mBTTS) veya sağ ventrikül-pulmoner arter arası kondüit (Sano şantı) kullanılmaktadır. Son zamanlarda bilateral pulmoner arter bandı yerleştirilmesi ve gerekirse aynı seansta ya da daha sonra duktus arteriozusa (DA) stent implantasyonu şeklinde tanımlanan "hibrid yaklaşım" yüksek riskli HSKS hastalarında Norwood Evre-I palyasyona alternatif olarak uygulanmaya başlanmıştır. Bu çalışmada kliniğimizde Norwood ya da hibrid yaklaşımla Evre-I palyasyonu tamamlanmış HSKS olgularının Evre-II öncesi yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiyografi bulguları değerlendirilmiştir. **Gereç ve Yöntemler:** 1 Şubat 2011 ile 1 Mayıs 2014 tarihleri arasında kliniğimizde Evre-I palyasyon yapılan HSKS olguların Evre-II palyasyon öncesi kalp kateterizasyonu ve anjiyografi bulguları ile değerlendirildi. **Bulgular:** İki kız, 8 erkek toplam 10 hasta çalışmaya alındı. Medyan yaşı 6 ay (dağılım 4,7 -8 ay), ağırlığı 6,7 kg (dağılım 3,7-8 kg) ve boyu 66,5 cm (dağılım 53-72 cm) idi. Olguların 4'üne Sano, 4'üne sağ mBTTS ile Norwood Evre-I uygulanırken, 2 hastada ise hibrid yöntem ile Evre-I palyasyonu sağlanmıştı. Sano yöntemle Evre-I palyasyon sağlanmış bir olguda aort koarktasyonu saptanıp koarktasyon balon anjiyoplasti işlemi uygulandı. Ayrıca iki olguda dev aort anevrizması gözlemlendi. İki olguda pulmoner arter gelişimi yeterli değildi. Ortalama işlem süresi 53,5±16,3 dakika idi. İki olgu işlem sonrası saturasyon düşüklüğü gözlenmesi üzerine yoğun bakımda bir gün izlendi. Tüm işlemlerde majör komplikasyon gözlenmedi. İki olguda geçici alt ekstremitelere nabız yokluğu nedeniyle heparin infüzyonu yapıldı. Anjiyo bulgularına ilave olarak dört olguda kardiyak BT çekimi yapıldı. **Sonuç:** Farklı tekniklerle Evre-I palyasyonu yapılmış HSKS'li olgularda Evre-II öncesi kalp kateterizasyonu ve anjiyografi işlemi olguya spesifik planlanmalıdır. Bu konudaki tecrübenin olgu sayısı ve teknik olanaklar arttıkça gelişeceğine inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Hipoplastik sol kalp sendromu; kateterizasyon; Evre-II palyasyon; Glenn şantı

Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) is one of the more frequent types of physiologically single ventricle pathologies. It is a fatal congenital heart disease unless intervened in early postnatal period, which shows variable degrees of hypoplasia or atresia of left ventricle, mitral valve, aortic valve and aorta.¹

The first stage surgical treatment of HLHS is Norwood Stage-I palliation, which involves the combination of modified Blalock-Thomas-Taussig shunt (mBTTS) or conduit placement between the right ventricle and the pulmonary artery (Sano shunt) with the aortic arch reconstruction, ductus arteriosus (PDA) division and the conversion of pulmonary artery to the systemic outflow tract.

In recent years, some centers advocate a hybrid palliation procedure consisting of bilateral pulmonary artery banding with ductal (DA) stent implantation (simultaneous or postprocedurally) or prostaglandin (PGE1) infusion, together with balloon atrial septostomy in patients with restrictive interatrial communication.^{2,3}

Before Stage-II palliation (bidirectional cavopulmonary anastomosis) patients were evaluated by echocardiography, angiography and, in selected patients, with computerized tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) after the completion of Stage-I. Various factors capable of influencing the morbidity and mortality of the operation, like restriction in interatrial communication, the degree of development of the pulmonary artery and branches, or presence of aortic coarctation were evaluated in detail.³

In this study, the cardiac catheterization and angiography findings and the results of the HLHS patients who were palliated with different techniques in Stage-I were evaluated before Stage-II palliation.

MATERIAL AND METHODS

Ten HLHS patients who completed Stage-I palliation were included in this study in whom cardiac catheterization and angiography were performed before Stage-II palliation during February 2011-May 2014.

A study form including the gender, body weight, age, the subgroup of HLHS was filled in for each patient.

Each patient underwent two-dimensional, M-mode and Doppler echocardiography a day before the procedure by standard imaging techniques in accordance with the recommendations of the American Society of Echocardiography.⁴

Accordingly, patients were admitted to the hospital the evening before cardiac catheterization for intravenous hydration. Catheterizations were performed under intravenous sedation or general anesthesia as deemed appropriate by the managing team. The imaging procedures were carried out using a Philips (Muenchen-Germany) angiography system.

Hemodynamic measurements were obtained from the right atrium, left atrium, right ventricle, pulmonary arteries and ascending and descending aorta, followed by angiographic imaging of the right ventricle, aortic arch, pulmonary artery (PA) branches and superior caval vein. The dimensions of the pulmonary arteries were measured from 20 degrees left anterior oblique (LAO) -20 degrees cranial angiographic views and McGoon and Nakata indexes were calculated.

The oxygen saturations before and after the procedure, the interventions during the catheterization, complications during or after the procedure, if any, were noted.

McGoon's ratio was calculated by dividing the sum of the diameters of the right PA (at the level of crossing the lateral margin of vertebral column on angiogram) and the left PA (just proximal to its upper lobe branch), divided by the diameter of the aorta (Ao) at the level above the diaphragm $[(RPA + LPA) / (Ao)]$.⁵

Nakata PA index was calculated from the measured diameters of PAs immediately proximal to the origin of upper lobe branches of the respective branch PAs. The sum of the cross sectional area (CSA) of the right and the left PAs was divided by the body surface area of the patient $[Nakata\ index = CSA\ of\ RPA\ (mm^2) + CSA\ of\ LPA\ (mm^2) / BSA\ (m^2)]$.⁶

The aortic diameters were measured from seven standardized sites, consisting of the ascending aorta at the level of the right pulmonary artery (AA), proximal to the brachiocephalic artery (BCA), first transverse segment (T1), second transverse segment (T2), isthmus region (IR), descending aorta at the level of the left pulmonary artery (DA) and the thoracoabdominal aorta at the level of the diaphragm (Ao).⁷

The measurements were evaluated by Z-scores standardized according to the height and the body weight.⁷ Informed consents were obtained from the parents of the patients.

Statistical analysis was performed using SPSS v11.5 software (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Data are expressed as mean \pm standard deviation (SD) if normally distributed or as median (range, minimum-maximum).

RESULTS

Ten patients, 8 males and 2 females, were included in the study. The median age was 6 months (range: 4.7-8), the median body weight was 6.7 kg (range: 3.7- 8) and the median height was 66.5 cm (range: 53-72). Stage-I palliations were performed by Sano shunt in 4, modified BT shunt in 4, hybrid procedure in 2 of the patients. The echocardiographic studies before catheterizations revealed that 5 of the patients belonged to the mitral hypoplasia-aortic hypoplasia (MH-AH) subgroup, 3 of the patients

to the mitral hypoplasia -aortic atresia (MH-AA) subgroup and 2 of the patients to the mitral atresia- aortic atresia (MA-AA) subgroup.

The demographic features of the patients are summarized in Table 1. The measured mean duration of the procedures was 53.5 ± 16.3 min, the mean duration of fluoroscopy was 16 ± 7.5 min, the mean fluoroscopy dosage was 101.4 ± 77.4 mGy and 7062 ± 5500 mGy/cm² and the mean amount of contrast material used was 33.6 ± 10.7 ml.

The angiographic findings of the patients are summarized in Table 2.

Balloon angioplasty was performed in one patient (patient with Stage-I palliation by Sano modification) in whom coarctation was demonstrated during the procedure. The initial gradient of 35 mmHg between the ascending and descending aorta, decreased to 6 mmHg after the balloon angioplasty. Giant aortic aneurysms were detected in two patients palliated with Sano modification. Acellular biomaterial patch type of ascending aorta grafts (CorMatrix® Cardiovascular, Inc, Roswell, GA) were used in these patients. Pericardial material was used in the other patients.

The development of pulmonary arteries was not adequate in 2 of the patients (Table 3). The pressure gradients could be recorded directly from the pulmonary artery in 3 patients (Table 3). Pulmonary artery anatomy was evaluated by contrast

TABLE 1: Demographic features.

Patient No	Age (month)	Gender	Weight (kg)	Height (cm)	Shunt type of Stage-I palliation	Echocardiographic subtype
1	7.0	Male	7	67	Sano shunt	MH-AH
2	6.0	Male	6.8	66	Sano shunt	MH-AA
3	5.5	Male	8	67	BT shunt	MH-AA
4	5.5	Male	6.7	60	Hybrid procedure	MA-AA
5	8.0	Male	6.5	62	Sano shunt	MH-AH
6	6.0	Male	7.2	71	BT shunt	MH-AH
7	6.5	Male	6.6	70	BT shunt	MA-AA
8	6.0	Male	7.8	72	Sano shunt	MH-AA
9	4.7	Female	3.7	53	Hybrid procedure	MH-AH
10	6.0	Female	6	64	BT shunt	MH-AH

AA: Aortic Atresia; AH: Aortic Hypoplasia; MH: Mitral Hypoplasia; MA: Mitral Atresia; mBT: modified Blalock-Taussig.

TABLE 2: The characteristic features of interventional procedures.

Patient No	Duration of procedure (minute)	Duration of fluoroscopy (second)	Dosage of fluoroscopy (mGy)	Dosage of fluoroscopy (mGy/cm ²)	Amount of contrast material (cc)	Complication
1	60	1851	115.56	8385	45	No
2	35	1198	79.24	5965	50	Desaturation
3	90	1381	64.62	5950	23	Pulse loss
4	40	225	35.18	2037	30	No
5	50	795	162.96	9391	40	No
6	60	641	87.18	6161	30	Pulse loss
7	60	1359	72.11	5791	30	No
8	40	788	295.28	21222	45	No
9	40	686	59.37	3074	18	Desaturation
10	60	678	43.04	2650	25	No

material injection through the shunts in 7 patients in whom pulmonary arteries could not be accessed. If the pulmonary artery pressure could not be recorded directly from the pulmonary arteries, it was estimated via pulmonary veins with a wedge catheter. No major complications were detected in any of the procedures (Table 2). Two patients were monitored in intensive care unit overnight due to desaturation after the procedure. Temporary (for 24 hours) loss of peripheral pulse was detected in 2 of the patients (Table 2). Additionally, cardiac CT imaging was performed in 4 cases (patients 2, 3, 5 and 8) in whom the pulmonary arteries could not be accessed through the shunt.

The Z-scores of RPA and LPA diameters, McGoon and Nakata indexes and the degree of pulmonary artery distortion are shown in Table 3.

DISCUSSION

The hypoplastic left heart syndrome and its variants are a heterogeneous group of anomalies in which the cerebral, systemic and coronary circulations are dependent on the ductus arteriosus due to variable degrees of hypoplasia of the left heart structures and serious systemic outflow obstruction. The aim of the Stage-I palliation during the

TABLE 3: Hemodynamic and angiographic findings.

Patient No	LPA (z score)	RPA (z score)	McGoon index	Nakata index (mm ² /BSA)	Pulmonary artery distortion	Pulmonary artery pressure systolic/diastolic (mean)*	Additional information
1	2.85	0.1	1.88	340.6	No	23/11 (18)	Aortic aneurysm
2	3.44	0.76	2.64	410.6	No	12**	
3	0.98	1.87	1.71	285.7	No	9**	
4	1.61	1.01	1.52	279.5	No	20 / 4 (12)	
5	1.54	0.96	1.49	285.5	No	11**	Coarctation
6	-1.95	-0.43	1.18	146.5	Mild	19/10(15)	
7	1.11	-0.8	1.42	225.0	Mild	10**	
8	2.2	1.1	2.49	350.8	No	11**	Aortic aneurysm
9	-1.26	-0.64	1.32	161.5	Major	10**	
10	0.66	1.13	1.93	290.9	Mild	12**	

* Pressures are directly recorded from the pulmonary arteries. ** Pressures were estimated via pulmonary veins with a wedge catheter.

neonatal period is to provide a patent systemic outflow, an adequate interatrial communication and an effective pulmonary blood flow.^{1,2}

Today, mortality has been reduced owing to improved surgical techniques and postoperative intensive care. According to the "Single Ventricle Trial" study, one-year survival is 64% in mBT shunt group and 74% in Sano modification. Serious morbidity was found to be 46% in mBT shunt group and 37 % in Sano modification.¹

In case of aortic atresia, serious extracardiac anomalies, body weight < 2.5 kg and/or preterm birth, intact or restrictive interatrial communication, end organ damage, intracranial bleeding and poor ventricular function, the hybrid procedure can be an alternative approach.³ The hybrid procedure was performed in 2 of our patients due to end organ damage. Along with a decrease in mortality, second and third stage operations and the evaluation of the patients before these operations have been planned.

In recent years, the surgical results of HLHS patients have significantly improved in our country and patients survive to later stages; thus, proper evaluation of operability of these patients before Stage-II palliation has gained importance. The data of 11 patients who were preoperatively assessed for Stage-II palliation were retrospectively evaluated. All but one of the patients had cardiac catheterization; only one patient was evaluated solely with CT imaging before Stage-II palliation. The HLHS patients are classically evaluated with catheterization or MRI/CT imaging before Stage-II palliation. Systemic venous return (persistent left SVC, SVC coursing to the left, the course of IVC, etc), pulmonary venous return (presence of obstruction or an anomalous return), the anatomy and diameters of pulmonary arteries, the sites of surgical anastomosis, ventricular outflow (Stansel or arch obstruction) should be evaluated by catheterization before planning a bidirectional Glenn anastomosis. Along with these, the pressures of pulmonary artery, ascending and descending aorta, bilateral pulmonary artery wedge pressures, ventricular diastolic pressure, RA and LA pressures are

recorded and pulmonary and systemic vascular resistance should be calculated.⁸⁻¹¹

Pediatric cardiologists frequently practice catheter angiography between palliative stages for evaluation of single ventricle patients on the way for Fontan procedure, although not suggested by some of the authors. Cardiac catheterization for intervention before surgical repair and to obtain hemodynamic and anatomic data during the time of a planned interventional cardiac catheterization in single ventricle patients is reported as "Class I indication, level of evidence A".¹⁰ But diagnostic cardiac catheterization in palliated single ventricle patients before a staged Fontan procedure is reported as "Class IIa indication, level of evidence B", meaning that although the evidence/opinion is in favor of usefulness/efficacy, the pediatric cardiologists should consider the risks and then decide for cardiac catheterization.

Other considerations include evaluation of abnormal collateral vessels and their closure if necessary, and diagnosis of coarctation due to anastomosis of the aorta and balloon angioplasty if needed.^{7,8} Besides these, interventional treatment for narrowing of the shunt or restriction of the interatrial septum should be undertaken if it is not time for surgery. Also interventions to the pulmonary arteries are one of the important issues. But none of our patients needed intervention for the pulmonary arteries. Thus, simultaneous diagnostic cardiac catheterization would be appropriate in selected patients with these pathologies.

The pulmonary artery pressure is the most important parameter to measure during catheterization before Glenn procedure. Pulmonary artery pressure can be measured in HLHS patients by advancing the catheter into the pulmonary arteries directly through the shunt or estimating the pressure through the pulmonary venous wedge pressure.¹⁰ An increased PVR or high pulmonary artery pressure (PAP) are not ordinary conditions, as mBBT or Sano shunts get somewhat restricted in time due to their nature. It has been reported that these patients could be operated even PAP or PVR

could not be measured.¹² As we could not measure the PA pressure directly in 7 of our patients, they were operated without direct PAP measurements. Hence, we estimated pulmonary artery pressures from pulmonary veins with a wedge catheter. In none of the patients in whom Stage-II palliation was performed, an increased pulmonary artery during operation was determined. No problem was detected in Glenn circulations of these patients postoperatively. Also, according to our clinical experience in this kind of patients, if the oxygen saturation is low, the pulmonary artery pressures or PVR are usually not elevated.

The inadequacy of demonstrating the pulmonary arteries and the narrowing in the pulmonary arteries or overestimation of diagnosis of arch obstructions were reported in patients operated solely by echocardiographic findings.¹¹ Besides, demonstrating abnormal collateral structures and pulmonary artery distortions by echocardiography was reported to be difficult.^{10,12} Additional imaging is suggested for these patients. In some clinics, patients are operated solely by MRI or CT imaging. Cardiac CT imaging was performed in 4 of our patients in whom imaging was inadequate by cardiac catheterization.

MRI has been shown to be an alternative to cardiac catheterization in selected HLHS patients to evaluate before Glenn procedure in whom interventional treatment was not needed.^{13,14} MRI was reported to replace catheterization in clinically stable patients with normal ventricular functions

and without any pulmonary artery or pulmonary venous obstruction, serious AV valve regurgitation or aortopulmonary or venovenous collaterals.^{14,15}

Ascending aorta aneurysm was detected in 2 of our patients. Importantly, a CorMatrix® type patch material was used in both of these patients. To the best of our knowledge, this type of complication about this patch has not been reported before. It does not seem to be a random result as there were no HLHS patients on follow-up who were operated with this type of patch.

In conclusion, cardiac catheterization and angiography should be planned specifically before Stage-II palliation in selected HLHS patients who were operated with different techniques during Stage-I palliation. The method of evaluation before Glenn procedure can be organized appropriately for each clinic. Catheterization must especially be planned for patients requiring interventional treatments. The hemodynamic evaluation of the coarctation site can be superior to other imaging techniques as even mild coarctation can cause ventricular dysfunction and elevation in pulmonary artery pressure in single ventricle patients.

Patients may be prepared for operation solely with other noninvasive imaging techniques if no interatrial restriction is defined and pulmonary artery and branches, aortic arch and coarctation site can be appropriately evaluated. We believe that the surgical outcomes will further improve as the experience accumulates.

REFERENCES

1. Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, Newburger JW, Pearson GD, Lu M, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Comparison of shunt types in Norwood procedure for single ventricle lesions. *N Engl J Med* 2010;362(21):1980-92.
2. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126(2):504-9.
3. Akinturk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol* 2007;28(2):79-87.
4. Pearlman AS, Gardin JM, Martin RP, Parisi AF, Popp RL, Quinones MA, et al. Guidelines for optimal physician training in echocardiography. Recommendations of the American Society of Echocardiography Committee for Physician Training in Echocardiography. *Am J Cardiol* 1987;60(1):158-63.
5. Groh MA, Meliones JN, Bove EL, Kirklin JW, Blackstone EH, Lupinetti FM, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: effect of pulmonary artery size on outcome. *Circulation* 1991;84(5 Suppl):III206-12.
6. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional area of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88(4):610-9.

7. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21(8):922-34.
8. Saylam G, Saroğlu A. Fonksiyonel Tek Ventriküllü Hastalara Yaklaşım ve Tedavi Seçenekleri. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 1996;4(1):15-27.
9. Nakanishi T. Cardiac Catheterization Is Necessary Before Bidirectional Glenn and Fontan Procedures in Single Ventricle Physiology. *Pediatr Cardiol* 2005;26(2):159-61.
10. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123(22):2607-52.
11. Bergersen L, Foerster S, Marshall AC, Meadows J, eds. *The Pre-Glenn and Pre-Fontan Catheterization Manual*. Newyork, USA: Springer Science+Business Media; 2009. p. 107-9.
12. Stern KW, McElhinney DB, Gauvreau K, Geva T, Brown DW. Echocardiographic evaluation before bidirectional Glenn operation in functional single-ventricle heart disease: comparison to catheter angiography. *Circ Cardiovasc Imaging* 2011;4(5):498-505.
13. Jones BO, Ditchfield MR, Cahoon GD, Hardy P, d'Udekem Y, Brizard CP, et al. Cardiac magnetic resonance imaging prior to bidirectional cavopulmonary connection in hypoplastic left heart syndrome. *Heart Lung Circ* 2010; 19(9):535-40.
14. Brown DW, Gauvreau K, Powell AJ, Lang P, Colan SD, Del Nido PJ, et al. Cardiac magnetic resonance versus routine cardiac catheterization before bidirectional glenn anastomosis in infants with functional single ventricle: a prospective randomized trial. *Circulation* 2007;116(23): 2718-25.
15. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol* 2012;59(1 Suppl):S1-42.

