



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. Hakan AKINTÜRK, *Germany* Dr. Matthias MULLER, *Germany*

Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye* Dr. Öztekin OTO, *Türkiye*

Dr. Zahid AMIN, *USA* Dr. Ender ÖDEMİŞ, *Türkiye*

Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye* Dr. Nazan ÖZBARLAS, *Türkiye*

Dr. Emre BELLİ, *France* Dr. Levent SALTİK, *Türkiye*

Dr. Mario CARMINATI, *Italy* Dr. Dietmar SCHRANZ, *Germany*

Dr. Ahmet ÇELEBİ, *Türkiye* Dr. Shakeel QURESHI, *United Kingdom*

Dr. Alpay ÇELİKER, *Türkiye* Dr. Thomas PAUL, *Germany*

Dr. Sertaç ÇİÇEK, *Türkiye* Dr. Ercan TUTAR, *Türkiye*

Dr. Ziyad HIJAZI, *USA* Dr. Volkan TUZCU, *Türkiye*

Dr. Afksendiyos KALANGOS, *Switzerland* Dr. Orhan UZUN, *United Kingdom*

Dr. Tefik KARAGÖZ, *Türkiye* Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*



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. Tevfik 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 GÜRSSES, *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. Haşim HÜSREVŞAHİ, *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. Tevfik 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. Zübeyir KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Metin KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Uğursay KIZILTEPE, *Türkiye*
Dr. Bülent KOCA, *Saudi Arabia*
Dr. Güldam 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. Haşım 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 SİLİSTRELİ, *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 TÜRKOĞLU, *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

Ortadoğu 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

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

Ortadoğu 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

Basıma verilmiş tarihi: 10.04.2014

ISSN: 2148-4910



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 1 Sayı No 1 Yıl Year 2014

İÇİNDEKİLER CONTENTS

13. ULUSAL PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP DAMAR CERRAHİ KONGRESİ
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

1	Genel Pediatrik Kardiyoloji - SÖZEL BİLDİRİLER
7	Girişimsel Kardiyoloji - SÖZEL BİLDİRİLER
11	Ekokardiyografi ve Noninvaziv Görüntüleme - SÖZEL BİLDİRİLER
17	Pediatric Disritmi - SÖZEL BİLDİRİLER
23	Pediatric ve Konjenital Kalp Cerrahisi - SÖZEL BİLDİRİLER
27	Olgu Sunumları
33	Genel Pediatrik Kardiyoloji - POSTER BİLDİRİLERİ
97	Girişimsel Kardiyoloji - POSTER BİLDİRİLERİ
125	Ekokardiyografi ve Noninvaziv Görüntüleme - POSTER BİLDİRİLERİ
177	Pediatric Disritmi - POSTER BİLDİRİLERİ
203	Pediatric ve Konjenital Kalp Cerrahisi - POSTER BİLDİRİLERİ

İndeks

boş sayfa



Değerli Okuyucular,

Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Derneği'nin yayın organı "Pediatric Heart Journal"ın ilk sayısı elinize ulaşmış bulunmaktadır. Çocuk kardiyoloji ve çocuk kalp damar cerrahisinin ülkemizde ulaştığı nokta böyle bir dergi çıkarma konusunda bizleri yüreklendirdi. Bu dergi, camianın bilimsel ve manevi desteği ile ayakta kalacak ve yoluna devam edecektir.

Niye İngilizce bir isim ve Türkçe-İngilizce bir yayın dili? Amacımız ulaşmış olduğumuz bilimsel düzeyi uluslararası bilim ortamları ile paylaşmak ve onlara bilginizi ulaştırmak, uluslararası bir platform olmaktır. Açıktır ki dergiler okuyucu ve yazarlarının desteği ile ayakta kalabilirler. Sizlerin yazı, eleştiri ve katkılarınız ile sayfalarımızı donatırken önerileriniz ile de bilimsel düzeyimizi ve yaygınlığımızı artıracaktır.

Bu derginin elinize ulaşmasında katkılarından dolayı Derneğimizin başkanı Prof.Dr. Nazmi Narin kişiliğinde yönetim kuruluna, editöryal kurulda yer alan tüm arkadaşlarıma ve Türkiye Klinikleri'ne şükranlarımı sunarak başarılı bir yayın yaşamı dilerim.

Prof.Dr. N. Kürşad TOKEL

Editör

boş sayfa

13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi (16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

16 Nisan 2014, Çarşamba

SALON A

13:00 - 19:35 PEDIATRİK KARDİYAK YOĞUN BAKIM KURSU

13:00 - 14:20 Yoğun Bakım Ünitesinde Temel Prensipler

Başkanlar: Zübeyir Kılıç, Nurettin Ünal

13:00 - 13:20 Kardiyak Yoğun Bakım Ünitesi Standartları

Ender Ödemiş

13:20 - 13:40 Sedasyon ve Analjezi Prensipleri

Pınar Zeyneloğlu

13:40 - 14:00 Kardiyopulmoner Canlandırma

Tanıl Kendirli

14:00 - 14:20 Tartışma

14:20 - 14:30 Kahve Molası

14:30 - 15:50 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Pre-Postoperatif Bakım

Başkanlar: Kemal Baysal, Gayaz Akçurum

14:30 - 14:50 Sol-Sağ Şantlı Lezyonlar

Ali Baykan

14:50 - 15:10 Sol Ventrikül Çıkım Yolu Obstrüksiyonları

Ergün Çil

15:10 - 15:30 Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Obstrüksiyonları (Fallot, IVS-PA/PS)

Arda Saygılı

15:30 - 15:50 Tartışma

15:50 - 16:00 Kahve Molası

16:00 - 17:20 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Pre-Postoperatif Bakım

Başkanlar: Birsan Uçar, Nurgül Yurtseven

16:00 - 16:20 Fonksiyonel Tek Ventrikül

Naci Öner

16:20 - 16:40 Büyük Arter Transpozisyonu

Mustafa Kır

16:40 - 17:00 Erken Postoperatif Aritmiler

Canan Ayabakan

17:00 - 17:20 Tartışma

17:20 - 17:30 Kahve Molası

17:30 - 18:30 Dekompanse Kalp Yetmezliği

Başkanlar: Kürşad Tokel, Mehmet Kervancıoğlu

17:30 - 17:50 Düşük Kardiyak Debi Sendromu

Utku Arman Ören

17:50 - 18:10 Kritik Yenidoğana Yaklaşım

Timur Meşe

18:10 - 18:30 Mekanik Destek Yöntemleri

Benan Bayrakçı

18:00 - 18:10 Tartışma

18:10 - 18:30 KURS SONU DEĞERLENDİRMESİ (Keypad Eşliğinde)

18:30 - 19:10 Konferans

Başkan: Bülent Oran

19:30 - 20:00 İnovasyon ve Patent

Serkan Özkan (TPE Patent Uzmanı)

20:00 - 20:10 Tartışma

20:10 - 22:00 AÇILIŞ KOKTEYLİ

17 Nisan 2014, Perşembe

ANA SALON

08:00 - 08:30 AÇILIŞ SEREMONİSİ

08:30 - 09:00 Konferans

Başkan: Rana Olguntürk

Konuşmacı: Türkan Ertuğrul

09:00 - 10:30 PANEL: Yenidoğanda Girişimsel Kalp Kateterizasyonu

Başkanlar: Ümrah Aydoğan, Nazan Özbarlas, Ruhi Özyürek

09:00 - 09:15 Balon Atrial Septostomi, Septoplasti

Tayfun Uçar

09:15 - 09:30 Kritik Pulmoner Stenozda Balon Valvüloplasti

Osman Başpınar

09:30 - 09:45 Pulmoner Kapak Perforasyonu

Kemal Nişli

09:45 - 10:00 Yenidoğanda Aortik Balon Valvüloplasti

Birgül Varan

10:00 - 10:15 Duktal Stent İmplantasyonu

Abdullah Erdem

10:15 - 10:30 Tartışma

10:30 - 10:40 Kahve Molası

10:40 - 11:30 Konferans

Başkanlar: Tayyar Sarıoğlu, Sertaç Çiçek

10:40 - 11:00 Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda Güncel Cerrahi Strateji

Hakan Akıntürk

11:00 - 11:20 Tek Ventrikül Patolojilerinde Kapak Tamir ve Replasmanı

Yusuf Yalçınbaş

11:20 - 11:30 Tartışma

11:30 - 12:30 Serbest Bildiriler

Başkanlar: A Rahmi Bakiler, Metin Kılınç

12:30 - 13:30 Öğle Yemeği

13:30 - 14:10 Konferans: Çocukluk Çağında Defibrilatörler

Başkanlar: Aygün Dindar, Ercan Tutar

13:30 - 14:00 Çocukluk Çağında Defibrilatörler

Alpay Çeliker

14:00 - 14:10 Tartışma

14:10 - 15:10 Serbest Bildiriler

Başkanlar: Resmiye Beşikçi, Özlem Bostan, Ersin Erek

15:10 - 15:20 Kahve Molası

Poster Sunum Başkanları: Yüksel Atay, Coşkun Dorak, Nazlıhan Günal, Kadir Babaoğlu

15:20 - 16:40 Olgu Odaklı Oturum: Erişkin Yaşa Gelmiş Doğumsal Kalp Hastalıkları

Tartışmacılar: Gül Sağın Saylam, Dursun Alehan, Serdar Kula, Bahar Pirat

15:20 - 15:30 Ameliyat Edilmiş Fallot Tetralojisi

Fırat Kardelen

15:30 - 15:40 Tartışma

15:40 - 15:50 Fontan Ameliyatı Yapılmış Triküspid Atrezisi

Haşim Olgun

15:50 - 16:00 Tartışma

16:00 - 16:10 Eisenmenger Sendromu ve Gebelik

Sevcan Erdem

16:10 - 16:20 Tartışma

16:20 - 16:30 Biküspid Aortik Kapak, Çıkan Aort Dilatasyonu ve Aort Yetmezliği

Olgu Hallioğlu

16:30 - 16:40 Tartışma

18 Nisan 2014, Cuma

08:00 - 08:30	Çalışma Grubu Toplantıları	
	Ekokardiyografi Çalışma Grubu	SALON A
	Disritmi Çalışma Grubu	SALON B
	Cerrahi Çalışma Grubu	SALON C

08:30 - 09:30 PANEL: Koroner Arter Anomalileri

Başkanlar: Levent Saltık, Nazmi Narin, Hakan Ceyran

08:30 - 08:45	Koroner arter anomalilerinde sınıflama ve tanı yaklaşımı	Alper Güzeltaş
08:45 - 09:00	Girişimsel Tedavi	Ahmet Çelebi
09:00 - 09:15	Cerrahi Tedavi	Atıf Akçevin
09:15 - 09:30	Tartışma	
09:30 - 09:40	Kahve Molası	

09:40 - 11:00 Çocuklarda Ventriküler Aritmiler

Başkanlar: Tevfik Karagöz, Ayhan Kılıç, Kadir Babaoğlu

09:40 - 09:55	Elektrokardiyografik Değerlendirme	Yakup Ergül
09:55 - 10:10	Efor Testi ve Holterle Değerlendirme	Osman Küçükosmanoğlu
10:10 - 10:25	Antiaritmik Tedavi	Ertürk Levent
10:25 - 10:40	Ablasyon Endikasyonları	Volkan Tuzcu
10:40 - 11:00	Tartışma	

11:00 - 12:00 Serbest Bildiriler

Başkanlar: Halil Ertuğ, Ayşe Eroğlu, Rıza Doğan

12:00 - 12:30 Öğle Yemeği

12:30 - 13:30 Ödüllü Görüntülü Olgu Sunumları

Başkanlar: Alpay Çeliker, Levent Saltık, Kemal Baysal, Hakan Akıntürk, Sedef Tunaoglu

13:30 - 14:40 PANEL: Kalp Kapak Tamirlerinde Güncel Cerrahi Yaklaşım

Başkanlar: Halil Türkoğlu, İhsan Bakır, Öztekin Oto

13:30 - 13:50	Romatizmal Mitral Kapak Tamiri	Kerim Çağlı
13:50 - 14:10	Triküspid Kapak Tamiri	Mustafa Güden
14:10 - 14:30	Konjenital Biventriküler Patolojilerde Kapak Tamirleri	Ersin Erek
14:30 - 14:40	Tartışma	

SALON B

13:30 - 16:30 PANEL: Pediatristler için Pediatrik Kardiyoloji

Başkanlar: Nahide Altuğ, Aydın Ece, Osman Özdemir

13:30 - 14:00	Senkopla Başvuran Hastaya Yaklaşım	Filiz Ekici
14:00 - 14:10	Tartışma	
14:10 - 14:40	Siyanotik Hastaya Yaklaşım	Meki Bilici
14:40 - 14:50	Tartışma	
14:50 - 15:10	Kahve Molası	
15:10 - 15:40	Çocuklarda Disritmiye Yaklaşım	Şeref Olgar
15:40 - 15:50	Tartışma	
15:50 - 16:20	Çocuklarda Göğüs Ağrısı	Murat Deveci
16:20 - 16:30	Tartışma	

18 Nisan 2014, Cuma

ANA SALON

14:40 - 15:40 Serbest Bildiriler

Başkanlar: Rukiye Ömeroğlu, Güliden Kafalı, Burhan Öcal

15:40 - 15:50 Kahve Molası

Poster Sunum Başkanları: Mustafa Koray Lenk, Dursun Odabaşı, Abdurrahman Üner, Osman Özdemir

15:50 - 17:10 PANEL: Mitral Kapak Hastalıkları

Başkanlar: Funda Öztunç, Sedef Tunaoğlu, Emin Tireli

15:50 - 16:10 Mitral Yetmezlik: Anatomi, Ekokardiyografik Değerlendirme

Semra Atalay

16:10 - 16:30 Mitral Kapak Darlığının Ekokardiyografik Değerlendirmesi

Figen Akalın

16:30 - 16:50 Protez Mitral Kapağın Görüntülenmesi

İlkay Erdoğan

16:50 - 17:10 Tartışma

20:00-XX:XX GALA YEMEĞİ

19 Nisan 2014, Cumartesi

ANA SALON

08:00 - 08:30 Çalışma Grubu Toplantıları

Girişimsel Çalışma Grubu

SALON A

Erişkin Yaşa Gelmiş Doğuştan Kalp Hastalıkları Çalışma Grubu

SALON B

Edinsel Kalp Hastalıkları Çalışma Grubu

SALON C

08:30 - 09:10 Konferans

Başkanlar: Selmin Karademir, Deniz Oğuz

08:30 - 09:00 Strain Rate Görüntüleme ve Speckle Tracking

Cemşid Karakurt

09:00 - 09:10 Tartışma

09:10 - 09:20 Kahve Molası

09:20 - 10:40 Olgu Odaklı Oturum: Edinsel Kalp Hastalıkları

Başkanlar: Kazım Üzümlü, Gülendam Koçak, Naci Ceviz, Erdal Yılmaz

09:20 - 09:30 Akut Romatizmal Ateş-Atipik

Derya Çimen

09:30 - 09:40 Tartışma

09:40 - 09:50 Miyokardit

Zülal Ülger

09:50 - 10:00 Tartışma

10:00 - 10:10 Kardiyomiyopati

Evren Semizel

10:10 - 10:20 Tartışma

10:20 - 10:30 Kawasaki Hastalığı

İlker Çetin

10:30 - 10:40 Tartışma

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

GENEL PEDIATRİK KARDİYOLOJİ
Sözel Bildiriler

BOŞ

BİLATERAL KORONER DEV ANEVİZMALI VE İVIG DİRENÇLİ KAWASAKİ OLGUSU

Kürşat Fidancı¹, Mustafa Gülgün¹, Fatih Alparslan Genç¹, Ayhan Kılıç¹, Faysal Gök²

¹GATA, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²GATA, Çocuk Nefrolojisi ve Romatolojisi BD, Ankara

Giriş: Kawasaki hastalığı ateş, iki taraflı pürül olmayan konjunktivit, dudaklarda ve ağız içinde eritem, ekstremitelerde değişiklikler, döküntü ve servikal lenfadenopati birlikteliği ile karakterizedir. **Olgu:** 6 yaşındaki erkek hasta yedi gündür devam eden ateşle birlikte, üç gün kadar süren her iki gözde kızarıklık, boyunda tek taraflı şişlik, dudaklarda kızarıklık ve çatılma, gövdede kırmızı noktalar şeklinde döküntü, ellerde ve ayaklarda kızarıklık, el ve ayak sırtında ödem şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Başvuru sırasındaki laboratuvar değerleri Tablo 1’de sunulmuştur. Ekokardiyografide 2. derece mitral yetmezliği, ve sağ ve sol koroner arterlerde 6 mm çapında anevrizma saptanan hastaya 2 g/kg dozunda İVIG infüzyonu uygulandı ve 80 mg/kg/gün dozunda aspirin tedavisi başlandı. İVIG tedavisine rağmen ateşin düşmemesi üzerine, ilk dozdan iki gün sonra ikinci kez 2 g/kg dozunda İVIG infüzyonu yapıldı. On birinci gün hala ateşin devam etmesi ve ekokardiyografide sol ana koroner arterde 9,5 mm çapında ve sağ koroner arterde 7,5 mm çapında anevrizma saptanması üzerine 3 gün sürecek şekilde 30 mg/kg/gün dozunda pulse metilprednizolon tedavisi ve dev anevrizma nedeniyle 1 mg/kg/gün dozunda warfarin tedavisi başlandı. On ikinci gün ateş kayboldu. Ekokardiyografi takipleri sonucunda LAD’de 11,8 mm genişliğinde, sağ koroner arterde ise 8,9 mm genişliğinde anevrizma (Şekil 1) gelişen hasta 27 günlük yatırırla yapılan tedaviden sonra taburcu edildi. Taburcu olduktan 3 ay sonra yapılan miyokard perfüzyon SPECT sonucunda bozukluk saptanmadı. BT anjiyografi incelemesinde; LAD proksimal kesiminde yaklaşık 3 cm’lik bir segmentte en geniş yerinde çapı 10,5x11,4 mm olan fusiform anevrizma ve sağ ana koroner arterin proksimal kesiminde biri 1 cm’lik segmenti etkileyen ve çapı 8,6 mm olan, diğeri 8 mm’lik segmenti etkileyen ve çapı 5,7 mm olan iki adet anevrizma izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Amerikan Kalp Cemiyetinin 2004 yılında yayınladığı kawasaki hastalığı tedavi kılavuzuna göre İVIG yanıtsız olgularda ilk seçenek tekrar 2 g/kg dozunda İVIG infüzyonudur ve buna yanıt alınmazsa pulse metilprednizolon tedavisi önerilmektedir.

Tablo 1: Olgunun laboratuvar değerleri.

PARAMETRE	SONUÇ
WBC	28.6x10.e3/mikroL
RBC	3,61x10.e6/mikroL
HGB	10,9 g/dL
MCV	89.88 fL
AST	39 U/L
ALT	23 U/L
GGT	80 U/L
CRP	180 mg/dL
Sedimentasyon	140 mm/saat
Albumin	1.76 g/dL
İdrar mikroskopisi	7 lökosit, 3 eritrosit
Sodyum(serum)	134 mmol/L

PEDİATRİK KARDİYOLOJİ ÜNİTESİNDE İNTRAKARDİYAK VE BÜYÜK DAMAR TROMBÜSLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hasan Tahsin Tola¹, Yakup Ergül¹, Murat Saygı¹, İsa Özyılmaz¹, Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Pediatrik kardiyoloji ve kardiyovasküler cerrahi pratiğinde intrakardiyak ve büyük damar trombüslerinin yönetimi konusunda deneyimler sınırlıdır. Özellikle r-TPA kullanımı ile ilgili bilgiler çok kısıtlıdır. Bu çalışmada intrakardiyak ve büyük damar trombüslü hastaların yönetiminde merkezimizin sonuçlarını değerlendirdik. **Hasta and Metod:** Çalışmaya Ocak 2010 ile Aralık 2013 arasında başvurup intrakardiyak ve büyük damarda trombüs tanısı alan 20 hasta alındı. Hastaların demografik bulguları, primer patolojileri, tedavileri ve komplikasyonları tartışıldı. **Sonuçlar:** Toplam 20 hastada farklı dönemde olan 25 trombüs atağı incelendi. Hastaların 8’i kız ve 12’si erkekti. Ortalama yaş 7.4±7.3 yıl(1.2 ay-22 yıl) idi. Trombüs lokalizasyonu Tablo 1 de belirtildi. 4 hastada ise ardışık trombüs tespit edildi. Kompleks konjenital kalp hastalığının 10 (40%), dilated cardiomyopathies 7(4’ü LVNC ilişkili), aritmogenik sağ ventriküler displazi 2 (8%), hipertrofik kardiyomiopati 1(5%) hastada vardı. Kısalma fraksiyonu sol ventriküler trombüsü olan tüm hastalarda (n=6) azalmıştı. Ortalama Kısalma fraksiyonu 17.8(10-24). 7 hastada (%28), trombüs kardiyak cerrahi ile ilişkili idi. Erken postoperatif trombüs gelişen 3(% 12) hasta (suprakardiyak TAPVD, cor triatriatum sinister, Taussig-Bing anomaly) ve 4(16%)*ünde ise geç postoperatif peryotta gelişti. Tedavileri değerlendirildiklerinde r-TPA kullanılan hastaların trombüsleri sol kalp (n=7) veya periferik arter yerleşimli (n=2) idi. Unfraksiyone veya düşük moleküler ağırlıklı heparin (LMWH) ile tedaviye devam edildi. İki hastada akut tedavi süresince serebral tromboembolizm gelişti, uygun antikoagülasyon ile sekelsiz geri döndü. Warfarin, aspirin, klopidoğrel ve LMWH idame tedavisinde kullanıldı. Ortalama tedavi süresi 83±107 gün (7-510); ortalama izlem süresi 265±220 gün (6-948). Tedavi ile trombüslü vakaların % 92 regrese oldu. Brakiyal arter trombüslü hastada medikal tedaviye yanıt alınmadığından, distal üst ekstremité amputasyonu yapıldı. Hastaların hiçbirisi ölmedi. **Tartışma:** İntrakardiyak ve kalple ilişkili büyük damarlardaki trombüs antikoagülen ve trombolitik ile başarılı bir şekilde tedavi edilebilir. Tedavi dönemi boyunca; potansiyel embolik komplikasyonlar, erken ve uzun süreli sekeller yakın izlem ile azaltılabilir.

Tablo 1: Kardiyovasküler trombüs lokalizasyonu (*Bazı hastalarda multipl lokalizasyonda).

Trombüs Lokalizasyonu	n*
Toplam	27
Sağ Kalp	11
- Atrium/Ventrikül	9/2
Sol Kalp	7
-Atrium/ Ventrikül	1/6
Damar Lokalizasyonları	9
Kalple ilişkili Büyük Damarlar	5
- Pulmoner arter bifurkasyonu	3
- Pulmoner ven ağzı	1
- İnferior vena kava	1
Periferik Büyük Arter	4
- Popliteal / Brakiyal arter	1/3

Pediatr Heart J 2014;1(1)

KAWASAKİ HASTALIĞINDA İVIG DİRENCİ, LABORATUAR BULGULARI VE KORONER KOMPLİKASYONLAR ARASINDAKİ İLİŞKİ

Tuğba Kazmacan¹, İbrahim İlker Çetin², Mehmet Emre Arı², Doğukan Aktaş², Abdullah Kocabaş², Filiz Ekici², Nilgün Çakar¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, ²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Bu çalışmada hastanemizde KH tanısı alan hastalara ait sonuçların değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Yöntem:** Ocak 2007-Haziran 2013 tarihleri arasında KH tanısı alıp tedavi edilen, yaşları 3 ay ile 7 yaş arasında değişen 31 hastanın dosya kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların epidemiyolojik, klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik bulguları; tedavi ve izlem sonuçları değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan hastalarda erkek/kız oranı 1,81 idi. Yaş ortancası 24 ay ve hastaların %90,3'ü 5 yaş altında idi. Tanı konulduğunda ortanca hastalık süresi 7 (5-21) gün idi. Hastaların %77,4'ü akut dönemde, %22,6'sı subakut dönemde tanı almıştı. Olguların %45,2'si klasik KH, %54,8'i inkomplet KH tanısı almıştı. İnkomplet KH olanların %41,2'si 10 günden sonra tanı almıştı (p=0,009). Ateşe en sık eşlik eden bulgular konjunktivit (%77,4) ve orofarenks değişiklikleri (%77,4) idi. Sekiz olguda (%25,8) koroner arterlerde ektazi ya da anevrizma saptandı. Koroner arter tutulumu olan olguların tümü erkek idi (p=0,028). Olguların %20'si 10. günden sonra İVIG tedavisi almıştı. İlk 10 günde tanı alanların %16,7'sinde, 10. günden sonra tanı alanların ise %57,1'inde koroner tutulum mevcuttu (p=0,05). İVIG yanıtı oranı %23,3 idi, bu olgulara 2. doz İVIG verilmişti. Yüksek C-reaktif protein (CRP) (p=0,017), yüksek trombosit (p=0,043) ve düşük albümin (p=0,014) değerleri İVIG yanıtı ile ilişkili bulundu. Koroner arter ektazisi olanların tamamı düzelmiş; dev anevrizması olan olguların birinde anevrizmalar gerilemiş, diğerinde ise tromboz, obstrüksiyon ve ölümle sonuçlanmıştır. **Sonuç:** Bu çalışmada inkomplet olguların daha geç tanı aldığı, geç tanı ve geç tedavi alan olgularda koroner arter lezyonlarının daha sık görüldüğü, İVIG yanıtı ile laboratuvar bulguları arasında ilişki olduğu saptanmıştır. İnkomplet olgulara erken tanı koymak ve erken tedavi vermek, bunun için hem klinik hem de laboratuvar bulgularını düzenli ve yakın takip etmek kardiyovasküler komplikasyonları önlemek açısından önemlidir.

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA RESPIRATUVAR SİNSİTYAL VİRÜS İMMÜNPROFİLAKSİ SONUÇLARI: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Olgu Hallıoğlu¹, Sevcan Erdem², Meki Bilici³, Ayşe Esin Kibar⁴, Gülşah Seydaoğlu⁵, Nazan Özbarlas²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Mersin ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Adana ³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Diyarbakır ⁴Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Mersin ⁵Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik AD, Adana

Amaç: Respiratuvar sinsityal virüs (RSV) dünya'da bebek ve küçük yaş-taki çocuklardaki ağır solunum yolu hastalıklarının ve yatışların önde gelen nedenleri arasındadır. Siyanotik veya komplike konjenital kalp hastalığı olan bebekler de ölümcül RSV enfeksiyon riski ile karşı karşıyadır ve RSV immünprofilaksi uygulanmaktadır. Ülkemizde konjenital kalp hastalığı olan bebeklerde RSV immünprofilaksi sonuçları tam olarak ortaya konulmamıştır. Bu çalışmanın amacı 2012-2013 dönemindeki (ekim-şubat) RSV immünprofilaksi sezonunda başvuran, 2 yaş altı RSV immünprofilaksi uygulanan veya uygulanmayan tüm konjenital kalp hastalıklı olguların çok merkezli verilerinin toplanmasıdır. **Yöntem:** Çalışmaya Çukurova Üniversitesi (248), Mersin Üniversitesi (165), Dicle Üniversitesi (115) ve Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi (67) çocuk kardiyoloji ünitelerinde izlenen 2 yaş altı toplam 572 konjenital kalp hastalığı olan bebek dahil edildi. **Bulgular:** 572 hastanın 134'ü RSV profilaksisi alıyordu. RSV profilaksisi alan ve almayan grup karşılaştırıldığında; cinsiyet, yaş, ailede astım öyküsü ve sigara kullanımı açısından fark saptanmadı. Profilaksi alan grupta yatış oranı %14,9 (n=87) iken diğer grupta %10,7 (n=47) olarak belirlendi (p<000,1). Profilaksi grubunda alt solunum yolu enfeksiyonu ile gerek tekli (%18,7), gerekse çoklu yatış oranlarının da (%9,7) diğer gruba göre anlamlı derecede yüksek olduğu belirlendi (p<000,1). Ancak hastaların yarısından fazlası düzenli profilaksi alamamıştı (n=77). Düzenli profilaksi alan grupta yatış oranı %23,2 iken düzensiz profilaksi alan grupta bu oranın artışı (%33,8) dikkat çekici idi. **Sonuçlar:** Güney-güneydoğu bölgesinde RSV immün profilaksi uygulanan gruptaki hastalarda alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle yatış oranları halen istenildiğinden yüksektir. Bunun nedeni düzensiz profilaksi gibi görünmektedir. RSV profilaksisinin başarısının artması için sadece uygulanması değil, düzenli olarak uygulanabilmesi önem taşımaktadır.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA PALİVİZUMAB PROFİLAKSİSİ: KONTROLLÜ ETKİNLİK ÇALIŞMASI

Abdullah Özyurt¹, Nazmi Narin¹, Ali Baykan¹, Mustafa Argun¹, Özge Pamukçu¹, Gökmen Zarasız², Süleyman Sunkak¹, Kazım Üzümlü¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Biyoenformatik AD, Kayseri

Giriş ve Amaç: Alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) ciddi konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda birçok morbidite ve mortalite sebebidir. Bu çocuklarda en önemli patojen olan Respiratua syncytial virus (RSV) için palivizumab immunprofilaksisi başarıyla kullanılmaktadır. Retrospektif, case kontrollü bu çalışmada, palivizumab profilaksisi alan ve almayan hastalar karşılaştırılarak palivizumab etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlandı. **Materyal ve Metod:** 2010-2012 arasındaki 2 RSV sezonunda palivizumab profilaksisi alan 0-1 yaş hastalarla (Grup 1, n:92), 2009-2010 sezonunda profilaksi almayan 0-2 yaş hastalar demografik, klinik ve ev içi özellikleri, ASYE ve ASYE ilişkili hospitalizasyon ve yoğun bakım ünitesine (YBÜ) yatış oranları, morbidite ve mortalite yönünden karşılaştırıldı. ASYE ilişkili hospitalizasyonda risk faktörlerinin belirlenmesi için bağımsız lojistik regresyon analizi yapıldı. **Bulgular:** Hastaların klinik-demografik özellikleri karşılaştırıldığında yaş ve başvurduğunda kalp yetersizliği

Tablo 1: Hastaların klinik, demografik ve ev içi özellikleri.

		KKH'li hastalar		p değeri
		Profilaksi alan (n=92)	Profilaksi almayan (n=95)	
Karakteristik özellikler				
Yaş (ay)		4,9 (3,1)	11,7 (6,7)	<0,001
0-6 ay		64 (69,6)	35 (26,3)	<0,001
6-12 ay		28 (30,4)	26 (27,4)	0,644
12-24 ay		-	44 (46,3)	-
Cinsiyet (kız)		47 (51,1)	44 (46,3)	0,514
Ağırlik persantili				
0-3 O		11 (12,0)	15 (15,8)	0,721
3-10 P		8 (8,7)	9 (9,5)	0,720
>10 P		73 (79,3)	71 (74,7)	0,421
Ev içi özellikler				
Sigara maruziyeti		41 (44,6)	31 (32,6)	0,094
Aynı evde yaşayan kişi sayısı (n;>5)		33 (35,8)	22 (23,2)	0,135
Evde <11 yaş çocuk varlığı (n)		47 (51,1)	40 (42,1)	0,287
KKH'nin tipi				
Soldan sağa şanlı		65 (70,7)	70 (73,7)	0,644
Siyatonik		14 (15,2)	7 (7,4)	0,088
Kompleks		11 (12,0)	12 (12,6)	0,888
Kardiyomiopati		2 (2,2)	6 (6,3)	0,156
KKH nasıl tedavi edildi				
Medikasyon		77 (83,7)	85 (89,5)	0,246
Cerrahi ve/veya kalp kataterizasyonu		44 (47,8)	45 (47,4)	0,396
KKH ilişkili komplikasyon varlığı				
Konjestif kalp yetersizliği		74 (80,4)	53 (56,4)	<0,001
Artmış pulmoner kan akımı ^a		75 (82,4)	74 (77,9)	0,440
Eşlik eden hastalıklar				
Chromosome anomalisi		41 (44,6)	31 (32,6)	0,091
Kronik akciğer hastalığı		15 (16,3)	13 (13,7)	0,616
Diğer		11 (12,0)	5 (5,3)	0,101

^aQp/Qs ≥ 1; Değerler n (%) veya mean±SD olarak ifade edildi.

Tablo 2: Hastaların ASYE ilişkili özellikleri.

Alt solunum yolu enfeksiyonları		KKH'li hastalar		p değeri	Nispi azalma (%)
		Profilaksi alan (n=92)	Profilaksi almayan (n=95)		
ASYE oranları	Bir kez	14 (15,2)	42 (44,7)	<0,001	66,0
	İki kez	1 (1,1)	6 (6,4)	<0,001	83,0
	Üç kez	1 (1,1)	-	-	-
Belirlenebilen enfeksiyon ajanları					
RSV		3/16 (17,6)	10/48 (20,8)	0,999	-
Influenza		1/16 (5,9)	5/48 (10,4)	0,999	
Parainfluenza		2/16 (11,8)	3/48 (6,3)	0,600	
Streptococcus		1/16 (5,9)	0/48 (0,0)	0,262	
VRE		1/16 (5,9)	2/48 (4,2)	0,999	
ASYE ilişkili hospitalizasyon	Bir kez	9 (9,8)	37 (39,4)	<0,001	75,0
	İki kez	1 (1,1)	2 (2,2)	0,999	50,0
Komplike ASYE		3 (3,2)	11 (11,6)	0,029	72,0
ASYE ilişkili YBÜ ihtiyacı		3 (3,2)	10 (10,5)	0,046	70,0
ASYE ilişkili ölüm		4 (4,3)	8 (8,4)	0,256	49,0
RSV ilişkili hastanede kalış miktarı (gün)		6,5 (5,0-18,0)	8,0 (5,0-13,0)	0,951	19,0
RSV ilişkili YBÜ'nde kalış miktarı (gün)		4,0 (2,0-6,0)	8,0 (1,0-11,0)	0,727	50,0
Mekanik ventilasyon (gün)		23,0 (4,0-42,0)	4,0 (1,0-6,0)	0,327	-

KKH: Konjenital kalp hastalığı; YBÜ: Yoğun bakım ünitesi; ASYE: Alt solunum yolu enfeksiyonu; RSV: Respiratory syncytial virus; VRE: Vancomycin-resistant enterococcus.

Değerler n(%) veya medyan (IQR) olarak ifade edildi.

varlığı dışında gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark gözlenmedi (Tablo 1). Profilaksi uygulanan grupta ASYE oranları (15.2% vs 44.7%; p<0.001), ASYE-ilişkili hospitalizasyon (9.8% vs 39.4%; p<0.001), komplike ASYE (3.2% vs 11.6%; p:0.029), ASYE-ilişkili YBÜ ihtiyacı (3.2% vs 10.5%; p:0.046) istatistiksel olarak düşük bulundu (Tablo 2). RSV her iki grupta da en sık ASYE ilişkili etyolojik ajan olarak saptandı. Mortalite, Grup 1 de düşük bulundu (4.3% vs 8.4%) ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi (p:0.254). Grup 1'de ASYE-ilişkili hospitalizasyon için bağımsız risk faktörleri ağırlık persantilinin <10.P olması (5.8 kat) ve eşlik eden kromozom anomalisi (Down sendromu vs gibi) (4 kat) iken, grup 2'de eşlik eden konjestif kalp yetersizliği (8.6 kat) ve evde <11 yaş çocuk olması (3.4 kat) olarak tespit edildi. **Sonuç:** Türkiye'de, KKH'lı infantlarda yapılan ilk palivizumab etkinlik çalışması olan bu rapor palivizumab profilaksisinin, KKH'lı infantlarda ASYE-ilişkili hastane yatışlarını ve bununla ilişkili komplikasyon ve YBÜ ihtiyacını azaltmaktadır. Ancak prospektif, randomize, farmako-ekonomik, kohort çalışmalara ihtiyaç vardır.

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

GİRİŞİMSEL KARDİYOLOJİ
Sözel Bildiriler

BOŞ

KONJENİTAL VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERİN PERKÜTAN TRANSKATETER YÖNTEMLERİ FARKLI CİHAZ VE TEKNİKLER KULLANILARAK KAPATILMASI

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Abdullah Erdem, Nurdan Erol, Reyhan Dedeoğlu, Halil İbrahim Demir

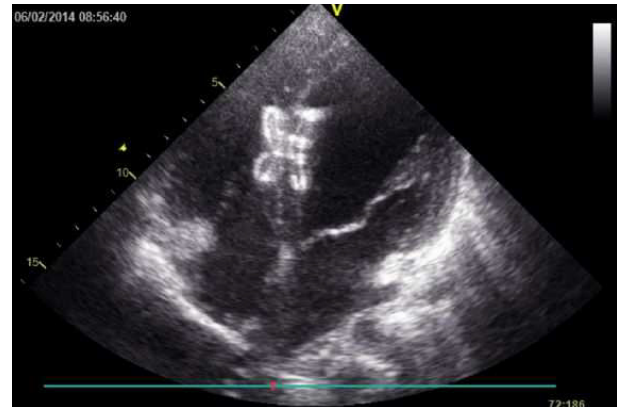
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Konjenital ventriküler septal defektlerin (VSD) transkateter perkütan kapatılmasında yüksek kapanma oranları olmasına karşın özellikle perimembranöz defektlerde cerrahiden yüksek oranda tam AV blok bildirilmesi birçok merkezin perimembranöz VSD kapatmasını terk etmesine yol açmıştır. Yöntem ve Hastalar: 2007 ile 2014 tarihleri arasında 91 olguda VSD kapatıldı. Musküler VSD'lerde cihazın sol diski sol ventrikül (LV) tarafında kalacak şekilde kapatıldı. PM defektlerde LV tarafından kapatılanlarda aortun altında yeterli rim varlığında musküler, olmadığında ise membranöz cihaz kullanıldı. PM defektlerde anevrizma varlığında bloktan kaçınmak için ileti yolundan uzağa anevrizma içine cihaz yerleştirildi. **Sonuçlar:** Olguların median yaşı 5.1 yıl (7 ay-43 yaş), ortalama ağırlığı 24,5±17,5 kg idi. Defekt çapları LV tarafında ortalama 8,7±2,5 mm, RV tarafında 6,1±1,91 idi. Olguların 65'i PM, 26'sı muskülerdi. Musküler VSD'li bir olguda ASD cihazı kullanılırken diğerlerinde musküler cihaz kullanıldı. Perimembranöz'lerin 44'ü sol taraftan kapatıldı. 25'inde ekzantrik membranöz VSD cihazı, 19'unda ise musküler VSD cihazı kullanıldı. Anevrizma içine cihaz yerleştirilerek kapatılan 21 olguda 10 duct occluder I, 2 Duct occluder II, 6 Musküler VSD occluder, 3'ünde ekzantrik membranöz VSD cihazı, kullanıldı. PM defektlerde sol taraftan kapatılanlar ile anevrizma içine gömülenler izlemde tam oklüzyon oranları bakımından karşılaştırıldığında sol taraftan kapatılanlarda anlamlı olarak yüksek bulundu. [(%93) vs (%67), (p= 0,008)]. Sadece anevrizmaya DO yerleştirilerek kapatılan bir hastada girişim sırasında gelişen travmatik olduğunu düşündüğümüz geçici tam AV blok VSD kapatıldıktan yaklaşık 48 saat sonra steroid tedavisiyle düzeldi. 4 hastada ilerlemeyen eser aort yetersizliği gelişti. Bir olguda rezidü şanta bağlı gelişen ve medikal tedaviyle düzelen hemoliz gelişti. Rezidü şant ile orta triküspid yetersizliği ile olan bir olgu cihaz bırakıldıktan sonra TY'nin ve rezidü şantının devam etmesi nedeniyle elektif cerrahiye verildi. Medyan 42 ay izlemde yeni gelişen AV blok saptanmadı. **Tartışma:** PM VSD'lerde anevrizma içine yerleştirilecek alternatif cihazlar AV blok komplikasyonundan kaçınmak için yararlı bir seçenektir. Ancak bu olgularda erken ve orta dönemde rezidü şant anlamlı olarak yüksektir.

dispne tarif eden 18 yaşındaki olgunun fizik muayenesi normaldi. Ekokardiyografik incelemede mitrabeteküler, iki boyutlu çapı 19-21 mm ölçülen, iki yönlü şant yapan, geniş VSD mevcuttu. Sol kalp boşlukları geniş (Sol ventrikül ve sol atriyum diyastol sonu çapı sırasıyla 68 mm [z-skor: + 8.23] ve 44 mm [z-skor: + 6.22]) idi. Kalp kateterizasyonunda vazoreaktivite testi öncesi ve sonrası aort ortalama basıncı: 65 → 86 mmHg, pulmoner arter ortalama basıncı: 58 → 73 mmHg, Qp/Qs 1.6 → 3.2 mL/dk, PVR: 4.6 → 4.3 Wood/U/m² ve PVR/SVR: 0.5 → 0.2 saptandı. Sol ventrikül anjiyokardiyogramında diyastol sonunda en geniş defekt çapı 21 mm ölçüldü. Defekt 24 mm'lik ASD cihazının üzerinde 4-5 mm çapında bir delik oluşturularak transtorasik ekokardiyografi rehberliğinde kapatıldı. VSD kapatılmasından hemen ve 1 ay sonra yapılan kalp kateterizasyonunda aort ortalama basıncı: 75 → 75 mmHg, pulmoner arter ortalama basıncı: 66 → 30 mmHg, Qp/Qs 1.8 → 1,5 mL/dk, PVR: 10.1 → 2.9 Wood/U/m² ve PVR/SVR: 0.4 → 0.2 saptandı. İşlemde 24 saat oluşan nodal ritmi 9. günde normale döndü. **Sonuç:** Çok geniş musküler VSD'si olan olgularda etraf dokulara baskı yapmayacak şekilde büyük ölçülere sahip ASD cihazı kullanılabilir. Ayrıca pulmoner vasküler hastalık düşünülen hastalarda cihaz üzerinde delik oluşturularak defektin kapatılması daha güvenli olabilir.



Resim 1: Device görünümü.



Resim 2: Device sonrası görüntü.

GENİŞ VSD VE PULMONER HİPERTANSİYONLU 18 YAŞ OLGUDA DELİKLENDİRİLMİŞ ASD CİHAZI İLE PERKÜTAN VSD KAPATILMASI

Hacer Kamalı, Türkay Sarıtaş, Abdullah Erdem

İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Giriş: İnfantil dönem sonrası hemodinamik yönden önemli musküler VSD olguları nadirdir ve bu olgulardaki defektler transkateter kapatma için idealdir. Ancak bu hastalarda defektin boyutuna göre farklı cihaz kullanmak ya da önemli pulmoner hipertansiyon olanlarında kullanılan cihazlarda fenestrasyon yapmak gerekebilir. **Olgusu:** NYHA'ya göre evre 2-3

NATİV VE YİNELEYİCİ AORT KOARKTASYONU OLAN ÇOCUK VE ERİŞKİNLERDE STENT İMPLANTASYONU; ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Nurdan Erol, Abdullah Erdem, Reyhan Dedeoğlu, Eviç Zeynep Başar

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği. İstanbul

Giriş: Yetişkin ve uygun kilodaki çocuklarda stent implantasyonu ile tedavi edilen aort koarktasyonu olgularının erken ve orta dönem sonuçlarını sunmayı amaçladık. **Yöntem ve Hastalar:** Kliniğimizde Ağustos 2007-Mart 2014 tarihleri arasında koarktasyon tanısı alıp tedavi endikasyonu olan 18 kg üzerindeki çocuk, adolesan ve yetişkin toplam 103 hastaya 107 stent implante edildi. Membranöz interruption (sert tel perforasyonu sonrası), subatretik koarktasyon, önceki tedaviye bağlı anevrizma gelişimi, eşlik eden patent duktus arterioyozusu olması veya çok sıkı rekoarkortasyon olgularında kaplı stent tercih edildi. **Bulgular:** 103 hastaya 37'si kaplı, 70'i çıplak olmak üzere toplam 107 stent implantasyonu gerçekleştirildi. Dört olguya ikisi aynı seansta ikisi ise başka seansta olmak üzere 2 adet stent implante edildi. 29 hasta cerrahi ve/veya balon anjioplasti sonrası gelişen olgulardı. Hastaların ortalama yaşı 15,4 ± 9,7 (4-54 yıl) ve ortalama ağırlığı 47,2 ± 19 (18-93 kg) bulundu. Olgularımızda işlem öncesi pik kateter gradyenti 47 ± 19 mmHg' dan 3 ± 3.5 mmHg'ya geriledi (p<0.05). Ortalama koarktasyon çapı 5,8 ± 3.1 mm'den, 14 ± 3.1 mm'ye çıktı (P<0.05). İşleme bağlı mortalite gelişmedi. Çıplak stentin açılması esnasında aortik rüptür gelişen bir olguda çok hızlı şekilde kaplı stent rüptür alanına yerleştirilerek bu komplikasyon tedavi edildi. Bir diğer hastada ise stent, yerleştirilen yerden daha aşağıya belirgin şekilde yer değiştirdi. Henüz stent tam açılmadan gelişen bu komplikasyon, guide üzerinden gönderilen balon ile stentin yeniden istenilen yerine taşınarak repoze edilmesi ile ortadan kaldırıldı. Yine kendini sınırlandıran disseksiyon bir başka seansta kaplı stent ile ortadan kaldırıldı. Olguların medyan takip süresi 43 ay (1-78 ay) idi. İzlemde bir olguya birinci stent implantasyonundan 27 ay sonra anevrizma gelişmesi üzerine covered stent implante edilirken 7 olguya restenoz nedeniyle başarılı

balon dilatasyonu uygulandı. **Sonuç:** Koarktasyona stent implantasyonu kompleks olgularda dahi etkin ve güvenli bir yöntemdir. Transkateter yöntemle tedavisi mümkün olabilen erken dönem komplikasyonları yanı sıra izlemde gelişebilecek anevrizma veya rekoarktasyon açısından olgular yakından izlenmelidir.

HİLAL PLATİN MİKROKOİL VE MİKROKATETER KULLANIMI İLE ÇOCUKLARDA ANORMAL DAMARLARIN EMBOLİZASYONU

Osman Başpınar, Derya Aydın Şahin, Ayşe Sülü

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Amaç: Çocukluk çağında anormal damarların 0.018 inch çoklu kıvrımlı Hilal platin mikrokoil (Cook, Bloomington, IN, ABD) ile transkateter kapatılmasında bölümümüzün deneyimlerini aktarmaktır. **Yöntem:** Son iki yılda 13 çocuk hastanın (%69 erkek) anormal damarı Hilal mikrokoil kullanılarak embolize edildi. On iki hastada aortopulmoner kollateral arter ve bir hastada koroner fistül mevcut idi. Bu hastaların üçünde aynı zamanda PDA mevcuttu, Amplatzer duktal oklüder I, II ve mikrokoil cihazları kullanılarak aynı işlem sırasında mevcut PDA'larda kapatıldı. Çoklu aortopulmoner kollaterali olan 2 hastada geniş olanları kapatmak için Gianturco koillerde ilave olarak kullanıldı. **Sonuçlar:** Hastaların ortalama yaşı 1 yıl (3 ay-5.6 yıl) ve ağırlığı 8 kg (4.8-18.3) kg idi. Anjiyografik ölçümde ortalama kollateral çapı 1.65 mm (1.2-5) mm olarak belirlendi. Tüm hastalarda 2F mikrokateret kullanıldı. Toplamda 13 hastada, 33 mikrokoil kullanıldı. Tüm implantasyonlar teknik olarak başarılıydı. Komplikasyona rastlanılmadı. **Tartışma:** Hilal platin mikrokoiller, çocukluk çağında mikrokateret ile birlikte bir zorlukla karşılaşmadan aortopulmoner kollateral kapatılmasında kullanılabilir. Transkateter mikrokoil kullanımı, çocuklarda doğumsal damarsal anomalilerin cerrahi ligasyonuna etkin ve güvenli bir alternatiftir. Mevcut koil seçenekleri arasında Hilal mikrokoillerde etkin bir sonuç alınmasında kullanılabilecek bir alternatiftir.

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

EKOKARDİYOĞRAFI VE NONİNVAZİV GÖRÜNTÜLEME
Sözel Bildiriler

BOŞ

FETAL PULMONER KAPAK YOKLUĞU SENDROMU; PRENATAL, ANTENATAL VE POSTNATAL ÖZELLİKLERİNİN 11 OLGUDA DEĞERLENDİRİLMESİ

Kadir Babaoğlu¹, Orhan Uzun², Murat Deveci¹, Özlem Kayabey¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kocaeli

²University Hospital of Wales, Department of Paediatric Cardiology, Cardiff, Wales, United Kingdom

Giriş ve Amaç: Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS), pulmoner kapak dokusunun rudimenter ya da diplastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinde anevrizmatik genişleme ile karakterize nadir bir konjenital anomalidir. Bu genişleme, ciddi pulmoner stenoz ve yetersizliğe yol açabilmektedir. Bu çalışmada, prenatal dönemde tanı alan/fetal PKYS olgularının özelliklerinin ve tanı sonrasındaki seyirlerinin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır. **Yöntem:** Retrospektif iki merkezli çalışmamızda, 2008-2013 yılları arasında PKYS tanısı alan 11 fetusun klinik ve ekokardiyografik özellikleri incelendi. Başvuru sırasındaki gestasyon haftası, eşlik eden kardiyak ve kardiyak olmayan fetal anomaliler, ana pulmoner arter ve pulmoner arter dallarına ek olarak aortik ve pulmoner anülüs çapları değerlendirildi. **Bulgular:** Tanı sırasında median gestasyon yaşı 21 hafta idi. PKYS olguları 4 alt tipe ayrıldı: (1) Fallot Tetralojisi ile birlikte (n=6; %54); (2) izole (n=3; %27.7); (3) KAVSD ile birlikte (n=1; %9.9); (4) VSD ile birlikte (n=1; % 9.9). Duktus arteriosus 3 olguda geniş, 3 olguda yok iken 5 olguda restriktif idi. İki gebelik sonlandırıldı, bir gebelik halen sürmekteydi. Trizomi 18 olan bir fetus ölü doğdu. 7 canlı doğumdan biri yenidoğan döneminde hipoksiye bağlı olarak, üçü kardiyak cerrahi sonrasında kaybedildi. Bir olgunun cerrahi sonrasında, ikisinin ise, cerrahi uygulanmadan sorunsuz olarak medikal izlemine halen devam edilmektedir. Prenatal dönemdeki ductus arteriosus varlığı morbidite ve mortalite ile ilişkili bulunmadı. Olguların % 36,3'ünde genetik anomali saptandı (1 olguda Trizomi 18, 2 olguda 22q11 mikrolelesyonu, bir olguda da ekstremite anomalisi, dismorfik yüz bulguları saptandı). **Sonuç:** PKYS prenatal tanısı tipik özelliği olan dilate pulmoner arter ve dalları nedeniyle zor değildir. Ayrıca renkli Doppler ile ciddi stenoz ve yetersizlik saptanmaktadır. Bu çalışmada; PKYS prognozunun, antenatal dönemde genişlemiş pulmoner arter ve dallarının trakeobronşiyal sisteme basısı nedeniyle oldukça kötü seyrettiği ve olguların en az 1/3'ünde genetik anomalinin eşlik ettiği gözlenmiştir.

ÇOCUKLARDA PERKÜTAN KAPATILAN VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTTE BÖLGESEL SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ STRAIN RATE TEKNİĞİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

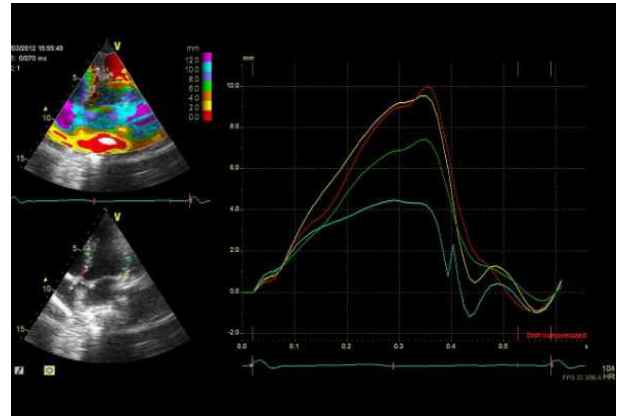
Osman Başpınar¹, Mehmet Aksoy², Mehmet Kervancıoğlu¹, Serdar Soydinç²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

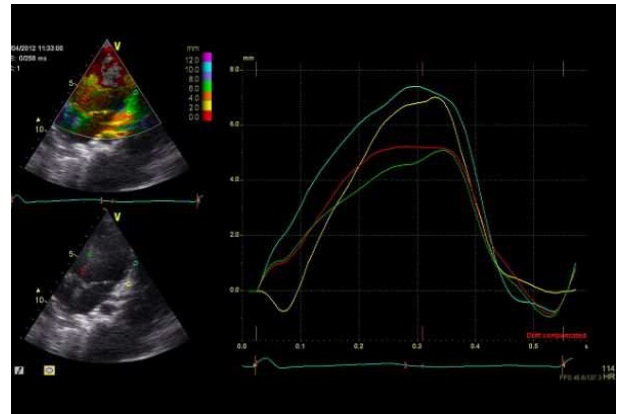
²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erişkin Kardiyoloji AD, Gaziantep

Amaç: Çocukluklarda perkütan ventriküler septal defekt kapatılması sonrası bölgesel sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi. **Metod:** Çalışmamızda, perkütan ventriküler septal defekt kapatılması öncesi ve sonrası 29 hasta, rutin ekokardiyografik analizler, doku velosite görüntü-

leme ve strain ve strain rate görüntüleme ile değerlendirildi. Çalışma grubu, 17 kız (%58.6), 12 erkek (%41.4) çocuktan oluşmaktaydı, ortalama yaş 9.89 ± 5.19 yıl, ağırlık 31.79 ± 17.97 kg, ventriküler septal defekt çapı 7.08 ± 3.16 mm olarak belirlendi. **Sonuçlar:** Sol ventrikül bazal septal ve lateral duvarların doku velosite görüntülemesinde kapatma öncesi ve sonrası sonuçlarda anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$). Sol ventrikül bazal septal ve lateral duvar ile mid-septal bölgesinde longitudinal strain değerlerinde öncesi ve sonrası sonuçlarda anlamlı bir farklılık saptanmadı ($p>0.05$). Sol ventrikül mid-lateral duvar longitudinal strain değerleri kapatma işlemi sonrası anlamlı olarak artış gösterdi ($p=0.032$). Sol ventrikül strain rate imaging çalışmasında ise kapatma öncesi ve sonrası değerlerinde anlamlı bir farklılık saptanmadı ($p>0.05$). **Tartışma:** Kapatma sonrası sol ventrikül mid-lateral bölgesel duvar sistolik strain artışı ile daha üstün bir sistolik fonksiyon oluştuğunu bulduk. Sol ventrikül uzunlamasına strain değerlerinin değişmesi, ventriküler yüklenme durumunun değişmesine cevabı gösterebilir. Bu duruma, strain rate imaging cevabı ise daha az bağlı gözükmektedir. Ayrıca strain değerlendirmesi klinik bölgesel fonksiyonların değerlendirilmesinde invaziv olamayan yeni bir teknik olarak kullanılabileceği görülmektedir.



Resim 1: Perkütan ventriküler septal defekt kapatılma işlemi öncesi mavi renkle gösterilen mid-lateral strain eğrisi en altta yer almakta.



Resim 2: Aynı hastanın perkütan ventriküler septal defekt kapatılma işlemi sonrası mavi renkle gösterilen mid-lateral strain eğrisinin en üstte yer aldığı görülmekte.

NEONATAL EBSTEİN ANOMALİSİ; PRENATAL TANI VE PROGNOZ

Öykü Tosun, İbrahim Cansaran Tanıdır, Pelin Ayyıldız, Taner Kasar, Murat Saygı, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Ebstein anomalisi triküspit kapağın septal ve posterior yaprakçıklarının sağ ventrikül kavitesi içinde aşağı doğru yerleşmesi ve sağ ventrikülün atriyalize olması sonucu fonksiyonel sağ ventrikül hipoplazisi ile karakterize bir konjenital kalp hastalığıdır. Tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturur. Fetal hayattan erişkin döneme kadar herhangi bir dönemde, çok değişken klinik bulgularla ortaya çıkabilir. Fetal dönemde, sıklıkla rutin obstetrik görüntülemelerde kalbin dört boşluk görüntüsünde anormallik saptanması üzerine yapılan fetal ekokardiyografi ile tanı alır. **Hastalar ve Yöntem:** Hastanemizden Aralık 2012-Ocak 2014 arasında 94 gebeye uygulanan fetal ekokardiyografi raporları retrospektif olarak incelendi. Fetal dönemde Ebstein anomalisi tanısı alan toplam 6 hastanın tanıları postnatal dönemde yapılan ekokardiyografi raporları ile doğrulandı. Tanı anındaki ortalama gestasyon 25,4±3,2 hafta idi. Tüm hastaların Goose indeksi >1.5, kardiyotorasik indeksi >0.6 idi. Tüm fetüslerde tanı anında önemli derecede triküspit yetersizliği, ileri derecede sağ atriyum dilatasyonu ve fonksiyonel pulmoner atrezi ve duktus arteriozusda sol-sağ şant mevcuttu. İki hasta dışında hiçbir hastada fetal dönemde foramen ovale restriksiyonu izlenmedi. İki hastada 32. GH'da foramen ovale restriksiyonu ve hidrops gelişti, hastalar postnatal ilk 12 saatte kaybedildiler. Bir hastaya postnatal 2.gün modifiye Blalock-Taussing şant uygulandı, hasta postoperatif 2. Günde eksitus oldu. 1 hasta postnatal 2. günde eksitus oldu. İntrauterin dönemde trizomi 18 tanısı alan bir hasta postnatal 10.günde eksitus oldu. Bir hastaya yenidoğan döneminde patent duktus arteriozus stenti uygulandı, hasta takip edilmekte. **Tartışma ve Sonuç:** Prenatal dönemde tanı alan ağır Ebstein anomalisi hastalarda prognoz, kötüdür. Prenatal dönemde kardiyotorasik indeksi >0.55 ve Goose indeksinin >1,5 olması, pulmoner hipoplazi ve foramen ovale restriksiyonu, duktusda sol-sağ şant varlığı, hidrops gelişimi postnatal kötü prognozu düşündürür. Prenatal dönemde Ebstein tanısı alan ve kötü prognoz kriterleri olan fetüslara sahip gebeler; perinatolog, yenidoğan yoğun bakım ve pediatrik kardiyolog ve pediatrik kalp damar cerrahinin koordineli çalıştığı merkezlere yönlendirilmeli ve aileler prognoz hakkında detaylı olarak bilgilendirilmelidir.

S-04

ANNE SÜTÜNÜN EPİKARDİYAL YAĞ DOKUSU KALINLIĞINA ETKİSİ

Fatih Köksal Binnetoğlu, Şule Yıldırım, Naci Topaloğlu, Hakan Aylanç, Fatih Battal, Mustafa Tekin, Nazan Kaymaz, Zuhal Aşık

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çanakkale

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada hayatın ilk 6 aylık dönemindeki anne sütü alım süresi ile epikardiyal yağ dokusu kalınlığı arasındaki ilişki araştırılmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya yaşları 59 ay ile 134 ay arasında değişen toplam 84 normal ağırlıklı çocuk (45 erkek ve 39 kız) alındı. Olgular ilk 6 ay beslenmelerine göre sadece anne sütü alan doğal beslenme grubu, anne sütü ile birlikte formül mama alan karışık beslenme grubu ve sadece formül mama ile beslenen yapay beslenme grubu olarak 3 ana gruba ayrıldı. Çalışmaya premature doğanlar, SGA doğanlar, postnatal dönemde yoğun bakımda kalanlar, vücut kitle indeksi yaşına uyan 95. persentilden fazla olanlar (obezler), kronik sistemik hastalığı olanlar, yapısal kardiyak anomalisi olanlar alınmadı. Tüm olgulara ayrıntılı fizik muayene yapıldı. İki boyutlu ekokardiyografi ile uzun eksen kesitlerde diastol sonunda sağ ventrikül serbest duvarındaki hipoekoik olarak görülen epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ölçüldü. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen çocukların 45'inde doğal beslenme (ilk 6 ay sadece anne sütü), 37'sinde karışık beslenme (ilk 6 ay anne sütü+ formül mama), 2'sinde yapay beslenme (ilk 6 ay sadece formül mama) öyküsü vardı. Epikardiyal yağ dokusu kalınlığı karışık beslenme grubunda doğal beslenme grubuna kıyasla anlamlı olarak yüksek saptandı (3.32±0.58 mm vs 2.94±0.39 mm) (p=0.003). Yapay beslenme grubundaki çocuk sayısı çok az olduğundan bu olgular istatistiksel analize dahil edilmese de bu gruptaki 2 çocuktaki ortalama epikardiyal yağ dokusu kalınlığı en yüksek ölçüldü (3.48±0.11)

(Tablo 1). **Tartışma ve Sonuç:** Hayatın ilk 6 ayında sadece anne sütü ile beslenenlerde ileri yaşlarda alerjik hastalıklar, obezite, tip 1 diyabet, kanser ve aterosklerotik kalp hastalıkları daha az görülmektedir. Epikardiyal yağ dokusu viseral yağlanmanın bir göstergesi olup özellikle obezite ve metabolik sendromda arttığı gösterilmiştir. Çalışmamız hayatın ilk 6 ayında sadece anne sütü alan çocuklarda viseral yağlanmanın göstergesi olan epikardiyal yağ dokusu kalınlığının daha az olduğunu göstermiştir.

Tablo 1. Çalışma grubunun epikardiyal yağ dokusu ölçümleri

Grup	n	Epikardiyal yağ dokusu kalınlığı (ort±SS)	P değeri
Doğal beslenme grubu (E/K)	45 (26/19)	2.94±10.39	0.003
Karışık beslenme grubu	37(17/20)	3.32±0.58	
Yapay beslenme grubu	2(2/0)	3.34±0.11	

E: Erkek; K: Kız; Ort: Ortalama; SS: Standart sapma.

S-05

DOWN SENDROMLU HASTALARDA KONJENİTAL KALP HASTALIĞI DAĞILIMI

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Melek Akar², Heybet Tüzün², Vefik Çelebi²

¹*Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,*

²*Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Dişarbakır*

Amaç: Trizomi 21'li hastalarda konjenital kalp hastalığı sıklığı %40-60 arasında verilmektedir. Atriyoventrikülerseptaldefektin bu hastalarda en sık görülen defekt olduğu görüşü yaygındır. Araştırmalar Down sendromlu (DS) hastalarda konjenital kalp hastalığı dağılımının farklılık gösterdiğini bildirmektedir. Bu çalışmanın amacı Güneydoğu Anadolu Bölgesinde DS'li hastalarda defekt dağılımını inceleyerek daha önceki çalışmalarla karşılaştırmaktır. **Yöntem:** Çalışmaya 2011-2013 yılları arasında çeşitli nedenlerle yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YYBÜ) yatırılan veya konjenital kalp hastalığı (KKH) taraması yapılmak üzere çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen yaşları 0-30 gün arası olan DS'lu olgu alındı. Tüm olgular pediatrik kardiyolog tarafından GE Vivid 3 veya Philips HDX11 cihazı ile ekokardiyografik olarak incelendi. Verilerin istatistik incelemeleri SPSS for Windows 16 programı ile yapıldı. **Bulgular:** Çalışmaya 53'ü erkek toplam 87 yenidoğan alındı. Olguların yaş ortalaması 8.6 gün (0-30) idi. 57 olgu (%65.5) konjenital kalp hastalığı (KKH) yönünden pozitif bulundu. 37 olguda (%44.9) tek defekt, 16 olguda (%28) iki defekt, 4 olguda (%7) ise üç defekt birlikte bulundu. Toplam defekt sayısı 77 idi. Defekt sıklığı olarak 23 AVSD, 22 VSD, 18 sekundum ASD, 11 PDA, birer TOF, tek ventrikül (UVH) ve kesintili aortik ark (İAA) saptandı. **Tartışma:** Bu çalışma sadece yenidoğanlarla yapılmış ilk çalışma niteliğindedir. ABD de yapılan dört çalışmada 118,137, 218 ve 227 vakalık serilerde KKH sıklığı %44-48 arasında verilmektedir. Bu çalışmalarda defekt dağılımındaki ilk dört sıklık: AVSD % 38.8-60, VSD %15.6-35, sek ASD %9.6-28.6, TOF % 3-7.3 şeklindedir (1,2). Asya Bölgesi'nden yapılan çalışmalarda ise VSD daha sık görülmektedir (3,4,5). Hastalarımız literatür ile karşılaştırıldığında AVSD en sık defekt olmakla birlikte VSD Batı Bölge'lerinde bildirilenlerden daha yüksek bulundu. DS'lu hastalarda hastalık sıklığı ve dağılımın bölgesel ve etnik farklılıklar gösterdiği görüşünü destekler niteliktedir. **Sonuç:** DS'li hastalarda AVSD sıklığı en sık sörülen defekt olmakla beraber VSD beklenenden daha yüksek bulunmuştur. DS'li hastalardaki KKH taramasının bu hasta grubunda neonatal dönemde yapılması gerektiğine inanılmaktadır.

Tablo 1. Down sendromlu hastalarda konjenital kalp hastalığı dağılımı.

Defekt tipi	Defekt sayısı	% (olguda)	% (defekte)
AVSD	23	40	29.8
VSD	22	38.5	28.5
ASD sek.	18	31.5	23.3
PDA	11	20	14.2
TOF	1		
UVH	1		
İAA	1		

ATİPİK VENTRİKÜLER ARİTMİLERİ VEYA KARDİYOMİYOPATİ ŞÜPHESİ OLAN ÇOCUK HASTALARDA KARDİYAK MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME

Nida Çelik¹, Hacer Kamalı¹, Cem Karadeniz¹, Celal Akdeniz¹, Abdullah Erdem¹, Turkey Sarıtaş¹, Yahya Paksoy², Volkan Tuzcu¹

¹Istanbul Medipol Üniversitesi Pediatrik ve Genetik Aritmi Merkezi,
²Istanbul Medipol Üniversitesi, Radyodiagnostik AD, İstanbul

Giriş ve Amaç: Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), pediatrik kardiyolojide artan oranlarda kullanılmaktadır. MRG yapısal anomaliler dışında kardiyak fonksiyonlar, miyokardiyal skar oluşumu ve perfüzyonu hakkında da bilgi vermektedir. Bu çalışmamızda kardiyomiyopati şüphesi veya atipik ventriküler aritmi nedeni ile MRG yapılan hastalarımızın verileri sunulmuştur. **Gereç ve Yöntem:** Temmuz 2012-Şubat 2014 tarihleri arasında kardiyak MRG yapılan 55 hasta çalışmaya alındı. Konjenital kalp hastalığı olanlar çalışmaya dahil edilmedi. **Bulgular:** Atipik ventriküler aritmi veya

farklı tiplerde kardiyomiyopati şüphesi nedeni ile MR incelemesi yapılan hastaların ekokardiyografisinde; 20 hastada RV disfonksiyonu, veya dilatasyon, 15 hastada hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), 4 hastada sol ventriküler non-compaction, 1 hastada restriktif KMP düşünüldü, 15 hastanın ekokardiyografisinde ise patoloji görülmedi. MRG incelemesinde 16 hasta normal iken, 12'sinde HKMP, 5'inde izole sol ventriküler noncompaction, 3'ünde kesin, 3'ünde ise şüpheli ARVD, 1 hastada restriktif KMP saptandı. Geri kalan 15 hastanın MRG'sinde; LV sistolik disfonksiyonu (n:5), LV dilatasyonu (n:3), hafif septal kalınlaşma (n:4), RV sistolik disfonksiyonu (n:3) saptandı. Ekokardiyografisi normal olup klinik olarak çarpıntı, presenkop ya da senkop yakınmaları ile beraber EKG ve/veya Holter EKG incelemelerinde atipik ventriküler aritmileri olan ve kardiyomiyopatisi olabileceği düşünülen hastaların (n: 15) kardiyak MR incelemelerinde 7 hastada sol ventrikül dilatasyonu, 2 hastada hafif septal hipertrofi saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Atipik ventriküler aritmileri veya kardiyomiyopati şüphesi olan çocuk hastalarda kardiyak MRG çok etkili ve güvenli bir tanı yöntemidir. Ancak çok özel bir uzmanlık gerektiren bu konuda ülkemizde oldukça sınırlı sayıda merkezde bu inceleme güvenli bir şekilde yapılabilmektedir.

boş

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

PEDİATRİK DİSRİTMI

Sözel Bildiriler

BOŞ

ÇOCUKLUK ÇAĞI KALITIMSAL ARİTMİLERİNDE GENETİK DEĞERLENDİRME SONUÇLARIMIZ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Özlem Turan, Cem Karadeniz, Elif Tuzcu, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu

İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik Genetik ve Aritmi Merkezi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Uzun-QT sendromu (LQTS), Brugada sendromu (BrS) ve Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT) çocukluklarda yapısal olarak normal kalplerde görülen ve ani kardiyak ölüme yol açabilen önemli kalıtsal aritmi sendromlarıdır. Otozomal dominant kalıtım göstermeleri nedeniyle sadece indeks vakalar değil ailenin diğer asemptomatik bireyleride ani kardiyak ölüm riski taşımaktadır. Bu çalışmada, kalıtsal aritmi tanısıyla izlenen hastalarımızın ve aile bireylerinin genetik inceleme sonuçları sunulmuştur. **Gereç ve Yöntem:** Mart 2013-Ocak 2014 tarihleri arasında kalıtsal aritmi tanısıyla genetik inceleme yapılan indeks vakalar ve aile bireyleri retrospektif olarak değerlendirildi. Sonuçlanan genetik testler içerisinde 74 hastada genetik mutasyon tanımlandı. Hastaların 26'sı indeks vaka (yaş 10.2 ± 6.6 yıl), diğerleri ise aile bireyleriydi (yaş 24.5 ± 15.4 yıl). Genetik değerlendirme indeks vakalardan başladı. Çalışılacak genlere hastaların aile öyküsü, semptomları ve kardiyak değerlendirmelerine göre karar verildi. 26 indeks vakanın 21'i (%80.7) semptomatik, 5'i asemptomatikti. LQTS grubunda, ortalama QT intervalı 499.1 ± 65.1 ms olarak hesaplandı. QT intervalı, indeks vakalarda 531.8 ± 81.6 msec aile bireyleriyle karşılaştırıldığında istatistik anlamlı olarak uzundu (474 ± 32.5 msec, $p = 0.002$). Çalışmaya alınan 74 hastada, 46 (%62.2, 20 aile) LQTS, 13 (%17.5, 1 aile) overlap sendromu (SCN5A mutasyonu ile ilişkili), 5 (%6.7, 1 aile) JET, 4 (%5.4, 1 aile) CPVT, 1 (%1.5, 1 aile) ARVD ve 5 (%6.7, 2 aile) BrS mutasyonu saptandı. 5 ailede daha önce tanımlanmamış hastalık yapıcı mutasyon tanımlandı (3 ailede LQTS, 1 ailede JET, 1 ailede BrS). 13 bireyden oluşan 1 aile overlap sendromu (LQTS-BrS miks fenotip) tanısı aldı. 12'si indeks vaka, 7'si aile bireyi toplam 19 hastaya ICD implantasyonu yapıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Genetik görüntüleme, çocuklarda kalıtsal aritmi sendromlarının tanısında kritik öneme sahiptir. Özellikle ani kardiyak ölüm riski taşıyan asemptomatik aile bireyleri genetik görüntülemeyi belirgin fayda görmektedir. Günümüzde yeni mutasyonlar tanımlanmaya devam etmektedir bu nedenle taşıyıcıların belirlenmesinde tanımlanmamış yeni mutasyonlarında akılda tutulması gerekmektedir.

ÇOCUKLARDA ATRİOVENTRİKÜLER NODAL REENTRANT TAŞIKARDİLERİN SINIRLI FLOROSKOPİ İLE KRYOABLASYONU

Cem Karadeniz, Celal Akdeniz, Özlem Turan, Volkan Tuzcu

İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik Genetik ve Aritmi Merkezi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Çocuklarda Atrioventriküler Nodal Reentrant taşikardilerin (AVNRT) kryoablasyonu güvenli ve etkili bir tedavi şeklidir. Radyasyonun uzun dönemde yan etkilerinin fazla olması nedeniyle günümüzde 3-boyutlu (3D) elektroanatomik haritalama yöntemi yaygın olarak kullanılmaya başlanmıştır. Bu çalışmamızda merkezimizin çocuk hastalarda sınırlı floroskopi kullanılarak yapılan AVNRT kryoablasyonu ile ilgili deneyimlerini ortaya koymayı amaçladık. **Gereç ve Yöntem:** Merkezimizde Temmuz

2012- aralık 2013 tarihleri arasında AVNRT nedeniyle kryoablasyon yapılan 96 hasta (13.5 ± 6.7 yaş) çalışmaya alındı. Hastalar yaşlarına göre 2 gruba (grup 1: 25 hasta <10 yaş; grup 2: 71 hasta >10 yaş) ayrıldı. Bütün işlemler 3D-elektroanatomik haritalama EnSite system (St. Jude Medical, St Paul, MN) kullanılarak yapıldı. **Bulgular:** Her iki grupta akut başarı %100 idi. Floroskopi grup 1 de 1 hastada grup 2 de 5 hastada kullanıldı. Ortalama prosedür süresi grup 1'de 150.1 ± 36.5 dak. Grup 2'de 149.2 ± 60 dak saptandı ($p=0.94$). Tam lezyon sayısı sırasıyla (9.2 ± 2.8 vs. 8.1 ± 2.4 , $p=0.053$) idi. Grup 1 hastaların 16% (4/25)'de, grup 2 hastaların 48% (34/71)'de 8 mm kryoatater kullanılırken geri kalan hastalarda 6 mm kryoatater kullanıldı. Ortalama takip süresi sırasıyla 5.5 ± 3.6 ay ve 7.1 ± 4.6 ay idi. Tüm gruplarda 1'er hastada nüks görülürken hiç komplikasyon izlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda AVNRT tedavisinde kryoablasyon 3D elektroanatomik haritalama ile güvenli ve etkili bir şekilde kullanılabilir. Uzun dönem başarı oranlarının değerlendirilebilmesi için daha uzun süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri.

	< 10 yaş (n=25)	>= 10 yaş (n=71)	Toplam (n=96)
Yaş (yıl) *	7.08 ± 1.57	15.8 ± 6.31	13.5 ± 6.7
Cinsiyet (K/E)	15/10	36/35	51/45
Ağırlık (kg) *	26.2 ± 9.7	54.7 ± 14.5	47.3 ± 18.4
Konjenital Kalp Hastalığı (n)	2/25	5/71	7/96
AVNRT			
Tipik	22/25	63/71	85/96
Atipik	3/25	6/71	9/96
Tipik+Atipik	-	2/71	2/96
Ek aritmi substratı (n)	-	10/71	10/96

AVNRT: Atrioventriküler nodal reentrant taşikardi; n: Hasta sayısı. *Ortalama $\pm$ SD.

Tablo 2. Kryoablasyon özellikleri ve sonuçlar.