Seventeen Years' Experience of a Single Center in Percutaneous PDA Closure in Children

Çocuklarda Perkütan PDA Kapamada Tek Merkezin 17 Yıllık Deneyimi

Ali BAYKAN,^a
Nazmi NARİN,^a
Özge PAMUKÇU,^a
Sabriye KORKUT,^b
Mustafa ARGUN,^a
Abdullah ÖZYURT,^a
Kazım ÜZÜM,^a
Ayşe ÜLGEY^c

Divisions of
^aPediatric Cardiology,
^bNeonatology,
^cAnesthesiology,
Erciyes University Faculty of Medicine,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 05.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 20.02.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özge PAMUKÇU
Erciyes University Faculty of Medicine,
Division of Pediatric Cardiology, Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
ozgepamukcu2002@yahoo.com

ABSTRACT Objective: Percutaneous patent ductus arteriosus closure has become increasingly common with the evolution of new devices and techniques. The aim of this study is to share our 17 years' experience, long-term follow-up results and to discuss safety and efficacy of percutaneous PDA closure in children. **Material and Methods:** In our institution, 379 percutaneous PDA closures have been done between July 1997-September 2014. These cases were reviewed retrospectively. **Results:** Success rate was 95.8%. Cook coil was used in 179 patients, ADO I in 149, ADO II in 28, ADO II AS in 17, Nit-Occlud coil in 5 and Gianturco coil in 1 patient. Device-related left pulmonary stenosis, residual shunt, mild narrowing descending aorta were accepted as minor complications which were seen in 67 patients. Left pulmonary stenosis was detected in 6 patients that resolved in 6 months. Residual shunt was detected in 59 patients immediately after closure; of these, 30 resolved in the first day, 29 resolved in the first month. The only major complications reported in our study were device embolization in 5 patients and malposition in 1 patient. **Conclusion:** This report is important in that it represents the long-term experience of a single high-volume center in PDA closure. Compatible with the literature, we have found that percutaneous PDA closure is a safe and effective method in children with a low frequency of complications.

Key Words: Patent ductus arteriosus; children; transcatheter closure

ÖZET Amaç: Perkütan PDA kapama yeni cihaz ve tekniklerin gelişimi ile birlikte giderek yaygınlaşmaktadır. Bu çalışmanın amacı merkezimizin 17 yıllık deneyimini, uzun dönem takibini paylaşmak, çocuklarda perkütan PDA kapamanın etkinlik ve güvenilirliğini tartışmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Kurumumuzda Temmuz 1997-Eylül 2014 tarihleri arasında 379 perkütan PDA kapama yapılmıştır. Bu olgular retrospektif olarak incelenmiştir. **Bulgular:** Vakaların %95,8'inde işlem başarılı olmuştur. 179 hastada Cook koil, 149 hastada ADO I, 28 hastada ADO II, 17 hastada ADO II AS, 5 vakada Nit-Occlud koil, 1 hastada Gianturco koil kullanılmıştır. Cihaza bağlı sol pulmoner arter stenozu, rezidüel şant, inen aortada hafif daralma minör komplikasyon olarak kabul edilmiş olup, 67 hastada bildirilmiştir. 6 hastada sol pulmoner arter stenozu saptanmış olup 6 ay içerisinde düzelmiştir. 59 hastada cihazla kapamadan hemen sonra rezidüel şant gözlenmiş olup ilk gün içerisinde 30'u, ilk bir ay içerisinde ise kalan 29 tamamen düzelmiştir. Çalışmamızda tek major komplikasyon 5 hastada görülen cihaz embolizasyonu ve 1 hastada görülen malpozisyonudur. **Sonuç:** Bu rapor perkütan PDA kapatmada tek bir merkezin, geniş hasta popülasyonu ile uzun bir dönem deneyimini yansıtmaları bakımından önemlidir. Literatürle uyumlu olarak, çocuklarda PDA kapamanın düşük komplikasyon oranıyla etkili ve güvenilir bir yöntem olduğunu bulmuş olduk.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriozus; çocuklar; transkateter kapama

Pediatr Heart J 2015;2(1):20-5

Main indications for PDA closure are significant left-to-right shunt and/or evidence of left-sided volume overload (left atrial or ventricular enlargement). Medium-and large-sized ducts should be

closed to prevent congestive heart failure and to prevent pulmonary vascular obstructive disease along with eliminating the risk of endocarditis. Small PDAs which are not hemodynamically significant should also be closed to eliminate the risk of subacute bacterial endocarditis. Closure is contraindicated in patients with pulmonary vascular obstructive disease and with ductal-dependent congenital cardiac anomalies.

Surgery has been the initial treatment of choice for PDA until percutaneous transcatheter approaches were developed.

The aim of this study is to share our 17 years' experience, long-term follow-up information and to discuss safety and efficacy of percutaneous PDA closure in children.

MATERIAL AND METHODS

Percutaneous PDA closure was first initiated in 1997 in the Pediatric Cardiology Department of Er-ciyes University Medical Faculty Children's Hospital. Three hundred seventy nine PDA closures were done between July 1997-September 2014. The study was approved by the local research Ethics Committee.

Physical examinations, chest radiography, electrocardiogram, transthoracic echocardiography, were done before the procedure. All the parents were informed about the procedure and its complications and written informed consent was taken from each of them before the procedure.

DEVICE AND CATHETERIZATION

Cardiac catheterization was performed to measure the hemodynamic variables in all patients. Hemodynamic study and percutaneous closure were performed under sedation and local anesthesia. Percutaneous access by the Seldinger technique was obtained to a femoral artery (5 French) and a femoral vein (5 French). We did not have access to femoral artery in all patients. In recent years, with further improvement of the devices and accumulation of experience, we have started using only the venous route for PDA closure. Following heparinization and a dose of intravenous antibiotics,

hemodynamic and angiographic evaluations were performed. The procedure included measurements of pressure (systolic, diastolic and/or mean) and oxygen saturation in the superior vena cava, inferior vena cava, pulmonary artery and the aorta. Pressure recordings were obtained by using fluid-filled catheter systems, and these systems were calibrated to zero at the midaxillary line. Multipurpose, hydrophilic and pigtail catheters were used to measure the ventricle/atrium and great artery pressures. The ratio of pulmonary blood flow to systemic blood flow (Q_p/Q_s) was calculated based on the Fick principle.

Angiography was performed in the descending aorta using a pigtail catheter (Merit Medical, South Jordan, Utah) typically in the right anterior oblique (RAO) and lateral projections to profile the PDA. Aortography was done to see the morphology and the size of the ductus. In patients without arterial access, we passed a catheter through the PDA into the aorta and obtained an aortography. The Krichenko classification of ductal morphology was used:¹

- Type A: conical type with broad aortic ampulla and constriction near the pulmonary artery end,
- Type B: window-shaped,
- Type C: tubular ductus without constrictions,
- Type D: complex type with multiple constrictions,
- Type E: elongated in shape.

Aortic and pulmonary sided diameters and ductal length were measured. Decision for device selection was done according to the shape of PDA, size of the defect (minimal ductal diameter). Minimal ductal diameter was measured by radiocontrast injection into the ductus in the 30° RAO and straight lateral views.²⁻⁴

For small (1.5-3 mm) ducts, we preferred coils; for moderate and large ducts (>3 mm) Amplatzer ductal occluders (ADO) (St Jude Medical, St. Paul, Minnesota) were used. But as time progressed during the study period, technology continued to im-

prove and our preferences in device selection changed. New versions of ADO were produced, like the ADO II Additional Size, which were preferable for small ducts too.

The main types of the devices used in our study for percutaneous PDA closure were vascular coils (Cook Medical) and Amplatzer ductal occluders (ADO I, ADO II, ADO II Additional Size (St Jude Medical, St. Paul, Minnesota).

Amplatzer ductal occluder diameter was chosen to be 1-1.5 mm larger than the narrowest diameter of the duct. The PDA was closed from the pulmonary or aortic side using the Amplatzer TorqVue LP catheter. Stability of the device was assessed by mild pulling and pushing of the delivery cable. Correct positioning of the device was confirmed by radiocontrast injection through the delivery sheath prior to the device release. Angiography was repeated after the device was released to evaluate the presence of residual shunts. After implantation of the device, pullback pressure recording was done to exclude the presence of obstruction on the aortic side. In patients without a femoral arterial line, pressure gradient on the aortic side was checked only with transthoracic echocardiography.

Transthoracic echocardiography was done to rule out obstructions in the left pulmonary artery and descending aorta immediately after implantation. Left pulmonary stenosis was diagnosed if the maximum flow velocity exceeded >2 m/s by transthoracic echocardiography. Follow-up echocardiography was scheduled for the next day and 1st, 3rd and 6th months after implantation and yearly thereafter. At each follow-up visit, complications related to device implantation were noted.

STATISTICAL ANALYSIS

Median (25 percentile-75 percentile), range, and interquartile range were calculated for all continuous variables and frequency with percentages for categorical variables. Fisher's exact test, Chi square analysis were used to test for differences in categorical variables, and Wilcoxon rank sum test was used for continuous variables. Z test was used for

post-hoc test. P value <0.05 was accepted as statistically significant.

RESULTS

From July 1997 to September 2014, transcatheter closure was attempted in 379 patients in our center; 240 (63.1%) of these were female, 139 (36.9%) were male. The median patient age was 18 months (range: 6-72). The median body weight of the patients was 10 kg (range: 6.65-18).

Angiographic data of the patients: diameter of PDA measured with aortography, morphology of PDA, type of the device, closure side (arterial or venous), major and minor complications were recorded. The morphology of PDA was assessed and was of type A (conical) in 182 patients, type C (tubular) in 174 patients, type E (elongated) in 2 patients, type B (window-shaped) in 21 patients. Types of the devices that we used were: Cook coil in 179 patients, ADO I in 149, ADO II in 28, ADO II AS in 17, Nit-Occlud coil in 5 patients, Gianturco coil in 1 patient.

PDA closure was done using both arterial and venous routes. In recent years, with the improvements in device designs and accumulation of experience, we have started using only the venous route for PDA closure. In 17 patients, we had only venous access and did not have any arterial access. PDA closure was done through the arterial route in 257 patients and the venous route in 122 patients.

Major complications were accepted as death, vascular complications, device embolizations, malposition, hemolysis, thromboembolism and infective endocarditis during the study period. The only major complications we have encountered were device embolization in 5 patients and malposition in one patient. Percutaneous PDA closure was done successfully in 373 of 379 cases.

Device-related left pulmonary arterial stenosis, residual shunt, mild narrowing of the descending aorta were accepted as minor complications, which were seen in 67 patients. Pressure gradient in left pulmonary artery was checked before deployment of the device in each case. Even when

there was no pressure gradient immediately after the procedure, mild left pulmonary arterial stenosis was detected in 6 patients after implantation of the device by Doppler, all of which resolved spontaneously in 6 months' follow-up.

Residual shunt was checked immediately, 1 day, 1 month, 3 months and 6 months after implantation of the device. There was residual shunt immediately after closure in 59 patients: 30 resolved in the first day, 29 resolved in the first month. None of them persisted after 6 months.

The patients were categorized according to body weight, as to whether they weighed less (15 patients) or more than 2 kg (364 patients). Major complication rates were 1.4% in the heavier group (>2 kg) and 7.1% in the smaller (<2 kg) group. Although the complication rate seems to be higher in the smaller group, the difference was not statistically significant ($p<0.074$). Also, success rates did not differ whether they were <2 kg or >2 kg ($p<0.440$).

We have investigated the success rate according to the types PDAs. It was found that rate of successful PDA closure was 97.2% in conical PDAs, 66.7% in the window type, 97.7% in the tubular and 100% in the elongated ones. Statistical signifi-

cance was noted between conical and window type ($p<0.0001$) (Table 1).

The median Qp/Qs value was 1.8 (1.4-2.8) in unsuccessful cases and 1.6 (1.4-2) in successful ones, not constituting any statistically significant difference between the two groups ($p:0.52$).

Success rates associated with the device types were also compared; however, no statistically significant difference was found between the types of devices ($p>0.56$) (Table 2).

DISCUSSION

It is commonly accepted that ductus closure is clearly indicated for any child who is symptomatic from significant left-to-right shunting through the PDA. In asymptomatic patients with significant left-to-right shunting causing left heart enlargement, closure is indicated to minimize the risk of complications in the future. Since 1960s, percutaneous PDA closure is being done successfully.⁵

Percutaneous PDA closure has some advantages like short duration of hospital stay, low morbidity rate, reduced blood supply, high success rate.

Surgery is also safe and effective; however, surgery is currently required only in conditions

TABLE 1: The success rate of PDA closure according to the types of PDA.

		Type of PDA				
		A: conical	B: window	C: tubular	D: elongated	Total
Successful	N	177	14	170	2	363
	%	97,2%	66,7%	97,7%	100,0%	95,8%
Unsuccessful	N	5	7	4	0	16
	%	2,8%	33,3%	2,3%	0,0%	4,2%

TABLE 2: Success rates of PDA closure according to the type of device.

		Type of Devices					
		Cook coil	ADO	ADO II	ADOIIAS	Nit occluder	Total
Successful	N	169	143	28	16	5	363
	%	94	96	100	100	100	95,8
Unsuccessful	N	10	6	0	0	0	16
	%	62.5	37.5	0	0	0	4,2

where the PDA anatomy is not suitable for percutaneous closure or after unsuccessful transcatheter closure trial.⁶

Various types of devices are being used for PDA closure, like coils (Cook, Nit-Occlud, Gianturco) or Amplatzer ductal occluders (I, II and II-Additional Size). Decision for device selection is done according to the shape of PDA and size of the defect (minimal ductal diameter). Minimal ductal diameter is usually measured in 30° RAO and straight lateral views as performed by radiocontrast injection.²⁻⁴

Coils like Gianturco and its modifications are preferred for small ducts (<3 mm). Coil implantation is not effective in ducts larger than 3 mm, as usually multiple coils are required, which increases the rates of embolization and residual shunting. In these cases, Amplatzer duct occluders (ADO) are preferred, which allow successful percutaneous closure of moderate and larger sized ducts. There are various types of ADO like ADO I, ADO II and ADO II-AS. Repositioning and removal of the device is possible with ADO, which diminishes the risk of embolization.

Amplatzer ductal occluder size was chosen to be 1-1.5 mm larger than the narrowest diameter of the duct. Device sizes are categorized according to the diameters of the aortic and pulmonary ends of the device. The main risk associated with Amplatzer devices is the risk of protrusion to the aorta and/or pulmonary artery causing flow disturbance in the related vessel.⁷ Therefore, new generation devices were equipped with small and flat retention discs to minimize the risk of protrusion and named ADO II-Additional Size.⁸

With the accumulation of experience, we have preferred venous access only for PDA closure. Thus, risks of vascular complications related to arterial damage (occlusion, embolism, dissection, pseudoaneurysm formation and bleeding) were reduced. The biggest disadvantage in this method is the lack of precise angiographic imaging immediately before deployment of the device. Based on our experience, good echocardiographic visualization is sufficient for the safety of the procedure. During the echocardiographic imaging, we have

checked the flow in the aorta and in both pulmonary arteries for stenosis. In our previous study, we have also shown that transvenous PDA closure in children with ADO I without using femoral artery, under the guidance of transthoracic echocardiography and aortogram in the return phase, is an effective and reliable method in selected patients.⁹

The success rate of PDA closure was 95.8% in our study, which was compatible with the literature. Mid-Atlantic Group of Interventional Cardiology (MAGIC) Database data registry comparing Gianturco coils and ADO I devices reported similar success rates as our experience.¹⁰ In another large retrospective study spanning several decades, the more recently used Amplatzer devices and Nit-Occlud coils had a higher reported success rate compared with Gianturco and flipper coils.¹¹

In our study, we also investigated whether any of these devices were associated with more success than the others; however, no significant difference was found between the device types ($p>0.56$).

The success rate differs according to the PDA type: it was 97.2%, in conical PDAs, 66.7 % in the window type, 97.7% in the tubular and 100% in the elongated ones. Statistically significant differences were noted between the success rates associated with conical and window-shaped types ($p<0.0001$). The lowest rate was seen in the window-shaped type, because the rate of embolization or protrusion of device to the aorta or pulmonary artery is higher in larger, window-shaped PDAs, which was compatible with the literature. To solve this limitation in adults, double disk devices originally designed for the occlusion of septal defects have been used, such as CardioSEAL[®], Starflex[®] and, more recently, Amplatzer[™].¹²⁻¹⁶

In our study; one of the reasons for low success rate was inappropriate device selection. Conceivably, success rate would have been higher and complication rates lower if we had used septal occluders for window-shaped PDA closure.

Thrombus formation and thromboembolism were not reported after ADO implantation. We did not use aspirin treatment routinely after percutaneous closure.

Transcatheter PDA closure is a rather safe procedure which is supported by literature. No deaths or significant complications were seen in our study, thus confirming the safety of transcatheter PDA closure with ADO during both early and long-term follow-up.

The only major complications reported in our study were: device embolization seen in 5 patients and malposition in 1 patient. Two of the embolizations were Cook coils; the defects were large and both of them were successfully replaced by ADO II devices. Three of them were ADO I; two cases were referred to surgery and one was closed with a bigger sized ADO I.

This study was performed in a single center by the same interventionists, thus excluding the bias due to the differences related to the age groups of

patients and the experience of the center and interventionist. Another advantage of this study is that it includes a large number of patients.

CONCLUSION

In this report, we share our experience of 17 years with percutaneous PDA closure. Compatible with the literature, we have found that percutaneous PDA closure is a safe and effective method in children.

LIMITATIONS

Main limitation of this study is its retrospective design. We collected the data from the patient charts; therefore, we were not able to reach all the desired data, especially the measured diameters of the PDAs.

REFERENCES

- Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Moes CA, McLaughlin P, Freedom RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol* 1989;63(12):877-80.
- Atiq M, Aslam N, Kazmi KA. Transcatheter closure of small-to large patent ductus arteriosus with different devices: queries and challenges. *J Invasive Cardiol* 2007;19(7):295-8.
- Ewert P. Challenges encountered during closure of patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 2005;26(3):224-9.
- Azhar Ahmad S, Abd El-Azim Ayman A, Habib Hamed S. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: evaluating the effect of the learning curve on the outcome. *Ann Pediatr Cardiol* 2009;2(1):36-40.
- Baruteau AE, Hascoët S, Baruteau J, Boudjemline Y, Lambert V, Angel CY et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: past, present and future. *Arch Cardiovasc Dis* 2014;107(2):122-32.
- Mavroudis C, Backer CL, Gevitz M. Forty-six years of patent ductus arteriosus division at children's memorial hospital of Chicago: Standards for comparison. *Ann Surg* 1994;220(3):402-9.
- Waight DH, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of Patent Ductus Arteriosus using ADO. *Curr Interv Cardiol Rep* 2001;3(3):263-7.
- Agnoletti G, Marini D, Villar AM, Bordese R, Gabbarini F. Closure of the patent ductus arteriosus with the new duct occluder II additional sizes device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2012;79(7):1169-74.
- Baykan A.,Narin N, Ozyurt A, Argun M, Pamukcu O, Onan SH et al. Do we need a femoral artery route for transvenous PDA closure in children with ADO-I? *Anadolu Kardiyol Derg* 2014; 14 doi:10.5152/akd.2014.5269
- Brunetti M, Ringel R, Owada C, Coulson J, Jennings JM, Hoyer MH, et al. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: a multi-institutional registry comparing multiple devices. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76(5):696-702.
- Ghasemi A, Pandya S, Reddy SV, Turner DR, Du W, Navabi MA, et al. Trans-catheter closure of patent ductus arteriosus-What is the best device? *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76(5):687-95.
- Bialkowski J, Szkutnik M, Kusa J, Stein J. Percutaneous closure of window-type patent ductus arteriosus using the CardioSEAL® and STARFlex® devices. *Tex Heart Inst J* 2003; 30(3):236-9.
- Demkow M, Ruzyllo W, Siudalska H, Kepka C. Transcatheter closure of a 16 mm hypertensive patent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular VSD occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001;52(3):359-62.
- Thanopoulos B, Tsaousis G, Djukic M, Al Hakim F, Eleftherakis N, Simeunovic S. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart* 2002;87(3):260-3.
- Spies C, Ujjvari F, Schröder R. Transcatheter closure of a 22 mm patent ductus arteriosus with an Amplatzer atrial septal occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;64(3):352-5.
- Pedra CA, Sanches SA, Fontes VF. Percutaneous occlusion of the patent ductus arteriosus with the amplatzer device foratrial septal defect. *J Invasive Cardiol* 2003;15(7):413-7.

Evaluating Left Ventricular Systolic Functions in Children with Normal Functioning and Mildly Impaired Bicuspid Aortic Valves

Kapak Fonksiyonları Normal ve Hafif Bozulmuş Olan Biküspit Aortik Kapaklı Çocuklarda Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Ajda MUTLU MIHÇIOĞLU,^a
Feyza Ayşenur PAÇ,^a
Serhat KOCA,^a
Ahmet Vedat KAVURT,^a
Denizhan BAĞRUL^a

^aClinic of Pediatric Cardiology,
Türkiye Yüksek Training and
Research Hospital, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 13.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 24.02.2015

This study was presented as a poster at
13th National Congress of Pediatric Cardiology
and Cardiovascular Surgery, 16-19 April 2014,
Diyarbakır, Turkey.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Feyza Ayşenur PAÇ
Türkiye Yüksek İhtisas Training and
Research Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
aysepac@gmail.com

ABSTRACT Objective: Bicuspid aortic valve (BAV) is a common congenital cardiac anomaly affecting 0.5-2% of the population. Recent studies have shown that BAV has negative effects on valve functions, aortic wall diameters and left ventricular functions. Isovolumic acceleration (IVA) is a novel quantitative tissue Doppler parameter that is used for estimation of left ventricular contractility and pre-clinical systolic dysfunction. Myocardial performance index (MPI) is an important prognostic indicator that is used for evaluating both systolic and diastolic functions. Our aim is to evaluate left ventricular functions of patients with BAV by using IVA and MPI. **Materials and Methods:** Twenty patients with bicuspid aortic valves with normal or mildly impaired functions and twenty age- and sex-matched healthy controls were evaluated. Left ventricular systolic functions were assessed with 2D echocardiography and tissue Doppler imaging. **Results:** Left ventricular ejection fraction, left ventricular end-diastolic and end-systolic diameters were similar between the groups. Ascending aortic diameters and aortic annulus diameters were higher in the patient group than the control group ($p < 0.05$). Peak systolic velocity, isovolumic contraction time did not differ between the groups. IVA and MPI were similar between the groups (Mean IVA: 2.11 ± 0.50 m/s², 2.03 ± 0.25 m/s²; Mean MPI: 0.37 ± 0.02 , 0.35 ± 0.03 , respectively, $p > 0.05$). **Conclusion:** Echocardiographic parameters, MPI, IVA and other non-specific systolic parameters obtained with tissue Doppler showed that left ventricular systolic functions are not affected in patients with BAV during the childhood period. These patients should be monitored into adulthood since the sample group of the present study consisted of children and a limited number of cases.

Key Words: Echocardiography; bicuspid; echocardiography doppler; child; aort diseases

ÖZET Amaç: Biküspit aortik kapak (BAK), toplumun %0,5-2'sini etkileyen, sık görülen bir konjenital kardiyak anomalidir. Son dönemde yapılan çalışmalarda BAK'ın kapak fonksiyonları, aort duvar çapları ve sol ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkileri olduğu gösterilmiştir. İzovolumik akselerasyon (İVA), sol ventrikül kontraktilesi ve preklirik sistolik disfonksiyonun değerlendirilmesinde kullanılan yeni ve kantitatif bir doku Doppler parametresidir. Miyokardiyal performans indeksi (MPI), sistolik ve diastolik fonksiyonları değerlendirmek için kullanılan önemli bir prognostik belirteçtir. Bu çalışmanın amacı BAK'lı hastalarda İVA ve MPI kullanarak sol ventrikül fonksiyonlarını değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Kapak fonksiyonları normal ve hafif bozulmuş olan BAK'lı yirmi hasta ile yaş ve cins olarak eşleştirilmiş normal ekokardiyografik bulgulara sahip yirmi kontrol hastası değerlendirilmiştir. Sol ventrikül sistolik fonksiyonları 2D ekokardiyografi ve doku Doppler görüntüleme (DDG) ile elde edilmiştir. **Bulgular:** Sol ventrikülün ejeksiyon fraksiyonu, end-diastolik çap ve end-sistolik çaplar gruplar arasında benzer saptanmıştır. Asendan aorta çapları ve aortik anulus çapları hasta grubunda kontrol grubundan yüksek saptandı ($p < 0,05$). DDG ile elde edilen sol ventrikül septal ve lateral duvar miyokardiyal pik sistolik akım hızları ve süreleri, izovolumik kontraksiyon sürelerinde gruplar arasında fark saptanmamıştır. İVA ve MPI de her iki grupta benzer saptanmıştır (ortalama İVA: $2,11 \pm 0,50$ m/sn², $2,03 \pm 0,25$ m/sn²; ortalama MPI: $0,37 \pm 0,02$, $0,35 \pm 0,03$, sırasıyla, $p > 0,05$). **Sonuç:** BAK'lı hastalarda, çocukluk döneminde ekokardiyografik parametreler, MPI, İVA ve diğer spesifik olmayan doku Doppler parametreleri ile sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında etkilenme gösterilmemiştir. Çalışmadaki örneklem büyüklüğünün küçük olması nedeniyle bu hastalar erişkin dönemde takip edilmeye devam edilmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi; biküspit; ekokardiyografi dopler; çocuk; aort hastalıkları

Bicuspid aortic valve (BAV) is a common congenital cardiac anomaly affecting 0.5-2% of the population. BAV disease is a disorder in development of aorta and cardiac structures during valvulogenesis.¹ Recent studies showed that BAV has negative effects on valve functions, aortic wall diameters and left ventricular functions.² Although negative effects of BAV on systolic functions were stated for the adult patients, there are not any relevant studies for children.

Isovolumic acceleration (IVA) is a novel quantitative tissue Doppler parameter. It is independent of ventricular pre-load and is used for estimating left ventricular contractility and pre-clinical systolic dysfunction.³⁻⁵ Myocardial performance index (MPI) is independent of ventricular geometry and blood pressure and it is an important prognostic indicator that is used for evaluating both systolic and diastolic functions.⁶ Objective of the present study is to evaluate the left ventricular functions of patients with BAV by using IVA and MPI.

MATERIAL AND METHODS

A study group consisting of twenty patients with BAV and a control group consisting of twenty patients with tricuspid aortic valve (TAV) were included in the study.

- Patients with BAV (inclusion criteria): normally functioning, slight insufficiency, slightly stenotic BAV

- Patients with BAV (exclusion criteria): moderate to severe valvar insufficiency or stenosis, arterial hypertension, diabetes, hypercholesterolemia, cardiomyopathy and/or genetic cardiovascular disease (Marfan syndrome, Turner syndrome), coarctation of the aorta, aortic aneurysm, dystrophic calcification on aortic valve, use of beta-blockers.

- Patients with TAV: Twenty healthy age- and sex-matched subjects who were referred to the pediatric cardiology clinic with non-cardiac causes of chest pain and had normal echocardiographic examinations served as controls.

ECHOCARDIOGRAPHY

2D echocardiography, Doppler echocardiography and tissue Doppler evaluations were made using a

Vivid GE 7 (Vivid 7 GE Medical System, Horten, Norway). Aortic measurements were made at end-diastole at 4 levels [annulus, sinus of valsalva (SV), sinotubular junction (STJ) and ascending aorta] through the parasternal long axis view.^{7,8} Measurements were taken at least 3 times by a researcher blinded to any information on patient characteristics and their mean values were calculated. Left ventricular ejection fraction (EF) and left ventricular end-diastolic diameters (LVEDd) and end-systolic diameters (LVESd) were measured with M-mode on the parasternal long axis view. Presence of aortic insufficiency was diagnosed in accordance with the standard criteria using color Doppler.⁹ Peak flow velocity was measured from the apical 5-chamber view using CW Doppler and aortic stenosis was considered mild if the flow velocity was < 3 m/s with CW Doppler.^{2,10}

TISSUE DOPPLER

Tissue Doppler measurements were calculated by taking at least 3 measurements on mitral valve lateral and septal annuli. The mean values of the walls were also calculated. Measurements were taken by using 4-chamber view at high frame rate (>180 fr/sec) using an appropriate velocity scale and the narrowest view angle possible (usually 30 degrees). Mitral E wave velocity (E), mitral A wave velocity (A), E/A ratio were measured by positioning the sample volume on the mitral valve in the apical four chamber view. Tissue Doppler parameters, peak systolic wave velocity septal (S' septal) and peak systolic wave velocity lateral (S' lateral), isovolumic contraction time septal (IVCT septal), isovolumic contraction time lateral (IVCT lateral), isovolumic relaxation time septal (IVRT septal), isovolumic relaxation time lateral (IVRT lateral), ejection time septal (ET septal), ejection time lateral (ET lateral), IVA were measured individually by positioning sample volume on mitral valve lateral and septal annulus and data were compared between the groups. MPI was defined as the sum of isovolumic contraction (IVCT) and relaxation time (IVRT) divided by the ejection time (ET). IVA was calculated as the ratio of peak myocardial velocity during isovolumic contraction (IVV) divided by

the acceleration time (AT) and calculated as the time from the beginning to the peak of the isovolumic wave occurring during the isovolumic contraction period (Figure 1).⁵

STATISTICS

Numerical variables were expressed as mean value \pm standard deviation (SD). All numerical variables of study groups showed normal distribution and variances between groups were equal. T test was applied between the independent variables of the groups. Statistical significance was accepted as $p < 0.05$. Statistics were performed with 11.5 SPSS statistics program.

Informed consent was obtained from all patients and their families and the study was conducted in accordance with the Helsinki Declaration. Education Plan and Coordination Board of our hospital granted approval for conducting the study.

RESULTS

Systolic blood pressure (SBP), diastolic blood pressure (DBP) and pulse pressure (PP) were similar in the two groups. Left ventricular EF, LVEDd and

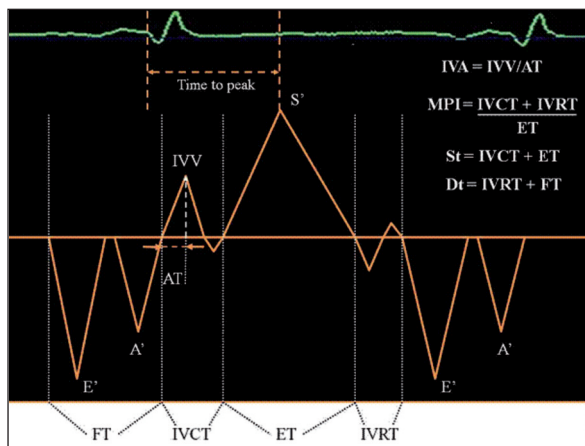


FIGURE 1: Diagram of tissue Doppler-derived waves and cardiac time intervals.

S': Systolic wave; E': Early diastolic wave; A': Late diastolic wave;
 IVV: Myocardial velocity during isovolumic contraction;
 IVA: Myocardial acceleration during isovolumic contraction;
 AT: Acceleration time; FT: Filling time; IVCT: Isovolumic contraction time;
 ET: Ejection time; IVRT: Isovolumic relaxation time; St: Systolic time;
 Dt: Diastolic time; MPI: Myocardial performance index.⁵

TABLE 1: Demographic characteristics and 2D- echocardiographic parameters in the patient and control groups.

	Patient (n=20)	Control (n=20)	p value
Age (year)	11,15 \pm 3,376	11,4 \pm 3,331	0,815
Female/Male (n/n)	8/12	8/12	1,000
BMI (kg/ m ²)	19,74 \pm 3,34	19,16 \pm 3,422	0,592
BSA (m ²)	1,29 \pm 0,367	1,32 \pm 0,343	0,782
EF (%)	70,25 \pm 3,782	69,6 \pm 3,619	0,582
LVEDd (cm)	4,02 \pm 0,412	3,89 \pm 0,642	0,434
LVESd (cm)	2,44 \pm 0,246	2,4 \pm 0,369	0,635
SBP (mmHg)	102,9 \pm 12,311	100,95 \pm 7,957	0,555
DBP (mmHg)	61,9 \pm 9,335	58,45 \pm 6,525	0,184
MAP (mmHg)	75,9 \pm 9,575	72,3 \pm 5,232	0,148
PP (mmHg)	41 \pm 6,649	42 \pm 9,76	0,707
SPAB (mmHg)	21 \pm 3,728	20,55 \pm 3,927	0,712
Aortic Anulus (cm)	1,94 \pm 0,232	1,75 \pm 0,24	0,017*
SV (cm)	2,56 \pm 0,481	2,32 \pm 0,269	0,064
STJ (cm)	1,9 \pm 0,393	1,73 \pm 0,243	0,113
Ascending aorta (cm)	2,41 \pm 0,498	2,13 \pm 0,277	0,036*

DBP: Diastolic Blood Pressure; MAP: Mean Arterial Pressure;
 SBP: Systolic Blood Pressure; SPAB: Pulmoner artery systolic pressure;
 STJ: Sinotubular junction; SV: Sinus of Valsalva; PP: Pulse pressure.

LVESd were also similar between the two groups. Ascending aortic diameters and aortic annulus diameters were significantly different in the patient and control groups ($p < 0.05$). SV was also higher in the patient group but it was not statistically significant. Based on this, aortic diameters were significantly higher in the patient group when compared with the control group (Table 1).

As a result of the independent-samples t-test, E, A, E/A ratio, S' velocity septal and lateral, ET septal and lateral, IVCT septal and lateral, IVRT septal and lateral did not differ between the groups. It was found that IVA and MPI at septal and lateral walls, and their average values were similar in both groups (Mean IVA: 2,11 \pm 0,50 m/s², 2,03 \pm 0,25 m/s²; Mean MPI: 0.37 \pm 0.02, 0.35 \pm 0.03, $p > 0.05$) (Table 2).

DISCUSSION

Aortic root and ascending aortic dilatation, aortic coarctation, aortic dissection, aortic aneurysm have been shown in patients with BAV with normal cardiac functions and these findings support the associ-

TABLE 2: Tissue Doppler parameters in the patient and the control groups.

	Patient group (n=20)	Control group (n=20)	p
E (m/s)	1.01 ± 0.158	0.95 ± 0.12	0.167
A (m/s)	0.58 ± 0.091	0.53 ± 0.083	0.099
E/A ratio	1.7 ± 0.285	1.81 ± 0.204	0.185
Mean S' velocity (m/s)	0.09 ± 0.015	0.09 ± 0.011	0.253
Mean MPI	0.46 ± 0.079	0.43 ± 0.043	0.181
IVA septal (m/s ²)	2.11 ± 0.450	2.09 ± 0.339	0.872
IVA lateral (m/s ²)	2.10 ± 0.632	1.97 ± 0.225	0.412
Mean IVA (m/s ²)	2.11 ± 0.506	2.03 ± 0.257	0.597
IVCT septal (msec)	62 ± 12.484	57.2 ± 7.984	0.156
IVRT septal (msec)	69.12 ± 16.158	62.78 ± 9.069	0.134
ET septal (msec)	273.4 ± 11.5	274.3 ± 22.361	0.874
S' velocity septal (m/s)	0.08 ± 0.01	0.08 ± 0.012	0.075
MPI septal	0.48 ± 0.091	0.43 ± 0.062	0.064
IVCT lateral (msec)	59.77 ± 11.783	58.27 ± 8.507	0.646
IVRT lateral (msec)	60.94 ± 11.153	62.07 ± 9.805	0.738
ET lateral (msec)	277.7 ± 17.042	280.8 ± 21.693	0.618
S' velocity lateral (m/s)	0.09 ± 0.025	0.1 ± 0.017	0.530
MPI lateral	0.43 ± 0.085	0.42 ± 0.053	0.739

A: Mitral A wave velocity; E: Mitral E wave velocity; ET: Ejection time;
 IVA: Isovolumic acceleration; IVCT: Isovolumic contraction time,
 MPI: Myocardial Performance Index; S': Peak Systolic wave velocity.

ation between BAV and aortic wall anomalies.² It was shown that aortopathy plays a role in development of these vascular complications. Although the exact mechanism causing ascending aortic dilatation could not be understood, it is considered that cystic medial necrosis, reduced fibrilline, increased MMP-2 activity, genetic factors, pulsatile stress and increased arterial stiffness play important roles.^{11,12} Santarpia et al.² reported a study evaluating aortic and left ventricular remodelling in 40 patients with BAV (age 20.9 ± 4.7 years; range 17-26) with no or mild valvular impairment. In this study, patients with BAV had increased systolic and diastolic aortic diameters when compared to control subjects. Pees et al.¹³ examined 48 pediatric patients (age 11.9 ± 4.8 years) with an isolated, native BAV for the morphology and size of the aortic valve, aortic root, sinotubular junction, and ascending aorta. It was shown that, in the patients with BAV, the ascending aorta and aortic valve itself tended to dilate with age. In both these studies, SBP, DBP, PP were similar in the

control and the patient groups. Nistri et al.¹⁴ and Oulego-Erraz et al.¹⁵ assessed aortic size and elasticity in patients with BAV and determined significant dilatation in annulus, SV, STJ diameters in addition to proximal aortic dilatation. In our study, there was no difference in SBP, DBP and PP between the patient and the control group, supporting the findings of these studies. We also found higher ascending aortic and aortic annulus diameters in the patients with BAV (Table 1). These findings demonstrate that BAV is a condition that affects not only the aortic valve itself, but also the ascending aorta without significant valvular dysfunction, supporting the hypothesis that bicuspid aortic valve and aortic root dilation may reflect a common developmental defect.

The anomalies of the aortic wall are related to intrinsic aortic wall disease and demonstrate impaired aortic elasticity. These findings can be ascribed to medial degeneration of the aorta. This degenerative process is characterized by necrosis of smooth muscle cells and their replacement by collagen. This situation promotes plastic deformation and dilatation of the aorta. Thus, the impairment in elasticity properties can probably contribute to left ventricular remodelling.² Previous studies performed in systemic vasculitis, Marfan syndrome or systemic hypertension showed an increase in left ventricular filling pressures and left ventricular diameters. It was indicated that increased arterial stiffness increases left ventricular afterload and decreases myocardial function and leads to significant diastolic dysfunction.¹⁶ A study conducted by Demir et al. in our country on adult patients with BAV revealed a decline in LV systolic and diastolic functions. This study demonstrated no difference in left ventricular diameters but lower left ventricular EF, mitral E/A ratio, myocardial E' and higher E/E' in the study group.¹⁷ Our study revealed no differences in left ventricular EF, LVEDd, LVESd, mitral E, A and E/A ratio, myocardial S' septal and lateral, IVCT septal and lateral between the patient group and the control group (Tables 1 and 2).

MPI is a simple and reproducible parameter for evaluating cardiac functions globally and enables us to assess subclinical long-axis myocardial dysfunction that cannot be detected by conventional left

ventricular systolic function measurements.^{5,6} In addition, IVA is a measurement of left ventricular contractile function. It is not affected by preload and afterload changes within a physiological range and can be used noninvasively to measure left ventricular force-frequency relationships. Thus, IVA is an additional non-invasive tool to be taken into consideration for complete assessment of left ventricular contractility.⁵ In the patients with tetralogy of Fallot, IVA was lower and MPI was higher suggesting systolic and diastolic dysfunction.¹⁸⁻²⁰ While normal left ventricular systolic functions were observed by M-mode in patients with transposition of the great arteries after arterial switch operation, impaired LV contractile reserve was shown with the change of left ventricular IVA.^{18,21,22} After atrial switch greater MPI and reduced IVA was observed.^{18,23}

Demir determined higher MPI values in the patients with BAV in his study.¹⁷ But there is not

any study evaluating IVA in adults or in children with BAV in the literature. We found similar MPI values in both groups and also IVA did not show any difference between the groups in our study (Table 2). This situation may be associated with the limited number of cases and the possibility that findings did not occur as the patient group consisted of children. Thus, this finding should be supported with further studies.

CONCLUSION

Echocardiographic parameters, MPI, IVA and other non-specific systolic parameters obtained with tissue Doppler imaging showed that left ventricular systolic functions were not affected in patients with BAV during childhood. These patients should be monitored into adulthood since the sample group of the present study consisted of children and limited number of cases.

REFERENCES

1. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;55(25):2789-800.
2. Santarpia G, Scognamiglio G, Di Salvo G, D'Alto M, Sarubbi B, Romeo E, et al. Aortic and left ventricular remodeling in patients with bicuspid aortic valve without significant valvular dysfunction: a prospective study. *Int J Cardiol* 2012;158(3):347-52.
3. Tigen MK, Karaahmet T, Gürel E, Dündar C, Pala S, Cevik C, et al. The role of isovolumic acceleration in predicting subclinical right and left ventricular systolic dysfunction in hypertensive obese patients. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2011;39(1):9-15.
4. Tayyareci Y, Tayyareci G, Nişanci Y, Umman B, Buğra Z. Evaluation of the severity of mitral stenosis with a new index: isovolumic myocardial acceleration. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2008;36(6):388-94.
5. Correale M, Totaro A, Ieva R, Ferraretti A, Musico F, Di Biase M. Tissue Doppler imaging in coronary artery diseases and heart failure. *Curr Cardiol Rev* 2012;8(1):43-53.
6. Tekten T, Onbasili AO, Ceyhan C, Unal S, Discigil B. Value of measuring myocardial performance index by tissue Doppler echocardiography in normal and diseased heart. *Jpn Heart J* 2003;44(3):403-16.
7. Losenno KL, Goodman RL, Chu MW. Bicuspid aortic valve disease and ascending aortic aneurysms: gaps in knowledge. *Cardiol Res Pract* 2012;2012:145202.
8. Braverman AC, Güven H, Beardslee MA, Makan M, Kates AM, Moon MR. The bicuspid aortic valve. *Curr Probl Cardiol* 2005;30(9):470-522.
9. Perry GJ, Helmcke F, Nanda NC, Byard C, Soto B. Evaluation of aortic insufficiency by Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 1987;9(4):952-9.
10. Nistri S, Grande-Allen J, Noale M, Basso C, Siviero P, Maggi S, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J* 2008;29(4):472-9.
11. Abaci O, Kocas C, Kilickesmez KO, Uner S, Kucukoglu S. Matrix metalloproteinase-2 and -9 levels in patients with dilated ascending aorta and bicuspid aortic valve. *Echocardiography* 2013;30(2):121-6.
12. Tadros TM, Klein MD, Shapira OM. Ascending aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: pathophysiology, molecular biology, and clinical implications. *Circulation* 2009;119(6):880-90.
13. Pees C, Michel-Behnke I. Morphology of the bicuspid aortic valve and elasticity of the adjacent aorta in children. *Am J Cardiol* 2012;110(9):1354-60.
14. Nistri S, Grande-Allen J, Noale M, Basso C, Siviero P, Maggi S, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J* 2008;29(4):472-9.
15. Oulego-Erroz I, Alonso-Quintela P, Mora-Matilla M, Gautreaux Minaya S, Lapeña-López de Armentia S. Ascending aorta elasticity in children with isolated bicuspid aortic valve. *Int J Cardiol* 2013;168(2):1143-6.
16. Shim CY, Cho IJ, Yang WI, Kang MK, Park S, Ha JW, et al. Central aortic stiffness and its association with ascending aorta dilation in subjects with a bicuspid aortic valve. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(8):847-52.
17. Demir M. Left ventricular systolic and diastolic function in subjects with a bicuspid aortic valve without significant valvular dysfunction. *Exp Clin Cardiol* 2013;18(1):e1-4.
18. Cheung YF. Functional assessment for congenital heart disease. *Korean Circ J* 2014;44(2):59-73.
19. Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2004;110(11 Suppl 1):II153-7.

20. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of fallot. *Pediatr Cardiol* 2002;23(5):502-7.
21. Vogel M, Derrick G, White PA, Cullen S, Aichner H, Deanfield J, et al. Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(1):100-6.
22. Chen RH, Wong SJ, Wong WH, Cheung YF. Left ventricular contractile reserve after arterial switch operation for complete transposition of the great arteries: an exercise echocardiographic study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14(5):480-6.
23. Chow PC, Cheung EW, Chong CY, Lun KS, Yung TC, Wong KT, et al. Brain natriuretic peptide as a biomarker of systemic right ventricular function in patients with transposition of great arteries after atrial switch operation. *Int J Cardiol* 2008;127(2):192-7.

Concomitance of Distal Renal Tubular Acidosis, Heterozygous MTHFR and Factor V Leiden Mutation Accompanying Tetralogy of Fallot

Fallot Tetralojisi ile Distal Renal Tübüler Asidoz, Heterozigot MTHFR ve Faktör V Leiden Mutasyon Birlikteliği

Hasan Tahsin TOLA,^a
Hakan GEMİCİ,^b
Erkut ÖZTÜRK,^a
İbrahim Cansaran TANIDIR,^a
Murat SAYGI,^a
Yakup ERGÜL,^a
Alper GÜZELTAŞ^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,

^bDepartment of Pediatrics,
Kanuni Sultan Süleyman Training and
Research Hospital,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 27.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 23.12.2014

*This case report was presented as a poster in
13th National Pediatric Cardiology and
Cardiovascular Surgery, 16-19 April 2014,
Diyarbakır, Turkey.*

Yazışma Adresi/Correspondence:

Hasan Tahsin TOLA
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,
Department of Pediatric Cardiology,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
tahsintola@yahoo.com

ABSTRACT The concomitance of various systemic disorders with the Tetralogy of Fallot has been described. The tetralogy of Fallot has rarely been associated with renal tubular acidosis and methylene tetrahydrofolate reductase (MTHFR) gene mutation; similarly, Factor V Leiden and Prothrombin 20210 mutation has been identified in a case with tetralogy of Fallot. A twelve-month-old female patient was delivered via C-section with a birth weight of 1200 g and treated at the intensive care unit for prematurity and hypoglycemia. She was referred to us based on the diagnosis of tetralogy of Fallot. On the physical examination, she had retarded growth and development, with body weight 7500 g (<3 p) and height 69 cm (<3 p), respiratory rate 34/minutes, heart rate 120 beats/minute and an oxygen saturation of 92%. Laboratory findings revealed a moderate level of metabolic acidosis and hypokalemia and the urinary pH was over 5.5. After the cardiac catheterization procedure, purpura was observed around the femoral vascular access site and on the back of the patient; later, Factor V Leiden and heterozygous MTHFR C677T mutations were identified in her thrombophilia studies. Low-dose acetyl salicylic acid treatment was started. Total correction was carried out without any complications. In cases with tetralogy of Fallot, retarded growth and development as well as purpura, the concomitance of renal tubular acidosis and heterozygous Factor V Leiden and MTHFR (C677T) mutations should be kept in mind.

Key Words: Tetralogy of Fallot; thrombophilia

ÖZET Fallot tetralojisi ile farklı sistemik hastalıkların birlikteliği tanımlanmıştır. Fallot tetralojisi ile birlikte renal tübüler asidoz ve metilen tetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) gen mutasyonu birlikteliği nadiren gösterilmiştir. Bir olguda Fallot tetralojisi ile Faktör V Leiden ve Protrombin 20210 mutasyonu tespit edilmiştir. On iki aylık kız hasta, sezaryen ile 1200 gr doğmuş, prematürite ve hipoglisemi nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi görmüş ve tarafımıza Fallot tetralojisi tanısıyla operasyon amacıyla yönlendirilmiştir. Fizik muayenesinde büyüme gelişme geriliği, 7500 g (<3 p), 69 cm (<3 p), solunum sayısı 34 /dakika, kalp tepe atımı 120 vuru/dakika, satürasyonu % 92 idi. Laboratuvar bulgularında orta düzeyde metabolik asidoz ve hipokalemi, idrar pH>5.5 tespit edildi. Kardiyak anjiyografi işlemi sonrasında femoral vasküler giriş yerinin etrafında ve sırtında purpura ve nekrotik cilt lezyonları ortaya çıkan hastanın trombofilik tetkiklerinde; heterozigot Faktör V Leiden ve heterozigot MTHFR C677T mutasyonu tespit edildi. Aspirin tedavisi başlandı. Olguya total korreksiyon uygulandı. Fallot tetralojisi nedeniyle yapılan cerrahide, kardiyo pulmoner bypass, onarım ve postoperatif göğüs kapanma sırasında ve sonrasında herhangi bir trombotik komplikasyon gelişmedi. Fallot tetralojisi gibi siyanotik kalp hastalıklarına yapılan anjiyografi işlemleri sonucunda purpura, cilt nekrozu ve metabolik asidoz gelişen olgularda trombofilik faktörler ve renal tübüler asidoz birlikteliği akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi; trombofilik

Tetralogy of Fallot (ToF) is the most frequent form of cyanotic congenital heart disease, with a frequency of 7.3%.¹ It belongs among conotruncal abnormalities and it is concomitant with 22q11 deletion in 30% of the cases.² It is probably concomitant with genes that result in cardiac defects, neural tube defects and thrombophilic diseases.³ The relation between cardiac defects and methylene tetrahydrofolate reductase (MTHFR) mutation could possibly be explained by means of folic acid. The shared variants of abnormal folic acid metabolism and folate metabolism were probably defined before as potential risk factors for CHD. It was suggested that the peri-conceptual use of vitamin complexes (especially folic acid) reduced the incidence of conotruncal abnormalities.⁴ ToF may be accompanied by various diseases including Noonan and Williams syndromes and renal tubular acidosis (RTA). The concomitance of proximal RTA and MTHFR (c677t) and Factor V Leiden and Prothrombin 20210 has been reported in a small number of cases.⁵ We present a 12-month-old female patient with concomitant MTHFR and Factor V Leiden mutations, ToF, distal RTA and purpura-skin necrosis.

CASE REPORT

A twelve-month-old female patient was delivered via cesarean with a birth weight of 1200 g and treated for hypoglycemia at the neonatal intensive care unit. She was referred to us for surgery for a diagnosis of ToF. According to the physical examination, she had retarded growth and development, weight 7500 g (<3p) and height 69 cm (<3p), respiratory rate of 34/minutes, heart rate of 120 beats/minute and an oxygen saturation of 92%. Laboratory analyses revealed a moderate level of metabolic acidosis (pH:7.15; HCO₃:11 mmol/L), hypokalemia (K⁺: 2.6 mmol/L) and a urinary pH of 7. Due to moderate metabolic acidosis, hypokalemia and alkaline urine pH, the case was diagnosed with Type 1 renal tubular acidosis. During cardiac catheterization, purpura and skin necrosis of various dimensions appeared around the vascular access site and on the back (Figure 1). The blood counts, PT, aPTT, INR, fibrinogen values and blood



FIGURE 1: Purpura and skin necrosis around the catheter access site in a case with Tetralogy of Fallot.

homocysteine levels were normal. Search for conditions predisposing the patient to thrombophilia revealed heterozygous factor V Leiden and heterozygous MTHFR (c677t) mutations. Low-dose acetyl salicylic acid treatment was initiated. A total correction with a transannular patch was carried out without any complications.

DISCUSSION

The incidence of congenital heart diseases in the society is 0.4-1%. It is known that the incidence of MTHFR with CHD is higher as compared to the normal population. On the other hand, the concomitance of congenital heart disease and MTHFR gene mutation is very rare. No data is available concerning the frequency of ToF.⁶

Thrombophilia has been identified more often in recent years although it is relatively rare among children. The concomitance of Factor V Leiden and MTHFR gene mutation has been described in the last decade. Diagnostic tests should be performed on thrombophilic patients. These tests include Fac-

tor V Leiden gene mutation, Prothrombin G20210A, homocystein level, Protein C and S levels and should be performed after the whole blood and blood diathesis tests (pT, aPTT, INR) in cases with purpura.⁷

It is known that folate plays an important role in the development of the cardiovascular system in the embryo. MTHFR is one of the two enzymes that play a role in folate mechanism. In a meta-analysis, it was suggested that MTHFR C677T gene polymorphism and congenital heart disease risk could be concomitant. This risk is dependent on a number of factors and may be the reason for the emergence of different phenotypes among congenital heart dis-

eases.⁸ However, there are not many controlled studies with a large number of subjects in this field; only case presentations are available in the literature. For this reason, researchers have focused on the CHD sub-groups (ie, conotruncal anomalies and left sided heart defects) to clarify the etiology.

In conclusion, we believe that the concomitance of multiple heterozygous thrombophilic mutations was the reason for the development of purpuric lesions in this patient. We suggest that these mutations should be investigated in the presence of purpuric lesions especially in patients with ToF, as heterozygous mutations of normal hemostasis might be involved.

REFERENCES

- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of Tetralogy of Fallot: a multi-centre study. *Lancet* 2000;356 (9234):975-81.
- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39 (12):1890-900.
- Etheredge AJ, Finnell RH, Carmichael SL, Lammer EJ, Zhu H, Mitchell LE, et al. Maternal and infant gene folate interactions and the risk of neural tube defects. *Am J Med Genet A* 2012;158(10):2439-46.
- Van der Put NM, van Straaten HW, Trijbels FJ, Blom HJ. Folate, homocysteine and neural tube defects: an overview. *Exp Biol Med* 2001;226(4): 243-70.
- Nie Y, Gu H, Gong J, Wang J, Gong D, Cong X, et al. Methylenetetrahydrofolate reductase C677T polymorphism and congenital heart disease: a meta analysis. *Clin Chem Lab Med* 2011;49(12): 2101-8.
- Huang J, Mei J, Jiang Z, Liu H, Ding F. MTHFR Rs1801133 C>T polymorphism is associated with an increased risk of tetralogy of fallot. *Biomed Rep* 2014; 2(2):172-6.
- Monagle P, Chan AK, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, et al. Antithrombotic Therapy in Neonates and Children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2012;141(2 Suppl): 737-801.
- Duthie SJ. Folic acid deficiency and cancer: mechanisms of DNA instability. *Br Med Bull* 1999;55(3):578-92.

İnfrakardiyak Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi ile Sol Ventrikül Çıkım Yolu Darlığı: Nadir Bir Birliktelik

Obstruction of the Left Ventricular Outflow Tract with Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: A Rare Combination: Case Report

Erkut ÖZTÜRK,^a
Okan YILDIZ,^b
Pelin AYYILDIZ,^a
Hasan Tahsin TOLA,^a
Sertaç HAYDİN,^b
Alper GÜZELTAŞ^b

^aÇocuk Kardiyolojisi Kliniği,
^bKalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim
Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 17.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 08.01.2015

*Bu olgu sunumu 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji
ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nde poster
olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Erkut ÖZTÜRK
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim
Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
erkut_ozturk@yahoo.com

ÖZET Yirmi günlük kız hasta siyanoz ve solunum sıkıntısı nedeniyle kliniğimize gönderildi. Arteriyel oksijen saturasyonu %70 olarak saptandı. Ekokardiyografide sol ventrikül çıkım yolu darlığı, infrakardiyak nonobstruktif total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalisi ve pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. Hasta acil operasyona alınarak sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve TAPVD düzeltildi. Olgu operasyondan dört gün sonra kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan; total anormal pulmoner venöz dönüş;
sol ventrikül çıkım yolu darlığı

ABSTRACT A 20-days-old female neonate was referred to our department due to cyanosis and respiratory distress. The arterial oxygen saturation was 70%. The obstruction of the left ventricular outflow tract, infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage without obstruction and pulmonary arterial hypertension were diagnosed by echocardiography. The left ventricular outflow tract obstruction and anomalous pulmonary venous return were corrected by emergency operation. The patient was lost on the postoperative 4th day.

Key Words: Newborn; total anomalous pulmonary venous drainage;
obstruction of the left ventricular outflow tract

Pediatr Heart J 2015;2(1):35-8

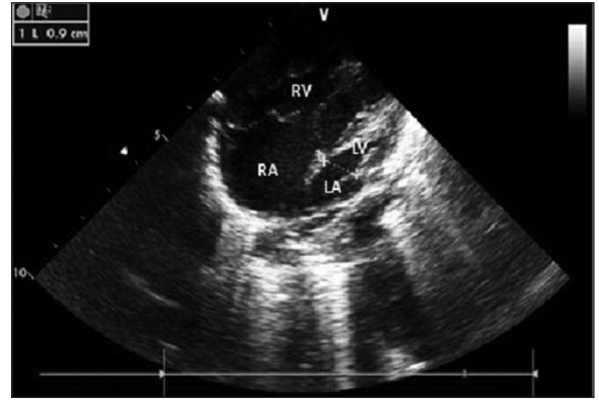
Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturan, pulmoner venlerin sol atrium yerine sistemik venler ya da sağ atriuma açıldıkları bir kardiyak patolojidir. İnfrakardiyak TAPVD, çoğunlukla obstrüksiyonlu olup, TAPVD tiplerinin %20'sini oluşturmaktadır. TAPVD, situs solitus olgularda genellikle izole bir anomalidir. Bununla birlikte ciddi intrakardiyak patolojisi olan olgularla birlikteliği de bildirilmiştir.¹⁻³

Literatürde TAPVD ile sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO) bildirilmemiştir. Sadece birkaç olgu ile sınırlı aort koarktasyonu ve TAPVD birlikteliği tanımlanmıştır.⁴ Bu yazıda infrakardiyak non-obstruktif TAPVD ile LVOTO'nun beraber olduğu bir yenidoğan olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

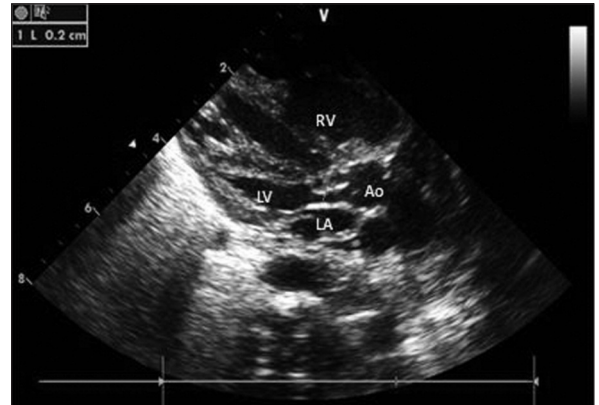
Akraba evliliği olmayan sağlıklı anne ve babanın 1. çocuğu olarak normal spontan doğum ile doğan yirmi günlük hasta, solunum sıkıntısı ve morarma nedeniyle merkezimize gönderildi. Ağırlığı 2800 gram, boy 52 cm, baş çevresi 34 cm olarak ölçüldü. Fizik muayenesinde genel durum orta, kalp tepe atımı (KTA): 150/dk, S1 normal, S2 sert, dinlemekle apekte 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Solunum dispneik, taşipneik, dakika solunum sayısı 50/dk, dinlemekle solunum sesleri kaba, batın rahat, 3 cm hepatomegali mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Geliş saturasyonu %70 ve tansiyonu 65/40, ortalama 55 mmHg idi. Akciğer grafisinde pulmoner venöz konjesyon bulguları ve 12 kanallı elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi ile uyumlu bulgular saptandı. Ekokardiyografik incelemede sağ kalp boşluklarının dilate olduğu, önemli triküspit kapak yetersizliği (TY) varlığı, patent foramen ovaleden sağdan sola şant olduğu gözlemlendi. Pulmoner venlerin sol atriuma dökülmediği, vertikal ven aracılığıyla hepatic venlere döküldüğü ve obstrüksiyon olmadığı saptandı. Ayrıca sol ventrikülün sınırdaki hipoplazik (LVEDD z skoru -3) olduğu ve LVOT'nin fibromuskuler bir doku ile 2 mm'ye kadar daraldığı gözlemlendi (Resim 1 ve Resim 2). Aort kapak düzeyinde belirgin gradient alınmadı. Orta genişlikte patent duktus arteriosustan (PDA) sağdan sola şant saptandı. Ancak PDA bağımlı bir sirkülasyon yoktu (Arkus aorta ve dalları antegrad akım ile dolmaktaydı). Pulmoner arter basıncının suprasistemik olduğu saptandı (TY yoluyla ölçülen sağ ventrikül sistolik basıncı 75+10 mmHG). PGE1 (0,01 mikrogram/kg/dakika) ve milrinone (0,5 mikrogram/kg/dakika) ilioprost (0,5 nanogram/kg/dakika) perfüzyonları ve 2 mg/kg/gün dozunda oral sildenafil başlandıktan sonra saturasyon %90'a yükseldi.

Olgunun stabil hale getirilmesinin ardından infrakardiyak TAPVD tamiri ve LVOTO giderilmesi yapıldı. Median sternotomiye takiben çıkan aort-bikaval venöz kanulasyon yapıldı. 34°C'ye soğutuldu. Antegrad soğuk kan kardiyoplejisi ile kalp durduruldu. Posterior perikard açılarak tüm pulmoner venlerin açıldığı keseye ulaşıldı. Sağ atriyum



RESİM 1: Olgunun apikal dört boşluk ekokardiyografik görüntüsü. Bu görüntüde sol ventrikül hipoplazisi ve pulmoner venlerin sol atriya açılmadığı görülmektedir.

LV: Sol ventrikül; RV: Sağ ventrikül; LA: Sol atrium; RA: Sağ atrium.



RESİM 2: Olgunun Parasternal uzun eksen Ekokardiyografik Görüntüsü Bu görüntüde sol ventrikül çıkım yolunun belirgin daraldığı dikkat çekmektedir.

LV: Sol ventrikül; Ao: Aorta; LA: Sol atrium; RV: Sağ ventrikül.

açılarak orta genişlikte ASD yolu ile sol atriyum incelendi. Buraya açılan pulmoner ven yoktu ve atriyum küçüktü. Mitral kapak ve annulusu ve sol ventrikül kavitesi de küçük izlendi. Sol atriyum içerisinde anastomoz için uygun yer tespit edildi. Diyafram altına inen vertikal ven diyafram seviyesinden ligatüre ve divize edildi. Vertikal ven keseye doğru açılarak geniş bir açıklık elde edildi. Bu açıklık da sol atriyumda önceden belirlenen yere PDS dikiş ile anastomoz edildi. Çıkan aorta açılarak sol ventrikül çıkım yolu gözlemlendi. IVS üzerine gelen bölgede çıkımı oldukça daraltan fibromuskuler bir doku mevcuttu. Eş zamanlı triküspid kapak

yolu ile de perimembranöz bölgeye bakılınca triküspid septal leafletin oluşturduğu bir anevrizma da olduğu görüldü. Muhtemelen bu anevrizma ile kapanmış bir VSD varlığı düşünüldü. Aort kapak yolu ile fibromuskuler doku rezeke edilince anevrizmanın da açıldığı görülünce LVOT daha fazla temizlenerek geniş bir perikard yama ile VSD kapatılarak LVOTO giderilmiş oldu. Ameliyat öncesi var olan önemli triküspid yetersizliği de annuloplasti ve kapak plastileri ile giderildi. 4 mm açıklık bırakılarak ASD kapatıldı. Postoperatif ölçümlerde LV ile çıkan aorta arasında 12mmHg sistolik gradyent saptandı. Pulmoner arter basıncı subsistemik idi. Kardiyopulmoner by-pass ve kros klemp zamanları sırası ile 294 ve 222 dk sürdü. Bypass sonrası modifiye ultrafiltrasyon yapıldı. sternum açık şekilde Milrinone 0,5 mikrogram/kg/dakika, adrenalin 0,05 mikrogram/kg/dakika ve normal sol atriyum basıncı ile çocuk kardiyak yoğun bakım ünitesine çıkarıldı. Stabil olarak takip edilen hastada üçüncü günde sol atriyum basıncı artmaya başladı. Aynı gün kardiyak arrest gelişmesi nedeniyle Ekstrakorporeal membran oksijenasyon (ECMO) desteğine geçildi. ECMO desteği altında dahi kardiyak disfonksiyonu devam eden ve vücut perfüzyonu düzelmeyen nadir hastalardan biri olarak 4. gününde ECMO sonlandırıldı ve hasta exitus oldu.