	< 10 yaş (n=25)	>=10 yaş (n=71)	Toplam (n=96)	p
Ortalama prosedür süresi (dak)*	150.1 ± 36.5	149.2 ± 60	149.4 ± 54.5	NS
Floroskopi süresi (dak)*	0.17 ± 0.8	0.5 ± 2	0.41 ± 1.79	
Floroskopi (n)	1/25	5/71	6/96	
Kryoatater (n)				
6 mm	21/25	36/71	57/96	
8 mm	4/25	34/71	38/96	
6+8 mm	-	1/71	1/96	
Tam lezyon*	9.2 ± 2.8	8.1 ± 2.4	8.3 ± 2.5	NS
Geçici AV blok				
Katetere bağlı (n)	2/25	1/71	3/96	
Kryoablasyona bağlı (n)	8/25	8/71	16/96	
Akut başarı (n,%)	25/25 (%100)	71/71 (%100)	96/96 (%100)	
Takip süresi (ay)*	5.5 ± 3.6	7.1 ± 4.6	6.7 ± 4.4	NS
Nüks (n)	1/25	1/71	2/96	

AVNRT: Atrioventriküler nodal reentrant taşikardi; n: Hasta sayısı; NS: Fark yok. *Ortalama $\pm$ SD.

SEMPATEKTOMİ İLE KONTROL ALTINA ALINAN VE 'TORSADES DE POINTES' İLE PREZANTASYON GÖSTEREN ELEKTRİKSEL FIRTINA

Murat Deveci¹, Özlem Kayabey¹, Ayşen Ağaçdiken Ağır², Mehmet Zeki Günlüoğlu³, Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

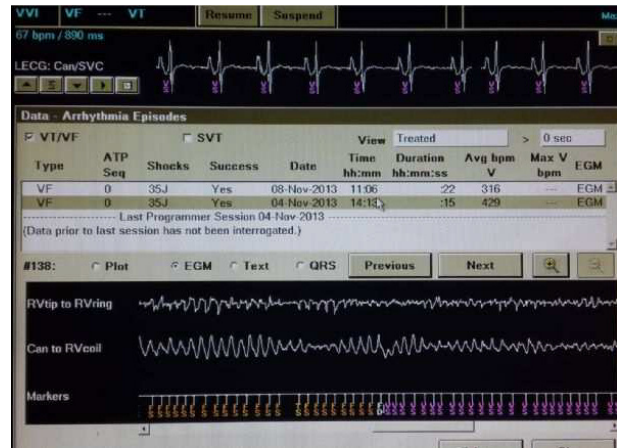
²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Kocaeli

³İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi AD, İstanbul

Giriş: Hayatı tehdit eden ve 24 saat içinde 3 ya da daha fazla ventriküler aritmi (VT/VF) atağı görülmesi şeklinde tanımlanan elektriksel fırtına çocukluk çağında oldukça nadir bir durumdur. Bu yazıda, ICD bataryasını 2 kez değiştirmeyi gerektirecek boyutta sık torsades de pointes (TDP) şeklinde elektriksel fırtına gelişen bir olgu rapor edilmiştir. **Olgu:** Daha önce hiçbir yakınması bulunmayan 13 yaşındaki kız çocuğa aniden bayılma yakınmasından sonra yaklaşık 45 dakika resüsitasyon uygulanmış. Yoğun bakım ünitesinde izlenerek antiepileptik tedavi ile taburcu edilmiş. Üç gün sonra benzer tablo tekrarlamış ve 20 dakikalık resüsitasyonun ardından sık VT/VF atakları nedeniyle defalarca defibrile edilerek amiodaron tedavisi başlanmış. Tarafımıza sevk edilen hastanın başvuru oryantasyonu bozuk, desteksiz oturamıyor ve yürüyemiyor, kas tonusu tüm ekstremitelerde artmıştı. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın soygeçmişinde anne-baba teyze çocukları olup diğer 4 kardeşi sağlıklı ve ailede ani kardiyak ölüm öyküsü yoktu. Kabulündeki yüzeyel EKG, EKO, 24-saatlik Holter monitörizasyon tetkikleri normal saptandı. VT-VF ile birlikte resüsitasyon öyküsü bulunan olguya ICD implante edildi ve b-bloker tedavi başlandı. Üç haftalık izlem sonucunda aritmi gözlenmeyen, mental ve fizik durumu daha iyi olan hasta taburcu edildi. On gün sonra irkilme nedeniyle acil servise başvuran hasta tekrar interne edildi ve hastada gün içerisinde yaklaşık 30 kez aralıklı ICD deşarjı oldu. Ventriküler aritmiler uzun QT olmaksızın TDP karakterinde idi. (Resim 1, 2). Hiçbir antiaritmik tedaviye yanıt alınmadı (beta bloker, lidokain, MgSO₄, flecainide, verapamil, amiodaron). Bu süre içinde 2 kez batarya değişimi yapıldı. B-bloker+meksiletin tedavisine parsiyel yanıt alındı. Takibinde sempatektomi uygulandı. Sempatektomi sonrasında elektriksel fırtına ya da TDP atağı izlenmedi. ICD deşarjı gözlenmedi. **Sonuç:** Elektriksel fırtına; artmış simpatik tonus, iskemi, elektrolit dengesizlikleri, genetik bozukluklar (Brugada sendromu, uzun QT sendromu, katekolaminergik polimorfik ventriküler taşikardi, erken repolarizasyon sendromu), endokrin bozukluklar nedeniyle veya idiyopatik olarak görülebilmektedir. Sedasyon ile birlikte farklı oral antiaritmik kombinasyonlarıyla tekrarlamaların önüne geçilmesi ve seçilmiş olgularda sempatektomi uygulaması esastır.



Resim 1: Olguda "Torsades de Pointes" atağı sonrası ICD deşarjı ve ritmin normale dönmesi.



Resim 2: ICD kontrolü sırasında olay kaydı.

RATLARDA DİGOKSİN İLE OLUŞTURULAN ARİTMİLERE KARŞI ALIÇ EKSTRESİNİN (CRATAEGUS OYACANTHA) KORUYUCU ETKİSİ

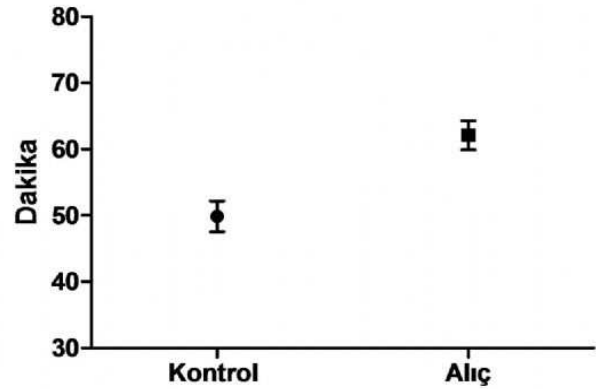
Hayrullah Alp¹, Burak Cem Soner², Tamer Baysal³, Ayşe Saide Şahin²

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

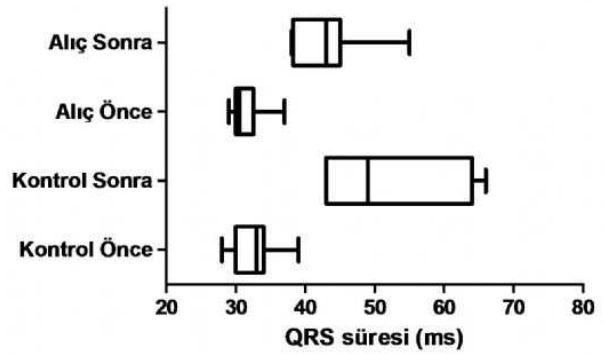
²Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Klinik Farmakoloji AD,

³Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Digital preparatları tüm dünyada çocuklarda ve erişkinlerde yaygın olarak kullanılmaktadır. Bununla birlikte bu ilaçların potansiyel etkilerinin yanında ciddi yan etkileri de görülebilmektedir. Özellikle çocuklarda yanlış kronik kullanıma veya akut toksisiteye bağlı ölümler görülebilmektedir. Bu çalışmanın amacı ratlarda digoksin ile oluşturulan aritmilerin önlenmesinde alıç (*Crataegus oxyacantha*) eksresinin etkinliğini araştırılmasıdır. **Gereç ve Yöntem:** Çalışmada *Crataegus oxyacantha* etanolden geçirilen eksresi kullanıldı. Digoksin 6 rat üzerinde ön çalışma belirlenen 40mcg/kg/dk olan aritmi dozunda sağ juguler venden verildi. Kontrol grubuna digoksin ile birlikte sol juguler venden salin infüzyonu yapılırken çalışma grubuna digoksin ile birlikte hazırlanan alıç eksresi intravenöz olarak uygulandı. Tüm çalışma süresi boyunca elektrokardiyografik bulgular kaydedildi. **Bulgular:** Digoksin infüzyonu ratlarda QRS süresinde uzama, bradikardi ve asistole neden oldu. Ancak çalışma grubunda bir rat hayatta kaldı. Çalışma grubunda hayatta kalma süresi (62.13 ± 2.20 dk.) kontrol grubuna (49.86 ± 2.34 dk.) göre belirgin olarak yüksekti ($p=0.002$). Diğer taraftan, QRS süresinde uzamanın başlaması için geçen süre (aritmi başlangıcı) açısından her iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0.812$). Bradikardi kontrol grubunda istatistiksel olarak anlamlı saptandı (288.01 ± 10.54 atım/dk. ve $p=0.01$). Maksimum QRS süresi digoksin ve salin infüze edilen kontrol grubunda tespit edildi (53.29 ± 3.99 ms ve $p=0.001$). Her iki grupta da arteriel kan basıncında düşme tespit edilirken çalışma grubunda en düşük değerler saptandı (23.67 ± 10.89 mmHg ve $p<0.001$). **Tartışma ve Sonuç:** Bilindiği gibi günümüzde halen digoksin toksisitesinde digoksin spesifik antikor Fab tek etkili tedavidir. Ancak, ortaya çıkan aritmilerin durdurulmasında veya engellenmesinde etkili olabilecek medikaller halen araştırılmaktadır. Çalışmamızda, bu konuya ışık tutabilmek için günümüzde FDA onaylı preparatları da bulunan alıç eksresi kullanılmış olup, ratlarda aritmi oluşumunu geciktirdiği gösterilmiştir. Ancak, bu konuyla ilgili klinik araştırmalara gerek vardır.



Resim 1: Çalışmaya alınan ratlarda hayatta kalma süreleri.



Resim 2: Çalışmaya alınan ratlarda QRS süresinde uzamanın zamanla değişimi.

boş

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

PEDİATRİK VE KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ
Sözel Bildiriler

BOŞ

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT TAMİRİ SONRASI PLAZMA BNP DEĞERLERİNİN PREDİKTİF DEĞERİ

Eylem Tunçer¹, Nihat Çine¹, Ayşe İnci Yıldırım², Füsün Güzelmeriç³,
Yasemin Yavuz³, Alican Hatemi¹, Ali Can Vuran¹, Aysu Türkmenagaç⁴,
Hakan Ceyran¹

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü,

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatrik Kardiyoloji Bölümü,

³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü,

⁴Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatri Bölümü, İstanbul

Amaç: B-natriüretik peptid (BNP) beyin ve kardiyak dokular tarafından salgılanan 32 aminoasitlik bir natriuretic peptiddir. Salınımı, artmış diastol sonu basınç ve duvar gerilimi tarafından tetiklenip, kalp yetmezliğinin değerli belirleyicilerinden biri olarak kullanılmaktadır. Prospektif olarak planlanan bu çalışmada VSD nedeni ile opere edilen hastalarda BNP değerlerinin değişkenliği ile morbidite ve mortalite ilişkisi değerlendirilmiştir. **Materyal-Metod:** Bu çalışmaya Şubat 2012 ve Ekim 2012 arasında VSD nedeni ile opere edilen 20 infant hasta dahil edilmiştir. Hemodinamik olarak stabil olmayan, VSD dışında kardiyak anomalisi olan hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir. Hastalardan 0,5,10,24,48,72 saatlerde BNP analizi yapılmıştır. Hastaların eşzamanlı olarak laktat, santral venöz basınç, postoperatif ve preoperatif pulmoner arter basınçları ve inotrop skorları dökümente edilmiştir. **Sonuçlar:** Ortalama preoperatif BNP değerleri pulmoner arter basıncı ile belirgin korelasyon ($p<0.001$), postoperatif dönemde ise büyük değişkenlik gösteriyordu (ortalama±SD: 980.05 ± 1125.38). Preoperatif BNP değerleri, postoperatif değerler arasında korelasyon mevcuttu. Bireysel ortalama-BNP ile inotrop skoru, entübasyon süresi ve yoğun bakımda kalış süresi arasındaki ilişki istatistik olarak anlamlı olmamakla beraber ($p>0.05$), bireysel BNP-standart sapma değerleri daha uzun yoğun bakım kalış süreleri ile korele idi ($p<0.003$). **Sonuç:** Seri BNP ölçümlerinde birey içinde görülen değişkenlik konjenital kalp ameliyatları sonrası olası mortalite ve morbidite için potansiyel belirleyici bir faktör olabilir.

SÜT ÇOCUĞUNDA NADİR BİR KARDİYAK ARREST NEDENİ OLAN SOL ANA KORONER ARTER DARLIĞININ ECMO İLE YÖNETİMİ

İsa Özyılmaz¹, Fırat Altın², Okan Yıldız², Alper Güzeltaş¹,
Yakup Ergül¹, Ersin Ereğ²

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji,

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

Giriş: Sendromik olmayan doğumsal supravavüler aort stenozu (SVAS) ventriküler hipertrofi sebebi ile oksijen tüketiminin artması, supravavüler aort stenozu ve multifaktöryel sebeplerle koroner kan akımının azalması sonucu oluşan miyokardiyal iskemiyeye bağlı olan ani kardiyak ölüm ile ilişkilidir. Koroner kan akımının mekanik bozukluğu, sendromik olmayan doğumsal SVAS olan hastalarda sık ve çoğu zaman hesaba katılmayan bir özelliktir. Burada, tekrarlayan bayılma ve morarma şikayeti ile önemli supravavüler aort, hafif valvüler pulmoner ve sol ana koroner arter darlığı olan bir süt çocuğunun kardiyak arrest sonrası ECMO altında kateter anjiyografi ile tanısı koyulup ameliyat ile patolojinin düzeltildiği nadir bir olgu sunuldu. **Olgu:** Sekiz aylık erkek hasta morarma ve bayılma yakınması ile hastanemize başvurdu. Ekokardiyografisinde önemli supravavüler aort ve hafif pulmoner valvüler darlığı saptandı. Kısalma fraksiyonu düşük olması ve arrest sırasında ST depresyonu görülmesi üzerine koroner anormali-darlık olabileceği düşünülerek preoperatif hazırlık amacıyla ECMO'ya girildi ve ECMO altında kateterizasyon işlemi uygulandı. Aort köküne yapılan enjeksiyonda önemli supravavüler aort darlığının olduğu, sol ana koroner arterin(LMCA) aort kökünün posteriyor-süperiyorundan çıktığı ve ostium sonrası LMCA başında darlık olduğu görüldü. Bir gün sonra ameliyata alınan hastanın koroner arterlerin çıkışı, seyri ve her iki ostiumlar normal görüldü. LMCA ostiumdan hemen sonra ciddi darlık olduğu görüldü. Darlık bölgesi ve supravavüler aort darlığı giderildi. Ameliyattan 2 gün sonra ECMO'dan çıkarıldı, normal kısalma fraksiyonu, orta aort yetersizliği ile taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Sendromik olmayan SVAS olguları çok nadir görülmektedir. Bozulmuş koroner kan akımının sıklığı sendromik olmayan SVAS olgularında muhtemelen göz ardı edilmektedir. Özellikle senkop ve bayılma şikayeti olan SVAS olgularda koroner tutulumun olabileceği düşünülmeli ve koroner görüntüleme için ileri tetkik yapılmalıdır. Ani kardiyak arrest olan olgularda ise tanıyı kesinleştirmek, ameliyata hazırlık, diğer tedavi prosedürlerine köprü olmak ve kardiyopulmoner yükü azaltmak için ECMO kullanılması faydalı olacaktır.

PEDİATRİK YAŞ GRUBUNDA KORONER BYPASS CERRAHİSİ VE İNTERNAL TORASİK ARTER KULLANIMI

Ahmet Arnaz¹, Yasemin Türkekul¹, Emrah Şişli¹, Adnan Yüksel², Ersin Ereğ³, Yusuf Yalçınbaş¹, Arda Saygılı⁴, Ayşe Sarıoğlu⁵, Tayyar Sarıoğlu⁶

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

³Acıbadem Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

⁴Acıbadem Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

⁵Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

⁶Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada yenidoğan, infant ve pediatrik yaş grubunda koroner yapıları ilgilendiren müdahale ve manüplasyonlar sonrası yada iatrojenik koroner yaralanmalar nedeniyle koroner bypass uygulanması ile ilgili deneyimlerimizi retrospektif olarak gözden geçirdik. **Gereçler ve Yöntem:** 1995 ile 2013 yılları arasında çalışma grubumuz tarafından yaşları 7 gün ile 23 yıl arasında değişen 26 hastaya koroner arter revaskülarizasyon ve rekonstrüksiyon cerrahisi uygulanmış ve bunlardan 7 sine pediatrik koroner arter bypass greft(PCABG) ameliyatı yapılmıştır. Koroner bypass uyguladığımız hastalarda, esas patoloji ve yapılan primer ameliyat Tablo 1’de görülmektedir. Dört hastada büyük arterlerin transpozisyonu (TGA) nedeniyle arterial switch operasyonu (ASO), iki hastada Ross Prosedürü, bir hastada da Fallot Tetralojisine yönelik tam düzeltme ameliyatı uygulanmıştır. Bu hastalarda, primer ameliyat sırasında koroner arterlerde oluşan gerilme, çekilme, torsiyon veya iatrojenik koroner arter yaralanması nedeniyle internal torasik arter (İTA) veya safen ven ile koroner bypass cerrahisi uygulandı (5’i için acil hayat kurtarıcı, 2’si elektif). (Tablo 1). **Bulgular:** Bir hasta (%14,2) erken dönemde düşük kalp debisi nedeniyle kaybedilmiştir (Tablo 1). Diğer hastalarda beşbuçuk yıllık (8 ay-19 yıl) ortalama takip süresinde geç mortalite ya da miyokardial iske mi semptom ve bulguları görülmemiştir. Hastalardan birinde erken postoperatif dönemde (Resim 1), diğerinde 12 yıl sonra yapılan anjiyografide LIMA’nın açık olduğu görülmüştür. **Tartışma ve Sonuç:** Konjenital kalp cerrahisinde esas patolojiye yönelik müdahaleler esnasında koroner arterlerde gerilme, katlanma veya iatrojenik (laserasyon, transeksiyon gibi ...) nedenlerle akut ve dramatik iskemik komplikasyonlar ortaya çıkabilir. PCABG ameliyatları çok defa hayat kurtarmaya yönelik acil girişimler olması ve koroner yapıların çok küçük olması, yapılacak girişimin güçlüğü ve riskini dahada artırmaktadır. Ancak yeniden düzeltilen miyokardial perfüzyon dramatik bir şekilde hayat kurtarıcıdır. Erişkin yaş grubunda olduğu gibi pediatrik yaş grubunda da özellikle İTA, yapılan koroner revaskülarizasyonun geç dönem açık kalma oranının çok yüksek olması ve büyüme potansiyeli nedeniyle tercih edilmesi gereken greft olmalıdır.



Resim 1: Pediatrik koroner arter bypass cerrahisi sonrası yapılan LAD-LIMA anastomozu ve tek koroner orifisten çıkarak sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlayan sol ana koroner gövdesi.

Tablo 1: Pediatrik koroner arter bypass greft cerrahisi uygulanan hastaların ana patolojileri, yapılan ameliyat ve sonuçları.

Yaş	Patoloji	Operasyon	Greft kullanımı	Sonuç
1 6 ay	TGA, VSD, single sol koroner orijin	ASO(RCA gerilmesi)	LIMA-RCA, acil	iyi
2 12	TGA, VSD	ASO (geç LMCA darlığı)	LIMA-LAD	iyi
3 7 gün	TGA, single sol koroner orijin	ASO (sol koroner arterin katlanması)	LIMA-LAD, acil	ex
4 2	TOF, LMCA’nın RVOT’i çaprazla dığı single koroner arter	Tam düzeltme(LAD,nin iatrojenik transeksiyonu)	LIMA-LAD, acil (Şekil 1)	iyi
5 15	Konjenital aort kapak darlığı	Ross Prosedürü(RCA’nın gerilmesi)	AO-RCA(SVG ile), acil	iyi
6 8	Konjenital aort darlığı, native kapak endokarditi	Ross Prosedürü(RCA’nın destruksiyonu)	RIMA-RCA, acil	iyi
7 4	Opere TGA, Reziduel ASD, LMCA darlığı	ASD kapatılması, perikard ile LMCA rekonstrüksiyonu	Ao-LAD(SVG ile)	iyi

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU’NDA NORWOOD EVRE 1 PALYASYON SONUÇLARIMIZ: TÜRKİYE’DEKİ İLK SERİ

Sertaç Haydin¹, Ersin Ereğ², Ender Ödemiş³, Alper Güzeltaş³, Yakup Ergül³, Erkut Öztürk³, Okan Yıldız¹, İsmihan Selen Onan¹, Hüsnü Fırat Atın¹, Mehmet Yeniterzi¹, İhsan Bakır¹

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Acıbadem Atakent Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

³Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Norwood evre 1 palyasyon, Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HLHS)’nin 3 aşamalı cerrahi tedavisinin ilk aşamasıdır ve halen konjenital kalp ameliyatları içerisindeki en yüksek mortalite oranlarına sahiptir. Merkezler arası farklılıklar göstermekle birlikte %6-25 arasında erken mortalite bildirilmiştir. Tecrübe ile birlikte sağ kalım yüzdesi de artmaktadır. Biz bu çalışmamızda, cerrahi stratejimizin yıllara göre değişen sonuçlarını değerlendirdik ve Türkiye’nin ilk Norwood Evre 1 palyasyon serisi sonuçlarını sunduk. **Gereçler ve Yöntem:** Şubat 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında kliniğimizde Norwood evre 1 palyasyon uyguladığımız hastaları çalışmamıza dahil ettik. Yıllara göre mortalite oranları ve tedavi stratejisini karşılaştırdık. **Bulgular:** 48 hastayı çalışmaya katıldı. 19 hastada Blalock-Taussig şantı, 17 hastada sağ ventrikül-pulmoner arter konduiti (Sano şantı) kullanıldı. 12 hastaya da Hibrid evre 1 palyasyon (bilateral pulmoner banding + duktal stent) yapıldı. 2010 yılında 4 (% 100 mortalite), 2011 yılında 10 (yaşayan 1, %10 sağ kalım), 2012 yılında 14 (yaşayan 6, %42 sağ kalım) ve 2013 yılında 20 (yaşayan 14, sağ kalım %70) hasta opere edildi. 2010 yılında sıfır olan fetal takipli hasta sayısı, 2011 yılında 2, 2012 yılında 8, 2013 yılında 15 idi. Evreler arası mortalite sayısı 3 oldu. 8 hasta evre 2’ye tamamlandı. 10 hasta da evre 2 için beklemektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Norwood evre 1 palyasyonu HLHS’nin aşamalı cerrahilerinin ilk ayağı olup, en yüksek mortalite oranına sahip olan aşamadır. Son yıllarda bakım ve teknikteki gelişmeler, tecrübenin artışı ile mortalite oranlarında belirgin düşme olmuştur. Cerrahi teknik ve perioperatif yönetimle ilgili güncel düzenlemeler sağ kalım üzerine olumlu etkiye bulunmuştur. Merkezimizdeki artan başarı oranlarında prenatal tanı ve takip, uygun ve hızlı transport, kadın-doğum hekimlerinin bilgilendirilmesi ve ameliyat öncesi, sonrası ve sonrasındaki özel yönetim biçimi konularını kapsayan “HLHS Programı”nın başlatılması esas rolü oynamıştır.

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

OLGU SUNUMLARI

BOŞ

KALP KATERİZASYONUNDA BİR İLK: GEBEDE ÜÇ BOYUTLU ELEKTROANATOMİK HARİTALAMA YÖNTEMİ İLE FLOROSKOPİSİZ HEMODİNAMİK DEĞERLENDİRME

Volkan Tuzcu, Hacer Kamalı, Türkay Sarıtaş, Celal Akdeniz, Abdullah Erdem, Cem Karadeniz

İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

Önemli kardiyak patolojisi olan kadınlarda gebelik kalbin hemodinamik yükünü artırabileceğinden bu hastalarda hemodinamik araştırma yapmak ve bu araştırmanın sonucuna göre gebeliği erken ya da fetusun mümkün olduğunca matürasyonunun tamamlanacağı bir dönemde sonlandırmak ya da uygun hastalarda küratif veya palyatif amaçlı transkateter girişim yapmak gerekebilir. Floroskopi kullanılmaksızın elektroanatomik haritalama sistemi yardımıyla kateter navigasyonu ve hemodinamik değerlendirme yaptığımız rezidüel VSD'li ve pulmoner hipertansiyonu olan bir gebeyi sunuyoruz. Daha önce VSD tanısı ile opere olan 31 yaşındaki 8 haftalık gebe olgunun yapılan ekokardiyografik incelemesinde VSD yamasından 9-10 mm çapında, maximum gradiyenti 35-40 mmHg olan rezidüel şant izlendi. Hafif-orta triküspit yetersizliği yoluyla ölçülen sağ ventrikül basıncı 70-75 mmHg, pulmoner yetersizlik yoluyla ölçülen pulmoner arter diyastolik basıncı 45-50 mmHg idi. Sol kalp boşlukları geniş olan hastanın diyastol sonu sol ventrikül çapı 66 mm idi. Kardiyak debi, indeks ve pulmoner vasküler reaktivite belirleme amaçlı kardiyak kateterizasyon yapılması planlandı. Ancak ilk trimesterdeki gebeliği nedeni ile işlemin floroskopi kullanılmaksızın elektroanatomik sistem yardımı ile yapılmasına karar verildi. Uzun kılıf üzerinden diyagnostik elektrofizyoloji kateteri inferior vena kavadan kalbe iletilmesi sırasında başlatılan 3 boyutlu kardiyak haritalama ile sağ atriyum, sağ ventrikül, ana pulmoner arter, ve sol pulmoner arterin 3 boyutlu geometrisi oluşturuldu. Uzun kılıf içinden ilerletilen ucu açık standart diyagnostik kateter ile ana pulmoner arterden periferik dallara basınç trasesi takibi ile wedge konumuna değin girildi. Daha sonra sağ atriyum ve vena kavalardan basınç ve oksijen değerleri elde edildi. Hastanın vazoreaktivite testi öncesi ve sonrası değerleri incelendiğinde aort basıncı ortalama 90 → 88 mmHg, pulmoner arter ortalama basıncı 74 → 71 mmHg, Qp/Qs 0.8 → 2.1 mL/dakika, PVR 17 → 10 WoodU/m², PVR/SVR 0.9 → 0.3 olduğu görülerek, gebelik sonlandırma işleminin annenin yakından kardiyak takibinin yapılması şartıyla fetusun olabildiğince matürasyonunu tamamladığı bir dönemde yapılmasına karar verildi. Gebelerde kalp kateterizasyonu işleminin zorunlu olduğu durumlarda floroskopi kullanılmaksızın elektroanatomik sistem rehberliğinde güvenilir bir şekilde yapılabilir.

0-2

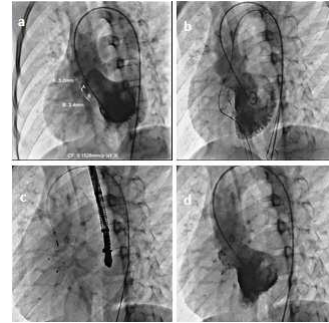
FALLOT TETRALOJİSİ TAMİRİ SONRASI İKİ REZİDÜ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN AMPLATZER DUKTAL OKLUDER II KULLANILARAK ANTEGRAD VE RETROGRAD YAKLAŞIMLA TRANSKATETER KAPATILMASI

Mustafa Argun, Nazmi Narin, Özge Pamukçu, Abdullah Özyurt, Ali Baykan, Kazım Üzümlü

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kayseri

Giriş: Postoperatif rezidü ventriküler septal defekt (VSD), VSD' nin cerrahi tamiri sonrasında görülebilen bir komplikasyondur. VSD'nin cerrahi kapatılması, mortalitesi düşük, kabul görmüş ve rutin olarak uygulanmakta ise de kardiyopulmoner bypass gerektirmesi önemli bir dezavantajdır. Seçilmiş olgularda transkateter VSD kapatılması cerrahiye alternatif bir yöntem olarak kullanılmaktadır. Fallot tetrolojisinin cerrahi tamiri sonrası iki ayrı perimembranöz VSD aynı seansta retrograd ve antegrad yolla, Amplatzer duktal okluder II (ADO II) cihazı kullanılarak kapatılan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Beş yıl önce Fallot tetralojisi tamiri olan 7 yaşında erkek hasta, erken yorulma şikayeti ile başvurdu. Ekokardiyografik incelemede perimembranöz 3 mm ve 3,5 mm iki adet perimembranöz defekt, birinci derece aort yetersizliği ve pulmoner kapakta 18 mmHg basınç farkı saptandı. VSD'nin transkateter yolla kapatılması amacıyla kardiyak kateterizasyona alındı. İşlem genel anestezi altında gerçekleştirildi. Sağ femoral ven ve sol femoral arterine uygun kılıf yerleştirildi. İşlem sırasında 100 IU/kg heparin verildi. Hemodinamik çalışmada peak pulmoner arter basıncı 40 mmHg ve Qp/Qs=1,7 olarak bulundu. İlk olarak 3 mm olan defekt antegrad olarak kapatılması için arteriovenöz loop oluşturularak 5F ADO II deliveri sistemi sol ventriküle iletildi. 5/4 mm ADO II ile bu VSD kapatıldı. İkinci defekt aynı yolla

kapatılmak istendiğinde arteriovenöz loop üzerinden deliveri sisteminin ilerletilmesi mümkün olmadı. Bunun üzerine sol ventrikülden VSD yoluyla kobra kateter ve termo tel aracılığıyla sağ ventriküle geçildi. Tel üzerinden ADO II deliveri sistemi sağ ventriküle ilerletildi. Böylece retrograd yol kullanılarak, 6/4 mm ADO II cihazı ile defekt kapatıldı. İşlem sonrasında kontrol sol ventrikül anjiyografisi cihazların defektlerle ve aort kapığı ile olan konumunu normal olarak gösterdi (Resim, Video). **Tartışma ve Sonuç:** Cerrahi sonrası hemodinamik önemli VSD'nin transkateter kapatılması seçilmiş olgularda cerrahiye alternatif bir yöntemdir. Antegrad yaklaşım ile kapatma mümkün olmadığında retrograd yaklaşım uygulanabilir. ADO II'nin yumuşak, bel kısmının geniş ve deliveri sistemin ince olması nedeniyle transkateter VSD kapatmada bir seçenek olabilir.



Resim: Anjiyografi ile ventriküler septal defektli, bunların transkateter antegrad-retrograd kapatılması ve işlem sonrası cihazların uygun konumunu gösteriyor.

0-3

FONTAN SİRKÜLASYONUNUN “FAIL” ETMESİNE YOL AÇAN PULMONER ARTER DARLIĞI VE REKANALİZE ANTEGRAD PULMONER ARTER AKIMININ TEK BİR KAPLI STENT İLE PERKÜTAN TEDAVİSİ

İlker Kemal Yücel, Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, Nurdan Erol, Eviç Zeynep Başar

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

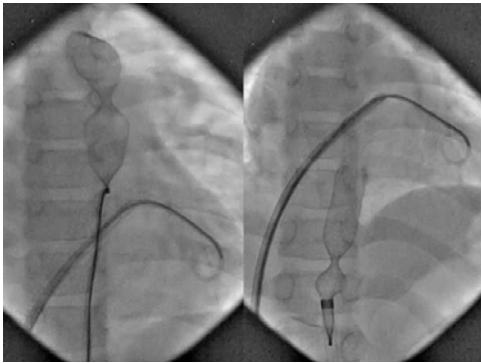
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Bu bildiride Fontan sirkülasyonunun “fail” etmesine yol açan antegrad akım açıklığı ile birlikte gözden kaçan pulmoner arter (PA) darlığının tek bir kaplı stent implantasyonu ile giderilmesi şeklinde perkütan tedavisi sunulmaktadır. **Olgu:** Çift çıkışlı sağ ventrikül, remote VSD ve pulmoner stenoz nedeniyle 2 yaşında Glenn anastomozu 5 yaşında ekstrakardiyak Fontan operasyonu yapılan hasta, operasyondan üç ay sonra persistan pleural efüzyon nedeniyle yatırıldı. Ekokardiyografide PA antegrad akımının açık olduğu saptandı. PA antegrad akımın transkateter kapatılması amacıyla kateter laboratuvarına alındı. Sağ femoral ve internal juguler vene 6F kılıf yerleştirildi. Superior vena cava (SVC), inferior vena cava ve sağ PA ortalama basınçları 18 mm iken sol PA distalinde ortalama basınç 11 mmHg saptandı. Anjiyografik görüntüleme antegrad akım varlığını teyit etti ve bifurkasyon ile sol PA başında darlık olduğunu gösterdi. Bunun üzerine her iki patolojinin de kaplı stent ile giderilebileceği düşünüldü. Femoral venden 15 mm balona yüklenen 28 mm kaplı CP stent sol PA proksimali, bifurkasyon ve sağ PA proksimalini içine alacak şekilde, proksimal Glenn anastomozuna güvenli bir uzaklıkta sonuçlanacak şekilde implante edildi. Kontrol anjiyogramında PA darlığının tamamen giderilmiş, antegrad akımın ortadan kalkmış olduğu görüldü. İmplant sonrası sol ve sağ PA ile SVC basıncı 14 mmHg olarak benzer bulundu. Girişimi takip eden birkaç günde plöral efüzyonu düzeldi, 3 aylık izleminde tekrarlamadı. **Sonuç:** Fontan operasyonu sonrası hem periferik PA darlıkları hem de açık kalan antegrade akım PA basıncını artırarak Fontan dolaşımın çalışmamasına yol açabilir. Bu nedenlerle nihai operasyonda veya önceki aşamalarda PA rekonstrüksiyonunun çok iyi yapılması, antegrade akımın tekrar açılmaması için ise PA'nin sadece bağlamakla yetinilmemesi ana PA'nin divize edilerek ayrılması ve yeniden dikilmesi önerilmektedir. Hem antegrade akım hem de PA darlığı söz konusu olan çalışmayan Fontan sirkülasyonu durumlarında her iki patoloji sadece kaplı stent implantasyonu şeklinde tek bir girişim ile tedavi etmek mümkündür.

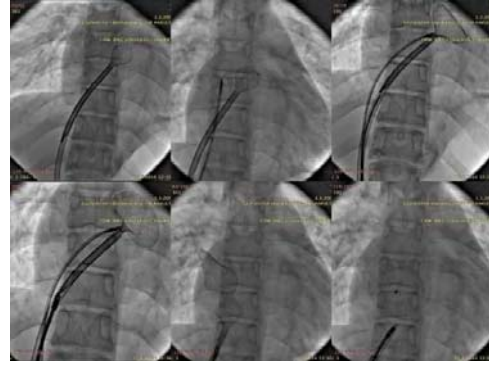
EMBOLİZE ATRİYAL SEPTAL OKLÜDERİN YAKALANMASI SIRASINDA KULLANILAN 2 FARKLI TEKNİK

Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Derya Aydın Şahin, Ayşe Sülü
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Transkateter ASD kapatılması rutin yapılan işlemlerden birisidir, işlemin korkulan komplikasyonlarından biriside cihaz embolizasyonudur. Embolize cihazları yakalayabilmek için bazen sıradışı düşünebilmek gereklidir. Sunumda embolize olmuş 2 septal kapatma cihazında kullandığımız 2 farklı teknik paylaşılmıştır. Olgu 1. Dokuz yaşında kız hastada sizing balon ile defekt çapı 16.3 mm ölçüldü, 18 mm Occlutech ASD okluder ile kapatılma esnasında uygulayıcı hatasına bağlı cihaz sol ventriküle embolize oldu. LV, embolizasyonunda en riskli durum cihazın LA kordalarına takılmasıdır. Bu nedenle diğer femoral ven ve arterden girildi. Mevcut taşıyıcı kılıftan 6F pigtail kateter, RA-ASD-LA yolu ile mitral kapağın koaptasyon noktasına ilerletildi ve burada bırakıldı. Aortadan girilerek multisnare aracılığı ile yakalanan cihaz kılıf içine alınarak geri çekildi. Aynı cihaz ile defekt başarılı şekilde kapatıldı. Mitral kapak içerisine bırakılan pigtail kateter cihazın LV kavitesi içindeki serbest hareketini sınırlandırdı ve korda komplikasyonuna izin vermedi. Olgu 2. Onbeş yaşında kız hastada sizing balon ile defekt 27.9 mm ölçüldü, 30 mm çapında Occlutech septal okluder ile kapatılmaya karar verildi. Cihaz defekte dik olarak geldiği için kılıf içine geri alınırken yükleyici cihaz bağlantısı muhtemelen güvenlik vidalaması yeterince yapılmadığı için ayrıldı. Cihaz taşıyıcı kateterin içinde sağ disk, bel kısmı ve sol diskin bir kısmı ve kateterin dışında baloncuk oluşturacak şekilde sol disk olacak şekilde kısmi embolize oldu. Bu durumda kateterin içinde proksimal tümseği her yakalama çabası cihazın biraz daha protrüze olmasına yol açacaktı, bu nedenle diğer femoral venden girildi. 7F JR guiding kateter bombaleşen cihaza doğru uzatıldı, cihaz yakalanamayınca, Lassos snare'in 40 mm açılma özelliğinden faydalanarak yakalanarak bel kısmına yakın sabitlendi. Kateter içinde kalan kısım ise cihazın kendi yüklenicisi kullanılarak yakalandı. Aynı cihaz ile sağ üst pulmoner ven tekniği ile defekt başarı ile kapatıldı. Her iki hastada da ayrıntı gibi gözüken iki küçük teknik başarıyı getirmiştir. Embolize cihazlarla karşılaşıldığında sıra dışı düşünmek, serinkanlı davranabilmek önemlidir. Söylenildiği gibi belki de şeytan ayrıntıda gizlidir.



Resim 1: Sol ventriküle embolize olmuş cihazın yakalanmasında RA-ASD-LA yolu ile mitral kapak içine yerleştirilen 6F pigtail kateter ve embolize cihazın multisnare ile yakalanarak kılıf içine alınması görülmektedir.



Resim 2: Sol atriyum diski protrüze olmuş, yükleyiciden serbestlenmiş cihazın Lassos snare ile yakalanması, proksimal tümseğinin yükleyici tarafından tutularak çekilmesi ve sağ üst pulmoner ven tekniği ile defektin kapatılması görülmektedir.

O-5

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR GÖRÜLEN SAĞ VENTRİKÜL KAYNAKLI MİKSOMANIN EKOKARDİYOGRAFIK GÖRÜNTÜLERİ

Evci Zeynep Başar, Nurdan Erol, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Miksomalar erişkin dönemin en yaygın karşılaşılan kardiyak tümörü iken çocukluk çağında oldukça nadir görülmektedir. %90'dan fazla oranda atriumlardan köken almaktadır. Bu bildiride 14 yaşındaki bir olguda sağ ventrikülden köken alan miksomanın ekokardiyografik görüntüleri sunulacaktır. **Olgu:** Ondört yaşında erkek hasta 2 haftadan bu yana var olan ateş, halsizlik, çabuk yorulma, çarpıntı ve kilo kaybı yakınmaları ile başka bir merkeze başvurmuş. Akut faz reaktanları yüksek olan olgunun muayenesinde üfürüm saptanması üzerine yapılan ekokardiyografisinde sağ ventrikülde kitle tespit edilmiş. Operasyon amacıyla hastanemize yönlendirilen hastanın ekokardiyografisinde sağ ventrikülde 35 x 54 mm boyutlarında, ventrikülün ¼'ünü dolduran, apekse doğru uzanım gösteren ve interventriküler septumun anterior ve inferior duvarından kaynaklandığı düşünülen az hareketli kitle tespit edildi. Kitlenin sağ ventrikül girişinde darlık yapması nedeniyle operasyona verildi. Sağ ventrikül duvarına bağlı kitlenin tama yakın eksizyonu yapıldı. Kitlenin histopatolojik incelemesi miksoma ile uyumlu saptandı. **Sonuç:** Büyük çoğunluğu atriumlardan kaynaklanan miksomalar nadir de olsa sağ ventrikülden kaynaklanabilir. Kitlenin darlık yapmasının yanında embolizasyon yapabilmeye özelliği nedeniyle cerrahi olarak çıkarılması gerekir.



Resim

SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLU REKONSTRÜKSİYONU YAPILAN BİR HASTADA KONDUİT ETRAFINDA SIVI KOLEKSİYONU İLE SEYREDEN STAPHYLOCOCCUS AUREUS ENDOKARDİTİ

Özlem Kayabey¹, Murat Deveci¹, Ali Rıza Karacı², Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kocaeli

²Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, İstanbul

Giriş: İnfektif endokardit, doğumsal kalp hastalıklarının en ciddi komplikasyonlarından biri olup mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. İnfektif endokardite bağlı mediastinal sıvı koleksiyonu/apse nadir görülmektedir. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki konduit etrafında beklenmeyen bir sıvı koleksiyonunun gözlemlendiği infektif endokardit olgusu rapor edilmiştir. **Olgu:** Onbir yaşında kız hasta kliniğimize 40 °C'yi bulan ateş, karın ağrısı ve kusma yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden; 7 günlükken ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi tanımlarını aldıktan sonra Blalock-Taussig şant operasyonu yapıldığı, 10 yaşında ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına konduit yerleştiril-

lerek pulmoner arter dallarının rekonstrükte edildiği öğrenildi. Fizik incelemede taşipneik ve taşikardik olan hastanın oksijen saturasyonu % 87 idi. Toksik görünümü, tüm vücudunda peteşiyal döküntüleri, sternum solu boyunca 3/6 şiddetinde sistolik üfürümü, bilateral krepan ralleri ve hepatosplenomegalisi vardı. Akut faz reaktanları yüksek ve lökositozu olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde orta dereceli pulmoner bifurkasyon darlığı, orta dereceli triküspit yetersizliği mevcuttu, vejetasyon izlenmedi. İnfektif endokardit ön tanısı ile teikoplanin ve gentamisin başlandı. Kan kültürlerinde Staphylococcus aureus üremesi olması ve ateşin kontrol altına alınamaması üzerine ampicilin-sulbaktam, vankomisin ve klindamisin ile tedaviye devam edildi. Telekardiyografide pulmoner konusun belirginleşmesi üzerine tekrarlanan ekokardiyografik incelemelerde konduit etrafında belirgin sıvı koleksiyonu görüldü. Hemoptizi nedeniyle çekilen toraks tomografisinde de konduit çevresindeki sıvı koleksiyonu doğrulandı. Antibiyoterapi ile endokarditi kontrol altına alınan, ekokardiyografik incelemelerde de sıvı koleksiyonu azalan ve tedavi bitiminde sıvısı tamamen yok olan hasta tam iyilik hali ile taburcu edildi. **Sonuç:** İntrakardiyak konduitler infektif endokardit için artmış risk oluşturmaktadır. Endokardit zemininde konduit etrafında sıvı koleksiyonu sıklığı bilinmemektedir. Olgu nadir görülen bu komplikasyonun tanı ve takip süreci ile elde edilen deneyimi paylaşmak amacıyla sunulmuştur.

boş

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

GENEL PEDIATRİK KARDİYOLOJİ
Poster Bildirileri

BOŞ

AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ ÇOCUKLARDA ATRİYAL VE VENTRİKÜLER SİSTOLİK DİSENKRONİNİN ARAŞTIRILMASI

Murat Çiftel¹, Osman Yılmaz¹, Hasan Kahveci¹, Özlem Turan²

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Erzurum

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Antalya

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA) hastalarında atriyal ve ventriküler dissenkroni varlığı veya klinik önemi bilinmemektedir. Bu çalışmanın amacı ARA'da atriyal ve ventriküler dissenkroniyi araştırmaktır. **Çalışma Planı:** Çalışmaya 28 ARA hastası ve yaş, cinsiyet benzer 28 sağlıklı kontrol kişisi alındı. Ekokardiyografide sol ventrikül ve sağ ventrikül preeksiyon süreleri arasındaki fark ventriküler arası (VA) dissenkroni, septum ve sol ventrikül arka duvar pik kasılması arasındaki süre farkı sol ventrikül içi (SVİ) dissenkroni olarak ölçüldü. Doku Doppler ekokardiyografide P dalga başlangıcı ile A' dalga başlangıcı arasındaki süre PA olarak belirlendi. Sol ventrikül lateral mitral halkası (lateral PA), septal mitral halkası (septal PA) ve sağ ventrikül triküspit halkasından (triküspit PA) ölçümler alındı. Bu ölçümler ile sağ atriyum (Sağ A-EMG), sol atriyum (sol A-EMG) ve atriyumlar arası elektromekanik gecikme (AA-EMG) belirlendi. **Bulgular:** ARA'lı hastalarda kontrol grubuna göre VA dissenkroni (12.21 ± 10.00 ve 5.46 ± 5.53 msn, $p < 0.01$), SVİ dissenkroni (30.60 ± 20.98 ve 17.28 ± 14.76 msn, $p < 0.05$), sol A-EMG (19.28 ± 6.62 ve 14.07 ± 5.29 msn, $p < 0.01$) ve AA-EMG (28.39 ± 7.16 ve 23.67 ± 5.16 msn, $p < 0.01$) artmış bulundu. Korelasyon analizinde SVİ dissenkroni ile sol ventrikül diastol sonu çap ($r = 0.86$, $p < 0.001$) arasında pozitif, SVİ dissenkroni ile ejeksiyon fraksiyonu ($r = -0.65$, $p < 0.001$) arasında negatif korelasyon saptandı. Ek olarak sol atriyum çapı ile AA-EMG ($r = 0.79$, $p < 0.001$) ve sol A-EMG ($r = 0.63$, $p < 0.001$) arasında pozitif korelasyon bulundu. **Sonuç:** ARA'lı hastalarda VA ve SVİ dissenkroni, AA-EMG ve sol A-EMG'de artış bulundu. ARA'lı hastalarda atriyal ve ventriküler sistolik dissenkronikardiyak fonksiyonları bozarak prognozu kötüleştirir.

YENİ TANIMLANMIŞ MUTASYON İLE PRİMER KARNİTİN EKSİKLİĞİNE SEKONDER GELİŞEN DİLATE KARDİOMİYOPATİ OLGU SUNUMU

Kazım Öztarhan¹, Helen Bornaun¹, Şükrü Candan², Hasan Önal³, Elif Yılmazgüleç²

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

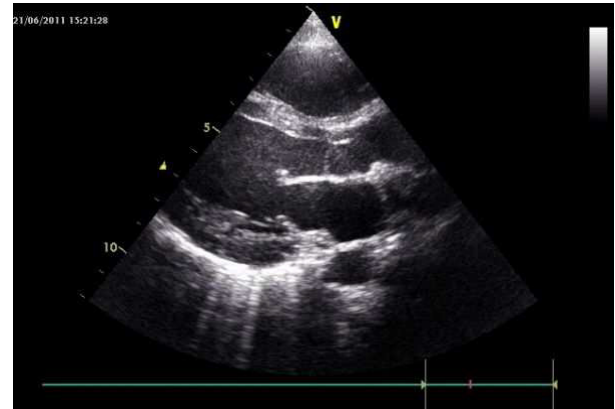
²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik BD,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Endokrin ve Metabolizma BD, İstanbul

Giriş: Primer sistemik karnitin yetersizliği (SKE), selüler karnitin transportunda bozuklukla karakterize otozomal resesif (OR) bir bozukluktur. Progresif kardiyomyopati, miyopati, hipoketotik, hipoglisemi, hipermomyemi rastlanan bulgularıdır. Sıklığı 1:40.000 olarak bildirilmektedir. Karnitin, uzun zincirli yağ asitlerini beta oksidasyonu için sitozolden mitokondriye taşımakla görevlidir. SKE'de asıl defekt, plasmalemmal membranda bulunan yüksek afiniteli karnitin taşıyıcısındaki defektir. Taşıyıcı karnitinin renal absorpsiyonunda rol oynar. SKE, karnitin taşıyıcı proteini kodlayan OCTN2 genindeki mutasyona bağlı gelişir idrarda karnitin kaybı, düşük serum karnitin düzeyi, intrasellüler karnitin birikiminde azalma gözlenir. **Olgu:** Akraba evliliğinden ikiz eşi olarak doğan 6 yaşındaki kız çocuğun çabuk yorulma nedeniyle çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması üzerine ekokardiyografisinde sol ventrikül diastolik

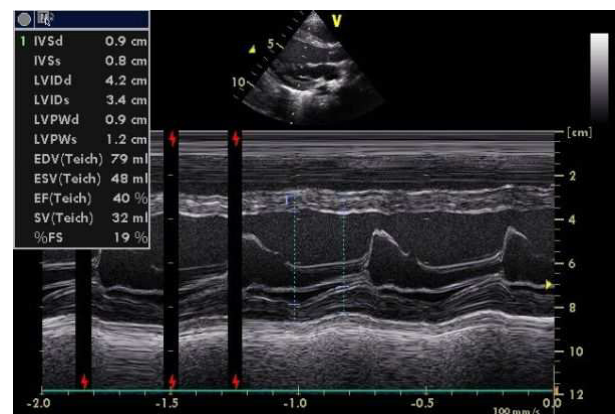
çapında, sol ventrikül arka duvarı ve septumda artış saptandı. Sol ventrikül kasılmasında azalma (EF %40, KF %19) mitral yetersizlik saptandı, dilate kardiyomyopati tanısı kondu. Tandem MASS analizinde çok düşük serum serbest karnitin düzeyi (1 mmol/L), idrar karnitin düzeyi yüksekti. Mutasyon analizinde, OCTN2 geninde yeni bir mutasyon saptandı. 300mg/kg dozunda intravenöz başlanan karnitin tedavisine oral devam edildi. Tedavinin 4. ayında EKO'da EF ve KF'de düzelme saptandı (sırasıyla %63, %32). Bir buçuk yıllık tedavi sonunda arka duvar ve septum yaşa göre normaldi, EF, KF %81 ve %42 saptandı. **Tartışma:** DKM'de düzeltilebilir bir neden bulunamazsa semptomatik antikonjestif tedavi ile iki yıllık sağ kalım oranı %50-60'tır. Bu nedenle etyolojiye yönelik tanısal çalışmalar çok önemlidir. Karnitin eksikliği primer, sekonder olarak sınıflandırılmaktadır. Primer eksiklik genetik olarak OR kalıtılmaktadır. Primer karnitin eksikliği sistemik ve miyopatik olarak sınıflandırılmıştır. Sistemik formunda plazma, kas ve karaciğerde karnitin düzeyi düşüktür. Sistemik karnitin eksikliğinde hastalarda kardiyomyopati semptomatik hale gelmeden yaşamın ilk yılında akut hepatik hipoglisemi, ensefalopati ile baş vurabilir. Genetik çalışmalarda beşinci kromozomun uzun kolunda karnitin membran taşıyıcısını sağlayan sistemi kodlayan "2 organik katyon-karnitin taşıyıcısı" (OCTN2, OMIM 212140) geninde mutasyonlar saptanmıştır. Primer karnitin eksikliğine bağlı gelişen DKM'de L-karnitin tedavisi kardiyak fonksiyon bozukluğunu düzeltir ve önler. Bu nedenle erken tanı ve tedavi önemlidir.

Hastanın tedavi öncesi ekokardiyografide parasternal uzun eksen görüntüsü



Artmış septum ve arka duvar kalınlığı, genişlemiş sol ventrikül

Hastanın tedavi öncesi m-mode incelemesi



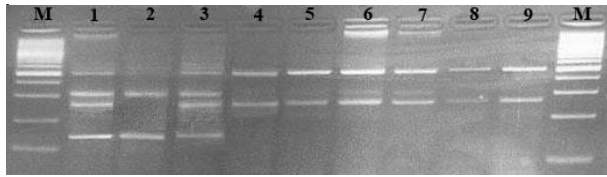
MASP2 Asp105Gly POLİMÖRFİZMİ İLE ROMATİZMAL KALP HASTALIĞI İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

Nazan Eras¹, Etem Akbaş¹, Olgu Haliloğlu², Derya Çıtırık², Öznur Bucak¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji AD,

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, Mersin

Giriş ve Amaç: Oponin olarak görev yapan MBL, MBL ilişkili serin proteaz (MASP) ile birleşerek, “serum bakterisidal faktör” olarak adlandırılan bir kompleks oluşturmaktadır. MASP2 geninin ekzon 3’ündeki Adenin Guanine değişimi sonucu pozisyon 105’deki (D105G) glisin amino asidi aspartik aminoasidine dönüşür (Asp105Gly). Bu aminoasit değişikliği lektin yolunun aktivasyonunu durdurmaktadır ve meydana gelen MASP2 eksikliği enfeksiyon ve otoimmün hastalıklara yatkınlıkla ilişkilendirilmiştir. Amacımız, Mersin örneklemi temelinde Türk populasyonunda MASP2 Asp105Gly polimorfizminin insidansı ve romatizmal kalp hastalığı (RKH) ile ilişkisinin belirlenmesidir. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmamız yaş ortalaması 12.37 olan RKH’lı ve yaş ortalaması 11.97 olan 51 sağlıklı bireyden oluşturuldu. Bireylerden alınan kan örneklerinden DNA izolasyonu yapıldı ve genotipler PCR ve RFLP yöntemleriyle belirlendi. Elde edilen PCR/RFLP ürünleri elektroforez ile görüntüledikten sonra saptanan polimorfizm verileri istatistiksel olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Polimorfik G allel frekansı kontrol grubunda %20.6 iken RKH’lılarda %16.4 idi (p=0.33). GG genotip frekansı ise kontrol grubunda %3.1 iken RKH’lılarda %3.1’dir. GG genotipi mitral yetersizliğinde %6.3, aort yetersizliğinde %0, çoklu kapak tutulumu olanlarda %2.3 idi. **Tartışma ve Sonuç:** Ülkemizde ilk olarak yapılan bu çalışma ile MASP2 Asp105Gly polimorfizminin genotip frekansları belirlenmiştir. Ayrıca MASP2 Asp105Gly polimorfizmi ile RKH arasında ilişki saptanmamıştır (p>0.05).



Şekil 1. MASP2 Asp105Gly polimorfizmine ait genotiplerin RFLP sonrası görüntüsü. M: 100 bp’lık marker, 1,3: AG genotipi (487, 355, 260, 135 bp), 2: GG genotipi (355 ve 135 bp), 4-9: AA genotipi göstermektedir.

Tablo 1. Romatizmal kalp hastaları ve kontrol grubunda allel ve genotip oranlarının dağılımı.

Genotip/Allel	Hasta grubu n=73 (%)	Kontrol grubu n=97 (%)	p	OR	%95 CI
AA	51(69.9)	60(61.9)	0,794	1,275	0.205-7.93
AG	20(27.4)	34(35.1)	0,896	0,882	0.136-5.74
GG	2(2.7)	3 (3.1)	Reference		
AA	51(69.9)	60(61.9)	0,279	1,430	0.749-2.73
AG+GG	22(30.1)	37(38.1)	Reference		
A	122(83.6)	154(79.4)	0.330	1.320	0.755-2.31
G	24(16.4)	40(20.6)	Reference		

KONJENİTAL AV TAM BLOKLU BİR YENİDOĞANDA TRANSFORMING GROWTH FAKTOR BETA1 GEN MUTASYONU

Helen Bornaun¹, Kazım Öztarhan¹, Korkut Ulucan², Tuğba Erenar Ercan³, Gökhan Büyükkale³, Merih Çetinkaya³, Sultan Kavuncuoğlu³, Ali Gedikbaşı⁴

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, ²Üsküdar Üniversitesi Moleküler Genetik AD,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Yenidoğan Kliniği,

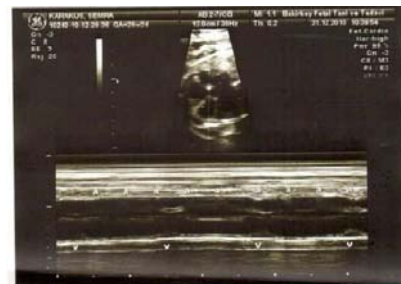
⁴Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum BD, İstanbul

Giriş: SSA/Ro- SSB/La ya pozitif IgG otoantikörlere sahip olan annelerden doğan bebeklerin sadece bir kısmında neonatal lupus sendromu veya konjenital AV tam blok paterni ortaya çıkmaktadır. Nedeni, tam olarak bilinmemekle beraber yapılan çalışmalarda etkilenen hastalarda Transforming growth faktor beta1 (TGF beta1) geninin ekzon bölgesinde gelişen mutasyonlar sorumlu tutulmuştur. TGF bir sitokin olarak, birçok hücrel işlevi, örneğin hücre proliferasyonu, farklılaşmasını, büyümesi ve apoptozu gerçekleştirir. **Olgu:** Asemptomatik antifosfolipid sendromlu 32 yaşında, 23 haftalık çift yumurta ikiz gebeliği olan annenin fetuslarında birinde fetal bradikardi saptandığı için ekokardiyografik inceleme amacıyla kliniğimize gönderildi. İkiz fetuslardan birinde hidrops olmadan tam AV blok (bebek 1) ve diğerinde normal ritim (bebek 2) izlendi. Dekametazon tedavisinin etkilerinden dolayı (özellikle nörolojik) diğer sağlıklı bebek düşünülerek önerilmedi. Hamileliğin 35. haftasında erken membran rupture nedeniyle doğan bebekler, bebek 1’de tam AV bloğu (kalp hızı 48-52/dakika) devam etmesi nedeniyle kalıcı pacemaker takıldı. Yapılan postnatal tetkiklerinde ANA ve anti-Ro antikörleri her iki bebekte pozitif bulundu. Genetik değerlendirmede, klinik olarak etkili olan TGF beta1 geni ekzon 1 bölgesi ailede analiz edilmiş olup, 24. kodon mutasyonu anne ve bebek 2’de heterozigot (GC), Bebek 1’de ise homozigot mutant (CC) olarak saptandı. **Tartışma:** Klinik çalışmalar anti-Ro ve La antikörlarının tam AV blok gelişmesinde sorumlu ancak yeterli olmadığını göstermektedir. Anti-Ro/SSA ve ANA antikoru her iki ikiz bebeğimizde pozitif olmasına rağmen yalnız tek bir bebekte kongenital tam AV bloğu neden olmuştur. AV tam bloklu vakada TGF beta1 genindeki mutasyon, amino asitlerin değişimine neden olmuştur. Bu değişimin AV tam blok patogenezinde olan etkisinin saptanabilmesi için daha geniş vaka- kontrol çalışmalarına ve genin fonksiyonel analizinin gerçekleştirilmesine ihtiyaç vardır.

EKG postnatal 7. gününde tam AV blok paterni izlenmekte. Atrial hız 170/dak ve ventriküler hız 52/dak



Fetal ekokardiyografi M modda komplet AV blok prenatal 23. haftasında A: Atrial duvar hareketi; V: Ventriküler duvar hareketi.



PROPOLİS'İN DOXORUBİSİN KARDİYOTOKSİSİTESİNE KARŞI KARDİYOPROTEKTİF ETKİSİ

Mustafa Argun¹, Mehmet Fatih Sönmez², Kazım Üzümlü¹, Derya Karabulut², Özge Pamukçu¹, Abdullah Özyurt¹, İsmet Öztürk³, Ali Baykan¹, Gökmen Zararsız⁴, Figen Narin⁵, Nazmi Narin¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

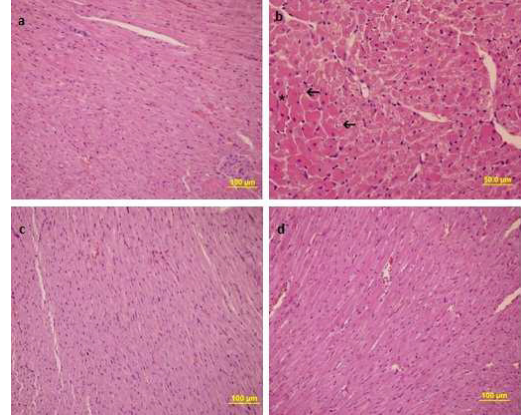
²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji AD,

³Erciyes Üniversitesi Mühendislik Fakültesi, Gıda Mühendisliği Bölümü,

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim AD,

⁵Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya AD, Kayseri

Giriş ve Amaç: Doxorubisin kardiyotoksitesiteye neden olan güçlü kemo-terapötik ajanlardır. Reaktif oksijen radikallerinin neden olduğu oksidatif stres deki artış ve endojen antioksidanların azalması kalp kası hücrelerinde intrinsik mitokondriye bağımlı apoptotik yolu tetikleyerek doxorubisin kardiyotoksitesitesine neden olmaktadır. Propolis arı kovani önemli ürünlerinden biridir ve antioksidan aktiviteleri bilinen flavonoidlerden zengindir. Propolis ekstraktının mitokondriyi koruyarak, kemo-terapi ilişkili kalp dokusu hasarına karşı koruyucu olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada, doxorubisin kardiyotoksitesitesine karşı propolisin olası kardiyoprotektif etkisinin araştırılması amaçlanmıştır. **Gereçler ve Yöntem:** 10 haftalık, erkek, Wistar albino cinsi toplam 40 rat, randomize olarak 1. doksorubisin+propolis grubu, 2. doksorubisin grubu, 3. propolis grubu, 4. kontrol grubu olmak üzere 4 gruba ayrıldı. Kontrol grubu ratlara serum fizyolojik 2,5 ml/kg/gün, 14 gün süre ile intraperitoneal uygulandı. Doksorubisin 4 mg/kg/haftada iki gün, toplam 16 mg/kg intraperitoneal uygulandı. Propolis 100 mg/kg/gün, 14 gün süre ile gavaj yoluyla verildi. Doksorubisin+propolis grubuna aynı doz, süre ve şekilde, doksorubisin ve propolis verildi. Deneyin sonunda sol ventrikül fonsiyonları M mod ekokardiyografik yöntemle incelendi. Serumda laktat dehidrogenaz, CK-MB, troponin-I, beyin natriüretik peptid, c tip natriüretik peptid düzeyleri çalışıldı. Kalp dokusunda katalaz, süperoksit dismutaz, glutatayon peroksidaz ve TNF alfa aktivitesi çalışıldı. Kalp dokusunun histopatolojik değerlendirilmesi hematoxilen-eosin ile boyanarak yapıldı. **Bulgular:** Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında; doksorubisin grubunun sol ventrikül fonsiyonlarının (ejeksiyon fraksiyonu, fraksiyonel kısalma, sol ventrikülün sistolde duvar kalınlıkları, sistolde sol ventrikül çapı) bozulduğu saptandı (p< 0,05). Doksorubisin ve propolis verilen grup ile sadece propolis verilen grubun sol ventrikül fonsiyonları kontrol grubu ile benzer bulundu (p<0,05). Doksorubisin verilen grubun histopatolojik incelemesinde; miyokardiyum tabakasındaki kas lifleri arasında organizasyon bozukluğu, bazı alanlarda hücrelerin eozinofilik boyanmasında artış, miyofibrillerde kayıp ve bazı hücrelerin intrasitoplazmik vakuol oluşumunda artış belirlendi (Resim). Gruplar arasında serum kardiyak enzim, nörohormon seviyesi, kalp dokusunda antioksidan enzim aktivitesi açısından fark saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Propolisin ratlarda doxorubisin kardiyotoksitesitesine karşı kardiyoprotektif etkisinin olduğu belirlendi.



Resim. Rat kalp dokusunun H&E ile boyanması histopatolojik değerlendirmesi miyokardiyum tabakasındaki kas lifleri arasında organizasyon bozukluğu olduğu, bazı alanlarda hücrelerin eozinofilik boyanmasında artış, miyofibrillerde kayıp ve bazı hücrelerin intrasitoplazmik vakuol oluşumunda artış olduğu görüldü. Koruyucu amaçlı verilen propolisin hasarı engellediği belirlendi. Sadece propolis alan grupta kontrol grubuna benzerlik göstermekteydi. a)doxorubisin+propolis, b)doxorubisin, c)propolis, d)kontrol.

P-259

POMPE HASTALARINDA KARDİYAK TUTULUM

Zühal Ülger¹, Mehtap Kağınıcı², Ebru Canda², Sema Kalkan Uçar², Yasemin Özdemir¹, Sibel Bozabalı¹, Ertürk Levent¹, Arif Ruhi Özyürek¹, Ferda Özkınay³, Mahmut Çoker²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Metabolizma BD,

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik BD, İzmir

Pompe Hastalığı, asit alfa-glukosidaz (asit maltaz) enzimi eksikliği nedeniyle ortaya çıkan, otozomal resesif kalıtsımlı lizozomal depo hastalığıdır. Farklı dokularda glikojen birikimi nedeniyle, hastalarda progresif iskelet kaslarında güçsüzlük, lokomotor ve solunum fonksiyonlarında bozulma görülmektedir. Hastalığın klasik infantile tipinde, yaşamın ilk ayında kalp yetmezliği ve belirgin kas güçsüzlüğü gelişmekte ve enzim tedavisi başlanmaz ise hastalar yaşamın ilk yılında kaybedilmektedir. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesinde takip edilmekte olan 9 (5 kız, 4 erkek) pompe hastasının kardiyak tutulumları değerlendirildi. Bu hastaların ortalama tanı yaşı 4.3 aydı (3-9 ay) Tüm hastalarda hipotonisite mevcuttu. Dokuz hastanın 8'inde ekokardiyografide hipertrofik kardiyomiyopatiyle uyumlu bulgular saptandı. Kardiyak tutulumu olan olguların tümünün EKG'lerinde kısa PR mesafesi ve sol ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttu. Kardiyak tutulumu olmayan bir olguda tekrarlayan solunum yetmezliği atakları vardı. Tüm olgularda alfa-glukosidaz enzim aktivitesi belirgin düşüktü. GAA diziliminde 5 hastada homozigot mutasyon (R854X, c.2019C>A, c.1396-1397insT ve p.Q682R), 1 hastada heterozigot mutasyon (c.670C>T) saptandı. Bir olguda 2 heterozigot mutasyon birlikte saptandı. (c.1061del + c.2015G>A); İki olgumuz da ise literatürde ilk kez rapor edilen farklı mutasyonlar saptandı (c.2019C>A, c.1061del+c.2015G>A and c.1396-1397insT) Pompe hastalığında erken tanı, enzim replasman tedavisinin erken dönemde başlanması açısından çok önemlidir. İnfantil dönemde hipertrofik kardiyomiyopatiyle gelen, hipotonik çocuklarda pompe hastalığı akıldan bulundurulmalıdır.

KALP TRANSPLANTASYONU YAPILAN BİR HASTADA SİROLİMUS TEDAVİSİ VE TOKSİSİTESİ

Mahmut Gökdemir¹, İlkey Erdoğan², Birgül Varan², Atilla Sezgin³, Murat Özkan³, Fuheda Dalgıç², Kahraman Yakut², Sait Aşlamacı³

¹Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD,

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Siklosporin/takrolimus, Azatioprin/mikofenolat mofetil ve prednisolondan oluşan üçlü immünsupresif rejimin kalp transplantasyonu sonrası çocuklarda sağkalımı önemli ölçüde iyileştirmesine rağmen, rejeksiyon epizotları, belirleyici ilaç yan etkileri ve koroner arter hastalığı (graft vaskülopatisi) ilgi çekiciliğini sürdürmektedir. Kalsinörin inhibitörlerinden takrolimus tedavisi almakta olan “progresif reversibl lökoensefalopati sendromu” (PRES) gelişmesi nedeniyle sirolimus başlanan bir hastada doz ayarlamasında karşılaştığımız sorunlar ve buna bağlı gelişen toksisite bulgularını bildirmek istedik. **Olgu:** 12 yaşında erkek hastaya, dilate kardiyomyopati nedeniyle kalp nakli uygulandıktan sonra kliniğimizde kullanılan prednisolon+mikofenolat+takrolimus kombinasyon tedavisi başlandı. İzleminde erken dönemde PRES sendromu gelişmesi nedeniyle takrolimus bilinen nörotoksik etkisi olmadığından 4 mg/m² dozda sirolimus ile değiştirildi. Tedavi dozu günlük serum sirolimus düzeylerine göre değiştirildi. Hastanın şiddetli karın ağrısı, mide bulantısı, kusma ve bunlara bağlı genel durum bozukluğu şikayetleri olduğu için gerekli tetkikler yapıldı. Bu dönemde bakılan sirolimus düzeyi >30 ng/ml (N:4.5-28 ng/ml) bulundu. Aynı zamanda elektrokardiyografide ventriküler ekstrasistoller (VES) saptandığı için holter monitorizasyonu yapıldı ve sık VES saptandı. Bu dönemde ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi. Gerekli ayırıcı tanımlar yapıldıktan sonra bu bulguların sirolimus toksisitesine bağlı olduğuna karar verildi. Doz ayarlaması (günaşırı olarak 0,6 mg/m²) ile sirolimus düzeyleri azaltıldıktan sonra hastanın klinik bulgularının ve VES'lerinin düzeldiği görüldü. Aynı tablo birkaç ay sonra tekrar ettiği için bakılan sirolimus düzeyleri yine toksik düzeyde bulundu ve doz ayarlaması ile tedavi edildi. **Sonuç:** Kalp transplantasyonu sonrası immünsupresif tedavi oldukça önemli olup literatürde bildirilen protokollerle oldukça başarılı sonuçlar alınmaktadır. İlaçlara bağlı yan etkiler geliştiğinde önerilen tedavilerle ilgili kesinleşmiş sonuçlar bulunmamaktadır. Sirolimus tedavide kullanılabilecek önemli bir alternatif ilaçtır. Ancak bu ilacın çocuklarda kullanımı kısıtlı olup yan etkileri tam olarak bilinmemektedir. Uygun ve geçerli dozlarda kullanılmasına rağmen toksisite gelişen ve oldukça düşük dozlara inilerek toksisite bulguları kontrol altına alınabilen bu hasta aracılığı ile sirolimus tedavisi sırasında ilaç düzeylerinin yakın takibi ve buna göre tedavinin planlanmasının önemini vurgulamak ve literatürde şimdiye kadar hiç bildirilmemiş olan toksisite bulgularını bildirmek istedik.

P-261

OBSTRÜKTİF UYKU APNE SENDROMLU HASTALARIN SAĞ VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ VE PULMONER ARTER BASINCININ FARKLI PARAMETRELERLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Mecnun Çetin¹, Münevver Yılmaz², Serkan Özen³, Nazım Bozan⁴, Şenol Coşkun²

¹Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Van

²Celal Bayar Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Manisa

³Ağrı Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, Ağrı

⁴Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD, Van

Giriş ve Amaç: Obstrüktif uyku apne sendromu (OUAS) olan hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarının pre-operatif ve post-operatif dönemde farklı ekokardiyografik parametrelerle değerlendirilmesi. **Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya anamnez ve fizik muayene bulgularıyla OUAS ol-

duğu düşünülen ve adenoidektomi/adonotonsillektomi olacak 41 çalışma grubu ile 40 sağlıklı kontrol grubu alındı. Çalışma grubu pre-operatif ve post-operatif (ameliyattan 6 ay sonra) dönemde konvansiyonel ve doku doppler ekokardiyografi ile değerlendirildi. **Bulgular:** Gruplar arasında yaş (6.06 ± 2.50, 6.04 ± 2.46 yıl), cinsiyet ve vücut ağırlığı bakımından istatistiksel fark yoktu. Çalışma grubunun 26'sı (%63.4) adenoidektomi, 15'i (%36.6) adenoidektomi ameliyatı oldu. Pre-operatif gruptaki Miyokardial performans indexi (MPI), post-operatif ve kontrol grubuna göre anlamlı yüksek saptandı (sırasıyla 0.40 ± 0.07, 0.36 ± 0.06, 0.35 ± 0.07; p:0.004). Tricuspid isovolumic acceleration (TIVA), pre-operatif grupta, post-operatif ile kontrol grubuna göre anlamlı düşük saptandı (sırasıyla 2.97 ± 0.8, 3.43 ± 0.7, 3.43 ± 0.9; p:0.020), post-operatif grup ile kontrol grubu arasında fark olmadığı izlendi (p:0.984). Grupların doku doppler parametreleri Tablo 1'de özetlenmiştir. TAPSE (Tricuspid annular plane systolic excursion) pre-operatif grupta, kontrol grubuna göre anlamlı düşük saptandı (sırasıyla 18.46 ± 1.67, 19.77 ± 1.62; p:0.000). Pre-operatif gruptaki Pulmoner akselerasyon zamanı (PACT), post-operatif ve kontrol grubuna göre anlamlı düşük saptandı (sırasıyla 109.68 ± 18.03, 118.93 ± 17.46, 120.0 ± 14.07; p:0.010). Ortalama pulmoner arter basıncı (mPAP), preoperatif grupta kontrol grubuna göre anlamlı yüksek saptandı (sırasıyla 29.64 ± 8.11, 24.95 ± 6.33; p:0.010). Post-operatif gruptaki mPAP ise, kontrol grubu ile benzer bulundu (sırasıyla 24.95 ± 7.85, 24.95 ± 6.33; p:0.740) (Tablo 2). **Sonuç:** Adenotonsiller hipertrofisi olup, buna bağlı OUAS gelişen hastaların pre-operatif ve post-operatif dönemde sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirmesinde TAPSE, PACT, MPI, MPI ve TIVA oldukça yararlı ölçümlerdir. Bakılması pratik ve oldukça fazla bilgi veren bu parametreler OUAS'lu hastaların değerlendirilmesinde ve operasyon sonrası izleminde faydalı olduğunu düşünüyoruz. Ayrıca adenotonsillektomi ameliyatı OUAS'lu hastalarda faydalı bir tedavi seçeneğidir.

Tablo 1. Grupların sağ ventrikül TDI ile elde edilen verileri (ort±SD).

	Pre-operatif(n=41)	Post-operatif(n=41)	Kontrol(n=40)	P
Sm (cm/sn)	14.21 ± 2.21	14.76 ± 1.99	14.74 ± 2.02	0.400
Em (cm/sn)	17.63 ± 2.86	18.29 ± 3.07	17.21 ± 2.49	0.230
Am(cm/sn)	11.04 ± 3.16	11.29 ± 2.69	9.88 ± 2.60	0.064
Em/Am	1.70 ± 0.50	1.69 ± 0.43	1.85 ± 0.55	0.292
DT	100.29 ± 21.31	97.09 ± 21.75	97.05 ± 19.70	0.726
IVCT (msn)	53.07 ± 13.08	48.31 ± 11.08	47.95 ± 11.87	0.105
IVRT (msn)	50.09 ± 9.47	46.41 ± 10.13	45.30 ± 11.79	0.102
ET (msn)	254.85 ± 20.63	262.00 ± 20.42	259.90 ± 11.32	0.187
MPI	0.40 ± 0.07	0.36 ± 0.06	0.35 ± 0.07	0.004
TIVA (m/sn2)	2.97 ± 0.8	3.43 ± 0.7	3.43 ± 0.9	0.020

Sm, sistolik miyokardial velosite; Em, erken diastolik miyokardial velosite; Am, geç diastolik miyokardial velosite; DT, deceleration zamanı; IVRT, isovolumik gevşeme zamanı; IVCT, isovolumik kasılma zamanı; ET, ejection zamanı; MPI, miyokardial performans indexi, TIVA, tricuspid isovolumic acceleration.

Tablo 2. Grupların konvansiyonel doppler ekokardiyografi ile pulmoner akım değerlendirilmesi.