TARTIŞMA

Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde pulmoner venler ile morfolojik sol atrium arasında doğrudan bir bağlantı yoktur. Pulmoner venler sağ atriya veya sistemik venlerden birine açılmaktadır. TAPVD'nın, doğumsal kalp hastalıklarının %1-2,6'sını oluşturduğu farklı çalışmalarda bildirilmektedir.¹⁻³

Anatomik özellikler ve pulmoner venlerin döküldüğü bölgelere göre yapılan sınıflandırmaya göre TAPVD suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak ve mikst tip olmak üzere dört tipe ayrılır. Literatürde bu tiplerin görülme sıklığı hakkında değişik yüzdeler bildirilmiş olsa bile hepsinde ortak belirtilen görüş en sık görülen tipin suprakardiyak olması ve infrakardiyak tip-

lerin büyük çoğunluğunun obstruktif olmasıdır.^{2,3}

Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalili hastalarının semptom ve bulguları interatriyal bağlantının yeterliliğine ve pulmoner venöz obstrüksiyonunun varlığına göre değişkenlik göstermektedir. Nonobstruktif olanlarda sadece üfürüm duyulması, taşipne gözlenmesi gibi hafif belirtiler olabileceği gibi, obstruktif olanlarda siyanoz, metabolik asidoz gelişmesi, kardiyak yetersizlik veya düşük kalp debisi sendromu gibi ağır bulgular da görülebilmektedir.

Bizim olgumuzda nonobstruktif infrakardiyak TAPVD olmasına rağmen, muhtemel sol ventrikül çıkım yolu darlığı nedeniyle siyanoz ve düşük kalp debisi bulguları olguda ön plandaydı.

Heterotaksi sendromu dışındaki TAPVD olan olgularda genellikle başka bir ciddi kardiyak anomalisi eşlik etmez. Bununla birlikte çok nadiren Fallot Tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, tek ventrikül patolojileri, trunkus arteriyozus, büyük arter transpozisyonu, pulmoner atrezi, aort koarktasyonu ve sistemik venöz dönüş anomalileriyle beraber görüldüğü bildirilmiştir.^{4,5}

Heterotaksi sendromu olmayan 422 olguluk TAPVD hastasını içeren bir klinik metaanaliz çalışmasında sadece 6 olguda VSD, PDA ve ASD dışında diğer kalp patolojileri saptanmıştır.⁵

Doksöz ve ark. yedi günlük bir kız olguda non-obstruktif infrakardiyak TAPVD ve aort koarktasyonu birlikteliği olan bir olgu bildirmişlerdir.⁴

Olgumuz, LVOTO ve infrakardiyak TAPVD birlikteliği olmasından ötürü bildiğimiz kadarıyla literatürde tanımlanmadığı için ilginç olarak görülmüştür.

TAPVD düzeltme ameliyatlarının yapılmaya başlandığı dönemden itibaren operasyon sonrası mortalite %80'lerden %10'un altına inmiştir. Bu dramatik iyileşmede erken ve doğru tanı, cerrahi operasyon tekniklerindeki yenilikler, etkin ve gelişmiş yoğun bakım desteğinin etkisi büyüktür.

TAPVD'lı hastaların mortalitesinde pulmoner venlerin döküldüğü anatomik bölge, pulmoner

venöz obstrüksiyon varlığı, ameliyat öncesi kötü klinik ve metabolik durum, hastanın yaşı, pulmoner hipertansiyon varlığı, sol ventrikül boyutlarının küçük olması, operasyon sırasında vertikal venin bağlanması veya atrial septal defektin kapatılması gibi bir çok nedenin etkili olduğu bildirilmiştir. Kliniğimizde izlediğimiz strateji gereği tüm vakalarda yeterli genişlikte bir anastomoz sağlandıktan sonra vertikal ven kapatılmakta ve yeterli akım sağlayan bir ASD bırakılmaktadır. Bu strateji ile vertikal venin açık bırakılmasını gerektiren bir hasta olmamıştır. Buna ilaveten infrakardiyak TAPVD tamirinde en geniş anastomoz açıklığını sağlamak için vertikal ven bağlanmasına ilaveten keseye doğru da açıklık büyütülmekte ve oldukça geniş bir anastomoz yapılmaktadır. Açık bırakılan vertikal ven ile bu genişlikte bir anastomozun yapılması mümkün olmayabilir. Ayrıca sol atriyumun küçük olduğu durumlarda kesenin ve vertikal venin de kullanımı ile daha geniş bir pulmoner venöz odacık yapılabilmektedir.

Sinzobahamvya ve ark.na göre pulmoner venöz obstrüksiyon varlığı mortalite üzerinde etkili faktördür.⁶ Bu obstrüksiyon sıklıkla pulmoner venlerin çaplarının yeterli genişlikte olmamasından kaynaklanmaktadır. Bove ve ark. özellikle ameliyat öncesi metabolik asidozu olan infrakardiyak TAPVD'lı hastalarda mortalitenin belirgin olarak yüksek olduğunu bildirmişlerdir.⁷ Hammon ve

ark. sol kalp boşluklarının yaşa göre küçük olmasının operasyon sonrası düşük kardiyak debiyeye yol açtığını ve mortaliteyi arttırabileceğini belirtmişlerdir.⁸

Pulmoner hipertansif kriz TAPVD'lı hastaların postoperatif periyotta yaklaşık %20-%50'sinde gözlenen ve ölümlerin büyük çoğunluğundan sorumlu olan klinik durumdur. Pulmoner hipertansif krizin önlenmesinde ve yönetiminde operasyon sırasında vertikal venin açık bırakılması, derin sedasyon, sildenafil, ilioprost vb pulmoner arter basıncını düşüren ilaçların kullanılması, selektif pulmoner vazodilatator olan İnhaler Nitrik oksit veya hastanın ECMO desteğine alınması gibi yaklaşımlar uygulanmaktadır.⁹

Olgumuz PGE1, milrinone, sildenafil ve ilioprost ile pulmoner hipertansiyonu kontrol edilerek stabil halde operasyona alınabilmiştir. Ancak postoperatif erken dönemde stabil bir hemodinamiye rağmen sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları hızlı bir şekilde bozulmuştur. ECMO desteği uygulanmasına rağmen düşük kardiyak debiden kurtulamamıştır. Muhtemelen sol ventrikül hipoplazisi tabloda belirleyici rol oynamıştır.

Sonuç olarak infrakardiyak TAPVD'ye nadir de olsa LVOTO'nun eşlik edebileceği ve cerrahi tedavisinin yüksek riskli de olsa mümkün olduğu göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kirshorn P, Jaggars J, Underleider R. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Mavroudis C, ed. Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Philadelphia: Mosby; 2003. p.612-5.
2. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF, eds. Moss and Adams' heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 7th ed. Philadelphia :Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p.761-75.
3. Jonas R. Anomalies of the pulmonary veins. In: Jonas R, ed. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. 1st ed. Boston: CRC Press; 2004. p. 400-12.
4. Doksöz O, Güven B, Demirpençe S, Ozdemir R, Mese T, Tavli V, et al. Coarctation of the Aorta with Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: A Rare Combination. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2013 May 23. [Epub ahead of print]
5. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. Circulation 2010;122(25):2718-26.
6. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. Eur J Cardiothorac Surg 1996;10(6):433-8.
7. Bove EL, de Leval MR, Taylor JF, Macartney FJ, Szarnicki RJ, Stark J. Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: surgical treatment and long-term results. Ann Thorac Surg 1981;31(6):544-50.
8. Hammon JW Jr, Bender HW Jr, Graham TP Jr, Boucek RJ Jr, Smith CW, Erath HG Jr. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80(4):544-51.
9. De Wolf D. Clinical practice: pulmonary hypertension in children. Eur J Pediatr 2009; 168(5):515-22.

Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Retroaortik İnnominate Ven

Retroaortic Innominate Vein Associated with Tetralogy of Fallot

Muhammet AKYÜZ,^a
Onur IŞIK,^a
Mehmet Fatih AYIK,^a
Yüksel ATAY^a

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,
Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD,
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 05.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 12.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Muhammet AKYÜZ
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
drmak100@gmail.com

ÖZET İnnominate venin retroaortik seyri konjenital kalp hastalığı olan hastalarda bildirilen nadir bir sistemik venöz anomalidir. Kardiyak cerrahide (özellikle konjenital), retroaortik innominate ven uygun cerrahi stratejinin belirlenmesinde öneme sahiptir. Bu yazıda, bilgisayarlı tomografide tesadüfen saptanan bu anomaliye sahip Fallot tetralojisi, sağ aortik ark ve aberran sol subklavyan arteri olan 4 haftalık kız olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: İnnominate ven; tomografi; cerrahi

ABSTRACT The retroaortic course of innominate vein is a rare systemic venous anomaly reported in patients with congenital heart disease. In cardiac surgery (especially congenital) the innominate vein has an importance in determining the optimal surgical strategy. In this article, we present a case of a 4 week -old female with tetralogy of Fallot, right aortic arc and aberrant left subclavian artery who was found to have this anomaly incidentally on computed tomography.

Key Words: Innominate vein; tomography; surgery

Pediatr Heart J 2015;2(1):39-41

İnnominate ven çoğunlukla aortik arkın ön ve üst kısmında seyredir. İnnominate venin diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliğinde retroaortik seyir göstermesi ise nadir görülmektedir. Bu anomaliye sahip hastaların %80'inde ek kardiyak anomali mevcuttur.¹ İnnominate venin retroaortik seyrinin Fallot tetralojisi ve sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları gibi konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliği %0,2-1 civarında rapor edilmiştir.^{2,3} Sağ aortik ark ile de yaygın birlikteliği vardır.⁴ Olgumuzda retroaortik sol innominate ven gibi nadir bir anatomik varyasyonun diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliği tespit edilmiş ve cerrahi yaklaşıma olan etkisi tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Fallot tetralojisi tanısıyla modifiye Blalock-Taussig şant ameliyatı kararı verilen 1 aylık, 3400 g ağırlığındaki kız olgunun, yapılan bilgisayarlı tomografi tetkikinde tesadüfen retroaortik innominate ven anomalisi saptandı. Fizik muayenesinde hastanın %85 oksijen saturasyonu ve siyanozu mev-

cuttu. Sternum solunda ikinci interkostal aralıkta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. Laboratuvar değerleri normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde kardiomegali ve akciğer damarlanmasında azalma gözlemlendi. Elektrokardiyografisinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttu. Yapılan ekokardiyografi tetkikinde Fal-lot tetralojisi, sağ aortik ark saptandı. Ekokardiyografide pulmoner arter çapları net olarak görüntülenemediğinden ve sağ aortik ark anomalisi nedeniyle eşlik eden başka anomali varlığını tespit etmek amacıyla ileri tetkik planlandı. Hastaya çekilen kontrastlı bilgisayarlı tomografi tetkikinde ayrıca aberran sol subklavyan arter, sağ taraflı desendan aorta ve retroaortik innominate ven varlığı belirlendi (Resim 1).

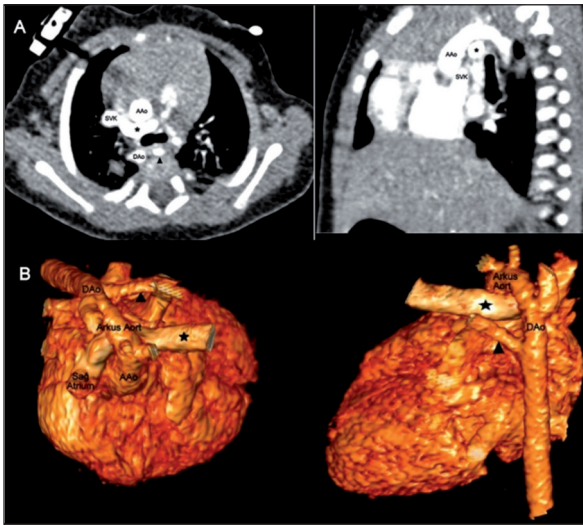
Hasta ailesine operasyon hakkında detaylı bilgi verilmesi ve yazılı onam formu alınması sonrası ameliyat hazırlıkları yapıldı. Genel anestezi altında sağ posterolateral torakotomi insizyonu ile sağ toraksa ulaşıldı. Arkus ve desendan aortanın sağ taraf yerleşimli olduğu görüldü. Brakiosefalik arter dö-nüldükten sonra sağ pulmoner arter explore edil-meye çalışıldı. Fakat sağ pulmoner artere, perikard açılarak süperior vena kava ve retroaortik innomi-nate venin derininde ve arkasından ulaşıldı ve

dönüldü. Ardından heparinizasyonu takiben bra-kiosefalik arter ile sağ pulmoner arter arasına 4 mm PTFE greft ile modifiye BT şant uygulandı. Şant sonrası saturasyonun yükseldiği görüldü. Katlar anatomik plana uygun olarak kapatılması ardından hasta izlemi için yoğun bakıma transfer edildi. So-runsuz bir iyileşme dönemi ardından hasta postop-eratif 4. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Retroaortik innominate veya brakiosefalik ven nadir görülen bir sistemik venöz dönüş anoma-lisi olup ilk olarak 125 yıl önce Kershner tarafın-dan tanımlanmıştır.⁵ Retroaortik innominate ven çoğunlukla konotrunkal kardiyak ve aortik ark anomalileri ile birliktelik gösteren vasküler bir anomalidir. Sağ aortik ark. ve Fallot tetralojisi birlikteliği de sık görülmektedir.⁴ Sağ aortik ark anomalisi ise en sık aberran sol subklavyan arter anomalisi ile birlikte görülmektedir. Bu olgu-larda desendan aorta çoğunlukla sağ tarafta veya orta hatta yakın yerleşimlidir.⁶ Bu anomaliler na-diren semptomatiktir ve çoğunlukla da radyolo-jik görüntüleme tesadüfen saptanırlar. Olgu-muz innominate ven, Fallot tetralojisi, sağ arkus aort ve aberran sol subklavyan arter gibi birlik-teliği sık olabilen ama nadir bir anomaliyi gös-termektedir.

Innominate ven ve sağ aortik ark varyasyon-ları literatürde nadirdir ve özellikle kardiyovas-küler cerrahlar için, klinik öneme sahiptirler. Kardiyak cerrahide duktus ligasyonu, modifiye Blalock Taussig şant veya aşamalı tek ventrikül palyasyonunda operatif yaklaşım gibi cerrahi yak-laşımlarda önemi vardır.⁷ Açık kalp cerrahisinde kardiyopulmoner bypass'da süperior kaval kanu-lasyon bu olgularda önemlidir. Çünkü innominate ven, superior vena kavaya normalden daha inferi-ordan döküldüğünden retroaortik innominate venin obstrüksiyonundan kaçınmak için kanulas-yon daha distalden yapılmalıdır.⁴ Ayrıca bu ano-mali, Glenn şanti sırasında sistemik ven pulmoner arter anastomozu oluşturulurken pulmoner arte-rin eksplorasyonunu da komplike hale getirebi-lir.^{8,9}



RESİM 1: Kontrastlı (A) ve üç boyutlu (B) BT görüntüleri retroaortik innominate venin seyirini göstermektedir (yıldız). Desendan aort sağ taraf yerleşimlidir. Aberran sol subklavyan arter desendan aortadan çıkmaktadır (siyah ok). AAO: Asendan aort; DAo: Desendan aort; SVK: Süperior vena kava.

Cerrahi öncesi böyle bir sistemik vasküler anomali varlığından bilgi sahibi olmak cerrah için önemlidir. Aksi takdirde sternotomi sonrası innominate ven yokluğu şeklinde yanlış bir tanıya varılabilir. Böyle hastalarda innominate ven tespit edilemezse persistan sol superior vena kava (PSSVK) varlığı düşünülmelidir. Bu nedenle bu hastalarda total kardiyopulmoner baypas için PSSVK selektif olarak kanüle edilmelidir. Eğer normal anatomik yerinde innominate ven yokluğunda PSSVK bulunmazsa innominate ven aort arkasında aranmalıdır.³

Sonuç olarak olgumuz birbiri ile bağlantılı konotrunkal ve arkus aort anomalisine eşlik eden nadir bir sistemik venöz anomali olan innominate ven birlikteliğine vurgu yapmaktadır. Bu anomaliye sahip hastalar klinik olarak asemptomatik seyirli olmalarına rağmen preoperatif kesin bilgiye sahip olunması sol taraflı santral venöz kateter, kalp pili yerleştirilmesi gibi perkutan girişimlerde ve konjenital kalp cerrahisinde özellikle konotrunkal anomalilerde cerrahi stratejiyi belirlemesi bakımından önem arz etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Srinivasan S, Kannivelu A, Ali SZ, See PL. Isolated retroaortic left innominate vein in an adult without cardiac or aortic anomalies. *Indian J Radiol Imaging* 2013;23(4):308-9.
2. Curtil A, Tronc F, Champsaur G, Bozio A, Sasselas F, Carret JP, et al. The left retro-aortic brachiocephalic vein: Morphologic data and diagnostic ultrasound in 27 cases. *Surg Radiol Anat* 1999;21(4):251-4.
3. Yılmaz M, Sargon MF, Dogan OF, Pasaoglu I. A very rare anatomic variation of the left brachiocephalic vein: Left retro-aortic brachiocephalic vein with tetralogy of Fallot. *Surg Radiol Anat* 2003;25(2):158-60.
4. Chen SJ, Liu KL, Chen HY, Chiu IS, Lee WJ, Wu MH, et al. Anomalous brachiocephalic vein: CT, embryology and clinical implications. *Am J Radiol* 2005;184(4):1235-40.
5. Kershner L. Morphologie der vena cava inferior. *Anat Anz* 1888;3:808-23.
6. Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, Namin EP, Licata R. Right-sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. *Br Heart J* 1966;28(6):722-39.
7. Koutlas CT, Wernovsky G, Slack MC, Weinberg PM, Spray T. Surgical management of tricuspid atresia and anomalous left brachiocephalic vein. *Ann Thorac Surg* 1998;65(6):1770-2.
8. Gerlis LM, Ho SY. Anomalous subaortic position of the brachiocephalic (innominate) vein: A review of published reports and report of 3 new cases. *Br Heart J* 1989;61(6):540-5.
9. Mill MR, Wilcox BR, Dettlerbeck FC, Anderson RH. Anomalous course of the left brachiocephalic vein. *Ann Thorac Surg* 1993;55(3):600-2.

A Rare Case: Dissection of Myocardium Due to Cardiac Hydatid Cyst

Nadir Bir Olgu: Kardiyak Hidatik Kiste Bağlı Miyokardiyum Diseksiyonu

Hazım Alper GÜRSU,^a
İlkay ERDOĞAN,^a
Murat ÖZKAN,^b
Birgül VARAN,^a
Zafer ECEVİT^c

Departments of
^aPediatric Cardiology,
^bCardiovascular Surgery,
^cPediatric Infectious Diseases,
Başkent University Faculty of Medicine,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 27.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 04.02.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hazım Alper GÜRSU
Başkent University Faculty of Medicine,
Departments of Pediatric Cardiology,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
hagursu@yahoo.com.tr

ABSTRACT An 11-year-old boy was admitted because of weakness and anorexia. His physical examination revealed muffled cardiac sounds and pericardial effusion was seen on echocardiographic examination. Cardiac computerized tomography revealed a mass in the myocardium, with straight borders and a cystic appearance, which was in favor of a hydatid cyst. Echocardiography demonstrated thinning and dissection of the apical segment of the left ventricle and an abscess formation. Indirect hemagglutination test was positive; thus, albendazole treatment was initiated. The patient was operated. Intraoperatively, purulent material was seen within the germinative membrane. After antihelminthic and surgical therapies, the patient is completely free of symptoms.

Key Words: Thoracic surgery; echocardiography; cardiac echinococcosis

ÖZET Onbir yaşında erkek çocuk yorulma ve iştahsızlık şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde kalp seslerinin derinden duyulması nedeniyle yapılan ekokardiyografik incelemede perikardiyal efüzyon saptandı. Kardiyak bilgisayarlı tomografide, düzgün sınırlı ve hidatik kist ile uyumlu olabilecek görünüm saptandı. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül apikal segmentinde incelleme ve diseksiyon ile birlikte abse formasyonu görüldü. İndirekt hemaglutinasyon testinin pozitif olması üzerine albendazol tedavisine başlandı. Hasta ameliyat edildi. Operasyon sırasında germinatif membran içinde pürülan materyel saptandı. Antihelmintik ve cerrahi tedavinin sonunda hastanın tüm semptomları geriledi.

Anahtar Kelimeler: Torakal cerrahi; ekokardiyografi; kardiyak ekinokokkozis

Pediatr Heart J 2015;2(1):42-4

The infection caused by larval stage of *Echinococcus granulosus* is known as hydatid cyst. It is most commonly seen in the liver and the lungs, cardiac involvement is very rare. In this report, we aimed to present a case of cardiac hydatid cyst with myocardial dissection, which is a very rare complication of the disease.

CASE REPORT

An 11-year-old boy, suffering from weakness, anorexia and easy fatigability was admitted to another hospital. In the laboratory tests, hemoglobin concentration was 11.2 g/dl, hematocrit: 33.4%, white blood cell count 11000/mm³, platelet count 487000/mm³, AST level 68 IU/L, and ALT level

156 IU/L. His physical examination revealed muffled cardiac sounds and pericardial effusion was seen on echocardiographic (ECHO) examination. A pericardiocentesis was performed. Adenosine deaminase level was normal, no bacteria was seen with Gram stain but Giemsa stain revealed 70% polymorphonuclear leukocytes. The specimen obtained was purulent so an antibacterial therapy was initiated along with anti-tuberculous treatment in order to eliminate the possibility of tuberculous pericarditis. A cardiac computerized tomography (CT) revealed a mass in the myocardium, with straight borders and a cystic appearance, which was in favor of a hydatid cyst (Figure 1). Indirect hemagglutination test for echinococcus was positive at a titer of 1/160; thus, albendazole treatment was initiated. The patient was then referred to our center. His physical examination was normal. Electrocardiography showed left bundle branch block and negative T waves in leads V5 and V6. Echocardiography demonstrated thinning and dissection of the apical segment of the left ventricular myocardium and an abscess formation was recorded between the endocardium and myocardium (Figure 2). A pericardial fibrinous effusion was visible around the left ventricle. The patient was operated and the mass resected. Histopathological examination of the material revealed a cuticular membrane and a fibrous cyst wall, which were in favor of a hydatid cyst (Figure 3). Anti-helminthic treatment was initiated and the patient was completely free of symptoms. The ECG returned to normal; echocardiography showed thinning of the apical myocardium.

DISCUSSION

Hydatid cyst is a parasitic infection caused by the larva of *Echinococcus granulosus*. The liver (60-70%) and lungs (20-30%) are the organs most commonly affected. Cardiac hydatid cyst is very rare, even in regions where hydatid cysts are endemic. Cardiac involvement is seen in only 0.2-2% of the cases.¹ In more than 50% of cases, the heart is not the sole affected organ.² The larvae usually reach the myocardium through the systemic, pulmonary and coronary circulation or from neighboring structures.³

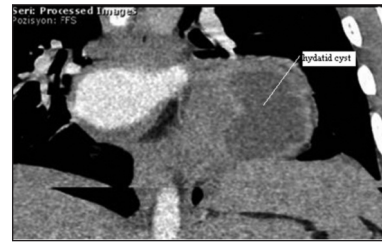


FIGURE 1: Computed tomography shows a left ventricular apical hydatid cyst.

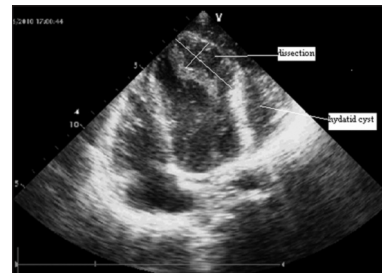


FIGURE 2: Transthoracic echocardiography shows a left ventricular apical hydatid cyst.

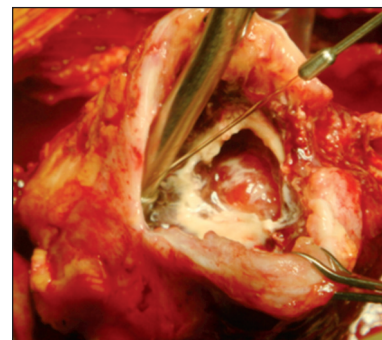


FIGURE 3: Intraoperative photograph shows a left ventricular apical hydatid cyst.

Clinical manifestations of cardiac hydatidosis vary widely from asymptomatic to life-threatening conditions, depending on the cyst number, size, location and involvement of surrounding structures. Cardiac hydatid cysts may remain asymptomatic or cause minor non-specific complaints at early stages but after reaching a significant size they can produce symptoms. The most common presentations are chest pain (62.5%) and dyspnea (35%).⁴ Cardiac hydatid cysts may produce signs of an intracardiac mass or may cause congestive heart failure. They can also manifest with conduction abnormalities, arrhythmias, palpitation and angina pectoris or become symptomatic by compressing neighboring structures.

The most frequently affected site of the heart is the left ventricle (55-60%), less common sites are the right ventricle (15%) and interventricular septum (5-9%), whereas pericardium, left and right atria are the least affected.⁵ In our case, a cyst was located in the apical myocardium of the left ventricle.

Chest radiogram, CT, magnetic resonance imaging, transthoracic and transesophageal echocardiography are the imaging modalities for the recognition of cardiac hydatidosis. Serological tests have low sensitivity and are not conclusive as approximately 10 to 20 percent of patients with hepatic cysts and about 40 percent with other cysts do not produce detectable specific antibodies. ECG findings may be in favor of a subpericardial ischemia.⁴ In our case, the diagnosis was made with the help of echocardiographic findings, CT and serological tests. On the ECG, negative T waves were seen in leads V5 and V6. The disease may easily be complicated with cerebral and pulmonary embolism, cardiac tamponade, allergic reactions and superior vena cava syndrome.⁶⁻⁹ In our case, myocardial thinning, along with dissection and protrusion towards endocardium were seen in the posterior wall and the apical region of the left ventricle.

Myocardial dissection due to cardiac hydatid cyst is a very rare entity. There is only one case reported previously. Kervan et al. reported a case

with intraventricular septal dissection due to a cystic mass over the anterior intraventricular septum.¹⁰ Other potential etiological factors for myocardial dissection are trauma, bacterial endocarditis, congenital defects involving myocardial development, formation of a hematoma, and dysplasia of the coronary arteries.¹⁰ In differential diagnosis of cardiac hydatidosis, myocardial aneurysms, congenital pericardial cysts, myocardial abscesses, cystic degenerating tumors and pericardial hematomas should be considered.¹⁰

The definitive treatment of cardiac echinococcosis is surgical extraction of the cyst under cardiopulmonary bypass. Considering the possibility of dangerous complications, surgical treatment is necessary even in asymptomatic patients. In our case, the cyst wall was separated and excised while he received oral albendazol twice daily prior to the operation and continued until six months after surgery. On follow-up, postoperative ECG and echocardiography ruled out myocardial ischemia. Cardiac hydatid cyst is a rare disease without specific symptoms but severe complications.

As hydatidosis is a rather common problem in our country, we aimed to draw attention to this entity and share our experience on this rare case with myocardial dissection, a complication which has very rarely been reported previously in the literature.

REFERENCES

- Solano Remíz M, Urbieto Echezarreta MA, Alvarez Frías MT, González Arencibia C, Llorente Díaz B. Cardiac tamponade caused by hydatid pericarditis. *An Med Interna* 2005; 22(7):326-8.
- Toufan M, Afrasiabi A, Pourafkari L. Isolated cardiac hydatidosis--a case report. *Kardiol Pol* 2010;68(2):223-5.
- Demircan A, Keles A, Kahveci FO, Tulmac M, Ozsarak M. Cardiac tamponade via a fistula to the pericardium from a hydatid cyst: case report and review of the literature. *J Emerg Med* 2010;38(5):582-6.
- Drissa H, Zayani Z, Boussaada R, Zaouali RM. Cardiac hydatid cyst (report of 8 cases). *Tunis Med* 2001;79(11):633-7.
- Niarchos C, Kounis GN, Frangides CR, Koutsojannis CM, Batsolaki M, Gouvelou-Deligianni GV, et al. Large hydatid cyst of the left ventricle associated with syncopal attacks. *Int J Cardiol* 2007;118(1):24-6.
- Cakir O, Eren N, Kilinc N. Cardiac hydatid cyst causing cerebral emboli in a child. *Pediatr Cardiol* 2002;23(5):555-6.
- Lahdhili H, Hachicha S, Ziadi M, Thameur H. Acute pulmonary embolism due to the rupture of a right ventricle hydatid cyst. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22(3):462-4.
- Struillou L, Rabaud C, Bischoff N, Preiss MA, May T, Canton P. Complications of cardiac hydatid cyst. 2 cases. *Presse Med* 1997;26(25): 1192-4.
- Neuville M, Grisoli D, Nicoud A, Jacquier A, Lagier JC, Collart F, et al. Cardiac hydatidosis. *Am J Trop Med Hyg* 2010;83(1):102-3.
- Kervan U, Bardakci H, Altintas G, Tufekcioglu O, Birincioglu CL. A case of intraventricular septum dissection presenting with aneurysmal dilatation through the outflow track of the left ventricle. *J Card Surg* 2008;23(2):173-6.

Yenidoğan Döneminde Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Stenti ile Perkütan Palyasyon Sağlanmış Fallot Tetralojisi Tanılı Olguda Tam Düzeltme

Total Correction in a Tetralogy of Fallot Patient Who was Percutaneously Palliated with Right Ventricular Outflow Tract Stenting During Neonatal Period

İbrahim Cansaran TANIDIR,^a
Erkut ÖZTÜRK,^a
Murat SAYGI,^a
Pelin AYYILDIZ,^a
Alper GÜZELTAŞ^a

^aPediyatrik Kardiyoloji Kliniği,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 12.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 05.01.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Erkut ÖZTÜRK
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim
Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
erkut_ozturk@yahoo.com

ÖZET Sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) darlığı olan konjenital kalp hastalıklarında siyanoz ve/veya yüksek sağ ventrikül basıncı nedeniyle müdahale gerekebilir. Bu tip konjenital kalp hastalıklarından en sık görüleni Fallot tetralojisi olup, tedavisinde nihai hedef tam düzeltmedir. Ancak nihai tamirin zor olduğu düşük kilolu ve yenidoğan dönemindeki hastalarda palyatif tedavi gerekebilir. Bu olgularda cerrahi şant, duktus arteriosus stent, pulmoner balon valvuloplasti veya RVOT stenti ile geçici palyasyon sağlanmaktadır. Bu yazıda Fallot tetralojisi tanılı ve düşük saturasyonlu bir yenidoğan olgusu sunulmuştur. Bu olguya yenidoğan döneminde başarılı palyatif RVOT stenti yerleştirilmiştir. Olgu dört aylık olduğunda bu stentin daralması üzerine RVOT stenti içine ikinci stent yerleştirilmiş ve hasta yedi aylık olduğunda başarılı bir şekilde tam düzeltme operasyonu yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül çıkım yolu stenti; yenidoğan; fallot tetralojisi

ABSTRACT In case of cyanosis or elevated right ventricular pressure, intervention might be indicated in congenital heart diseases with right ventricular outflow (RVOT) obstruction. Tetralogy of Fallot is the most frequent of this type of congenital heart diseases and total correction is the ultimate aim. But in case of neonates and infants with low body weight palliation might be needed where the total correction seems difficult. In these patients, surgical shunt procedures, ductal stent implantation, pulmonary balon valvuloplasty or RVOT stenting might be the palliative procedure of choice. In this case report, a neonate with low oxygen saturation with the diagnosis of Tetralogy of Fallot was presented. A successful palliation with RVOT stenting was performed during the neonatal period and a second stent was placed inside the first one due to constriction of the first stent at the age of 4 months. Total correction was performed successfully at the age of seven months.

Key Words: Right ventricular outflow; newborn; tetralogy of fallot

Pediatr Heart J 2015;2(1):45-50

Sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) darlıkları Fallot tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül gibi konjenital kalp hastalıklarının bir parçası olarak görülebilmektedir. RVOT darlıklarında gelişen pulmoner stenoz nedeniyle sistemik ya da suprasistemik sağ ventrikül (RV) basıncı ve azalmış pulmoner kan akımı etkisiyle gelişen siyanoz başlıca tedavi endikasyonlarından biridir. Tedavi palyatif veya tam düzeltme şeklinde yapılmaktadır.^{1,2}

Günümüzde artan cerrahi tecrübe ve teknik ilerlemeler sayesinde Fallot tetralojisi tanılı olguların tam düzeltme ameliyatlarında oldukça iyi sonuçlar alınmaktadır. Bu olgularda düşük doğum ağırlığı, yenidoğan döneminde olmak, sistemik hastalıkların eşlik etmesi, ilave konjenital ano-

maliler, metabolik asidoz gibi yüksek riskli durumlar tam düzeltme ameliyatı başarısını önemli oranda düşürmektedir. Yüksek riskli olgularda palyasyon yöntemleri uygulanarak tam düzeltme ameliyatına hazırlık yapılmaktadır.³

Literatürde, RVOT darlığı olan ve tam düzeltmeye uygun olmayan veya yüksek riskli olan olgularda transkateter RVOT stenti yerleştirilmesi ile, cerrahiye alternatif, güvenli ve efektif palyasyon sağlanan olgular bildirilmiştir.⁴⁻⁶

Bu yazıda, yenidoğan döneminde RVOT stenti yerleştirilmiş Fallot tetralojisi tanılı bir olgu sunulmuştur. Olguya dört aylık olduğunda stentin daralması üzerine RVOT stenti içine ikinci bir stent yerleştirilmiştir. Hasta 7 aylık olduğunda başarılı olarak tam düzeltme operasyonu uygulanmıştır.

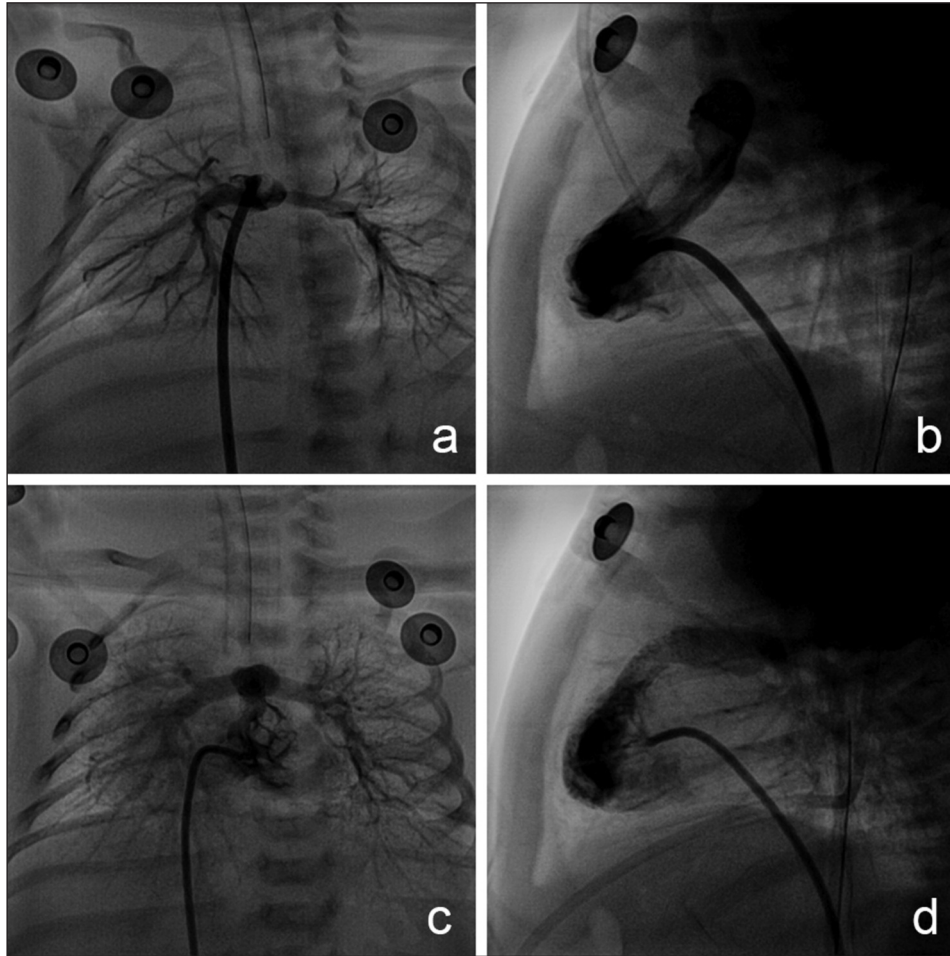
OLGU SUNUMU

Aralarında akraba evliliği olmayan 26 yaşında baba ile 21 yaşında annenin 1. çocuğu olarak normal spon-tan doğum ile 3000 gram doğan bebek morarması nedeni ile yönlendirildi. Ağırlığı 3000 gram (50-75 P), boy 53 cm (50-75 P), baş çevresi 46 cm (>97 P) olarak ölçüldü. Fizik muayenesinde genel durum kötü, kalp tepe atımı 136/dakika, S1 normal, S2 sert, dinlemekle apekte 1/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Solunum dispneik, taşipneik, solunum sayısı 50/dakika, dinlemekle solunum sesleri kaba, batın rahat, 3 cm palpabl hepatomegali mevcuttu. Sağ kulak agenezisi, mikrognati, sendromik yüz görünümü ve ön fontanelde belirgin genişlik (3 cm x 3 cm) vardı. Geliş saturasyonu %40 ve tansiyonu 65/40 mmHg idi. Teleradyografisinde tahta pabuç görünümü ve 12 kanallı elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi ile uyumlu bulgular saptandı. Yapılan ekokardiyografik incelemesinde ventriküler septumda malaligment geniş defekt ve iki yönlü şant, outlet septumun anterosefal malaligmenti nedeniyle sağ ventrikül çıkım yolunda daralma, bu bölgeden itibaren renkli Doppler ile türbülant akım ve CW Doppler ile 50 mmHg gradiyent, aortanın interventriküler septum üzerinde %50 dekstropeze olduğu ve renkli akım çapı 1 mm ölçülen patent duktus arteriosus saptandı. Pulmoner kapak anulusu 5 mm (z skoru: -3), sağ pulmoner arter (RPA) 3 mm (z skoru:

-4), sol pulmoner arter (LPA) 3 mm (z skoru: -4) ve inen aorta 6 mm (z skoru: +0,2) ölçülen hastaya Fallot tetralojisi tanısı konuldu. Entübe edilen ve Prostaglandin E1 başlanan hastanın izlemde saturasyonu %50'nin üzerine çıkmadı. Kan gazında metabolik asidoz (pH:7,2, HCO₃:12, BE:-15) saptandı. RVOT'ye stent yerleştirilmesine karar verildi.

Hastanın işlemi genel anestezi altında gerçekleştirildi. Sefazolin profilaksisi yapıldıktan sonra sağ femoral vene girildi. Aort köküne yapılan enjeksiyon sonrasında koroner arter anatomisinin normal olduğu, sağ ventrikül çıkım yolunda koroner arter olmadığı saptandı. RVOT enjeksiyonunda sağ ventrikülün hipertrofik olduğu, sağ ventrikül çıkım yolunun ileri derecede daraldığı, sağ ve sol pulmoner arterlerin hipoplazik olduğu izlendi (Resim 1a-1b). RVOT anatomisi belirlendikten sonra, 5 F JR4 guiding kateteri, hidrofilik guidewire yardımı ile antegrat yoldan sağ pulmoner artere ilerletildi. Hidrofilik guidewire çıkartılarak 0,014" koroner extrastiff guidewire pulmoner arter distaline yerleştirildi ve RVOT'de 4,5 mmx13 mm koroner stent (Liberté Boston Scientific Corp., Natick, MA, ABD) açıldı. Koyulan stentin çapı infundibulumun diastol süresindeki çapından 1-2 mm daha geniş olarak tercih edildi. Kontrol enjeksiyonda RVOT'den geçen kontrast miktarının belirgin artmış olduğu, pulmoner arterlerin daha iyi kontrast aldığı görüldü [Resim 1c, d, Video 1 (*Video, derginin elektronik kopyasından seyredilebilir*)]. Total floroskopi süresi 13 dakika ve toplam işlem süresi 60 dakika idi. Saturasyonu işlem sonrasında %92 olan hasta entübe şekilde yoğun bakıma alındı. PGE1 kesildi. Milrinon 0,5 mikrogram/kg/dakika, adrenalin 0,05 mikrogram/kg/dakika, aspirin 5 mg/kg günde tek doz ve heparin 15 IU/kg/saatten infüzyon (İkinci aspirin dozundan sonra kesildi) olacak şekilde başlandı. İşlemden 12 saat sonra ekstübe edildi. İki gün yoğun bakım ve üç gün serviste izlenen hasta kontrole gelmek üzere oda havasında %90-92 saturasyon ile taburcu edildi.