	Pre-operatif(n=41)	Post-operatif(n=41)	Kontrol(n=40)	P
PET (msn)	265.71 ± 20.67	273.93 ± 20.30	272.40 ± 13.57	0.107
PPV (m/sn)	1.04 ± 0.14	1.06 ± 0.10	1.05 ± 0.11	0.600
PACT (msn)	109.68 ± 18.03	118.93 ± 17.46	120.0 ± 14.07	0.010
mPAP (mmHg)	29.64 ± 8.11	25.48 ± 7.85	24.95 ± 6.33	0.010
TAPSE (mm)	18.46 ± 1.67	19.97 ± 1.61	19.77 ± 1.62	0.000

mPAP ve TAPSE değeri (ort±SD). PET, pulmoner ejeksiyon zamanı; PPV, pulmoner pik velosite; PACT, acceleration zamanı; mPAP, ortalama pulmoner arter basıncı. TAPSE, Tricuspid annular plane systolic excursion.

PULMONER ARTERİYAL HİPERTANSİYON VE KOBALAMİN C HASTALIĞI BİRLİKTELİĞİ; OLGU SUNUMU

Filiz Ekici¹, Mehmet Gündüz², İlkyay Erdoğan³, Eda Özaydın², Serdar Ceylaner⁴, Belen Perez⁵

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

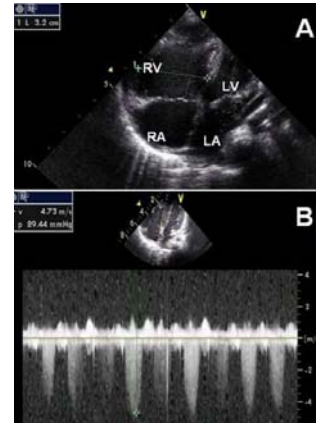
²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Metabolizma Kliniği,

³Ankara Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

⁴Ankara Interjen Laboratuvarı, Ankara

⁵Madrid Auto Üniversitesi, Biyokimya ve Moleküler Biyoloji Kliniği, Madrid, İspanya

Kobalamin C (cb1C) hastalığı metilmalonik asiduri ve homosistinüri ile karakterize, en sık rastlanılan vitamin B12 (Cbl) bağlı metabolizma hastalığıdır. İntrauterin gelişme geriliği, mikrosefali, hipotoni, fiziksel ve nörolojik gelişme geriliği, hematolojik bozukluk ve hemolitik üremik sendroma neden olabilir. Pulmoner hipertansiyon (PH) bu hastalarda nadiren gelişebilmektedir. Burada genetik ve biyokimyasal incelemelerle cb1C hastalığı tanısı alan, yeni bir mutasyon saptanan ve PH'nin eşlik ettiği bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** 15 aylık kız hasta dispne ve ayaklarında ödem nedeniyle başvurdu. Anne baba 1. derece akraba idi, ailenin 5. çocuğuydu ve 4 yaşında bir kardeşi böbrek yetmezliğinden kaybedilmişti. FM: Gelişme geriliği, 2. derece üfürüm ve S2 sertliği, belirgin hepatomegali saptandı. EKG'de RVH bulguları vardı. Ekokardiyografide; PFO, sağ kalp boşlukları ve pulmoner arterde dilatasyon belirlendi. Sistolik ve diyastolik PAB 94/55 mmHg idi, kalp kateterizasyonunda sistolik ve diyastolik PAB 75/45 mmHg idi. Koagülasyon parametreleri ve tromboz paneli normaldi. Akciğer BT ile pulmoner emboli saptanmadı. PH nedeni olabilecek doğumsal kalp hastalığı, akciğer hastalığı, ilaç kullanımı, toksinler vb araştırıldı ancak neden saptanamadı. Olgumuza primer PH tanısı ile inhale iloprost ve antikonjestif tedavi başlandı. Anemi nedeniyle Metabolik testleri yapılan hastada metilmalonik asiduri, hiperhomosistinemi, hipometioninemi ve Hidroksikobalamin yükleme testi ile B12-cevap veren kobalamin eksikliği tanısı aldı. Genetik incelemede homozigot c.484G>T (p.Gly162Trp) gen mutasyonu saptandı. Parenteral hidroksikobalamin başlandı. 6. ayda ekokardiyografide normal kalp bulguları saptandı. PH tedavisi sonlandırıldı ve kobalamin tedavisi devam edildi. 3 yıllık izlemde gelişimi ve kalp bulguları normaldi. **Sonuç:** Metioninin homosisteine dönüşümünde folik asit ve B12 kofaktördür. Kobalamin embriyogenezde önemli rol oynar. Kobalamin eksikliği, yapısal kalp hastalıkları, dilate KMP ve nadiren PH nedeni olabilir. Homosistein reaktif oksijen ürünlerinde artışa ve endotel hasarına neden olur. Ayrıca protrombotik faktörleri uyarır, vasküler düz kasda hipertrofiye yol açar. Nitrik oksiti ise inhibe eder. Hastamızda PH gelişiminde metabolik nedenlerin rol oynadığını kanısı oluşturmuş. PH tedavisinde B12, folik asit ve betain etkinliğini araştırılan çalışmalara ihtiyaç vardır.



Resim 1. (A) Başvuruda yapılan ekokardiyografik incelemede dört boşluk pozisyonunda sağ ventrikül, sağ atriyumda dilatasyon septumun sola deviasyonu (B) CW doppler ile 1. derece triküspit yetmezlik akımı (vel:4,7 m/s) gösterilmiştir.

P-263

PATENT DUKTUS ARTERİOSUS KAPATILMASININ PLAZMA AMİNOASİT PROFİLİ ÜZERİNE OLAN ETKİLERİNİN ARAŞTIRILMASI

Melike Sinem Söylemez¹, Figen Narin¹, Özge Pamukçu², Mustafa Argun², Abdullah Özyurt², Nazmi Narin², Ali Baykan², Kazım Üzümlü²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya AD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Kayseri

Amaç: Son medikal gelişmeler, konjenital kalp defektlerinin başarılı bir şekilde tedavi edilmesine olanak sağlamaktadır. Kardiyak operasyonlar sonrası amino asitlerin esansiyel metabolik yakıt olark kullanılmalarının, hastayı iyileşme süreci ve morbidite açısından klinik önem taşımaktadır. Bu çalışma, patent duktus arteriozus (PDA) kapatılmasının, plazma amino asit profili üzerine olan etkilerini araştırmak ve prognozda önemi değerlendirmek amacıyla planlanmıştır. **Gereç ve Yöntem:** PDA kapatılması için hastaneye yatırılan 22 hasta ile 21 sağlıklı kontrol çalışmaya dahil edildi. Anjiyoda PDA'sı kapatılan hastalar, anjiyo öncesi (AÖ) ve anjiyo sonrası (AS) olmak üzere iki gruba ayrıldı. Elde edilen plazma örneklerinde total protein, alanin (Ala), arjinin (Arg), glisin (Gly), glutamin (Gln), treonin (Thr), tirozin (Tyr), valin (Val), lösin (Lue), izölösin (Ileu), prolin (Pro), fenilalanin (Phe), 3-metil-histidin (3-MH) seviyeleri ölçüldü. **Bulgular:** Hastaların AÖ ve AS total protein, Ala, Arg, Gly, Val, Leu, Ileu, Tyr, Thr, Gln, Phe, Pro, 3-MH seviyeleri çoğunlukla normal sınırlar içerisinde bulundu. AS total protein, Ala, Arg, Gly, Thr, Tyr, seviyeleri, AÖ'ye göre anlamlı yüksek bulundu. Kontrol grubunda total protein, Ala, Gln, Gly, Pro, Thr, Val, 3-MH, Phe seviyeleri, AÖ'den anlamlı yüksek bulundu. AS ile kontrol grubu karşılaştırıldığında; AS grupta Arg ve Tyr seviyeleri yüksek bulunurken, kontrol grubunda artan Gln ve 3-MH seviyelerinin anlamlı olduğu belirlendi. **Sonuç:** PDA'lı çocukların plazma amino asit seviyelerinde bulunan bu değişiklikler, bu çocukların hızlı iyileşmeleri ve normal büyüme gelişme göstermeleri açısından önem taşıyabilir. Operasyon öncesi Ala, Gln, Gly, Pro, Thr, Val, Phe, Tyr, Arg amino asitlerden, operasyon sonrası da özellikle Gln amino asidinden zengin diyet veya solüsyonlarla beslenmeleri; anjiyo sonrası iyileşme ile hastanede kalış sürelerini kısaltırken, malnutrisyon durumlarının düzelmesine ve büyüme hızlarının artmasına yardımcı olabilir. PDA kapatılması ile amino asit ilişkisinin değerlendirildiği bu ilk çalışmayla literatüre katkı sağlanacağı düşünülebilir.

ALKOLİK OLMAYAN YAĞLI KARACİĞER HASTALIĞI OLAN OBEZ ADOLESLANLARDA SUBKLİNİK HİPOTİROİDİ VE KARDİYOVASKÜLER RİSK FAKTÖRLERİ

Ahmet Sert¹, Özgür Pirgon², Ebru Aypar³, Hakan Yılmaz⁴,
Dursun Odabaşı¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Konya

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji ve
Diyabet Bölümü, Isparta

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara

⁴Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Ünitesi, Konya

Giriş ve Amaç: Günümüzde alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD) çocuklarda ve adolesanlarda en sık tanı konulan karaciğer hastalığıdır. Tiroid disfonksiyonu ve obezite arasında ilişki olduğu ile ilgili kanıtlar artmaktadır. Obez çocukların %7-23'ünde serbest tiroksin (fT4) normalden orta derecede TSH yüksekliği görülmektedir. Obez çocuklarda tiroid hormon değişikliklerinin altta yatan mekanizması açık değildir. Subklinik hipotiroidinin ateroskleroza eşlik edip etmediği halen tartışmalıdır. Bununla birlikte, NAFLD olan obez adolesanlarda subklinik hipotiroidi ve kardiyovasküler risk faktörleri arasında ilişki olup olmadığını belirlemeyi amaçladık. **Yöntem:** Çalışma Nisan 2011-Nisan 2012 tarihlerinde yürütüldü. Çalışmaya 111 obez adolesan (57 kız, 54 erkek, ortalama yaş: 13.19±1.3 yıl, yaş aralığı 12-17 yıl, ortalama VKİ 29.89±3.30 kg/m²) ve 42 sağlıklı adolesan çalışmaya dahil edildi. Çalışma grubunun özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Obez adolesanlar yüksek transaminaz ile karaciğer ultrasonografisinde yağlı karaciğer olup olmamasına göre iki gruba (NAFLD olan ve NAFLD olmayan) ayrıldı. **Bulgular:** Sol ventrikül kitlesi (LVM) (177.9±38.3, 156.4±45.3, 117.7±35.2 g), sol ventrikül kitle indeksi (LVMI) ölçümleri, karotis İMT (0.440±0.025, 0.380±0.018, 0.358±0.011 mm) ve HOMA-IR değerleri (sırasıyla 5.14±2.41, 3.59±2.53, 0.76±0.29) subklinik hipotiroidi olan NAFLD obez grupta daha yüksek idi. NAFLD obez grupta karotis İMT VKİ, sistolik ve diyastolik kan basıncı, total kolesterol, LDL-kolesterol, TSH düzeyi, serum AST ve ALT düzeyleri, HOMA-IR parametreleri ile pozitif korele idi. TSH >4mIU/l olan NAFLD obez grupta TSH<4mIU/l olan NAFLD obez gruba göre HOMA-IR değerleri (6.24±2.89, 3.59±2.53), karotis İMT (0.454±0.026, 0.430±0.018 mm), LVM (195.4±38.4, 164.6±32.9g) ve LVM indeksi (52.5±7.2, 47.2±9.0 g/m².7) anlamlı olarak yüksekti. Subklinik hipotiroidi olan NAFLD obez adolesanlarda multivariable regresyon analizi artmış karotis İMT için bağımsız risk faktörü olduğunu gösterdi (B=0.894, p=0.001). LVM için bağımsız risk faktörleri VKİ (B=0.368, p=0.026) ve HOMA-IR (B=0.523, p=0.003) idi. **Tartışma ve Sonuç:** Subklinik hipotiroidi olan ve NAFLD olan obez adolesanlarda subklinik hipotiroidi olmayan obez NAFLD adolesanlara göre karotis İMT ve LVM değerleri anlamlı olarak yüksekti. Çalışmamız subklinik hipotiroidinin kardiyovasküler risk faktörlerine eşlik ettiğini göstermiştir.

Tablo 1. Obez adolesan ve kontrol grubunun özellikleri,

	KONTROL GRUBU	OBEZ GRUP	
		NAFLD olmayan	NAFLD
N (Kız/Erkek)	42 (17/25)	53 (32/21)	58 (25/33)
Yaş (yıl)	13.65±1.4 (13)	13.25±1.34 (13)	13.13±1.26 (13)
Vücut Kitle İndeksi(kg/m ²)	19.41± 2.21 (19.24)	29.33 ± 3.47 (28.53) ‡	30.36 ±3.08 (30.35) †
Sistolik kan basıncı (mmHg)	102.9±11.4 (100)	112.6±11.6 (110) ‡	119.3±13.8 (120) †,*
Diastolik kan basıncı (mmHg)	65.2 ±8.0 (70)	71.9± 9.8 (70) ‡	76.9±9.6 (80) †,*
Total kolesterol (mg/dl)	138.2± 18.6 (137.5)	170.7±23.8 (168) ‡	190.8±29.1 (186) †,*
Trigliserid (mg/dl)	75.2± 28.7 (70)	137.8±65.9 (121) ‡	180.8±73.4(170.5) †,*
LDL- kolesterol (mg/dl)	75.5 ±17.3 (70)	100.4±22.3 (101.4) ‡	117.2±28.9 (113.4) †,*
HDL- kolesterol (mg/dl)	47.6±8.2 (47)	43.3±7.66 (43) ‡	39.3±6.5 (38.5) †,*
Açlık glukozu (mg/dl)	76.7±7.5 (75.5)	88.7±9.6 (89) ‡	91.7±6.5 (92) †,*
Açlık insülini (IU/ml)	3.9 ±1.9 (4.0)	16.2±10.3 (12.5) ‡	22.2±9 (21) †,*
Free T4 (ng/dl)	1.25 ±0.15 (1.27)	1.16 ±0.13 (1.15)‡	1.20 ±0.15 (1.18)
TSH (mIU/l)	1.77 ±0.63 (1.64)	2.86 ±1.13 (2.61)‡	3.56 ±1.34 (3.46) †,*
AST (IU/l)	16.7±2.9 (16)	23.6±5 (24) ‡	41.29±3.3 (40.5) †,*
ALT (IU/l)	14.2± 5.5 (13)	23.2±8.6 (22) ‡	45.3±3.5 (45) †,*
HOMA-IR	0.76± 0.29 (0.77)	3.59±2.53 (2.85) ‡	5.14±2.41 (4.66) †,*
AST/ALT oranı	1.31 ±0.41 (1.27)	1.10 ±0.31 (1) ‡	0.911 ±0.057 (0.912) †,*
Karotis İMT (mm)	0.358±0.011 (0.360)	0.380±0.018(0.380) ‡	0.440±0.025(0.445) †,*
LVM (g)	117.7±35.2 (118.4)	156.4±45.3 (147.8) ‡	177.9±38.3 (176.5) †,*
LVM indeksi (g/m ² .7)	33.3±10.8 (34.7)	46.1±10.9 (44.3) ‡	49.5±8.6 (48.9) †

Değerler ortalama ± standart deviasyon, parantez içinde median olarak gösterildi. NAFLD: Alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı; LDL:düşük dansiteli lipoprotein;HDL: yüksek dansiteli lipoprotein; ALT: alanin transaminaz; AST: aspartat transaminaz; HOMA-IR: İnsülin direnci homeostasis model değerlendirme; Karotis İMT: Karotis intima medya kalınlığı LVM: Sol ventrikül kitlesi * p < 0.05 NAFLD olmayan obez adolesan grubu ile NAFLD olan obez adolesan grubunun karşılaştırılması. ‡ p < 0.05 Kontrol grubu ile NAFLD olmayan obez adolesan grubunun karşılaştırılması. † p < 0.05 Kontrol grubu ile NAFLD olan obez adolesan grubunun karşılaştırılması.

NT-ProBNP, ASD VE VSD'DE DEFEKTİN KAPAMA ZAMANINI ÖNGÖREBİLİR Mİ?

Abdullah Ozyurt¹, Ali Baykan¹, Mustafa Argun¹, Özge Pamukcu¹, Figen Narin², Zeynep Baykan³, Gökmen Zararsız⁴, Kazım Üzümlü¹, Nazmi Narin¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Biyokimya BD,

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi AD,

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Biyoenformatik AD, Kayseri

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı, kalp kateterizasyonu yapılan VSD-ASD'li çocuklarda NT-ProBNP seviyesiyle soldan sağa şantın ciddiyeti ve diğer invaziv kalp kateterizasyonu parametreleri arasındaki ilişkiyi incelemektir. Bu sayede NT-ProBNP'nin rutin pediatri pratiğinde ASD-VSD'nin kapatılması için yardımcı bir öngörücü parametre olup olamayacağını belirlemektir. **Materyal ve Metod:** Prospektif, kontrollü, bir çalışma olarak tasarlanan bu araştırmada, 127 hastanın (VSD:64, ASD:63) NT-ProBNP düzeyleri ve kalp kateterizasyonu ile elde edilen çeşitli hemodinamik ölçümler (Qp/Qs, Pulmoner arter basıncı (PAPmean-peak), Pulmoner vasküler direnç (PVD), PVR/SVR, sistemik peak basınç/pulmoner peak basınç (Sp/Pp), sol ventrikül end-diastolik basınç (LVEDp), sağ ventrikül

end-diastolik basınç (RVEDp) arasında korelasyon analizi uygulandı. Yaş ve cinsiyet olarak eşleştirilmiş sağlıklı 62 çocuk kontrol grubu olarak alındı. Önemli şant varlığı için ≥ 1.5 Qp/Qs değeri kabul edildi ve her iki defekt tipinde bu Qp/Qs değeri için cut-off NT-ProBNP düzeyleri belirlendi, cut-off NT-ProBNP düzeyleri için ROC analizi yapıldı. **Bulgular:** Hastaların demografik özellikleri karşılaştırıldığında, beklendiği gibi VSD'li hastaların yaş ortalaması hem ASD'li hastaların hem de kontrol grubunun yaş ortalamasından anlamlı olarak küçüktü. Her iki defekt tipinde, <1.5 Qp/Qs sahip hastaların NT-ProBNP ortalamalarıyla kontrol grubunun NT-ProBNP ortalamaları arasında istatistiksel ilişki belirlenmezken, ≥ 1.5 Qp/Qs NT-ProBNP düzeyleri anlamlı olarak yüksekti (Tablo 1). VSD'li hastalarda anjiyokardiyografiyle belirlenen ≥ 1.5 Qp/Qs oranını belirlemede ≥ 113.5 pg/ml NT-ProBNP düzeyleri yüksek duyarlılığa (%88) ve özgüllüğe (%100) sahip olarak bulundu. Benzer şekilde ASD'li hastalarda önemli şant oranını belirlemede cut-off NT-ProBNP düzeyleri ≥ 57.9 pg/ml olarak saptandı. ASD'li hastalarda ≥ 57.9 pg/ml NT-ProBNP düzeyi için duyarlılık %83, özgüllük %67 olarak belirlendi. VSD'li hastalarda PAPmean-peak, PVR, PVR/SVR, Sp/Pp, LVEDp NT-ProBNP düzeyleri arasında pozitif anlamlı korelasyon saptanırken, ASD'li hastalarda sadece PAPmean, RVEDp ve Sp/Pp arasında pozitif anlamlı korelasyon belirlendi (Tablo 2). **Bulgular:** Önemli şanta sahip ASD ve VSD'li çocukların belirlenmesinde ve defektin kapatılması için pediatrik kardiyoloğa yönlendirilmesinde NT-ProBNP ölçümleri, klinisyenler tarafından yardımcı bir parametre olarak kullanılabilir.

Tablo 1

Demografik ve diğer değişkenler	Kontrol (n=62)	VSD (n=64)	ASD (n=63)	p
Yaş (ay)	84.0 (24.0-130.0)*	12.0 (5.5-56.0) ^b	60.0 (40.0-96.0)*	<0.001
Cinsiyet (erkek/kız)	33 (53.2)/29 (46.8)	36 (56.2)/28 (43.8)	35 (55.6)/28 (44.4)	0.370
VKI (kg/m ²)	17.3 (15.4-18.8)	9.0 (5.7-18.0)	16.6 (15.0-19.5)	0.126
Qp/Qs	-	2.1 (1.5-3.6)	2.0 (1.5-2.8)	0.349
Sp (peak, mmHg)	-	96.0 (89.0-103.0)	100.0 (93.0-100.0)	0.457
Sp (mean, mmHg)	-	75.5 (67.0-81.0)	76.0 (68.0-80.0)	0.847
RAp (mean, mmHg)	-	7.0 (6.0-8.0)	8.0 (7.0-9.0)	0.070
PAP (peak, mmHg)	-	33.0 (27.0-51.5)	28.0 (25.0-32.0)	0.001
PAP (mean, mmHg)	-	21.0 (17.5-31.5)	19.0 (17.0-23.0)	0.005
PVD	-	1.1 (0.8-1.8)	0.9 (0.5-1.2)	<0.001
PVR/SVR	-	0.08 (0.05-0.11)	0.07 (0.04-0.09)	0.042
NT-ProBNP (pg/mL)	55.5 (31.6-72.8) ^a	182.5 (77.5-952.0) ^b	109.0 (51.4-201.0) ^c	<0.001
LVEDp (mmHg)	-	8.0 (7.0-9.5)	-	-
RVEDp (mmHg)	-	-	8.0 (6.0-10.0)	-

Değerler n(%) veya medyan (1st-3rd quartiles) olarak ifade edildi. VKI: Vücut kitle indeksi, Qp/Qs: pulmoner/sistemik kan akımı oranları, Sp: Sistemik arteriyel peak basınç, RAp: sağ atriyum basıncı, PAB: pulmoner arter basıncı, PVD: pulmoner vasküler direnç, LVEDp: sol ventrikül end-diastolik basıncı, RVEDp: sağ ventrikül end-diastolik basıncı.

Hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri ve invaziv hemodinamik parametreleri

Tablo 2

	Qp/Qs	PAB _{peak}	PAB _{mean}	PVD	PVD/SVD	LVEDp	RVEDp	Sp/Pp
VSD	0.479***	0.481***	0.460***	0.364**	0.276*	0.594***	-	0.573***
ASD	0.470***	0.112	0.262*	0.058	-0.038	-	0.301*	0.100
Total	0.505***	0.518***	0.502***	0.395***	0.291**	0.594***	0.301*	0.598***

*p<0.05, **p<0.01, ***p<0.001. Qp/Qs: pulmoner/sistemik kan akımı oranları, Sp: Sistemik arteriyel peak basınç, RAp: sağ atriyum basıncı, PAB: pulmoner arter basıncı, PVD: pulmoner vasküler direnç, LVEDp: sol ventrikül end-diastolik basıncı, RVEDp: sağ ventrikül end-diastolik basıncı.

AKUT ROMATİZMAL KARDİTTE BİYOMARKER OLARAK PLASMA GELSOLİN

Mustafa Argun¹, Ali Baykan¹, Figen Narin², Abdullah Özyurt¹, Özge Pamukçu¹, Ferhan Elmalı³, Kazım Üzümlü¹, Nazmi Narin¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya AD,

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim AD, Kayseri

Giriş ve Amaç: Akut romatizmal ateş grup A streptokok'un neden olduğu farenjite sekonder gelişen otoimmün, inflamatuvar, multisistemik bir hastalıktır ve gelişmekte olan ülkelerde kazanılmış kalp hastalığının en önemli nedenidir. Gelsolin sağlıklı insan plasmasında bulunan multifonksiyonel aktin-düzenleyici proteindir. Plasma gelsolin seviyesi ve inflamatuvar durum arasında korelasyon gelsolinin prognostik bir biyomarker olarak potansiyel faydasını göstermiştir. Bu çalışmanın amacı akut romatizmal kardit hastalarında plasma gelsolin seviyesi ile karditin ciddiyeti arasında korelasyon varlığını araştırarak, gelsolinin biyomarker olarak kullanılabilirliğini belirlemektir. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya 37 romatizmal karditli çocuk (kız/erkek, 20/17) ve kontrol grubu 24 sağlıklı çocuk (kız/erkek, 16/8) alındı. Romatizmal karditli çocukların yaşları 5 ile 15 yaş (ortanca 11 ± 2,37 yıl) ve kontrol grubu 3,5 ile 18 yaş (11,8 ± 4,36 yaş) arasındaydı. Plasma gelsolin seviyesi ve ekokardiyografik inceleme, tanı anında akut romatizmal karditli hastalarda ve yaş-cinsiyet olarak benzer özelliklerde olan sağlıklı kontrol grubunda yapıldı. Bunun yanında hasta grubunda tanı anında eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, beyaz küre sayısı, hemoglobin, platelet sayısı, ortalama platelet volumü, CK-MB, troponin I ve pro-BNP düzeyleri ölçüldü. **Bulgular:** Akut romatizmal karditli çocuklarda gelsolin seviyesi kontrol grubu ile kıyaslandığında belirgin olarak düşüktü (197±218 karşın 322±255 mg/L, P=0,039). Gelsolin seviyesi ile mitral yetersizliğin derecesi (p = 0,030), sol ventrikül end-diastolik çap (p = 0,017) ve sol ventrikül end-sistolik çap (p = 0,028) arasında önemli derecede korelasyon vardı. Beyaz küre sayısı ile sol ventrikül end-diastolik çapı arasında önemli negatif korelasyon (p= 0,006) ve proBNP ile mitral yetersizliğinin derecesi arasında önemli pozitif korelasyon (p=0,019) saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Akut respiratuvar distres sendromu, akut akciğer hasarı, akut karaciğer hasarı, cerrahi, sepsis, travma ve septik şokta gelsolinin plasma düzeyinin düştüğü bildirilmiştir. Ek olarak kronik inflamatuvar bir hastalık olan romatoid artritte dolaşımdaki gelsolin seviyesinin azaldığı raporlanmıştır. Bu çalışmada, gelsolin seviyesinin akut romatizmal kardit hastalarında endokarditin ciddiyetini göstermede bir biyomarker olarak kullanılabileceğine dair kanıtlar elde edilmiştir.

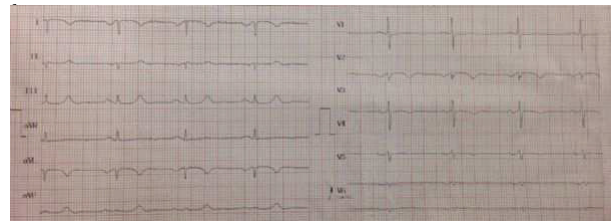
SİTUS İNVERSUSLU AYNA HAYALİ DEKSTROKARDİ OLGUSUNDA BAŞARILI ÜÇ KAPAK CERRAHİSİ DENEYİMİ

Muhammet Akyüz, Onur Işık, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay

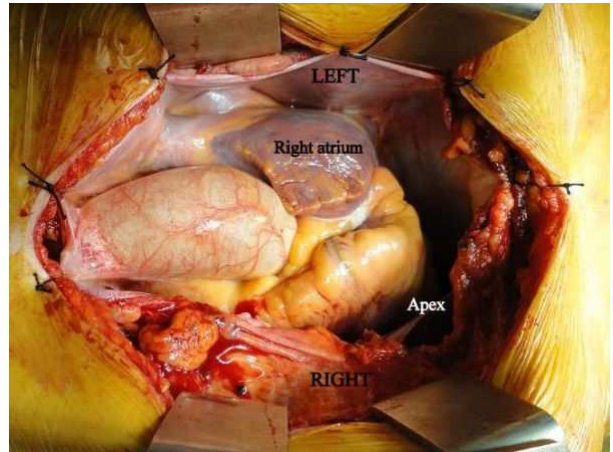
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İzmir

Giriş: Kardiyak malpozisyon olan dektrokardi ile kapak hastalığı birlikteliği son derece nadir görülmektedir. Dekstrokardisi olan hastalarda kapak hastalığı nedeniyle kardiyak cerrahi teknik olarak nispeten zor olup bu hastalarda cerrahi yaklaşım ile ilgili çok az sayıda yazı vardır. Üç tip situs anomalisi tanımlanmıştır: situs solitus, situs inversus ve situs ambiguus. Situs inversuslu dektrokardi en sık görülen tip olup situs solituslu dektrokardi (dekstroversiyon) ikinci sıklıkta görülmektedir. Burada situs inversuslu ayna hayali dektrokardili hastada aort ve mitral kapak replasmanı ve triküspit kapak onarımını içeren üç kapak cerrahisi deneyimi sunuldu.

Olgu: Otuzbeş yaşında, 28 haftalık gebe kadın hasta, kardiyoloji ve kadın hastalıkları ve doğum kliniğine çarpıntı ve nefes darlığı ile başvurdu. Yapılan değerlendirme sonucunda genel anestezi altında acil sezeryan operasyonuna alındı. 3100 gr ağırlığında, 10/10 apgarla sağlıklı kız bebek doğurtuldu. Göğüs radyogramı ve batin ultrasonu ile kardiyotorasik ve viseral organlardaki situs inversus ve ayna hayali dektrokardi gösterildi. Elektrokardiyogramda normal sinüs ritmi ve dektrokardi bulguları görüldü (Şekil 1). Postpartum dönemde yapılan transtorasik ekokardiyografisinde situs inversuslu ayna hayali dektrokardi, perikardial efüzyon, pulmoner hipertansiyon (110 mmHg), ciddi mitral darlık, ciddi aort darlığı ve 3 derece triküspit yetmezlik saptandı. Kardiyak cerrahi kararı verilen hasta operasyona alındı. Medyan sternotomi sonrası ayna hayali dektrokardi görüldü (Şekil 2) ve standart aortobikaval kanulasyon uygulandı. Kardiyopulmoner bypass sonrası 27 mm'lik mitral, 19 mm'lik aort mekanik protez kapak kullanılarak aort ve mitral kapak replasmanı ile birlikte triküspit kapak Kay annuloplasti uygulandı. Kardiyopulmoner bypass'dan başarılı bir şekilde ayrılan hasta postoperatif sorunsuz iyileşme dönemi ardından postoperatif 6. günde sinüs ritminde taburcu edildi. Postoperatif 1. hafta kontrol transtorasik ekokardiyografisinde mekanik kapak fonksiyonları olağan, 1 derece triküspit yetmezlik ve pulmoner arter basıncı 30 mmHg olarak saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Kardiyak cerrahi gereken dektrokardili hastalarda uygun cerrahi yaklaşım önemlidir. Cerrah hastanın sol tarafında dururken, mitral ve triküspit kapak cerrahi yaklaşım üstün görüş alanı sağlamaktadır. Situs anomalisi olan hastalarda, kardiyovasküler cerrah güvenliğini sağlamak ve komplikasyonları önlemek için anormal anatominin bilincinde olması şarttır.



Şekil 1. Dekstrokardi ile uyumlu EKG bulguları. DI ve aVL derivasyonlarında negatif P, T ve QRS görülmektedir. Prekordiyal derivasyonlarda sola gidildikçe bas-kın S dalgaları boyunca R dalgası amplitüdünde azalma görülmektedir.



Şekil 2. Operatif görüntü. Ayna hayali dektrokardi

TERMINAL DÖNEM KALP YETMEZLİĞİ OLAN ÇOCUK HASTALARDA, ÜÇÜNCÜ NESİL İMPLANTE EDİLEN SÜREKLİ AKIM VENTRİKÜL DESTEK CİHAZI UYGULAMASI

Zühal Ülger¹, Çağatay Engin², Tahir Yağdı², Serkan Ertugay², Yasemin Özdemir¹, Sibel Bozabalı¹, Arif Ruhi Özyürek¹, Ertürk Levent¹, Mustafa Özbaran²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, İzmir

Terminal dönem kalp yetmezliği olan çocuklarda, donör sayısının oldukça yetersiz olması nedeniyle, giderek artan sayıda hasta, ventrikül destek cihazıyla kalp nakli listesinde uzun süre beklemektedir. Bu nedenle, hastaların günlük aktivitelerini etkilemeyecek, uzun dönem mortalite ve morbiditesi düşük yeni ventrikül destek cihazı sistemlerine ihtiyaç bulunmaktadır. Üçüncü nesil implante edilen sürekli akım ventrikül destek cihazlarının geliştirilmesiyle, sağkalım oranı ve yaşam kalitesi artmıştır; Ancak erişkinlere uygun olan bu cihazlar çocuk hastalar için çok büyük olduğundan, çocuklarda genellikle rutin olarak parakorporeal sistemler kullanılmaktadır. Terminal dönem kalp yetmezliği olan çocuk hastalarda, sürekli akım ventrikül destek cihazının etkinliğini ve kısa dönem izlem sonuçlarını değerlendirmek amacıyla, Ağustos 2012'den itibaren, üçüncü nesil ventrikül destek cihazı (HeartWare Inc, Miami Lakes, FL) implante edilen 5 çocuk hastanın değerlendirmesi yapıldı. İlk hastamız bu cihazın implante edildiği tüm Avrupadaki hastalar arasında, ayakta izlenen en küçük hastadır. Ağustos 2012'den itibaren terminal kalp yetmezliği olan yaşları 7-13 yaş, ağırlıkları 18-44 kg arasında değişen üç hastaya (3 kız, 2 erkek) sürekli akım ventrikül destek cihazı implante edildi. Tüm hastalarda kalp yetmezliğinin nedeni dilate kardiyomyopatiydi ve tüm hastalar yüksek doz pozitif inotrop tedavisi almakta olan, terminal dönem kalp yetmezliği nedeniyle acil kalp nakli listesinde olan hastalardı. Tüm hastalar, ventrikül destek cihazı implante edildikten 35-60 gün sonra taburcu edildi ve ayakta takip edildi. İzlemlerde olguların birinde sol atrium appendikste 1X1 cm. çapında trombus izlendi; LMWH tedavisi ile trombus geriledi. Olguların hiç birinde ventrikül destek cihazı ilişkili enfeksiyon gözlenmedi. Hastalardan 2. olguya, izleminin 7. ayında kalp nakli yapıldı ancak bu hastamız postoperatif 10. günde multiorgan yetmezliği tablosunda kaybedildi. Diğer dört olgu şu anda kalp nakli listesinde beklemektedir. Heartware sistem gibi intrakorporeal implante edilen üçüncü nesil santrifugal pompalar sayesinde hastalar ayakta takip edilebilmekte ve komplikasyon oranları da azalmaktadır.

İZOLE SOL PULMONER ARTER YOKLUĞU: OLGU SUNUMU

Seyma Kavalı, İlker Ertuğrul, Senem Özgür, Tamer Yoldaş, Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu, aynı taraf altıncı aortik arkın gelişme eksikliğinden kaynaklanan nadir bir durumdur. Hastalık uzun süre asemptomatik kalabildiği için, tanısında gecikme olabilmektedir. Gerçek prevelansı bilinmemekle birlikte tahmine yönelik yapılan bir çalışmada,

izole tek taraflı pulmoner arter yokluğunun 1/200.000 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Olguların %37'sinde sol pulmoner arter yok iken %63'ünde sağ pulmoner arterin olmadığı saptanmıştır. Hastaların yaklaşık %30'unun herhangi bir yakınması yoktur. Semptomatik hastalar, doktora genellikle göğüs ağrısı, plevral effüzyon, rekürren akciğer enfeksiyonları, dispne veya egzersiz kısıtlılığı, hemoptizi yakınmaları ile başvururlar. Yedi yaşında erkek hasta ağlarken ağız çevresinde morarma şikayeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesi normaldi. Akciğer röntgenogramında patoloji tespit edilmedi. Ekokardiyografide sol ventrikül fonksiyonları normal, triküspit yetmezliği 1. derece, pulmoner arter sistolik basıncı 30 mmHg olarak saptandı ve sol pulmoner arter yokluğundan şüphe edildi. Anjiyografide sol pulmoner arter izlenmedi ve sol pulmoner arter yatağının sistemik kollateral arterler ile dolduğu tespit edildi. Pulmoner arter basıncı 32/16 mmHg ortalama 22 mmHg ve oksijen saturasyonu %84 olarak bulundu. Burada sol pulmoner arter yokluğu bulunan bu olguyu oldukça az görülmesi nedeni ile sunmak istedik. Genellikle erişkin yaşa kadar asemptomatik seyreden bu durumun akla getirilmesi erken tanıda önemlidir.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ OLARAK İZLENEN HASTALARIN KLİNİK İZLEMLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Haşim Olgun, Naci Ceviz, Erol Gülfidan, Canan Yolcu, İrfan Oğuz Şahin, Abdurrahim Çolak

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Erzurum

Amaç: Çalışmamızda Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde akut romatizmal ateş tanısı alarak takip edilen hastaların klinik seyirlerini değerlendirmeyi amaçladık. **Gereç ve Yöntemler:** Araştırmamızda ARA tanısı alan ve en az 2 yıl takip edilen hastaların arşiv bilgileri (fizik muayene, laboratuvar, göğüs radyografisi, EKG ve EKO bulguları) geriye dönük olarak incelendi. Akut ve kronik dönem kapak tutulumları karşılaştırıldı. **Bulgular:** Kardit olan 144 olgunun %86,8'inde hafif dereceli kardit mevcuttu. Orta-ağır kardit olan olgularda en az bir kapakta orta ve/veya ağır derecede kapak yetersizliği vardı. Tanı anında karditi olan olgularda en sık mitral yetersizliği (n=135) ve önemli bir oranında mitral yetersizliğinin eşlik ettiği aort yetersizliği (n=82) olmak üzere 217 kapak tutulumu tespit edildi. Kapak yetersizliklerinin sessiz karditli hastalarda %55,9, manifest karditli hastalarda ise %20,9 oranında tam düzeldiği saptandı. Kapak yetersizliklerinin şiddetine göre tam düzelmenin hafif, orta ve ağır dereceli yetersizliklerde sırasıyla %56,7, %20,6, %5,5 oranında gerçekleştiği görüldü. Tekrarlama oranı, profilaksiye tam uyum gösterenlerde %2,1, profilaksiye uyumsuz olanlarda %94,4 olarak saptandı. 102 olguda; 92'si mitral 43'ü aort olmak üzere toplam 135 kapakta RKH gelişti. Mitral ve aort darlığı gelişen olgumuz olmadı. **Sonuç:** Akut romatizmal ateşli hastalardan kapak yetersizliği hafif olanların önemli bir kısmında iyileşme beklenebilir. Orta ve ağır derece olan kapak yetersizliği olanlarda ise tam düzelmeye beklentisi daha azdır. Karditi olan olguların önemli bir kısmında RKH gelişmektedir. Düzenli ve uygun profilaksi hastalığın prognozu ve tekrarının önlenmesi açısından çok önemlidir.

BAĞ DOKUSU HASTALIĞI OLAN İKİ ÇOCUK HASTADA BAŞARILI BENTALL CERRAHİSİ

Merve Keser¹, İlkay Erdoğan², Murat Özkan³, Birgül Varan², Kahraman Yakut², Fuheda Dalgıç², Sait Aşlamacı³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Aort patolojileri kardiyak hastalıklar içinde yaygın ölüm nedenlerindendir. Çıkan aort anevrizması genç erişkinlerde önemli kalp hastalıklarındandır. Çocukluk çağında çıkan aort anevrizmaları nadir olup bikuspit aorta ve birtakım genetik hastalıklar (Marfan Sendromu, Loeys-Dietz Sendromu, Ehler Danlos Sendromu...) ile birlikte görülmektedir. Aort diseksiyonunu önlemek amacıyla bu hastalara çıkan aortanın greft interpozisyonu uygulanmalıdır. Bu çalışmada, ailede Marfan Sendromu ve aort anevrizması bulunması nedeniyle tetkik edilerek çıkan aort anevrizması saptanan, bağ dokusu hastalığı düşünüldüğü için Bentall cerrahisi uygulanan iki çocuk hastayı sunmayı amaçladık. **Olgu:** Daha önce şikayeti olmayan, ailede aort anevrizması öyküsü olduğu için tetkik edilen ve ekokardiyografi ile çıkan aortada 7 cm'lik anevrizma saptanan ve fizik muayenesi bağ dokusu hastalığı (Ehler Danlos veya Marfan sendromu) ile uyumlu bulunan 7 ve 5 yaşlarında iki kuzen kliniğimize cerrahi amacıyla başvurdu. Hastaların ekokardiyografik incelemesinde çıkan aortada dilatasyon saptandı. İlk hastaya kalp kateterizasyonu yapıldı ve çıkan aortada anevrizma (7 cm), aort kapağında 2. derece yetmezlik bulundu. İkinci hastada genetik bölümü tarafından ağırlıklı olarak Ehler Danlos sendromu düşünüldüğü için bilgisayarlı tomografi ile anjiyografi uygulandı ve 6.5 cm'lik aort anevrizması bulundu. Hastalara aort diseksiyonunu önlemek amacıyla Bentall cerrahisi uygulandı. Ameliyat sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon yaşanmayan hastalar kliniğimizde izlenmektedir. Hastaların kardeşleri ve akrabaları incelendiğinde üç çocukta daha aort anevrizması saptanarak klinik izlem önerildi. **Tartışma ve Sonuç:** Bağ dokusu hastalıklarından şüphe edilen hastaların kapak sorunları açısından kardiyak olarak değerlendirilmeleri, ayrıca aort anevrizması saptanan çocukların da bu hastalıklar açısından değerlendirilmesi ve buna göre tedavi edilmesi gereklidir. Bağ dokusu hastalığı olan hastalarda cerrahiden sonra anevrizma tekrarı olabileceğinden prostetik kapak ve çıkan aorta grefti arasında nativ doku kalmaması için Bentall prosedürü uygun tedavi seçeneğidir. Bu olgulardaki gibi aort anevrizmasının bağ dokusu hastalıklarının bir parçası olabileceğinin aklıda tutulmasını ve Bentall cerrahisinin bu hastalarda başarıyla uygulanabileceğini vurgulamak istedik.

FENOKSİMETİLPENİSİLİN PROFİLAKSİSİ İLE TAKİP EDİLEN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ HASTASINDA REKÜRRENS GELİŞMESİ

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA), en sık olarak kalbi ve eklemleri tutan, gelişmekte olan ülkelerde önemli bir sağlık sorunu olmaya devam eden bir hastalıktır. Bu hastalığı geçirenlerde, romatizmal kapak hastalığı olmasa dahi tekrarların önlenmesi için sekonder profilaksi uygulanmaktadır. Türkiye'de en uygun, güvenli ve ilk tercih ilaç olan benzetin penisilin G ürüti durduğundan dolayı alternatif olarak en yaygın kullanılan ilaç, Fenoksimetilpenisilin (Penisilin V)'dir. Bu yazıda, geçirilmiş ARA kardit tanısıyla takip edilen, Penisilin V profilaksisi almaktayken artritle ve kapak yetmezliğinde ilerlemeyle rekürrens olarak gelen hasta olgu sunumu yapıldı. **Olgu:** Geçirilmiş ARA kardit tanısıyla takip edilen, son ekokardiyografik (EKO) incelemesi iki ay önce yapılan, hafif mitral ve aort yetmezlikleri olan 13 yaşındaki erkek hasta polikliniğe şiddetli eklem ağrısı ve yürüyememe şikâyetleriyle başvurdu. Hastanın anamnezinden profilaksi için 2X250 mgr dozunda her gün Penisilin V kullandığı ve tedavisini

aksatmadığı, son bir ay içinde boğaz enfeksiyonu geçirmediği öğrenildi. Yapılan fizik muayenede hastanın genel durumu iyi, boy ve ağırlık yüzde-leri normal, vücut ısı 36,8 C°, nabızı 86/dakika, solunum sayısı 24/dakika, tansiyonu 105/65 mmHg idi. Sol dizinde ve ayak bileğinde artriti olan hastada sol prekordiyumda daha iyi duyulan 2/6 şiddetinde diyastolik üfürüm dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı. Elektrokardiyografik değerlendirmesi ve Tele akciğer filmi normal olan hastanın EKO incelemesinde ikinci derece aort (Jet uzunluğu 30 mm, velositesi 2,5 m/sn) ve hafif mitral kapak yetmezliği olduğu tespit edildi. Hastanın laboratuvar bulgularında lökosit 13300/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 83 mm/saat, CRP'si 25 mg/dl ve ASO değeri 1979 mg/L idi. Hasta ARA rekürrensi kabul edilerek servise yatırıldı ve mutlak yatak istirahatine alındı, oral prednizolon ve mide koruyucu ilaç başlandı, Penisilin V profilaksisine devam edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Sekonder profilaksi, ARA hastalığı geçirilmiş olanlarda vazgeçilmez bir işlemdir ve hastalığın etkin profilaksisinin benzetin penisilin-G olduğu eskiden beri bilinmektedir. Günümüzde ağızdan alınan fenoksimetilpenisilin profilaksiye katkısı konusunun ise yeniden tartışılması gerekmektedir.

13 YAŞINDA BİR ÇOCUKTA AKUT ROMATİZMAL ATEŞ KARDİT REAKTİVASYONU VE SUÇİÇEĞİ SONRASI GELİŞEN DİRENÇLİ KARİN TİTREŞİMİ, HIÇKIRIK: SYDENHAM KORESİ VARYANTI YA DA GANGLİOZİD ANTİKOR SENDROMU

Helen Bornaun¹, Kazım Öztarhan¹, Hasan Önal², Şükrü Candan³, Esra Ağırğöl⁴

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Endokrin ve Metabolizma Kliniği,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Birimi,

⁴Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

Giriş: Otoimmün nöropatilerin etyolojisinde rol oynayan faktörler arasında, geçirilmiş enfeksiyonla birlikte anti-gangliosid antikorların oluşumu sayılabilir. Bu antikorların, periferik sinirlerin yapısında yer alan antijenlere karşı geliştiği gösterilmiştir. **Olgu:** 13 yaşında kız hasta bir yıl önce sol ayak bileğinde artritis, çarpıntı, ateş yakınmaları ile başvurdu. Apikal odakta 3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Ekokardiyografisinde orta derecede mitral ve aort yetmezliği, sol atrium ve ventrikül dilatasyonu, minimal perikardial efüzyon saptandı. Enfeksiyon belirtileri ve ASO düzeyi yüksek bulundu. Dört yıl önce ARA karditi tanısı alan hastanın bir ay önce penadur profilaksi tedavisini yaptırmadığı öğrenildi. Hasta, ARA kardit reaktivasyon tanısıyla tedavi edildi. Taburcu olduktan 15 gün sonra su çiçeği geçirdi. 3 hafta sonra aniden başlayan karında şiddetli, istemsiz titreme (uykuda kaybolan), hiçkırık atakları, duygusallaşma, konuşma, yürümede bozulma ile tekrar başvurdu. ARA sonrası atipik Sydenham koresi veya su çiçeği serebelliti düşünüldü. Klonazepam, haloperidol, karbamazepin ve klobazam tedavileri sırayla başlandı. Tedaviye rağmen belirtiler alevlenme ve yatışma dönemleri ile devam etti. Kısa süreli görme bozukluğu atakları ve sol ekstremitelerde 3/6 kas güçsüzlüğü gelişti. Tekrar yatırılan hastanın beyin MRI görüntülemesi normaldi. Akut faz belirtilerleri ve serum anti-GQ1b antikorları negatif ancak BOS anti-GQ1b IgM antikorları yüksek bulundu. IVIG ve pulse steroid tedavisine rağmen semptomları gerilemeyen hastaya plazmaferez tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası yakınmalarında hızlı bir düzelme gözlemlendi. **Tartışma:** Tanı, öncelikle uzamış Sydenham koresi veya su çiçeği serebelliti olarak düşünüldü. Tedaviye rağmen bulguların uzun süre devam etmesi ve yeni bulguların ortaya çıkması kore ve serebellit dışında başka tanıları düşündürdü. Lomber ponksiyon ile anti-GQ1b IgM antikorları BOS'da yüksek değerlerde saptandı. Antikorların geçirilmiş suçiçeği enfeksiyonuna bağlı gelişmiş olabileceği düşünüldü. Plazmaferezden sonra tüm bulgular dramatik bir şekilde düzeldi. Sonuç olarak, bu olguda bulguların patogenezinde koreye benzer ortak bir otoimmün mekanizma olduğu ve hastalık sırasındaki nörolojik bulguların, BOS'da yüksek düzeyde anti-GQ1b IgG varlığı ile ilişkili olduğu düşünüldü.

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ İLE PRİMER KALP TUTULUMU OLAN GLİKOJEN DEPO TİP IV TANILI BİR OLGU

Zühal Ülger¹, Sema Kalkan Uçar², Yasemin Özdemir¹, Sibel Bozabalı¹, Ertürk Levent¹, Arif Ruhi Özyürek¹, Mahmut Çoker²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Metabolizma BD, İzmir

Glikojen depo hastalığı tip IV, otozomal resesif geçişli, glikojen branching enzim eksikliği nedeniyle ortaya çıkan nadir bir hastalıktır. Enzim eksikliğine bağlı olarak, dokularda anormal yapıda daha az dalları olan, amilopektin benzeri olan glikojen birikmektedir. Hastalığın farklı organları tutan, klinik bulguları değişen farklı varyantları bildirilmektedir. Genellikle çocuklarda karaciğer tutulumu ve sirozla seyretmekte ve çocuklar 5 yaşına kadar kaybedilmektedir. Primer kardiyak tutulum literatürde çok nadir bildirilmektedir. 14 yaşında erkek olgu kliniğimize ağır kalp yetmezliği bulguları ile yatırıldı. Karaciğer fonksiyon testleri ve kas enzimleri ve EMG'si normaldi. Ekokardiyografide dilate kardiyomiyopati bulguları saptanan hastada, yüksek doz pozitif inotropik tedaviye rağmen dekompanse kalp yetmezliği kliniği saptandığından hazırlıkları yapılarak kalp nakli listesine alındı. Kalp nakline köprüleme amacıyla hastaya izlemde sol ventrikül destek cihazı takıldı. Dilate kardiyomiyopatinin etiyolojisine yönelik olarak alınan kardiyak biyopside glikojen depo tip IV hastalığı saptandı. Kas dokusundan çalışılan enzim düzeyi ile tanı doğrulandı. Dilate kardiyomiyopatisi olan olgularda, Glikojen depo tip IV hastalığı da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ HASTALARDA SERUM ASİMETRİK DİMETİL ARJİNİN DÜZEYLERİ

Ahmet Sert¹, Derya Çimen², Derya Arslan¹, Ebru Aypar³, Hüsamet Vatansev⁴, Fatma Kaya⁵, Cengizhan Kılıçarslan⁶, Eyüp Aslan¹, Osman Güvenç², Fatmagül Gün¹, Bülent Oran², Dursun Odabaş¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi, Konya

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya,

⁵Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları,

⁶Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya

Giriş: Asimetrik dimetil arjinin (ADMA) dolaşımında metabolizmanın doğal bir ürünü olan L-arjinin analogudur. Nitrik oksid üretiminin endojen bir inhibitörüdür. Akut romatizmal ateş (ARA) A grubu B-hemolitik streptokok enfeksiyonuna bağlı boğaz enfeksiyonunun geç immunolojik sekeleridir. Akut romatizmal ateşte inflammatuar sitokinlerin ve serbest oksijen radikallerinin rolleri olduğu gösterilmiştir. Oksidatif stres, arjininin metilasyon aktivitesini arttırmakta ve serum ADMA düzeyinde artışa yol açmaktadır. Son çalışmalar tip 1 diyabetes mellitus, romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, ankilozan spondilit, sistemik skleroz ve Graves hastalığı gibi otoimmün hastalıklarda serum ADMA düzeyinin arttığını göstermiştir. Serum ADMA düzeyi ARA hastalarında daha önce çalışılmamıştır. Bu çalışmada ARA'nın aktif durumunda, antiinflammatuar tedaviden sonrası ile sağlıklı kontrol olgularının kıyaslanması amaçlandı. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışma

grubu ARA'lı 34 hasta (30 hasta karditli, 4 hasta karditsiz) ve 31 sağlıklı kontrol hastadan oluşuyordu. **Bulgular:** Akut romatizmal ateşin aktif olduğu hastalarda eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve C-reaktif protein (CRP) değerleri sağlıklı kontrol hastalara göre belirgin yüksekken serum ADMA düzeyleri düşük bulundu fakat istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo 1). Akut romatizmal ateşli hastalarda serum CRP ve ESH değerleri tedavi öncesine göre belirgin azaldı ve ADMA düzeyleri arttı fakat istatistiksel olarak anlamlı değildi. Serum ADMA düzeyi ile akut faz reaktanları arasında ilişki saptanmadı (Tablo 2). **Sonuç:** Çalışmamız serum ADMA düzeyinin akut dönemde sağlıklı kontrollerle ve antiinflammatuar tedaviyle belirgin olarak değişmediğini gösterdi. Serum ADMA düzeyi ile ARA arasındaki ilişkiyi gösterecek daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. Akut romatizmal ateşli ve sağlıklı kontrol hastaların demografik, klinik ve ekokardiyografik özellikleri

Özellikler	Sağlıklı Kontroller	ARA'nın akut dönemi	Kontrol hastaları ve ARA'nın tedavi öncesinin karşılaştırılması (p)	Kontrol hastaları ve ARA'nın tedavi sonrası karşılaştırılması (p)
Hasta Sayısı	31	34		
Yaş	12 ±2.2 (8-16)	10.9 ±2.7 (5-16)	0.078	0.078
Erkek/Kız Oranı	19/12	23/11	0.592	0.592
Eritrosit Sedimentasyon Hızı (mm/s)	-	74.7± 57.7 (13-218)		
C-reaktif protein (mg/L)	-	61.4± 21.6 (24-115)		
Anti-streptolizin-O (U/mL)	-	1055.4± 442.6 (401-1760)		
Asimetrik dimetil arjinin (µmol/L)	1.08 ± 0.64 (0.41-3.41)	0.90 ± 0.72 (0.36-3.89)	0.294	0.135
L-Arjinin (µmol/L)	119.76± 17.48 (89.5-178.4)	151.7±46.2 (48.3-247.6)	0.001	0.109
Stirülin (µmol/L)	386.28±69.8 (246.5-517.6)	425.8±125.8 (166.8-847.6)	0.127	0.605
Sol atriyum çapı (mm)	25.7 ± 3.4 (20-34)	27.6 ±5.8 (13-45)	0.126	0.894
Sol ventrikül sistol sonu çapı (mm)	22.2 ±3.2 (14-27)	25.4 ±4.3 (17-40)	0.002	0.001
Sol ventrikül diastol sonu çapı (mm)	41 ±4.4 (32-50)	42±5.1 (33-55)	0.410	0.743
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	75.3 ±3.1 (66-79)	69.7 ±6.1 (51-80)	<0.0001	<0.0001
Kısalma Fraksiyonu (%)	43.7± 2.6 (36-46)	39± 4.9 (26-47)	<0.0001	<0.0001

ARA: Akut Romatizmal Ateş Ortalama ve standart sapma değerleri parantez içerinde verilmiştir. Anlamlılık p<0.05 olarak değerlendirilmiştir.

Tablo 2. Akut Romatizmal Ateş'li hastaların tedavi öncesi ve sonrasında demografik, laboratuvar ve ekokardiyografik özellikleri

Özellikler	Tedavi Öncesi	Tedavi Sonrası	p değeri
Hasta sayısı	34	34	
Yaş (yıl)	10.9 ±2.7 (5-16)	10.9 ±2.7 (5-16)	
Erkek/Kız Oranı	23/11	23/11	
Eritrosit Sedimentasyon Hızı (mm/s)	74.7± 57.7 (13-218)	11.2±7.1 (2-26)	<0.0001
C-reaktif protein (mg/L)	61.4± 21.6 (24-115)	4.2±3.3 (2.97-20)	<0.0001
Anti-streptolizin-O (U/mL)	1055.4± 442.6 (401-1760)	750± 404 (132-1550)	<0.0001
Asimetrik dimetil arjinin(µmol/L)	0.90 ± 0.72 (0.36-3.89)	1.47 ± 0.95 (0.44-3.52)	0.538
L-Arjinin (µmol/L)	151.7±46.2 (48.3-247.6)	130.7±24.5 (94.1-178.6)	0.082
Stirülin (µmol/L)	425.8±125.8 (166.8-847.6)	398.3±63.9 (319.1-493.4)	0.027
Sol atriyum çapı (mm)	27.6 ±5.8 (13-45)	25.9 ±4.6(13-38)	0.004
Sol ventrikül sistol sonu çapı (mm)	25.4 ±4.3 (17-40)	25.4 ±3.9 (17-34)	0.982
Sol ventrikül diastol sonu çapı (mm)	42±5.1 (33-55)	41.4±5.5 (28-53)	0.523
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	69.7 ±6.1 (51-80)	69.6±4.7 (53-75)	0.980
Kısalma fraksiyonu (%)	39± 4.9 (26-47)	39.4± 3.9 (27-47)	0.670

Ortalama ve standart sapma değerleri parantez içerisinde verilmiştir. Anlamlılık p<0.05 olarak değerlendirilmiştir.

EKSTRAKORPOREAL MEMBRAN OKSİJENASYONU DESTEĞİ ALAN HASTALARIMIZDA NOZOKOMİAL ENFEKSİYON SIKLIĞI VE RISK FAKTÖRLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Pelin Ayyıldız¹, Taner Kasar¹, Öykü Tosun¹, Erkut Öztürk¹, Serpil Öztürk³, Fatma Metin³, Sertaç Haydin², Ersin Ereke², Mehmet Yeniterzi², İhsan Bakır²

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

³Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Çocuk ve erişkinlerde ciddi kardiyak ve geri dönüşümlü akciğer problemi olan hastalar için geçici hemodinamik destek sağlayan ekstrakorporeal membran oksijenasyonunun (EKMO) son zamanlarda kardiyak cerrahi yoğun bakım ünitelerinde kullanımı artmıştır. Pediatrik kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi yoğun bakım hastalarında EKMO kullanımı ve enfeksiyöz komplikasyonları konusunda 4 yıllık tecrübemizi değerlendirdik ve risk faktörlerini araştırdık. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmada 2010-hastanemiz yoğun bakım bölümünde (YBU) takip edilen ve EKMO desteği alan 47 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** 47 hastanın 43'ü postoperatif hastaydı, 4 hasta ameliyat dışı nedenlerle yoğun bakım ünitesine yatırılmıştı. 15 hasta yenidoğan, 26 hasta sütçocuğu ve 3 hasta erişkindi. Hastaların YBU'de kalış süresi ortalama 12 (2-90) gün, EKMO'da kalış süresi ortalama 4 (0,5-13) gün, ventilasyon süresi ortalama 10 (2-64) gün, EKMO sonrası ventilasyon süresi 6,5 (1-58) gündü. EKMO sağkalımı %68 olarak hesaplandı. On hasta sepsis nedeniyle kaybedildi. Total olarak 47 EKMO hastasının ondokuzunda EKMO sırasında kültür pozitif enfeksiyon saptandı. 13 hastada tek bölgeden, 6 hastada birden fazla farklı bölgeden alınan kültürlerde pozitiflik mevcuttu. EKMO ilişkili enfeksiyon hızı 135/1000 EKMO günü, EKMO enfeksiyon prevalansı %53.1 idi. EKMO hastalarında en sık kültür pozitifliği saptanan mikroorganizma Kandida (%21.7), ikinci sıklıkta Klebsiella (%17.4) idi. En sık kan kültüründe üreme saptandı. Enfekte, enfekte olmayan hastalar karşılaştırıldığında iki grup arasında sadece yoğun bakımda kalış süresi (p=0.041) ve ventilasyon süresi (p=0.046) istatistiksel olarak anlamlı derecede uzundu, diğer parametrelerde belirgin farklılık yoktu. **Tartışma ve Sonuç:** Hastaların EKMO ilişkili enfeksiyon hızının, gelişmiş ülkelerle karşılaştırıldığında yüksek olduğu görülmektedir. Artmış enfeksiyon hızı; EKMO da kalış süresinden çok YBU de kalış süresi ve ventilatöre bağlı kalma süresi ile ilişkili gibi görünmektedir. YBU'de ve ventilatörde kalış süresinin azaltılması ve bakım standartlarının düzenlenmesi ile enfeksiyon sıklığının azalacağını düşünmekteyiz.

BİR İLÇEYE BAĞLI İLKÖĞRETİM ÇOCUKLARININ ANTROPOMETRİK VE KARDİYOYASKÜLER BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ. KAPSAMLI BİR SAHA TARAMASI

Ahmet Sert¹, Eyüp Aslan¹, Yeter Düzenli Kar², Sadiye Sert³, Şükrü Arslan⁴, Dursun Odabaşı¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

³Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

⁴Beyhekim Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

⁵Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Konya

Giriş ve Amaç: Dünya Sağlık Örgütü obezitenin son yıllarda sıklığı giderek artan önemli bir halk sağlığı problemi olduğunu bildirmektedir. Büyüme, genel sağlık durumunun göstergesi olmasına rağmen boy kısalığı ve obezite toplumda çoğu zaman ihmal edilen sorunlardır. Literatürde çocuklarda üfürüm sıklığı yapılan merkeze ve çalışmaya göre oldukça farklıdır. Hipertansiyon obezite sıklığının günümüzde artması ile daha sık tespit

edilmektedir. Okul taramaları, özellikle coğrafi, ekonomik ya da sosyal nedenlerle sağlık hizmetlerine ulaşmanın zor olduğu bölgelerde önemlidir. Bu saha çalışmasında bir ilçe merkezine bağlı merkez ve kasaba ilköğretim okullarında, bulundukları okullarda öğrencilerin antropometrik ölçümlerinin yapılması ile obezite sıklığının ve kardiyovasküler muayene ile üfürüm ve hipertansiyon sıklığının araştırılması amaçlandı. Aynı zamanda üfürüm, hipertansiyon saptanan ve/veya nabız muayenesi anormal olan öğrencilerin ekokardiyografi ve diğer incelemelerle altta yatan nedenin tespit edilmesi de amaçlandı. **Yöntem:** 11 Nisan 2013-7 Haziran 2013 tarihleri arasında Konya, Kadınhanı ilçesine bağlı merkez ve kasabadaki 17 ilköğretim okulundaki yaşları 6-12 yıl arasında değişen toplam 1683 öğrenci dahil edildi. 8 hafta haftada bir gün taramaya gidildi. Anormal bulgu saptanan öğrenciler ayrıntılı inceleme için hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine çağırıldı. **Bulgular:** Öğrencilerin %2.9'unda zayıflık, %5.7'sinde boy kısalığı, %6.1'inde obezite, %1.9 hipertansiyon saptandı (Tablo1). Öğrencilerin toplam 46'sında (%2.7) göğüs deformitesi (27'sinde (%1.6) pektus ekskavatum ve 19'unda (%1.1) pektus karinatum) saptandı. Öğrencilerin toplam 274'ünde üfürüm (%16.3) saptandı. 261'inde masum üfürüm ve 13'ünde (%0.7) patolojik üfürüm vardı. En sık masum ve patolojik üfürüm 7 ve 8 yaşlarında idi. Üfürüm işitilen öğrencilerin 133'ü çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvurdu. Öğrencilerin 85'inde ekokardiyografi normal iken 48'inde eşlik eden konjenital ve edinsel kalp hastalıkları (Tablo2) vardı. **Tartışma ve Sonuç:** Ülkemizde ilköğretim çocuklarında yapılan çalışmalarda boy kısalığı %10-15, obezite sıklığı %2-22, hipertansiyon sıklığı %3.8-17.8, göğüs deformitesi %0.7-1.2 civarında bildirilmiştir. Üfürüm sıklığı ise ülkemizde yapılan çalışmalarda %2-9 olarak bildirilmiştir. Yaptığımız kapsamlı saha taraması ile elde ettiğimiz bulgular ülkemizde yapılan çalışmalara uyumlu ancak üfürüm sıklığı daha yüksek bulunmuştur. Ekokardiyografik incelemelerle önemli konjenital ve edinsel kalp hastalıklarına tanı konulmuş ve takibe alınmıştır.

Tablo 1. Öğrencilerin yaş ve cinsiyete göre anormal antropometrik bulguları ve hipertansiyon sıklığı

Yaş (Yıl)	6	7	8	9	10	11	12	Toplam (%)							
Cinsiyet	E	K	E	K	E	K	E	K							
Zayıflık	6	6	6	10	1	1	2	1	5	1	6	1	49 (%2.9)		
Boy kısalığı	11	4	9	6	5	8	4	8	4	6	10	3	9	10	97 (%5.7)
Obezite	7	4	15	10	3	17	16	12	3	12	2	2	-	1	104 (%6.1)
Hipertansiyon	-	-	7	5	3	4	1	5	2	5	-	-	1	2	32 (%1.9)

Tablo 2. Öğrencilerin Pozitif Ekokardiyografik Bulguları

Anormal bulgu	N
Biküspid Aort Kapağı	8
Patent Foramen Ovale	8
Sekundum Atriyal Septal Defekt	7
Romatizmal Kapak Hastalığı	6
Hafif Pulmoner Hipertansiyon	4
LV Trabekülasyonunda Hafif Artış	2
Minimal Mitral Regürjitasyon	2
Uzun Mitral Ön Korda	2
Mitral Kapak Prolapsusu	1
LV Noncompaction Kardiyomiopati	1
Akut Romatizmal Ateş, Kardit	1
Hafif Valvüler Pulmoner Stenoz	1
Hafif Periferik Pulmoner Stenoz	1
İdiyopatik Pulmoner Arter Dilatasyonu	1
Küçük Musküler Trabeküler Ventriküler Septal Defekt	1
Ayna Hayali Dekstrokalardi	1
Persistan Sol Superior Vena Kava	1
Toplam	48 (%2.8)

DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI TANILI VE GİRİŞİM UYGULANMIŞ ÇOCUKLARDA OKUL BAŞARISI

Timur Meşe¹, Gül İrem Kanberoğlu², Önder Doksöz¹, Rahmi Özdemir¹, Mehmet Küçük¹, Murat Muhtar Yılmaz¹, Yılmaz Yozgat¹

¹*İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,*

²*İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İzmir*

Amaç: Günümüzde gelişen teknoloji, artan girişimsel tedavi ve cerrahi tecrübe ile konjenital kalp hastalıklarının (KKH) erken dönem operasyon başarıları artmış ve sağ kalım uzamıştır. Ancak bu hastaların hayat kalitesinde, akademik ve sosyal hayatlarında problemler ortaya çıkmaktadır. Postoperatif dönemde akademik başarıdaki göreceli kayıplar yurtdışı çalışmalarda güncelliğini korumaktadır. Ülkemizde çalışma bulunmayan bu alanın irdelenmesi ve buradan elde edilecek veriler ışığında hastalara yardımcı olmak için bu çalışma planlanmıştır. **Yöntem:** Nisan 2013-Temmuz 2013 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Kliniğine başvuran, KKH tanılı, en az 3 ay önce açık kalp ameliyatı ya da girişimsel yöntem ile tedavi uygulanmış, 12-15 yaşları arasında, farkedilir zeka geriliği olmayan, gönüllü 50 hasta ile aynı tarihlerde polikliniğe başvuran kardiyak açıdan herhangi bir problem saptanmayan, bilinen bir kronik hastalığı olmayan, 12-15 yaş arası, farkedilir zeka geriliği olmayan gönüllü 100 çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Hasta grubu kendi içinde siyanotik ve asiyantotik olmak üzere 2 gruba ayrıldı. MEB e-okul veli bilgilendirme sistemi çıktıları yoluyla ulaşılan türkçe, matematik, fen bilimleri, sosyal bilgiler, beden eğitimi dersleri ve davranış notları ayrı ayrı kontrol grubu ile karşılaştırıldı. Ayrıca sosyoekonomik indeks skoru ortalamaları her üç grup için ayrı ayrı hesaplandı. **Bulgular:** Siyanotik KKH olan hastaların türkçe dersi ile matematik dersi başarılarının kontrol grubuna göre anlamlı düşük olduğu saptandı (p<0,05). Siyanotik ve asiyantotik KKH olan grubun davranış notu kontrol grubuna göre anlamlı düşük bulundu (p<0,05). Asiyantotik KKH olan hastaların beden eğitimi dersi başarıları kontrol grubuna göre anlamlı düşük idi (p<0,05). Sosyal bilgiler ve Fen bilimleri dersleri başarılarında gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (p>0,05). **Sonuç:** Konjenital kalp hastalıklı çocukların fiziksel, sosyal ve akademik hayatlarındaki problemlerin azaltılması veya bu problemlerle daha rahat başa çıkabilmeleri açısından öğretmen-ebeveyn-çocuk iletişimi önemlidir. Ayrıca bu hastaların gelişim ve zeka testleri ile belli aralıklarla uzun süreli izlemi yapılmalıdır. Olgular multidisipliner yaklaşım ile izlenmelidir. Gelişimin herhangi bir döneminde aksama saptanan olgular gelişim ya da eğitim terapilerine yönlendirilmelidir.

KONOTRUNKAL KALP HASTALIKLARINDA RİSK FAKTÖRÜ: C ALLEL GENİ

Derya Beyza Sayın Kocakap¹, Cihat Şanlı², Feryal Çabuk³, Murat Koç⁴, Ali Kutsal⁴

¹*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik AD,*

²*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kırıkkale*

³*Eli Lilly İlaç Firması, Türkiye*

⁴*Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara*

Giriş: Konjenital Kalp Hastalıkları, dünya çapında %0 5-8 oranıyla en sık görülen doğumsal anomalileri olup, çocukluk çağında mortalite ve morbiditenin büyük bir parçasıdır. Konotrunkal kalp anomalileri, oldukça sık izlenen ve perinatal mortalitesi oldukça yüksek olan doğumsal anomalilerdir. Etiyolojisi henüz net olarak aydınlatılamamış olan bu anomali grubunun %85'inde genetik faktörlerin rol oynadığı ve maternal nutrisyonu da içeren multifaktöriyel etiyojinin etkili olabileceği saptanmıştır. Maternal hiperhomosisteinemi de bilinen risk faktörlerinden biridir. Metilentetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) ve Nicotinamide N-metil trans-

feraz (NNMT) gibi homosistein metabolizmasında rol oynayan genlerdeki değişiklikler nedeniyle ortaya çıkabilmektedir. Bu çalışmada, konotrunkal kalp anomalili çocuklar ve annelerinde belirli MTHFR ve NNMT genotiplerinin belirlenerek bu genotiplerin konotrunkal kalp anomalisi gelişimi üzerine olası etkisinin saptanması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Klinik olarak şüphe edilen olgularda ekokardiyografik olarak konotrunkal kalp hastalığı (KKH) tanısı konmuş 79 çocuk ve KKH tanısı olmayan 99 çocuğun kan tetkikleri tıbbi genetik laboratuvarımızda incelendi. **Bulgular:** Konotrunkal kalp hastalığı olan 79 çocuk ve KKH olmayan 99 çocukta MTHFR (MTHFR C677T ve A1298C) ve Nicotinamide N-metil transferaz (NNMT rs694539) adında iki hiperhomosisteinemi ile ilişkili genin, üç polimorfizmini değerlendirdik. MTHFR C677T ve NNMT rs694539 polimorfizimleri için vaka ve kontrol gruplarında hiçbir ilişki bulunamadı. Çalışmamızda KKH için bir risk faktörü olabileceği düşünülen daha yüksek frekansta C allelini, MTHFR A1298C polimorfizmini önemli ölçüde içerdiğini bulduk. **Tartışma ve Sonuç:** Konotrunkal kalp hastalıklarının etiyojisini belirlemede genetik değerlendirmenin yeri ve önemi araştırıldı. Çalışmamızda KKH için bir risk faktörü olabileceği düşünülen daha yüksek frekansta C allelini, MTHFR A1298C polimorfizmini önemli ölçüde içerdiği saptandı.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ HASTALARINDA BENZATİN PENİSİLİNE BAĞLI KANITLANMIŞ ALLERJİ GELİŞİM SIKLIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşe Kaya¹, Mustafa Erkoçoğlu¹, Oben Gözde Şenkon², Filiz Ekici², Müge Toyran¹, İlker Çetin², Can Naci Kocabaş¹

¹*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Kliniği,*

²*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara*

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA) olgularında sekonder profilakside Benzatin penisilin kullanımı sırasında yan etki görülen olguların değerlendirilmesi ve gerçek/kanıtlanmış allerji sıklığının belirlenmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2005-Aralık 2011 yılları arasında kliniğimizde ARA tanısı konularak sekonder profilakside intramusküler benzatin Penisilin kullanılan 535 olgudan Penisilin bağlı yan etki veya allerji gelişim öyküsü olan olgular, kliniğimiz Çocuk Allerji kliniğinde uygulanan cilt ve provakatif testler ile değerlendirilmiştir. Provakasyon testinde 50.000 U, 100.000 U ve 250.000 U penisilin V oral süspansiyon 20 dakika ara ile hastalara verilmiştir. Uygulanacak cilt ve provakatif testler öncesinde ailelerden bilgilendirilmiş olur alınmış ve çalışma öncesinde hastanemiz Etik kurulundan onay alınmıştır. **Bulgular:** 535 ARA olgusunun yaş ortalaması 10.8 yıldır (5-16), %46'sı erkek cinsiyette idi ve ortalanca takip süresi 24 ay (12-36 ay) idi. 535 olgudan 11'inde (%2) Penisilin enjeksiyonu sonrasında allerjik reaksiyon gelişme öyküsü saptanmıştır. Tüm çalışma popülasyonuna 17.641 penisilin enjeksiyonu uygulandı ve sadece 11 enjeksiyonda (%0.06) allerji gelişme öyküsü olduğu belirlenmiştir. Her bir hastada ortalanca enjeksiyon sayısı 32 idi (4-96 enjeksiyon). Bu hastalarda sekizinde allerjiyle ilişkili cilt bulguları, bir olguda bulantı ve kusma ve sadece birinde senkop ve solunum sıkıntısı öyküsü vardı. Hiçbir olguda ölümcül reaksiyon gelişmemiştir. Cilt testleri sırasında olgulardan ikisinde makulopapüler döküntü gelişti ve ileri testler aileleri kabul etmediği için yapılamadı. Diğer 9 olguda cilt testleri negatifti ve bu dokuz olguya oral provakatif testler uygulandı. Oral provakasyon testi yapılan 9 olgudan sadece birinde test pozitifdi. Bu olgu üçüncü IM penisilin enjeksiyonunda ürtiker gelişmesi nedeniyle penisilinle sekonder profilaksisi sonlandırılmıştı. Sonuç olarak Ayrıntılı allerji testlerinden sonra ARA olgularından sadece birisinde (%0.18) Ig E aracılıklı penisilin allerjisi olduğu kanıtlanmıştır. **Sonuç:** Çalışmamızda şüpheli penisilin allerjisi olan ARA olgularında gerçek kanıtlanmış penisilin allerjisi sıklığının sanılandan çok daha düşük olduğu gösterilmiştir. Sonuç olarak şüpheli Penisilin allerjisi olan ARA olgularında ayrıntılı allerji testleri yapılmadan sekonder profilakside Penisilin tedavisinin sonlandırılmaması gerektiği sonucuna ulaşılmıştır.

ERİŞKİNLERDE KONJENİTAL KALP HASTALIĞI: TEK MERKEZDE 5 YILLIK DENEYİM

Ayşenur Paç, Fatih Atik, Denizhan Bağrı, Ahmet Vedat Kavurt, Serhat Koca, Ajda Mutlu Mihçioğlu

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,
Ankara

Amaç: Tersiye bir merkezde beş yıllık takip boyunca konjenital kalp hastalığına sahip erişkinlerin klinik ve demografik özellikleri belirlemek ve konjenital kalp hastalığının dağılımını saptamak. **Gereç ve Yöntemler:** 2008 -2013 yılları arasında erişkin yaşa ulaşmış konjenital kalp hastalığı olan 512 hasta retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Hastalar ASD, VSD, PDA, Kapak veya Obstruktif Damar Hastalıkları, Siyanotik Defektler ve Pulmoner Hipertansiyon hastaları olarak 6 gruba ayrıldı. Yaş dağılımı incelendiğinde hastaların yaş ortalaması 36.8 ve hastaların %62,9'u kadındı. ASD hastaları %43,1(ortalama yaş 36.7) ile en geniş grubu oluşturmaktaydı. ASD hastalarının %41,6'sı transkateter yolla ve %25,3'ü cerrahi yolla kapatıldı. ASD hastalarının %8,7'sinde başvuru öncesinde paradoksal emboliye bağlı SVO/TİA atağı geçirdiği saptandı. VSD lerin %73,7'si membranöz ve %11,2'si muskuler yerleşimli idi. 80 VSD hastasının %37,5'si cerrahi yolla kapatıldı. VSD'li hastaların %62,5'inin ek kardiyovasküler lezyonu mevcuttu. En sık mitral yetmezlik (%20) ve aort yetmezliği (%20) görülmekte idi. Postoperatif VSD hastalarında en sık görülen lezyon aort yetmezliği idi. 40 PDA hastasının %78,0'i transkateter kapatıldı. PDA hastalarının %31'inde aortik ve mitral yetmezlik birlikteliği değişik derecelerde bulunmaktaydı. Kapak hastalığı veya obstruktif damar hastalığı nedeniyle takip edilen grupta en sık aort darlığı veya aort koarktasyonu(%25,8) saptandı. Ağır pulmoner hipertansiyonlu hastalar (%6,2) incelendiğinde yaş ortalamaları 28,8 ve hastaların %94'ü sekonder pulmoner hipertansiyonlu idi. Etiyolojik incelemede en sık defekt VSD (%68) idi. Atrial aritmiler hastaların %7,6 (39)'sında saptandı. On üç hastada ventriküler aritmi ve 5 hastaya operasyon sonrası gelişen AV blok nedeniyle pacemaker implantasyonu yapıldı. Toplam 6 (%1.2) hastanın kardiyojenik nedenler ile öldüğü saptandı. **Sonuç:** Konjenital kalp hastalığına sahip erişkin popülasyon hızla artmaktadır. Bu çalışma ile ASD, VSD, PDA ve AoK hastalarının yaklaşık olarak %80'inin tanısı erişkin yaşa kadar geciktiği gösterildi. Gelişmekte olan ülkelerde gecikmiş tanıli hasta grubu GUÇ hastalarının önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Uygun yaklaşım bu hasta grubunun bakımı için yeterli insan gücü, kaynak ve merkezlerin sağlanması olmalıdır.

SIYANOTİK VE ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARINDA TROMBOSİT HACİM DEĞİŞKENLERİ

Osman Güvenc¹, İsa Yılmaz², Derya Çimen¹, Hilal Yılmaz², Derya Arslan³, Fatih Kara⁴, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,
²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,
⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı AD, Konya

Giriş ve Amaç: Trombosit hacim değişkenleri olan, trombosit aktivasyonunu gösteren ortalama trombosit hacmi (MPV) ve trombosit dağılım aralığı (PDW), tam kan sayımında ölçülen ve birçok hastalıktan etkilenen parametrelerdir. Metabolik ve hemodinamik olarak daha aktif ve genç trombositler bulunduğu, tromboz potansiyelinin fazla olduğu bilinmektedir. Siyanotik doğuştan kalp hastalıklarındaki (DKH) tromboz yatkınlığı, eskiden beri bilinmektedir. Bu çalışmada, siyanotik ve asiyantotik DKH'da trombosit sayısı, MPV ve RDW değerleri arasındaki ilişkinin ortaya konulması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmaya, çocuk kardiyoloji kliniğinde takip edilen 40 siyanotik (Grup 1), 40 asiyantotik (Grup 2) kalp hastası ile polikliniğe göğüs ağrısı veya masum üfürüm gibi şikayetlerle başvuran, ekokardiyografik incelemeleri normal olan 40 kontrol hastası (Grup 3), dosyaları retrospektif olarak taranarak dahil edildi. Hastaların ameliyattan önceki hemogram değerleri tespit edildi. Gruplar; trombosit sayısı, MPV ve PDW açısından karşılaştırıldı. **Bulgular:** Grup 1'deki hastaların 14'ü kız 26'sı erkek, yaş ortalaması 1,5 yıl (1 gün-13,5 yıl), Grup 2'deki hastaların 24'ü kız, 16'sı erkek, yaş ortalaması 3,6 yıl (1 ay-17 yıl), Grup 3'teki hastaların 15'i kız, 25'i erkek, yaş ortalaması 4,7 yıl (5 gün-17 yıl) idi. Ortalama trombosit sayısı açısından gruplar arasında anlamlı fark yoktu. Ortalama trombosit hacmi grup 1'de 9,6±1,3fl, grup 2'de 7,1±1,5fl, grup 3'te 7,6±1,4fl idi ve grup 1'le grup 2 ve 3 arasında anlamlı istatistiksel fark saptandı (p=0,01). Trombosit dağılım genişliği grup 1'de 12,5±2,9fl, grup 2'de 16±3,1fl, grup 3'te 15±3,1fl idi ve grup 1'le grup 2 ve 3 arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (p=0,02). **Tartışma-Sonuç:** Ortalama trombosit hacmi ve PDW, koroner arter hastalıkları, serebrovasküler hastalıklar ve sepsis gibi hastalıklarda değişmekte, bağımsız bir risk faktörü olarak kabul edilmektedir. Siyanotik DKH'larda MPV artmakta, PDW azalmakta; bu da artmış trombosit reaktivitesini göstermektedir. Bu iki parametre, ucuz, kolay sonuçlanan ve güvenilir değerler olup rutin hemogram testinde çalışılmaktadır, siyanotik hastalıklarda trombozun göstergesi olarak kullanılabilir, ancak hasta sayısının daha fazla olduğu gruplarla yapılacak çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

BİR OLGU NEDENİYLE GAUCHER HASTALIĞINDA KALP TUTULUMU

Sevcan Erdem¹, Ufuk Utku Güllü¹, Deniz Kör², Fadli Demir¹, Atakan Atalay⁴, Işıl Yıldırım³, Hüsnü Demir¹, Neslihan Önenli Mungan², Orhan Kemal Salih⁴, Nazan Özbarlas¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Metabolizma BD,

³Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

⁴Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Adana

Giriş: Gaucher (GH) glukoserebrosidaz enzim eksikliği nedeniyle lizozomlarda glukoserebrosid birikimiyle karakterize OR kalıtılan bir metabolik hastalıktır. Nörolojik bulguların varlığı ve şiddetine göre; tip-I non-nöronopatik (%95), tip-II akut nöronopatik ve tip-III kronik nöronopatik form olarak sınıflandırılmıştır. Tip-IIIa miyoklonus ve demans, tip-IIIb yukarı bakış kısıtlılığı ve agresif seyirli sistemik tutulum ve tip-IIIc kardiyovasküler kalsifikasyonla karakterize alt gruplar olarak tanımlanmıştır. Tip-IIIc'de kardiyovasküler kalsifikasyona okülomotor apraksi eşlik edebilir. Biz GH tip-IIIc tanısı alan bir olguyu nadir görülmesi ve farklı klinik seyri nedeniyle sunduk. **Olgu:** 5,5 yaş erkek hasta splenomegalisi nedeniyle metabolizma departmanına danışıldı. Hepatosplenomegali ve trombositopenisi saptanan hastanın nörolojik defisiti yoktu, ancak hiperaktivitesi ve sınırdaki mental geriliği vardı. Kemik iliğinde depo hücreleri görülen, enzim düzeyi 0,99 nmol/h/mg protein ($9,4 \pm 3,2$) saptanan hastaya İmglycerase 300/kg başlandı. Tedavinin dördüncü yılında rutin kontrollerinde üfürüm nedeniyle yapılan EKO ve CT'de aort ve mitral kapakta kalsifikasyon görüldü. Kapak fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Tabloya hafif okülomotor apraksi eklenmişti. Hasta GH tip-IIIc kabul edildi. Tedavi dozu 120 Ü/kg'a çıktı. Hasta bu maksimum dozda tedavi almakta iken izlemde aort ve mitral kapaklardaki kalsifikasyonlar hızla ilerledi, kapaklarda önemli fonksiyon bozuklukları gelişti. Son 1 yıldır yüksek doz tedavi alan ve semptomatik olan hastaya aort ve mitral kapak replasmanları yapıldı. Postop dönemde sol hemiparazisi gelişen hastanın serebral MR'ında sağ hemisferde geniş infarkt alanı görüldü. **Sonuç:** GH tanılı hastaların takiplerinde, mutlaka nörolojik ve kardiyak bulguları da içerecek şekilde ayrıntılı fizik muayene yapılması, tip-IIIc olgularının atlanmaması için önemlidir. Kardiyak tutulumu saptanan hastalarda yüksek doz tedaviye rağmen kalsifikasyon hızla ilerleyebileceği için yakın izlem önemlidir.



Resim 1. Kısa eksen pozisyonunda kalsifik aort kapığı

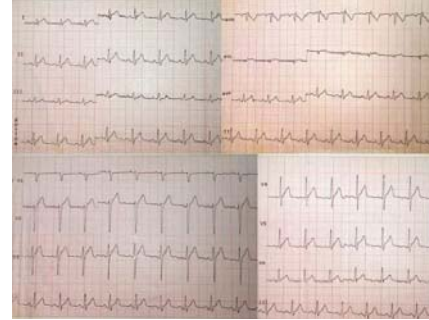


Resim 2. Parastenal dört boşluk pozisyonunda kalsifik mitral kapak

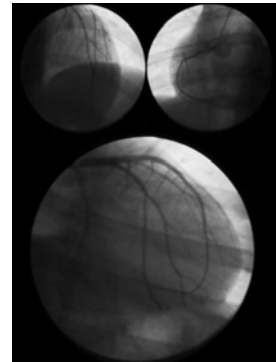
AKUT MİYOPERİKARDİT: A GRUBU BETA HEMOLİTİK STREPTOKOK TONSİLLOFARENJİTİ İLE BİRLİKTE

Mehmet Gümüştas, Serdar Kula, F. Sedef Tunaoğlu, Deniz Oğuz
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Olgu: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı polikliniğine baskı tarzında göğüs ağrısı ve sol kolda uyuşma hissi yakınmalarıyla danışılan 17 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden; 3-4 gündür boğaz ağrısı ve ateşinin olduğu, başvurudan 2 gün önce boğaz kültüründe AGBHS üremesi nedeniyle amoksisilin klavulanik asit tedavisi başlandığı öğrenildi. Fizik incelemede; genel durumu iyi, vücut ısı 36,6°C (koltuk altı). Ağırlık 100 kg (>97. persentil). Kalp tepe atımı 108/dak, üfürüm ve ek ses alınmadı. EKG'de V2, V3, V4 ve V5 göğüs derivasyonlarında ST segment yükselmesi görüldü (Resim 1). Ekokardiyografide sol ventrikül sistolik işlevleri (ejeksiyon fraksiyonu %70) ve duvar hareketleri normal olup, perikardiyal sıvı saptanmadı. Laboratuvar bulguları; beyaz küre sayısı 12100/mm³, eritrosit çökme hızı 66 mm/sa, C-reaktif protein 248 mg/L, proBNP: 47,9 pg/mL (N, 0-125 pg/mL), kreatinin fosfokinaz (CK): 483 U/L (N, 10-171 U/L), CK-MB: 33 U/L (N, <25 U/L), troponin-I: 6,077 ng/mL (N, <0,04 ng/mL). Akut miyoperikardit ön tanısıyla yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Aspirin (asetilsalisilik asit), metoprolol ve ramipril tedavileri başlandı. Etiyolojiye yönelik serolojik çalışmalarda kardiyotropik viruslar (EBV, koksaki virusler, adenovirusler, herpes viruslar, echovirus dahil) gösterilemedi. İzlemde CK: 753 U/L, CK-MB: 61 U/L, kütle CK-MB: 33 ng/mL, troponin I düzeyinin 9,323 ng/mL olması ve devam eden EKG bulguları nedeniyle akut koroner sendrom riski nedeniyle kalp kateterizasyonu ile değerlendirildi; koroner arterleri normal olarak saptandı. İzlemde göğüs ağrısı gerileyen, kardiyak enzimleri normal sınırlara gerileyen hasta aspirin tedavisi ile taburcu edildi. **Tartışma:** Miyoperikardit tanımı miyokardiyal inflamasyon gösteren akut perikardit olguları için kullanılmaktadır. Çocuklardaki az sayıdaki çalışma fazla tartılı genç erkeklerde, viral enfeksiyon sonrası gelişen kardiyak yakınmalar ve miyokardiyal inflamasyon bulguları varlığında düşünülmesi gereken bir tanı olduğuna işaret etmektedir. Viral etyoloji dışındaki nedenler oldukça nadirdir. Streptokok enfeksiyonlarının ilk günlerinde non-romatik miyokardit nadir görülen bir komplikasyon olarak görülebilmektedir. Hastamızda miyoperikardit etyolojisinde viral etkenler gösterilememiştir. A grubu beta hemolitik streptokok enfeksiyonunun olası hastalık etkeni olduğu ileri sürülebilir.



Resim 1. EKG



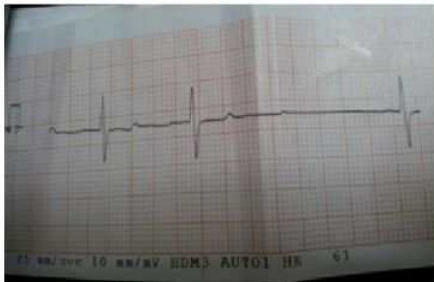
Resim 2. Kalp Kateterizasyonu

UZAMIŞ 2. DERECE KALP BLOĞU İLE SEYREDEN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ OLGU SUNUMU

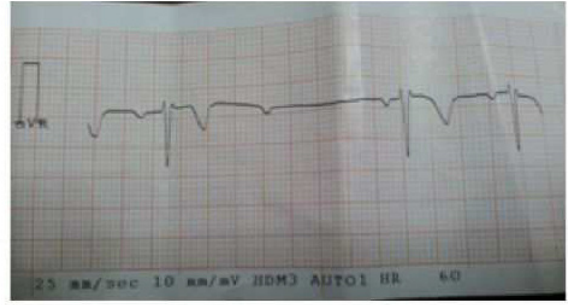
Ayhan Pektaş¹, Nagehan Aslan², Filiz Serdaroğlu², Fatma Saltık², Reşit Köken¹

¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Afyon
²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Isparta

Akut romatizmal ateş (ARA) duyarlı kişilerde, A grubu beta hemolitik streptokoklar ile oluşan üst solunum yolu infeksiyonundan 1-5 hafta sonra halsizlik ve solukluk semptomları ile başlayan birçok sistemi tutan otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. Bu yazıda ARA seyrinde oluşan ileti bozukluklarına dikkat çekmek amacı ile beklenenden daha uzun süren 2. derece AV kalp bloğu devam eden olgunun sunulması amaçlanmıştır. İki gündür olan ateş yüksekliği ve her iki dizde şişlik, ağrı, hareket kısıtlılığı nedeni ile çocuk acil servise getirilen 9 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden bir ay önce üst solunum yolu infeksiyonu geçirdiği, bu sırada doktora götürülmediği ve antibiyotik kullanmadığı öğrenildi. Fizik muayenede; ateşi 38.8°C, kalp tepe atımı 96/dk. ritmik, arteriyel kan basıncı 110/50 mmHg, solunum sayısı 20/dk idi. Dinlemekle özellikle mitral odakta 2/6 şiddetinde koltuk altına yayılan pansistolik üfürüm vardı. Eklem muayenesinde her iki dizde artrit bulguları mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar bulgularında WBC:18.500 mm³, Hb:12.8 g/dL, Plt:471.000, ESH: 94 mm/saat, CRP:211 mg/L, anti streptolizin-O (ASO): 388 IU/mL olarak saptandı. Hastanın diğer biyokimyasal değerlerinde patoloji saptanmadı. Elektrokardiogramda 2.derece atrioventriküler blok saptandı. Telemekardiografide kardiomegalisi yoktu. Ekokardiyografide renkli dopplerde saptanan mitral kapaktaki yetmezlik jeti kapak seviyesinden itibaren 1.8 cm' idi ve bu posterolateral jet en az iki planda görüldü. Olguya artrit, kardit, ateş, artralji, sedimantasyon, ASO ve C-reaktif protein yüksekliği bulgularıyla modifiye Jones kriterlerine göre ARA tanısı kondu. Hastaya ARA kardit tanısı ile Benzatin penisilin İM yapıldı, prednizolon tedavisi başlandı ve yatak istirahatine alındı. Takibinde bradikardisi gelişen hastaya yapılan Holter ekg monitorizasyonunda saptanan temel ritm sinüs ritmi idi, en yavaşı 38/dk olan 245 bradikardi atağı saptandı. Takibinde bradikardisi ve kalp bloğu düzelen olguda steroid tedavisi azaltılarak bir ay içerisinde kesildi. Bu olgu ARA'da akut dönemde geçmesi beklenen ileti bozukluklarının üç haftaya kadar uzamış olması nedeni ile sunulmuştur.



Resim 1. Olgunun EKG'si-TIP 2 AV blok.



Resim 2. Olgunun EKG'si-TIP 2 AV blok.

P-286

GENEL MUAYENE SIRASINDA SAPTANAN KARDİYAK ÜFÜRÜMLERDE AİLELERİN ENDİŞE DÜZEYİ VE FARKINDALIĞI, ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ UZMANINDAN BEKLENTİLERİ

Doğukan Aktaş¹, İbrahim İlker Cetin¹, Jale Yıldız², Mehmet Emre Arı¹, Sancar Eminoğlu¹, Filiz Ekici¹, Abdullah Kocabaş¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

Amaç: Çocuklarında kardiyak üfürüm saptanan ailelerin endişe düzeyinin, çocuk kardiyolojisi kliniğine başvurma farkındalığının ve çocuk kardiyolojisi uzmanından beklentilerinin belirlenmesidir. **Yöntem:** Genel muayene sırasında kardiyak üfürüm saptanan ve çocuk kardiyolojisi kliniğine ilk kez başvuran hastalar çalışmaya alındı. Çalışmaya alınan hastalarda patolojik/masum üfürüm ayırımı yapılmadı. Mayıs-Ağustos 2013 tarihleri arasında kliniğimize başvuran 354 aileye 7 sorudan oluşan anket verilerek soruları cevaplamaları istendi. **Bulgular:** Çocuklarında kardiyak üfürüm olduğunu öğrendiklerinde ailelerin içinde bulundukları endişe düzeyi ortalama 10 üzerinden 8 puandı. Ailelerin çocuk kalp hastalıkları ile ilgilenen bir bölümün varlığının farkındalığı %60.7 iken, beklentileri sorulduğunda; %8.4'ü kardiyak muayenesinin yeterli olacağını, %82.2'si eko-kardiyografi yapılması gerektiğini düşünmekteydi. Çocuklarında kardiyak üfürüm olduğunu öğrenmeleri ile çocuk kardiyolojisi kliniğine başvurma arasında geçen süre sorulduğunda; %59'unun bir gün içinde, %29.6'sının bir hafta içinde başvurduğu görüldü. Çocuklarında kardiyak üfürüm olduğunu öğrendiklerinde %79.9'u bunun önemli bir kalp hastalığının bulgusu olduğunu düşündüklerini belirtirken, %51.4'ünün araştırma ve bilgi edinme yoluna gittiği, %55.4'ünde bilgi edinme yolunun internet olduğu öğrenildi. **Sonuç:** Çocuklarda duyulan kardiyak üfürümler sıklıkla masum vasıflı olmasına rağmen ailelerde ciddi düzeyde endişeye neden olmaktadır. Çocuğun kalbinde üfürüm olduğu söylenen ve bilgilendirilmeyen aileler mutlaka bir üçüncü basamak sağlık kuruluşuna başvurmakta, çoğu kardiyak muayenesinin yeterli olmayacağını düşünmekte ve ekokardiyografi ile değerlendirilmeyi talep etmektedir.

PULMONER HİPERTANSİYONUN SPESİFİK TEDAVİSİ İLE FONTAN'A HAZIRLIK: 2 OLGU SUNUMU

Sevcan Erdem¹, Fadli Demir¹, Ufuk Utku Güllü¹, Hüsnü Demir¹, Atakan Atalay², Uğur Göçen², Nazan Özbarlas¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,
²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahi AD, Adana

Nihai ameliyat olarak Fontan amaçlanan tek ventrikül fizyolojisine sahip iki hastamızdaki antiPH tedavi deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık. **Olgu 1:** Siyanoz nedeniyle getirilen 13 günlük kız hasta AV diskordans, arka AV kapak atrezisi, çift çıkışlı ön ventrikül, büyük damar malpozisyonu, ASD tanılarını aldı. İki aylık iken erken ameliyat kararı alındı ancak araya giren enfeksiyonlar nedeniyle 4,5 aylık iken pulmoner band + atrial septektomi yapıldı. Postop 1. ayında band distalinde CW Doppler ile 70 mmHg sistolik gradient kaydedildi. 1,5 yaşında pulmoner ven wedge (PVw) basıncı 23 mmHg bulunduğu için kavapulmoner anastomozu uygun bulunmadı. Hastaya sildenafil ve bosentan başlandı, ancak sildenafili sadece 10 gün kullanabildi. Dokuz aylık bosentan tedavisi sonrasında PVw basıncı ortalama 13 mmHg bulundu kavapulmoner anastomoz ameliyatı yapılmasına karar verildi. **Olgu 2:** Triküspid atrezisi, infundibuler darlık, geniş ASD tanılarını alan hastaya 1 yaşında santral şant ve pulmoner band ameliyatları yapıldı. Üç yaşında PVw basıncı ortalama 17 mmHg bulunarak kavapulmoner anastomoz kararı alındı, ancak cerrahi sırasında pulmoner arter dalları ince bulundu ve aorta-PA arasına 6 mm'lik şant ameliyatı yapıldı. Dokuz yaşında iken PVw basıncı ortalama 12 mmHg, Nakata indeksi 180/m² olan hastaya kavapulmoner anastomoz yapıldı. Ancak hastanın postop ilk saatlerde oksijen saturasyonu %70'in üzerine çıkamadı, vücudun üst kısmında hafif ödem ve siyanoz gelişti, ortalama PA basıncı 18-20 mmHg arasında idi. Anastomoz bölgesinde darlık yoktu. Hastaya inhale iloprost ve oral sildenafil başlandı. Kırk sekiz saat sonra oksijen saturasyonu %78-80'lere yükseldi, hasta ekstübe edilebildi. Hasta bosentan ve sildenafil ile taburcu edildi. Bu tedavi ile 1 yıl izlenen hastaya yapılan kontrol kateterizasyonda ortalama PA basıncı 10 mmHg bulundu. **Sonuç:** PH için spesifik tedavinin etkinliği ağır PH'lı, Eisenmenger sendromu gelişmiş hastalarda kanıtlanmıştır. Son yıllarda Fontan ameliyatı sonrasında kullanımı ve etkinliğini gösteren çalışmalar yayınlanmıştır. İki hastamızda olduğu gibi kavapulmoner anastomoz ve Fontan ameliyatı için pulmoner arter basıncı uygun olmayan olgularda spesifik antiPH tedavi ile hastalar operasyona uygun hale gelebilirler.

KAWASAKİ SENDROMLU ÇOCUKLARDA ARTMIŞ NÖTROFİL/LENFOSİT ORANIN (NLO) KORONER ARTER LEZYONLARINDAKİ PREDİKTİF DEĞERİNİN İNCELENMESİ

Cem Karadeniz¹, Rahmi Özdemir¹, Utku Karaarslan³, Yılmaz Yozgat¹, Kübra Çeleğen³, Önder Doksöz¹, Mehmet Küçük¹, Fikri Demir², Murat Muhtar Yılmaz¹, Timur Meşe¹, Nurettin Unal¹

¹İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İzmir
²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Diyarbakır
³İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, İzmir

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada, artmış NLO' nun Kawasaki hastalığının herhangi bir formunun tanısında yararlılığının belirlenmesi ve koroner arter lezyon varlığı ile arasındaki ilişkinin incelenmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** 2006 ile 2012 yılları arasında Kawasaki tanısı konmuş olan hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. Bu hastalar komplet (kKD) ve inkomplet Kawasaki (iKD) olmak üzere 2 gruba ayrıldı. Komplet Kawasaki tanısı daha önce belirlenmiş kriterlere göre konurken,

uzamış ateşe ek olarak 2-3 klinik bulguya birlikte en az 3 destekleyici laboratuvar bulgusu olan veya ekokardiyografik incelemede koroner arter lezyonu saptanan bireyler inkomplet Kawasaki olarak sınıflandırıldı. Yaş ve cinsiyeti benzer olan sağlıklı bireyler kontrol grubunu oluşturdu. **Bulgular:** Çalışmaya 72 Kawasaki tanılı hasta ile 71 sağlıklı kontrol dahil edildi. Her iki grup yaş ve cinsiyet olarak benzer idi. Bu hastaların 25'i (%34.7) iKD, 22 sinde (%30.6) ise koroner arter tutulumu mevcut idi. Kawasaki tanılı hastalarda kontrol grubuna göre lökosit, trombosit, nötrofil sayısı ve NLO fazla, hemoglobin sayısı ise düşük saptandı. Komplet ve iKD olgularının klinik ve laboratuvar özellikleri karşılaştırıldığında; yaş, cinsiyet, lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, sedimentasyon ve CRP açısından anlamlı fark saptanmadı. Kawasaki hastalığının saptanmasında NLO'nun sensitivite ve spesifitesini saptamak amacıyla ROC analizi yapıldı. 1.34 ve üzerindeki NLO değerinin KD saptamadaki prediktif değerinin sensitivitesi ve spesifitesi sırasıyla %70.8 (%95 CI 59.8-81.0), %97.18 (%95 CI 90.2-99.7) saptandı. Koroner arter lezyonu gelişen bireyler ile koroner arter lezyonu olmayan bireyler karşılaştırıldığında; yaş, cinsiyet, lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, sedimentasyon ve CRP değerleri arasında anlamlı fark saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Sonuç olarak, Kawasaki tanılı hastalarda NLO kontrol grubuna göre artmış olarak bulundu. Ancak koroner arter lezyonları ile herhangi bir ilişki saptanmadı. Komplet ve inkomplet Kawasaki tanılı olgularda NLO açısından fark saptanmasada, özellikle inkomplet özellikleri olan hastalarda 1.34 ve üzerindeki NLO değerleri Kawasaki tanısının desteklenmesinde kullanılabilir.

PULMONER KAPAK YOKLUĞU SENDROMU: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Özkan Kaya¹, Şeyma Kayalı¹, Tamer Yoldaş¹, Vehbi Doğan¹, İlker Ertuğrul¹, Senem Özgür¹, Murat Koç², Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları E.A.H
Pediatrik Kardiyoloji,
²Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları E.A.H
Kalp Damar Cerrahisi, Ankara

Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) pulmoner kapak dokusunun rudimenter veya displastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinde anevrizmatik genişleme ve şiddetli pulmoner yetmezlik ile karakterize nadir bir doğuştan kalp hastalığıdır (DKH). Tek başına veya Fallot tetralojisi (TOF), ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük arterlerin transpozisyonu ve triküspit atrezisi gibi diğer DKH'lıkları ile birlikte görülebilir. Hastanemizde 2005-2013 yılları arasında pulmoner kapak yokluğu tanısı almış 5 olgumuzu sunmak istedik. Olgularımızın tamamı yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı şikayeti ile yenidoğan yoğun bakım servisine yatırılmış ve fizik muayenede takipne, retraksiyon ve siyanoz bulguları ön planda olmak üzere genel durum bozukluğu mevcuttu. Olası DKH açısından yapılan ekokardiyografi sonucu PKYS tanısı aldı. Olgularımızın tamamı erkekti. Dört olgumuzda PKYS'ye TOF eşlik ederken bir olgumuzda VSD ve pulmoner stenoz birlikteliği mevcuttu. Olgularımızın tamamı operasyon öncesi kalp kateterizasyonu ile değerlendirildi. Olgularımızdan 3'ü dış merkezde opere edilirken bir olgumuz hastanemizde opere edildi. Hastanemizde opere edilen olgumuz operasyonun 3.gününde düşük kardiyak debisi ve multi organ yetmezliği tanılarını ile kaybedildi. Bir olgumuzun takiplerine devam edilmekte beraber operasyon planlanmaktadır. Pulmoner kapak yokluğu sendromu yenidoğan döneminde siyanoz ve solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken, akciğer problemleri olan vakalarda ölümlerle sonlanabilen nadir görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır. Olgularımızda da görüldüğü üzere siyanozu ve solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda nadir bir hastalıkta olsa PKYS ayırıcı tanıda düşünülmeli ve tanısı konularak tedavisi planlanmalıdır.

DİYET TEDAVİSİ İLE DÜZELEN AĞIR HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ VE AİLEVİ ŞİLOMİKRONEMİ SENDROMU BİRLİKTELİĞİ

Filiz Ekici¹, Mehmet Gündüz², Eda Özaydın³, Nevra Koç²

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Kliniği,

³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Ankara

Ailevi şilomikronemi (AS) sendromu, lipoprotein lipaz (LPL) veya kofaktör apo CII eksikliğine bağlı olarak gelişen, trigliserit ve şilomikron düzeylerinde artışla karakterize, 1/1.000.000 sıklıkta görülen çok nadir genetik bir hastalıktır. Olgular genellikle sütçocukluğu döneminde tanı alırlar. Burada AŞ sendromuna eşlik eden ağır hipertrofik kardiyomiopati tanısı alan ve kardiyak bulguları diyet tedavisi sonrasında tamamen düzelen bir olgu sunulmuştur. Bu iki hastalığın birlikteliği daha önce tanımlanmamıştır. **Olgu:** 1 aylık erkek bebek hiperlipidemi ve abisinin AŞ sendromu tanısı ile takipli olması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünde anne baba akraba idi. Kan trigliserit ve kolesterol düzeyleri 38.500 ve 15.000 mg/dl ölçülmüştü. Genetik incelemede LPL geninde (c.644 G>A) homozigot mutasyon saptandı. Olgumuzda fizik muayenede kardiyovasküler sistem bulguları normaldi. Elektrokardiyografide biventriküler hipertrofi bulguları saptandı. Ekokardiyografik incelemede biventriküler konsantrik tipte ağır HKMP saptandı. İnterventriküler septum kalınlığı ve ekojenitesi artmıştı (Resim-1A,1B). Sol ventrikül çıkış yolunda darlık bulgusu yoktu. Yağ kısıtlı diyet, orta zincirli yağ asitlerinden zengin formüle ile beslenme başlatıldı. 6. ay kontrolünde eko bulgularında gerileme saptandı, ek besinler ve orta zincirli yağ asiti destek tedavisi ve yüksek dozda omega -3 (3x1000mg) başlandı. 2. yıl takip sonrasında lipit düzeyleri 1500-2000 mg/dl geriledi ve ekokardiyografik incelemede bulguları tamamen düzeldi (Resim 1C). AŞ sendromunda HKMP gelişimi daha önce tanımlanmamıştır. Genetik geçişli metabolik hastalıklardan, HKMP neden olabilen diğer hastalıklar glikojen ve glikosfingolipid birikimi ile karakterize Fabry veya Dannon sendromu akla gelmelidir. Olgumuzda LPL eksikliği nedeniyle yıkılamayan şilomikronların miyokardiyumda birikime ve hipertrofiye neden olduğu düşünülmüştür. Ayrıca aktinle aktive olan ATP'az aktivitesinde artış, genetik moleküler mekanizmalarla kontrol edilir. Sunulan olgunun yenidoğan döneminde tanı alması, erken dönemde başlanan diyet tedavisi ve omega 3 desteğinin TG düzeylerinde azalma sağladığı görülmüştür. **Sonuç:** Ailevi şilomikronemi sendromu miyokardiyal lipit birikimi ve HKMP'ye neden olabilir. Yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde lipit profilinde bozulma saptanan olgularda sistemik değerlendirme ve rutin ekokardiyografik inceleme yapılması gerekmektedir. AŞ sendromunda erken diyet modifikasyonu ile HKMP düzelebilir.

Resim 1 P-290 nolu posteri aittir.



Resim 1. (A) İlk ekokardiyografik inceleme 1 aylıkken yapıldı, 2 boyutlu ekokardiyografi, parasternal uzun eksen incelemede (B) M- mod incelemede ağır hipertrofik kardiyomiopati saptandı (C) 2. yılın sonunda diyet modifikasyonu ile HKMP düzelmiştir, normal ekokardiyografik inceleme bulguları gösterilmiştir. IVS: interventriküler septum, LV: sol ventrikül, RV: sağ ventrikül.

AORT KAPAK REPLASMANI YAPILMIŞ ÇOCUK HASTALARIN ORTA DÖNEM İZLEMİ

Fuheda Dalgıç¹, Birgül Varan¹, İlkay Erdoğan¹, Pelin Köşger², Ayla Oktay¹, Kahraman Yakut¹, Murat Özkan³, Sait Aşlamacı³, Kürşad Tokel⁴

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Çocuklarda aort kapak replasmanı (AKR) nadir olarak uygulanan ve morbidite ve mortalite riskleri az olmayan bir işlemdir. Bu çalışmada aortik yetmezlik veya darlık nedeniyle hastanemizde AKR, Benthall, Ross veya Konno yapılan hastalarımızı değerlendirmeyi ve orta dönem izlem sonuçlarını paylaşmayı amaçladık. **Hastalar ve Metod:** 1996-2014 tarihleri arasında AKR yapılmış 128 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların 41'i kız (%32) idi. Hastaların AKR yaşı 11.91±4.3 (6 ay-21 yaş), vücut ağırlığı ortalama 37.9 ±19.05 kg (5.5-105); ejeksiyon fraksiyonu (EF) %67.1±11.4; kısalma fraksiyonu %37.8±9.4 idi. Hastaların %21'inde EF düşük, %7.8'inin EF %30-50 arasında idi. Dört hastamızı iki yaş ve altındaydı. Postoperatif yoğun bakımda kalış süresi ortalama 3.9 ± 3.2 gün idi. **Bulgular:** En sık şikayetler yorulma (%23.4) ve göğüs ağrısı (%5.5) iken 26 hastada (%20.3) şikayet yoktu. Çarpıntı, nefes darlığı, bayılma diğer semptomlardı. Yetmişbir hastada darlık ve yetmezlik vardı (%55.5). Yüzde 54.7'si biküspit kapaktı. %3.9'u romatizmal nedenlere bağlıydı. En sık eşlik eden kardiyak tanı mitral yetmezlik (%10.2) ve subaortik diskret membrandı (%8.7), iki hastada Marfan sendromu, üç hastada Turner sendromu vardı. Hastaların 70'inde (%54.7) AVR öncesi operasyon geçirme öyküsü yokken, 27 hastada (%21.7) valvüloplasti hikayesi vardı. Hastaların %89.1'inde sol ventrikül hipertrofisi bulunuyordu. Altmışaltı hastaya (%51.6) mekanik kapak, ondört hastaya Benthall (%10.9), dokuz hastaya Ross (%7), 4 hastaya Konno (%3.1), 6 hastaya hem aort hem mitral kapak replasmanı (%4.7) yapıldı. Ortalama prostetik kapak boyutu 20.2 ± 2.5 idi. AKR sonrası sekiz hasta (%6.3) kaybedildi. Hastaların %24.2'sinde erken komplikasyon gelişti. En sık görülen erken komplikasyon %6.3 perikardiyal efüzyon ve %4.7 diafram paralizisiydi. Hastaların %75'inde geç komplikasyon görülmezken, en sık komplikasyon restenoz (5 hasta %3.9) ve disritmi (4 hasta %3.1) idi. Oniki hastaya (%9.4) tekrar AKR yapıldı. **Sonuç:** Çocuklarda AKR; aort yetmezliği, darlığı veya çıkan aort anevrizma varlığında uygulanan bir yöntemdir. Sonuçlarımız literatürde olduğu gibi en önemli sorunların yüksek mortalite, disritmi ve ileride kapak değişimi gereksinimi olduğunu göstermektedir.

DİLATE KARDİOMİYOPATİNİN TEDAVİ EDİLEBİLİR BİR NEDENİ: VİTAMİN D EKSİKLİĞİ

Erdal Eren¹, Bülent Koca², Mahmud Abuhandan³, Bülent Güzel³, Osman Başpınar⁴

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinoloji BD,

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Şanlıurfa

⁴Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Giriş: Dilate kardiyomiopati (KMP) çocuklarda kalp yetmezliğinin önemli bir nedenidir. Çoğunlukla transplantasyon ihtiyacı duyulan bu hastalıkta nadiren medikal tedavi ile tam iyileşme sağlanabilir. Burada KMP tanısıyla izlenen ve vitamin D tedavisi ile kalp yetmezliği bulguları gerileyen bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Çocuk endokrinoloji polikliniğine kalsiyum (Ca) düşüklüğü nedeniyle yönlendirilen üç aylık erkek olgunun muayenede el bileklerinde genişleme, geniş ön fontanel dikkati çekiyordu. Ca 6,8 mg/dl, fosfor 4,9 mg/dl, ALP 1637 U/L, PTH 191,2 pg/ml, 25 hidroksi vitamin D düzeyi 5,7 ng/ml saptandı. El bilek grafisinde raşitizmle uyumlu bulgular vardı. Ekokardiyogramda geniş sol ventrikül, hipokinetik kalp kası, ejeksiyon fraksiyonu (EF) %42, fraksiyonel kısalma %20 idi. KMP'ye yönelik ileri incelemelerde serolojik testler (hepatit, EBV, yapılabilen viral çalışmalar) negatif idi. İdrar-kan aminoasitleri, Tandem-MS ve serum karnitin düzeyi normal bulundu. Vitamin D eksikliği tanısıyla önce Ca laktat tedavisi ardından D vitamin tedavisi başlandı. Tedavinin 3. ayında Ca 10,3 mg/dl, fosfor 5,5 mg/dl, ALP 625 U/L, PTH 10 pg/ml, 25 hidroksi vitamin D düzeyi 32 ng/ml saptanırken raşitizme ait radyolojik bulguların düzeldiği gözlemlendi. Ekokardiyogram bulguları normale dönmekte idi ve EF %71 olarak ölçüldü. Tedaviden sonra kardiyak fonksiyonların düzelmeye başlaması nedeniyle olguda vitamin D eksikliğine bağlı dilate KMP düşünüldü. **Tartışma:** Çocukluk çağındaki olgular araştırıldığında 50'nin üzerinde olgunun bildirildiği, ilk olgunun 1983 yılında İspanya'dan olduğu ve "raşitik KMP" teriminin kullanıldığı dikkati çekmektedir. İngiltere'de yapılan ilk ve en büyük seride 6 yıllık retrospektif analizde 16 KMP'li olguda hipokalsemi ve rikets saptanmış, 6 olgu kalp yetmezliği nedeniyle ölürken 10 olgunun tamamen iyileştiği gözlenmiştir. Türkiye'den şuana kadar iki olgu bildirilmiştir. Bunlarda birisi 9 aylık kız, diğeri beş yıl önce bölgemizden sunulan 15 aylık erkek hasta olup tedavi ile tam düzelme gözlenmiştir. **Sonuç:** Nutrisyonel riketsin endemik olduğu bölgelerde dilate KMP'nin etyolojik değerlendirmesinde vitamin D eksikliği tanısı düşünülmeli, tedavinin dramatik iyileşme sağlayabileceği akıldan tutulmalıdır.



Resim 1. Akciğer grafide kardiyomegali ve kostokondral bileşkede raşitik değişiklikler.



Resim 2. Sol el bilek grafide raşitizme ait bulgular (radius ve ulna'da metafizer genişleme ve düzensizlik, kemik yoğunluğunda azalma).

Tablo 1. Tedavi öncesi ve sonrasında laboratuvar ve ekokardiyografik veriler.

	Tedavi öncesi	Tedavinin 1. ayı	Tedavinin 3. ayı
Laboratuvar verileri			
Kalsiyum (mg/dl) (9-11)	6,8	9,6	10,3
Fosfor (mg/dl) (4-6,5)	4,9	5,0	5,5
Alkalen fosfataz (U/l) (150-420)	1637	1235	625
Parathormon (pg/ml) (10-65)	191,2	129	10
25-OH vitD (ng/ml) (>20)	5,7	-	22,2
Ekokardiyografi bulguları			
EF (%)	42	-	71
FS (%)	20	-	38
LVDD (cm)	3,5	-	2,6
LVSD (cm)	2,8	-	1,6

BİPOLAR RADİYOFREKANS ABLASYON TEKNİĞİMİZİN CİDDİ MİTRAL KAPAK HASTALIKLI OLGULARDA EŞLİK EDEN PERSİSTAN ATRİYAL FİBRİLASYON RİTMİNİN NORMAL SİNÜS RİTMİNE DÖNDÜRÜLMESİNDEKİ ETKİNLİĞİ

Yüksel Beşir¹, Orhan Gökalp¹, Ufuk Yetkin¹, Ersin Çelik¹, Hasan İner¹, Banu Lafçı¹, Ömer Tetik², Ali Gürbüz¹

¹*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir*

²*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Manisa*

Amaç: Mitril kapak cerrahisi yapılacak hastaların %30 ila 79 arasındaki kısmında atriyal fibrilasyon vardır ve bunların %10'undan daha az bölümü ek işlem yapılmadıkça mitral cerrahi sonrası kendiliğinden sinüs ritmine döner. Mitril kapak tamiri veya cerrahisi sonrası kardiyoversiyon yapılan hastalar daha iyi yaşam oranına sahiptirler ve atriyal fibrilasyona bağlı yan etkilerden uzak yaşarlar. Sol atriyal izolasyon, His demetinin kateter ablasyonu, koridor prosedürü, pulmoner düğme izolasyonu ve atriyal bölme işlemi gibi çeşitli cerrahi teknikler atriyal fibrilasyon tedavisinde kullanılmaktadır. Son zamanlarda radyofrekans (RF), mikrodalga, lazer, bipolar koterizasyon ve kryoablasyon gibi alternatif enerji kaynakları dokuyu kesmeye gerek kalmadan izole hatların oluşturulmasını sağlayan teknikler geliştirilmiş ve böylece daha kolay ablasyon yapma imkanı ortaya çıkmıştır. **Yöntem:** Çalışmamıza 2008 ile 2010 yılları arasında mitral kapak cerrahisi ile kombine sol atriyal radyofrekans ablasyon uygulanan 75 hasta dahil edildi (29 erkek: %38, 46 kadın: %62 idi). **Bulgular:** Persistan atriyal fibrilasyonun cerrahi tedavisinde radyofrekans bipolar irrigrasyon sistemli cihaz kullanıldı (Cardioblate, Medtronic, Inc, Minneapolis, MN). Serimizde aort kros klemp zamanını kısa tutmak ve daha az invaziv olmak için bu sistem kullanıldı. **Sonuç:** Persistan atriyal fibrilasyonu olan hastaların çoğu sinüs ritmine döndürülebilir. Gözlemlerimiz göstermiştir ki mitral kapak cerrahisi sırasında persistan atriyal fibrilasyon için ablasyon ile sinüs ritmi temin edildiğinde daha iyi bir yaşam kalitesi sağlanmaktadır.

izleminde propranolol profilaksisi altındayken SVT atağı 3 kez yineledi. Yatışının 38. gününde (postnatal 68 günlükken), konjestif kalp yetersizliği, pnömöni, multiorgan yetmezliği nedeniyle kaybedildi. **Olgu 2:** 4 aylık erkek hasta kusma, öksürük, uykuya eğilim nedeniyle hastaneye getirildi. Fizik muayenede tipik marfanoid özellikler yanında pektus ekskavatum, dolikosefali ve kraniosinostoz vardı (ön fontanel 1x2 cm), üst/alt segment oranı 0.74 (N:0.85-1.4) ölçüldü (Resim1c,d). EKG'de sağ aks deviasyonu, biatrial dilatasyon ve biventriküler hipertrofi vardı. EKO'da ağır MY, hafif AY, aortik kök dilatasyonu (1.6 cm; Z skor:3.49) belirlendi (Resim 2d). Tele'de kardiyomegali, aortik sinüste belirginleşme ve parakardiyak infiltrasyon sapandı. Transfontanel USG'de mega sisterna manga ve Kranial CT'de matopik ve bilateral koronal sütürlerde kraniosinostoz görüldü (Resim 1e). Hastaya marfanoid stigmatlar, mitral kapak prolapsusu ve çıkan aortada dilatasyon nedeniyle nMS tanısı kondu. Yatışının 20. Gününde nazokomiyal pnömöni nedeniyle kaybedildi.



Resim 1. Olgu 1 ve 2 nin ekstremit ve yüz görüntüsü.

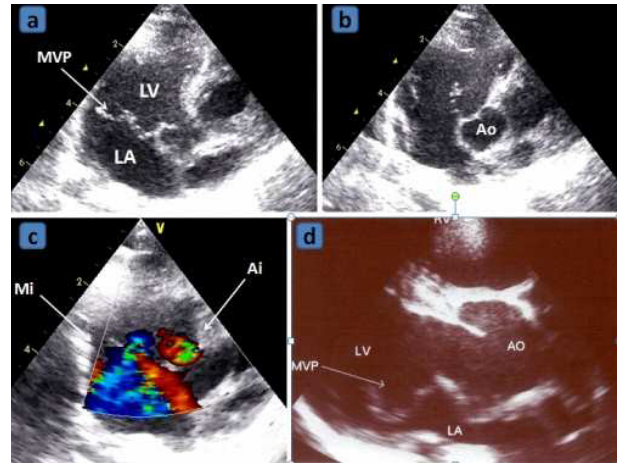
NEONATAL MARFAN SENDROMU: ATİPİK KLİNİK PREZANTASYONLU 2 OLGU

Abdullah Özyurt¹, Ali Baykan¹, Mustafa Argun¹, Özge Pamukcu¹, Hülya Halis², Sabriye Korkut², Kazım Üzümlü¹, Didem Atıcı², Nazmi Narin¹

¹*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,*

²*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD, Kayseri*

Giriş: Neonatal MS, klasik MS'unun nadir bir formudur ve genetik, fenotipik ve prognozlar açısından farklılıklar gösterir. Mortalitesi çok yüksektir ve ortalama yaşam süresi 16.3 aydır. Burada neonatal MS'nun atipik klinik prezentasyonu olan 2 ayrı olgu sunuldu. **Olgu 1:** Prenatal ve postnatal geçmişi özellik olmayan 30 günlük erkek hasta kalbinin hızlı çarpması şikayetiyle acile getirildi. EKG'de SVT saptandı, adenoazin ile SVT düzeldi. Fizik muayenede araknodaktili, belirgin alın yapısı, basık burun kökü, yüksek damak, düşük kulak, enoftalmus, dolikosefali, özellikle el ve ayak bileği eklemlerinde laksisite, wrist sign, generalize hipotonisite dikkat çekiyordu (Resim1a,b). EKO'da dekstrokaridi, AV kapaklarda prolapsus, ağır MY ve TY, orta derecede AY, sol ventrikülde (23 cm, Z skor: 3.1) ve aortik kökte (Ao: 1.2 cm, Z: 2.17) dilatasyon belirlendi (Resim 2a,b,c). Hastaya marfanoid stigmatlar, mitral kapak prolapsusu ve çıkan aortada dilatasyon nedeniyle nMS tanısı kondu. Servis



Resim 2. Olgu 1 belirgin mitral yetersizliği, sol ventrikül ve sol atriyum dilatasyonu, aortik kök dilatasyonunu gösteren EKO görüntüleri ve Olgu 2 ye ait kraniosinostozun gösterildiği CT görüntüsü.

ÇOCUK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİNE GÖĞÜS AĞRISI NEDENİYLE BAŞVURAN ÇOCUKLARIN ETİYOLOJİK DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayrullah Alp¹, Esmâ Alp²

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Malatya Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, Malatya

Giriş ve Amaç: Çocuklarda göğüs ağrısı oldukça sık görülen bir yakınmadır ve aileler için önemli bir problemdir. Çocuklarda göğüs ağrısının etyolojik nedeninin tespit edilmesi doğru tedavinin uygulanması ve ciddi kardiyak patolojilerin belirlenmesi bakımından önemlidir. Çalışmamızın amacı, çocuk kardiyoloji kliniğine göğüs ağrısı nedeniyle başvuran çocuklarda etyolojik nedenlerin belirlenmesidir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya göğüs ağrısı olan toplam 496 vaka dâhil edildi. Hastaların tümünden ayrıntılı anamnez alınarak, hepsine sistematik fizik muayene yapıldı. Ayrıca, tüm vakaların elektrokardiyografi ve ekokardiyografileri değerlendirildi. **Bulgular:** Göğüs ağrısı insidansı %3.40 olarak bulunmuş olup erkeklerde daha sık olarak tespit edildi (%54.47). Erkeklerin %18.58'i ve kızların ise %21.39'u obezdi. En sık göğüs ağrısı nedenlerinin her iki cinsiyette de idiopatik nedenler (%44.41 ve %50.24) ve kas veya iskelet sistemi kaynaklı nedenlerin (%30.85 ve %19.40) olduğu görüldü. Kardiyak nedenler ise erkeklerde %3.73 ve kızlarda %4.98 olarak tespit edilmiş olup en sık kardiyak göğüs ağrısı nedeni olarak mitral kapak prolapsu tespit edildi (%54.55 ve %50). Serum kardiyak troponin bakılan vakaların tümünde bu tetkik düzeyi normal olarak bulundu. **Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağı göğüs ağrıların çok az bir kısmı kardiyak nedenlidir. Obezite de çocuklarda göğüs ağrısı nedeni olarak değerlendirilmelidir. Serum kardiyak troponin düzeylerinin değerlendirilmesinin kardiyak etiyolojinin aydınlatılmasında herhangi bir faydası gösterilememiştir.

Tablo 1. Çalışmaya alınan vakalarda göğüs ağrısının etyolojik sınıflandırması.

İdiopatik	n (%)	131 (44.41)	101 (50.24)
Kas ve iskelet sistemi ile ilgili nedenler	91 (30.85)	39 (19.40)	
Psikolojik nedenler	30 (10.17)	25 (12.44)	
Sindirim sistemi ile ilgili nedenler	17 (5.76)	14 (6.97)	
Solunum sistemi ile ilgili nedenler	15 (5.08)	12 (5.97)	
Kardiyak nedenler	11 (3.73)	10 (4.98)	

Tablo 2. Kardiyak nedeni göğüs ağrısı düşünülen hastalarda hastalarda tespit edilen ekokardiyografik ve elektrokardiyografik patolojiler.

Cinsiyet	ERKEK (N: 11)	KIZ (N:10)
Mitral kapak prolapsusu n (%)	6 (54.55)	5 (50)
Aort darlığı	1 (9.09)	-
Perikardit	1 (9.09)	1 (10)
Pulmoner kapak darlığı	1 (9.09)	1 (10)
Miyokardit	1 (9.09)	1 (10)
Aritmiler	1 (9.09)	2 (20)

SIYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN 6-42 AY ARASI OLGULARDA NÖROGELİŞİMSEL DEĞERLENDİRME

Zeynep İlksen Yılmaz¹, Ferah Genel¹, Erhan Özbek¹, Barış Erdur¹, Timur Meşe², Önder Doksöz², Utku Karaarslan³

¹İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Pediatri Kliniği,

²İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

Amaç: Bu çalışmada hastanemizde siyanotik konjenital kalp hastalığı (SKKH) tanısı alan hastaların Bayley II Gelişimsel Değerlendirme Ölçeği

ile nöro gelişimsel olarak değerlendirilmesi ve bunu etkileyen faktörlerin incelenmesi amaçlandı. **Yöntem:** Şubat-Ağustos 2013 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji kliniğinde izlemi yapılan 6-42 ay arasındaki SKKH tanılı 38 olgu ve 33 sağlıklı olgu çalışmaya alındı. Olgulara hastanemiz Gelişimsel Pediatri Ünitesi tarafından Bayley II Gelişimsel Değerlendirme Ölçeği ile nöro gelişimsel değerlendirmeleri yapılarak nöro gelişimi etkileyen faktörler yönünden değerlendirildi. **Bulgular:** Yaş ortalaması 22.5±11.2 ay olan olguların %47.3'ünde Fallot tetralojisi, %21'inde Büyük arter transpozisyonu, %10.6'sında total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, %10.6'sında pulmoner atrezi, %5.3'ünde Ebstein anomalisi, %2.6'sında Triküspit atrezi ve %2.6'sında tek ventrikül patolojisi saptandı. İzole SKKH grubunda ortalama mental gelişim indeksi (MDI) puanı 82.5±14.7 olarak kontrol grubundan (92.3±6.9) istatistiksel yönden anlamlı düzeyde geri bulundu (p=0.001). Benzer şekilde izole SKKH grubunun ortalama psikomotor gelişim indeksi (PDI) puanı (82.0±18.2) kontrol grubundan (92.5±7.4) anlamlı olarak düşük idi (p=0.003). Psikomotor gelişim indeksi yönünden olguların %48.6'sında hafif-ağır düzeyde, MDI yönünden bakıldığında ise olguların %34.4'ünde orta ve hafif düzeyde gerilik olduğu görüldü. Altı hastada SKKH yanı sıra prematüre doğum öyküsü, meningo myelose, konjenital hipotiroidi ve immün yetmezlik mevcuttu. SKKH olan olgularda ek patolojinin nöro gelişim üzerine etkileri değerlendirildiğinde, ek patolojisi olan SKKH olgularında hem MDI puan ortalamasının hem de PDI puan ortalamasının izole SKKH olgularına göre düşük olduğu belirlendi, ancak istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. **Sonuç:** Siyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı alan olguların nöro gelişimsel değerlendirilmesinde mental ve motor gelişim geriliğinin yüksek oranda görülmesi tüm SKKH tanısı alan olguların nöro gelişimsel açıdan düzenli takibinin yapılarak gerekli olgularda motor- konuşma ve dil terapileri gibi gelişimsel ve eğitim terapilerine yönlendirilmesinin önemini ortaya koymaktadır. Bu çocukların gelecekteki sosyal statülerine bağımsız bireyler olarak devam edebilmelerini sağlamak açısından multidisipliner izlem ve tedavi protokollerinin ülkemiz koşullarına uygun olarak düzenlenmesi yararlı olacaktır.

ALT SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONU NEDENİ İLE HASTANEYE YATIRILAN İKİ YAŞ ALTI ÇOCUKLARDA RSV ENFEKSİYONUNUN SIKLIĞININ, KLİNİK VE LABORATUVAR ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ece Koyuncu, İlker Ertuğrul, Senem Özgür, Vehbi Doğan, Şeyma Akşin, Tamer Yoldaş, Utku Arman Örün, Selmin Karademir
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

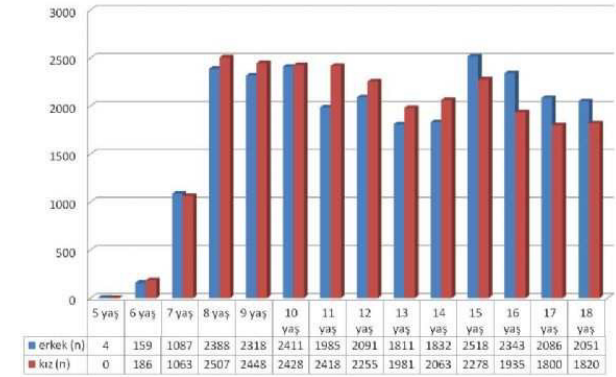
Alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) dünyada çocuklar arasında sık görülen, yüksek morbidite ve mortalite oranına sahip olan majör enfeksiyonlardan biridir. Prematüreler, kronik akciğer hastalığı (KAH) olan süt çocukları, doğumsal kalp hastaları (DKH) özellikle pulmoner hipertansiyon eşlik ettiği soldan sağa şantlı doğumsal kalp hastalıkları, nöromusküler hastalığı ve bağışıklık yetersizliği olan bireyler, ciddi morbidite ve yüksek mortalite açısından risk altındadırlar. Ekim 2012 -Mart 2013 tarihleri arasında Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi yataklı servislerinde alt solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile yatırılan yaşları 1 ay- 24 ay arasında 257 olgu çalışmaya alındı. Hastaların RSV pozitif ve negatif olarak iki gruba ayrılarak incelendi. Hastaların yaşları 1-23 ay arasında (ort 6,67 ± 5,93 ay) değişmekteydi. RSV pozitifliği hastaların %38,1'inde saptandı. RSV saptanan hastaların %77'sinin ilk beş gün içerisinde hastaneye başvurduğu, bu oranın negatif grupta %64 olduğu saptandı. Enfeksiyonlu bireylerle temas olanlarda RSV sıklığı anlamlı derecede fazla bulundu. Çalışmaya dahil olan hasta grubunda 20 hastanın konjenital kalp hastası olduğu ve hiçbirinin profilaksi almadığı saptandı. Bu hastaların hastanede yatış sürelerinin daha uzun olduğu izlenirken, 20 hastanın 3'ünde RSV pozitifliği saptanırken hastalardan birinin yoğun bakım ihtiyacı olduğu, RSV negatif grupta ise yoğun bakım gereksiniminin %5 olduğu izlendi. RSV pozitif grupta infiltrasyon ve atelektazinin daha sık izlendiği (p<0,05) izlendi. RSV enfeksiyonunun prognozu sağlıklı çocuklarda daha iyi iken kalp, akciğer, immün sistem hastalığı olanlarda daha kötü seyretmekte, morbidite ve mortalitesi belirgin olarak yüksek olmaktadır. Sonuç olarak hastanemizde ASYE nedeni ile yatırılan hastalarda RSV sıklığını belirleyen bu çalışma sadece bir sezonda yapılmıştır ve kronik hastalığı olan hasta sayımız fazla değildir. Daha gerçekçi veriler için kronik hastalıkları olan bebekleri de içeren çalışmaların birkaç sezon boyunca yapılmasının gerekliliğini vurgulamak istiyoruz.

T.C. SAĞLIK BAKANLIĞI KAMU HASTANELERİ BİRLİĞİ İSTANBUL İLİ ÇEKMECE BÖLGESİ VE EDİRNE İLİNDEKİ OKUL ÇAĞI ÇOCUKLARINDA ELEKTROKARDİYOGRAFİK TARAMA PROJESİ: İLK SONUÇLARIMIZ
Yakup Ergül, İsa Özylmaz, Erkut Öztürk, İbrahim Cansaran Tanıdır, Murat Saygı, Pelin Ayyıldız, Ahmet İrdem, Hasan Tahsin Tola, Tunç Tuncer, Taner Kasar, Öykü Tosun, Fatma Sevinç Şengül, Neslihan Kıplapınar, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş, İhsan Bakır
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Bu projenin amacı okul çağı çocuklarda 12-kanallı elektrokardiyografi (EKG) çekilerek 6-18 yaş arası Türk çocuklarının normal EKG verilerini ve persantillerini ortaya koymak, ayrıca kardiyak ileti sorunları ile EKG'ye yansiyabilecek yapısal kalp hastalıklarının sıklığını belirlemektir. **Gereçler ve Yöntemler:** Okul çağı çocuklardaki EKG tarama projesi T.C. Sağlık Bakanlığı Kamu Hastaneleri Birliği İstanbul ili çekmece bölgesi genel sekreterliği bünyesinde Ocak-2013 tarihinde başlatıldı. Öncelikle EKG çekilmesine ait ailelerden gönüllü onam formu alındı. Daha sonra okullarda çocuklara 12 kanallı EKG çekilerek "online" sistem üzerinden İstanbul Mehmet Akif Ersoy GKDC Eğitim ve Araştırma Hastanesi bünyesindeki Muse®(GE,USA)-EKG analiz sistemine aktarıldı.Yorumlanan ve raporlanan EKG'lerden patoloji düşünülenler hastanemizde değerlendirilerek gerekli tetkik [Holter EKG, efor testi, ekokardiyografi (EKO),vb] ve tedaviler uygulandı. **Bulgular:** Onüç aylık dönemde EKG'si çekilip yorumlanan 50693 çocuk çalışmaya alındı. Muse sistemi üzerinden değerlendirilen ilk EKG'lerde patoloji olabilir diye yorumlanan 5709(%11) hastanemizde değerlendirildi. Muayene ve gerekli tetkikleri tamamlanan(1690'ına EKO, 351 Holter ve 253 Efor testi) çocukların 427'sinde(%0,84) farklı elektriksel ve yapısal anormallikler saptandı. EKG'leri normal olan çocukların verileri-persantilleri Tablo 1 ve 2'de özetlenmiştir. Tarama sonucu saptanan başlıca elektriksel anormalliklere bakıldığında; 31'inde(%0,06) I. derece AV blok, 8'inde (%0,015) II. derece AV blok, 2'sinde(%0,004) AV tam blok, 15'inde (%0,03)

WPW sendromu, 48'inde (%0,09) Borderline QT+Uzun QT sendromu, 11'inde(%0,02) erken repolarizasyon, 23'ünde (%0,045) farklı sıklıklarda VES ve 29'unda(%0,057) SVES saptandı. Yapısal patolojiler değerlendirildiğinde;24'ünde(%0,047) farklı büyüklük-typlerde ASD, 5'inde VSD(%0,01), 43'ünde (%0,08) aort kapak patolojisi, 48'inde (%0,09) mitral kapak patolojisi [bunların 23'ü (%0,045) MVP], 6'sında (%0,012) PDA, 4'ünde (%0,008) hipertrofik-KMP ve 60'ında (%0,12) PFO saptandı.Tedaviler değerlendirildiğinde; 2 parsiyel AVSD ve 1 sekundum ASD ameliyatla, 1 sekundum ASD de transkateter yolla kapatıldı. AV tam bloklu bir hastaya çift odacıklı pacemaker takılırken, 2 WPW sendromlu hastaya da EFÇ-ablasyon uygulandı. **Tartışma ve Sonuç:** Ülkemizde ilk defa uygulanan EKG tarama projesinde daha yüksek sayılara ulaşarak okul çağı çocuklarımızın EKG normalleri çıkarılabilir. Ayrıca önemli morbidite ve bazen mortaliteye yol açabilecek yapısal ve elektriksel patolojilerin erken saptanması ile koruyucu ve tedavi edici önlemler alınabilir.

Şekil 1.



Tablo 1. Okul çağı çocuklarda cinsiyet ve yaşlara göre EKG verileri.

		Kalp hızı	PR	QRS	QT	QTc	P aksı	QRS aksı	T aksı
KIZ	6-8 yaş	103,6±13,5	118,3±13,9	69,9±6,6	324,0±19,8	422,8±15,5	49,9±17,7	63,5±22,9	40,8±20,0
KIZ	8-13 yaş	99,9±14,5	122,1±15,3	72,3±9,3	330,4±22,7	422,7±17,4	48,4±18,0	63,2±23,5	41,1±21,1
KIZ	13-18 yaş	91,5±14,8	128,7±16,7	74,3±8,6	343,5±26,0	420,4±22,1	51,7±20,1	60,0±24,3	40,4±18,2
ERKEK	6-9 yaş	101,9±13,7	119,9±14,1	74,5±9,6	74,5±9,6	422,9±16,0	46,9±18,6	61,6±27,1	44,6±23,0
ERKEK	9-14 yaş	94,3±14,7	124,3±15,1	77,8±9,6	338,9±23,5	421,2±17,5	46,2±19,4	60,9±25,6	45,2±18,5
ERKEK	14-18 yaş	85,9±15,1	129,6±16,9	84,7±11,6	350,3±25,5	414,9±21,8	50,5±22,9	59,6±28,8	47,0±17,6

Tablo 2. Okul çağı çocuklarda cinsiyete göre EKG verilerinin persantil dağılımları.

	Kalp hızı (/dk)	PR intervali (ms)	QRS süresi (ms)	QT intervali (ms)	QTc intervali (ms)	P aksı (derece)	QRS aksı (derece)	T aksı (derece)
Kız (n=25182)								
3p	70	98	60	290	385	5	10	6
10p	78	106	64	304	399	24	31	19
25p	86	114	68	320	411	40	50	30
50p	96	124	72	344	423	53	66	41
75p	107	134	78	350	434	63	77	51
90p	117	146	82	366	442	70	86	60
97p	127	158	88	382	451	77	96	68
Erkek (n=25084)								
3p	65	98	66	296	379	0	0	13
10p	72	106	70	310	393	18	24	26
25p	80	116	74	326	407	37	47	36
50p	91	124	80	342	420	52	65	46
75p	102	136	86	358	432	63	78	55
90p	113	146	92	374	440	71	87	63
97p	124	160	98	390	450	78	98	71
Toplam (n= 50266)								
3p	67	98	62	294	382	2	4	9
10p	75	106	66	308	396	21	28	22
25p	83	114	70	322	409	38	49	33
50p	93	124	76	338	422	53	65	44
75p	105	134	82	356	433	63	77	53
90p	115	146	88	370	441	71	86	61
97p	126	158	96	386	450	77	97	70

EISENMENGER SENDROMUNDA YENİ BİYOKİMYASAL BELİRTEÇLER

Nazmi Narin¹, Süleyman Sunkak¹, Abdullah Ozyurt¹, Ali Baykan¹, Figen Narin², Mustafa Argun¹, Özge Pamukçu¹, Kazım Üzümlü¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Biyokimya BD, Kayseri

Giriş: Literatürde Eisenmenger sendromlu(ES) çocuklarda tedavinin takibinde ve mortalite-morbiditenin öngörülmesinde kullanılabilecek biyokimyasal belirteçlerle ilgili az sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada, ES'li çocuklarda NT-proBNP, gelsolin, sistatin C, norepinefrin ve ürik asit düzeyleri ile birlikte kullanılan diğer parametrelerin ilişkisi araştırıldı. **Materyal ve Metod:** Çalışmaya ES'li 19 hasta ve 24 sağlıklı çocuk dahil edildi. Her iki gruptan NT-ProBNP, gelsolin, sistatin C, norepinefrin ve ürik asit düzeyleri için kan alındı. Her iki grup hem kendi içinde karşılaştırıldı, hem de hasta grubunda biyokimyasal belirteçler ile ekokardiyografik parametreler, fonksiyonel kapasiteler, invaziv hemodinamik ölçümler ile ilişkisi incelendi. **Bulgular:** NT-proBNP, sistatin C ve ürik asit hasta grubunda anlamlı olarak yüksek, Gelsolin hasta grubunda anlamlı olarak düşük bulundu (Tablo 1). Norepinefrin hasta grubunda yüksek saptandı ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi (0.065). Hastalar fonksiyonel olarak sınıflandığında NT-proBNP ve ürik asit ileri evre hastalarda anlamlı olarak yüksek saptandı (Tablo 2). EKO parametreleri ile biyomarkırların korelasyonuna bakıldığında NT-ProBNP ile Tei indexi arasında pozitif, Gelsolin ile Tei indexi arasında negatif korelasyon saptandı. Biyobelirteçlerin birbirleriyle korelasyonuna bakıldığında NT-ProBNP ile norepinefrin ve sistatin C arasında pozitif anlamlı ilişki belirlendi. Ürik asit ile oksijen saturasyonu arasında negatif, Gelsolin ile 6DYM arasında pozitif ilişki vardı. Invaziv hemodinamik verilerle anlamlı korelasyon saptanmadı (Tablo 2). **Tartışma:** ES klinik bir tanıdan çok hemodinamik ve histopatolojik bir tanıdır. Bu nedenle hastalığın hemodinamisi ve hastaların fonksiyonel kapasitelerini öngörmeye biyokimyasal belirteçler çok önemli olabilir. ES'de sağ kalp yetersizliği nedeniyle NT-proBNP ve norepinefrin kan düzeyleri artar. Doku hipoksisinin ürik asit üretimini arttırmasıyla ciddi PAH'da hiperürisemi olabilir. Sistatin C'nin, PAH'ta gelişebilecek erken böbrek hasarını öngörebileceği öne sürülmüştür. İnflamatuvar olaylarda kan düzeyi düşen ve bir kaynağıda endotel olan gelsolin ES'de bir biyobelirteç olarak kullanılabilir. **Sonuç:** Özellikle NT-ProBNP, Gelsolin, Ürik asitle birlikte, Sistatin-C ve Norepinefrin, ES'li hastaların tanısında, tedavi izleminde ve morbiditeyi öngörmeye yardımcı parametreler olarak kullanılabilir. Bu testlerin, hem mortaliteyi belirlemede hem de fonksiyonel evreleme ve tedavi şemalarının oluşturulmasında kullanılabilecek cutt-of değerler oluşturulması için prospektif, geniş, çok-merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. Gruplar arası biyokimyasal verilerin analizi.

Değişkenler	Gruplar		P
	Hasta (n:19)	Kontrol (n:24)	
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
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
Ürik asit (mg/dl)	5,09 ±1,62	3,99 ±0,77	0,006
Sistatin C (mg/L)	0,96 ±0,17	0,79 ±0,12	0,001
logNT-ProBNP (fmol/ml)	2,32 ±0,73	1,5 ±0,34	0,001
Geholin (ng/ml)	53,04 (46,8-359,5)	287,71 (67,9-1006,5)	0,014
Norepinefrin (pg/ml)	9,88 (6,86-19,44)	7,89 (2,96-10,2)	0,065

Tablo 2. Hastalar hem PVR'ye göre hem de Fonksiyonel klasifikasyona göre iki gruba ayrıldığında grupları tahmin etmede biyokimyasal parametrelerin istatistiksel analizi.

Değişkenler	Gruplar		P	Gruplar	
	PVR<10 (n:7)	PVR>10 (n:12)		Evre 2 (n:9)	Evre 3-4 (n:10)
Hemoglobin (g/dl)	13,78 ±1,29	15,85 ±3,07	0,511	15,52 ±1,98	14,62 ±3,11
Kan üre azotu (mg/dl)	14,71 ±3,03	11,63 ±3,04	0,053	12,22 ±1,92	12,9 ±4,45
Kreatinin (mg/dl)	0,54 ±0,07	0,59 ±0,16	0,418	0,62 ±0,15	0,53 ±0,09
AST (U/L)	28,42 ±4,85	26,45 ±10,3	0,594	24,0 ±7,58	29,2 ±8,97
ALT (U/L)	18,0 ±9,86	17,9 ±9,22	0,984	17,0 ±6,87	18,0 ±11,11
Ürik asit (mg/dl)	5,27 ±2,41	5,12 ±0,98	0,861	5,87 ±1,92	4,39 ±0,89
Sistatin C (mg/L)	0,98 ±0,18	0,94 ±0,17	0,675	0,99 ±0,22	0,93 ±0,11
logNT-proBNP (fmol/ml)	2,53 ±0,81	2,21 ±0,71	0,399	57,2 (20-236)	689,46 (106-8267)
Geholin (ng/ml)	160,2 (53,0-359,5)	52,9 (38,2-489,0)	0,296	122,4 (40,2-1006,5)	52,9 (46,9-182,9)
Norepinefrin (pg/ml)	16,18 ±12,33	14,27 ±13,93	0,772	10,02 ±9,97	18,77 ±14,0

P-300

ÇOCUKLARDA KALP TRANSPLANTASYONU SONRASI ANTİKOR ARACILI REJEKSİYON (AKUT HÜMORAL REJEKSİYON)'A YÖNELİK OLARAK UYGULANAN RİTÜKSİMAB TEDAVİSİ

İlkay Erdoğan¹, Atilla Sezgin², Birgül Varan¹, Murat Özkan², Kahruman Yakut¹, Füheda Dalgıç¹, Sait Aşlamacı¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Antikor ilişkili rejeksiyon (AİR), kalp nakli sonrası kardiyak allograft alıcılarının %10-20'sinde görülen önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. AİR için güncel tedavi stratejileri plazmaferes (PF), intravenöz immünglobulin (IVIG), anti-inflamatuvar ve immünsupresif etkilere için yeni tedavi seçeneklerinden rituksimabı içerir. Kalp transplantasyonu yapılan ve sonrasında gelişen AİR'e yönelik Rituksimab tedavisi uyguladığımız iki hastamızı sunmak istedik. **Olgu 1:** 22 aylık erkek hasta nakilden 1 yıl sonra hızlı nefes alma, halsizlik şikayetleri olan hastada ekokardiyografide sağ ve sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu saptandı. Endomiyokardiyal (EMB) biyopsi sonucu ile AİR saptanması üzerine hastaya öncelikle 5 gün süreyle plazmaferes uygulandı, klinik ve ekokardiyografik yanıt alınamaması üzerine 350 mg/m² dozunda rituksimab tedavisi başlandı. İlk doz sonrası kısa süreli düzelen klinik bulgular ve düzelen EF sonrası genel durumunda tekrar bozulma olması üzerine hastaya bir kez daha plazmaferes ve sonrasında rituksimab uygulandı ancak tedaviye yanıt alınamayan hasta tedaviden 1 ay sonra kaybedildi. **Olgu 2:** 11 yaşında dilate kardiyomyopati tanısı nedeniyle kalp nakli gerçekleştirilen erkek hasta, nakilden 5 ay sonra nefes darlığı, çabuk yorulma şikayetleri ile değerlendirildi, ekokardiyografik incelemede sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu saptandığı için yapılan EMB hücresele rejeksiyonla uyumlu olduğu için "pulse steroid" tedavisi verildi. Tedaviye yanıt alınmadığından tekrarlanan EMB antikor aracılı rejeksiyonla uyumlu bulundu ve 5 gün süreyle plazmaferes sonrası rituksimab (350 mg/m²) tedavisi uygulandı. Klinik ve ekokardiyografik düzelme saptanmadı ve hasta kaybedildi. **Sonuç:** Antikor aracılı rejeksiyon kalp nakilleri sonrasında önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Çocukluk çağında AİR tedavisi için oluşturulabilmiş kesin bir protokol bulunmaması birlikte yüksek doz kortikosteroid, PF ve IVIG, ikincil olarak da rituksimab, bortezomib ve anti-kompleman antikorları önerilmektedir. Bizim olgularımızda klinik ve ekokardiyografik olarak bu protokolle başarı sağlanamamış, hastalarımız kaybedilmiştir. Literatürde bu protokolün faydalı olduğu bildirilmekle birlikte bilgiler oldukça kısıtlıdır. Biz de kliniğimizde uyguladığımız tedavinin sonuçlarını bildirmek ve bu konuda daha fazla çalışma yapılmasının ve alternatif tedavi seçeneklerinin geliştirilmesinin önemini vurgulamak istedik.