Taburculuktan bir hafta sonra beyin cerrahisi kliniği tarafından hidrosefaliye yönelik ventriküloperitoneal şant işlemi yapıldı. Yapılan genetik incelemesinde DiGeorge Sendromu tanısı konuldu. Periyodik olarak kontrol edilen hasta dört aylık ol-



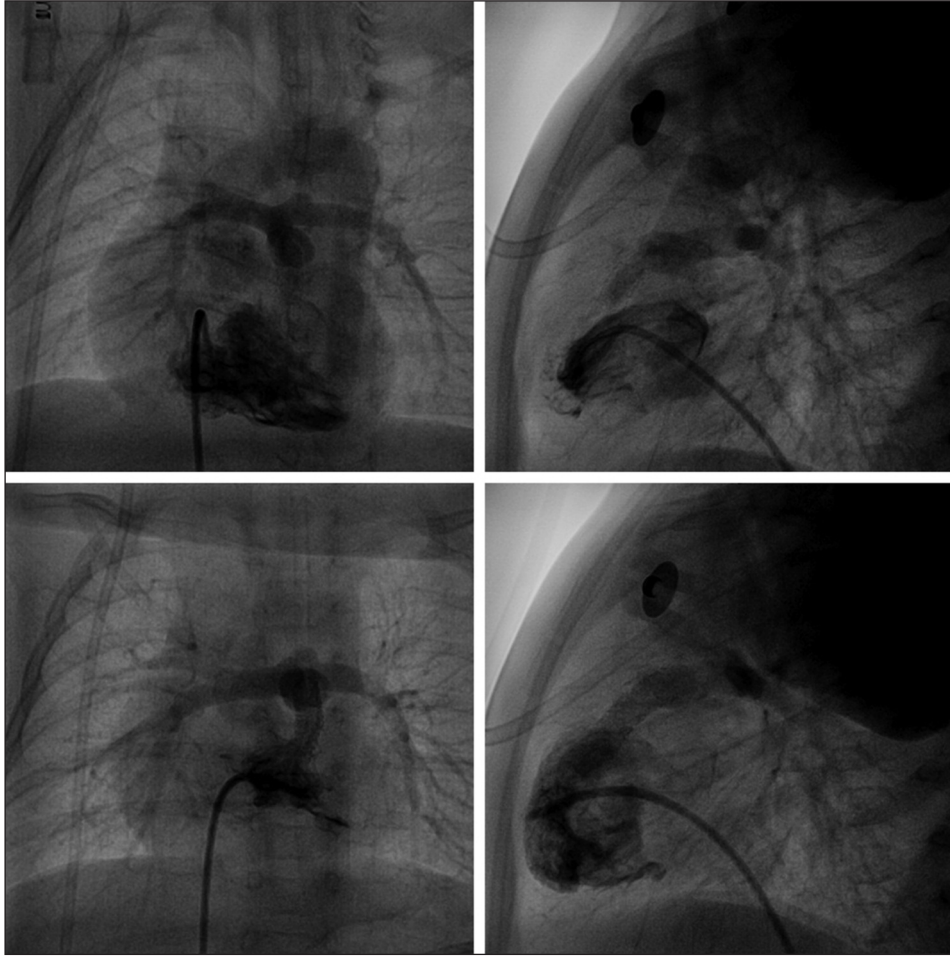
RESİM 1: a: Ön-arka projeksiyonda ana pulmoner artere yapılan enjeksiyon ile pulmoner arterlerin hipoplazik olduğu görülmekte, b: Sol lateral projeksiyonda sağ ventrikül apeksine yapılan enjeksiyon ile sağ ventrikül çıkım yolunun kas tabakası nedeni ile ileri derecede daraltılmış olduğu görülmekte, c: RVOT'na stent konulması sonrası, sağ ventrikül apeksine ön-arka projeksiyonda yapılan enjeksiyonda pulmoner arterlere daha iyi kontrast madde görülmekte, d: Sol lateral projeksiyonda sağ ventrikül apeksine yapılan enjeksiyonda stent akımın iyi olduğu görülmekte.

duğunda saturasyonunun %62'ye düşmesi üzerine tekrar yatırılarak, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi tekrarlandı. Anjiyografide RVOT bölgesine konulan stentin neointimal proliferasyona bağlı içinin ve hipetrofiye kas bantları nedeni ile de ventrikül tarafının daraldığı gözlemlendi (Resim 2a, b). Yukarıda tanımlanan prosedürle RVOT'deki stentin içine hem pulmoner tarafı hem de RVOT tarafını kapsayacak şekilde 5 mmx20 mm periferik stent (Liberté Boston Scientific Corp., Natick, MA, ABD) ikinci bir stent koyuldu [Resim 2c, d, Video 2 (Video, derginin elektronik kopyasından seyredilebilir)]. İkinci stent sonrası saturasyonun %87'ye yükseldiği gözlemlendi. Hastanın izleminde yapılan 24 saatlik ritim holter monitorizasyonunda aritmi saptanmadı.

Yedinci aya ve 9 kilograma ulaşan olgunun saturasyonunun %70'e düşmesi üzerine yapılan ekokardiyografide stent akımının azaldığı görüldü. RPA 5 mm (z skoru: +1), LPA: 7 mm (z skoru: +1,2), inen aorta 8 mm (z skoru: +0,5), Mc Goon oranı 1,9 saptanan hastanın pulmoner arter yatağının iyi olması üzerine tam düzeltme yapılmasına karar verildi. Tam düzeltme operasyonu yapılan hasta postoperatif 7. günde taburcu edildi. Operasyon sonrası ikinci ay kontrolünde olan olgu sorunsuz izlenmektedir.

TARTIŞMA

RVOT darlıkları; Fallot tetralojisi, RV hipoplazisi, Noonan sendromu ve çift çıkışlı sağ ventrikül ile



RESİM 2: a: Ön-arka projeksiyonda sağ ventriküle yapılan enjeksiyon ile pulmoner arter kan akımının azaldığı ve stentin daraldığı görülmekte, b: Sol lateral projeksiyonda sağ ventrikül apeksine yapılan enjeksiyon ile stentin ventrikül kısmının daraldığı ayrıca kas hipertrofisine bağlı stentin ventrikül tarafında bir miktar darlık olduğu görülmekte, c: RVOT'nda bulunan stentin içine stent konulması sonrası, sağ ventrikül apeksine ön-arka projeksiyonda yapılan enjeksiyonda pulmoner arterlere daha iyi kontrast madde görülmekte, d: Sol lateral projeksiyonda sağ ventrikül apeksine yapılan enjeksiyonda stent akımını iyi olduğu görülmekte.

birlikte görülebilir. Bu olgularda azalmış pulmoner kan akımı nedeniyle gelişen siyanoz, transkateter (balon valvüloplasti, stent) veya cerrahi tedavi yöntemleri ile müdahale gerektirir.¹⁻³

Fallot tetralojisinde nihai hedef tam düzeltmedir. Günümüzde cerrahi tecrübe ve cihaz donanımı geliştikçe tedavi stratejisinde yaş küçülmeye başlamıştır. Bazı kliniklerde yenidoğan döneminde dahi cerrahi tam düzeltme yapılabilmektedir ve mortalite <5% olarak bildirilmektedir.³ Yenidoğan döneminde tam düzeltmenin avantajları olarak siyanozun derinleşmemesi, sağ ventrikül hipertrofisinin ve fibrozisin minimal olması, şanta bağlı sol ventrikülün volüm yükünden kaçınılması ve aritmi riskinin daha az olması ileri sürülmüştür. Deza-

vantaj olarak olguların postoperatif strese daha fazla maruz kalması, yoğun bakımda kalış süresinin daha uzun olması, çoğunlukla transanuler yama gerektirdiğinden dolayı pulmoner yetersizlik gelişmesi ve nörolojik hasarın daha fazla olması olarak belirtilmiştir.³

Ağır siyanoz, yenidoğan dönemi, düşük vücut ağırlığı, sistemik diğer hastalıklar, pulmoner yatağın yetersiz gelişmesi ve ciddi asidoz gibi kardiyopulmoner baypas altındaki tam düzeltme operasyonun yüksek riskli olduğu durumlarda, palyatif yöntemlere gereksinim duyulabilmektedir. Palyasyon yöntemlerindeki genel amaç sistemik yapıdan pulmoner arter arasına yeterli kan geçmesini sağlamaktır. Bunun için cerrahi modifiye Blalock-Taussig

(mBT) şantı, duktus arteriosusa stent yerleştirilmesi, pulmoner balon valvuloplasti (pulmoner darlığı ön planda olan olgularda) ve RVOT stenti işlemleri yapılabilmektedir.^{4,5}

Blalock-Taussig şant cerrahi palyasyonu sonrasında pulmoner arter distorsiyonu, frenik ve laringeal rekurren sinir hasarı, şilotoraks, şant tıkanması, oversirkülasyon ve ölüm gibi komplikasyonlar gözlenebilmektedir.^{6,7} Bir çalışmada yenidoğan BT şant uygulanan olguların %35'inde RPA'de en az orta distorsiyon ve %60'ında transkateter girişim ihtiyacı olduğu ifade edilmiştir.⁷

Duktus arteriosusa stent yerleştirilmesi ikinci palyasyon seçeneğidir. Ancak duktusun pozisyonunun uygun olması gerekmektedir.⁶ Bizim olgumuzda duktus çok ince olması nedeniyle duktus stentine uygun bulunmadı.

Pulmoner balon valvuloplasti palyasyonu güvenle uygulanan bir diğer seçenektir. Bu yöntemin özellikle önemli düzeyde valvüler darlığı olan hastalarda etkin olduğu, ancak ciddi infundibuler stenozlu olan olgularda etkisiz kaldığı belirtilmiştir. Ayrıca başka bir çalışmada pulmoner balon valvuloplasti işleminin, RVOT'a stent yerleştirmeye göre; basınç gradiyentini daha az düşürdüğü ve pulmoner arter gelişimine etkisinin daha az olduğu bildirilmiştir.^{8,9}

RVOT'na stent implantasyonu dördüncü palyasyon seçeneğidir. Cerrahi girişimin yüksek riskli olduğu durumlar, ilave konjenital malformasyonlar ve ailenin cerrahiye istememesi gibi durumlarda kullanılabilir.^{2-4,8} Stent implantasyonu ile olabilecek en önemli komplikasyonlar stent migrasyonu, ventriküler aritmiler, stentin kırılması ya da kollapsı, tekrarlayan stenozdur. İşlem sonrası serbest pulmoner yetersizlik gelişmesine rağmen hemodinamik sorun oluşmaktadır.⁸

Dohlen ve ark. 1994 ve 2007 yılları arasında dokuz hastaya 11 RVOT stenti yerleştirmişlerdir. İşleme bağlı komplikasyon gözlenmemiş, iki olguya izlemde yeniden stent yerleştirilmek zorunda kalmış ve izlemde altı hasta tam düzeltme ameliyatı olabilmıştır. Oksijen saturasyonunun yeterli düzeyde yükseldiğini ve pulmoner arter gelişmesinin yeterli olduğunu bildirmişlerdir.¹⁰

Stent implantasyonu sonrası izlemlerde 1,5 ay sonra Fallot tetralojili bir hastada stent bölgesinde intimal hiperplaziye bağlı olarak saturasyonda düşmesi bildirilmiştir.⁸

Castleberry ve ark. 2008-2010 yılları arasında RVOT darlığı olan yüksek riskli 6 olguya RVOT stenti işlemi yapmışlar. Komorbid durumlardan ötürü dört olguyu tam düzeltmeye taşıyabilmişlerdir. Aynı dönemde, benzer ağırlığı ve yaşı olan BT şant yapılmış dört yenidoğan olgu ile tam düzeltme operasyonu kıyaslandığında pulmoner arter çapları, ameliyat edilme zamanı, ameliyat süresi ve hastanede kalış süresi anlamında fark saptanmamıştır.¹¹

Bang ve ark. 2150 gramlık bir Fallot tetralojili olguya yenidoğan döneminde RVOT stent implantasyonu yapmış. Taburcu edilen olgu 80 günlük ve 4,9 kg ağırlığında iken saturasyon düşüklüğü nedeniyle yeniden hastaneye yatırılmış. Yapılan anjiyografide pulmoner arter gelişiminin iyi olması nedeniyle tam düzeltme uygulanmış ve sorunsuz taburcu edilmiştir.⁶ Bizim olgumuzda da ağır siyanoz varlığı ve diğer komorbid sorunlar olması nedeniyle RVOT'na stent implante edilmiştir. İzlemde yeterli saturasyon yüksekliği gözlenmiştir. Dört aylıkken stentin daralması nedeniyle ikinci stent implantasyonu yapılmış ve 7 aylıkken başarılı tam düzeltme işlemi yapılmıştır.

Sonuç olarak RVOT darlıklarında; seçilmiş vakalarda RVOT'na stent uygulanması cerrahiye alternatif bir palyasyon olarak düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate term follow up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993;88(2): 605-14.
2. Nakanishi T. Intravascular stents for management of pulmonary artery and right ventricular outflow obstruction. *Heart Vessels* 1994;9(1): 40-8.
3. Jonas RA. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009;39-47.
4. Oztürk E, Odemiş E, Kıplapınar N. Percutaneous right ventricle outflow tract stenting in a patient with trisomy 18 associated with double outlet right ventricle. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2013;41(5):433-5.
5. Saritas T, Erdem A, Karaci AR, Demir F, Celebi A. A different therapeutic strategy for severe tetralogy of Fallot with origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta: stenting of the right ventricular outflow tract before complete repair. *Congenit Heart Dis* 2012;7(3):E1-5.
6. Bang S, Ko HK, Yu JJ, Han MK, Kim YH, Ko JK, et al. Right ventricular outflow tract stenting in a low birth weight infant born with tetralogy of fallot and prostaglandin e1 dependency. *Korean Circ J* 2011;41(12):744-6.
7. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114(1): 25-30.
8. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Parsons JM, Dickinson DF. Right ventricular outflow stent implantation: an alternative to palliative surgical relief of infundibular pulmonary stenosis. *Heart* 1997;77(2):176-9.
9. Zeevi B, Keane JF, Perry SB, Lock JE. Balloon dilation of postoperative right ventricular outflow obstructions. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14(2):401-8.
10. Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot. *Heart* 2009;95(2):142-7.
11. Castleberry CD, Gudauskas TM, Berger S, Tweddell JS, Pelech AN. Stenting of the right ventricular outflow tract in the high-risk infant with cyanotic teratology of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2014;35(3):423-30.

14. ULUSAL PEDİATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP DAMAR CERRAHİ KONGRESİ

15 - 18 Nisan 2015, Pamukkale - Denizli

AEPC 2015 - 49th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology

20 - 23 Mayıs 2015, Prague - Czech Republic

PICS-AICS 2015 - Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium

18 - 21 Eylül 2015, Las Vegas - ABD



PEDIATRIC HEART JOURNAL

YAZARLARA

MAKALE GÖNDERMEK İÇİN

Pediatric Heart Journal'a makale göndermek için; www.turkpedkar.org.tr adresindeki "Online Makale" linkini tıklayınız (Yalnızca bu yolla gönderilen makaleler işleme alınmaktadır). Makalelerinizle ilgili tüm işlemleri de bu adresten takip edebilirsiniz.

GENEL BİLGİLER

Pediatric Heart Journal, retrospektif, prospektif veya deneysel araştırmalar, derlemeler, olgu sunumları, editöryal yorum/tartışmalar, editöre mektuplar, tıbbi eğitimler, bilimsel mektuplar, cerrahi teknikler, ayrıntı tanılar, orijinal görüntüler, tanınmaz nedir? ler, tıbbi kitap değerlendirmeleri, soru-cevaplar ve tıp gündemini belirleyen güncel konuları yayımlayan, ulusal ve uluslararası tüm tıbbi kurum ve personele ulaşmayı hedefleyen bilimsel bir dergidir.

Dergiler; yayımladıkları makalelerde, konu ile ilgili en yüksek etik ve bilimsel standartlarda olması ve ticari kaygılarda olmaması şartını gözetmektedir.

Editörler ve yayınevi, reklam amacı ile verilen ticari ürünlerin özellikleri ve açıklamaları konusunda hiçbir garanti vermemekte ve sorumluluk kabul etmemektedir.

Yayımlanmak için gönderilen makalelerin daha önce başka bir yerde yayımlanmamış veya yayımlanmak üzere gönderilmemiş olması gerekir. Eğer makalede daha önce yayımlanmış; alıntı yazı, tablo, resim vs. mevcut ise makale yazarı, yayın hakkı sahibi ve yazarlarından yazılı izin almak ve bunu makalede belirtmek zorundadır. Bilimsel toplantılarda sunulan özetler, makalede belirtilmesi koşulu ile kabul edilir.

Dergiyeye gönderilen makale bilimsel esaslara uygun ise, editör ve en az yurt içi-yurt dışı iki danışmanın incelemesinden geçip, gerek görüldüğü takdirde, istenen değişiklikler yazarlarca yapıldıktan sonra yayımlanır.

Makale işleme alındıktan sonra, yayın hakları devir formunda belirtilmiş olan yazar isimleri ve sıralaması esas alınır. Bu aşamadan sonra;

- Makaleye hiçbir aşamada, yayın hakları devir formunda imzası bulunan yazarlar dışında yazar ismi eklenemez ve yazar sırası değiştirilemez.

YAYIN KURALLARI

BİLİMSEL SORUMLULUK

Tüm yazarların gönderilen makalede akademik-bilimsel olarak doğrudan katkısı olmalıdır. Yazar olarak belirlenen isim aşağıdaki özelliklerin tamamına sahip olmalıdır:

- Makaledeki çalışmayı planlamalı veya yapmalı,
- Makaleyi yazmalı veya revize etmeli,
- Son halini kabul etmelidir.

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

ETİK SORUMLULUK

- Dergi, "İnsan" ögesinin içinde bulunduğu tüm çalışmalarda Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygunluk (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>) ilkesini kabul eder. Bu tip çalışmaların varlığında yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde bu prensiplere uygun olarak çalışmayı yaptıklarını, kurumlarının etik kurullarından ve çalışmaya katılmış insanlardan "Bilgilendirilmiş olur" (**informed consent**) aldıklarını belirtmek zorundadır.
- Çalışmada "Hayvan" ögesi kullanılmış ise yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde *Guide for the Care and Use of Laboratory Animals* (www.nap.edu/catalog/5140.html) prensipleri doğrultusunda çalışmalarında hayvan haklarını koruduklarını ve kurumlarının etik kurullarından onay aldıklarını belirtmek zorundadır.
- Olgu sunularında hastanın kimliğinin ortaya çıkmasına bakılmaksızın hastalardan "Bilgilendirilmiş olur" (**informed consent**) alınmalıdır.
- Eğer makalede direkt-indirekt ticari bağlantı veya çalışma için maddi destek veren kurum mevcut ise yazarlar; kullanılan ticari ürün, ilaç, firma... ile ticari hiçbir ilişkisinin olmadığını ve varsa nasıl bir ilişkisinin olduğunu (konsültan, diğer anlaşmalar), editöre sunum sayfasında bildirmek zorundadır.

- Makalede "Etik Kurul Onayı" alınması gerekli ise; alınan belge online olarak, www.turkiyeklinikleri.com adresinde yer alan "Makale Gönderim" linkindeki bölümden, makale ile birlikte gönderilmelidir.
- Makalelerin etik kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.
- Makalenin değerlendirilmesi aşamasında, yayın kurulunun gerek görmesi halinde, makale ile ilgili araştırma verilerinin ve/veya etik kurul onayı belgesinin sunulması yazarlardan talep edilebilir.

BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

Tüm retrospektif, prospektif ve deneysel araştırma makaleleri biyoistatistiksel olarak değerlendirilmeli ve uygun plan, analiz ve raporlama ile belirtilmelidir.

Makalelerde p değerleri açık olarak verilmelidir (p= 0.025; p= 0.524 gibi).

Araştırma makaleleri dergiyeye gönderilmeden önce, biyoistatistik uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzmanın ismi yazarlar arasında yer almalıdır.

Biyomedikal dergilere gönderilen yazıların biyoistatistiksel uygunluğunun kontrolü için ek bilgi www.icmje.org adresinden temin edilebilir.

- Makalelerin biyoistatistiksel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAZIM DİLİ YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRME

Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir.

Türkçe makalelerde Türk Dil Kurumu'nun Türkçe sözlüğü veya www.tdk.gov.tr adresi esas alınmalıdır.

İngilizce makaleler ve İngilizce özetler, dergiyeye gönderilmeden önce dil uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzman onayı editöre sunum sayfasında özellikle belirtilmelidir. Makaleyi, İngilizce yönünden değerlendiren, yazarlardan biri değil ise bu kişinin ismi makalenin sonunda bulunan TEŞEKKÜR (Acknowledgement) bölümünde belirtilmelidir.

Ayrıca gönderilmiş olan makalelerdeki yazım ve dilbilgisi hataları, makalenin içeriğine dokunmadan, redaksiyon komitemiz tarafından düzeltilmektedir.