DOĞUŞTAN DİAFRAGMA HERNİSİ OLAN ÇOCUKLARIN KALP BULGULARI

Osman Güvenç¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Tamer Sekmenli³, İlhan Çiftçi³, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Cerrahisi BD, Konya

Giriş ve Amaç: Doğuştan diafragma hernisi (DDH), plevroperitoneal kanalın intrauterin defekt sonucu perikardiyoperitoneal membranları kapatmadaki yetersizlik sonucu, karın içi organlarının göğüs kafesine herniye olmasıdır. %90'ı sol posterolateral bölgededir ve Bochdalek hernisi adını alır. Genelde term bebeklerde görülür, yenidoğan döneminde solunum sıkıntısıyla ortaya çıkar ve mortalitesi %50 civarındadır. Klinik bulgular, pulmoner hipoplazinin derecesine ve pulmoner hipertansiyona (PHT) bağlıdır. Erken klinik bulgu veren ya da intrauterin dönemde 24. haftadan daha erken tespit edilen olgularda prognoz daha kötü seyretmektedir. Hastaların %10'unda doğuştan kalp hastalığı da (DKH) bulunur, en sık olanlar VSD, aort koarktasyonu, TOF, TAPVDA, çift çıkışlı sağ ventrikül ve PS'dir. Hastalarda DKH varsa, prognoz daha kötüdür. Tedavide herni redüksiyonu ve diafragma onarımı yapılır. Bu çalışmada, DDH tanısıyla takip edilen hastaların demografik, klinik ve kalp bulguları paylaşılacak istendi. **Gereç ve Yöntemler:** Eylül 2011-Aralık 2013 tarihleri arasında, çocuk cerrahisi kliniği tarafından opere edilen DDH tanılı dokuz hastanın dosyaları, retrospektif olarak tarandı. **Bulgular:** Hastaların sekizi erkek, biri kız, operasyon sırasındaki yaş ortalaması 17,2 ay (1 günlük-7 yaş) idi. Çocuk kardiyoloji konsültasyonu, yedi yaşındaki hastada dış merkezde yapılmıştı, kalan sekiz hastanın üçünde Down sendromu, birinde renal agenezi, özefagus atrezisi ve trakeözofageal fistül vardı. Hastalardan sekizinde defekt sol yerleşimliydi. Yapılan ekokardiyografik (EKO) incelemede dört hastada kalbin sağa itildiği, bir hastada sistolik fonksiyonların ağır olarak etkilendiği, sağ atriyum ile ventrikülün kollabe olduğu görüldü. Üç hastada ASD, bir hastada PFO, bir hastada PDA tespit edildi, ağır PHT olan hasta yoktu. Hastalardan biri cerrahi tedavi sonrasında, biri de cerrahi tedavi uygulanamadan kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Solunum sıkıntısı bulguları olan hastalarda akciğer grafisinde toraks içinde barsak ansları, midenin veya karaciğerin olması, akciğer hipoplazisi ve mediasteninin karşı tarafa kaymış olduğu görülerek DDH tanısı konulur. Hastanemizde diafram hernisi ameliyatından sonraki mortalite oranları düşük çıkmaktadır. Beraberinde DKH'larda bulunabileceğinden, hastaların EKO ile değerlendirilmesi, stabilizasyonun sağlanması ve varsa PHT'nin kontrol altına alınması gerekmektedir.

izlendi. Kitleye yönelik gerçekleştirilen renkli Doppler ultrasonografik incelemede; sağ brakial arter düzeyinde yaklaşık anterior 56X30x45 mm boyutlara ulaşan içerisinde ying yang akım bulunan posterior-lateralden ince bir boyun ile brakial arter ile ilişkili yalancı anevrizma izlendi. Anevrizma boynunda çok yüksek debili retro akım da içeren ying yang akımı mevcuttur. Sonuç olarak sağ brakial arter anterior 6cm boyutlara ulaşan dev yalancı anevrizma yorumu gerçekleştirildi. Hasta operasyona alındı. Öncelikli olarak brakial arter proksimali askıya alınarak pulzatil kitle üzerinden standart brakial bölge sigmoid insizyonu gerçekleştirildi. Bir cc (5000 IU) heparin intravenöz verildikten sonra proksimal klempajı ve distal dijital kompresyonunu takiben kitlenin üzerinden direkt insizyon yapılarak yalancı anevrizmanın kapsülü açılıp içine ulaşıldı ve bol miktarda organize trombus sahadan uzaklaştırıldı. Anevrizma kesesi de dis-seke edilip çıkarılarak histopatolojik incelemeye gönderildi. Arterde retrograd akım gözlemlendi. Anevrizmektomiye takiben yalancı anevrizmanın geliştiği bölgede bulgularan brakial arter üzerindeki punkture defekti primer onarıldı ve distal nabızların normopulzatil olduğu saptandı. Yalancı anevrizma kesesinin histopatolojik incelemesinin sonucu; yangısal infiltrasyon ve hiyalinizasyon izlenen damar duvarı lümeninde, ekstrasvaziyon göstermeyen hematoma alanları olarak yorumlandı. Anevrizma kesesinden alınan materyalin mikrobiyolojik incelemesinde herhangi bir üreme saptanmadı. **Sonuç:** İnvasiv girişimlerde kullanılacak kateter boyutlarının mümkün olduğu kadar ince olması, uygun aç ve derinlikte girilmesi, anjiyografi öncesi verilen antikoagülan için yeterince beklenmesi, arteriyel girişim yerinin girişim sonrası mutlaka belli kuvvet ve süre basıda tutulması ile 4-6 saatlik zorunlu immobilizasyona hasta uyuncunun sağlanması gibi önlemler vasküler komplikasyon insidansını azaltmaktadır.



Resim 1.



Resim 2.

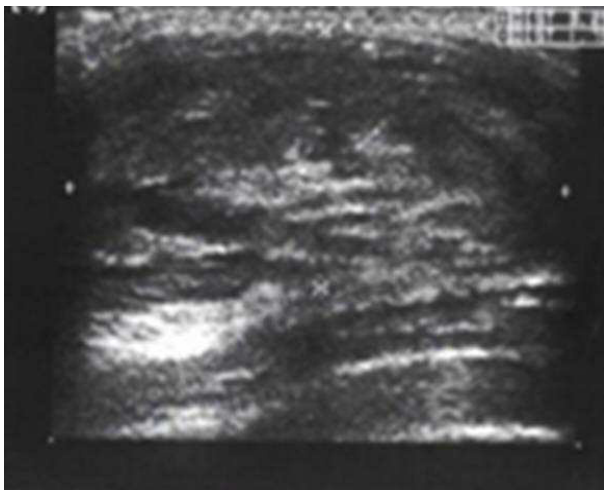
KARDİYAK KATETERİZASYON GİRİŞİMİ SONRASI 1. YILDA OLGUNLAŞAN DEV EKSPANSİF BRAKİYAL ARTER YALANCI ANEVİZMASI

Ersin Çelik¹, Ufuk Yetkin¹, İsmail Yürekli¹, Köksal Dönmez¹, Aylin Örgen Çallı², Ali Gürbüz¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Üst ekstremité ekstremité veya parmak kayıpları gibi önemli fonksiyonel eksikliklere yol açabildikleri için tanılandırımları ve cerrahi yaklaşımla tedavi edilmeleri önem taşımaktadır. **Olgu:** Olgumuz 11ay önce dış merkezde tanısıl amaçlı sağ brakial arterden ulaşımli koroner anjiyografi anamnezi mevcuttu. Girişimden 1 hafta sonra başlayan ve giderek boyutları artarak ağrı yakınması da eklenen sağ dirsek bölgesindeki dev kitle nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fizik bakışında sağ dirsek iç yüzünde 7x8x8 cm. boyutlarında pulzatil, hareketsiz ve sert kıvamlı kitle



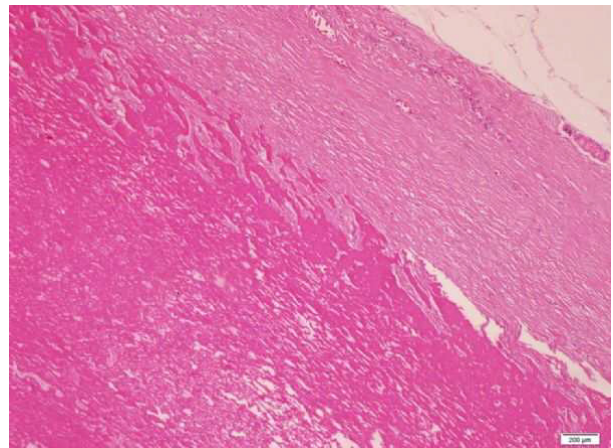
Resim 3.



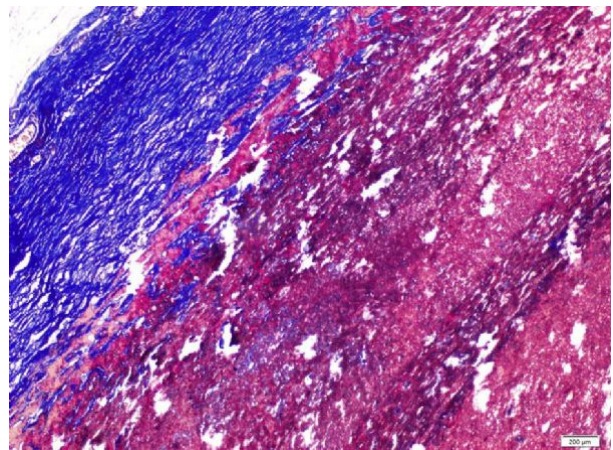
Resim 4.



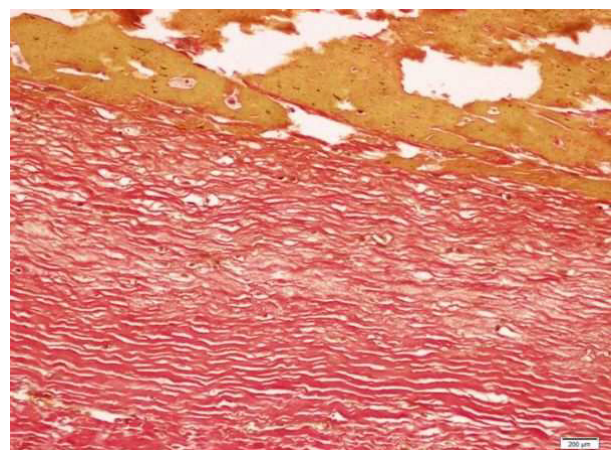
Resim 5.



Resim 6.



Resim 7A.



Resim 7B.

ÇOCUKLUK VE ADOLESAN YAŞ GRUBU OBEZ ÇOCUKLARDA KAN YAĞ ASİTLERİ DÜZEYLERİ İLE KALP ATIM HIZI DEĞİŞKENLİĞİNİN İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mustafa Gülgün¹, Muzaffer Kürşat Fidancı¹, Alparslan Genç¹, Ahmet Taş², Ayhan Kılıç¹

¹GATA, Çocuk Kardiyoloji BD,

²GATA, Biyokimya BD, Ankara

Giriş: Obezite çocuklarda ve erişkinlerde yağ dokusunun vücut ağırlığına oranla patolojik olarak artmasıyla ortaya çıkan ve sosyal, psikolojik ve ciddi tıbbi sorunlar yaratabilen önemli bir sağlık problemidir. Çocuklarda ve adolesanlardaki obezite, arteriyel hipertansiyon, ateroskleroz, dislipidemi, diyabet, obstrüktif uyku apnesi, kas-iskelet sisteminde değişiklikler, depresyon ve yaşam kalitesinde azalmaya neden olabilmektedir. Literatürde obez çocuklarda eş zamanlı olarak kalp hızı değişkenliği (KHD) analizi ile otonomik fonksiyonların ve eritrosit membranı yağ asit düzeylerinin

değerlendirildiği bir çalışma yoktur. **Materyal ve Metod:** Bu çalışmada amacımız, obez çocuklarda KHD ile otonomik fonksiyonları değerlendirmek ve KHD parametrelerinin eritrosit membranı yağ asit düzeyleri ile ilişkisini göstermektir. Çalışmaya 49 obez ve 30 sağlıklı çocuk dahil edildi. **Bulgular:** Yirmidört saatlik Holter kayıtlarının analizi ile SDNN indeksi ve pNN50 değerlerinin obez olan çocuklarda kontrol grubuna göre daha düşük olduğu saptandı. Obez çocuklarda, kontrol grubuna göre eikozapentaenoik asit (EPA) düzeyinin düşük olduğu, linoleik asit düzeyinin ise yüksek olduğu saptandı. Ancak obez çocuklarda yağ asit düzeyleri ile KHD parametreleri arasında bire bir ilişki gösteren bir korelasyon saptanmadı. Frekans bağımlı KHD parametreleri hasta ve kontrol grubunda benzer bulundu (Tablo 1 ve 2). **Sonuç:** Çalışmamızda obez çocuklarda yağ asit düzeyleri ile KHD parametreleri arasında bire bir ilişki gösterilememesine rağmen, obez çocuklarda omega-3 yağ asitlerinin eksik olması, otonomik disfonksiyona katkıda bulunmuş olabilir. Obez çocuklarda, kan yağ asitlerinin otonomik disfonksiyon ile direkt ilişkisinin belirlenebilmesi için daha büyük hasta gruplarını içeren ve başka yöntemlerin de kullanıldığı prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. Obezite grubu ve kontrol grubunun eritrosit membran yağ asidi düzeyleri açısından karşılaştırılması.

	Obezite grubu (n=49)	Kontrol grubu (n=30)	p değeri
Linoleik asit (C18:2n6)	63.25±15.84	42.66±9.06	<0.001
Dihomogamma-linolenik asit C20:3n6 (HGLA)	6.89±1.74	6.18±2.05	0.045
Eikozanoik asit C22:1n9	2.99±1.83	2.60±1.81	0.391
Araşidonik asit C20:4n6 (AA)	59.92±10.01	60.80±10.59	0.896
Eikozapentaenoik asit C20:5n3 (EPA)	3.77±1.82	4.53±1.42	0.007
Dokozaheksaenoik asit (C22:6n3) (DHA)	11.69±3.99	12.15±3.11	0.589

Tablo 2. Çalışma ve kontrol grubunun kalp hızı değişkenliği (KHD) parametreleri açısından karşılaştırılması.

	Çalışma Grubu (n=49), (Ort ± SS)	Kontrol Grubu (n=30), (Ort ± SS)	p
Ortalama kalp hızı	737.38±83.13	753.10±90.79	0.434
Zaman bağımlı KHD parametreleri			
SDNN (ms)	135.57±32.46	150.33±47.48	0.140
SDANN (ms)	29.32±8.88	32.10±10.21	0.371
RMSSD (ms)	65.85±27.25	82.16±41.54	0.113
SDNN indeksi	72.57±21.71	86.00±29.47	0.036
NN50	24513.35±10272	28174.53±14000	0.220
pNN50 (%)	27.65±13.28	34.26±15.01	0.044
Frekans bağımlı KHD parametreler			
LF (n.u.)	26.68±6.33	28.46±7.99	0.124
HF (n.u.)	18.37±9.95	25.52±15.16	0.138
LF/HF (n.u.)	1.86±0.83	1.72±1.20	0.169

SOLUNUM SIKINTISININ KARDİYAK VEYA NON-KARDİYAK KÖKENİNİ AYIRMADA BNP'NİN ROLÜ

Ali Rahmi Bakiler, Taylan Şahingözü, Kayı Eliaçık, Ulaş Karadaş, Arda Yel, Ali Kanık

S. B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Klinikleri, Pediatrik Kardiyoloji, İzmir

Solunum sıkıntısı, çocuk acil servise başvuran hastalarda sık rastlanılan semptomlardır. Çoğunlukla solunum sistemi hastalıklarından kaynaklanmakla birlikte, kardiyovasküler patolojiler ile de birlikte görülebilir. Konjestif kalp yetmezliği ve solunum sistemi hastalıklarından özellikle bronşiolitin semptomları, birbirile benzer olup tanıda karmaşa ve tedaviyi belirlemede zorluk yaratmaktadır. Bu çalışmada BNP'nin akut bronşiolitli hastalarda klinik bulgular ve kardiyak fonksiyonlar ile ilişkisi değerlendirildi. Çalışmaya solunum sıkıntısı ile başvuran ve akut bronşiolit tanısı alarak süt çocuğu servisine yatırılan 68 olgu alındı. Tüm olgulardan ilk 24 saat içinde BNP düzeyi çalışıldı ve ekokardiyografik inceleme yapıldı. Eşlik eden konjenital kalp hastalıkları değerlendirildi. Konjestif kalp yetmezliği saptanan olguların klinik bulguları düzeldikten sonra BNP düzeyleri tekrar ölçüldü. Çalışmaya alınan 68 olgunun 19'unda konjenital kalp hastalığı ve dilate kardiyomiyopati saptandı. Konjestif kalp yetmezliği olan bu 19 olgunun BNP düzeyleri konjestif kalp yetmezliği saptanmayan akur bronşiolitli olgulara göre anlamlı derecede yüksekti ($p<0,001$). Akut bronşiolit tanısı ile izlenen ancak kalp yetmezliği saptanmayan olgularda BNP düzeyi kontrol grubuna göre yüksek saptandı. Solunum sıkıntısı kaybolduktan sonra BNP düzeyinde anlamlı düşüş gözlemlendi ($p<0,001$). BNP düzeyi ile oksijen saturasyonu, solunum skoru ve izlem süresi arasında bir ilişki saptanmadı. Konjestif kalp yetmezliği saptanan olgularda ejeksiyon fraksiyonundaki düşme, sol ventrikül diyastol sonu çapındaki artma anlamlı idi ($p<0,001$). Sonuç olarak BNP düzeyinin kardiyak ve respiratuvar solunum sıkıntısını ayırmada ve tedaviye yanıtın izleminde güvenle kullanılabilecek bir belirteç olduğu, ancak solunum sıkıntısının düzeyi ve hastanede yatış süresinin öngörüsü için yeterli olmadığı düşünüldü.

Tablo 1. Hastaların genel özellikleri.

Hasta sayısı, n:68	Ortalama (± 2 SDS)	Aralık
Yaş (ay)	5,93 $\pm$ 5,08	1-26
İzlem süresi	9,05 $\pm$ 5,23	1-31
Solunum sıkıntısı	55,38 $\pm$ 12,7	17-80
Oksijen saturasyonu	93,73 $\pm$ 4,64	80-100

Tablo 2. Hastaların klinik parametrelere göre ortalama BNP düzeyleri.

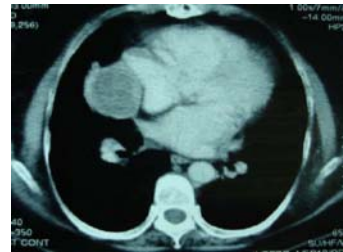
		Ortalama BNP değeri	P değeri
	Çalışma grubu	254,98 $\pm$ 632,47	0,038
	Kontrol grubu	11,69 $\pm$ 9,40	
Kalp hastalığı	Olan	841,23 $\pm$ 1475,8	0,001
	Olmayan	118,92 $\pm$ 219,5	
İzlem süresi	≥ 10 gün	132,29 $\pm$ 218,37	0,962
	< 10 gün	129,06 $\pm$ 147,97	
O2 saturasyonu	$< \%92$	213,85 $\pm$ 256,33	0,053
	$\geq \%92$	90,07 $\pm$ 85,5	
Solunum sayısı	≤ 40 /dk	301,58 $\pm$ 242,62	0,061
	> 40 /dk	111,61 $\pm$ 152,24	

GEÇ DÖNEM OPERE ATRİYAL SEPTAL DEFEKT TAMİRİ GERÇEKLEŞTİRİLMİŞ OLGUDA ONUNCU YILDA BULGULANAN PERİKARDİYAL KİST

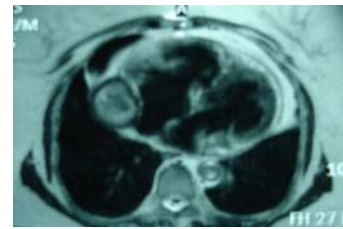
Ufuk Yetkin, Köksal Dönmez, Yüksel Beşir, Orhan Gökalp, Kazım Ergüneş, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

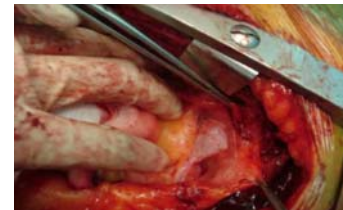
Giriş: Malignite potansiyelleri çok düşük olan perikardiyal kistlerin medias-tinal kitleler içinde görülme oranı %7'dir. **Olgu:** Olgumuz kadındı. Öncelikli yakınması göğüs ağrısıydı. Kliniğimize başvurusundan 10 yıl önce dış merkezde yüksek şantlı sekundum ASD ve pulmoner arter basıncı (PAB): 40mmHg ön tanısıyla primer ASD onarımı anamnezi mevcuttu. Yine başvurusundan 1 yıl önce dış merkezde gerçekleştirilen koroner anjiyogramı normalden toraks bilgisayarlı tomografik incelemesinde sağ atrium komşuluğunda yaklaşık 4x6cm boyutlarında epikardiyal kist ile uyumlu lezyon izlendiği rapor edilmişti. Bu incelemenin 6 ay sonrasında gerçekleştirilen toraks MRG tetkikinde kalp sağ lateral bitişğinde yaklaşık 5x4cm boyutlarında iç yapısı heterojen öncelikle perikardiyal kist ile uyumlu olduğu düşünülen lezyon görüntüledi. Nonspesifik göğüs ağrısı yakınmasının artması nedeniyle merkezimize başvuran olgunun transtorasik ekokardiyogramında PAB'nin 25-30mmHg düzeyine gerilediği ve sağ atrium komşuluğunda 4.9x5.5cm boyutlarında kitle imajı veren görüntü bulguları. Olgu perikardiyal kistin ekstirpasyonu amaçlanarak operasyona alındı. Standart mediyen sternotomiye takiben sağ ventrikül lateralinde kardiyofrenik açığı izlendiğinin altında yerleşimli 50x50mm boyutlarında perikardiyal kist eksplere olundu. Kistin diyafragmaya da aşırı yapışıklık göstermesi üzerine tüm duvarını içerecek şekilde içeriği ile iki ayrı blok olarak çıkarımı tamamlandı. Kistin içeriğinin ameliyat sonrası mikrobiyolojik incelemesi normal olup histopatolojik incelemesi tipik benign basit perikardiyal kist olarak değerlendirildi. Olgunun Tıbbi Onkoloji konseyinde sunulmasını takiben yıllık kontrolü planlandı. Ameliyatın iki yıl sonrasında geç dönem poliklinik kontrolünde transtorasik ekokardiyogramı dahil tüm parametrelerinin normal olduğu bulguları. **Tartışma ve Sonuç:** Perikardiyal kist içeren olgular genellikle asemptomatik olmakla birlikte, en sık karşılaşılan semptom olgumuzda da saptanan atipik göğüs ağrısıdır. Kistte tanı konduğunda cerrahi tedavi esastır. Asemptomatik hastalarda dahi muhtemel komplikasyonları önlemek, kesin tanıyı koymak için operasyon mortalitesi çok düşük olan cerrahi tedavi uygulanmalıdır.



Resim 1.



Resim 2.



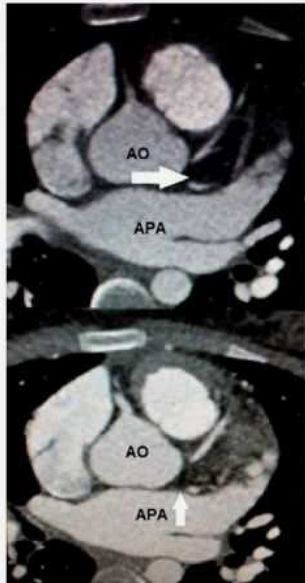
Resim 3.

İDİOPATİK PULMONER HİPERTANSİYON VE KORONER ARTERLERİN GENİŞLEMİŞ PULMONER ARTERE BAĞLI BASISI

Ebru Aypar, Dursun Alehan

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş: Koroner arterlerin genişlemiş pulmoner arter (PA) tarafından basısı anjina pectoris, sol ventrikül disfonksiyonu, ani ölümün düzeltilebilir bir nedenidir. Literatürde 2010'a kadar 24 hastada bildirilmiştir, uzun süren ve ağır pulmoner hipertansiyonlu (PHT) hastalarda görülmektedir. Vaka serilerine göre PHT'li hastalarda sıklığı %5-45 arasındır. **Olgu:** 17 yaşında kız hasta akciğer grafisinde kardiyomegali saptanarak bölümüze sevk edildi. Fizik incelemede ağırlık: 53 kg, boy: 135 cm, 2. kalp sesi sert, üfürüm yoktu. EKG'de: Normal sinüs ritmi, hız: 88/dk, PR: 0.20 sn, sağ aks, sağ atriyal (RA) dilatasyon, sağ ventrikül (RV) hipertrofisi, V1-V4'de T negatifliği mevcuttu. Ekokardiyografide: RA, RV sola göre geniş. Kısalma fraksiyonu: %48, ejeksiyon farksiyonu: %80, septum sola deviyeye. Ana PA ve dalları geniş. 5.5 m/sn TY saptandı. RV sistolik basıncı 120 mmHg, 4 m/sn PY mevcuttu. TAPSE: 19 mm. İVK: 19 mm. Koroner arterlerin seyir ve anatomisi normal saptandı. Kateterizasyonda: RA basıncı: 6 mmHg, sol atriyum basıncı: 11 mmHg, RV basıncı: 96 mmHg, PA basınçları: 85/53/68 mmHg, aort basınçları: 118/71/88 mmHg, Qp/Qs: 1, PVR/SVR: 0.90. Anti-DNA, anti-ds-DNA: negatif. İdiyopatik pulmoner hipertansiyon (PHT) tanısı konularak kaptopril, bosentan, ilomedin, sildenafil tedavileri başlandı. İzleminde göğüs ağrıları olan hastanın EKG'si, kardiyak enzimleri ve konvansiyonel koroner anjiyografisi normal bulundu. Myokard perfüzyon sintigrafisinde stres çalışmasında egzersiz sırasında anteroapikal duvarda hipoperfüzyon ve iskemi, istirahatte normal bulgular saptandı. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile koroner anjiyografi ve üç boyutlu kardiyak BT'de: APA diyastolde 46x42 mm, sistolde 46x45 mm, sol anterior desendan arter ve sirkumfleks arter ayrı kök halinde çıkmakta, proksimal kesimlerine sistolik fazda genişleyen APA'nın proksimalden baskıya yol açtığı, koroner arterleri belirgin olarak daralttığı saptandı. Bu bulgularla koroner arterlerin genişlemiş PA'ye bağlı basısı düşünüldü. Perkütan koroner girişim ve cerrahi açısından tartışılan hastaya yüksek PA basıncı nedeniyle tedavilerin etkin olamayacağına karar verildi. **Tartışma ve Sonuç:** Ağır PHT'li hastalarda anjina pectoris tarzı göğüs ağrıları olduğunda klinik şüphe ile koroner arterlerin genişlemiş PA'ye bağlı basısı olasılığı düşünülerek ileri tetkik yapılmalı ve gerekirse perkütan koroner girişim tedavi yöntemleri veya cerrahi uygulanmalıdır.



Resim 1. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile koroner anjiyografi ve üç boyutlu kardiyak BT'de: APA diyastolde 46x42 mm, sistolde 46x45 mm, sol anterior desendan arter ve sirkumfleks arter ayrı kök halinde çıkmakta, proksimal kesimlerine sistolik fazda genişleyen APA'nın proksimalden baskıya yol açtığı, koroner arterleri belirgin olarak daralttığı saptandı.

HİPERTANSİF EBEVEYNLERİN NORMOTANSİF ÇOCUKLARINDA KAROTİS İNTİMA-MEDİA KALINLIĞI VE AORTİK SERTLİK

Ali Yıldırım, Zübeyir Kılıç, Pelin Köşger, Gökmen Özdemir, Birsen Ucar

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

Hipertansif ebeveynlerin çocukları, adölesan dönemde daha belirgin olmak üzere normotansif ebeveynlerin çocuklarına oranla daha yüksek kan basıncına sahiptirler. Hipertansif ebeveyn çocuklarında hipertansiyon gelişmeden karotis intima-media kalınlığı ve aortik sertlik bakarak subklinik aterosklerozun değerlendirilmesi amaçlandı. Çalışmamızda esansiyel hipertansiyon tanısı ile takip edilen ebeveynlerinin 67 normotansif çocukları ile ebeveynlerinde hipertansiyon öyküsü olmayan 39 normotansif çocuk karotis intima-media kalınlığı, aortik strain, distensibilite, sertlik indeksi ve elastik modülüs açısından karşılaştırıldı. Çalışma ve kontrol gruplarının arasında interventriküler septum kalınlığı, sol ventrikül arka duvarı kalınlığı, sol ventrikül sistolik ve diyastolik çapları ve aortik anülüs çapı açısından istatistiksel fark saptanmadı. Çalışma grubundaki hastalarda sol atrium çapı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak daha belirgindi. Sağ ve sol karotis arter intima-media kalınlığı ortalamaları alınarak bulunan, karotis intima-media kalınlığının ortalama, maximum ve minimum değerleri çalışma grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlıydı. Hipertansif ebeveynlerin normotansif çocuklarında çıkan aorta sistolik ve diyastolik çapları kontrol grubuna göre fazlaydı. Ayrıca çalışma ve kontrol grubunda aortik strain ve sertlik indeksi açısından istatistiksel fark saptanmadı. Çalışma grubunda kontrol grubuna göre aortik distensibilite daha düşük, elastik modülüs daha fazla olmasına rağmen istatistiksel olarak önemli fark saptanmadı. Hastalar yaş grubuna göre ayrıldığında tüm yaş gruplarında karotis intima-media kalınlığı kontrole göre yüksek iken, sistolik kan basıncı, sol ventrikül kitlesi, sol atrium çapı, aortik distansibilite ve aortik stiffness indeksi 15 yaş üstü grupta kontrol grubuna göre yüksekti. Çalışmamızda hipertansif ebeveynlerin normotansif çocuklarında aortik sertlik ve distensibilite değişmemiş olmasına rağmen karotis intima-media kalınlığı anlamlı derecede yüksek bulunmuş olup bu yükseklik çocuklarda mevcut olan subklinik aterosklerozu gösterebilir. Ayrıca karotis intima-media kalınlığının çalışma grubunda tüm yaşlarda yüksek olmasına rağmen sistolik kan basıncı, sadece 15 yaş ve üzeri hipertansif ebeveynlerin normotansif çocuklarında kontrol grubuna göre sistolik kan basıncı, sol ventrikül kitlesi ve aortik sertlik indeksi yüksek aortik distensibilite düşük saptanması, karotis intima-media kalınlığının hipertansiyon ve aortik sertlikten önce meydana gelebileceğini düşündürmüştür.

DUKTUSA BAĞIMLI DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI OLAN YENİDOĞANLARDA PROSTAGLANDİN E1 KULLANIMI

Ceren Tugce Erden¹, Taner Yavuz¹, Sevilay Topçuoğlu², Tuğba Gürsoy², Fahri Ovalı², Güner Karatekin²

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, ²Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği, İstanbul

Amaç: Prostaglandin E1 (PGE1) duktusa bağımlı doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda duktusun açık kalmasını ve oksijenizasyonun devamını sağlayan hayat kurtarıcı bir ilaçtır. Çalışmamızda duktusa bağımlı doğumsal kalp hastalığı tanısı nedeniyle PGE1 infüzyonu başladığımız olguların demografik özellikleri, prognoz ve ilaç yan etkileri sunulmaktadır. **Materyal ve Metod:** Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları EAH Yenidoğan Yoğun Bakım 1 Ünitesinde 3 yıl içinde (2011-2013) duktusa bağımlı doğumsal kalp hastalığı olan ve PGE1 infüzyonu başlanan 30 yenidoğan çalışmaya dahil edildi. **Bulgular:** Olguların %50'si kız (n= 15), %50'si erkek (n=15), gestasyon yaşı 29,0-40,7 hafta (37,7±3,1 hafta), doğum ağırlıkları 1085-4400 g (2695±834g) bulundu. Doğumsal kalp hastalığı tanıları sırasıyla; hipoplastik sol kalp sendromu (n=10), kritik aort stenozu ve/veya aort koarktasyonu (n=7), pulmoner atrezi (n=6), büyük arter transpozisyonu (n=3), kritik pulmoner stenoz (n=2), Ebstein anomalisi (n=1), triküspit atrezi (n=1) idi. Tüm olgularımıza postnatal 1.-4. günde (1,3±0,8 gün), prenatal tanı olanlara (n=26, %86) ise postnatal ilk günde PGE1 infüzyonu başlandı. PGE1 50ng/kg/dak dozunda başlandı, klinik ve laboratuvar sonucuna göre uygun olgularda doz 10-5 ng/kg/dak'ya inildi. PGE1 infüzyon süresi 1-86 gün (13,7±19,8gün), >=7 gün uygulananlarda (n=13) 7-86 (27,5±23,2gün) idi. En uzun PGE1 infüzyonu (86 gün) DORV/PA tanıli bebeğin prematür bebek olması (29 hafta, 1290 g) nedeniyle BT şant öncesi uygulandı. Cerrahi ya da girişimsel olarak tedavi edilmesi mümkün olmayan 2 yenidoğanla birlikte toplam 5 olgu postnatal 1.-19. gün arasında kaybedildi. Yaşayan olguların ise tamamı ameliyat ya da girişimsel tedavi için sevk edildi, daha sonra bunların 8'i bakımının devamı için ünitemize geri alındı ve salah ile taburcu edildi. Bir haftadan uzun süreli PGE1 verilen 13 olgudan 3'ü ameliyat/girişim sonrası ünitemizde izlendi. İzlem süresince uzun süreli PGE1 infüzyonu verilen bebeklerde dahil olmak üzere hiçbir olgumuzda majör yan etki gözlenmedi. **Sonuç:** Duktusa bağımlı doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlarda uzun süreli PGE1 infüzyonu, cerrahi ya da girişimsel tedavi öncesi güvenilir tıbbi palyasyon yöntemidir.

MASİF PERİKARDİYAL EFFÜZYON İLE BAŞVURAN İKİ AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ OLGUSU VE TEDAVİ YÖNTEMLERİ

Tamer Yoldaş, Şeyma Kayalı, Utku Arman Örün, İlker Ertuğrul, Senem Özgür, Vehbi Doğan, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) rekürren, kendini sınırlayan ateş, peritonit, sinovit ve plörit ataklarıyla karakterize otoinflamatuvar bir hastalıktır. Perikardiyal tutulum hastalığı iyi bilinen (%0.7-1.4) ancak nadir bir özelliğidir. Burada masif perikardiyal effüzyon ile başvuran ve yapılan incelemeler sonucu AAA tanısı konulan iki vaka ve bu vakaların tedavi yöntemleri sunulmaktadır. **Olgu 1:** 13 yaşında kız hasta, 4 gündür olan sağ yan ağrısı ve göğüs ağrısı ile başvurdu. Yapılan incelemelerde masif perikardiyal ve plevral effüzyon saptandı. Tamponad kliniği olduğu için hastaya perikardiyosentez yapıldı, 400 cc sero-hemorajik sıvı boşaltıldı. Bu arada antibiyotik tedavisi altında perikardiyal sıvısı tekrar artan hastaya perikardiyal tüp yerleştirilerek prednizolon tedavisi başlandı. AAA gen analizinde ekzon 2 heterozigot R202Q, A165A, G138G, D102D mutasyonları saptanması üzerine steroid dozu azaltılarak kesildi ve yerine kolsişin tedavisi başlandı. Antibiyotik tedavisi tamalandıktan sonra hasta kolsişin tedavisi ile taburcu edildi. Hasta 3 ay sonra göğüs ağrısı ile başvurdu, yapılan tetkiklerde sağ ventrikül ön duvarında 24 mm olan perikardiyal effüzyon görülmesi üzerine kolsişin tedavi dozu artırıldı ve tedaviye naproksen eklendi. İki haftalık naproksen ek tedavisi ile perikardiyal sıvısı 6 mm'ye kadar geriledi. Kolsişin tedavisi ile takip edilen hastanın son 8 ay içinde sorunu olmadı. **Olgu 2:** 10 yaşında erkek hasta 2 haftadır olan göğüs ağrısı ile başvurdu. Yapılan tetkikler sonucu masif perikardiyal ve plevral effüzyon saptandı. Hastaya perikardiyal tüp takılarak 1000 cc sero-hemorajik sıvı boşaltıldı. Etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerde ekzon 2 D102D, G138G, A165A, R202Q homozigot mutasyon saptanması üzerine kolsişin tedavisi başlandı. Takipte perikardiyal sıvı tekrar artmaya başladığı için kolsişin tedavisine naproksen eklendi. Naproksen 2 haftalık tedavi ile perikardiyal sıvı miktarı gerileyen hasta kolsişin tedavisi ile 6 aydır sorunsuz izlenmektedir. **Sonuç:** Perikardiyal effüzyon AAA'nın ilk belirtisi olabilir. Özellikle etnik yatkınlığı olan masif perikardiyal effüzyon olgularında ayırıcı tanılar arasında yer almalıdır. Tedavide dirençli perikardiyal effüzyon varlığında kolsişine ek olarak kısa süreli naproksen uygulanabilir.

AORT KOARKTASYONU HASTALARINDA TEK MERKEZ DENEYİMİ - TANI, TEDAVİ VE KLİNİK İZLEM ÖZELLİKLERİNİN RETROSPEKTİF ANALİZİ

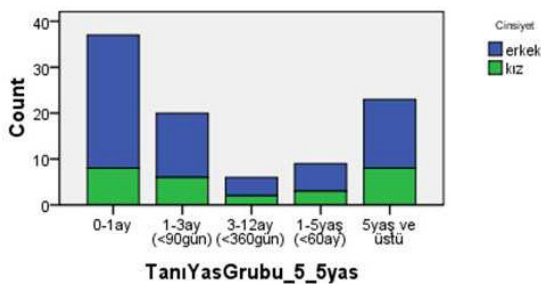
Hasan Candaş Kafalı¹, Metin Sungur², İsmail Balaban¹, Emine Azak³, Kemal Baysal¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Samsun

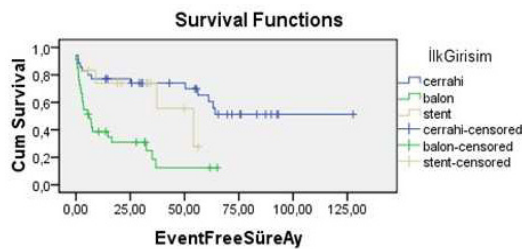
²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

³Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Giriş ve Amaç: Aort koarktasyonu (AK), en sık şekliyle, inen aortanın isthmus bölgesinde, duktusun giriş yerinde diskret darlık olarak tanımlanır. Hastaların klinik bulguları darlığın yerine ve şiddetine göre değişmektedir. Tedavi, darlığın anatomisine, eşlik eden diğer kalp defektlerinin varlığına ve hastanın yaşına göre, darlığın cerrahi olarak veya girişimsel anjiyografik yöntemler ile düzeltilmesi şeklindedir. Çalışmamızda 2005-2013 tarihleri arasında merkezimizde AK nedeniyle izlenen hastaların retrospektif yöntemle tanınan özelliklerinin, tedavi yaklaşımlarının ve klinik izlemlerinin tespiti ve prognoza etki eden faktörlerin saptanarak doğru tedavi stratejilerinin belirlenmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2005-Aralık 2013 tarihleri arasında takip edilen 95 hastadan girişim uygulanan 82'sinin yaş gruplarına ve tedavi yöntemlerine göre olaysız sağkalım süreleri karşılaştırılmış, ortalama değerlerle birlikte %95 güvenlik aralığı sınırları verilmiş, p<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiş, sağkalım analizleri Kaplan-Meier yöntemiyle SSPS.16 kullanılarak yapılmıştır. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 95 hastanın 68'i erkek (%71.5), 27'si kız (%28.5), erkek/kız oranı 2,5 idi. Tanı anında yaş gruplarına göre dağılım yenidoğan 37 hasta, 1-3 ay 20 hasta, 4-12 ay 6 hasta, 1-5 yaş 10 hasta, 5 yaş üstü 23 hasta idi. Girişim yapılan 82 hastanın ilk girişim tiplerine göre dağılımı 35(%42) cerrahi, 35(%42) balon anjiyoplasti, 12 (%16) stent anjiyoplastiydi. Olaysız-sağkalım süreleri (ay) cerrahi yapılan hastalarda ortalama 80(61-98), balon-anjiyoplasti yapılanlarda ortalama 17 (9-25), stent-anjiyoplasti yapılanlarda ortalama 38 (25-51) bulundu (p=0,001). Yenidoğanlarda cerrahi yapılan 16 hastada ortalama 80(51-110), balon-anjiyoplasti. **Tartışma ve Sonuç:** Yapılan 14 hastada ortalama 5,5 (1.7-9,2) olarak bulundu (p=0,002). 1-3 ay yaş grubunda cerrahi yapılan 7 hastada mean 45 (23-71), balon-anjiyoplasti yapılan 11 hastada mean 29 (10-48) bulundu (p=0,7). 5yaşüstü grubunda cerrahi yapılan 4 hastada mean 60 (34-85), balon-anjiyoplasti yapılan 4 hastada mean 16(0-35), stent-anjiyoplasti yapılan 11 hastada mean 37 (23-51) bulundu (p=0.13). Hastaların cinsiyet dağılımı ve tanı özellikleri literatür ile uyumlu idi. Gene literatür ile uyumlu şekilde, olaysız-sağkalım analizi yapılabilen yeterli sayıda hasta içeren gruplar içinde sadece yenidoğanlarda balon-anjiyoplasti ve cerrahi yöntemleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı şekilde cerrahinin başarılı olduğu saptanmıştır.



Şekil 1. yaş gruplarının cinsiyete göre dağılımı.



Şekil 2. tüm hastalarda tedavi gruplarına göre olaysız sağkalım sürelerinin Kaplan meier analiz grafiği.

BÜYÜK DAMARLARIN DOĞUŞTAN DÜZELTİLMİŞ TRANSPOZİSYONU (cTGA) TANISI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZDEN 4 YILLIK DENEYİM

Taner Kasar¹, Pelin Ayyıldız¹, Öykü Tosun¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Yakup Ergül¹, Ender Ödemiş¹, Alper Güzeltaş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Büyük damarların konjenital düzeltilmiş transpozisyonu (c-TGA) atriyoventriküler (AV) ve ventriküloarteryel (VA) bağlantının diskordan olduğu bir malformasyondur. Atriyal situs genellikle solitustur ve L-loop ventriküller mevcuttur, daha nadir olarak situs inversus ve D-loop ventriküller olabilir. Hastaların büyük çoğunluğunda eşlik eden ilave patoloji hastalığının seyrini belirler. **Gereç ve Yöntemler:** Kliniğimizde 2010-2014 tarihleri arasında c-TGA tanısı alan ve takip edilen 28 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Yirmisekiz hastanın 11'i kız (%39), 17'si erkek (%61), ortalama tanı yaşı 10.8 (0-84) ay, ortalama takip süresi 28.2 (0.5-52) aydı. 24 hasta (%85.7) situs solitus, 4 hasta (%14.3) situs inversus c-TGA idi. Altı hastada (%21.4) önemli, 10 hastada (%35.7) orta, 8 hastada (%28.5) hafif düzeyde sistemik kapak yetersizliği saptandı. Onüç hastada (%46.4) ritm bozukluğu saptandı, bu hastaların yedisine (5 hastada AV tam blok, 2 hastada 2:1 blok nedeniyle) pil takıldı ve iki hastaya kardiyak resenkronizasyon tedavisi uygulandı. İki hastada Wolf Parkinson White (WPW) tespit edildi ve ablasyon yapıldı. Bir hastaya "sustained" ventriküler taşikardi nedeniyle ICD takıldı. On iki hasta ameliyat oldu, 2 hastaya kateter laboratuvarında girişim yapıldı (Tablo 1). **Tartışma ve Sonuç:** Komplike olmayan c-TGA olgularının izleminde gelişebilecek en önemli komplikasyonlar sistemik AV kapak yetersizliği ve AV ileti bozukluklarıdır. Komplike hastalarda, birliktelik gösteren patolojilerin çok çeşitli olması ve çoğunun zamanla progresyon göstermesi nedeniyle tedavi oldukça zordur. Minor ek patolojisi olan veya eşlik eden önemli patolojiye rağmen hemodinamik olarak dengeli olgular tıbbi tedavi ile izlenebilir. Cerrahi tedavi palyatif, fizyolojik ya da anatomik düzeltme şeklindedir.

Tablo 1.

		Yaşayanlar	Yaşayanlar	
	Ameliyat/invaziv girişim	Hasta sayısı	Takipte	Ex olanlar
Ameliyat yapılanlar	Rastelli+Senning	4	4	
	Glenn	1	1	
	Glenn+Fontan	1	1	
	Pulmoner bant	1	1	
	VSD kapatılması	1	1	
	Double switch	1		1
	Santral şant + RPA rekonstrüksiyonu	1		1
	Konduit ve TK revizyonu+ICD	1**		1
	Sağ BT şant	1		1
Invaziv girişim yapılanlar	Duktusa stent	1		1
	Pulmoner balon valvuloplasti	1		1
Klinik izlem*	-	14	9	4
				1***

*:1 hastaya Rastelli+Senning, 4 hastaya pulmoner bant yapılmasına karar verildi, bu hastaların ikisi takipten çıktı. **: Hastaya dış merkezde Rastelli+ Senning ameliyatı yapılmıştı. ***: 20 yaşında inoperable hasta, önemli sistemik kapak yetersizliği, geniş ventriküler septal defekt, pulmoner hipertansiyon (önemli).

CİDDİ MİTRAL KAPAK HASTALIĞI İLE KOMBİNE PERSİSTAN ATRİYAL FİBRİLASYON RİTMİNE SAHİP OLGULARDA MİTRAL KAPAK CERRAHİSİYLE EŞ ZAMANLI UYGULANAN BİPOLAR RADİYOFREKANS ABLASYON SONRASI STABİL SİNÜS RİTMİNİN DEVAMINDA AMİODARONE'UN ETKİNLİĞİ

Yüksel Beşir¹, Orhan Gökalp¹, Ufuk Yetkin¹, Ersin Çelik¹, Hasan İner¹, Banu Lafçı¹, Ömer Tetik², Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Manisa

Giriş ve amaç: Atriyal fibrilasyon (AF), mitral kapak hastalığında özellikle yaygındır. AF kalp yetmezliği, tromboembolik olaylar, artan tedavi maliyetleri ve yaşam kalitesinin bozulmasına neden olabilir, aynı zamanda altta yatan kardiyovasküler hastalık tedavi edilir olsa bile mortalite için önemli bir risk getirmektedir. Postoperatif dönemde farmakolojik tedavide özellikle amiodarone, hala AF'nin tedavisinde en çok uygulanan tedavidir. **Gereç ve Yöntemler:** Temmuz 2008 ve Temmuz 2010 tarihleri arasında 75 hasta çalışmaya alındı. Yirmi beş hasta (10 erkek ve 15 kadın) amiodarone grubunda, 25 hasta propafenon grubunda (9 erkek ve 16 kadın) ve kontrol grubuna 25 hasta randomize edildi. Tüm grupların preoperatif verileri arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu. **Bulgular:** Veriler preoperatif dönemde, ameliyat sırasında, hastaneden taburcu edilmeden önce ve ameliyat sonrası 3. ay, 6. ay, 12. ay ve 18. aylarda toplandı. Hiçbir grupta hastane mortalitesi görülmedi. Tüm gruplardaki hastalar 18 ay boyunca takip edildi. Sinüs ritminde hasta sayısı amiodarone grubunda taburculuk anında 18, postoperatif 3. ayda 13, postoperatif 6. ayda 15 ve postoperatif 18. ayda 16 idi. Aynı sayılar aynı dönemde kontrol grubunda sırasıyla 16, 11, 12 ve 14 idi. **Tartışma ve Sonuç:** Postoperatif dönemde farmakolojik tedavide, özellikle amiodarone, hala AF'nin tedavisinde en çok uygulanan tedavi şeklidir. Antiaritmik ilaç seçimi stabil sinüs ritmi devamlılığının sağlanması nedeniyle önemlidir. Amiodarone etkili bir antiaritmik ilaçtır, ancak güvenli profili kısıtlılığı yararını kısıtlamaktadır.

Tablo 1. Ameliyat sonrası veriler.

	Kontrol Grubu	AMİODARONE Grubu	PROPAFENONE Grubu	P değeri
Taburculuk	16 (64%)	18 (72%)	22 (88%)	> 0.05
3. ay	11 (44%)	13 (52%)	20 (80%)	< 0.05
6. ay	12 (48%)	15 (60%)	21 (84%)	< 0.05
18. ay	14 (56%)	16 (64%)	21 (84%)	< 0.05

BRONKOPULMONER DİSPLAZİ TANILI PREMATÜRELERİN GEÇ KARDİYAK BULGULARI

Tuğba Kontbay¹, Kazım Oztarhan², Helen Bornaun², Sultan Kavuncuoğlu¹

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği,

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Bronkopulmoner displazi (BPD) hastalarda akciğer maturasyonundaki gelişim yetersizliği, pulmoner hasarlanmaya sekonder gelişen pulmoner hipertansiyonun gösterilmesi için çalışmamızda BPD tanısı konulmuş ve takip edilen hastaların ortalama 63,9 ± 22 ay sonrasında kardiyak fonksiyonları değerlendirildi. **Gereç ve Bulgular:** BPD tanılı 48 hasta, 44 sağlıklı prematüre ve term çocuğun ortalama 63,9 ± 22 ay sonrasında kardiyak fonksiyonları karşılaştırıldı. Gruplar benzer yaş, cinsiyet, kilo ve boy, sistolik ve diastolik tansiyonlarına sahipti. BPD'li olan bebekler daha düşük gestasyonel doğum haftasına sahipti. BPD'li ve sağlıklı prematüre bebekler karşılaştırıldığında doğum şekli, doğum ağırlığı, antenatal steroid, sepsis geçirilmesi arasında farklılık saptanmamıştır. BPD'li olan bebeklerde mekanik ventilasyon süresi, NCPAP (gün), RDS, sürfaktan, dekort kullanımı açısından prematüre bebeklerde

karşılaştırıldığında anlamlı bir farklılık mevcuttur. Ekokardiyografide kardiyak ölçümler karşılaştırıldığında term çocuklar ile preterm ve BPD'li çocuklarla karşılaştırıldığında LVDd, LVDS, sol atriyum, aorta, pulmoner arter ölçümleri anlamlı olarak yüksek olarak saptandı. BPD'li çocukların ventriküllerin sistolik fonksiyonlarında azalma olmadan ventriküllerin diastolik fonksiyonlarında azalma saptanmıştır. BPD'li hastaların pulmoner arter diastol sonu öne akımında term ve preterm hastalara göre anlamlı olarak yükseklik saptanmıştır. BPD'li hastalarda kalp yetersizliğinin önemli bir bulgusu olan kalp hızı değişkenlikleri term ve preterm bebeklerde karşılaştırıldığında anlamlı bir farklılık saptanmadı. **Tartışma:** Çalışmamızda aynı yaş grubundaki term, preterm ve BPD'li çocuklar karşılaştırıldığında çocukların preterm doğmasının ve BPD'li olmasının kardiyak matürüveyi etkilediği görülmektedir. Preterm ve BPD'li çocukların kardiyak gelişiminin termlere göre anlamlı küçük olması yetersiz pulmoner, alveolar ve anjiyogenezis ile açıklanabilir. BPD'li hastalarda kalp hızı değişkenliklerinde ve ventriküllerin sistolik fonksiyonlarında bozulma olmadan sol ve sağ ventrikül diastolik fonksiyon bozukluğu gösterilmiştir. PW ve DTI ile diastolik bozulmanın varlığı gösterilerek erken akciğer, sistemik basınç ve volüm yükünün varlığı gösterilebilir. BPD'li hastaların akciğer ve sistemik damar yatağının gelişimini izlemde sağ ve sol ventrikül diastolik fonksiyonlarının bozulduğu ve geç dönemde pulmoner vasküler direncin halen yüksek olduğu gösterilmiştir. BPD'li hastaların takiplerinin uzun dönemde yapılması gerekmektedir.

Ekokardiyografide kardiyak ölçümler, sistolik ve diastolik fonksiyonlar

	Kontrol Prematüre Grubu	Kontrol Term Grubu	BPD Grubu	p
IVSd	5,07±0,7	5,4±0,61	5,15±0,86	0,446
IVSs	8,53±0,74	8,19±1,05	7,43±1,06	0,0001
LVDd	33,27±2,63	37±3,33	32,17±3,37	0,0001
LVDS	19,33±2,23	21,69±2,55	18,66±2,49	0,0001
LVPWd	4,93±0,96	5,88±0,62	5,72±1,1	0,016
LVPWs	10,67±0,82	10,81±0,75	10,83±1,58	0,916
Aort	16,53±1,13	18,56±1,79	16,79±2,15	0,004
Sol Atrium	23,07±2,09	24,64±1,65	21,74±3,03	0,002
EF	73,27±6,41	73,13±4,05	73,85±6,8	0,901
PA geç diastolik akım	0,16±0,02	0,14±0,01	0,25±0,08	0,0001
RV E/A	1,93±0,35	1,93±0,24	1,65±0,46	1,65±0,46
RV IVRT	16,33±1,4	17,31±1,74	18,24±3,12	0,048
LV E/A	3,06±0,39	2,68±0,55	2,58±0,6	0,018
LV IVRT	15,53±1,51	15,25±0,58	17,22±2,47	0,001

IVSd: interventriküler septum diastolik çapı IVSs: interventriküler setum sistolik çapı LVDd: sol ventriküler diastolik çapı LVDS: sol ventriküler sistolik çapı LVPWd: sol ventrikül arka duvar diastolik çapı LVPWs: sol ventrikül arka duvar sistolik çapı PA geç diastolik akım: pulmoner arter geç diastolik akım RV E/A: Doku Doppler ile sağ ventrikül E/A LV E/A: Doku Doppler ile sol ventrikül E/A RV IVRT: Doku Doppler ile sağ ventrikül eş hacimli gevşeme zamanı LV IVRT: Doku Doppler ile sol ventrikül eş hacimli gevşeme zamanı.

BPD ve sağlıklı prematürelere kalp hızı değişkenlerinin karşılaştırılması

	Kontrol Prematüre Grubu	BPD Grubu	p
SDNN 24	128±2,45	109,21±25,34	0,112
SDANN	120,2±6,3	99,04±26,85	0,083
SDNN	52,8±4,87	53,29±14,24	0,941
MHR	102±4,95	99±7,46	0,396
T.POWER	2198,4±93,48	2429,39±95,72	0,373
VFL	1315,8±179,6	1746,71±110	0,395
LF	581,2±180,3	610,75±322,27	0,844
HF	415,2±131,91	416,43±277,27	0,992
HF/LF	0,71±0,02	0,69±0,33	0,889

SDNN: NN intervallerinin standart sapması SDANN: 5 dakikalık kayıtlarda ortalama NN intervalinin standart sapması MHR: ortalama kalp hızı HF: yüksek frekans LF: düşük frekans.

ÇOCUK VE ADÖLESLANLARDA GÖĞÜS AĞRISI: GERİYE DÖNÜK BİR DEĞERLENDİRME

Tamer Yoldaş, Şeyma Kavalı, İlker Ertuğrul, Senem Özgür,
Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Göğüs ağrısı çocuk ve adolesanların çocuk kardiyologlarına başvuru oranının sık sebeplerinden biridir ve sıklıkla gereksiz kardiyak değerlendirilmeye neden olur. Bu çalışmanın amacı çocuk göğüs ağrılarını değerlendirmede son yaklaşımları tesbit ederek hangi hastaların pediatrik kardiyoloğa yönlendirilmesi gerektiğini tanımlamaktır. **Yöntem:** Çocuk kardiyoloji ünitemizde Kasım 2012-Kasım 2013 tarihleri arasında göğüs ağrısı nedeniyle değerlendirilen tüm hastalar geriye dönük olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, kaynak kullanımı ve son tanımları analiz edildi. **Bulgular:** Bu çalışmada 393 (%53.5) erkek ve 341 (%46.5) kız olmak üzere 734 hasta incelendi. Hastalar 4 ile 19 yaş arasındaydı. Laboratuvar inceleme olarak, 734 hastanın hepsine elektrokardiyografi, 676'sına (%92.1) kardiyak troponin I, 569'una (%77.5) elektrokardiyografi, 202'sine (%27.5) ritim holter monitorizasyonu ve 40'ına (%5.4) egzersiz stres testi yapılmıştı. Klinik olarak önemli medikal ve/veya aile öyküsü, anormal kardiyak muayene, anormal kardiyak troponin ve anormal EKG toplam 60 (%8.2) hastada mevcuttu. Buna karşın sadece 5 (%0.7) hastada anormal kardiyak troponin I değeri vardı. En sık tanı muskuloskeletal göğüs ağrısı (%65), bunu takiben idiyopatik (%18), solunum sistemi (%7.7), gastrointestinal (%4) ve psikolojik idi. Kardiyak etyoloji 734 hastanın sadece 17'sinde (%2.3) bulundu. Bunlardan bir hasta miyokardit, 3 hasta perikardit ve 13 hasta aritmi tanısı almıştı. Kardiyak etyoloji saptanan tüm hastalarda anormal klinik bulgu ve/veya EKG vardı. **Sonuç:** Göğüs ağrısı pediatrik kardiyologlara başvurunun en sık nedenlerinden biridir. Nadiren kardiyolojik etyoloji saptanmasına rağmen gereksiz inceleme yapılmasına neden olur. Detaylı bir anamnez almak, tam bir fizik muayene yapmak ve EKG değerlendirmek etyolojiyi saptamada ve kardiyak göğüs ağrısından şüphelenmekte çoğu zaman iyi bir rehber olacaktır. Diğer laboratuvar testleri göğüs ağrısının spesifik nedenini saptamakta genellikle faydalı değildir.

P-315

CARPENTER SENDROMU VE ÇİFT ÇIKIŞLI SAĞ VENTRİKÜL BİRLİKTELİĞİ

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan²,
Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Çocuk Kardiyoloji BD

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş: Carpenter Sendromu (Akrocefalopolisindaktili tip 2), otozomal resesif olarak geçen ve milyonda bir sıklıkta görülen bir hastalıktır. Hastalarda, kraniyosinotiz (Kraniyal sütürlerin erken kapanması) sonucu tipik yonca yaprağına benzeyen kafatası vardır. Diğer görülen anomaliler; maksilla ve mandibula kemiklerinde gelişme geriliği sonucu fasyal asimetri, ellerde ve ayaklarda sindaktili, polidaktili, obezite, hipogonadizm, korneal opasite ve zeka geriliğidir. Hastaların yaklaşık yarısında doğuştan kalp hastalığı (DKH) da bulunur. En sık görülenleri Fallot tetralojisi, büyük arter transpozisyonu, VSD, PDA ve pulmoner darlıktır. Bu yazıda, Carpenter sendromu tanısıyla takip edilen hastada belirlenen çift çıkışlı sağ ventrikül anomalisinin paylaşılması amaçlandı. **Olgu:** Yenidoğan döneminde Carpenter sendromu tanısı konulan, herhangi bir şikayeti olmayan 5,5 yaşındaki kız hastanın anne ve babası arasında akraba evliliği olduğu öğrenildi. Yapılan muayenesinde genel durumu iyi ve vital bulguları normaldi. Hastanın boyu %25-50 p, kilosu >%97 p idi ve makrocefali, fasyal asimetri,

el ve ayaklarında polidaktili izleniyordu. Dinlemekle sternumun sol kenarı boyunca daha iyi duyulan 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm tespit edildi, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Yapılan ekokardiyografik incelemede normal damar ilişkili çift çıkışlı sağ ventrikül, geniş perimembranöz VSD, sistolde 45 mmHg gradient alınan, infundibuler ve valvüler pulmoner darlık olduğu görüldü. Spell öyküsü yoktu, oksijen saturasyonu %83, hematokriti %61 olan hastanın klinik olarak takibine karar verildi. Carpenter sendromu tanısı konulan hastanın kromozom analizi normal bulundu. **Tartışma ve Sonuç:** Doğuştan kraniyosinotizlerden biri olan Carpenter sendromlu hastalara dismorfik özelliklerinin derecesine göre genellikle yenidoğan veya bebeklik döneminde tanı konulur. Diğer kraniyosinotizlerden akrocefali, özel yüz görünümü ve fasyal asimetri olmasıyla ayırd edilebilir. Yaklaşık %50'sinde DKH bulunduğu için, hastaların çocuk kardiyoloji bölümü tarafından değerlendirilmesi ve takip edilmesi gerekmektedir. Olgumuzda, sendromla birlikte çift çıkışlı sağ ventrikül bulunması literatürde rastlanan bir durum olmadığı için, hastanın sunulması uygun görüldü.

P-316

AĞIR PULMONER HİPERTANSİYONLU ÇOCUKLARDA SERUM PENTRAXİN 3 VE hs CRP DÜZEYİ

Cemşit Karakurt¹, Osman Başpınar², Serkan Fazlı Çelik¹,
Çağatay Taşkapan³, Derya Aydın Şahin², Saim Yoloğlu⁴

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Malatya,

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Gaziantep

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya AD,

⁴İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biostatistik AD, Malatya

Son yıllarda yapılan çalışmalarda ağır pulmoner hipertansiyonda lokal ve sistemik inflamasyonun da olaya katıldığı ve hastalığın ilerlemesine neden olduğu gösterilmiştir. Pentraxin 3 lokal vasküler hücrelerden, düz kas hücrelerinden, endotel hücrelerinden ve fibroblastlar tarafından sentezlenen uzun pentraxinler grubunda yer alan bir mediatördür. Bu çalışmanın amacı ağır pulmoner hipertansiyonlu çocuklarda serum Pentraxin 3 ve hs CRP düzeylerinin araştırılmasıdır. **Metod:** İki merkezde takip edilmekte olan ve PAH nedeniyle spesifik tedavi alan ve enfeksiyonu olmayan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların dosyaları incelenerek, yaş, cinsiyet, kilo, ekokardiyografi bulguları, kardiyak kateterizasyon ve vazoreaktivite testi sonuçları kaydedildi. Serum Pentraxin 3 düzeyleri ELISA yöntemi ve Quantikine® ELISA kiti kullanılarak gerçekleştirildi (Human Pentraxin 3/TSG-14 Immunoassay, R & D systems, Inc, Minneapolis, USA). Serum NT-proBNP düzeyleri chemiluminescent immunometric assay yöntemi ile ölçüldü (IMMULITE 2000 NT proBNP, Siemens Erlangen, Germany). Serum hs CRP düzeyleri nefelometrik yöntem ile değerlendirildi (CardioPhase® hsCRP, Siemens). İstatistiksel analiz SPSS 16.0 kullanılarak gerçekleştirildi. Verilerin normal dağılım gösterip göstermediği Shapiro Wilk testi ile değerlendirildikten sonra iki gruptaki değişkenler arasında fark olup olmadığı Mann Whitney U testi ile değerlendirildi. P<0.0 anlamlı bulundu. **Sonuçlar:** İki merkezde takip edilmekte olan ve PAH nedeniyle spesifik tedavi alan hastalar toplam 31 hasta (15 kız, 16 erkek) ve yaş grubu uyumlu 39 sağlıklı çocuk (19 kız, 20 erkek) çalışmaya dahil edildi. Serum Pentraxin 3 düzeyi PAH grubunda 1.28 ± 2.12 (0.12-11.43), kontrol grubunda 0.40 ± 0.72 (0.07-3.45) ng/ml olarak ölçüldü. Serum Pentraxin 3 düzeyi PAH grubunda anlamlı olarak yüksekti (p<0.01). Serum hs CRP düzeyi PAH grubunda 2.92 ± 2.12 (0.32-14.7) mg/dl, kontrol grubunda 0.35 ± 0.16 (0.07-3.45) mg/dl olarak ölçüldü. Serum hs CRP düzeyi PAH grubunda anlamlı olarak yüksekti (p<0.01). **Sonuç:** Lokal inflamasyonun PAH'taki rolü bilinmesine rağmen çocuklarda ağır PAH sistemik inflamasyon varlığı ile ilgili yeterli veri yoktur. Bu çalışma ağır pulmoner arteriyel hipertansiyonda sistemik inflamasyonun varlığını göstermiştir.

NOONAN SENDROMUNDA KARDİYAK BULGULAR

Şeyma Kaya¹, İlker Ertuğrul¹, Senem Özgür¹, Tamer Yoldaş¹, Vehbi Doğan¹, Ali Kutsal², Selmin Karademir¹

¹Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara

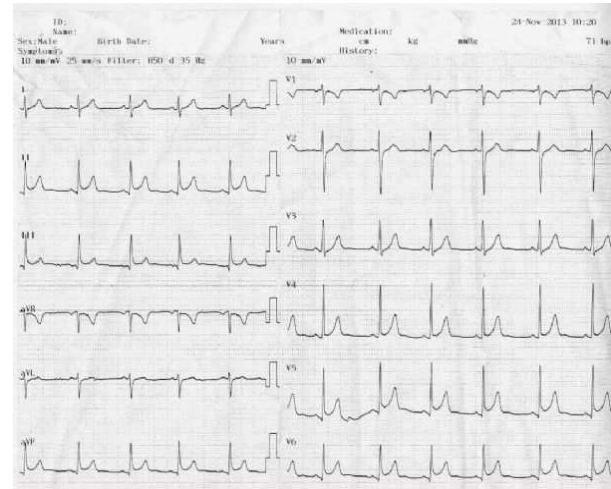
Noonan Sendromu (NS) otozomal dominant kalıtım gösteren; kısa boy, yele boyun, dismorfik yüz bulguları, göğüs deformitesi (pektus karinatum veya pektus ekskavatum), hafif mental retardasyon ve konjenital kalp hastalığı ile karakterize genetik bir hastalıktır. Dismorfik yüz bulguları düşük kulak çizgisi, kalın kulak heliksi, yüksek damak, küçük çene (mikrognati), aşağı dönük palpebral aralık olarak tanımlanır. Konjenital kalp hastalıkları arasında en sık görülenler pulmoner stenoz, hipertrofik kardiyomyopati ve atriyal septal defektlerdir. Kliniğimize 2006-2013 yılları arası başvuran beş NS olgusu tanı anında 5,13,15,16,17 yaşlarında idi. 3 olguda cerrahi tedaviye gerek kalmazken, 2 olgu cerrahi olarak tedavi edildi ve postoperatif takibe alındı. Cerrahi tedaviye gerek duyulmayan olgulardan birinde patent foramen ovale ve ince aortikopulmoner kollateral arter mevcut idi. İkinci olguda küçük sekundum tipi atriyal septal defekt ve aort koarktasyonu bulunmakta idi ve balon koarktasyon anjioplasti gerçekleştirildi. Bu olgular halen kardiyak şikayeti bulunmaksızın takip altındadır. Opere edilmeyen son olguda, supravavüler pulmoner stenoz ve hipertrofik kardiyomyopati görüldü, ortalama 4 yıllık izlem sonrası şu an 23 yaşında olan olgu, erişkin kardiyoloji takibi altındadır. Opere edilen her iki olguda da ciddi sağ ventrikül hipertrofisinin eşlik ettiği valvüler, supravavüler, infundibüler pulmoner darlık mevcuttu. Ameliyat edilen olgulardan birinde ameliyat sonrası yedi yıllık izlemde orta düzeyde pulmoner yetmezlik gelişti ise de yeni cerrahi girişime gerek duyulmadı. Diğer olgu operasyon sonrası bir yıldır takip edilmekte olup, herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

TROPONİN I YÜKSEKLİĞİ VE GÖĞÜS AĞRISI OLAN ÇOCUK HASTADA AKUT KORONER SENDROM AYIRICI TANISINDA MİYOPERİKARDİT: OLGU SUNUMU

Murat Çiftel, Osman Yılmaz

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Erzurum

Göğüs ağrısı ile başvuran çocuk hastalarda kardiyak neden nadiren saptanır. Çocuklarda kardiyak kökenli (miyokardiyal hasar) nedenler arasında koroner arterlerde inflamasyon, sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi, koroner ostium stenozu sayılabilir. Bunlar ekokardiyografi veya anjiyografik olarak saptanabilir. Son zamanlarda daha fazla tanı konulan nispeten daha az bilinen miyoperikardit çocuklarda göğüs ağrısı ve miyokardiyal hasarın bir nedenidir. Miyoperikardit birincil olarak perikart hastalığıdır. Fakat beraberinde miyokardit oluşabilir. Miyokardiyal etilenme miyokardiyal hasara ve kardiyak enzimlerin yükselmesi ile sonuçlanır. Göğüs ağrısı ile başvuran bir çocukta kardiyak enzimlerin yüksekliği (miyogloblin, troponin I, kreatinin kinaz-CK, CK-MB) varlığında miyoperikardit ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Çocuklarda miyoperikardit idiyopatik, kardiyotropik virüsler, aşı veya ilaçlara bağlı olarak oluşabilir. Antienflamatuar ilaçlar ile semptomlar sıklıkla kontrol altına alınır. Nadiren ölüme neden olabilir. Bu yazıda göğüs ağrısı ile başvuran kardiyak enzimlerinde yükseklik saptanan anjiyografi ile akut koroner sendrom dışlanan ve anti-enflamatuar tedaviye yanıt veren bir hasta sunulmuştur.



Resim-1. EKG'de II, III, aVF, V5 ve V6 derivasyonlarında 2 mm'nin üzerinde ST yükselmesi V1' de ST çökmesi mevcut.

EŞ ZAMANLI GÖRÜLEN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ VE İNFEKTİF ENDOKARDİT

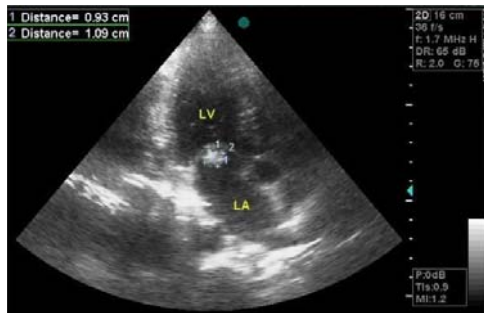
Mecnun Çetin¹, Münevver Yılmaz², Yemlihan Ceylan³,
Mahmut Özdemir³, Nesim Aladağ³, Şenol Coşkun²

¹Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Van

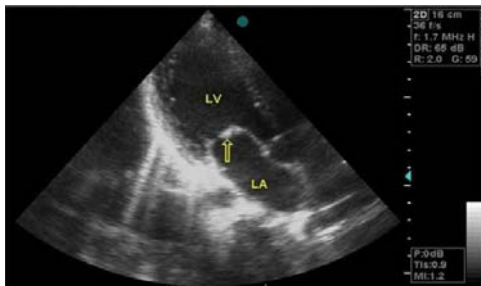
²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Manisa

³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Van

Akut Romatizmal kardit, akut romatizmal ateşin (ARA) en ciddi bulgusudur. İnfektif endokardit (İE) ise çocuklarda nispeten nadir ancak geliştiğinde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Burada ARA ve İE bulguları ile başvuran bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** 15 yaşında kız hasta 5 gün önce sol dizinde, bir gün sonra sağ dizinde, iki gün sonra da sağ ayak bileğinde ağrı-şişlik, son 3 gündür de yüksek ateş şikayeti varmış. FM; VI 39.6°C, KH 118/dk, sağ diz ve sağ ayak bileğinde şişlik, ısı artışı ve hareketle belirgin ağrı vardı. KVS muayenesinde; sol koltuk altına yayılan 3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm mevcuttu. İki adet çürük dişi vardı. Laboratuvar; hemogloblin 11gr/dl, lökosit 18.100/mm³, PY %80PNL hakimiyeti vardı. ESH 106mm/saat, CRP 132mg/dl, ASO 947ToddÜnite idi. Transtorasik Ekokardiyografi incelemede 3.derecede MY ve 1.derecede AY saptandı. Her iki mitral leafletlerde hafif kalınlaşma, anterior mitral leaflette 10.9x9.3mm vegetasyon saptandı (Resim 1). Dört kan kültürünün ikisinde streptokokus viridans üredi. Olgu, güncellenmiş Jones kriterlerine göre 2 major (artrit, kardit) ve 2 minor (ateş, akut faz reaktanları) kriterin yanı sıra, geçirilmiş streptokoksik enfeksiyonu destekleyen ASO yüksekliliği saptanması nedeniyle ARA olarak değerlendirildi. Modifiye Duke kriterlerine göre de, 2 major (2 kan kültüründe streptokok üremesi ve ekokardiyografisinde vejetasyon) ve bir minor (ateş) kriter ile İE'i destekleyen bulgular olarak değerlendirildi. Eş zamanlı görülen ARA ve İE tanısı kondu. Hastaya toplam 8 hafta asetilsalisilat ve 32 gün antibiyotik tedavisi uygulandı. İki ay sonraki ekokardiyografisinde 2.derecede MY ve minimal AY vardı, kapaktaki vejetasyonun neredeyse tamamen kaybolduğu, kapaklarda sadece kalınlaşma kaldığı izlendi (Resim 2). **Sonuç:** Akut romatizmal kardit sonrası gelişen İE vakaları literatürde sık bildirilmesine rağmen, bildiğimiz kadarı ile şuna kadar literatürde bildirilmiş aynı hastada eş zamanlı görülen ARF ve İE vakası yok. Çok yüksek ateş ve kapaklarda belirgin kalınlaşma ile gelen ARF'li hastalar İE açısından da dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli, gerekirse kan kültürü alınıp, ekokardiyografi ile yakın takip edilmelidir. Bu makalede, ARF ve İE birlikteliğinin eş zamanlı olabileceğini vurgulamış olduk.



Resim 1. Mitral kapakta vejetasyon.



Resim 2. Tedavi sonrası mitral kapak.

HAŞİMOTO TİROİDİTLİ HASTALARDA MİTRAL KAPAK PROLAPSUSU SIKLIĞI
Veyssel Nijat Baş¹, Sebahat Yılmaz Ağlıoğlu¹, Zehra Aycan¹,
Senem Özgür², Selmin Karademir², Vehbi Doğan², İlker Ertuğrul²,
Utku Arman Örün², Şeyma Kayalı²

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Endokrinoloji Bölümü,

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: Hashimoto, çocuk ve adolesanlarda en çok görülen otoimmün tiroidittir. Patogenezinde otoimmünitenin yeri tartışmalı olsa da; otoimmün hastalıklarla birlikteliği sıkır. Mitral valv prolapsusunun (MVP) gelişiminde genetik ve nöroendokrin mekanizmaların rol oynadığı düşünülmekte olup; çeşitli bağ dokusu ve otoimmün tiroid hastalıklarına eşlik ettiği bildirilmiştir. Bu çalışmada; Hashimoto tiroiditli hastalarda MVP sıklığının araştırılması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Dr.Sami Ulus Hastanesi Pediatrik Endokrinoloji Bölümünde Hashimoto tiroiditi nedeni ile takipli 57 hasta çalışmaya dahil edildi. Tüm vakaların organ spesifik olmayan otoantikör çalışmaları yapıldı. Ek olarak hastalar 24 saatlik Holter monitörizasyonu ve ekokardiyografi açısından değerlendirildi. **Bulgular:** Elli yedi hastanın 48'i (%84.2) kız, 9'u (%15,8) erkekti. Mitral kapak prolapsusu ve mitral kapak yetmezliği toplam 10 hastada (%17.5) tespit edildi. Birinci derece AV blok 2 hastada (%3.5) izlendi. Yirmi sekiz (%49.1) hastada farklı otoantikörlerde pozitiflik saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Mitral valv prolapsusu, Hashimoto tiroiditi ve diğer otoimmün hastalıklarla birliktelik gösterebilir. Bu nedenle otoimmün antikör pozitifliği bulunan vakalar kardiyolojik açıdan da değerlendirilmelidir.

PERİFER VENLERDEN YERLEŞTİRİLEN SANTRAL VENÖZ KATATERLERİN NADİR BİR KOMPLİKASYONU: PERİKARDİYAL EFÜZYON VE KARDİYAK TAMPONAD

Şeyma Kayalı¹, İlker Ertuğrul¹, Tamer Yoldaş¹, Utku Arman Örün¹,
Serdar Beken², Vehbi Doğan¹, Senem Özgür¹, Selmin Karademir¹

¹Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Ankara

Perikardiyal efüzyon yenidoğanda santral venöz kataterizasyona bağlı nadir fakat hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. Santral venöz kataterlerin bir komplikasyonu olarak gelişen perikardiyal efüzyon ve tamponad oldukça seyrek görülür. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde uygulama kolaylığı nedeni ile perifer venlerden yerleştirilen santral venöz katater kullanımının giderek artması total parenteral nutrisyon ile ilişkili perikardiyal efüzyon insidansında artışa sebep olmuştur. İlk olgu, premature olarak doğan 24 günlük erkek hasta ani klinik kötüleşme, bradikardi ve kardiyak arrest gelişmesi nedeni ile kliniğimize konsulte edildi. Yoğun bakım yatışında umbilikal katater yerleştirilen hastanın katateri, takipte venöz komplikasyonları önlemek amacıyla antekubital venden ilerletilen santral venöz kataterle değiştirilmişti. Göğüs röntgeninde kardiomegali tespit edilen hastanın transtorasik ekokardiyografisinde, massif perikardiyal efüzyon görüldü. Ekokardiyografi eşliğinde subksifoid perikardiyosentez uygulanarak 15 ml süt renginde total parenteral nutrisyon sıvısı boşaltıldı (Resim 1). Perikardiyosentez sonrası hastanın kardiyorespiratuar durumu önemli ölçüde düzeldi. Perikardiyal aralıktaki toplanan sıvının biyokimyasal analizi de kataterle ilişkili parenteral sıvının difüzyonu ile uyumlu idi. İkinci olgu; 15 günlük preterm yenidoğan evre 2 nekrotizan enterokolit sebebi ile perifer yerleştirilmiş santral venöz katater yoluyla parenteral nutrisyon almakta iken, vücutta gelişen yaygın ödem nedeni ile danışıldı. Göğüs röntgeninde kardiomegali bulunan hastanın ekokardiyografisinde de tüm duvarlarda geniş perikardiyal efüzyon görüldü. Perikardiyosentez sonrası elde edilen serofibrinöz sıvının biyokimyasal analizi yüksek trigliserid, glukoz ve albumin seviyeleri nedeni ile parenteral nutrisyon sıvısı ile uyumlu idi. Perifer venlerden yerleştirilen santral venöz katateri olan yenidoğanlarda genel durumun kötüleşmesi ve kardiyorespiratuar değişikliklerin gelişmesi durumunda bu nadir komplikasyon akla getirilmeli ve mümkün olduğunca hızlı tedavi edilmelidir.



Resim 1. Aspire edilen perikardiyal sıvı.

TOPALLAMA ŞİKAYETİYLE GELEN VE AORT KOARKTASYONU TANISI KONULAN HASTA

Hikmet Akbulut¹, Osman Güvenç², Derya Çimen², Derya Arslan³, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş: Aort koarktasyonu, doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %8'ini oluşturur, çoğunlukla jukstaduktal pozisyonda bulunur. Birlikte VSD, ASD, biküspit aort kapağı ve aort hipoplazisi gibi anomaliler olabilir. Hastalar kalp yetmezliği bulguları, beslenme bozukluğu, alt ekstremité nabızlarının alınamaması veya zayıf ve geç alınması, kolda hipertansiyon, alt-üst ekstremité sistolik basınç farkı olması, göğüs ağrısı, burun kanaması, baş ağrısı, sistolik ejeksiyon üfürümü ve sırtta sol interskapuler alanda sistolik üfürüm duyulması gibi belirti ve bulgularla klinisyene başvurabileceği gibi asemptomatikte olabilir. Egzersiz sonrasında bacaklarda ağrı ve topallama şikayeti de görülebilir, alt ekstremitelere giden kan akımının azalmasına bağlıdır. Bu yazıda, topallama şikayetiyle gelen, aort koarktasyonu tanısı konulan hasta olgu sunumu yapıldı. **Olgu:** Yaklaşık iki ay önce bacaklarında ağrı, yürürken topallama ve çabuk yorulma şikayetleri nedeniyle dış merkeze başvuran üç yaşındaki erkek hastanın femoral nabızları alınmadığı için olgu çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmişti, travma hikayesi yoktu. Yapılan fizik muayenesinde ağırlığı ve boyu 90-97 p, kan basıncı 125/65 mmHg idi, dinlemekle mezokardiyak odakta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu ve femoral nabızları alınamıyordu, alt ekstremité ile üst ekstremité arasında 35 mmHg sistolik basınç farkı mevcuttu. Elektrokardiyografik incelemesi ve tele filmi normal olan hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde, inen aortada, subklavyen arterin altından başlayan, yaklaşık 4 mm çapında, 10 mm uzunluğunda olan ve 45 mmHg şiddetinde diyastole taşan gradiyent alınan tübüler aort koarktasyonu görüldü. Hastaya balon anjiyoplasti uygulandı ve kontrolde gradiyentin 20 mmHg'ye gerilediği tespit edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Topallama, çocuğun yaşına göre normal olan yürüyüşünden sapmasıdır. Topallama şikayetiyle gelen hastada çoğunlukla organik bir neden vardır ve en sık sebep travmadır, bunun dışında sinovit, artrit, osteomyelit, juvenil idiopatik artrit, ankilozan spondilit, raşitizm, apandisit ve orak hücreli anemi gibi birçok sebebi olabilir. Ciddi aort koarktasyonu bulunan hastalarda, darlığın distaline giden kan akımı azaltacağından, özellikle egzersizden sonra bacaklarda güçsüzlük, ağrı, uyuşma ve topallama şikayetleri görülebilir. Bu şikayetlerle gelen çocuklarda aort koarktasyonu olabileceği de akılda tutulmalıdır.

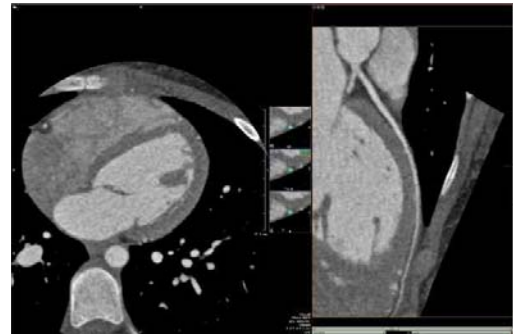
P-323

BİR ADOLESAN HASTADA ELEKTROKARDİYOGRAFİDE T NEGATİFLİĞİ NEDENİ: MİYOKARDİYAL KÖPRÜLEŞME

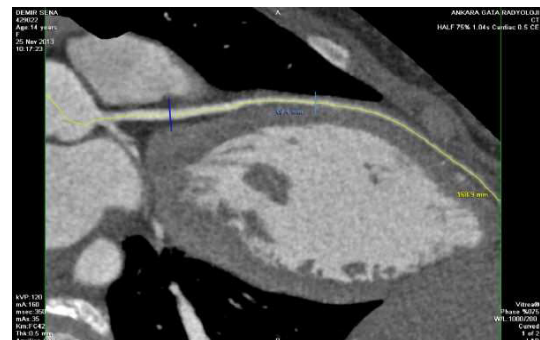
Mustafa Gülgün, Muzaffer Kürşat Fidancı, Alp Arslan Genç, Ayhan Kılıç GATA, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş: Miyokardiyal köprüleşme, koroner arterlerin epikardiyal seyirli olması gereken yerlerde, miyokardiyal bir kas kitlesi ile örtülmesidir. Miyokardiyal köprüleşme, koroner anjiyografilerde %0.5-12, otopsilerde ise %85'lere kadar bildirilmiştir. Bu durum nadiren iskemi ile seyredebilmektedir. Biz burada göğüs ağrısı ile başvuran, yüzeyel EKG'de sol prekordi-

yallerde T dalga negatifliği olan ve koroner BT anjiyografide, sol ön inen koroner arterde luminal darlık saptanmasıyla miyokardiyal köprüleşme tanısı alan adolesan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Ondört yaşında kız hasta, göğüs ağrısı nedeniyle acil polikliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hasta herhangi bir ilaç veya madde kullanmadığını ifade etti. Fizik incelemede vücut ısı 36.3 °C, nabız 76 vuru/dk, solunum 18/dk, tansiyon arteriyel 90/65 mmHg idi, sistem muayeneleri normaldi. Hastanın çekilen EKG'sinde V5-V6'da T dalga negatifliği saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede sistolik ve diyastolik fonksiyonlar ve koroner arterlerin görülebilen kısmı normaldi, diskinetik veya hipertrofik değişiklik görülmedi. Koroner arter bilgisayarlı tomografi anjiyografide, her iki koroner çıkışının normal olduğu, sol ön inen koroner arterin orta segmentinde yüzeyel bridging olduğu ve bu bölgede hafif luminal darlık yaptığı ve sağ ventrikül inferior duvar komşuluğunda 9 mm'lik perikardiyal mayı olduğu görüldü. Hasta miyokard perfüzyon sintigrafisi ile değerlendirildi ve kalp segmentlerinde belirgin iskemi olmadığı saptandı. Hastaya spor yapma ile ilgili önerilerde bulunularak, izleme alındı. **Tartışma ve Sonuç:** Miyokardiyal köprüleşme, köprüleşen bölgenin proksimalinde ateroskleroz eğiliminin arttığı ve böylece koroner arter hastalığı için anatomik bir risk faktörü olduğu bildirilmiştir. Sempomatik hastaların tedavisinde beta bloker veya kalsiyum kanal blokerleri ile kalp hızının düşürülmesi ve kontraksiyon gücünün azaltılması uygulanmaktadır. Medikal tedavi ile düzelmeyen hastalarda ise, supraarteriyel miyotomi yapılabilmektedir. Miyokardiyal köprüleşme genellikle iskemiye neden olmasa da, organik koroner arter hastalığı olmayan adolesanlarda, iskeminin nadir bir nedeni olarak ayırıcı tanıda düşünülmelidir.



Resim 1.



Resim 2.

PEKTUS EKSKAVATUMLU ÇOCUKLARDA HALLER İNDEKSİ İLE EKOKARDİYOĞRAFİK VE SİPİOMETRİK BULGULARIN KORELASYONU

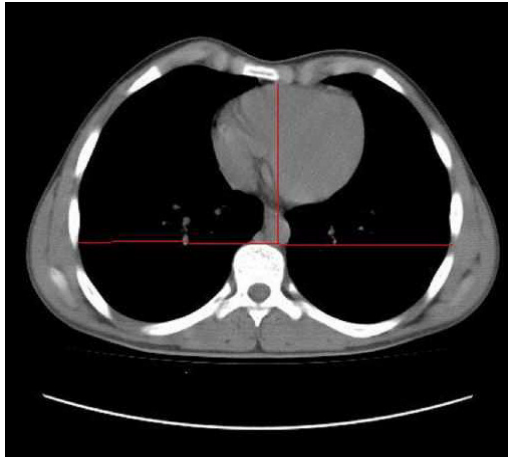
Hazım Alper Gürsu¹, Barbaros Şahin Karagün², Özlem Korkmaz³

¹Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

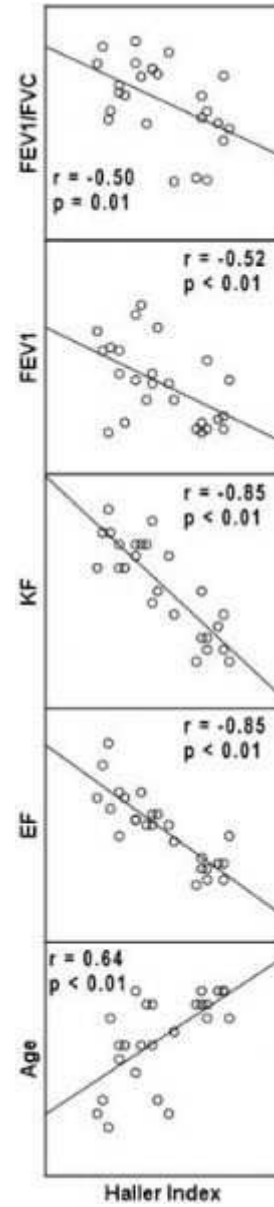
²Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği,

³Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Sivas

Amaç: Bu çalışmada pektus ekskavatumun ağırlık derecesi ile ekokardi-yografik ve spirometrik bulgular karşılaştırılarak deformitenin şiddeti ile kardiyopulmoner fonksiyonlar arasında ilişki saptanmaya çalışılmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya, 2012 Ağustos-2013 Mayıs tarihleri arasında başvurmuş, pektus ekskavatumu bulunan yaş ortalaması 13,6 yıl olan 25 çocuk dahildi. Her olgu için haller indeksi hesaplanarak indeks <2,5 olanlar grup I, 2,5-3,6 olanlar grup II, >3,6 olanlar grup III olarak sınıflandırıldı. Ekokardiyografi ile, sol ventrikül boyutları, ejeksiyon fraksiyonu, kısalma fraksiyonu, değerlendirildi. Spirometri ile zorlu vital kapasite, birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm ve birbirlerine oranı hesaplandı. Elde edilen parametreler kullanılarak gruplar karşılaştırıldı. **Bulgular:** Hastaların 18'i erkek, 7'si kızdı. Ortalama indeks $3,48 \pm 0,78$ idi. Cinsiyet bakımından indekste anlamlı fark bulunmadığı, yaşla indeksin arttığı görüldü. Hastaların %8'i Grup I, %52'si grup II, %40'ı grup III içinde yer almaktaydı. İndeks arttıkça ejeksiyon ve kısalma fraksiyonlarının anlamlı derecede azaldığı görüldü. Kardiyak disfonksiyon ile HI arasında istatistiksel anlamlı ilişki saptandı ($p < 0,01$). İndeks arttıkça birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm ve FEV1/FVC değerlerinde anlamlı düşüş olduğu ancak zorlu vital kapasite değerinde belirgin fark olmadığı saptandı. Deformitenin şiddeti arttıkça pulmoner disfonksiyon sıklığının arttığı görüldü. **Sonuç:** Bu çalışma ile, pektus ekskavatumun kardiyak ve pulmoner sorunlara yol açabileceği, sol ventrikül fonksiyonunun deformiteden etkilenebileceği, deformitenin şiddeti ile kardiyopulmoner fonksiyonlar arasında ilişki bulunduğu gösterildi.



Resim 1. Haller indeksinin torakal BT üzerinde hesaplanması.



Resim 2. Haller indeksi ile yaş, EF, KF, FEV1, FEV1/FVC arasındaki korelasyonu gösteren grafik EF: ejeksiyon fraksiyonu KF: kısalma fraksiyonu FEV1: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm FVC: zorlu vital kapasite.

KOZMETİK KAYGI VE VÜCUT İMGELEŞTİRİMİNİN ADÖLESAN YAŞ GRUBUNDA ALT EKSTREMİTE VARISLERİNE YÖNELİK SKLEROTERAPİ GERÇEKLEŞTİRDİĞİMİZ OLGULARDA ETKİNLİĞİ

Köksal Dönmez¹, Ufuk Yetkin¹, Mert Kestelli¹, Hasan İner¹, Tayfun Göktoğan¹, Didem Avcı Dönmez², Serdar Bayrak³, Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Izmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Kliniği,

³Izmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Adölesan dönem kendine has problemleri de içeren son derece hassas bir periyottur. Bu dönem esnasında kişi fiziki görüntüsü ile ilgili sıkıntılar yaşayabilmektedir. **Gereç ve Yöntemler:** Haziran-Aralık 2013 tarihleri arasında polikliniğimizde skleroterapi işlemi uygulanmış olan 13-21 yaş arası toplam yirmiiki hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların daha objektif değerlendirilebilmesi açısından 13-18 yaş arası hastalar erken(genç) adölesan, 19-21 yaş arası hastalar ise geç(erişkin) adölesan olarak gruplandırıldı. Çalışmaya alınan hastaların 5 tanesi erkek (4 genç adölesan, 1 erişkin adölesan) ve 17 tanesi kadındı (6 genç adölesan, 11 erişkin adölesan). **Bulgular:** Tedavi ettiğimiz genç adölesan hastaların %25'inin CEAP 0 olması dikkat çekiciydi. Aynı oran erişkin adölesan hastalarda %16.67 olarak değerlendirilmiştir. Bu durum tek bir seans ile tedavi edilen hasta sayısının göreceli olarak daha yüksek olması ile desteklenmektedir (genç adölesan grup: %60, erişkin adölesan grup: %50). Çalışmamızda genç adölesan hasta grubundaki 10 hastadan dördünün erkek olmasına karşılık, erişkin adölesan grubundaki 12 hastadan sadece bir tanesinin erkek olması fiziki yapı ile özsayı ilişkisi arasında değerlendirilmelidir. Erişkin adölesan gruptaki 12 hastadan 11 tanesi kadındır. Kozmetik kaygıların daha ön plana çıktığı bu dönemde kadın hasta oranının yüksekliği belirgindir (erişkin adölesan grupta: %91.67, genç adölesan grupta: %60). **Tartışma ve Sonuç:** Genç adölesan grubun polikliniğimize başvurusundaki en önemli nedenlerden biri fiziki görünüm olarak gözlemlendi. Gelişmekte olan beden yapısının, özsayı üzerindeki etkisi şüphesiz son derece önemlidir. Dışarıdan bakıldığında küçük veya nispeten önemsiz sayılabilecek telenjektatik venler dahi son derece ciddi bir sorun olarak değerlendirilebilmektedir. Skleroterapi yaklaşımıyla hastaların ergenlik dönemi içerisindeki hassasiyetleri korunabilmektedir.

Tablo 1. Olgularımızın demografik özellikleri.

	Yaş	Kadın	Erkek	n
Genç Adölesan Grup (n=10)	13	0	1	1
	14	0	0	0
	15	0	1	1
	16	1	0	1
	17	3	0	3
	18	2	2	4
Erişkin Adölesan Grup (n=12)	19	3	0	3
	20	4	0	4
	21	4	1	5
Toplam		17	5	22

NOONAN SENDROMU TANISI OLAN ANNE VE İKİ ÇOCUĞUNDA DOĞUMSAL KALP ANOMALİSİ

Helen Bornaun¹, Kazım Öztarhan¹, Salim Keskin², Hatice Kup², Şükrü Candan³

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Birimi, İstanbul

Giriş: Noonan sendromu (NS) otozomal dominant kalıtım gösteren ancak sporadik vakaların da bildirildiği bir sendromdur. Sistemik tutulum yapan bu sendrom dismorfik yüz bulguları, boy kısalığı, düşük saç çizgisi, yele boyun, kubitus valgus, göğüs deformitesi, hafif mental retardasyon ve doğumsal kalp hastalığı (DKH) ile karakterizedir. Bu sendromda DKH % 50-80 oranında rapor edilmiştir. En sık görülen kalp anomalileri pulmoner kapak stenozu (PS), sekundum atriyal septal defekt (ASD), Ventriküler septal defekt (VSD) ve sol ventrikül diffüz veya asimetrik septal hipertrofi (ASH) dir. Hipertrofik kardiyomiopati %20-30 oranında eşlik etmekle birlikte doğumda, infant veya çocukluk döneminde ortaya çıkabilir. Olguların yarısında PTPN11 geninde mutasyon bildirilmiştir. **Olgu Sunumu:** Kliniğimize üfürüm nedeniyle yönlendirilen iki kardeşten erkek olan 5 yaşında ve kız olan 3 yaşında idi. Erkek kardeşin fizik muayenesinde boy ve kilo 3-25p'de idi. Düşük saç çizgisi, epikantus, antimongoloid göz çekikliği, basık burun kökü, yele boyun, düşük ve geri yerleşimli displastik kulak ve yüksek damak mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografide (eko) displastik PS (MPG:41 mmHg), sol ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon yapmayan asimetrik septal hipertrofi (9:mm) ve sekundum ASD(5-6mm) saptandı. Kız kardeşin boy ve kilosu 25 persantilde saptandı. Fizik muayene ve eko bulguları erkek çocuğa benzerdi. Annelerinin ekosunda mitral valv prolapsusu (MVP) ve minimal mitral yetersizlik izlendi. Dismorfik bulguları ve kalp anomalileri ile ön tanıda NS düşünülen olgular ve annelerinde PTPN11 geni dizi analizi sonucu c.A188G(p.Y63C) mutasyonunu heterozigot olarak taşıdıkları saptandı. **Tartışma:** NS fenotipik ve genotipik özelliklerini içeren bir ailede, iki kardeşte PS, sekundum ASD ve ASH ve annelerinde MVP saptandı. Sonuç olarak, EKO'da kardiyak patoloji saptanan ve fizik muayenede dismorfik bulguları olan hastalarda genetik hastalıkların akla getirilmesi ve bu yönde gerekli tetkiklerin yapılması konusuna dikkat çekmek amacıyla kliniğimize başvuran ve NS tanısı koymuş olduğumuz bu olguları sunarak genetik incelemenin önemini vurgulamak istedik.



Resim 1: Erkek olgu.



Resim 2: Aile

AFYON İLİNDEKİ TEK ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNİN BİR YILLIK DENEYİMİ

Ayhan Pektaş¹, Didem Embleton Baskın², Orçun Aktaş³, Hasan Bedel³, Cemre Kaya³, Ömer Faruk Sevimli³, Tuğçe Yılmaz³

¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi BD,

³Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi 3. Sınıf Öğrenci Grubu, Afyon

Giriş ve Amaç: Ülkemizde ki konjenital ve akkiz kalp hastalıkları ile ilgili bölgesel insidans ve prevalans kayıtlarımız malesef yeterli düzeyde değildir. Ülke genelinde kurulacak bir kayıt sistemi ile bölgesel kalp hastalıklarının dağılımının bilinmesi hem ekonomik hemde bilimsel kazanca neden olacaktır. Hasta yoğunluğuna göre yapılandırılacak yeterli donanıma sahip bölgesel merkezler sayesinde hem hasta sevkleri ülkenin bir ucundan diğer ucuna olmayacak hem de merkez çevresinde görev yapan pediatrik kardiyologlar kateter laboratuvarından mahrum kalmayacaktır. Ülkemizde ki bu ihtiyaca dikkat çekmek amacıyla Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk kardiyoloji polikliniğine 1 sene içerisinde başvuran hastaların akkiz ve konjenital kalp hastalıkları açısından sıklığını ve etyolojisini sunmayı uygun bulduk. **Gereç ve Yöntemler:** Afyon Kocatepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'ne 2013 yılında başvuran 2503 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri hastane bilgi yönetimi sisteminden (ENLIL) alındı. **Bulgular:** 2013 yılında Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'ne başvuran yaşları 0-18 arasında değişen 1321 erkek, 1182 kız toplam 2503 hasta retrospektif olarak incelendi. Ortalama yaş erkekler için 6,16 ve kızlar için 6,39 yıl olarak bulundu. Başvuran hastaların 1447 (%57,81) tanesi Afyon Merkez, 862 (%34,44) tanesi Afyon ilçelerinden olmak üzere 2309 (%92,25) hastanın Afyon'dan, 194 (%7,75) hastanın ise Afyon dışından hastanemize başvurduğu tespit edildi. Hastaların 1529 tanesinde (%61,7) ekokardiyografi (EKO) bulguları normaldi, 955 hastada (%38,3) kardiyak patoloji saptandı. Bu kardiyak patolojilerin 203'ü (%21,2) VSD, 499'u (%52,1) ASD, 15'i (%1,6) TOF, 12'si (%1,2) Triküspit Atrezisi (TA), 119'u (%12,5) PDA, 8'i (%0,83) BAT, 4'ü (%0,41) Ebstein Anomalisi, 2'si AVKD (%0,2), 2'si (%0,2) Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS) idi. Akut Romatizmal Ateş (ARA) tanısı konmuş olan 88 hastanın 43'ünde sadece Mitral Yetmezlik (MY), 1'inde sadece Aort Yetmezliği (AY) ve 7'sinde hem MY hem de AY görüldü. (Tablo 1). **Sonuç:** Gelişmiş ülkelere göre daha yüksek sıklıkta konjenital ve edinisel kalp hastalığı olduğu düşünülen ülkemizde hem ekonomik hemde bilimsel kazanca neden olacak bir kayıt sistemine ihtiyaç duyulmaktadır.

Tablo 1. Hastaların etyolojilerine ve cinsiyetlerine göre dağılımı.

	ERKEK	KIZ	SAYI
TOF	8	7	15(%1.6)
BDT	7	1	8(%0.83)
Triküspit Atrezisi	9	3	12(%1.2)
HSKS	1	1	2(%0.2)
Ebstein Anomalisi	4	0	4(%0.41)
Siyanotik KKH	29	12	41
PDA	60	59	119(%12.5)
A-V kanal defekti	1	1	2(%0.2)
ASD	252	247	499(%52.1)
VSD	104	99	203 (%21.2)
Asiyenotik KKH	417	406	823
ARA	26	25	51 (5.3)
PS	10	12	22 (%2.2)
AS	17	5	22 (%2.2)

ASİT İLE BAŞVURAN KONSTRİKTİF PERİKARDİT OLGUSU

Şeyma Kayalı, Tamer Yoldaş, Vehbi Doğan, Senem Özgür, İlker Ertuğrul, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Konstriktif perikardit, perikardın kalınlaşması, rijid bir hal alması ve intrakardiyak doluş basınçlarının yükselmesi sonucu kalbin diyastolik doluşunun bozulduğu patofizyolojik bir durumdur. Konstriktif perikardite neden olan durumlar, geçmişten günümüze bir değişim göstermektedir. Eskiden vakaların büyük kısmı tüberkülozken (tbc), son yıllarda üremik, postoperatif ve maligniteye bağlı konstriksiyon oranları artmıştır. Ancak konstriktif perikarditin ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelere en sık nedeni halen tüberküloz enfeksiyonudur. Etiyolojik nedenleri değişse bile, günümüzde önemi koruyan bir hastalıktır. Yaklaşık 1 aydır karında şişlik, nefes darlığı ve çabuk yorulma yakınmaları olan 14 yaşında kız hasta başvurduğu dış merkezde çekilen abdomen ultrasonunda yaygın asit saptanması üzerine tarafımıza gönderildi. Fizik muayenesinde boy persentili 3 persentilin altında, tansiyon arteriyel:100/60 mmHg, batında yaygın asit mevcuttu. Laboratuvarında hemogramı normal ve akut faz reaktanları olan sedimentasyon ve CRP değerleri normal sınırlar içerisinde idi. Akciğer ön arka radyografisinde özellik saptanmadı. Batın US'de dalak ve karaciğer boyutları artmıştı, parankimleri normal izlendi. Kollajen doku hastalığına yönelik otoantikör incelemesi ve göz muayenesinde özellik yoktu. Hastanın, onkoloji önerisi ile yapılan kemik iliği incelemesinde atipik hücre saptanmadı. Ekokardiyografide perikardda ekojenite artışı, her iki atriyum boyutlarında genişleme, vena kava inferior ve hepatik venlerde belirgin dilatasyon saptandı. Bunun üzerine çekilen yan akciğer grafisinde perikard yapraklarında belirgin kalsifikasyon izlendi. Akciğer tomografisinde de, özellikle atriyum boyutlarında artış ve vena kava inferior ve hepatik venlerde belirgin bir genişleme, perikardın normalden kalın ve kalsifiye olduğu tespit edildi. Bu bulgularla konstriktif perikardit tanısı konuldu. Etiyolojiye yönelik uygulanan PPD testi 20*21 mm idi. Ülkemiz koşullarında konstriktif perikarditin en sık nedeninin tüberküloz olması ve PPD pozitifliği nedeniyle 3'lü tüberküloz tedavisi (izoniazid, rifampisin, pirazinamid) başlandı. Sonuç olarak, tüberküloz retrograd lenf nodu yayılımı ile kalbi etkileyerek konstriktif perikardite neden olabilir ve uzun süre bulgu vermeyebilir, ülkemiz gibi tüberkülozun endemik olduğu bölgelerde konstriktif perikarditin etyolojisinde tüberküloz akıldan tutulmalıdır.



Resim 1.

NADİR GÖRÜLEN BİR KARDİYAK TAMPONAD NEDENİ: PRİMER İDİOPATİK ŞİLOPERKARDİYUM

Cemşit Karakurt¹, Serkan Fazlı Çelik¹, Reha Çelik², Hakkı Ulutaş², Akın Kuzucu², Özlem Elkıran¹

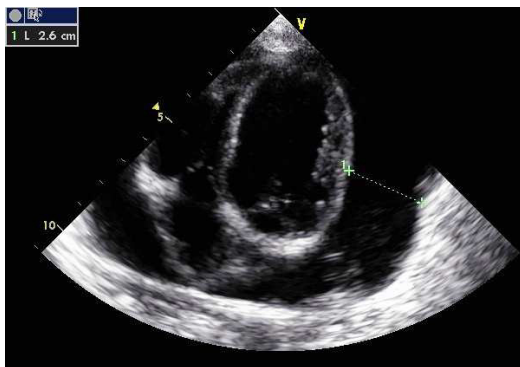
¹Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi AD, Malatya

Şiloperikardiyum çoğunlukla toraks travmaları ve cerrahi sonrası görülür. Primer idiyopatik şiloperikardiyum çocuklarda oldukça nadir görülen bir kardiyak tamponad nedenidir. Primer idiyopatik şiloperikardiyum nedeni açık olmamakla beraber şilöz sıvının pericardial aralığa birikmesinin nedeni torasik duktus valv yapısında hasar, torasik duktus basıncının yükselmesi, duktus torasikus ile pericardial lenfatikler arasında gelişen lenfatik bağlantılar nedeniyle geliştiği düşünülmektedir. Kliniğimize kardiyak tamponad nedeniyle getirilen, travma, operasyon ve enfeksiyon öyküsü olmayan 4 yaşında bir hastada yapılan perikardiyosentez ve perikardiyal drenaj sonrası şiloperikardiyum tanısı alan hastada yapılan etyolojik araştırmalar sonucunda primer idiyopatik şiloperikardiyum tanısı olarak önce perikard içerisine drenaj için 5F pigtail katater yerleştirildi. Aynı zamanda oral beslenmesi kesilerek total parenteral nutrisyon ve Octreoid tedavisi başlandı. Drenajın devam etmesi nedeniyle hastaya videotorakoskopik pencere açıldı ve aynı zamanda torasik duktus ligasyonu gerçekleştirildi. Hasta ameliyat sonrası sorunsuz bir şekilde taburcu edildi. İzleminde şiloperikardiyum tekrarlamadı.



Resim 1. Perikardiyosentez sonucu alınan şilöz sıvı izlenmektedir.



Resim 2. Perikardiyosentez sonrası yapılan ekokardiyografide tamponad bulgusunun olmadığı, 26 mm çapında perikardiyal effüzyon bulunduğu izlenmektedir.

POSTOPERATİF VERİLER AÇISINDAN AORTOBİFEMORAL BYPASS OPERASYONLARINDA TRANSPERİTONEAL GREFT GEÇİRİLMESİNDE KULLANILAN KONVANSİYONEL YÖNTEMLE KLİNİĞİMİZDE UYGULANAN ALTERNATİF YÖNTEMİN KARŞILAŞTIRILMASI

Yüksel Beşir, Orhan Gökalep, Hasan İner, İhsan Peker, Ufuk Yetkin, Köksal Dönmez, Banu Lafçı, Levent Yılık, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Aortiliak tıkayıcı hastalığın tedavisinde altın standart olan aortobifemoral bypass yöntemi cerrahlar tarafından uzun zamandan beri uygulanmaktadır. Bu teknikle karşılaşılan komplikasyonları azaltmak amacıyla birçok modifikasyon geliştirilmiş olmakla birlikte en sık uygulanan yöntem halen transperitoneal yaklaşımdır. Transperitoneal greft taşınması için kullanılan tünel pensinin yol açacağı komplikasyonları azaltmak için geliştirilmiş olan naylon teyp ile greftin taşınması yöntemi yüz güldürücü sonuçlar göstermektedir. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmada Mayıs 2002-Kasım 2013 tarihleri arasında ASO nedeniyle transperitoneal olarak aortobifemoral bypass yapılmış toplam 81 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmaya alınan hastalar konvansiyonel yöntem Grup 1 (n:49) ve naylon teyp ile greftin taşındığı Grup 2 (n:32) olarak iki gruba ayrılmıştır. **Bulgular:** Hastaların postoperatif verileri karşılaştırıldığında ekstübasyon süresi, yoğun bakımda kalma süresi, kanama revizyonuna alınma, postoperatif komplikasyon gelişme, enfeksiyon gelişimi ve geç dönemde enfeksiyon nedeniyle tekrar hastaneye yatış açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (p>0.05). Ancak Grup 1'de hastanede kalma süresi ve kullanılan kan miktarları diğer gruptan istatistiksel olarak yüksek bulundu (p<0.05). Postoperatif drenaj miktarı da Grup 1'de daha yüksek olmakla birlikte bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0.05). **Tartışma ve Sonuç:** Transperitoneal greft taşınması için tünel pensinin yol açacağı komplikasyonları azaltmak için geliştirilmiş olan naylon teyp ile greftin taşınması yöntemimizi yüz güldürücü sonuçları nedeniyle cerrahların aklında bulundurması gerektiği düşüncesindeyiz.

Tablo 1. Postoperatif veriler.

	Grup 1 (n:49)	Grup 2 (n:32)	P
Ekstübasyon Süresi (saat)	15,07±9,73	16,3±12,61	0,975
Yoğun bakımda kalma süresi (gün)	2,30±1,26	2,25±1,04	0,940
Hastanede kalma süresi (gün)	6,92±1,81	6,09±1,86	0,039
Kanama revizyonuna alınma	7 (15)	1 (3)	0,137
Diğer komplikasyon	7 (15) İleus 5 (11) VCI yaraslanması 2 (4)	3 (10) İleus 2 (7) ABY 1 (3)	0,731
Postop enfeksiyon gelişimi	7 (15,2)	6 (20)	0,588
Postoperatif drenaj miktarı (ml)	490±613	257±318	0,219
Postoperatif kan ürünü kullanımı (U)	4,02±2,87	2,04±2,01	0,042
Ölüm	3(6,1)	2(6,3)	0,981
Ez olan hastalar bu parametreler hesaplanırken çıkarıldı; VCI: Vena Cava Inferior, ABY: Akut Böbrek Yetmezliği			

İKİ OLGUDA KAWASAKİ HASTALIĞININ NADİR GÖRÜLEN BİR PREZENTASYONU: FEBRİL TORTİKOLİS

Özlem Kayabey¹, Murat Deveci¹, Fatma Demirbaş², Selim Öncel³, Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon BD, Kocaeli

Giriş: Kawasaki hastalığında artrit sık görülmemekle birlikte özellikle hastalığın akut döneminde multiple olarak küçük eklemleri subakut döneminde kalça, diz ve ayak bileğinde gözlenebilmektedir. Servikal tutulum ise oldukça nadirdir. Akut dönemde şiddetli boyun ağrısı, boyun hareketlerinde kısıtlılık ile birlikte tortikollis saptanan 2 olgu nadir görülmesi nedeniyle rapor edilmiştir. **Olgu 1:** 6 yaşında kız hasta parenteral antibiyotik tedavisine rağmen 8 gündür düşmeyen ateş, dudaklarda kızamıklık, boynunu hareket ettirememesi, gözlerde kızamıklık yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Fizik incelemede; konjunktival injeksiyon, dudaklarda kızamıklık ve çatlaklar, sağ servikal bölgede 1.5x1 cm çapında lenfadenopati mevcuttu. Döküntü ve el-ayak bulguları yoktu. Boyun hareketleri kısıtlı olan hastanın şiddetli boyun ağrısı ve tortikollisi vardı. Ekokardiyografi normal, laboratuvarında akut faz reaktan yüksekliği mevcuttu. İnkomplet Kawasaki hastalığı tanısı ile 8. günde 2 g/kg IVIG infüzyonu ve 80 mg/kg/gün dozunda ASA verildi. Tedavinin 48. saatinde ateşi düştü ve tekrarlamadı. Hastalığın 12. Gününde genital bölgelerde soyulmalar başladı. Tortikollis ve boyun hareketlerinde kısıtlılık azalmakla birlikte devam etti. Hastalığın 4. haftasında yapılan muayenesinde tortikollisin düzeldiği görüldü. **Olgu 2:** 7 yaşında erkek hasta 8 gündür devam eden ateş, döküntü, gözlerde kızamıklık ve boynunu hareket ettirememesi yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenede özellikle alt ekstremitelerde döküntü, bilateral konjunktival injeksiyon, dudaklarda kızamıklık, sol servikal lenfadenopati saptandı. Dizler, ayak ve el bileklerinde, interfalangeal eklemlerde artrit ve ödemin yanı sıra boyun hareketleri oldukça ağrılı ve kısıtlı idi. Ekokardiyografide LAD' de 4.3 mm olup ektazikti (z skoru: 5.09). 2 g/kg IVIG ve 80 mg/kg/gün dozunda ASA tedavileri başlandı. Tedavi sonrası ateş tekrarlamadı, boyun hareketleri ise tedavinin 3. gününde düzeldi. Tekrarlanan ekokardiyografik incelemelerde sağ ve sol koroner arterlerde dilatasyon arttığı ve anevrizmatik düzeye ulaştığı görüldü. Hasta ASA ve warfarin tedavisiyle halen izlenmektedir. **Sonuç:** Febril tortikolis çocukluk yaş grubunda nadir olup Kawasaki hastalığı buna yol açan nedenlerden biridir. Bu nedenle söz konusu tablo özellikle inkomplet Kawasaki bulguları varlığında hekimi Kawasaki hastalığı tanısından uzaklaştırmamalıdır.

P-332

DİLATE KARDİOMİYOPATİ TECRÜBEMİZ, EPİDEMİYOLOJİK, KLİNİK ÖZELLİKLER VE PROGNOSTİK FAKTÖRLER

Ayça Koca, İlker Ertuğrul, Senem Özgür, Şeyma Akşin, Tamer Yıldaz, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara

Dilate kardiyomiopati ventrikül dilatasyonu, sistolik fonksiyon bozukluğu ve konjestif kalp yetmezliği ile karakterizedir. Bu çalışmada 59 dilate kardiyomiopati hastalarda retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların yaş ortalaması 49.2 ± 59,2 ay olduğu ve iki yaşın altında 32 hasta saptandı. Akrabalık oranı %22 idi. En sık başvuru belirtileri, öksürük, takipne, ateş, dispne, huzursuzluk ve iştah kaybıydı. En sık görülen fizik muayene bulguları taşikardi ve üfürümdü. En yaygın elektrokardiyografi bulgusu ventrikül dilatasyonu idi. Dört hastada (%6.7) ritim bozukluğu saptandı. Takip süresi 29,5 aydı. Ejeksiyon fraksiyonu tanı anıda %38.3±11 iken takip sonrasında %53.3±19.2 olduğu, kısalma fraksiyonunun ise tanı anıda %18.5 ± 5.5 iken takip sonrasında %27.9± 12.2 olduğu izlendi. Hastaların takibinde yüzde on ikisi normal sistolik fonksiyon ve boyutlarına ulaştı. Kısmi iyileşme %25,4 hastada gözlenirken, %20.4 hastada değişiklik saptanmadı. Transplantasyon iki hastalarda yapıldı. Mortalite %42,4 olarak saptandı. Yaş, cinsiyet, aritminin prognoz üzerine etkisi saptanmadı. Ejeksiyon fraksiyonu %30 kısalma fraksiyonu %15'in altında olan hastalarda prognoz daha kötü olduğu saptandı. Çalışmamızda ejeksiyon ve kısalma fraksiyonunun prognostik öneme sahip olduğu saptanmıştır. Etiyoloji, ilaç tedavisi veya New York Kalp Derneği göre prognostik sınıflandırma ile ilgili gruplar arasında hiçbir fark saptanmamıştır.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ BİR OLGUDA ATRİYOVENTRİKÜLER TAM BLOK

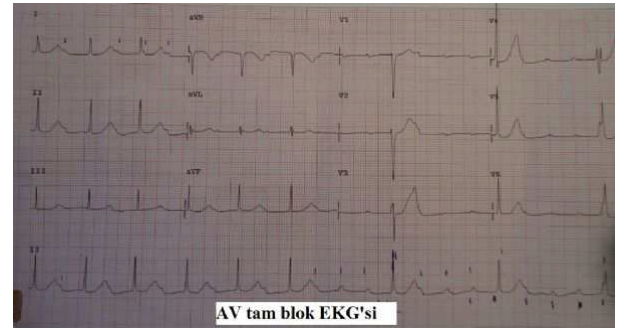
Murat Ciftel¹, Fırat Kardelen², Gayaz Akçurum², Halil Ertuğ²,

Ayşe Şimşek², Özlem Turan²

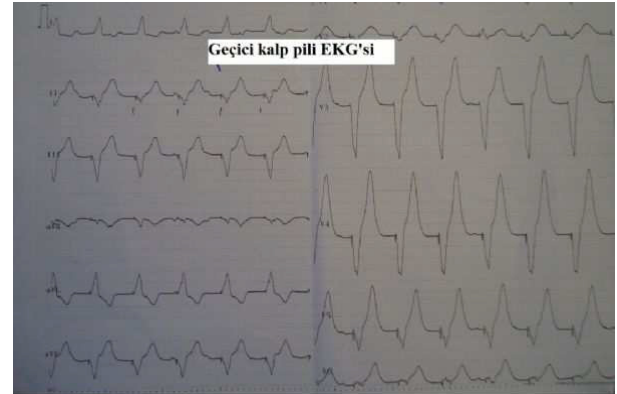
¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Erzurum

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Antalya

Giriş: Bu yazıda ARA'ya bağlı olarak oluşan ve prednizolon tedavisi ile düzelen atriyoventriküler tam blok sunulmuştur. **Olgu:** Daha önce şikayeti olmayan 12 yaşındaki erkek hasta bayılma şikayeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde ateş 37,7 derece, tansiyon 105/60 mmHg, nabız düzensiz ve nabız hızı 50-60/dakika olarak saptandı. Hastanın muayenesinde mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm dışında özellik saptanmadı. Hastaya ritim düzensizliği için elektrokardiyografi (EKG) çekildi. EKG'de atriyoventriküler tam blok saptandı (Resim 1). Sonraki EKG'lerinde blok derecesinin değişken olduğu görüldü. Hastanın mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm olduğundan bakılan ekokardiyografisinde (EKO) 3.derece mitral yetmezlik bulundu. Mitral yetmezlik renkli jet uzunluğu 23 mm, mitral yetmezlik renkli jet pik hızı 3,2 m/s olarak bulundu. EKO bulguları ARA karditi ile uyumlu bulundu. Hastanın Laboratuvar tetkiklerinde C-reaktif protein 11 mg/dl (normal:0,0-0,5 mg/dl) ve eritrosit sedimentasyon hızında artış (70 mm/saat) ve N-terminal pro-B-tipi natriüretik peptid 800 pg/ml (N:0-125 pg/ml) yüksek olarak bulundu. Antistreptolisin O 910 Todd ünite (normal<200) yüksek bulundu. Kardit, akut faz reaktanlarında yükseklik ve EKG bulguları ile hastaya ARA tanısı konuldu. Hastanın atriyoventriküler tam bloğu ve senkop hikayesi olduğundan hastaya geçici kalp pili takıldı. Geçici kalp 75/dakikaya ayarlandı (Resim 2). Hastaya ARA tedavisi olarak prednizolon tedavisi (2mg.kg.gün, maksimum doz:60mg) ve tedavinin 2.haftasında aspirin tedavisi başlandı (80mg.kg.gün maksimum 3,5gr/gün). Daha sonra prednizolon tedavisi azaltılarak kesildi. Aspirin (asetilsalisilik asit) tedavisi devam edildi. Daha sonra aspirin tedavisinde azaltılarak kesildi. Ayrıca hasta 27 kg üzerinde olduğundan hastaya 1200 bin unite benzatin penisilin IM olarak yapıldı. ARA tedavisinin 3.gününde atriyoventriküler tam blok önce 2. dereceye daha sonra 1. derece atriyoventriküler bloğa dönüştü. Hastanın geçici kalp pili çıkarıldı. Tedavi tamamlandıktan sonra hasta taburcu edildi. Kontrollerde hastanın şikayeti olmadı 1. derece atriyoventriküler blok dışında EKG'de bozukluk saptanmadı. **Sonuç:** yeni ortaya çıkan tüm atriyoventriküler bloklarda ARA düşünülmeli ve gerekli olan tetkikler yapılmalıdır. ARA'lı hastalarda oluşan ileri düzey AV blok tedaviye yanıt verir.



Resim-1. EKG'de AV tam blok izlenmektedir.



Resim-2. Geçici kalp pili EKG'si izlenmektedir. Geçici kalp pili 75/dakikaya ayarlanmıştır.

WILLIAMS SENDROMUNDA NADİR BİR BİRLİKTELİK: OLGU SUNUMU

Seyma Kavalı¹, Tamer Yoldaş¹, Vehbi Doğan¹, Senem Özgür¹, Murat Koç², İlker Ertuğrul¹, Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹

¹Dr. Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dr. Sami Ulus Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara

Williams Sendromu, nadir görülen, özel bir yüz görünümü ve davranış özelliği taşıyan, kalbi sık tutan kalıtsal ve progresif bir multisistem hastalığıdır. Tipik yüz görünümü 'elfin face' dışında hafif orta derecede zeka geriliği ve somatik gelişme geriliği izlenir. Çeşitli araştırmacılar tarafından %50-100 oranında bulunduğu belirtilen kalp anomalisi özellikle supravavüler aort stenozu ve periferik pulmoner stenoz gibi damar stenozları veya bunların kombinasyonu şeklindedir. Burada Williams sendromunda, supravavüler aort stenozuna eşlik eden valvüler pulmoner stenoz ve biküspit aort kapağı ile nadir görülen bir birlikteliği sunmak istedik. 3 yaşında erkek hasta, sendromik yüz görünümü ve gelişme geriliği tanıları ile genetik ve gelişimsel pediatri polikliniklerinde takipte idi. Fizik muayenesinde üfürüm duyulması ve eşlik eden kalp hastalığı yönünden tetkiki amaçlı kliniğimize yönlendirildi. Olgu, küçük çene, geniş ağız, uzun filt-rum hipertelorizm ve göz çevresinde şişkinlik bulguları ile elfin yüz tipine sahipti. Fizik muayenesinde 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü ve sert ikinci kalp sesi duyuldu. Transtorasik ekokardiyografik değerlendirmede supravavüler aort stenozu, biküspit aort kapağı ve valvüler pulmoner stenoz tespit edildi. Olguya, tipik fenotipik özelliklere sahip olması, mental retardasyonu ve supravavüler aort stenozu bulunması nedeni ile Williams sendromu tanısı konuldu. Olgunun seri doppler ekokardiyografik değerlendirmelerinde transaortik gradiyentin yaklaşık bir yılda 90 mmHg'ya, pulmoner kapak gradiyentinin de 40 mmHg'ya yükselmesi üzerine cerrahi düzeltme kararı alındı. Darlıklar cerrahi olarak geniş yama rekonstrüksiyonu yapılarak giderildi. Cerrahiden 3 ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografide transaortik gradiyentin 70 mmHg bulunması üzerine kataterizasyon yapılan olguda 40 mmHg transaortik gradiyent tespit edildi. Mevcut haliyle cerrahi tekrarına gerek görülmeden olgu halen izlenmektedir.

lamadan 1 gün sonra başlayan ateş nedeniyle başvurdu. Başvuru esnasında aşılamanın üzerinden 6 gün geçmiş ve ateşleri devam ediyordu. Fizik muayenesinde; ateşi 38,9 °C, solunum sayısı 46/dk, kalp hızı 164/dk, kan basıncı 74/41 mmHg saptandı. Dudaklarda kızarıklık ve çatlamalar, çilek dili görünümü, orofarinkste hiperemi, bilateral nonpürülan bulbar konjunktivit ve makülopapüler yaygın döküntüsü vardı. Akciğerler, karaciğer, dalak ve kalp muayenesi normaldi. Laboratuvar bulgularında, beyaz küre sayısı 23400/mm³, hemoglobin 8.2 g/dL, trombosit 826000/mm³, CRP 106 mg/L, sedimentasyon 76 mm /saat, albümin 3 g/dL, ALT 51 U/L, AST 73 U/L saptandı. Hastaya yapılan ekokardiyografide sol ana koroner arter çapı 4 mm (Z-skor: +8,21) ve sağ ana koroner arter çapı 3.09 mm (Z-skor: +6,02) ölçüldü (Resim 1,2). Mevcut klinik ve laboratuvar bulguları ile hastaya Kawasaki Hastalığı tanısı konuldu. Intravenöz immünoglobulin (IVIG) 2 g/kg uygulandı. Salisilik asit (80 mg/kg/gün) başlandı. IVIG verilmesinden 12 saat sonra ateşleri düştü. IVIG tedavisinden 3 gün sonra yapılan kontrol laboratuvar değerlerinden CRP 18 mg/L'ye, beyaz küresi 14200/mm³'e düşerken, trombositler 1001000/mm³'e, albümin 3.4 gr/dl'ye yükselmisti. ALT-AST normal değerlere dönmüştü. Başvuru anında alınan tüm kültürlerinde üreme olmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda aşılama genellikle iyi tolere edilmektedir. Bununla birlikte nadir ve ciddi olmayan yan etkiler görülmektedir. Kawasaki Hastalığı nadir görülmesi, aşılama sonrası gelişmesi ve başarılı bir şekilde tedavi edilmesi nedeniyle sunulmuştur.



Resim 1. Sol ana koroner arter çapı 4 mm ölçülmekte. LCA: Sol koroner arter, LA: Sol atriyum. LV: Sol ventrikül.

AŞI SONRASI GELİŞEN KAWASAKİ HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

İbrahim Ece¹, Sinan Akbayram², Kaan Demirören², Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçayan¹

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Aşılama sonrası farklı tiplerde vaskülit erişkinlerde bildirilmesine rağmen çocuklarda Hepatit B aşından sonra gelişen yalnızca bir Kawasaki olgusu bildirilmiştir. Biz burada 2 aylık bir bebekte ilk doz rutin aşılama (DTaP-IPV-Hib ve konjuge pnömokok) sonrası gelişen Kawasaki olgusunu sunduk. **Olgu:** İki aylık erkek hasta, çocuk polikliniğine rutin aşı-



Resim 2. Parasternal uzun eksen bakıda sağ koroner arter çapı 3.09 mm ölçülmekte. Ao: Aorta, LA: Sol atriyum. LV: Sol ventrikül, RCA: Sağ koroner arter.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA VASKÜLER HALKALAR NEDENİYLE AMELİYAT EDİLMİŞ HASTALAR VE KLİNİK DENEYİMLERİMİZ

İlkay Erdoğan¹, Fuheda Dalgıç¹, Murat Özkan², Birgül Varan¹, Kürşad Tokel³, Mehtap Baykan⁴, Sait Aşlamacı³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara

Vasküler halkalar aortik ark kompleksinin anormal gelişimi sonucunda meydana gelen ve çoğunlukla bebeklik döneminde trakeaya ve/veya ösefagusa bası bulguları ile ortaya çıkan bir anomalidir. Bu çalışmada kliniğimizde vasküler halka nedeniyle ameliyat edilen 28 hastanın sonuçlarını bildirmek istedik. **Hastalar ve Metod:** Kliniğimizde 1996-2013 yılları arasında ameliyat edilen 28 hastanın (11 kız, 17 erkek) sonuçları retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Ameliyat sırasında hastaların yaşları 38 gün ile 12 yaş arasında idi. Tanılar; 17 hastada çift arkus aorta, 5 hastada (%15,2) pulmoner sling idi. Hastaların 15'inde başka bir kardiyak patoloji saptanmazken, bir hastada VSD, sekiz hastada PDA, iki hastada VSD ve PDA, bir hastada ASD ve bir hastada da VSD, ASD vardı. Ameliyat öncesi başvuru şikayetleri 14 hastada (%42.4) hırıltılı solunum, 2 hastada muayene sırasında üfürüm duyulması, 5 hastada hırıltılı solunum ve yutkunma güçlüğü, 4 hastada morarma ve nefes almada güçlük, 3 hastada da kilo alamama, nefes darlığı ve sık nefes alma idi. Tanı öncesi hastaların altısının trakeomalazi (%18.2) nedeniyle izlendiği, 14 hastanın da (%42.4) tanı öncesi akciğer enfeksiyonu nedeniyle hastaneye yatırıldığı görüldü. Tanı aşamasında hastaların 24'üne kalp kateterizasyonu, yedisine baryumlu grafi, sekizine bilgisayarlı tomografi, sekizine manyetik rezonans görüntüleme ve dördüne de bronkoscopi uygulanmıştı. Hastaların üçü ameliyat sonrası yoğun bakım izleminde kaybedildi (mortalite oranı: %10). Ameliyat sonrası 3 hastada diyafragma paralizisi, 1 hastada şilotoraks, 1 hastada pnömotoraks gelişti. Ekstübasyon sağlanamayan bir hastaya trakeaya, bir hastaya da darlık saptanmış olan sağ ana bronş stent uygulandı ve ekstübasyon başarılıydı. **Tartışma ve Sonuç:** Vasküler halkalar çocukluk çağında solunum ve beslenme güçlüğü olan, trakeomalazi, laringomalazi ön tanılarıyla izlenen hastalarda düşünülmesi gereken önemli bir grup hastalıktır. Önemli trakeomalazi veya bronş kıkırdağında çok ciddi darlığı olmayan hastalar dışında cerrahi tedavi oldukça başarılıdır. Trakeal hava sütununda oluşabilecek kalıcı hasarların önlenmesi için erken tanı ve müdahale önemlidir. Postoperatif dönemde de solunum yetmezliğinin devam edebileceği akılda tutulmalıdır.

P-337

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ VE AKUT POSTSTREPTOKOKAL GLOMERULONEFRİT BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Fikri Demir¹, Meki Bilici¹, Alper Akin¹, Mehmet İbrahim Turan², Aydın Ece³

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Diyarbakır Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Diyarbakır

Giriş ve Amaç: A grubu B-hemolitik streptokokların neden olduğu boğaz enfeksiyonundan 1-3 hafta sonra akut romatizmal ateş (ARA) veya akut poststreptokokal glomerulonefrit (APSGN) gelişebilir. Her iki hastalık da immün mekanizmalarla ortaya çıkmaktadır. Streptokok enfeksiyonlarını izleyerek ARA veya APSGN gelişimi nispeten sık olsa da, her ikisinin aynı anda görülmesi nadirdir. Olgumuz bu yüzden sunuldu. **Olgu:** 8.5 yaş erkek hasta kırmızı idrar yapma ve sol ayak bileğinde şişlik şikayetiyle başvurdu. Yaklaşık bir ay önce boğaz enfeksiyonu geçirdiği ve 10 gün önce yüzünde şişlik, koyu kırmızı idrar yapma ve sol dirseğinde şişlik geliştiği öğrenildi. Ateşi yoktu. Başvurdıkları hastanede tanı konulamamıştı. 4-5 gün sonra dirseğindeki şişlik inip, sol ayak bileğinde şişlik oluşunca kliniğimize baş-

vurmuşlardı. Muayenesinde sol ayak bileğinde artriti ve apikal bölgede 2-3/6 şiddetinde pansistolik üfürümü saptandı. Kan basıncı 120/70 mmHg idi. Ödem yoktu. Laboratuvarında lökosit:15400/mm³, CRP:8.61 mg/dl, sedimentasyon: 51 mm/sa, ASO:561 U/L, üre: 31 mg/dl, kreatinin:0.6 mg/dl idi. Ekokardiyografisinde 2. derece mitral yetersizlik saptandı. PR mesafesi normaldi. Elektrolitler, serum lipidleri, C3-C4 değerleri normaldi. İdrar kırmızı-kahverengi renkteydi ve tetkikinde pH: 5, dansite: 1020, protein(+), nitrit(+), her alanda 250 eritrosit, 100 lökosit saptandı. Renal USG'de parankim ekosu grade-I artmıştı. Bu bulgularla ARA ve APSGN tanısı konuldu. Prednizolon 2 mg/kg/gün dozunda başlandı ve IM 600000U benzatin penisilin yapıldı. İdrar kültürü alınarak seftriakson başlandı. Aldığı-çıkarıldığı ve tansiyon takibi yapıldı. Artriti 36 saat sonra geriledi. İdrar rengi beş gün içinde normale döndü. Kontrol CRP: 0.8 mg/dl, sedimentasyon: 27 mm/sa, üre: 43 mg/dl, kreatinin: 0.53 mg/dl bulunca aspirin (80 mg/kg/gün, 4 dozda) başlanarak, prednizolon azaltılmaya başlandı. İdrar kültüründe üreme olmayınca 3. günde sefiksime geçilerek 10 güne tamamlandı. Hastanın aspirin tedavisi tamamlanmak üzeredir. **Tartışma ve Sonuç:** ARA ve APSGN'nin hafif klinik bulgularla seyredebildiği, nadir de olsa bu hastalıkların aynı anda görülebileceği hatırlanmalı, bu hastalıklardan birinin tanısını alanlar diğeri açısından da değerlendirilmelidir. Böylece sekonder ARA profilaksi alması gereken bireylerin tespiti ve ciddi morbiditeye yol açabilecek ikinci ataktan korunmaları mümkün olabilecektir.

P-338

YARIK DAMAK VE DUDAK TANISIYLA TAKİP EDİLEN OLGULARDA DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI SIKLIĞI

Osman Güvenc¹, İsa Yılmaz², Derya Çimen¹, Derya Arslan³, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş ve Amaç: Yarık damak ve dudak, en sık görülen kraniyofasiyal malformasyondur. Görülme sıklığı 700-2000 bebekte birdir ve %50'si yarık damak ve dudak, %30'u yarık damak, %20'si yarık dudaktır. Etiyolojisi multifaktördür: Genetik, etnik, çevresel (Hamilelikte folat ve diğer B vitaminlerinin eksikliği, oligohidramnios, OKS, KS, antikonvülsan, iyot, sülfonamid gibi ilaçların kullanımı, sigara, alkol, toxo ve kızamık gibi enfeksiyonların geçirilmesi), sendromlar (Pierre Robin, Down, Edward, Patau, Di-George, Smith-Lemli-Opitz, Stickler). Beslenme sorunları, tekrarlayan otitis media, işitme kaybı, konuşma bozukluğu, psikolojik ve dental sorunlar olabileceği gibi diğer birçok organda doğuştan malformasyonlar görülebilir. Bu yazıda, yarık damak ve dudak tanısıyla takip ettiğimiz hastaların demografik, klinik ve kardiyak bulguları paylaşılacak istendi. **Yöntem:** Çalışmaya, Ocak 2011-Ocak 2014 tarihleri arasında yarık damak ve/veya dudak tanısı konulan, ortalama yaşı 53 gün olan (1 gün-16 ay), 14'ü kız 12'si erkek toplam 26 hastanın dosyaları retrospektif taranarak dahil edildi. **Bulgular:** Hastalardan 13'ünde (%50) yarık damak, 13'ünde (%50) ise yarık damak ve dudak bulunmaktaydı. Etiyolojide birer hastada Pierre Robin ve Cat eye sendromu vardı, bir hastanın annesinin, gebeliğin birinci ayında kızamık enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Hastalardan 10'unda (%38) ek bir anomali yokken, 16 (%62) hastada ise diğer organlarda değişik anomaliler mevcuttu. Hastalardan 14'ünde (%54) doğuştan kalp hastalığı (DKH) olmadığı görüldü, kalan hastalarda ise ekokardiyografik incelemede; beş hastada ASD, beş hastada VSD, üç hastada PDA, bir hastada hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) belirlendi. Hastalarda diğer organ sistemlerinde bulunan malformasyonlar sırayla; ikiyeşer hastada hidrosefali ve tek taraflı renal agenezi, birer hastada galen ven malformasyonu, korpus kallozum agenezisi, anal atrezi, pes ekinovarus, lordoz- kifoz, karaciğerde hemanjiyom idi. Hastalardan 10 tanesi ortalama 7,2 aylıkken (4 ay-11 ay) opere edildi, HSKS tanısı olan hasta kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Hastalığın tek başına mı, yoksa bir sendromun parçası mı olduğu, ayrıca diğer organ sistemlerinde ek anomaliler olup olmadığı mutlaka araştırılmalıdır. Tedavisi, değişik uzmanlık dallarının birlikte çalışmasıyla yapılabilir.

ÜÇÜNCÜ DERECE AV BLOK VE AKUT ROMATİZMAL ATEŞ

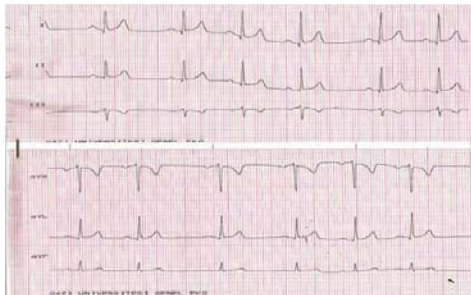
Semiha Terlemez, Serdar Kula, Erman Çilsal, Mehmet Gümüştas, Ayşe Deniz Oğuz, Fatma Sedef Tunaoglu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş: Edinsel AV blok nedenleri arasında; ilaç toksikasyonları, enfeksiyöz nedenler (Lyme hastalığı, difteri), kalp cerrahisi ve akut romatizmal ateş sayılabilir. Akut romatizmal ateşin en sık görülen klinik formu artrit ve hastaların %70'inde görülür. Kardit ise hastaların %40-60'ında görülür ve hastalığın mortalite ve morbiditesinden sorumludur. Az sayıda hastada ise ağır miyokard inflamasyonuna bağlı ritim bozuklukları, kardiyak fonksiyonlarda bozulma ve kalp yetmezliği görüldüğü bildirilmiştir. Bu bildiride ritim bozukluğu düşünülerek başka bir merkezden kliniğimize yönlendirilmiş 14 yaşında bir hasta sunulmuştur. **Olgu:** Son 5 gündür ateş yüksekliği ve dizlerde ağrı yakınması ile başvuran 14 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden 5 gün önce ateşinin yükseldiği ve ateşle birlikte önce sağ ayak bileğinde bir gün sonra ise her iki dizinde ağrısının olduğu, şişlik ve kızarıklık olmadığı öğrenildi. **Fizik Muayene:** KN:60/dk SS:18/dk KB:100/70 mmHg Ateş: 38.5o C Sağ ayak bileği ve sol dizde eklem hareketleri ağrılı. Apeks solda 5. İKA. kalp sesleri aritmik. Mezokardiyak odak ve apekte 2/6 pansistolik üfürüm mevcut. **Laboratuvar:** Hemogram: Hb:10.4 gr/dl Hct:%32 MCV:79 fl MCH:26 pg RDW: 11,5 Plt:450000 e3/IU WBC:11800 e3/ıu. **Sedimentasyon:** 125 mm/h CRP:139 mg/L ASO:2250 IU/ml. **EKG:** üçüncü derece AV blok görülmüyor. Kalp hızı: 58/dk (Resim 1). **Ekokardiyografi:** Aort yetmezliği (minimal), Mitral yetmezlik (minimal). **Klinik Gidiş:** Hastada akut romatizmal ateş ve buna bağlı gelişmiş üçüncü derece AV blok tanıları konuldu; 2 mg/kg/gün dozunda prednizolon tedavisi başlandı. Hastanın izleminde en düşük kalp hızı 54/dk oldu. Steroid tedavisinin ikinci gününde üçüncü derece bloğun birinci derece AV bloğa gerilediği (Resim 2); tedavinin dördüncü gününde ise normal sinüs ritmine döndüğü izlendi. **Sonuç:** Akut romatizmal ateşe bağlı gelişen AV tam blok diğer AV tam bloklara göre daha iyi tolere edilmekte ve hastaların hemodinamisi bozulmamaktadır. Akut romatizmal ateş tanısı alıp AV tam blok saptanan hastalarda steroid tedavisine yanıt değerlendirildikten sonra diğer tedavi seçeneklerinin gündeme getirilmesinin hastalar açısından yararlı olduğu vurgulanmak istenmiştir.



Resim 1. Hastanın başvurusunda çekilen EKG örneğinde AV tam blok izlenmektedir.



Resim 2. Steroid tedavisinin ikinci gününde ritmin 1.derece AV bloğa değiştiği görülmektedir.

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA HASTALIĞIYLA BİRLİKTE NADİR OLARAK GÖRÜLEN BİR DURUM: DİLATE KARDİOMİYOPATİ

Derya Cimen¹, Osman Güvenç¹, Oğuzhan Demirel², Derya Arslan³, Mesut Sivri⁴, Mustafa Koplay⁴, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Konya

Giriş: Epidermolizis bülloza (EB), vezikülobülloz bir hastalıktır. Distrofik EB'de ağır beslenme bozukluğu ve büyüme gelişme geriliği, el ve ayak parmaklarında yapışıklıklar ve skar dokusu oluşumuna bağlı eklemlerde kontraktürler, el ve ayakta tek parmaklı eldiven görünümü, cilt karsinomu, tırnak kayıpları, anemi, hipoalbuminemi, yara enfeksiyonları ve sepsis, dolaşım yetersizliği görülebilir. Hastalarda, mortal seyredabilen dilate kardiyomiopatinin (DKMP) nadiren olabileceği bildirilmektedir. Bu yazıda, EB tanısıyla takip edilen ve DKMP gelişen hasta olgu sunumu yapıldı. **Olgu:** Yenidoğan döneminde cilt biyopsisiyle distrofik EB tanısı konulan 13 yaşındaki erkek hastanın dört yaşında ellerinde ve ayaklarında füzyon geliştiği, sekiz yaşında özofagus dilatasyon operasyonu geçirdiği ve gastrotomi takıldığı öğrenildi. Son iki haftadır çabuk yorulma, nefes darlığı ve hızlı nefes alıp verme şikâyetleri varmış. Hastanın fizik muayenesinde boy ve kilosu < % 3 p, kalp hızı 128/dk, arter kan basıncı 90/60 mmHg, solunum sayısı 32/dk, tüm vücudunda geniş çaplı cilt lezyonları, el-ayak parmaklarında tam füzyon, ekstremitelerinde kontraktürler, dinlemekle 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm tespit edildi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Üç yıl önce yapılan ekokardiyografik incelemesi normal olan hastanın son ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikülde genişleme, sistolik fonksiyonlarında bozulma (Sol ventrikül diyastol sonu çapı 56 mm, ejeksiyon fraksiyonu %20), ikinci derece mitral ve birinci derece triküspid yetmezliği vardı, yapısal bir anomali, trombus, perikart sıvısı yoktu. Kardiyak bilgisayarlı tomografisinde de DKMP ile uyumlu görünüm izlendi, koroner arter anomali görülmüdü. Hastaya pozitif inotropik destek tedavisi (Dopamin ve dobutamin), kaptopril, furosemid ve antiagregan dozda asetilsalisilik asit başlandı, DKMP etyolojisine yönelik olarak yapılan laboratuvar tetkikleri normaldi. **Tartışma ve Sonuç:** Distrofik EB hastalığında DKMP'nin sebebi kesin olarak bilinmemektedir. Viral enfeksiyonlar, kardiyotoksik ilaçlar, besin eksiklikleri, demir yüklenmesi gibi faktörlere bağlı olabilir, hastamızda altta yatan bir neden bulunamadı. Genellikle progresif olarak kötüleşen, mortal seyreden bir tablodur. Distrofik EB tedavisinde travmadan korunma, topikal ajanlar, enfeksiyon tedavisi gibi destek tedavileri verilirken DKMP gelişen hastalarda ise antikonjestif tedavi verilir, besin eksikliği varsa yerine konulması gerekir.



Resim 1. Epidermolizis bülloza hastası.



Resim 2. Hastanın ekokardiyografik görüntüsü.

SEPTİK ARTRİT TANISI KONULAN, TAKİBİNDE AKUT ROMATİZMAL ATEŞ OLDUĞU ORTAYA ÇIKAN HASTA

Osman Güvenc¹, Ömer Ardic², Melike Emiroğlu³, Derya Çimen¹, Derya Arslan⁴, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD,

⁴Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA), Streptococcus pyogenes'in nonsüpüratif bir komplikasyonu olarak görülür. Klinikte birçok hastalıkla karışabilir ve tanıda Jones kriterleri kullanılır. Artrit, en sık görülen klinik bulgudur. **Olgu:** Daha önceden herhangi bir şikayeti olmayan 12 yaşındaki erkek hastanın anamnezinden, bir ay öncesinde sağ dizinde ağrı ve şişlik şikayetleri olduğu, iki gün sürdüğü ve kendiliğinden geçtiği, doktora başvurmadığı öğrenildi. Hastanın üç gün önce sol dizinde şişlik, ağrı, kızarıklık ve hareket kısıtlılığı, sol ayak bileğinde de hassasiyet bulunduğu, bir dış merkeze başvurduğu, artriti ve akut faz reaktanlarında yükseklik tespit edilerek dizinden ponksiyon yapıldığı öğrenildi. Mikroskopta direkt bakıda eklem sıvısında bol lökosit ve fagosit edilmiş Gram (+) kok olması üzerine kültür gönderilerek septik artrit ön tanısıyla çocuk enfeksiyon bölümüne yönlendirilmişti. Hastanın FM'de persentilleri normal, vücut ısı 37,4 C°, nabızı 96/dakika, solunum sayısı 26/dakika, tansiyonu 100/65 mmHg idi. Sol dizinde artrit ve sol prekordiyumda daha iyi duyulan 1/6 şiddetinde masum karakterli sistolik üfürüm dışında muayenesi normaldi. Kanda lökosit sayısı 15000/mm³, %80 nötrofil hakimiyeti, CRP 234 mg/L (Normali 0-5 mg/L), sedimentasyon değeri 73 mm/saat, ASO 323 mg/L (Normali 0-200 mg/L), ANA, RF, Brucella aglutinasyon ve Parvovirüs Ig M antikorları negatif idi. Hastanın EKG'sinde PR uzaması yoktu. Bu bulgularla ARA düşünüldü ve hasta septik artrit ön tanısıyla yatırılarak sefotaksim + klindamisin başlandı. Tedavinin üçüncü gününde yeni eklem tutulumları olan, kontrol için bakılan akut fazları ve ASO değeri yükselen, ponksiyon sıvısında mikroorganizma üremediği saptanan hastaya EKO incelemesi yapıldı, birinci derece aort kapak yetmezliği olduğu tespit edildi. Hasta ARA kardit olarak kabul edilerek 2 mgr/kg/gün dozunda ağızdan prednisolon tedavisi, mutlak yatak istirahati, penisilin profilaksisi ve mide koruyucu verildi. Takipte hastanın artriti ve akut fazları hızla geriledi. **Tartışma ve Sonuç:** ARA artritinde eklem sıvısında 10.000-100.000/mm³ lökosit, parçalı ağırlıklı olmak üzere görülür. Gezici artrit hikayesinin alınmadığı olgularda, eklem sıvısındaki yoğun lökosit varlığı, septik artritle karıştırılmaya yol açabilir.

P-342

GÖĞÜS AĞRISININ NADİR BİR NEDENİ: SPONTAN PNÖMOMEDİASTİNUM: OLGU SUNUMU

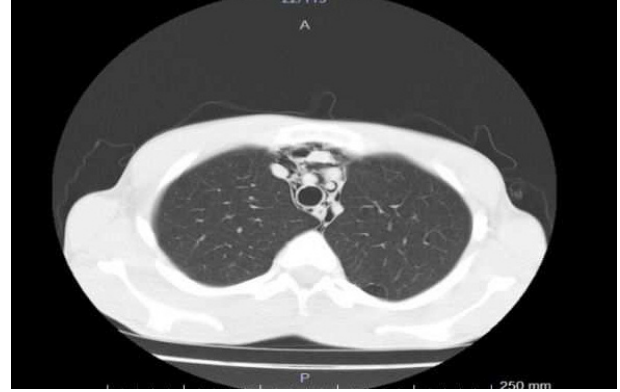
Mustafa Doğan¹, Özlem Gül¹, Melis Dinç², Dolunay Gürses¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli

Spontan pnömomediastinum, travma ile ilişkisiz mediastinumda serbest hava bulunması olarak tanımlanır. Çocuklarda nadirdir, özellikle erkek adolesanlarda görülür. Alveolar rüptüre bağlı olarak oluşur, hava kaçışı mediastinum ve hilusa doğru yayılır. Tanı fizik muayenede Hamman bulgusuna dayanan göğüs ağrısı, dispne ve subkutan amfizemden oluşan triad ile konur ve akciğer grafisi ile tanı desteklenir. Nadir, benign, kendini sınırlayan bir durumdur ve destekleyici tedavi ile spontan olarak düzelir. Ayrıcı tanıda hayatı tehdit eden özefagus perforasyonu mutlaka düşünülmelidir. Tedavi, altta yatan nedenin tedavisi, yatak istirahati, analjezik ve klinik izlemi içerir. Bu olgu sunumunda göğüs ağrısı nedeniyle çocuk

kardiyoloji polikliniğine başvuran ve sol klavikula altında krepitasyon dışında anormal bulgu olmayan pnömomediastinum saptadığımız, 14 yaşında bir erkek hastayı sunduk (Resim 1). Bu olgu sunumu ile göğüs ağrısı yakınması ile adolesan hastalarda, nadir görülmesine rağmen pnömomediastinum tanısının da düşünülmesini ve ayrıntılı değerlendirme yapılması gerekliliğini vurgulamak istedik.



Resim 1. Toraks BT' de tüm mediasten kompartmanlarında yaygın pnömomediastinum, sol klavikula distal ucu komşuluğunda amfizem görünümü mevcut.

P-343

AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ HASTALARDA ORTALAMA TROMBOSİT HACMİ (MPV) VE MPV/TROMBOSİT SAYISININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Dolunay Gürses¹, Mustafa Doğan¹, Funda Akpınar², Özlem Gül¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA), dünya genelinde çocuk ve adolesanlardaki edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Gelişmiş ülkelerde hastaların prevalansındaki azalmaya karşın, gelişmekte olan ülkelerde halen önemini sürdürmektedir. Ortalama trombosit hacmi (MPV), trombosit büyüklüğünü ve trombosit üretim oranını yansıtır ve romatizmal hastalıklarda önemlidir. MPV/trombosit sayısının ise, hepatosellüler karinsinom, derin ven trombozu ve miyokard infarktüsü geçiren hastalarda tek başına MPV' den daha duyarlı olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı, akut romatizmal ateşli hastalarda hastalığın aktif olduğu akut dönem ve tedavi sonrası remisyon döneminde MPV ve MPV/trombosit sayısı değişikliklerini araştırmaktır. **Metod:** Çalışma grubu yaş ve cinsiyetleri benzer olan 70 sağlıklı kontrol ve 70 akut romatizmal ateş tanıli çocuktan oluşturuldu. ARA'lı çocuklarda akut faz (grup I) ve remisyon döneminde (grup II) hemoglobin, lökosit (WBC), trombosit ve MPV değerlerini içeren tam kan sayımı, C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) değerleri ölçüldü ve sağlıklı çocuklarla (grup III) karşılaştırıldı. **Bulgular:** Çalışma ve kontrol grubu arasında cinsiyet ve yaş açısından istatistiksel olarak farklılık yoktu (p>0.05). ARA'lı hastaların %59'unda kardit mevcuttu. Lökosit, CRP ve ESR değerleri, çalışma grubunda akut fazda remisyon dönemine ve kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (p<0.05). Hemoglobin ve MPV değerleri açısından gruplar arasında farklılık saptanmadı (p>0.05). MPV/trombosit sayısının ise; akut fazda kontrol grubuna göre belirgin düşükken (p>0.001), remisyon fazında artarak kontrol grubu ile benzer düzeylere geldiği (p>0.05) görüldü. **Sonuç:** Bulgularımız, MPV/trombosit sayısı ile ARA arasındaki ilişkiye işaret etmektedir. MPV/trombosit oranının, akut romatizmal ateşte hastalığın aktivitesini belirlemede yol gösterici olabileceğini düşünmekteyiz. Ancak bu konuda yapılacak randomize kontrollü geniş serileri içeren çalışmalar ihtiyaç vardır.