- Makalelerin yazım ve dil bilgisi kurallarına uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAYIN HAKKI

1976 Copyright Act'e göre, yayımlanmak üzere kabul edilen yazıların her türlü yayın hakkı dergiyeye yayımlayan kuruma aittir. Yazılardaki düşünce ve öneriler tümüyle yazarların sorumluluğundadır. Makale yazarlarına, yazıları karşılığında herhangi bir ücret ödenmez.

Yazarlar, <http://turkishclinics.com/Log/phj> internet adresinden ulaşacakları "Yayın Hakları Devir Formu"nu doldurup, online olarak, www.turkpedkar.org.tr adresinde yer alan "Online Makale" linkindeki bölümden, makale ile birlikte göndermelidirler.

YAZI ÇEŞİTLERİ

Dergiyeye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

Orijinal Araştırma: Kliniklerde yapılan prospektif-retrospektif ve her türlü deneysel çalışmalar yayımlanabilmektedir.

Yapısı:

- Özet (Ortalama 200-250 kelime; amaç, gereç ve yöntemler, bulgular ve sonuç bölümlerinden oluşan, Türkçe ve İngilizce)

- Giriş

- Gereç ve Yöntemler

- Bulgular

- Tartışma

- Sonuç

- Teşekkür

- Kaynaklar

Derleme: Doğrudan veya davet edilen yazarlar tarafından hazırlanır. Tıbbi özellik gösteren her türlü konu için son tıp literatürünün de içine alacak şekilde hazırlanabilir. Yazarın o konu ile ilgili basılmış yayınlarının olması özellikle tercih nedenidir.

Yapısı:

- Özet (Ortalama 200-250 kelime, bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)

- Konu ile ilgili başlıklar

- Kaynaklar

Olgu Sunumu: Nadir görülen, tanı ve tedavide farklılık gösteren makalelerdir. Yeterli sayıda fotoğrafı ve şemaları desteklenmiş olmalıdır.

Yapısı:

- Özet (ortalama 100-150 kelime; bölümsüz; Türkçe ve İngilizce)
- Giriş
- Olgu Sunumu
- Tartışma
- Kaynaklar

Editöryel Yorum/Tartışma: Yayınlanan orijinal araştırma makalelerinin, araştırmanın yazarları dışındaki, o konunun uzmanı tarafından değerlendirilmesidir. İlgili makalenin sonunda yayımlanır.

Editöre Mektup: Son bir yıl içinde dergide yayımlanan makalelere ilgili okuyucuların değişik görüş, tecrübe ve sorularını içeren en fazla 500 kelimelik yazılardır.

Yapısı:

- Başlık ve özet bölümleri yoktur.
- Kaynak sayısı 5 ile sınırlıdır.
- Hangi makaleye (sayı, tarih verilerek) ithaf olunduğu belirtilmeli ve sonunda yazarın ismi, kurumu, adresi bulunmalıdır. Mektuba cevap, editör veya makalenin yazar(lar) tarafından, yine dergide yayımlanarak verilir.

Bilimsel Mektup: Genel tıbbi konularda okuyucuyu bilgilendiren, basılmış bilimsel makalelere de atıfta bulunarak o konuyu tartışan makalelerdir.

Yapısı:

- Özet (ortalama 100-150 kelime; bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)
- Konu ile ilgili başlıklar
- Kaynaklar

Cerrahi Teknik: Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

Yapısı:

- Özet (ortalama 100-150 kelime; bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)
- Cerrahi teknik
- Kaynaklar

Ayırıcı Tanı: Güncel değeri olan olgu sunumlarıdır. Benzer hastalıklarla ilgili yorumu içermektedir.

Yapısı:

- Özet (ortalama 100-150 kelime; bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)
- Konu ile ilgili başlıklar
- Kaynaklar (3-5 arası)

Orijinal Görüntüler: Literatürde nadir gözlenen açıklanmalı tıbbi resim ve fotoğraflardır.

Yapısı:

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

Tanınız Nedir?: Nadir görülen, tanı ve tedavide farklılık gösteren hastalıklar hakkında, soru-cevap şeklinde hazırlanmış makalelerdir.

Yapısı:

- Konu ile ilgili başlıklar
- Kaynaklar (3-5 arası)

Tıbbi Kitap Değerlendirmeleri: Güncel değeri olan ulusal veya uluslararası kabul görmüş kitapların değerlendirmeleridir.

Soru Cevaplar: Tıbbi konularda bilimsel eğitici-öğreticiliği olan soru ve cevaplar.

YAZIM KURALLARI

Dergiye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:

- Makale, PC uyumlu bilgisayarlarda **Microsoft Word programı** ile yazılmalıdır.

KISALTMALAR: Kelimenin ilk geçtiği yerde parantez içinde verilir ve tüm metin boyunca o kısaltma kullanılır. Uluslararası kullanılan kısaltmalar için "Bilimsel Yazım Kuralları"¹ kaynağına başvurulabilir.

ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

-Şekil, resim, tablo ve grafiklerin metin içinde geçtiği yerler ilgili cümlelerin sonunda belirtilmelidir. Şekil, resim, tablo ve grafiklerin açıklamaları makale sonuna eklenmelidir.

-Şekil, resim/fotoğraflar ayrı birer .jpg veya .gif dosyası olarak (pixel boyutu yaklaşık 500x400, 8 cm eninde ve 300 çözünürlükte taranarak), sisteme eklenmelidir.

- Kullanılan kısaltmalar şekil, resim, tablo ve grafiklerin altındaki açıklamada belirtilmelidir.

- Daha önce basılmış şekil, resim, tablo ve grafik kullanılmış ise yazılı izin alınmalıdır ve bu izin açıklama olarak şekil, resim, tablo ve grafik açıklamasında belirtilmelidir.

- Resimler/fotoğraflar renkli, ayrıntıları görülecek derecede kontrast ve net olmalıdır.

EDİTÖRE SUNUM SAYFASI: Gönderilen makalenin kategorisi, daha önce başka bir dergiye gönderilmemiş olduğu, varsa çalışmayı maddi olarak destekleyen kişi ve kuruluşlar ve varsa bu kuruluşların yazarlarla olan ilişkileri belirtilmelidir.

KAPAK SAYFASI: Makalenin başlığı (Türkçe ve İngilizce), tüm yazarların ad-soyadları, akademik ünvanları, kurumları, iş telefonu-GSM, e-posta ve yazışma adresleri belirtilmelidir. Makale daha önce tebliğ olarak sunulmuş ise tebliğ yeri ve tarihi belirtilmelidir.

ÖZETLER: YAZI ÇEŞİTLERİ bölümünde belirtilen şekilde hazırlanarak, makale metni içerisine yerleştirilmelidir.

ANAHTAR KELİMELER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.

- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (;) ile ayrılmalıdır.

- İngilizce anahtar kelimeler "Medical Subject Headings (MESH)"e uygun olarak verilmelidir (Bkz: www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html).

- Türkçe anahtar kelimeler Türkiye Bilim Terimleri (TBT) ne uygun olarak verilmelidir (Bkz: www.bilimterimleri.com).

TEŞEKKÜR: Eğer çıkar çatışması, finansal destek, bağış ve diğer bütün editöryal (istatistiksel analiz, İngilizce/Türkçe değerlendirme) ve/veya teknik yardım varsa, metnin sonunda sunulmalıdır.

KAYNAKLAR: İngilizce yazılmalıdır. Orijinal basımı Türkçe olan kaynakların başlığı [] içinde ve İngilizce olarak yazılmalıdır. Kaynaklar makalede geliş sırasına göre yazılmalı ve metinde cümle sonunda noktalama işaretlerinden hemen sonra "Üst Simge" olarak belirtilmelidir. Makalede bulunan yazar sayısı 6 veya daha az ise tüm yazarlar belirtilmeli, 7 veya daha fazla ise ilk 6 isim yazılıp "et al." eklenmelidir. Kaynak yazımı için kullanılan format *Index Medicus*'ta belirtilen şekilde olmalıdır (Bkz: www.icmje.org). **Kongre bildirileri, kişisel deneyimler, basılmamış yayımlar, tezler ve internet adresleri kaynak olarak gösterilemez.**

Kaynakların yazımı için örnekler (**Noktalama işaretlerine lütfen dikkat ediniz**):

Makale için; Yazar(lar)ın soyad(lar)ı ve isim(ler)inin başharf(ler)i, makale ismi, dergi ismi, yıl, cilt, sayı, sayfa no'su belirtilmelidir. Örnek:

Arıcı C, Oğuz V. [Surgical Treatment Options According to Inferior Oblique Hyperfunction in Superior Oblique Palsy]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2011;31(5):1160-6.

Kitap için; Yazar(lar)ın soyad(lar)ı ve isim(ler)inin başharf(ler)i, bölüm başlığı, editörün(lerin) ismi, kitap ismi, kaçınıcı baskı olduğu, şehir, yayınevi, yıl ve sayfalar belirtilmelidir. Örnek:

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

Underwood LE, Van Wyk JJ. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, eds. *Williams' Textbook of Endocrinology*. 1st ed. Philadelphia: WB Saunders; 1992. p.1079-138.

Türkçe kitaplar için;

Tür A. [Emergency airway management and endotracheal intubation]. Şahinoğlu AH, editör. *Yoğun Bakım Sorunları ve Tedavileri*. 2. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2003. p.9-16.

Yazar ve editörün aynı olduğu kitaplar için; Yazar(lar)ın/editörün soyad(lar)ı ve isim(ler)inin başharf(ler)i, bölüm başlığı, kitap ismi, kaçınıcı baskı olduğu, şehir, yayınevi, yıl ve sayfalar belirtilmelidir. Örnek:

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the exocrine pancreas. *Tumors of the Pancreas*. 2nd ed. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p.145-210.

Türkçe kitaplar için;

Eken A. [Cosmeceutical ingredients: drugs to cosmetics products]. *Kozmeseütik Etkin Maddeler*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2006. p.1-7.

Sadece on-line yayımlar için;

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstır.

İletişim:

Adres : Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği
Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, Ankara/Türkiye
Tel : (0312) 212 02 00
Faks : (0312) 212 02 00
e-posta : turkpedkar@gmail.com
web : www.turkpedkar.org.tr

¹ *Scientific Style and Format: The CBE Manual for Authors, Editors, and Publishers, 6th ed. New York: Cambridge University Press, 1994.*



PEDIATRIC HEART JOURNAL

INFORMATION FOR AUTHORS

SUBMITTING AN ARTICLE

In order to submit an article for the Pediatric Heart Journal, you click "Online Article" link in www.turkpedkar.org.tr address (Only internet submitting will be considered). You also may follow up all the procedures related with your articles from this web site.

GENERAL INFORMATION

Pediatric Heart Journal is a scientific journal that aims to reach all national/international medical institutions & personnel and to publish retrospective, prospective or experimental researches, reviews, case reports, editorial comment/discussions, letters to the editor, medical education, scientific letters, surgical techniques, distinctive diagnosis, original images, "what is your diagnosis?", medical book reviews, questions-answers and recent issues that determine medical agenda.

The *Journals* commits to rigorous peer review, and stipulates freedom from commercial influence, and promotion of the highest ethical and scientific standards in published articles. Neither the Editor(s) nor the publisher guarantees, warrants or endorses any product or service advertised in this publication.

Articles are accepted for publication on the condition that they are original, are not under consideration by another journal, or have not been previously published. Direct quotations, tables, or illustrations that have appeared in copyrighted material must be accompanied by written permission for their use from the copyright owner and authors.

All articles are subject to review by the editors and referees. Acceptance is based on significance, and originality of the material submitted. If the article is accepted for publication, it may be subject to editorial revisions to aid clarity and understanding without changing the data presented.

The writers' names and placement that are indicated in the copyright transfer form will be considered after the process of the manuscript is started. After this stage;

- A writer name cannot be added to the manuscript in any time except the writers who signed the copyright transfer form, and the order of the writers' names cannot be changed.

EDITORIAL POLICIES

SCIENTIFIC RESPONSIBILITY

All authors should have contributed to the article directly either academically or scientifically. All persons designated as authors should meet all of the following criterias:

- Planned or performed the study,
- Wrote the paper or reviewed the versions,
- Approved the final version.
- It is the authors' responsibility to prepare a manuscript that meets scientific criterias.

ETHICAL RESPONSIBILITY

- The *Journal* adheres to the principles set forth in the Helsinki Declaration (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>) and holds that all reported research involving "Human beings" conducted in accordance with such principles. Reports describing data obtained from research conducted in human participants must contain a statement in the MATERIAL AND METHODS section indicating approval by the institutional ethical review board and affirmation that INFORMED CONSENT was obtained from each participant.
- All papers reporting experiments using animals must include a statement in the MATERIAL AND METHODS section giving assurance that all animals have received humane care in compliance with the *Guide for the Care and Use of Laboratory Animals* (www.nap.edu/catalog/5140.html) and indicating approval by the institutional ethical review board.
- Case reports should be accompanied by INFORMED CONSENT whether the identity of the patient is disclosed or not.

- If the proposed publication concerns any commercial product, the author must include in the cover letter a statement indicating that the author(s) has (have) no financial or other interest in the product or explaining the nature of any relation (including consultancies) between the author(s) and the manufacturer or distributor of the product.
- If "Ethics Committee Approval" must be obtained for an article, document obtained from ethics committee should be sent to "Online Article Processing" link on www.turkiyeklinikleri.com
- It is the authors' responsibility to prepare a manuscript that meets ethical criteria.
- During the evaluation of the manuscript, the research data and/or ethics committee approval form can be requested from the authors if it's required by the editorial board.

STATISTICAL EVALUATION

All retrospective, prospective and experimental research articles must be evaluated in terms of biostatistics and it must be stated together with appropriate plan, analysis and report.

p values must be given clearly in the manuscripts (e.g. $p=0.025$; $p=0.524$).

Research articles must be evaluated by a biostatistician prior to submission and the name of the biostatistician should be placed among the authors' names.

Additional information in order to control the biostatistical convenience of the papers that are submitted to biomedical journals can be obtained from the web page www.icmje.org.

- It is the authors' responsibility to prepare a manuscript that meets biostatistical rules.

LANGUAGE

The official languages of the *Journals* are Turkish and English.

Manuscripts and abstracts in English must be checked for language by an expert and this should be mentioned particularly in the cover letter. The expert responsible for English Language editing should be listed in the ACKNOWLEDGEMENTS if he/she is not in the author list.

All spelling and grammar mistakes in the submitted articles, are corrected by our redaction committee without changing the data presented.

- It is the authors' responsibility to prepare a manuscript that meets spelling and grammar rules.

COPYRIGHT STATEMENT

In accordance with the Copyright Act of 1976, the publisher owns the copyright of all published articles. Statements and opinions expressed in the published material herein are those of the author(s). Manuscript writers are not paid by any means for their manuscripts.

All manuscripts submitted must be accompanied by the "Copyright Transfer and Author Declaration Statement form" that is available in <http://turkishclinics.com/Log/phj>.

CATEGORIES OF ARTICLES

The *Journal* publishes the following types of articles:

Original Research Articles: Original prospective or retrospective studies of basic or clinical investigations in areas relevant to medicine.

Content:

- Abstract (200-250 words; the structured abstract contain the following sections: objective, material and methods, results, conclusion; English)
- Introduction
- Material and Methods
- Results
- Discussion
- Conclusion
- Acknowledgements
- References

Review Articles: The authors may be invited to write or may submit a review article. Reviews including the latest medical literature may be prepared on all medical topics. Authors who have published materials on the topic are preferred.

Content:

- Abstract (200-250 words; without structural divisions; English)
- Titles on related topics
- References

Case Reports: Brief descriptions of a previously undocumented disease process, a unique unreported manifestation or treatment of a known disease process, or unique unreported complications of treatment regimens. They should include an adequate number of photos and figures.

Content:

- Abstract (average 100-150 words; without structural divisions; English)
- Introduction
- Case report
- Discussion
- References

Editorial Commentary/Discussion: Evaluation of the original research article is done by the specialists of the field (except the authors of the research article) and it is published at the end of the related article.

Letters to the Editor: These are the letters that include different views, experiments and questions of the readers about the manuscripts that were published in this journal in the recent year and should be no more than 500 words.

Content:

- There's no title and abstract.
- The number of references should not exceed 5.
- Submitted letters should include a note indicating the attribution to an article (with the number and date) and the name, affiliation and address of the author(s) at the end.
- The answer to the letter is given by the editor or the author(s) of the manuscript and is published in the journal.

Scientific Letter: Presentations of the current cardiovascular topics with comments on published articles in related fields.

Content:

- Abstract (100-150 words; without structural division; English)
- Titles on related topics
- References

Surgical Technique: These are articles in which surgical techniques are explained.

Content:

- Abstracts (100-150 words; without structural division; English)
- Surgical techniques
- References

Differential Diagnosis: These are case reports which have topical importance. They include commentaries related with similar diseases.

Content:

- Abstract (100-150 words; without structural divisions; English)
- Titles related with subject
- References

Original Images: Self-explanatory figures or pictures on rare issues in literature.

Content:

- Text with 300 words, original images, references

What is Your Diagnosis?: These articles are related with diseases that are seen rarely and show differences in diagnosis and treatment, and they are prepared as questions-answers.

Content:

- Titles related with subject
- References (between 3 and 5)

Medical Book Reviews: Reviews and comments on current national and international medical books.

Questions and Answers: Scientific educational questions and answers on medical topics.

MANUSCRIPT PREPARATION

Authors are encouraged to follow the following principles before submitting their material.

-The article should be written in IBM compatible computers with Microsoft Word.

ABBREVIATIONS: Abbreviations that are used should be defined in parenthesis where the full word is first mentioned. For commonly accepted abbreviations and usage, please refer to *Scientific Style and Format*.¹

FIGURES, PICTURES, TABLES AND GRAPHICS:

-All figures, pictures, tables and graphics should be cited at the end of the relevant sentence. Explanations about figures, pictures, tables and graphics must be placed at the end of the article.

-Figures, pictures/photographs must be added to the system as separate .jpg or .gif files (approximately 500x400 pixels, 8 cm in width and scanned at 300 resolution).

- All abbreviations used, must be listed in explanation which will be placed at the bottom of each figure, picture, table and graphic.

- For figures, pictures, tables and graphics to be reproduced relevant permissions need to be provided. This permission must be mentioned in the explanation.

- Pictures/photographs must be in color, clear and with appropriate contrast to separate details.

COVER LETTER: Cover letter should include statements about manuscript category designation, single-journal submission affirmation, conflict of interest statement, sources of outside funding, equipments (if so), approval for language for articles in English and approval for statistical analysis for original research articles.

TITLE PAGE: A concise, informative title (English), should be provided. All authors should be listed with academic degrees, affiliations, addresses, office and mobile telephone and fax numbers, and e-mail and postal addresses. If the study was presented in a congress, the author(s) should identify the date/place of the congress of the study presented.

ABSTRACT: The abstracts should be prepared in accordance with the instructions in the "Categories of Articles" and placed in the article file.

KEY WORDS:

-They should be minimally two, and should be written in English.

-The words should be separated by semicolon (;), from each other.

- Key words should be appropriate to "Medical Subject Headings (MESH)" (Look: www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html).

ACKNOWLEDGEMENTS: Conflict of interest, financial support, grants, and all other editorial (statistical analysis, language editing) and/or technical assistance if present, must be presented at the end of the text.

REFERENCES: References in the text should be numbered as superscript numbers and listed serially according to the order of mentioning on a separate page, double-spaced, at the end of the paper in numerical order. All authors should be listed if six or fewer, otherwise list the first six and add the *et al.* Journal abbreviations should conform to the style used in the *Cumulated Index Medicus* (please look at: www.icmje.org). Declarations, personal experiments, unpublished papers, thesis can not be given as reference. Examples for writing references (**please give attention to punctuation**):

Format for journal articles; initials of author's names and surnames, titles of article, journal name, date, volume, number, and inclusive pages, must be indicated. Example:

Stephane A. Management of Congenital Cholesteatoma with Otoendoscopic Surgery: Case Report. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(2):803-7.

Format for books; initials of author's names and surnames, chapter title, editor's name, book title, edition, city, publisher, date and pages. Example:

Underwood LE, Van Wyk JJ. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, eds. *Williams' Textbook of Endocrinology*. 1st ed. Philadelphia: WB Saunders; 1992. p.1079-138.

Format for books of which the editor and author are the same person; initials of author(s) editor(s) names and surnames chapter title, book title, edition, city, publisher, date and pages. Example:

Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the exocrine pancreas. *Tumors of the Pancreas*. 2nd ed. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p.145-210.

Format for on-line-only publications; DOI is the only acceptable on-line reference.

Communication:

Address : Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society
Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, Ankara/Turkey
Phone : +90 0312 212 02 00
Fax : +90 0312 212 02 00
E-mail : turkpedkar@gmail.com
Web : www.turkpedkar.org.tr

¹ *Scientific Style and Format: The CBE Manual for Authors, Editors, and Publishers, 6th ed.* New York: Cambridge University Press, 1994.