İNFAİTİL HEMANJİOMDA BİRİNCİ BASAMAK TEDAVİ; PROPRANOLOL

Cihat Şanlı¹, İbrahim Vargel², Osman Ünsal Demir³, Rabia Gündoğan¹¹Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kırıkkale²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, Ankara³Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, Kırıkkale

Giriş: Vasküler endotel hücrelerinin çoğalması ile ortaya çıkan, yaklaşık 1/3'ü doğumda mevcut olan hemanjiomlar bebeklerde en sık görülen tümörlerdir. Sıklıkla baş ve boyun bölgesinde, daha nadir olarak ise gövdede ve ekstremitelerde yer alırlar. Yüzünde hemanjiomu olan bebekler göz ve kalp anomalileri açısından dikkatle araştırılmalıdır. Özellikle sağ aortik ark anomalisi eşlik edebilir. Medikal tedavisinde steroidler ilk seçenek olarak kullanılsa da son yıllarda nonselektif bir beta-bloker ajan olan propranolol ile oldukça başarılı sonuçlar alınmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2012-Şubat 2014 tarihleri arasında hemanjiom tanısı alan toplam 23 olgu incelendi. Eşlik eden kardiyak anomaliler açısından tüm olgulara detaylı kalp muayenesi, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi yapıldı. Olgulara 8 saatte bir 0.2 mg/kg/dozda olmak üzere oral propranolol başlandı. Vital bulgular ve kan şekeri takibi yapılarak propranolol 0.6 mg/kg/doza kadar artırıldı. Hastanede yatarak 48 saat izlenen ve tedavi sırasında herhangi bir komplikasyon gelişmeyen olgular taburcu edildi. **Bulgular:** Olguların 17'si kız, 6'sı erkek olup ortalama yaşları 9 ay (1-24 ay) idi. Olguların beşine doğumsal kalp hastalığı eşlik etmekteydi. Bunların ikisinde ventriküler septal defekt, birinde atriyal septal defekt, birinde patent duktus arteriozus, birinde de valvuler pulmoner stenoz saptandı. Doğumsal kalp hastalığı saptanan olguların hepsi medikal tedaviyle takip edildi. Tüm hastalar farklı sürelerde iyileşme gösterdi. Tedavi süresince hiçbir olguda yan etki izlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Özellikle infanıl dönemde görülen hemanjiomlarda eşlik eden kalp anomalileri açısından kardiyak inceleme yapılmalı, hemanjiom tedavisinde, yan etkisinin diğer tedavi seçeneklerine göre daha az olması nedeni ile propranolol tedavisi ilk seçenek olarak düşünülmelidir.

P-345

DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI OLMAYAN DOWN SENDROMLU OLGULARDA P DALGA VE QT DİSPERSİYONLARININ İNCELENMESİ

Cem Karadeniz¹, Rahmi Ozdemir¹, Fikri Demir², Yılmaz Yozgat¹, Mehmet Küçük¹, Tali Öner¹, Utku Karaarslan³, Murat Muhtar Yılmaz¹, Timur Mese¹, Nurettin Ünal¹¹İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi,

Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İzmir

²Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi,

Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Dişarbakır

³İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, İzmir

Giriş ve Amaç: Yapılan çalışmalarda Down Sendromu olan ve doğumsal kalp anomalisi olmayan bireylerde fonksiyonel kardiyak anormallikler,

kapak disfonksiyonları ile bradikardi ve değişik derecelerde AV bloklar bildirilmiştir. Günümüzde bu olgularda ortalama yaşam beklentisinin artmış olması nedeniyle kardiyovasküler açıdan uzun süreli izlem gerekmektedir. Bu çalışmanın amacı, yapısal ve doğumsal kalp hastalığı olmayan Down sendromlu çocuklarda ventriküler ve atrial aritmilere yatkınlığı gösteren parametreler olan P dalga, QT ve QTc interval dispersiyonlarının araştırılmasıdır. **Gereç ve Yöntemler:** Doğumsal kalp hastalığı olmayan 100 Down sendromlu çocuk ile yaş ve cinsiyeti benzer olan 100 sağlıklı çocuğun 12 derivasyonlu elektrokardiyografileri prospektif olarak incelenerek p dalga, QT ve QTc dispersiyonları karşılaştırıldı. **Bulgular:** Maksimum P-dalga süresi ve maksimum QTc ile P-dalga, QT ve QTc dispersiyonları Down sendromu olan bireylerde sağlıklı gruba göre daha yüksek saptandı. Down sendromlu olgularda P-dalga dispersiyonu ile yaş arasında pozitif korelasyon saptandı. Bununla birlikte Downlu olgularda QT, QTc dispersiyonları ve yaş arasında herhangi bir korelasyon saptanmadı. Ek olarak Down sendromlu olgularda cinsiyet ile P-dalga, QT ve QTc dispersiyonları arasında da herhangi bir korelasyon saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Down sendromlu hastalar doğumsal kalp hastalığı olmasa bile P-dalga, QT ve QTc dispersiyonlarının artmış olması nedeniyle atrial ve ventriküler aritmilere yatkındır. BU nedenle bu olgularda beklenen yaşam süresinde artmış olması nedeniyle kardiyovasküler açıdan uzun süreli izlem gereklidir.

Tablo. Down sendromlu olguların ve kontrol grubunun demografik ve elektrokardiyografik özellikleri

	Down Sendromu (n=100)	Kontrol (n=100)	p
Cinsiyet (E/K)	54/46	54/46	NS
Yaş (ay)	48	48	NS
Kalp Hızı (atım/dak)	113±22.9	98.8±16.6	<0.001
Pmax(msn)	71.4±10.2	66.8±11.3	<0.05
Pmin (msn)	40.1±7.4	42.9±9.1	<0.001
PW dispersiyon (msn)	31.3±9.5	24±8.6	<0.001
QTmax (msn)	294±31.5	303±29.5	<0.05
QT min (msn)	247±31.5	276±29.7	<0.001
QT dispersion (msn)	46.6±15.9	26±9.1	<0.001
QTc max (msn)	422±24.1	404±25.2	<0.001
QTc min (msec)	357±26.2	371±25.5	<0.001
QTc dispersion (msn)	65.3±26.6	33.7±13.3	<0.001

DS: Down sendromu, PW: P dalga, QTc: corrected-QT.

DOWN SENDROMLU BİR OLGUDA PERİKARDİT VE PULMONER HİPERTANSİYONA YOL AÇAN MORGAGNİ HERNİSİ

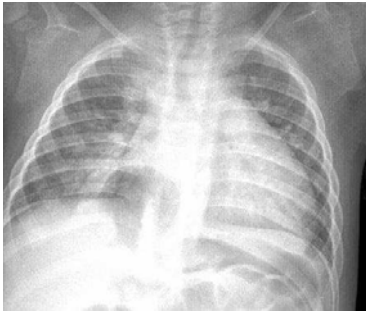
Şeref Olgar¹, Burcu Cantay², Tuba Leblebici², Ali Erdal Karakaya³

¹KSU Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD,

²KSU Tıp Fakültesi Pediatri AD,

³KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Kahramanmaraş

Down sendromlu olgularda konjenital kalp hastalıkları ile birlikte ciddi solunumsal enfeksiyon problemleri görülmektedir. Konjenital kalp hastalığının eşlik etmiş olduğu Down sendromlularda akciğer enfeksiyonları önemli bir mortalite nedenidir. Bu olgularda diğer bir kardiyak patoloji ise perikardiyal efüzyondur ve genellikle bu hipotiroidi ile birlikte. Fakat hipotiroidi düzeltilmiş olmasına huzursuzluk, hızlı hızlı nefes alma, renk değişikliği yakınmaları ile getirilen olguda perikardiyal efüzyon ile birlikte orta derecede pulmoner ve triksupit kapak yetersizlikleri saptandı. Daha önceki (Resim 1) normal sınırlarda olarak değerlendirilmiş olan olgunun telekardiyografisinde (Resim 2) ise subkardiyak hava görüntüsünün olması nedeniyle çekilen tomografisinde (Resim 3) Morgagni hernisi saptandı. Ayrıca pnömonisi olan hasta antibiyoterapi sonrası operasyona verildi. Opere edilen hastanın sağ kalp basınçlarının normale döndüğü ve perikardiyal efüzyonun kaybolduğu saptandı. Down sendromlu olgularda konjenital diyafragma patolojileri önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Olguların bu yönden detaylı incelenmesi gerekmektedir



Resim-2. Herniye ait telegrafi.



Resim-3. Tomografik görünüm.

VENTRİKULOPERİTONEAL ŞANT MİGRASYONUNA BAĞLI OLARAK GELİŞEN PÜRÜLAN PERİKARDİT OLGUSU

Cemşit Karakurt¹, Serkan Fazlı Çelik¹, Mehmet Öztürk², Olcay Murat Dişli³, Nevzat Erdil³, Özlem Elkıran¹, Cengiz Yakıncı⁴

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD,

⁴İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Malatya

Ventrükuloperitoneal şantın komplikasyonları, şantın tıkanması, kateterin ayrılması, BOS birikimi, şant enfeksiyonu ve şantın toraks, mide, kalp, pulmoner arter, mesane, skrotum gibi çeşitli vücut boşluklarına migrasyonudur. Literatürde şant migrasyonuna bağlı pürülan perikardit bildirilmemiştir. Bu sunumda daha önce hidrosefali nedeniyle şant takılan ve hastanemize dispne ve kardiyomegali nedeniyle sevk edilen 4 yaşında bir kız hasta sunulmuştur. Hastanın başvuru sırasında yapılan ekokardiyografisinde 35 mm çapında fibrinöz perikardiyal efüzyon ve sağ ventrikül duvarında diyastolik çökme saptandı. Kardiyak tamponat nedeniyle başvuru sırasında perikardiyal efüzyonun drenajı için floroskopi altında 4F pigtail kateter perikard içerisine yerleştirildi. Ekokardiyografi ve akciğer grafisinde şant ucunun perikard içerisinde olduğundan şüphelenildiği için çekilen Toraks BT de şant ucunun perikard içerisinde olduğu teyit edildi. Takip içerisinde perikardın kalınlaşması ve konstrikşiyon bulgularının gelişmesi nedeniyle perikardiyektomi ve tüp drenaj yapıldı. Aynı zamanda şant revizyonu yapılarak şant kısaltıldı ve yeniden batin içerisine alındı. Antibiyotik tedavisi 6 haftaya tamamlanarak hasta taburcu edildi.



Resim 1. Hastanın başvuru sırasında yapılan ekokardiyografisinde yoğun fibrin içerikli perikardiyal efüzyon izlenmektedir.



Resim 2. Hastanın telekardiyografisinde kardiyomegali, şant ucunun diyaframa geçtiği izlenmektedir.



Resim 3. Bilgisayarlı tomografik incelemede şant ucunun perikardiyal aralıkta olduğu izlenmektedir.



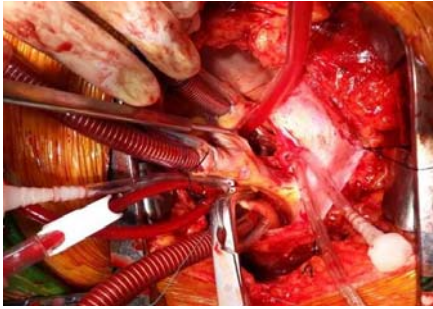
Resim 4. İntraoperatif olarak perikardın kalınlaştığı, şant ucunun perikardiyal aralıkta olduğu izlendi.

TESADÜFEN COR TRIATRİATUM SİNİSTER BULULANAN CİDDİ PULMONER HİPERTANSİF MİTRAL YETMEZLİKLİ ERİŞKİN OLGUDA KAPAK REPLASMANI STRATEJİMİZ

Ali Gürbüz, Ufuk Yetkin, Habib Çakır, Serkan Yazman, Nagihan Karahan

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: Cor triatriatum sinister, fibromusküler bir membran tarafından sol atriyumun bölündüğü nadir rastlanan konjenital kökenli bir kardiyak anomalidir. Hastalığın ciddiyeti bu membranın gösterdiği açıklık derecesiyle uyumludur. **Olgu:** Olgumuz 55 yaşında kadındı. Bir yıldır süregelen nefes darlığı yakınması mevcuttu. Normal sinüs ritmindeydi. Yapılan transtorasik ekokardiyogramında mitral kapakta ciddi yetmezlik ve hafif-orta derecede triküspit kapak yetmezliği saptandı. Bu incelemede pulmoner arter basıncı 75mmHg olarak bulguları. Ardından gerçekleştirilen transözefageal ekokardiyogramda sol atriyum içinde bu boşluğu üst pulmoner ven düzeyinde ikiye ayıran cortriatriatum sinister ile uyumlu membran izlendi. Sol atriyum içinde Doppler incelemede obstrüksiyon bulgulanmadı. Bunun yanı sıra mitral kapakçıkların fibrotik ve kalınlaşma gösterdiği ciddi mitral yetmezliği ile hafif-orta triküspit kapak yetmezliği bulguları. Pulmoner arter basıncı da 80mmHg olarak belirlendi. Yapılan koroner anjiyogramda LAD arterin iki ayrı diagonal dalı arasında nonobstrüktif musküler bridge dışında ek patolojik bulgu oktu. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %50 olarak saptandı. Ayrıca sağ kardiyak kateterizasyonda pulmoner arter sistolik/ortalama/diyastolik basınçları sırasıyla 64/40/20mmHg olarak bulguları. Genel anestezi altında operasyona alınan olguya standart aortik ve bikaval kanülasyon gerçekleştirildi. Sol atriyyotomiye takiben bu boşluğu semilunar tarzda divide eden ve darlık oluşturmeyen membran gözlenerek tam olarak rezeke edildi. Mitral kapağa uygulanan rekonstrüksiyon sonrası salin testinde koaptasyonun suboptimal oluşu ve kapakçıkların kalın fibrotik yapısının yanında kordal yapıların da kısalmış olması nedeniyle replasman planlandı. Hasta ile preoperatif detaylı bilgilendirim aşamasında hastanın öncelikli isteği olan biyoprotez kapak seçimi nedeniyle 27no Medtronic Hancock biyoprotez kapak replasmanı gerçekleştirildi. Postoperatif dönemde ek sorun gelişmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Cortriatriatum sinister genellikle infant ve erken çocukluk döneminde belirti vermesine rağmen nadiren olgumuzdaki gibi erişkin döneme dek asemptomatik seyredebilmektedir. Ekokardiyografik incelemede dikkatli değerlendirilme rahatlıkla tanınabilmekte ve yandaş patolojilerin varlığında dahi yüksek sağkalım oranıyla başarılı olarak cerrahi tedavisi gerçekleştirilebilmektedir.



Resim 1.



Resim 2.

KAWASAKI'Lİ HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Kawasaki hastalığı kendini sınırlayan, sıklıkla infantları ve küçük çocukları etkileyen akut febril multisistem vaskülitidir. Tedavi edilmeyen vakaların yaklaşık %20-25'inde koroner arter anormalliklerinin gelişebilmesi hastalığın önemini göstermektedir. Erken konulan tanı ve tedavi ile koroner arter anormallığı riski önemli derecede azalmaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanısı alan 54 çocuk olgunun klinik ve laboratuvar bulguları ile izlem sonuçları değerlendirilmektedir. **Gereç ve Yöntemler:** 2004-2014 yılları arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda Kawasaki Hastalığı tanısı alan 54 vaka çalışmaya alındı. Tüm hastalar Kawasaki Hastalığı tanı kriterlerine göre tanı aldı. Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları, tedavi ve izlem sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların 35'i erkek, 19'u kız hastaydı. Hastaların yaşı 8 ay ile 17 yıl ($46,9 \pm 31,2$) arasındaydı. Hastaların 4'ü geçirilmiş Kawasaki olarak değerlendirildi. Tanı kriterlerinden ağız lezyonları (%94), konjunktivit (%83), el-ayak lezyonları (%77), döküntü (%72) ve servikal lenfadenopati (%68) sıklıkla gözlemlendi. 2 hastada safra kesesi hidropsu, 1 hastada aseptik menenjit kliniği mevcuttu. 1 hastada sık nodal erken atım ve 1 hastada 1.derece AV blok mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede hastaların 30'da (%55) kardiyak tutulum mevcuttu. Bunlardan 15 hastada (%50) koroner arterlerde dilatasyon, 3 hastada (%10) koroner arter anevrizması ve kalan hastalarda kapak yetersizliği, perikardiyal effüzyon ve sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma mevcuttu. Hastaların 4'ü (geçirilmiş Kawasaki tanılı) hariç tüm hastalara intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi ve antienflamatuvar dozda Asetil salisilik asit (ASA) tedavisi verildi. 4 hastaya ASA tedavisi antiagregan dozda verildi. Tüm hastalardan 8'ine (%15) 2. doz IVIG tedavisi verildi ve 2'nde IVIG tedavisine direnç gözlenip steroid tedavisi, 4 hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ve 2 hastaya warfarin tedavisi başlandı. Hastaların tümünde etkin tedaviyle klinik ve laboratuvar bulgular normale döndü. **Sonuç:** Kawasaki hastalığının ağır kardiyak sekillere neden olması ve bu komplikasyonların erken tanı ve tedaviyle büyük ölçüde önlenilebilir olması nedeniyle ayrıncı tanımla aklı gelmelidir.

MORBİD OBEZ GENÇ ADOLESAN OLGUDA BAŞARILI ALT EKSTREMİTE SKLEROTERAPİ UYGULAMASI

Köksal Dönmez¹, Ufuk Yetkin¹, Barış Akça², Didem Avcı Dönmez³, Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

²Kilis Devlet Hast. Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Kilis

³Izmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Servis Kliniği, İzmir

Giriş: Genel popülasyonda ileri yaşla birlikte %60 düzeyinde bulgularan alt ekstremitte varisleri adolesan dönemde nadir gözlenmekte ve tedavi yaklaşımı da özellik arz edebilmektedir. Kimyasal flebit sonrası sağlanan obliterasyonu içeren konservatif tedavi yöntemi olan skleroterapi 150 yıllık geçmişine rağmen son 20 yılda popülerite kazanmıştır. **Olgu:** Olgumuz 13 yaşında morbid obezite arz eden adolesan erkekti. Polikliniğimize başvuru yakınması sol alt ekstremitesinde gözlenen yüzeysel varislerdi. Hastaya öncelikle küçük çaplı lokalize primer varisleri gözlemlendiğinden ve adolesan dönemde günlük aktivite kısıtlamasından kaçınmak amacıyla skleroterapi girişimi planlandı. İşlem öncesi renkli Doppler ultrasonografiyle bilateral alt ekstremitte venöz sistem komponentleri incelendi. Sklerozan madde olarak Na-tetradecyl sulphate kullanıldı. %0.5'lik komponenti çapı 1mm ve altındaki lezyonlarda tercih edilirken %1'lik komponent 1-3mm çapındaki lezyonlarda kullanıldı. İşlem öncesi ilacın lokal ve genel reaksiyonları açısından olguda minimal SC dozlarında anergi-allerji testi (2. ve 24. saatlerde kontrolle) yapıldı. Ardından turnike basıncıyla maksimal dilate edilen pake içine skleroterapi uygulandı. İşlem sonrası olguda 3 gün süreyle elastik bandaj yardımıyla lokal kompresyon gerçekleştirildi. Tromboz komplikasyonunu önlemek ve ven duvarının birbirine daha hızlı ve sıkıca yapışmasını sağladığı gerekçesiyle kompresyon işlemini gerçekleştirdik. Hastamızın normal aktivitelerini sürdürmesi ve yatak bağımlı ya da hareket-siz hale gelmesi bu işlem sayesinde engellendi. İşlem sonrası geç dönem poliklinik izlemi sorunsuz sürdürülen olgumuzda deri pigmentasyonu ya da nekrozu ile tromboz komplikasyonu bulgulanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Özellikle genç olgularda skleroterapinin ciddi bir komplikasyon oluşturmadan, varikozitelerin ortadan kaldırılmasında etkili olduğu, maliyetinin daha ucuz olduğu, hastanın günlük aktivitelerini kısıtlamayan ve en iyi kozmetik sonucu veren yöntem olduğu düşüncesindeyiz.



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.

P-351

CİDDİ MİTRAL KAPAK HASTALIĞINDA PERSİSTAN ATRİYAL FİBRİLASYON RİTMİNE SAHİP OLGULARDA MİTRAL KAPAK CERRAHİSİYLE EŞ ZAMANLI UYGULANAN BİPOLAR RADİYOFREKANS ABLASYON SONRASI STABİL SİNÜS RİTMİNİN DEVAMINDA PROPAFENONE VEYA AMİODARO

Yüksel Beşir¹, Orhan Gökalp¹, Ufuk Yetkin¹, Ersin Çelik¹, Hasan İner¹, Banu Lafçı¹, Ömer Tetik², Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Manisa

Giriş ve Amaç: Atriyal fibrilasyon (AF) ile ilişkili mortalite artışı, altta yatan hastalığın durumuna bağlıdır. AF olan hastalarda esas amaç hastayı sinüs ritmine döndürmek ve sinüs ritminde devamlılığı sağlamaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya 2008 ile 2010 yılları arasında mitral kapak cerrahisi ile kombine sol atriyal radyofrekans ablasyon uygulanan 75 hasta dahil edildi (29 erkek: %38, 46 kadın: %62; yaş aralığı: 54-82 yaş). Hastalar üç gruba ayrıldı; Grup 1 (propafenone grubu) (n= 25), grup 2 (amiodaron grubu) (n= 25) ve grup 3 (kontrol grubu). Ortalama yaş propafenon grubunda 66.7±8.11, amiodaron grubunda 66.6±8.02 olup istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Hastaların diğer preoperative datalarında da anlamlı fark yoktu. **Bulgular:** Aortik kros klemp ve kardiyopulmoner baypas süreleri karşılaştırıldığında propafenon ve amiodaron grubunda sırasıyla 40.16±3.71 / 40.48±3.72 ve 55.88±5.47 / 56.16±5.77 değerleri bulundu. Bu değerler arasında anlamlı fark bulunmadı. (p> 0.05) Yapılan triküspit annuloplasti sayılarına bakıldığında ise grup1 de 4 hasta, grup 2 ve grup 3'te ise 3 hasta vardı. **Tartışma ve Sonuç:** Hastaların peroperative verileri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Hiçbir hastada hastane mortalitesi gözlenmedi. Total izlem süresi 18 ay olarak belirlendi.

Tablo 1. Ameliyat verileri. (P-351'e ait)

	Kontrol Grubu	Amiodarone Grubu	Propafenone Grubu	p değeri
Aortik klemp süresi	35.15±6.11	40.48±3.72	40.16±3.71	>0.05
Kardiyopulm. Bypass süresi	50.21±4.98	56.16±5.77	55.88±5.47	>0.05
Anüloplasti uygulanan olgu sayısı	4 (%16)	4 (%16)	3 (%12)	>0.05

FALLOT TETRALOJİLİ BİR HASTADA KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ SONRASINDA GELİŞEN KRONİK ESCHERİCHİA COLİ MEDIİSTİNİTİ

Özlem Kayabey¹, Murat Deveci¹, Emin Sami Arısoy², Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon BD, Kocaeli

Giriş: Konjenital kalp hastalığı cerrahisi sonrasında gelişen derin yara yeri enfeksiyonları çocukluk çağında yüksek mortalite ve morbiditeye sahiptir. Tekrarlanan sternal debridman ve cerrahi girişimler gerektirebilir. Fallot tetralojisi düzeltildikten sonra kronik Escherichia coli mediastinitisi gelişen bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** 2 yaşındaki erkek hasta, Fallot tetralojisi tam düzeltme ameliyatı geçirdikten 9 ay sonra ateş ve sternal insizyon yerinde şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Mediastinel abse olarak kabul edilen hastada ampicilin-sulbaktam ve klindamisin tedavisi ile birlikte apse spontan olarak drene oldu. Drenaj materyali kültürlerinde ESBL pozitif Escherichia coli üredi. Antibiyoterapi ve sternal debridman sonrasında taburcu edildi. Hasta altı ay sonra sternal insizyon skarından akıntı nedeniyle tekrar hastaneye başvurdu. Mediastinal manyetik rezonans inceleme derin yara yeri enfeksiyonu ve mediastinit ile uyumluydu. Süpüratif akıntı kültürlerinde tekrar ESBL pozitif Escherichia coli üredi. Kronik mediastinit nedeniyle iki kez eksploratif sternotomi yapılan hastanın kan ve mediastinal materyal kültürlerinde aynı mikroorganizma izole edildi. Üçüncü kez yapılan cerrahi girişim sonrasında enfeksiyon tekrarlamadı. **Sonuç:** Konjenital kalp cerrahisi sonrasında gelişen mediastinit mirbidite ve mortalitesi yüksek bir komplikasyon olup agresif medikal ve cerrahi tedavi gerektirir. Uzun süren ve iyileşmeyen yara yeri enfeksiyonlara kronik mediastinitin eşlik edebileceği düşünülmelidir.

NAKİL SONRASI ALICI KALBİNDE HİSTOLOJİK OLARAK SAPTANAN KONDROİD METAPLAZİ: OLGU SUNUMU

Serhat Koca¹, Feyza Ayşenur Paç¹, Ümit Kervan², Mustafa Paç², Nesrin Turhan³, Denizhan Bağrul¹, Ajda Mutlu Mihçioğlu¹, Ahmet Vedat Kavurt¹, Fatih Atik¹

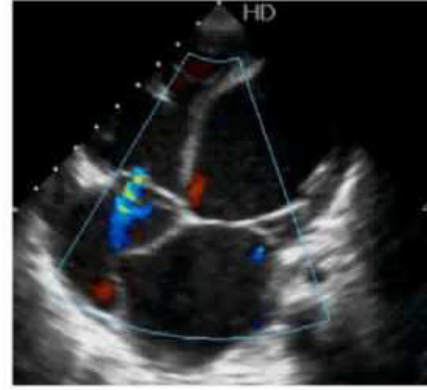
¹Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahi Kliniği,

³Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Metaplazi olgunlaşmış bir hücre türünün başka olgunlaşmış hücre türüne geri dönüşümlü olarak değişmesidir. Olmaması gereken yerde kemik, kıkırdak ya da yağ dokunun görülmesi konnektif doku metaplazisi olarak adlandırılır. Kalpte metaplazi myokard infarktusu sonrası lipomatöz metaplazi şeklinde ya da vaskülitlerde olduğu gibi kondroid metaplazi şeklinde olabilir. **Olgu:** Kliniğimize yönlendirilen 2 yaşındaki olguda dilate kardiyomyopati mevcuttu. Tedaviye dirençli kalp yetmezliği nedeniyle başarılı ortotropik kalp nakli yapılan olguda alıcının eski kalbinin patolojik incelemesinde kondroid metaplazi saptandı. Hasta başarılı kalp nakli sonrası taburcu edildi ve halen poliklinikte izlenmektedir. **Sonuç:** Dilate kardiyomyopati 100000 de 36.5 oranında görülen prognozu kötü bir hastalıktır. Kalp yetmezliği çok ilerlediğinde kalp nakli tek tedavi olur. Çoğu

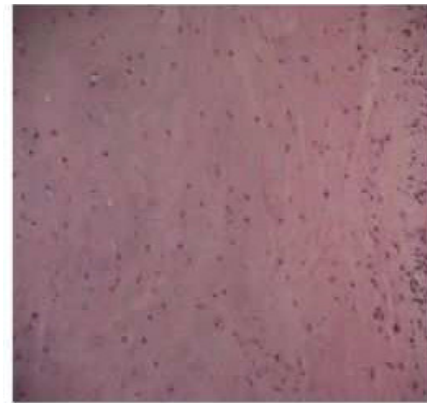
idiopattiktir. Kalpte yumuşak doku veya kondroid metaplazi, kalp krizi yada vaskülit sonrası görülebilir. Burada kalp nakli sonrası alıcının eski kalbinde histolojik olarak saptanmış kondroid metaplazi sunulmuştur. Bu hastada kondroid metaplazi dilate kardiyomyopatiye ikincil olarak gelişmiş görünmekle birlikte, dilate kardiyomyopatinin nedeni olabilir.



Resim 1. Kardiyomyopatiye ikincil genişlemiş kalp boşlukları.



Resim 2. Hipertrabekülasyon gösteren ve ileri dercede genişlemiş kalp boşlukları.



Resim 3. Mikroskopik incelemede ventriküler septumdaki kondroid metaplazi alanları (Hematoksilen Eozin).

PERİMİYOKARDİT İLE KOMPLİKE OLAN BİR BAKTERİYEL PNÖMONİ VAKASI

Tamer Yoldaş, İlker Ertuğrul, Şeyma Kavalı, Utku Arman Örün, Senem Özgür, Vehbi Doğan, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Toplum kaynaklı pnömonilerin en sık etkeni olan Streptococcus pneumoniae aynı zamanda bakteriyel perimiyokarditin de en sık etkenidir. Burada tipik pnömoni bulguları ve göğüs ağrısı yakınması ile başvuran bir hasta ve tedavisi sunulmaktadır. **Olgu:** On yedi yaşında erkek hasta ani yükselen ateş, öksürük, solunumla artan sağ yan ağrısı ve göğüste batıcı tarzda ağrı yakınmaları acile başvurmuş. EKG’de DII, DIII, aVL ve aVF’de ST elevasyonu ve troponin I yüksekliği saptanması üzerine akut miyokard infarktüsü ön tanısı ile hastanemize sevk edilmiş. Hastanın fizik muayenesinde vücut ısı 38.5 C°, takipne, sağda daha belirgin kreptan raller ve taşikardi mevcuttu. Yapılan laboratuvar incelemelerinde lökositöz, sedimentasyon ve CRP yüksekliği mevcuttu. Akciğer grafisinde sağ orta ve alt zonda belirgin infiltrasyon vardı. EKG’de DII, DIII, aVL, aVF ve prekordiyal derivasyonlarda ST elevasyonu mevcuttu. Troponin I 15.4 ng/ml (Normal değer <0.6 ng/ml) ve CK-MB 123 U/L (Normal değer <25 U/L) saptandı. Ekokardiyografik incelemede AV kapak yetmezliği yoktu, sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi ancak perikardiyal kalınlaşma ve hiperekoinite saptandı. Bu bulgularla hastada pnömoksik pnömoniye sekonder perimiyokardit düşünülerek vankomisin ve naproksen tedavileri başlandı. Hastanın takibinde ateşi ve akut faz reaktanları düştü, troponin I ve CK-MB değerleri gerileyerek normale döndü. EKG’de prekordiyal derivasyonlardaki ST elevasyonu önce ST düzleşmesine sonrada T negatifliğine dönüştü. Ekokardiyografide perikardiyal hiperekoinite ve kalınlaşma normale döndü. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerde kan ve balgam kültüründe üreme olmadı, PPD negatif saptandı. Toplum kaynaklı pnömonilerde diğer bir sık etken olan Mycoplasma pneumoniae’nın serolojisi negatifti. Vankomisin tedavisi 10. gününde, naproksen tedavisi 2 haftaya tamamlanarak kesildi. **Sonuç:** Bakteriyel pnömonilerde etken izolasyonu her zaman mümkün olmamakla beraber, klinik, fizik muayene ve akciğer grafi bulguları olası etkeni saptamakta yardımcıdır. Tipik bakteriyel pnömoni bulguları olan hastalarda eşlik eden göğüs ağrısı varsa hastayı öncelikle EKG ile değerlendirip gerekirse ileri kardiyak inceleme yapmak eşlik edebilecek perikardit ve/veya miyokarditi saptamamızı sağlar. Böylece enfeksiyon tedavisine ek olarak gerekli destek tedavisi uygulanabilir.

PERSİSTAN ATRİYAL FİBRİLASYON RİTMİNİN EŞLİK ETTİĞİ CİDDİ MİTRAL KAPAK HASTALIKLI OLGULARDA MİTRAL KAPAK CERRAHİSİYLE EŞ ZAMANLI UYGULANAN BİPOLAR RADİYOFREKANS ABLASYON SONRASI STABİL SİNÜS RİTMİNİN DEVAMINDA PROPAFENONE ALTERNATİF OLABİLİR Mİ?

Yüksel Beşir¹, Orhan Gökalp¹, Ufuk Yetkin¹, Ersin Çelik¹, Hasan İner¹, Banu Lafçı¹, Ömer Tetik², Ali Gürbüz¹

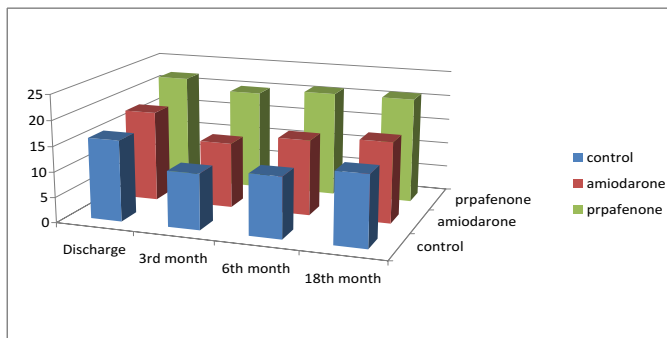
¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Manisa

Giriş ve Amaç: Atriyal fibrilasyon (AF) erişkin yaşamda en sık görülen kalp ritim bozukluğudur ve esas olarak tromboembolizm ile kardiyovasküler morbidite ve mortalitenin önemli bir sorumlusudur. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya 2008 ile 2010 yılları arasında mitral kapak cerrahisi ile kombine sol atriyal radyofrekans ablasyon uygulanan 75 hasta dahil edildi (29 erkek: %38, 46 kadın: %62). Hastalar üç gruba ayrıldı; Grup 1 (propafenone grubu) (n= 25), grup 2 (amiodaron grubu) (n= 25) ve grup 3 (kontrol grubu). Ablasyon prosedürü yavaş ventrikül cevaplı AF durumları hariç, persistan atriyal fibrilasyonlu mitral kapak hastalığı olan tüm hastalarda yapıldı. Propafenon ilk gün 560 mg/gün IV infüzyon olarak idamesinde oral olarak 1 ay boyunca 3*150 mg, sonraki 3 ay 2*150 mg ve 18. Aya kadar da 1*150 mg verildi. Ek olarak tüm hastalara antikoagülan warfarin tedavisi başlandı. **Bulgular:** Hiçbir hastada hastane mortalitesi gözlenmedi. Veriler preoperative, intraoperatif, taburculuk öncesi ve postoperative 3, 6 ve 18 aylarda toplandı. Sinüs ritmindeki hasta sayısı propafenon grubunda taburculuk anında 23, postoperatif 3. ayda 21 ve postoperatif 6. ve 18 aylarda 22 idi. Bu sayılar aynı dönemde kontrol grubunda sırasıyla 16, 11, 12 ve 14 idi. Propafenon grubunda istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek sinüs ritim oranları görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Propafenonla, ablasyon tedavisi ile birlikte kapak cerrahisi uygulanan hastalarda postoperatif dönemde restorasyon ve sinüs ritmi devamlılığı açısından daha iyi sonuçlar ortaya konmuştur.

TABLO 1: Ameliyat sonrası veriler

	Kontrol Grubu	AMIODARONE Grubu	PROPAFENONE Grubu	P değeri
Taburculuk	16 (64%)	18 (72%)	22 (88%)	> 0.05
3. ay	11 (44%)	13 (52%)	20 (80%)	< 0.05
6. ay	12 (48%)	15 (60%)	21 (84%)	< 0.05
18. ay	14 (56%)	16 (64%)	21 (84%)	< 0.05



Tablo ve Şekil P-355'e ait.

Açıklamalar: Discharge: Taburculuk; 3rd month: 3.ay; 6th month: .ay; 18th month:18.ay; kontrol: kontrol.

ARTRİT NEDENİ İLE BAŞVURAN HASTALARDA AKUT ROMATİZMAL ATEŞ SIKLIĞI

İbrahim Ece¹, Abdurrahman Üner¹, Hacı Ballı², Serdar Epçaçan¹

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Van

Giriş ve Amaç: A grubu beta hemolitik streptokokların boğaz enfeksiyonunu takiben ortaya çıkan geç immunolojik aracılı otoimmün bir hastalık olan akut romatizmal ateş (ARA) gelişmekte olan ülkelere özellikle okul çağı çocuklarında halen endemik bir hastalıktır. Bu çalışmada polikliniğimize artritis ile başvuran çocuklarda ARA sıklığı ve ARA'lı çocukların retrospektif olarak demografik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2010-Eylül 2013 tarihleri arasında hastanemiz çocuk polikliniklerine artritis nedeni ile kabul edilen 340 hasta ve bunlar içerisinde modifiye Jones kriterlerine göre ARA tanısı konulan 131 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların ortalama yaşları 10.2 ± 3.4 yıl (1-16 yıl), 183'ü erkek (%53.8), 157'si kız (%46.2) idi. 340 hastanın 131'i (%38.5) ARA, 94'ü (%27.6) Brusellozis, 84'ü (%24.7) Henöch Schönlein Pururasi, 9'u (%2.6) Juvenil İdiopatik Artrit, 8'i (%2.4) Ailevi Akdeniz Ateşi, 4'ü (%1.2) reaktif artritis tanısı aldı. Kalan 10 hastada ise diğer nedenler (septik artritis, malinite gibi) saptanmıştır. ARA'lı hastaların 62'si (%47.3) erkek, 69'u (%52.7) kız, ortalama yaşları 11.4 ± 2.9 yıl (4-16 yıl) idi. Tutulan eklem sayısı incelendiğinde 12 hastada (%9.2) tek eklem, 37 hastada (%28.2) 2-4 sayıda eklem ve 79 hastada (%60.3) beş ve üzerinde eklem tutulumu mevcuttu. En sık tutulan eklemler; ayak bileği (%38.3) ve diz eklemi (%34.5) idi. 103 hastada (%78.6) kardit tespit edildi. Bunların 50'si (%48.5) izole mitral kapak, 44'ü (%42.2) mitral kapak ve aort kapağı birlikte ve 9 (%8.7) hastada izole aort kapak tutulumu mevcuttu. 5 hastada (%3.8) Sydenham koresi (4 kız, 1 erkek) tanısı konuldu. **Tartışma ve Sonuç:** Akut romatizmal ateş ülkemizde halen sık görülen çocukluk çağı hastalığıdır. Artritis ile başvuran hastalarda ilk neden olarak yer almaya devam etmektedir. Özellikle gelişmekte olan ülkelerde insan sağlığını tehdit etmeye devam etmekte olan akut romatizmal ateş, artritis nedeni ile başvuran hastalarda ilk akla gelmesi gereken tanı olmalıdır.

YENİDOĞAN YOĞUNBAKIM ÜNİTESİNDE CANDIDA ENDOKARDİTLERİ

Ayşe Pınar Göksu Çetinkaya¹, Taner Yavuz¹, Selim Sancak², Didem Çaktır Arman², Seçil Erçin², Sevilay Topçuoğlu², Tuğba Gürsoy², Hüsnü Fahri Ovalı², Güner Karatekin²

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği,

²Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesi 1, İstanbul

Giriş: Yoğunbakım ünitelerinde santral kateterizasyon, intravenöz ilaçların kullanımı ve prematürte gibi nedenlerle mantar enfeksiyonu sıklığı artmıştır. İki yıllık dönemde gördüğümüz kardiyak tutulumlu Candida albicans endokarditi olan 4 olgunun klinik, laboratuvar bulguları ve risk faktörleri değerlendirildi. **Olgular:** Kliniğimizde takip ettiğimiz Candida

endokarditli 4 olgunun doğum ağırlığı dağılımı 890g-3150g, gestasyon yaşı dağılımı 26 hafta+3gün -38 hafta idi. Hastaların postnatal mantar enfeksiyonu gelişme zamanı aralığı 10 gün-63 gün olup, mantar enfeksiyonu santral kataterin takılmasından en erken 10 gün, en geç 19 gün sonra gelişmişti. Olguların ikisi prematüre, biri geç preterm, biri de term bebektir. Preterm olgulardan birinde multiorgan Candida tutulumu olup (karaciğre, böbrek, kalp) iki haftalık antifungal tedavi sonrası cerrahi olarak mantar topu çıkarıldı, ancak hasta postoperatif aynı gün kaybedildi. Preterm olan bir olgumuzda ise klinik ve laboratuvar yanıtızsızlık nedeniyle vorikonazol (12g) ve kaspofungin (42 g) tedavisi uygulanmıştır. Nonimmün hidropsu olan geç preterm bebeğimizde ise lezyon sağ atrium içindeki katater ucuna yerleşti. Term bebeğimizde omfalosel ve aort koarktasyonu olup omfalosel ameliyatı sonrası yapılan takibinde Candida saptandı. Tüm olgularımızda tedaviye amfoterisin B ile başlandı. Diğer üç olgumuzda da antifungal tedavi ile iyileşme sağlanmıştır. Dört olgumuzda da Candida enfeksiyonu için risk faktörü olan santral venöz kataterler çıkarıldı. **Sonuç:** Mantar enfeksiyonunun tedavisinde multiorgan tutulumu dışındaki olgularda tek başına antifungal tedavinin yeterli olabileceği ve santral kataterin çıkarılmasının tedavinin bir parçası olduğu unutulmamalıdır.

KAWASAKİ HASTALIĞI TANISIYLA İZLEDİĞİMİZ 30 VAKANIN DEĞERLENDİRİLMESİ

İbrahim Ece¹, Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçaçan¹, Kaan Demirören², Nihat Demir², Sinan Akbayram², Murat Boztaş²

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

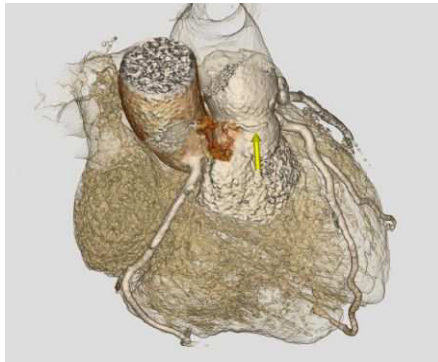
²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Çocuk Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Kawasaki hastalığı sistemik bir vaskülit olup orta boy arterleri tutar. Hastalığın en önemli komplikasyonu koroner arter anevrizmasıdır. Gelişmiş ülkelerde çocuklarda edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Bu çalışmada Kawasaki hastalığı tanısı alan 30 çocuk olgunun klinik ve laboratuvar bulguları ile izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Kawasaki hastalığı tanısı tanı kriterlerine dayanarak konuldu. Hastaların tümüne ekokardiyografi yapıldı. Tedavide tüm hastalara intravenöz immunglobulin (İVIG, 2 g/kg) ve asetil salisilik asit (80-100 mg/kg) verildi. İVIG sonrası ekokardiyografi ve laboratuvar bulguları tekrarlandı. **Bulgular:** Kawasaki hastalığı tanısı alan 30 hastanın 9'u kız (%30), 21'i erkek (%70) olup erkek/kız oranı 2.3 olup hastaların ortalama yaşı 20.8 ± 11.35 (2-48) ay idi. Başvuru anında ortalama hastalık süresi 10.1 ± 3.2 (4-14) gündü. Hastalarda ateşe en sık eşlik eden bulgular olarak deri döküntüsü (%88.6) saptandı. En az sıklıkta lenfadenopati saptandı. Dokuz hastada (%30) koroner arter anomali tespit edildi. Tanı alan bütün hastalara intravenöz immunglobülin ve asetil salisilik asit tedavileri başlandı. Tüm hastalarda ilk doz İVIG tedavisi sonrası ateşin gerilediği görüldü. Hastaların ikisinde ateşin tekrarlaması nedeniyle ikinci doz İVIG tedavisi verildi. Koroner tutulumu olan 9 hastanın 6'sında koroner arterler normale gelirken 3 hastada koroner dilatasyon devam etmekteydi. **Sonuç:** Kawasaki hastalığı gelişmiş ülkelerde en sık edinsel kalp hastalığı nedenidir. Bu hastalıkta erken tanı ve tedavi mortalite ve morbiditenin başlıca nedeni olan kardiyovasküler komplikasyonların önlenmesi açısından oldukça önemlidir.

İLGİNÇ BİR SAĞ KORONER ARTER-PULMONER ARTER FİSTÜLÜ OLGUSU

Kürşat Fıdancı, Fatih Alparslan Genç, Mustafa Gülgün, Ayhan Kılıç
GATA, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

Giriş: Koroner arter fistülleri (KAF), koroner arter ile başka bir damar veya kalp boşluğu arasındaki anormal bağlantıdır. KAF konjenital veya akkiz olabilir. Kazanılmış koroner arter fistülleri; koroner ateroskleroz, takayasu arteriti ve travma gibi nedenlerle oluşabilir. Nadir görülürler ve görüntüleme yöntemlerinin gelişmesiyle tanı koymak kolaylaşmıştır. Çoğunlukla (%80) tek bağlantı varken %20 olguda birden fazla bağlantı vardır. Tek taraflı fistüller %69 oranında sol ana koroner arterden ve %31 oranında sağ ana koroner arterden köken alır. Sol ana koroner arterden köken alanların %47'si, sağ ana koroner arterden köken alanların %16'sı pulmoner arterde sonlanır. Koroner arter fistülü nedeniyle hipoperfüzyon ve buna bağlı belirtiler ortaya çıkar. **Olgu:** 17 yaşındaki kız hasta 3 yaşından beri çeşitli merkezlerde pulmoner stenoz ve pulmoner yetmezlik tanılarıyla takip edilmekte iken rutin kontrol muayenesi için polikliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede sternum sol üst kısmında 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. EKG değerlendirmesinde herhangi bir bozukluk saptanmadı. Telekardiyografide pulmoner konusda belirginleşme ve transtörasik ekokardiyografide, hafif pulmoner yetmezlik, hafif pulmoner stenoz, ana pulmoner arterde genişlemeyle birlikte, renkli doppler akım ile sağ koroner arterden pulmoner artere doğru olan muhtemel fistülle uyumlu görüntü saptandı. Eforlu EKG ve Miyokard perfüzyon sintigrafisi yapıldı ve herhangi bir bozukluk veya iskemi bulgusu saptanmadı. Bilgisayarlı tomografi anjiyografi sonucunda (Şekil 1); sağ koroner arter orifisinin hemen komşuluğundan orjin alan yaklaşık 1 mm çapında bir arterin viussuens arki trasesini takip ederek pulmoner trunkusa fistülizasyon gösterdiği ve pulmoner trunkusun genişlemiş olduğu tespit edildi. Bunun üzerine selektif koroner anjiyografi yapıldı ve sağ koroner arterden çıkıp pulmoner arterde sonlanan küçük fistül saptandı. Hastada herhangi bir iskemik bulgu saptanmaması üzerine hasta ayakta takibe alındı. **Tartışma ve Sonuç:** Transtörasik Ekokardiyografide pulmoner kapaktaki minimal kaçak ve darlıklarla beraber kısmen pulmoner arterin genişlemesinin eşlik ettiği hastalarda farklı ekokardiyografik pencerelerin dikkatli evaluasyonun yanı sıra non invazif ve gerektiğinde invazif görüntüleme önem taşımaktadır.



Şekil-1. BT anjiyografi görüntüsü.

ADOLESAN DÖNEME KADAR ASEPTOMATİK KALMIŞ KRİTİK AORT KOARKTASYONU OLGUSU

Cihat Şanlı, Eda Yörgüç, Mehmet Katırcıoğlu, Çağlar Yörgüç, Rabia Gündoğan, Nur Öncül, Yasemin Bilgili

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kırıkkale

Giriş: Aort koarktasyonu inen aortanın sol subklavian arter dalını verdikten sonra, duktus arteriozus hizasında daralmasıdır. Doğumsal kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur ve canlı doğumların %0 2-6'sında görülür. Aort koarktasyonunun klinik bulguları, yenidoğan döneminde kalp yetersizliği ve şok bulgularından, büyük çocuklarda asemptomatik hipertansiyon veya üfürüme kadar olan geniş bir yelpaze oluşturmaktadır. Genellikle bebeklik ve çocukluk döneminde tanı almaktadır. Ancak yeniden daralma veya geç tanı konulması nedeni ile adolesan ve erişkin yaşlarda da karşılaşılan bir hastalık olma özelliğini göstermektedir. Bu çalışmada, bayılma nedeniyle başvuran kritik aort koarktasyonu tanısı alan 16 yaşındaki bir erkek olgu sunulmak istenmiştir. **Olgu:** Polikliniğimize bayılma nedeniyle başvuran, fizik gelişimi iyi olan 16 yaşındaki bir erkek çocuğu muayenesinde kan basıncının yüksek olması nedeniyle servise yatırıldı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun fizik incelemesinde her iki femoral arter nabızlarının alınmadığı, her iki üst ekstremitelerde kan basıncının hipertansif düzeyde (170/90 mmHg), alt ekstremitelerde basıncının ise düşük (90/50 mmHg) olduğu, üst ve alt ekstremiteler arasında belirgin kas kitlesi farkı olduğu saptandı (Resim 1). Telekardiyografide aort topuzu belirginliği, elektrokardiyografide V5 ve V6 da T negatifliği ve sol ventrikül hipertrofisi, ekokardiyografide koarkt segment ve sol ventrikül hipertrofisi görülen hastaya kardiyak MR anjiyografi planlandı. Kardiyak MR anjiyografide, sol subklavian arter distalinde kritik segmental aort koarktasyonu bulunduğu (Resim 2), beraberinde desendan aorta çevresinde paravertebral, interkostal, internal mammarian arterlerde çok sayıda belirgin kollateral dilatasyon geliştiği saptandı. İkili antihipertansif tedavi başlanan olgu operasyon için kalp damar cerrahisine yönlendirildi. **Tartışma ve Sonuç:** Bu olgu nedeniyle aort koarktasyonunun tek semptomun kan basıncı yüksekliği olabileceği, dikkatli fizik incelemenin özellikle femoral arter palpasyonunun erken tanıda çok önemli olduğu, gelişen kollateral-ler sayesinde semptom vermeden adolesan döneme kadar ulaşabileceği vurgulamak istenmiştir.



aort koarktasyonu 1



aort koarktasyonu 2

PRETERM İNFAHTLARDA DUKTUS ARTERİOZUS AÇIKLIĞI İLE TROMBOSİT PARAMETRELERİ ARASINDA BİR İLİŞKİ VAR MIDIR?

Özgür Olukman¹, Rahmi Özdemir², Cem Karadeniz², Şebnem Çalkavur¹, Timur Meşe², Nurettin Ünal²

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Yenidoğan Kliniği,

²Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Patent duktus arteriozus (PDA) prematüre bebeklerde yaşamı tehdit eden komplikasyonlara yol açabilen önemli bir sorundur. Son yıllarda trombositlerin endotel hücreleriyle etkileşerek duktusun kapanmasındaki inflamatuvar süreçte anahtar rol oynadıklarını gösteren kanıtlar sunulmuştur. Bu çalışmanın amacı prematüre bebeklerde hemodinamik olarak anlamlı DA'un (HADA) görülmesi ve/veya kapanması ile trombosit sayısı, dolaşan trombosit kütleleri, fonksiyonel aktiviteyi gösteren ortalama trombosit hacmi (MPV) ve trombosit dağılım genişliği (PDW) gibi trombosit parametreleri arasında bir ilişki olup olmadığını göstermektir. **Gereç ve Yöntemler:** Bu retrospektif araştırmaya Eylül 2007-Haziran 2011 tarihleri arasında hastanemizden izlenen ve postnatal 72-96. saatler arasında ekokardiyografi yapılan prematüre bebekler alındı. HADA tanısı alan 208 infant (çalışma grubu) ile PDA'sı olmayan veya spontan kapanan 616 infant (kontrol grubu) yaşamlarının ilk 4 gününde kaydedilen trombosit parametreleri açısından kıyaslanmıştır. HADA tanılı infantlarda medikal kapatma amacıyla üç günlük oral veya intravenöz ibuprofen kürü uygulanmış ve duktal kapanmayı belirlemek için kür bitiminden 24 saat sonra ekokardiyografi tekrarlanmıştır. **Bulgular:** Çalışma ve kontrol grupları arasında gestasyon haftası ve doğum ağırlıkları açısından fark yoktu (29.1±2.5 hafta/1159±207 gvs29.7±2.1 hafta/1204±186 g). Gruplar arasında bazal trombosit sayıları, dolaşan trombosit kütleleri, MPV ve PDW değerleri açısından fark gösterilemedi. Gestasyon yaşı, doğum ağırlığı, erken başlangıçlı neonatal sepsis (EBNS), respiratuvar distres sendromu (RDS), trombositopeni, MPV ve PDW'yi kapsayan multipl lojistik regresyon analizinde; HADA ile EBNS (OR=2.54, %95 CI:1.60-4.02; p=0.001) ve RDS (OR=2.07, %95 CI:1.26-3.36; p=0.005) varlığı arasında bağımsız bir ilişki olduğu gösterildi. Trombositopeni (<100,000/mm³), yüksek PDW (>17%) veya yüksek MPV'nin(>11 fL) HADA için anlamlı risk faktörü olmadıkları görüldü. Trombosit parametreleri ile medikal tedaviye alınan yanıt arasında da anlamlı bir ilişkiye rastlanmadı. **Sonuç:** Literatürdeki çalışmaların aksine çalışmamızda HADA'nın varlığı ile hiçbir trombosit parametresi arasında anlamlı bir ilişki tespit edilemedi. Benzer şekilde tüm trombosit parametreleri ile medikal tedaviye alınan yanıt arasında da ilişki olmadığı görüldü. Çalışmanın üstünlüğü olgu sayısına ve trombosit kütlelerini bir trombosit indeksi olarak kullanan ilk çalışma olmasına dayanmaktadır.

RATLARDA OLUŞTURULAN DOXORUBİSİNE BAĞLI KARDİYOTOKSİTEDE KLARİTROMİSİNİN KORUYUCU ETKİSİ

Mustafa Doğan¹, Fatih Fırıncı², Özlem Gül¹, Yasemin Işık Balcı³, Aziz Polat³, Dolunay Gürses¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji BD,

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Denizli

Doksorubisin antrasiklin grubu antibiyotiktir ve uzun süredir antineoplastik ajan olarak kullanılmaktadır. Doksorubisin kullanımı kısıtlayan en önemli yan etkisi kümülatif dozlarda gözlenen kardiyotoksisitedir. Antioksidan ve antiinflamatuvar etkileri bilinen klaritromisin, doksorubisin ilişkili kardiyotoksisteye karşı koruyucu etkisini araştırdık. Çalışmamızın amacı doksorubisin ile tedavi edilen ratlarda klaritromisinin miyokarda ve

antioksidan enzimler üzerine etkilerini değerlendirmektir. Çalışmaya alınan toplam 28 yetişkin erkek Wistar ratı (200-250 gr) 4 gruba ayrıldı. Grup 1 kontrol grubuydu, grup 2' deki ratlara doksorubisin, grup 3' de ki ratlara klaritromisin ve grup 4'e doksorubisin+klaritromisin (tedavi grubu) uygulandı. Skarifikasyonu takiben tüm ratların kalp dokusunda antioksidan (glutatyon) ve oksidan (malodialdehid) düzeyleri ölçüldü. Buna ek olarak miyokard dokusu hematoksisilen-eozin ile boyanarak histopatolojik olarak değerlendirildi. Antioksidan (glutatyon) miktarı, tedavi grubunda doksorubisin grubuyla karşılaştırıldığında önemli derecede yüksekti (p:0,025), oysa oksidan (malodialdehid) miktarı önemli derecede düşük saptandı (p:0,022). Histopatolojik değerlendirmede doksorubisin grubunda ciddi kardiyotoksiste saptanırken doksorubisin+klaritromisin uygulanan grupta kardiyotoksiste de ciddi azalma belirlendi. Bu çalışmada elde edilen sonuç; klaritromisinin doksorubisine bağlı kardiyotoksitenin engellenmesinde kullanılabilecek kardiyoproduktif etkiye sahip bir ajan olduğudur.

KONJENİTAL UNİLATERAL RENAL AGENEZİS VE KÜR SAĞLANMIŞ MESANE TÜMÖRÜ TANILI OLGUDA AORT KAPAK İLE KOMBİNE KORONER REVASKÜLARİZASYON UYGULAMASINDA CERRAHİ STRATEJİ

Ali Gürbüz, Ufuk Yetkin, İsmail Yüreklı, Ersin Çelik, Nagihan Karahan

Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Embriyonal gelişmesinin daha karmaşık olması nedeniyle böbrek anomalileri, erişkin olgularda diğer organ anomalilerine oranla daha sık görülmektedir. Çoğu olgu asemptomatik olup başka sistemlerine yönelik uygulanacak cerrahi işlemler öncesi tesadüfi bulgulanmalarına karşın işlemin başarısını etkileyebilmektedir. Olgumuz erkekti. Yaklaşık 3 yıldır aort kapak yetmezlik tanısıyla izlenen ve efor anginası ile efor dispnesinde son aylarda artış gözlenen olguya ileri incelemeler gerçekleştirildi. Ekokardiyogramında kapak yapısının kalın ve kalsifiye olduğu ciddi aort kapak yetmezliğinin yanı sıra sol ventrikül enddiastolik/sistolik çap oranı 59/41mm ve asendan aorta çapı 38 mm saptandı. Koroner anjiyogramında sol ön inen arterin ilk iki diyagonal dalları arasındaki segmentte %70 ciddi stenoz bulgulandı. Özgeçmişinde kür sağlanmış grade IIb ürotelial karsinom tanısı olan olgunun unilateral renal agenezis tanısı da mevcuttu. Üroloji konsültasyonunda üretral darlık nedeniyle sistoskopi başarısız olarak genel anestezi altında işlem planlandı. Ayrıca olgunun 10 yıl önce geçirdiği iskemik atak anamnezi mevcuttu. İki taraflı karotid renkli Doppler ultrasonografi değerlendirmesi normal sonuçlandı. Başvurusundan 4 yıl önceki cranial CT'sinde laküner infarkt tanısı olan hastaya gerçekleştirilen Nöroloji konsültasyonunda operasyona yönelik ek öneri bulunmamaktaydı. Hastanın Tip II diabetes mellitus ve esansiyel hipertansiyon patolojilerine yönelik sağaltımı sürmekteydi. Bu bulgularla aort kapak cerrahisi ve koroner revaskülarizasyon gerçekleştirimi amacıyla operasyona alınan olgunun penisilin allerjisi de bilindiği üzere profilaktik parenteral antibiyoterapisi siprofloksasinle temin edildi. Bulgulanmış üretral darlık nedeniyle cerrahi ekibimizce sistofiks idrar sondalama sistemi intraoperatif olarak gerçekleştirildi. Kardiyopulmoner bypass süresince optimal böbrek perfüzyonunu koruma amaçlı ortalama arteriyel basınç 70-80 mmHg arasında tutulurken 60 mmHg değerinin altına düşürülmedi. Hazırlanan LİMA grefti LAD üzerine anastomoz edildi. Ciddi aort kapak yetmezliği zemininde ileri fibrotik kapak yapısı bulguları hastaya 23no Sorin Carbomedics mekanik kapak replasmanı gerçekleştirildi. Postop erken ve geç dönemde komplikasyon gelişmedi. Unilateral böbrek agenezisi ortalama 1/800-1000 oranında görülürken bu defektin özellikle açık kalp cerrahisi uygulanacak ve yandaş morbid patolojileri de bulunan olgularda ameliyat öncesi tanılandırımı cerrahi stratejinin oluşturulmasında önem arz ederek operatif riskin minimize edilmesini de sağlar.

ADENOTONSİLLEKTOMİ YAPILMIŞ ÇOCUKLARDA KAROTİS İNTİMA MEDİA KALINLIĞI VE KAROTİD ARTERİYEL SERTLİĞİN ARAŞTIRILMASI

Murat Çiftel, Osman Yılmaz

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

Amaç: Adenoit ve tonsiller immün sistemin bir parçasıdır. Amaç adenotonsillektomi yapılmış çocuklarda ateroskleroz ve kardiyovasküler olay riskini araştırmaktır. **Yöntem:** Çalışmaya en az 5 yıl önce adenotonsillektomi yapılmış yaşları 14-19 arasında olan 70 çocuk adenotonsillektomi grubu olarak çalışmaya alındı. Tüm kişilerden sistolik kan basıncı ve diastolik kan basıncı ölçüldü. Daha sonra yüksek çözünürlüklü ultra-son cihazı karotis intima media kalınlığı, karotid arter sistolik çapı ve karotid arter diastolik çapı ölçüldü. Bu ölçümler ile karotid arter strain, beta sertlik indeksi, elastisite modülü ve karotid arter distensibilite belirlendi. **Bulgular:** Adenotonsillektomili kişilerde karotis intima media kalınlığı (0.43 ± 0.07 mm ve 0.42 ± 0.08 mm, $p=0.43$), beta sertlik indeksi (2.72 ± 0.96 ve 2.85 ± 1.29 , $p=0.96$), elastisite modülü (233.11 ± 80.77 ve 241.41 ± 113.23 , $p=0.98$), karotid arter strain (0.19 ± 0.07 ve 0.20 ± 0.09 , $p=0.97$) ve karotid arter distensibilite (16.37 ± 6.53 ve 17.05 ± 7.98 , $p=0.79$) kontrol grubuna benzer olarak bulundu. **Sonuç:** Tonsiller ve adenoid mukoza ilişkili lenfoid dokunun (MALT) bir parçasıdır. MALT hücreleri ve humoral bağışıklıkta önemli role sahiptir. Adenotonsillektomi çocuklarda sık uygulanan cerrahi işlemdir. Adenotonsillektomi sonrasında lenfoma ve bazı immün sistem hastalıklarında artış saptanmıştır. Erişkinlerde yapılan bir çalışmada adenotonsillektomi yapılmış kişilerde miyokart enfarktüsü riskinde artış saptanmıştır. Bu sonuç adenotonsillektomi sonrası immün sistemde oluşan bazı kompleks değişikliklere bağlanmıştır. Fakat çocuklarda tonsiller ve adenoid büyümesi sonucu adenotonsiller hipertrofi oluşur. Adenotonsiller hipertrofi kardiyopulmoner hastalığa neden olabilir. Adenotonsiller hipertrofi sonucu inflamasyon, pulmoner hipertansiyon, sağ ventriküler hipertrofi ve kor pulmonale oluşabilir. Yani adenotonsiller hipertrofi çocuklar adenotonsillektomi ile tedavi edilmediğinde kardiyopulmoner hastalığa neden olabilir. Sonuç olarak biz çalışmamızda adenotonsillektomi yapılmış kişilerde ateroskleroz ve kardiyovasküler olay riskinde artış saptanmadık.



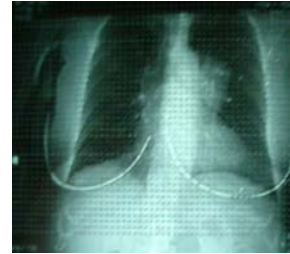
Resim. Bir hastada karotis intima media kalınlığı ölçülmesi.

DEV SOLİD MEDİASTİNAL KİTLE OLARAK GÖZLENEN TİMOMA OLGUSU

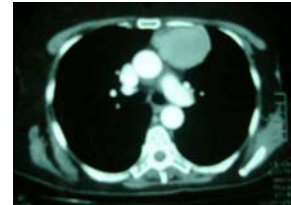
Ufuk Yetkin, Levent Yılık, Köksal Dönmez, Tayfun Göktoğan, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

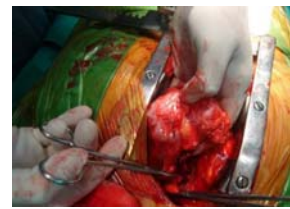
Giriş: Ön mediastenin benign lezyonları olarak bilinen timomalar, timik epitelyal hücrelerle lenfositlerin birlikte oluşturduğu neoplazmlardır. Erişkinde mediastinal kitlelerin %30'unu timoma oluşturmaktadır. **Olgu:** Olgumuz kadındı. Mrerkezimize başvurusundan 1 ay önce başlayan nonspesifik özellikte göğüs ağrısı yakınması mevcuttu. Bu yakınmanın etyolojisine yönelik gerçekleştirilen ön-arka akciğer grafisinde sol mediastende özellikle hiler bölgede gözlenen 6x7cm boyutlarında devasa dansite artışı bululanması üzerine toraks bilgisayarlı tomografi tetkiki istendi. Bu incelemede sol üst ön mediastende yine dev boyutta 7x6cm çaplı, düzgün konturlu, homojen iç yapıda, çevre yapıları infiltrate etmeyen solid kitle lezyonu bulgulanı. Lezyonun olası ön tanısı olarak teratom? timoma? düşünüldü. Diğer incelemelerde ek patolojik bulgu saptanmadı. Olgumuz bu bulgularla operasyona alındı ve öncelikle median sternotomi uygulandı. Sol üst mediastende 10x12 cm boyutlarında saplı dev solid kitle eksplore olundu. Maksimal ekstirpasyon yaklaşımıyla çevresel lenf nodları dahil kitle tamamen çıkartıldı. Kitlenin mikrobiyolojik bakışında patoloji bulgulanmadı. Histopatolojik incelemede Tip 2A benign timoma saptanan olgunun Tıbbi Onkoloji polikliniğince rekürrens bulgulanmadan tıbbi izlemi 18 aydır devam etmektedir. **Sonuç:** Timoma tanılandırımında toraks bilgisayarlı tomografisi hastalığın tutulumu ve yayılımı açısından oldukça faydalıdır. Olgumuzdaki gibi yaygın olmayan lezyonlarda lokal nüks %2-12 arasındadır. Timomanın varlığı dahi cerrahi ekstirpasyon açısından endikasyon sayılmaktadır. Tümör rekürrensini önleyici en değerli yaklaşımın olgumuzda da uyguladığımız üzere maksimal ekstirpasyon olduğu bilinmektedir.



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.

GENÇ VE ERİŞKİN ADÖLESAN YAŞ GRUBUNDA ALT EKSTREMİTE VARİSLERİNE YÖNELİK SKLEROTERAPİ UYGULADIĞIMIZ OLGULARIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ VE RENKLİ DOPPLER USG DEĞERLENDİRİM PARAMETRELERİ

Köksal Dönmez¹, Ufuk Yetkin¹, Mert Kestell¹, Hasan İner¹, Tayfun Göktoğan¹, Didem Avcı Dönmez³, Serdar Bayrak², Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Izmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

³Izmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Genel popülasyonda ileri yaşla birlikte daha sık bulgularan alt ekstremitte varisleri adölesan dönemde nadir gözlenmekte ve tedavi yaklaşımı da özellik arz edebilmektedir. Bu nedenle olguların demografik özellikleri ile color Doppler USG sonuçları özellikle planlanabilecek skleroterapi tedavisi açısından da önem taşımaktadır. **Gereç ve Yöntemler:** Haziran-Aralık 2013 tarihleri arasında polikliniğimizde skleroterapi işlemi uygulanmış olan 13-21 yaş arası toplam yirmiiki hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların daha objektif değerlendirilebilmesi açısından 13-18 yaş arası hastalar erken(genç) adölesan, 19-21 yaş arası hastalar ise geç (erişkin) adölesan olarak gruplandırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların 5 tanesi erkek (4 genç adölesan, 1 erişkin adölesan) ve 17 tanesi kadındı (6 genç adölesan, 11 erişkin adölesan). Bu hastaların demografik ve radyolojik özellikleri belgelendi. Hastaların 19 tanesine işlem öncesi Renkli doppler ultrasonografi (RDUSG) yaptırılarak venöz sistem özellikleri değerlendirilmiştir. Sağ alt ekstremitte venöz sistemi 15, sol alt ekstremitte venöz sistemi ise 16 hastada değerlendirilmiştir. Vena saphena parva; bu hastalardan 12 tanesinde sağ RDUSG'de, 13 tanesinde ise sol RDUSG'de değerlendirilmiştir. Safenofemoral bileşkede reflü izlenen ekstremitte sayısı sağ tarafta 5, sol tarafta ise 6 idi. Hastaların sadece 1 tanesinde sol tarafta derin venöz yetmezlik mevcuttu. Yine sadece 1 hastada sol safenopopliteal bileşkede reflü izlenmekteydi. Hastaların hiçbirinde gerek radyolojik gerekse de klinik olarak perforan ven yetersizliği bulgusu yoktu. **Tartışma ve Sonuç:** Varis nedeniyle girişim planlanan hastalarda preoperatif derin, yüzeysel ve perforan venöz sistemin iyi değerlendirilmesi ve mevcut patolojilerin tam olarak düzeltilmesi oldukça önemlidir. Olgumuzda da gerçekleştirdiğimiz Doppler USG, venöz reflünün spesifik anatomik yerleşimini belirleyen ideal yöntemlerden biridir. Tüm varis hastalarında mutlaka renkli Doppler ultrasonografi yapılarak altta yatan venöz yetmezlik tipi saptanmalı ve varislerden önce tedavi edilmelidir.

Tablo 1. Olgularımızın demografik özellikleri.

	Yaş	Kadın	Erkek	n
Genç Adölesan Grup (n=10)	13	0	1	1
	14	0	0	0
	15	0	1	1
	16	1	0	1
	17	3	0	3
	18	2	2	4
Erişkin Adölesan Grup (n=12)	19	3	0	3
	20	4	0	4
	21	4	1	5
Toplam		17	5	22

Tablo 2. Olgularımızın alt ekstremitte renkli Doppler USG değerlendirim parametreleri.

	Sag VSM Çapı (>=4 mm)	Sol VSM Çapı (>=4 mm)	Sag SFB Reflü	Sol SFB Reflü	Sag VSP Çapı (>=4 mm)	Sol VSP Çapı (>=4 mm)	Sag SPB Reflü	Sol SPB Reflü
Genç Adölesan Grup	1	1	2	3	1	0	0	0
Erişkin Adölesan Grup	2	2	3	3	0	0	0	1
Toplam	3	3	5	6	1	0	0	1

Açıklamalar: SFB:Safenofemoral bileşke, SPB:Safenopopliteal bileşke, VSM:Büyük safen veni, VSP:Küçük safen veni.

P-367

AKUT ROMATİZMAL KARDİTTE TAM ATRİYOVENTRİKÜLER BLOK NEDENLİ SENKOP

Mustafa Argun¹, Ali Baykan¹, Abdullah Özyurt¹, Özge Pamukçu¹, Arife Derda Yücel², Serra Alçı², Kazım Üzümlü¹, Nazmi Narin¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kayseri

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA), grup A streptokok farenjitine sekonder gelişen ve gelişmekte olan ülkelerde halen önemini koruyan ciddi morbidite ve nadiren de mortaliteye neden olabilen bir hastalıktır. Akut romatizmal karditte, kalp tutulumu genelde pankardit şeklinde olmakla birlikte kliniği oluşturan temel patoloji endokardittir. Bununla birlikte kalbin ileti sisteminin inflamasyonuna bağlı ileti anormallikleri bildirilmiştir. Birinci derece atriyoventriküler (AV) blok, en sık görülen ileti bozukluğu olup ARA'nın minör tanı kriterleri arasında yer almaktadır. Tam AV blok ise çok nadiren olgu sunumu şeklinde bildirilmektedir. Başvuru semptomu tam AV bloğa bağlı senkop olan romatizmal karditli olguyu raporluyoruz. **Olgu:** 15 yaşında erkek hasta senkop nedeniyle acil serviste değerlendirildi. Bir haftadır baş dönmesi yakınmasını olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde soluk görünümde, bilinci kapalı, ciddi bradikardi (30 atım/dakika), oskültasyon ile II/VI sistolik üfürüm, tansiyon arteriyel 90/60 mmHg, solunum sayısı 20/dakika ve oksijen saturasyonu %100 saptandı. Elektrokardiyografi tam AV blok ve kalp hızını 33/dakika gösterdi. Transtoraksik ekokardiyografi ile sol ventrikülde genişleme bulunmaksızın hafif mitral yetersizlik ve hafif aort yetersizliği belirlendi. Sağ femoral ven yolu kullanılarak sağ ventrikül apeksine tranvenöz geçici kalp pili implante edildi. Laboratuvar incelemesinde beyaz küre 13.470/mm³, nötrofil sayısı: 12.070/mm³, sedimantasyon 36 mm/saat, C-reaktif protein 37,5 mg/L ve anti streptolizin O titersi 1,270 IU/ml saptandı. Akut romatizmal kardit tanısı düşünülerek oral prednisolon tedavisi başlandı. Tedavinin üçüncü gününde tam AV blok düzeldi ve kalp hızı 92/dk olarak belirlendi. Geçici kalp pili çıkarılan olgunun holter kaydında birinci derece AV blok dışında normal izlendi. **Sonuç:** ARA olgularında oldukça nadir görülen tam AV blok antinflamatuar tedavi ile gerilemektedir. Ancak semptomatik tam AV blok olgularında blok düzelinceye kadar geçici tranvenöz kalp pili uygulanmalıdır.

TRUNKUS ARTERİYOZUS TİP A4'E EŞLİK EDEN KESİNTİLİ ARKUS AORTA VE PARŞİYEL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: NADİR BİR BİRLİKTELİK

Pelin Ayyıldız¹, Taner Kasar¹, Öykü Tosun¹, Erkut Öztürk¹, Ersin Ereke², Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Arkus aorta kesintisi ile giden trunkus arteriyozus tipi (Van Praagh tip A4) çok nadirdir ve yüksek mortalite ile seyredir. **Olgu:** Anne babası arasında akrabalık olan altı günlük düşük doğum ağırlıklı erkek bebek acil servise siyanoz ve bradikardi ile başvurdu. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmede trunkus arteriyozus ve kesintili arkus aorta Tip A, orta derece trunkal kapak yetersizliği ve darlığı, outlet geniş VSD, sekundum geniş ASD, geniş duktus arteriyozus ve sistemik düzeyde pulmoner hipertansiyon saptandı. Metabolik tarama testlerinin fenilketonüri ile uyumlu olduğu raporlanan hastanın kardiyak BT sinde Van Praagh tip A4 ile uyumlu Trunkus arteriyozus ve kesintili arkus aorta Tip A olduğu, ana pulmoner arterin posteriyora doğru sağ ve sol dallarına ayrıldığı, sol üst pulmoner venin innominat ven aracılığı ile superiyor vena kavaya açıldığı izlendi. Genel durumu kötü olan hastaya bilateral pulmoner arter banding ameliyatı yapıldı, takibinde fenilketonüri'de saptanan hasta postoperatif izlemde çoklu organ yetmezliği nedeniyle kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Van Praagh tip A4 trunkus arteriyozus çok nadir bir anomalidir. trunkus arteriyozus ve kesintili arkus aorta Tip A beraberliği bu lezyonların izole prognozlarından daha kötü prognoza sahiptir.

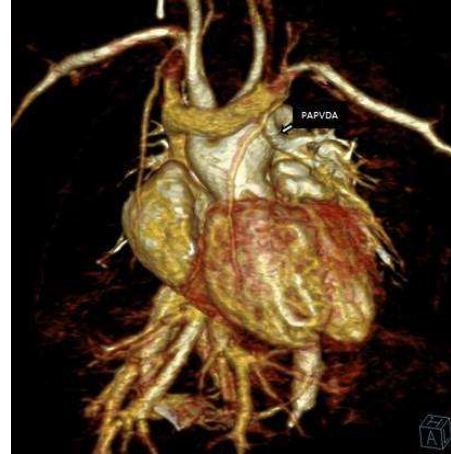


Resim 1. Kesintili Arkus Aorta.

Tablo I: Van Praagh sınıflaması *

A1	Ana pulmoner arter trunkustan ayrıldıktan sonra sağ ve sol pulmoner dalları çıkar.
A2	Sağ ve sol pulmoner arterler trunkusun arkasından çıkar.
A3	Tek taraflı pulmoner arter trunkustan ayrılır. Diğer pulmoner arter dalı duktustan ya da direkt olarak aortadan ayrılır.
A4	Arkus hipoplazik ya da kesintilidir ve inen aorta duktus devamlılığı mevcuttur. Pulmoner arter kökü ise Tip A1 gibidir.

*:Her tip VSD olup olmamasına göre A ve B alt tiplerine ayrılır.



Resim 2. Innominat vene açılan sol üst pulmoner ven.

GÖĞÜS AĞRISI İLE BAŞVURAN ÇOCUKLARDA NEDENLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Cihat Şanlı, Rabia Gündoğan, Eda Yörgüç, Mehmet Katırcıoğlu, Çağlar Yörgüç, Nur Öncül

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kırıkkale

Amaç: Göğüs ağrısı, çocuk acil servislerine başvuru nedenleri arasında oldukça sık görülen, hasta ve ailesinde önemli ölçüde endişeye neden olan bir sorundur. Bu çalışma, göğüs ağrısının nedenleri ve özelliklerini araştırmak amacıyla planlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2013 - Şubat 2014 tarihleri arasında göğüs ağrısı yakınması ile başvuran 320 çocuk çalışmaya alındı. Hastaların ayrıntılı öyküleri alınıp; yaşı, cinsiyeti, göğüs ağrısının niteliği (sıklığı, süresi, yeri, yayılımı, ağrının nasıl geçtiği, pozisyonla değişip değişmediği ve eşlik eden bulguları) aile öyküsü, fizik inceleme ve laboratuvar bulguları retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Yaşları 6-16 yıl arası değişen 320 çocuk (168'i erkek (%52,5), 152'si kız (%47,5) çalışmaya alındı. Göğüs ağrısı yakınmasının 190 hastada (%59) kronik olduğu, 272 hastada (% 85) batıcı vasıfta, 288 hastada (%90) yayılmadığı, 264 hastada (% 82) kendiliğinden geçtiği öğrenildi. Göğüs ağrısının, %51 (164/320) idiyopatik, %24 (78/320) kas-iskelet sistemi, % 14 (46/320) psikojenik, %5 (17/320) kardiyak, %4 (9/320) solunum sistemi, %2 (6/80) ise gastrointestinal sisteme ait nedenlerle ortaya çıktığı saptandı. İdiyopatik ve psikojenik nedenli göğüs ağrısı olan çocukların çoğu 12 yaş üstünde olup göğüs ağrıları kronikti. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda göğüs ağrılarının idiyopatik nedenler dışında en sık nedeninin kas-iskelet sistemi kökenli olduğu, kardiyak nedenlerin ise erişkinin aksine çok nadir görüldüğü saptandı.

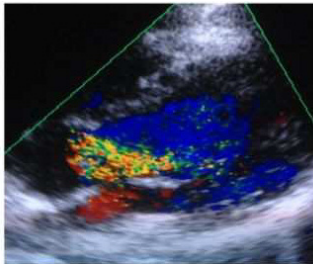
AYNI AİLENİN ÜÇ FERDİNDE TANI KONULMUŞ OLAN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ HASTALIĞI

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan², Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA); yoksul olan ve kalabalık ortamlarda yaşayan çocuklarda, kış ve ilkbahar aylarında daha sık görülür. Ailenin bir ferdinde hastalığın görülmüş olması da, diğer aile bireyleri için bir risk faktörüdür. Bu yazıda, aynı ailede babada ve iki çocukta tanı konulmuş olan ARA hastaları sunulmuştur. **Olgu:** İki hafta önce boğaz enfeksiyonu geçirdiği öğrenilen sekiz yaşındaki erkek hastanın iki üç gündür sağ ayak bileğinde şişlik, ağrı ve yürümekte zorlanma şikayetleri varmış, daha sonra her iki diz ve ayak bileği eklemlerinde gezici eklem şikayetleri devam etmiş. Çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastanın anamnezinden 11 yaşındaki erkek kardeşinin Sydenham koresi tanısıyla takip edildiğini, hafif aort kapak yetmezliği olduğunu, babasına da 18 yaşında geçirilmiş ARA kardit tanısı konulduğunu, ikinci derece aort ve mitral kapak yetmezliklerinin bulunduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde sağ ayak bileğinde artrit, sol ayak bileği ve dizinde artralji olduğu, sol prekordiyumda daha iyi duyulan 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyulduğu, diğer sistem muayenelerinin ve vital bulgularının normal olduğu tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küresi 7540/mm³, CRP 65 mg/L, sedimentasyon 62 mm/saat, ASO 756 mg/L idi, diğer hematolojik ve biyokimyasal değerleri normaldi. Elektrokardiyografisi ve tele filmi normal olan hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde birinci derece mitral, ikinci derece aort kapak yetmezlikleri olduğu, boşluk genişliklerinin ve sistolik fonksiyonların doğal olduğu izlendi (Resim 1). Hasta ARA kardit olarak kabul edildi, mutlak yatak istirahati, prednizolon ve mide koruyucu tedavi ile penisilin profilaksisi başlandı. Takibinde eklem şikayetlerinin hızla kaybolduğu ve akut faz reaktanlarının normale döndüğü görüldü, kapak yetmezliklerinin devam ettiği izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Akut romatizmal ateş, gelişmekte olan ülkelerde halen önemli bir sağlık sorunudur. Hastalığın etyopatogenezinde, genetik yatkınlığın olduğu bilinmektedir. HLA DR1, 2, 3, 4, 7, A10, B35, DR27, W11, W53 gibi HLA antijenleri pozitif olanlarda ve ikizlerde ARA daha sık görülmektedir. Aile öyküsü olan hastalarda, ARA tanısı için daha dikkatli olunmalıdır.



Resim 1. Ekokardiyografik incelemede beş boşluk pozisyonunda aort kapak yetmezliği izlenmektedir.

P-371

Na-TETRADECYL SULPHATE İLE ADÖLESAN YAŞ GRUBUNDA ALT EKSTREMİTE VARİSLERİNE YÖNELİK SKLEROTERAPİ GERÇEKLEŞTİRDİĞİMİZ OLGULARDA UYGULAMA PRATİĞİMİZ VE POZOLOJİK ÖZELLİKLERİ

Köksal Dönmez¹, Ufuk Yetkin¹, Mert Kestell¹, Hasan İner¹, Tayfun Göktoğan¹, Didem Avcı Dönmez², Serdar Bayrak³, Ali Gürbüz¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Kliniği,

³İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Venöz hastalıkların sağaltımında günümüzde medikal tedavi seçeneklerine ek olarak ortaya çıkan çeşitli invazif metotlar uygun

hastalarda cerrahiye alternatif oluşturabilmektedir. Bu metotlar arasında en sık kullanılanlardan bir tanesi şüpheşiz skleroterapi tekniğidir. Son yirmi yılda giderek daha fazla popüler hale gelen bu teknik aslında 150 yıllık bir geçmişe sahip olup kimyasal flebit yaratarak etkisini göstermektedir. **Gereç ve Yöntemler:** Haziran-Aralık 2013 tarihleri arasında polikliniğimizde skleroterapi işlemi uygulanmış olan 13-21 yaş arası toplam yirmiki hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların daha objektif değerlendirilebilmesi açısından 13-18 yaş arası hastalar erken (genç) adölesan, 19-21 yaş arası hastalar ise geç(erişkin) adölesan olarak gruplandırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya alınan bütün hastalara poliklinik şartlarında damar çapına uygun olarak 26, 30 veya 32 G enjektör uçları ile saf veya köpük şeklinde Na-tetradecyl sulphate ile skleroterapi yapıldı. Alerjik-allerjik reaksiyon riski minimal subkütan doz uygulaması yapılarak 2. ve 24. saatlerde kontrol edildi. Na-tetradecyl sulphate, farklı konsantrasyon seçenekleri nedeni ile sklerozan ajan olarak tercih edildi. Ven çaplarına göre; 1 milimetreden düşük çaplı damarlarda %0.5, 1-3 mm arasındakilerde %1 ve 3-6 mm arasındakilerde %2'lik konsantrasyon kullanıldı. Mevcut hasta popülasyonunun özelliği nedeni ile ciltte lekelenme ihtimaline karşı hiçbirinde %3 konsantrasyon tercih edilmedi. Turnike yardımıyla dilate edilen pakelere ponksiyon yapılarak ilaç enjekte edildi. Ardından elastik bandaj ve pedler yardımıyla lokal kompresyon sağlandı. **Tartışma ve Sonuç:** Skleroterapi için günümüzde en sık kullanılan ajan olgumuzda da tercih ettiğimiz Sodyum Tetradecil Sülfat'tır. Tek başına skleroterapi'nin belirgin safen ven yetmezliği olmayan ve estetik kaygı taşıyan olgularda öncelikli olarak tercih edilebileceği kanaatindeyiz.

P-372

UZAMIŞ FEBRİL MİYALJİ OLGUSU

Helen Bornaun¹, Kazım Oztarhan¹, Şeref Olgar², Deniz Gezgin Yıldırım³, Kemal Nişli³, Rukiye Eker Ömeroğlu⁴

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Pediatric Kardiyoloji BD, İstanbul

²Sütcü İmam Üniversitesi Pediatric Kardiyoloji BD, Kahramanmaraş

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatric BD,

⁴İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatric Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), ataklar halinde ateş ve seröz membranların inflamasyonları ile karakterize, akut karın, göğüs ve eklem ağrıları ile kendini gösterebilen, anormal pirin sentezine neden olan MEFV geninde mutasyonların saptandığı, yaşam boyu süren bir hastalıktır. "Uzamış febril miyalji sendromu", AAA tanılı hastalarda ilk kez 1994 yılında tanımlanmıştır. Sendrom yüksek ateş, şiddetli-ağır paraliz edici miyalji, karın ağrısı, ishal, artrit/artralji ve geçici vaskülitik döküntülerle seyretmektedir. Son zamanlarda farkındalığında artması ile tipik semptomları olmayan AAA tanılı hastalarda uzamış febril miyalji sendromu tanıda unutulmamalıdır. **Olgu:** Olgumuz, 12 yaşında kız hastada uzamış ateş, yürüyememe, tüm kaslarında kas gücü muayenesinin yapılmasını engelle-cek derecede yaygın ve aşırı duyarlılık, over sensitivitesi, sağ dizde artriti vardı. Hastanın aile öyküsü yoktu. Laboratuvar bulgularında lökosit (19.5x10⁹/L), hemoglobin (9.2 g/dL), trombosit (299x10⁹/L), koagülasyon parametreleri normal, d dimer yüksek, CK normal, crp (4.2 mg/dl) ve sedimentasyon (88 mm/saat) saptandı. M694V homozigot pozitif. Hastanın karın ağrısı iki haftadır devam ediyordu. Hastaya kolşisin, pulse steroid tedavisi verildi. Semptomları gerilemeyen hastaya azitülopürin tedavisi başlandı. Semptomların gerilediği, d dimer seviyesinin normale döndüğü görüldü. **Sonuç:** Literatürde "uzamış febril miyalji sendromu" ve AAA birlikteliğine ilişkin, 1994'teki ilk bildirimden sonra toplam 29 bilimsel yayın bulunmakta-dır; bunların çoğu olgu sunumu şeklindedir. 1996'da Livneh ve ark. febril miyaljiyi "AAA'nın değişen yüzü" başlığı altında atipik bulguların biri olarak değerlendirmişlerdir. Olgu sunumumuza benzer şekilde tüm yayınlarda AAA düşündürülen tipik bulguların yokluğunda uza-mış ağır seyirli ve ateşin eşlik ettiği miyaljilerde, MEFV mutasyonunun çalışılması ve hastanın AAA açısından değerlendirilmesi gerektiği bildirilmektedir, miyaljili olgularda M694V mutasyonunun sık olduğu da çalışmalarda vurgulanmıştır Febril miyaljide steroid tedavisine yanıtı olguların yanı sıra nadiren olsa çalışmamızda olduğu gibi tedaviye dirençli olgular da bildirilmektedir Akdeniz çevresinde, AAA'ya ilişkin anlamlı bulgular olmaksızın, yüksek ateşin ve akut faz reaktanlarında yüksekliğin de eşlik ettiği, uzun süren şiddetli miyaljinin varlığında, "uzamış febril miyalji sendromu" ayrıntı tanımda düşünülmelidir.

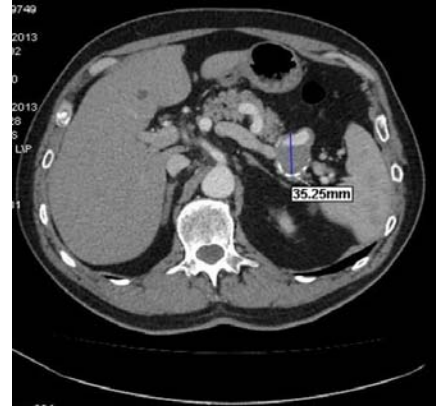
ASENDAN AORTTA ANEVİZMAL DİLASYONLA EŞ ZAMANLI BULGULANAN SPLENİK ARTER ANEVİZMA OLGUSU

Ufuk Yetkin, Börteçin Eygi, Tayfun Göktoğan, Ersin Çelik, Ali Gürbüz
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: Günümüzde gelişmiş tanı yöntemleri sayesinde, %80 asemptomatik seyretmesine rağmen, karın içi anevrizmaları arasında 3.sıklıkta yer alan splenik arter anevrizmaları daha sık bulgulanmaktadır. Ruptür en önemli komplikasyonu olup %6-9 arasında görülmekte ve %20-70 mortal seyrebilmektedir. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Başvurusundan 2 hafta önce üst solunum yolu infeksiyon incelemesine yönelik gerçekleştirilen göğüs radyografisinde mediastinal genişleme bulgulanması üzerine polikliniğimize yönlendirilmişti. Öncelikli olarak gerçekleştirilen transtorasik ekokardiyogramında asendan aorta çapı 45mm ve aort kökü 36mm saptandı. Bunun yanı sıra 2.° triküspit yetmezliği ve pulmoner arter basıncı da 35mmHg olarak bulgulandı. Multisegmenter anevrizma yerleşim ön tanısı da dikkate alınarak kontrastlı torako-abdominal BT incelemesi gerçekleştirildi. Bunun sonucunda da asendan aorta 45mm, arkus aorta 38mm ve inen aorta 33mm saptanırken üst abdomen incelemesinde; splenik arter orta kesiminde 3cm çapında, büyük kısmı tromboze anevrizma mevcut olduğu bulgulandı. Dış cidarında kalsifikasyon olduğu da saptandı. Bu bulgularla cerrahi konseyimizde değerlendirilen olguya Kalp Damar Cerrahisi açısından asendan aort anevrizmal dilatasyonuna yönelik oral beta bloker preparatıyla yıllık ekokardiyografi izlemi planlandı. Splenik arter anevrizmasına yönelik Genel Cerrahi izlemi ve gerekli cerrahi tedavisinin planlanmasına yönelik konsültasyonu önerildi. **Tartışma ve Sonuç:** Splenik arter anevrizma tanısı sıklıkla olgumuzdaki gibi BT ile doğrulanmaktadır. Yine olgumuzda da belirlediğimiz üzere genelde 5.-6. dekatta saptanan splenik arter anevrizmasının çapı 20mm üzerinde ise en güvenli ve etkili tedavi olarak cerrahi yaklaşımla sağaltımı önerilmektedir.



Resim 1.



Resim 2.

EVEROLİMUS TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN CİDDİ TRİKÜSPİT KAPAK YETMEZLİĞİ

Senem Özgür¹, İlker Ertuğrul¹, Vehbi Doğan¹, Şeyma Kayalı¹, Tamer Yoldaş¹, Murat Koç², Şule Yeşil³, Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹, Onur Çandır³

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği,

³Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Onkoloji Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç: Başta adriamisin olmak üzere kemoterapötiklerin kardiyak yan etkileri, uzun süredir bilinmektedir. Öte yandan özellikle nöroendokrin tümörlerde, artmış nörotransmitter düzeylerinin kardiyak yan etkileri olduğu düşünülmektedir. Bu vakanın sunumu ile; ilaç ve nörotransmitterlerin kardiyak yan etkilerine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır. **Olgu:** 14 yaşında erkek hasta primeri bilinmeyen ve karaciğere metastaz yapan karsinoid tipte nöroendokrin tümör tanısı ile pediatrik onkoloji bölümünde takipte olup, farklı kemoterapötik tedaviler sonrasında, son 1 yıldır octreotid ve everolimus tedavisi almaktaydı. Tedavisinin başlangıcında ekokardiyografik olarak değerlendirilen ve hafif düzeyde pulmoner stenozu bulunan hastanın; everolimus tedavisi sonrasında ekokardiyografik kontrollerinde triküspit kapakta daha önce bulunmayan önemli koaptasyon bozukluğu ve ciddi kapak yetmezliği olduğu gözlemlendi. Hastamızda karsinoid tümörün kardiyak tutulumu açısından yapılan sintigrafik çalışmada kardiyak tutulum saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Everolimus, son dönemlerde popülerlik kazanan ve kardiyak rabdomyoma tedavisinde de başarı ile kullanılan bir kemoterapötiktir. Kısa süreli kullanım tecrübeleri sebebi ile, ilacın orta ve uzun dönemli yan etkileri iyi irdelenememiştir. Karsinoid tümörlerin kendisinin de özellikle serotonin etkisine bağlı olarak sağ kalpte dilatasyon, pulmoner ve triküspit kapak yetmezliği yaptığı bilinmektedir. Ancak vakamızda sintigrafi ile kardiyak tutulum olmadığı doğrulanmış olup, sonradan oluşan ciddi triküspit kapak patolojisinin everolimus etkisine bağlı olabileceği düşünülmüştür.

PULMONER ARTERE UZANIM GÖSTEREN SAĞ VENTRİKÜL YERLEŞİMLİ VE OLAĞANDIŞI DEV FİBRİLER YAPILI MİKSOMA OLGUSU

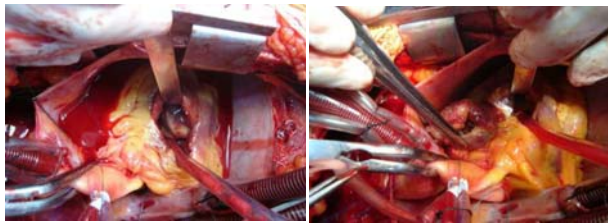
Ufuk Yetkin¹, Habib Çakır¹, Serkan Yazman¹, İlke Akyıldız², Aylin Ongen Çallı³, Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği,

³Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Miksomalar en yaygın benign intrakardiyak tümörlerdir. Sağ ventrikül yerleşimli kardiyak miksomalarda erken tanı; pulmoner embolizasyon, atriyoventriküler kapak disfonksiyonu ve pulmoner venöz drenaj obstrüksiyonu gibi komplikasyonlardan kaynaklanan morbidite ve mortalitenin azaltılması açısından önemlidir. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Başvurusundan 1 ay önce başlayan ateş yüksekliği yakınmasına yönelik etiyolojik faktör araştırımında tesadüfen saptanan sağ ventrikül kitle nedeniyle Kliniğimize yatırıldı. Hastanın transtorasik ekokardiyogramında sağ ventrikül çıkış yolunda oldukça büyük çapta ve sağ ventrikülün sistolü sırasında pulmoner artere girip çıktığı gözlenen hareketli kitle izlendi. Ardından gerçekleştirilen transözofageal ekokardiyogramda da sağ ventrikül çıkış yolunda pediküllü, alt kısımda düzgün konturlu olup uç kısmına doğru konturunun düzensizlik gösterdiği gözlenen ve sağ ventrikül sistolünde pulmoner artere doğru uzanım gösterip akımını sınırlayan miyokard ekojenitesine yakın kitle izlendi. Hematolojik parametrelerinde CRP:17.7 mg/dl, Hemoglobin: 8 gr/dl ve Htc: %24 patolojik değerleri saptandı. Olgumuz bu bulgularla acil olarak operasyona alındı. Mediyen sternotomi uygulandı. Aortik ve bikaval kanülasyonla kardiyopulmoner bypassa girilme aşamasında embolik bir olaya neden olmamak için aortik kros klemp konana kadar özellikle tümör bölgesi ve kalp fazla manipüle edilmedi. Ayrıca pulmoner embolizasyondan koruyucu etkinliğe sahip olan bir diğer uygulamamız gereğince kardiyopulmoner bypass başlangıcı ile eş zamanlı olarak pulmoner arteri de içerecek şekilde aortik kros klemp yerleştirdik. Öncelikle sağ atriyotomi uygulandı. Triküspit kapak aracılığıyla bakıyla kitle net görülemedi. Triküspit kapak tam koapteydi. Ardından pulmoner vertikal arteriyotomi gerçekleştirildi. Ancak kitlenin bu açıdan da net değerlendirilememesi üzerine sağ ventrikülotomi uygulandı. Sağ ventrikül serbest duvarından pedikülize kitle cerrahi eksplorasyonda görüldü. Kitle endokardiyal orijin lokalizasyonu ile birlikte radikal olarak eksize edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesi miksoma ile uyumlu bulgular içeriyordu. Yıllık ekokardiyografi kontrolleri ile izlemi sürdürülen olgumuzda rekürrens gelişmedi. **Tartışma:** Sonuç olarak; sağ ventrikül yerleşimli miksomalarda cerrahi eksizyon, valvüler obstrüksiyon ve pulmoner embolizasyon riski nedeniyle tanı konar konmaz gerçekleştirilmelidir. Rekürrens izlemi açısından yıllık ekokardiyografi izlemlerinin sürdürülmesi gereklidir.



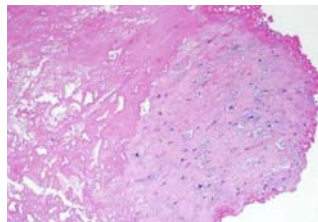
Resim 1.



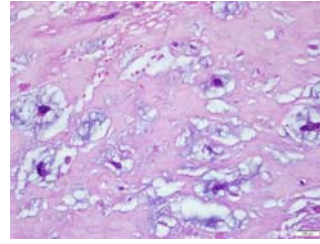
Resim 2.



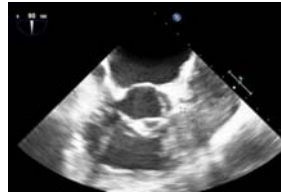
Resim 3.



Resim 4.



Resim 5.



TEE



TTE

P-376

KARADENİZ BÖLGESİNDE KAWASAKİ HASTALIĞI: DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER, KLİNİK SEYİR VE SONUÇLARI

Tuğba Ayçiçek¹, İsmail Balaban¹, Metin Sungur², Hasan Candaş Kafalı¹, Mehmet Kemal Baysal¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Samsun

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Kawasaki hastalığı etyolojisi bilinmeyen, özellikle 5 yaş altı çocuklarda izlenen akut febril bir vaskülitir. Hastalığın temel bulguları en az 5 gün süren ateşle birlikte, bilateral noneksudatif konjunktivit, dudaklarda ve oral mukozada eritem, ekstremitelerde periferik değişiklikler, polimorfik döküntü ve servikal lenfadenopati ile karakterizedir. Koroner arter tutulumuna bağlı miyokardiyal infarktüs, iskemik kalp hastalıkları ve ani ölüm izlenebilmektedir. Bu çalışma Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Ana Bilim Dalı tarafından Kawasaki hastalığı tanısı konulan hastaların şikayet, fizik muayene, laboratuvar, ekokardiyografi bulgularını retrospektif değerlendirmek ve daha önce yapılan çalışmalarla karşılaştırmak amacıyla yapılmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmada, Ocak 2000 - Aralık 2012 yılları arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda Kawasaki hastalığı tanısı alan 48 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Hastaların 33'ü erkek, 15'i kız idi. Tanı sırasında ortalama yaş 35.4±30.3 (4-155 ay) idi. Başvuru sırasında ortalama hastalık süresi 8.19±2.6 (6-17) gündü. Ateş hastaların tümünde tespit edildi. İkinci en sık görülen bulgu ekstremitelerde değişiklikleriydi ve hastaların 29'unda (%60.4) vardı. Hastaların 15'inde (%31.3) koroner arter patolojisi vardı. Hastaların hepsine intravenöz immünglobulin ve asetilsalisilik asit verilmisti. Ateşi düşmeyen ve CRP yüksekliği devam eden üç hastaya IVIG ve asetilsalisilik asite ek olarak dipiridamol ve metilprednizolon verilmisti. Üç hastada rekürrens gözlenmişti. Ölüm olmamıştı. **Tartışma ve Sonuç:** Kawasaki hastalığı, çoğunlukla beş yaş altı çocukları etkileyen ve etyolojisi bilinmeyen ateşli bir sistemik vaskülitir. Akut dönemde tedavi edilmese bile kendini sınırlayan bir hastalıktır. Tedavi edilmeyen hastalarda %15-33 oranında koroner arter anevrizması gelişmektedir. Koroner tromboz ve miyokard infarktüsü ile ölüme neden olur. Erken tanı ve tedavi ile koroner arter hastalığı riski önemli derecede azalmaktadır. Tedavide intravenöz gamma globulin ile birlikte kullanılan yüksek doz aspirin sonrası kardiyak komplikasyonlar %33'ten %3'e düşmüştür. Kawasaki hastalığının epidemiyolojik ve klinik bulgularında farkındalığın artması ile erken tanı ve optimal tedavinin başlanması, koroner arter tutulumu riskini azaltacaktır.

GASTROİNTESTİNAL ANOMALİLİ YENİDOĞAN BEBEKLERDE DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

Mustafa Sedat Özdemir¹, Osman Güvenç², Derya Çimen², Derya Arslan³, Tamer Sekmenli⁴, İlhan Çiftçi⁴, Ali Annagür⁵, Hanifi Soylu⁵, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD,

⁵Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan BD, Konya

Amaç: Gastrointestinal (GİS) sistemin doğuştan anomalileri, yenidoğan döneminde önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir, erken tanı konulması ve cerrahi tedavinin uygulanması gerekir. Gastrointestinal sistem anomalileriyle doğuştan kalp hastalıkları (DKH) birlikte olabilir. Bu çalışmada, izole GİS anomalisi olan yenidoğan bebeklerdeki DKH sıklığı araştırıldı. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya, Ocak 2010-Ocak 2014 tarihleri arasında izole GİS anomalisi nedeniyle çocuk cerrahisi kliniği tarafından opere edilen 21'i erkek, 11'i kız toplam 32 yenidoğan hasta, demografik, klinik ve kardiyak bulguları incelenerek dahil edildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların ortalama doğum haftası 33,7 hafta (24-40 hafta), ortalama doğum kilosu 2111 gram (500-3450 gram) idi. Hastalardan sekizinde özefagus atrezisi ve trakeözofageal fistül, altısında anal atrezi, ikisinde inkarsere inguinal herni, ikisinde inguinal herni ve hidrosel, birer hastada ise jejunum atrezisi, perfore Meckel divertikülü, omfaloşel, konjenital hipertrofik pilor stenozu, anüler pankreas, intestinal malrotasyon + volvulus ve retroperitoneal bölgede dublikasyon kisti vardı. Ek anomali olarak hastalardan ikisinde hidroşefali, birer hastada anhidramnios, ensefalomalazi, Trizomi 13 ve 18 tespit edildi. Hastalara ekokardiyografik (EKO) inceleme yapıldığında 12 (%37) hastanın normal olduğu, 20 (%63) hastada doğumsal kalp hastalığı bulunduğu görüldü. En sık olan DKH %53 oranıyla PDA idi, %25 hastada ASD, %22 hastada ise VSD vardı. **Sonuç:** Yenidoğan döneminde cerrahi tedavi yapılacak olan hastalarda bulunan ek anomaliler, mortaliteye etki eden en önemli faktörlerden biridir. Yenidoğan bebeklerde GİS anomalilerine sıklıkla DKH eşlik ettiğinden ve tanıları da antenatal dönemde gözden kaçabileceğinden, özellikle cerrahi tedavisi gereken GİS anomalili hastaların çocuk kardiyoloji konsültasyonu ihmal edilmemelidir.

AORT KAPAK ÜZERİNDE BULGULANAN DEV VEJETATİF KİTLEDE BAŞARILI CERRAHİ YAKLAŞIMIMIZ

Ali Gürbüz, Ufuk Yetkin, İhsan Peker

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: İnfektif endokarditin kalple ilgili komplikasyonları kapaklarda oluşan vejetasyonlar aracılığıyla meydana gelmektedir. **Olgu:** Olgumuz kadındı. Yaklaşık 1 haftadır giderek artan nefes darlığı yakınmasına yönelik gerçekleştirilen incelemelerinden transözofageal ekokardiyografisinde orta derecede aort kapak yetmezliğinin yanı sıra aort kapaklarının tümü üzerine oturmuş görünümü veren 15x20 mm boyutlarında hiper ve hipokojen dansiteler içeren ayrıca sol ventrikül çıkım yoluna giriş-çıkış yaptığı gözlenen ileri derecede hareketli kitle görünümü belirlenmesi amacıyla acil operasyon amaçlı yatışı gerçekleştirildi. Hastanın özgeçmişinde 4 ay önce geçirmiş olduğu şiddetli üst solunum yolu enfeksiyonu anamnezine ulaşıldı. Acil operasyon amacıyla İTGAA median sternotomi uygulanan ve standart kanülasyonun ardından aortotomisi gerçekleştirilen olgunun muhtemel geç endokardite bağlı olduğu düşünülen dev vejetasyonunun nonkoroner kusp altından mitral ön liflete doğru geniş tabanlı yayılım gösterdiği gözlemlendi. Bu geniş tabanlı vejetasyon başarıyla tam olarak ekstirpe edildi. Aort kapağın ileri derecede destrüktü olması nedeniyle değiştirilmesi amacıyla eksizeyonu tamamlandı. Ardından 21 no St Jude biyoprotez kapakla replasmanı gerçekleştirildi. Postoperatif erken dönemde ek sorun gözlenmeyen hastanın İntaniye konsültasyonunda olağan ameliyat sonrası antibiyotik rejimiyle taburculuğu önerildi. Olgumuzun geç dönem poliklinik izlemi sorunsuz devam etmektedir. **Tartışma ve**

Sonuç: Doğal kapak endokarditlerinde tanı gecikirse veya enfeksiyon etkenlerinin daha virülen ve antibiyoterapiye rezistan olması, intrakardiyak harabiyetin daha şiddetli gelişmesine neden olur. Cerrahi tedavi, gün geçtikçe daha çok yapılmaya başlanmıştır. Cerrahi, olgumuz gibi İE'li hastaların iyileşme sonrası %20-40'ında dahi gerekli olmaktadır.



Resim 1.



Resim 2.

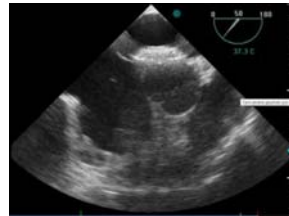
ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATMA CİHAZININ SOL ATRİYUMA MİGRASYONU SONRASI MİTRAL KAPAK ÜZERİNE DEPLASE OLDUĞU OLGUDA ACİL CERRAHİ YAKLAŞIMIMIZ

Ufuk Yetkin¹, Kazım Ergüneş¹, Volkan Ermen², Oktay Ergene², Ali Gürbüz¹

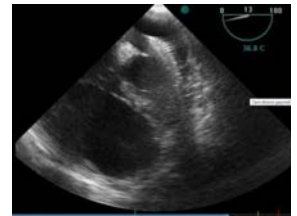
¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İzmir

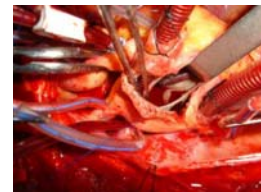
Giriş: Transkateter yöntemle sekondum ASD'lerin kapatılması belirgin klinik iyileşme sağlarken kalp boşluklarının boyutlarında da belirgin gerileme temin etmektedir. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Sekundum tipte atriyal septal defekt (ASD) bulgulanmasını takiben 26mm Amplatzer septal okluder cihazıyla transkateter yöntemle bu defektin kapatılması sırasında, olguda gelişen cihazın migrasyonuna bağlı komplikasyon nedeniyle acil cerrahi girişim planlandı. Mediyan sternotomiyi takiben perikardın açılması sonrasında standart aortik + bikaval kanülasyon gerçekleştirilerek kros-klemp sonrası olgumuza antegrad kan kardiyoplejisi kullanılmıştır. Standart sağ atriyaotomi gerçekleştirildi. ASD okluder cihazının yaklaşık 50 x 25 mm boyutundaki fossa ovalis tipinde sekondum ASD yoluyla sol atriyum içinde mitral kapak üzerine deplase olarak burada süperpoze görünüm verdiği gözlemlendi. Bu kapatma cihazının sol atriyumdan transseptal olarak çıkarılmasını takiben politetrafluoroetilen kardiyak yama ile ASD sekonder olarak başarılı şekilde onarıldı. Postoperatif dönemde yoğun bakımda 2 gün izlenen ve 7. günde servis izlemindeyken cerrahi şifa ile taburcu edilen olguda erken dönem izleminde ek komplikasyon gelişmedi. Olgunun 1. ay, 3. ay ve 6. ay poliklinik kontrollerinde sorunsuz olarak izlendiği ve yinelenen transtorasik ekokardiyografilerinde rezidü şant olmadığı da bulguları. **Sonuç:** Transkateter kapamanın, olgumuzdaki gibi cihazın göçü ve rezidüel şant gelişmesi gibi komplikasyonları olduğu unutulmamalıdır. Bu komplikasyonların gelişiminde de sorunun kardiyopulmoner bypass destekli standart açık cerrahi ile olgumuzda gerçekleştirdiğimiz acil yaklaşım çerçevesinde çözümlenebileceği kaçınılmazdır.



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.

ADOLESAN DÖNEMİNDE TRANSFÜZYON GEREKTİREN HEMOPERİKARDİYUM VE KALP TAMPONADI: BİR OLGU SUNUMU

Cihat Şanlı, Nur Öncül, Rabia Gündoğan, Eda Yörgüç, Mehmet Katircioğlu, Çağlar Yörgüç

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kırıkkale

Giriş: Perikardiyal efüzyon çocuk acil servisine sık başvuru nedenlerinden birisi değildir. Hastalığın klinik belirtileri oldukça değişken olmakla birlikte en ciddi klinik şekli akut kalp tamponatıdır. Akut kalp tamponadı, perikard boşluğunda sıvı birikimiyle olabileceği gibi; kan, pıhtı, cerahat, hava birikimi, travma veya kalp yırtılmasına bağlı olarak da kalbin sıkıştırılmasıyla oluşan yaşamı tehdit eden bir durumdur. Bu olgu, travma ve herhangi bir hastalık öyküsü olmayan çocuklarda akut gelişen göğüs ağrısı, nefes darlığı ve kalp yetersizliği durumunda kalp tamponadının düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunuldu. **Olgu:** On dört yaşında kız hasta beş gündür devam eden göğüs ağrısı, nefes almada zorluk ve sırtüstü rahat yatamama yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özelliği yoktu. Fizik incelemesinde genel durumu orta, şuuru açık, ateşi 37.1 °C, ortopneik görünümde, burun kanadı solunumu mevcut, perioral siyanozu vardı. Kalp tepe atımı 130/dk, kalp sesleri derinden geliyor ve tansiyonu 110/100 mmHg idi. Periferik nabızları zayıf olarak alınan hastanın karaciğeri kot altında 5-6 cm ele geliyordu. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Telekardiyografisinde belirgin kardiyomegali ve çadır kalbi, elektrokardiyografisinde göğüs derivasyonlarında yaygın ST elevasyonları, ekokardiyografide masif perikardiyal efüzyon ve kalp tamponadı bulguları saptandı. Üç kez perikardiyosentez uygulanan hastadan toplamda 1350 ml hemorajik sıvı boşaltıldı. Anemisinin belirginleşmesi nedeniyle kan transfüzyonu yapıldı. Perikardiyal efüzyonun etiolojisine yönelik tüm incelemeler yapıldı ancak neden bulunamadı. **Tartışma ve Sonuç:** Birçok nedene bağlı olarak meydana gelebilen hemoperikardiyum ve kalp tamponadı genellikle kalp cerrahisi sonrası, antikoagülasyon tedavisiyle ve travma ile ilişkilidir. Yapılan birçok çalışmada çocuklarda görülen perikardiyal efüzyonlu olguların %20'sinde neden bulunamamaktadır. Bizim olgumuzda da etiolojiye yönelik yaptığımız tüm çalışmalarda bir neden saptanamamıştır. Bu olgu nedeniyle travma ve herhangi bir hastalık öyküsü olmayan çocuklarda akut gelişen göğüs ağrısı, nefes darlığı ve kalp yetersizliği durumunda kalp tamponadının düşünülmesi gerektiği, yapılan tüm incelemelere rağmen nedenin bulunamayacağı, ancak vakit geçirmeden destek tedavisi ile birlikte perikardiyosentezin yapılması gerektiği vurgulamak istenmiştir.

ASETİLSALİSİLİK ASİT KULLANAN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ HASTASINDA ALT GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KANAMASI GELİŞMESİ

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA) ülkemizde, kalp tutulumuyla morbiditeye ve mortaliteye neden olmaya devam etmektedir. Artriti olan hastalarda ve kardiyomegalinin veya kalp yetmezliğinin eşlik etmediği hafif karditli hastalarda tedavide antiinflamatuvar ilaç olarak ilk seçenek, asetilsalisilik asit (ASA). Salisilat kullanan hastalar, ilaca bağlı toksite açısından yakından takip edilmelidir. İlaça bağlı karaciğer toksisitesi, böbrek yetmezliği, gastrointestinal sistem (GİS) irritasyonu ve kanaması, kulak çınlaması, kemik iliğinin baskılanması, trombosit disfonksiyonu, viral enfeksiyon geçiren çocuklarda Reye sendromu gelişmesi ve cilt reaksiyonları gibi birçok yan etki oluşabilir. Bu yazıda, ARA kardit tanısı konulan ve ASA tedavisi alırken alt GİS kanaması görülen hasta olgu sunumu yapıldı. **Olgu:**

Bir ay önce boğaz enfeksiyonu geçiren, son iki gündür dizlerinde ve sağ ayak bileğinde şişlik, ağrı ve hareket kısıtlılığı şikayetleri olan 12 yaşındaki erkek hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ dizinde artriti, sağ ayak bileğinde artralji olduğu, 1/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyulduğu görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küresi 15300/mm³, CRP 190 mg/L, sedimentasyon hızı 109 mm/saat, ASO 243 mg/L idi. Elektrokardiyografi ve tele filminin normal olduğu hastada ekokardiyografide ikinci derece mitral, birinci derece aort kapak yetmezliği bulunduğu tespit edildi. Hastaya ARA kardit tanısıyla mutlak yatak istirahati, oral prednizolon tedavisiyle beraber mide koruyucu ve penisilin profilaksisi başlandı. Eklem şikayetleri gerileyen, akut faz reaktanları normale dönen hastada iki hafta sonra steroid azaltılmaya başlandı ve ardından 100 mg/kg/gün dozunda ASA başlandı. Salisilat tedavisinin birinci haftasında steroid kesilmek üzereyken hastada melena şeklinde alt GİS kanaması başladı. Pıhtılaşma testleri ve akut faz reaktanları normal olan hastanın steroidi ve ASA'sı kesilerek yerine 15 mg/kg/gün dozunda naproksen sodyum başlandı, hastanın kullanmakta olduğu antiast tedavisi proton pompa inhibitörü de eklendi. Hastanın kanaması geriledi, naproksen tedavisi iki hafta sonra azaltılmaya başlandı. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda ARA tedavisinde yaygın olarak kullanılan ASA'ya bağlı GİS kanaması görülebilir, böyle bir yan etki olduğu takdirde naproksen sodyum veya ibuprofen gibi ilaçlar, ASA yerine kullanılabilir.

AKUT GASTROENTERİT TABLOSUYLA BAŞVURAN ATİPİK SEYİRLİ KAWASAKİ HASTALIĞI

Nimet Cındık¹, Ece Aslan², İzlem Göçmen², Emin Ünüvar²

¹Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Pediatri Kliniği, İstanbul

Giriş: Kawasaki hastalığı, sinsi seyreden ateş ve nonspesifik semptomları olan orta ve küçük damarları tutan multisistemik bir vaskülitir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Erken tanı konulamaz ve çabuk tedavi edilemezse %25 ciddi kardiyak komplikasyonlar gelişebilmektedir. Erken tanı ve tedavi koroner tutulum olasılığını %5'lere düşürülebilmektedir. Akut gastroenterit tablosuyla başvuran izleminde sepsis ve vücudunda yaygın ödem gelişen atipik Kawasaki hastalığı tanısı konulan 3 aylık bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Ateş, gastroenterit, dehidratasyon ve genel durum bozukluğuyla hastaneye yatırılan üç aylık kız hasta yatışının 9. gününde kliniğinde hala düzelme olmaması ve üfürümünün fark edilmesi nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Hastanın incelemesinde kalp hiperdinamik ve hızı 136 atım/dk idi. Öyküde aralıklı olan ateş ve iştahsızlık mevcuttu. El ve ayak parmaklarında soyulma, konjunktivit, peroral hiperemisi yoktu. Ekokardiyografisinde (EKO) patent foramen ovale, sol ana koroner ve LAD çapında artış saptandı. Sol ana koroner arter çapı 2.5-3 mm (z skoru 4.95, normal: 0.78-2.06 mm), LAD 2.5 mm (z skoru 4.75, normal: 0.50-1.69 mm) ölçüldü. Yatış esnasında yapılan ilk kan sayımında WBC:7.25x10³/µL, PLT: 74x10³/µL iken yatışının 8. gününde çalışılan kan sayımında WBC: 27.1x 10³/µL, PLT: 803x 10³/µL, romatolojik tetkikleri (-) idi. Hastaya atipik seyirli Kawasaki tanısı konularak 2 gr/kg intravenöz immunglobulin (IVIG) verildi. 60 mg/kg/gün aspirin başlandı. İzleminde subfebril ateşlerinin ve EKO'unda anevrizmatik genişlemelerde büyümenin devam etmesi üzerine tekrar IVIG verildi. İkinci IVIG tedavisi sonrası ateşi düşen ve kliniği düzelen hasta yatışının 18. gününde taburcu edildi. **Tartışma:** Süt çocukluğu döneminde atipik seyirli Kawasaki hastalığında koroner arter tutulumu daha fazla görülmektedir. Atipik seyreden vakalarda hasta sepsis veya şok tablosuyla başvurduğunda tanı ve dolayısıyla tedavi gecikebilmektedir. Şok veya sepsis tablosu daha fazla kızlarda, yüksek CRP, düşük hemoglobin ve düşük trombosit sayısı olanlarda daha fazla görülmektedir. **Sonuç:** Kawasaki hastalığı tanı kriterlerini tam karşılamayan olgularda Kawasaki açısından yüksek şüphe duymanın, erken tanı ve tedavisi sağlayarak hem komplikasyonları hem de tedavi yetersizliğini azaltacağı açısından önemli olduğunu vurgulamak istedik.

boş

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

GİRİŞİMSEL KARDİYOLOJİ

Poster Bildirileri

BOŞ

CERRAHİ YOLDAN ATRIAL SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI SONRASI GELİŞEN SUPERİOR VENA KAVA DARLIĞININ BALON ANJİOPLASTİ İLE GİDERİLMESİ

Neslihan Kiplapınar, İlker Kemal Yucel, Mustafa Orhan Bulut, Ahmet Çelebi

Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Superior vena kava (SVC) darlığı dıştan basıya (maligniteler gibi), uzun kateterizasyona (ECMO, vs) veya geçirilen operasyonlara bağlı olarak gelişebilen bir komplikasyondur. Literatürde sınırlı sayıda seriler ve vaka takdimleri şeklinde bulunduğundan çocuklardaki sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Ancak çocukluk çağında girişimlerin artması ve ECMO uygulamaları bu komplikasyonun daha sık görülmesine neden olmaktadır. Bu yazıda cerrahi olarak atrial septal defekt (ASD) ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) tamiri sonrası SVC darlığı gelişen ve transkateter balon anjioplasti uygulanan bir olgu sunduk. **Olgu:** Başka bir merkezde high venozum ASD ve PAPVD nedeniyle cerrahi tamir yapılan beş yaşında erkek hasta operasyon sonrası rutin kontrol için polikliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde göğüs kafesindeki insizyon skarı dışında özellik yoktu. Telekardiyografi normal, elektrokardiyografisinde inkomplet sağ dal bloğu vardı. Transtorasik ekokardiyografisinde SVC alt kısmında daralma ve renkli dopler ile türbülant akım tespit edildi. Continuous-wave dopler ile SVC sağ atrium (RA) bileşkesinde 18 mmHg basınç farkı alındı. Sağ kalp boşlukları normal ve sağ ventrikül diastol sonu çapı 2 cm idi. ASD yamasından rezidü saptanmadı. Hastaya transkateter anjiyografi yapıldı. SVC ile RA arasında 11 mmHg basınç farkı tespit edildi. Kontrast enjeksiyonu ile SVC-RA bileşkesinin dar olduğu ve venöz dönüşün azigos veni ile dekomprese olduğu görüldü. Z-med balon kateteri ile 3 kez indentasyon kaybolana kadar yapılan balon anjioplasti sonrası basınç farkı kalmadı. Hastanın işlemden 1 gün sonraki ekokardiyografisinde SVC-RA bileşkesinde 5 mmHg basınç farkı saptandı. Hasta ayakta sorunsuz olarak izlenmektedir. **Tartışma:** SVC darlıkları altta yatan nedene bağlı olmaksızın transkateter balon anjioplasti ve/veya stent implantasyonu ile başarılı bir şekilde tedavi edilebilir. SVC darlığının transkateter yolla tedavisi uzun dönem takip sonuçları iyi olan güvenli ve etkili bir yöntemdir.

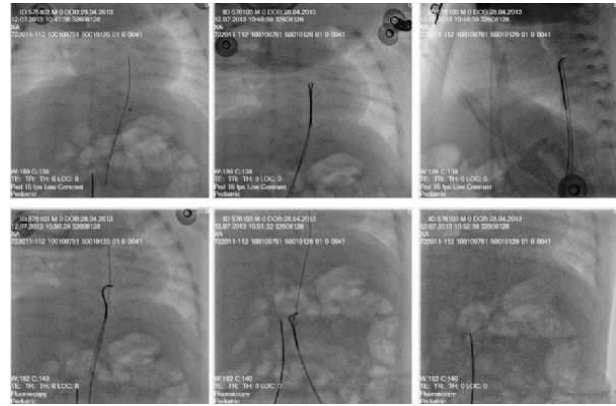
P-153

AORTA İÇİNDEKİ KATETER PARÇASININ SNARE LOOP KATETER YARDIMI İLE ÇIKARTILMASI

İbrahim Cansaran Tanıdır, Ender Ödemiş, Musa Turgut, Serpil Uçar, Alper Güzeltaş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Umbilikal kateterler (arter ve/veya ven) yenidoğan yoğun bakım servislerinde uzun süre yatarak tedavisi sürdürülecek hastalarda rutin olarak kullanılmaktadır. Sıklıkla dikilerek veya H-bant tekniği ile sabitlenen bu santral yolların uzun süreli kullanımlarında istenilmeyen komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Bu sorunlardan en dramatik olanı şüphesiz vücut içinde kateter parçasının kalmasıdır. Vücut içinde kalan bu parçalar cerrahi yol ile veya transkateter olarak çıkartılabilir. **Olgu:** 850 gr. olarak 28 GH'da doğan hastanın umbilikal arter kateter çıkartılırken distal kısmının aortada kaldığı saptanmış. Öncelikle cerrahi olarak çıkartılması denenmiş fakat kateter distale doğru ilerlemesi nedeni ile çıkartılamamış. Hasta kliniğimize 72 günlük iken kateter parçasının çıkartılması için yönlendirildi. 2,3 kg ağırlığındaki erkek hastanın sol femoral arterine 4F kılıf yerleştirildikten sonra öncelikle aort enjeksiyonu yapılarak kateterin yeri ve aorta ile olan ilişkisi değerlendirildi. Daha sonra 4F JR4 kateteri içinden 5 mm Andra snare ile kateter parçasının alt tarafından tutmaya çalışıldı. Tekrarlanan seferlerde başarılı olunamadı. Bu durum üzerine kateterin damar duvarına yapışmış olabileceği düşünüldü. Desendan aortanın proksimal kısmına gidilerek kateter parçası tutuldu ve yukarı doğru çekildi. Kateter parçasının oynadığı saptandı. Daha sonra kateterin yapılmadığı, sadece alt taraftan uygun şekilde tutulmadığı anlaşıldı. Tekrar proksimal parçadan snare ile tutulmaya çalışılrsa da başarılı olunamadı. Bu durum üzerine kateter parçasının distaline geçilerek snare açıldı ve yavaş yavaş



Resim 1: Snare ile yabancı cisim parçasının çıkartılması.

distal kısmına doğru indirildi. Distal kısmında snare kapatılarak kateter parçası yakalandı ve dışarı alındı. **Tartışma ve Sonuç:** Santral venöz ve arteriyel kateterler, uzun süreli kullanımlarında istenmeyen sorunlara yol açsalar da, yoğun bakım ünitelerinin vazgeçilmez parçalarıdır. Herhangi bir şekilde kopan kateter parçaları erken dönemde cerrahi veya transkateter olarak çıkartılmalıdır. Kateterlerin lümen duvarına yapışması durumunda işlem umulandan daha zor olabilir. Burada, transvenöz lead çıkartılmasına benzer bir şekilde, aortada bulunan yabancı cisim başarılı bir şekilde dışarı alınmıştır. Damar lümenine yapışan ve çıkartılması gereken yabancı cisimlerde tarif edilen yöntem alternatif olarak denenebilir.

P-154

NEONATAL AORT BALON VALVÜLOPLASTİ; ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

Ahmet Celebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Eviç Zeynep Başar, Reyhan Dedeoğlu, Emine Hekim Yılmaz

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Yenidoğan döneminde (YD) erken girişim gerektiren kritik veya ciddi aort kapak darlığının (AD) tedavisi tartışmalıdır. Aort balon valvüloplasti (ABV) cerrahi valvülotomi ile karşılaştırıldığında darlığın açılmasında daha etkin olması ve YD cerrahisinin getirebileceği risklerin olmaması nedeniyle birçok merkez tarafından uygulanmaktadır. **Hastalar ve Metod:** 2004-2014 yılları arasında ABV işlemi uygulanan 30 olgu irdelendi. Kritik (duktus bağımlı) olguların yanı sıra sol ventrikül disfonksiyonu saptanan ve/veya ekokardiyografide ortalama LV-Ao gradyenti 50 mmHg'nin üzerinde olan olgulara ABV işlemi uygulandı. Balon çapı seçiminde ekokardiyografik anülüs çapı göz önüne alındı. **Sonuçlar:** Olguların yaşları ortalama 16±9,9 gün, kiloları 3,4±0,5 kg (3-4,6 kg) arasında değişmekte idi. 9 olgu (%30) duktus bağımlı idi. 10 hastada valvüloplasti öncesi sistolik disfonksiyon saptandı. 23 olguda aort kapağı biküsp, 3'ünde monoküsp ve birinde ise triküsp idi. Aort kapak anülüsü Z skorları -2,9 ± 1,5 aralığında saptandı. İşlem öncesi basınç farkı 59 ± 18 mmHg iken işlem sonrası 23±9 mmHg'ye düştü. Balon/aort anülüs oranı 0,94±0,1 (0,79-1) idi. İşlem sonrası 7 olguda anlamlı yetersizlik artışı (>=+2) saptandı. AY artışı olanlar ile olmayanlar arasındaki tek anlamlı fark balon anülüs oranı idi (p=0,022). 7 olgu işlem sonrası erken dönemde (ilk 30 gün) kaybedildi. Bu olguların 4'ü sınırdaki sol ventrikül, 2'si sepsis ve bir olgu ise ciddi kapak yetersizliği nedeniyle kaybedildi. Medyan 62 ay izlem süresinde 3 olguya restenoz nedeniyle ABV uygulandı. Tekrar girişim gerektirmeyen olguların son ekokardiyografi kontrollerinde LV-Ao arasında ortalama 34±13 mmHg gradyent saptandı. Hiçbir olguya AY nedeniyle cerrahi uygulanmadı. **Tartışma:** Yenidoğan döneminde uygulanan ABV işlemi palyatif bir işlemdir. Prognozda belirleyici olan kapak yetersizliği gelişimini önlemek için küçük çaplı balon kullanarak gradyentin kabul edilebilir bir düzeye indirilmesi oldukça önemlidir. Halen optimal tedavi seçeneği tartışmalı olan sınırdaki sol ventrikül olgularında etkin valvüloplasti işleminden sonra dahi pulmoner hipertansiyon devam edebilmekte ve bu olgulara Norwood operasyonu gerekebilmektedir.

TRANSKATATER ATRİYAL SEPTAL DEFEKT VE PATENT FORAMEN OVALE KAPATILMASI DENEYİMLERİ, KISA, ORTA VE UZUN DÖNEM SONUÇLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayrettin Hakan Aykan¹, Süheyla Özkutlu¹, Tevfik Karagöz¹, Dursun Alehan¹, Ebru Aypar¹, Sema Özer¹, İlker Ertuğrul¹, Alper Akın¹, Işıl Yıldırım¹, Alpay Çeliker²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara
²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada, bölümümüzde 2000-2013 yılları arasında transkatater yöntem ile kapatılan sekundum atriyal septal defektli (ASD) ve patent foramen ovaleli (PFO) vakalarımızı retrospektif olarak değerlendirilip kısa, orta ve uzun dönem sonuçların ve işlemde kullanılan farklı yöntemlerin işlem başarıları ve komplikasyonları üzerine etkilerinin araştırılması amaçlandı. **Yöntem:** Arşiv taraması sonrası 506 vaka çalışma kapsamına alındı, bunlardan 90 vakanın işlem öncesi takip ve tanı verilerini içeren dosyalarına ulaşılamadı. **Bulgular:** Çalışmamızda erkek:kız oranı 1:1,3, işlem sırasındaki ortalama yaş ve ağırlık sırasıyla 8,6±5,8 yıl ve 28,9±16,4 kg, ortalama izlem süresi 6,05±3,7 yıl (1 ay-13,5 yıl) idi. İşlem ve skopi süreleri sırasıyla 61,5±23,5 dk ve 7,8±6,7 dk olarak bulundu. İşlem 90 (%17,8) hastada TTE eşliğinde yapıldı, 214 (%42) hastada “balloon sizing” kullanıldı. Hastaların 67’sinde (%16) PH saptandı. Girişim yapılan 416 hastadan 401’inde (%96,3), TTE ile girişim yapılan hastaların tümünde başarı sağlandı. Başarılı işlem yapılan grupta başarısız gruba göre işlem-skopi süreleri kısa, defekt çapı ve kullanılan cihaz boyutları daha küçük bulundu (p<0,05). Eksik rim varlığı ve “balloon sizing” kullanımı başarı üzerine etkili bulunmadı. “Balloon sizing” kullanılan grupta işlem ve skopi süresi daha uzun, total septum/cihaz oranı ise daha küçük idi (p<0,05). TTE eşliğinde kapatma girişiminin işlem ve skopi süresini kısalttığı görüldü (p<0,05). Katater odasında görülen %32,4’lük rezidü oranının izlem sonunda %0,9 olduğu saptandı. Major komplikasyon (3 hastada kurtarıcı cerrahi, 2 hastada trombüs, 1 hastada erozyon) ve minör komplikasyon (en sık ritim bozuklukları) oranları %1,4 ve %1,8 idi. Embolizasyon ve mortalite izlenmedi. Hastaların %7,7’sinde izlemde tedavi gerektirmeyen holter bozukluğu (en sık orta sıklıkta SVE) saptandı. **Sonuç:** Çalışma sonucunda transkatater ASD ve PFO kapatma işlemlerinin deneyimli uygulayıcılar tarafından yapıldığında güvenli ve etkili bir yöntem olduğu, defektin santral yerleşim gösterdiği ve rimlerinin yeterli olduğu durumlarda TTE kılavuzluğunda yapılan işlemlerin skopi süresini azaltması ve genel anestezi gerektirmemesinin ek bir avantaj olduğu görüldü.

RESTRİKTİF İNTERATRIAL SEPTUMLU HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMLU HASTADA İNTERATRIAL SEPTUMA STENT YERLEŞTİRİLMESİ

Alper Güzeltaş¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Taner Kasar¹, Sertaç Haydin², Ender Ödemiş¹

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,
²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Hipoplastik sol kalp sendromlu (HLHS) hastaların prognozu son iki dekat içinde daha iyiye gitmektedir. Son yayınlarda Norwood Evre-1 için yaşam oranının %80’nin üzerine çıktığı, Evre-3’ta ise bu oranın %70’lere yükseldiği yayınlanmaktadır. Ancak HLHS’nun bazı alt tiplerinde halen mortalite diğerlerine göre daha yüksek seyretmektedir. Bunların başında interatrial septumu restriktif (%1-6) olan tipleri gelmektedir. Bu hastalarda interatrial septum geçişi azalmış olduğu için sol atriyum drene olamamakta sonuç olarak pulmoner venöz hipertansiyon gelişmektedir. HLHS hastalarında sistemik ve pulmoner dolaşım paralel olduğu için bu durum pulmoner hipoperfüzyona ve hemen sonrasında da şiddetli hipoksemiye neden olur. Bu hastalarda interatrial septum geçişinin artırılması acil bir durum olup transkateter yolla (balon atrial septostomi ve/veya interatrial septuma stent yerleştirilmesi), cerrahi olarak veya



Resim 1

hibrit olarak yapılabilir. **Olgu:** 4,5 aylık erkek hasta şiddetli hipoksemi, dispne ve asidoz nedeni ile sevk edildi. Olgu 10 günlük iken HLHS nedeni ile Norwood Evre-1 ameliyatı yapılmıştı. Yapılan ekokardiyografide hastanın klinik durumunun restriktif interatrial septumdan kaynaklandığı saptandı. Entübe şekilde yoğun bakımda izlenen hastaya acil girişim yapılması için kateter salonuna alındı. Balon atrial septostomi veya interatrial stent yerleştirilmesi planlanan olgunun uzun süreli yoğun bakımda yatmış olması ve daha önceki kalp kateterizasyonuna bağlı olarak her iki femoral veninin de tıkalı olması nedeniyle femoral kılıf takılamadı. Bu durum üzerine cerrahi ekip ile hibrit palyasyon yapılması planlandı. Sağ torakotomi yolu ile sağ atriya ulaşan cerrah buraya işlemin yapılabilmesi için 7F kılıfı yerleştirdi. Transözefageal ekokardiyografi (TEE) ve floroskopi eşliğinde, sağ üst pulmoner vene yerleştirilen tel üzerinden 9 mm x 18 mm ebatlarındaki Cobalt iliac stent interatrial septumun ortasına kadar getirildi ve balon şişirilerek açıldı. Hastanın işlemten sonra pulmoner arter basıncı düştü, dispnesi azaldı ve saturasyonu yükseldi. Stent implantasyonunun 3. gününde hasta ekstübe edildi ve 7. günde de taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Femoral ven tıkanıklığı saptanan ve kalp hastalığı nedeni ile tekrarlayan cerrahi girişim planlanan olgularda,hibrit yaklaşım ile interatrial stent implantasyonu düşünülmelidir.

TRANSTORASİK EKOKARDİYOĞRAFİ KLAVUZLUĞUNDA TRANSKATETER ASD KAPATILMASINDA 2-B VE RENKLİ AKIM ÇAPLARI KULLANILARAK CİHAZ ÇAPI TAHMİN EDİLEBİLİR Mİ? ÜÇ MODELİN RETROSPEKTİF ANALİZİ

Reyhan Dedeoğlu, Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Evci Zeynep Başar, Nurdan Erol, Abdullah Erdem

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Kliniğimizde sadece transtorasik ekokardiyografi (TTE) rehberliğinde perkutan sekondum ASD'si kapatılan olguların, girişim öncesi veya sırasında ölçülen iki boyutlu (2-B) ve renkli akım defekt çapıyla, balonla gerilmiş defekt çapı (GBç) ve kullanılan cihaz çapı (KCç) arasındaki ilişkileri incelemeyi amaçladık. **Yöntem:** 2005-2013 tarihleri arasında ASD'si TTE rehberliğinde kapatılan 193 hasta irdelendi. Hastalar TTE ile 2-B ölçülen en geniş defekt çapına (TTEç) göre 3 guruba ayrıldı. Birinci guruba TTEç <10 mm, ikinci guruba TTEç 10-20 mm ve üçüncü gurubada >20 mm olan hastalar dahil edildi. Daha sonra üç ayrı kuramdan yola çıkarak farklı tahmin modelleri belirlendi. A) 2-B defekt çapı x 1,3 (KÇM modeli); B) TTE'de ölçülen 2-B çapı 10 mm den küçük olanlar defektlerde defekt çapına 2 mm, 10-20 mm arasındakilere 4 mm, 20-25 mm arasındakilere ise 6 mm ekleyerek (REM modeli), C) Renkli akım çapının 1 mm daha büyüğü (RAM modeli) olacak şekilde sınıflandırarak, her metodu GBç ve KCç ile kıyaslayarak en uygun modeli araştırdık. **Sonuçlar:** Tüm hastalarda üç model ile elde edilen değerlerin GBç ve KCç ile karşılaştırılması neticesinde her üçünde GBç değerleri tahmini cihaz ölçülerinden hafif ancak anlamlı derecede yüksek bulunurken, kullanılan cihaz ölçüleri ile tahmini cihaz ölçüleri istatistiksel olarak benzer bulundu. KÇM, REM ve RAM'ın, KCç'nı ± 2 aralığında doğru tahmin edebilme oranlarının karşılaştırılması sonucunda tahmin modellerinin isabet oranları arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($X^2=1,052$, $p=0,789$). **Tartışma:** ASO ve benzeri cihazlar ile TEE ve balon ölçümleme yapmadan %95'e yakın isabet oranları ile TTE ile ölçülen 2-B en geniş çapa 10 mm ve küçüklerde 3 mm, 10-20 mm arasında 4 mm, 20-25 mm arasında ise 5-5,5 mm ekleyerek büyük oranda doğru cihaz ölçüsü seçmede isabet sağlanacağını, yine 2-B TTE ile ölçülen en geniş ASD çapının 10 mm'den küçük defektlerde 1,33, 10-20 mm arasında 1,3, 20-25 mm arasında 1,25 ile çarparak büyük oranda doğru cihaz ölçüsüne ulaşılabileceğini saptandı.

TRANSKATETER GİRİŞİM YAPILMIŞ İNKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİLİ HASTALARIN ORTA DÖNEM SONUÇLARI

İsa Özyılmaz¹, Tunç Tuncer¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

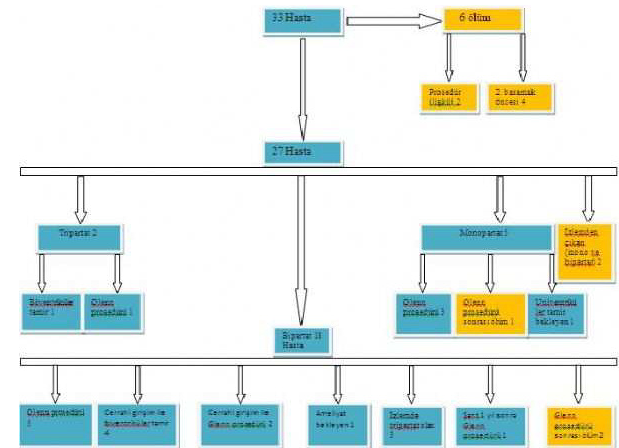
Giriş ve Amaç: Burada, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezili hastaların tek merkez ve orta dönem sonuçlarını bildirdik. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya Nisan 2010 ve Ekim 2013 tarihleri arasında yenidoğan döneminde transkateter girişim yapılmış IVS-PA tanılı 34 hasta alındı. Altı hasta ikinci basamak tedaviye geçmeden kaybedildi. İzlemine devam edilen 28 hastanın orta dönem sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** 28 hastanın 6'sı monopartat, 19'u bipartat ve 3'ü tripartat sağ ventriküle sahiptiler. 3 hasta takipten çıktı (2'si bipartat, 1'i monopartat). 25 hastanın sırası ile ortalama yaşı ve ağırlığı 10,8 $\pm$ 6,1 ay, 8,8 $\pm$ 4,1 kg idi. Ortalama izlem süresi 414 $\pm$ 362 gün idi. Üç tripartat hastadan 2'sine yenidoğan döneminde yapılan RF+balon valvuloplasti sonrasında yeniden girişime ihtiyaç duymadan izlendi. Üçüncü

hastaya 1,5 ventriküler tamir yapıldı. Bipartat hastalardan 6 hastaya Glenn, bir hastaya biventriküler tamir, 4 hastaya cerrahi ile birlikte biventriküler tamir (Bu dört hastanın 3 tanesine sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) rekonstrüksiyonu, infundibular kas rezeksiyonu, pulmoner kapak kommissürotomisi ya da bu prosedürlerin ikisi de uygulandı. Sadece bir hastada stent obstrüksiyonuna bağlı olarak RVOT rekonstrüksiyonu uygulandı) yapıldı. Glenn yapılan 6 hastanın 2'si ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. İki hastaya Glenn prosedürü ile birlikte RVOT rekonstrüksiyonu ve pulmoner kapak kommissürotomisi ya da pulmoner kapak rekonstrüksiyonu yapıldı. Bir hastada şant cerrahisi uygulandı. İki monopartiate hasta Glenn ameliyatı oldu. Üçer monopartiate ve bipartiate hasta henüz yeni girişimler yapıldığı için izlemine devam ediliyor. **Tartışma ve Sonuç:** IVS-PA'lı hastaların değerlendirilmesinde bir çok faktör hastanın univentriküler, biventriküler ya da 1,5 ventrikül olmasında etkili olabilir. Bizim hastalarımızda tripartat yapıda sağ ventrikül olan hastalardan 1,5 ventrikül tamir ihtiyacı olan hastalar olmakla birlikte, bipartat yapıda sağ ventrikül olan hastalardan da biventriküler tamire ilerleyen hastalar olmuştur. Bu nedenle hastaların izleminde sağ ventrikül gelişimi izlenerek tamir seçeneklerine karar verilmelidir. Bipartat hastalarda iki ventrikül tamiri için RVOT rekonstrüksiyonu ve pulmoner kapak cerrahisi gerekli olabilir. Monopartat hastalarda sağkalım düşük gözükmemektedir.

Tablo 1: Hastaların ilk ve ikinci tedavi sırasındaki toplam ve gruplara göre ekokardiyografide triküs pit kapak anülü ve z skoru ölçümleri.

		İlk tedavi	İkinci tedavi
Grup A (Tripartat)	TKA (ortalama, mm)	12,00 $\pm$ 4,24 (n:2)	14,5 $\pm$ 0,5 (n:4)
	TKA z skoru (ortalama)	0,73 $\pm$ 2,23	0,44 $\pm$ 0,34
Grup B (Bipartat)	TKA (ortalama, mm)	8,56 $\pm$ 2,50 (n:17)	12,50 $\pm$ 3,20 (n:15)
	TKA z skoru (ortalama)	-1,80 $\pm$ 2,10	1,61 $\pm$ 0,93
Grup C (Monopartat)	TKA (ortalama, mm)	4,50 $\pm$ 3,10 (n:5)	4,66 $\pm$ 1,0 (n:5)
	TKA z skoru (ortalama)	-5,50 $\pm$ 2,30	-6,06 $\pm$ 0,62
Toplam TKA (ortalama, mm) (n: 25)		8,50 $\pm$ 3,85	11,83 $\pm$ 4,23
Toplam TKA skoru (ortalama)		2,07 $\pm$ 3,18	-2,00 $\pm$ 1,88

TKA: Triküs pit kapak anülü, n: Hasta sayısı.



Tablo 2: Hastaların ilk ve orta dönem takip sonuçları.

PERİFERİK PULMONER ARTER DARLIKLARINDA STENT İMLANTASYONU; ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Abdullah Erdem, Halil İbrahim Demir

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Periferik pulmoner arter (PPA) darlıklarında balon anjioplasti etkinliğinin sınırlı olması uygun olgularda stent implantasyonunu gündeme getirmiştir. Çalışmamızda PPA darlıklarına stent implante edilen olguların erken ve orta dönem sonuçlarının sunulması amaçlanmıştır. **Hastalar ve Yöntem:** Mart 2008- Mart 2014 tarihleri arasında yaşları 2-16 yaş (medyan 5,5), kilo-ları 12-56 kg (medyan 22) arasındaki 17 olguya PPA nedeniyle kateter anjiografi uygulandı. PPA darlığı nedeniyle sağ ventrikül basıncının (RVp) aort basıncına oranı (RVp/Aop) >0,5 olan ve/veya serbest pulmoner yetersizlik ile birlikte 30 mmHg basınç gradyenti saptanan olgulara stent implantasyonu uygulandı. **Sonuçlar:** 17 olguya 24 adet stent implante edildi. 12'si Cheat-ham Platinum stent iken yine 12'si Genesis stent idi. Noonan sendromlu bir olgu dışında diğerleri cerrahi sonrası gelişen darlıklardı. 11 olguda tek taraflı, 6 olguda ise bifikasyon darlığına eş zamanlı olarak stent implantasyonu gerçekleştirildi. İşlem öncesi RVp/Aop %58±12,5 iken işlem sonrası %36±6 olarak saptandı (p<0,05). İşlem öncesi basınç gradyenti 41±8,6 mmHg iken işlem sonrası 9,3±5,6 mmHg idi (p< 0,05). Lezyon çapı implantasyon öncesi ortalama 5,3 ± 1,33 mm iken sonrasında ortalama 11±2,32 mm saptandı. PA darlık yüzdesi (normal distal PA çapı/ lezyon çapı/ normal distal PA) işlem öncesi %55±10 iken işlem sonrası %7,4±5 idi. İşleme bağlı ölüm, diseksiyon ve/veya acil cerrahi gereksinimi olmadı. 2 olguda stent malpozisyonu görüldü. Bunlardan birinde stent geniş çaplı balon ile ana pulmoner artere implante edilirken diğerinde ise pulmoner arter distaline güvenli bir yere implantasyon gerçekleştirilerek ikinci bir stent darlık bölgesine implante edildi. Medyan 30 aylık izlemde bifikasyona stent implante edilen 3 olguya 14, 20 ve 46. aylarda stenoz nedeniyle balon dilatasyon uygulandı. **Tartışma:** PPA darlıklarında stent implantasyonu etkin bir yöntem olmakla beraber komplikasyondan bağımsız değildir. İzlemde somatik büyüme, neointimal proliferasyona bağlı olarak ve özellikle de bifikasyon lezyonlarında redilatasyon ihtiyacı olabilmektedir.

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUK HASTALARDA ANORMAL VASKÜLER BAĞLANTILARIN FARKLI CİHAZLAR İLE TRANSKATETER YOLLA KAPATILMASI

Alper Güzeltaş Güzeltaş¹, Murat Saygı¹, İbrahim Cansaran Tanır¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Ender Ödemiş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Anormal vasküler bağlantıların transkateter oklüzyonu, deneyimli girişimsel radyologlar ve pediatrik kardiyologlar tarafından başarılı bir şekilde uygulanabilmektedir. Başlıca anormal vasküler bağlantı tipleri; aorta ya da dalları ile sistemik venler ya da kalp boşlukları arası bağlantılar, majör aortikopulmoner kollateral arterler (MAPKA), pulmoner arteriyovenöz fistüller, koroner fistüller, Glenn ya da Fontan prosedürleri sonrasında tek ventriküllü hastalarda desaturasyona neden olan anormal veno-venöz bağlantılar ve aortikopulmoner penceredir. Bu çalışmada, anormal vasküler bağlantıları için transkateter oklüzyon uyguladığımız hastalarımızla ilgili tecrübelerimizi bildirdik. **Gereç ve Yöntemler:** Mart 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında merkezimizde anormal vasküler bağlantıları nedeni ile transkateter oklüzyon uyguladığımız hasta verileri, retrospektif olarak hasta dosyalarından elde edildi. Toplamda 38 hasta (25'i erkek) çalışmaya alındı. **Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 5,1±9,0 yıl (aralık, 3 ay-43 yıl), ortalama vücut ağırlıkları 16,1±17,3 kg (aralık, 3,3-89 kg) idi. Transkateter oklüzyon için majör endikasyonlar ve oklüzyon için kullanılan cihaz bilgileri Tablo 1'de özetlendi. Otuz sekiz hastada 44 anormal vasküler bağlantı için toplam 55 cihaz kullanıldı. Yirmi dört hastada 32 MAPKA

kapatıldı. Vakaların 13'ünde Fallot tetralojisi, 7'sinde ventriküler septal defekt-pulmoner atrezi, 7 olguda tek ventrikül fizyolojisine sahip kompleks konjenital kalp hastalığı mevcut olup kalan 12 olguda altta yatan primer patoloji, anormal vasküler bağlantının kendisi idi. Tüm hastalarda işlem başarılı bir şekilde uygulandı. Oklüzyon ile ilişkili majör komplikasyonlar, işlem esnasında veya izlemde hiçbir hastada gözlenmedi. Ortalama izlem süresi 17,5±12,7 ay (aralık, 3-48 ay) idi. **Tartışma ve Sonuç:** Anormal vasküler bağlantıların transkateter oklüzyonu, altta yatan primer patolojiyi tedavi etmek için, cerrahi tedaviyi tamamlayıcı olarak ya da postoperatif komplikasyonları azaltmak için uygulanabilmektedir. Altta yatan patolojinin tipine bağlı olarak oklüzyon prosedürleri, yüksek başarı yüzdesi ve düşük komplikasyon oranı ile uygulanabilmektedir.

Tablo 1: Anormal vasküler bağlantı nedeni ile transkateter oklüzyon uygulanan hastalarımızın majör endikasyonları ve kullanılan cihazlar.

Endikasyonlar	n	AVP-I	AVP-II	GK	DK	ADO-I	ADO-II	ASO
MAPKA	24	8	4	18	2			
PAVM	3	7	1					
VVB	3	2						1
KKF	3				4		1	

ADO-I,II: Amplatzer duct occluder I,II, Ao-SVF: aort-sistemik venöz fistül, APP: aorto-pulmoner pencere, ASO: Amplatzer septal occluder, AVP-I,II: Amplatzer vasküler plug I,II, DK: Detachable coil, GK: Gianturco coil, KKF: koroner-kamaral fistül, MAPKA: majör aorto-pulmoner kollateral arter, n: hasta sayısı, PAVM: pulmoner arteriyovenöz malformasyon, SA: scimitar arteri, VVB: veno-venöz bağlantı.

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE BALON AORTİK VALVÜLOPLASTİ

Birgül Varan¹, Kürşad Tokel², Kahraman Yakut¹, Canan Ayabakan², İlkyay Erdoğan¹, Fuheda Dalgıç¹

¹Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

²Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Amaç: Balon aortik valvüloplasti (BAV) kritik aort darlığı (AS) olan yenidoğanlarda temel tedavi yöntemidir. Kliniğimizde yenidoğan döneminde BAV uygulanan hastaların sonuçlarını ve komplikasyonlarını değerlendirmeyi amaçladık. **Hastalar ve Metod:** 1999-2014 yılları arasında yenidoğan döneminde BAV uygulanan 44 hastayı retrospektif olarak inceledik. İşlem öncesi, işlem sonrası 1, 3, 6. ay ve son ekokardiyografik bulgularını ve kateter bilgilerini kaydettik. Komplikasyonlarını, tekrar BAV veya aort kapak replasmanı (AKR) gerekliliğini ve sonuçlarını değerlendirdik. **Bulgular:** İzlem süresi 4.69±4.80 yıldır (1ay-17 yıl). İşlem sırasında yaş 14.27±10.06 gün (1-30), ağırlıkları 3.19±0.63 kg (1.5-4.7) idi. Aortik kapak hastaların ikisinde monoküspid diğerlerinde biküspitti. İşlem öncesi aort anulusu ortalama 6.65±1.20 mm (4-9), mitral anulus 11.14±2.18 mm (6-15) belirlendi. Balon: anulus oranı 0.95±0.09 (0.75-1.20) idi. İşlem öncesi aortik kapak gradienti 68.68±24.63 (7-133), işlem sonrası 32.81±116.74 (5-66) mmHg bulundu. İşlem öncesi hastaların %18.2'sine, ortalama 7.25±6.13gün inotropik destek verilmişti. Hastaların %37'sinde kritik AS vardı, %18.2'sinde sol ventrikül fonksiyonları bozuk (EF<%50), %25'inde ileri derecede bozuktu (EF <30). Bu hastaların %34.1'inde işlem sonrası fonksiyonun normale döndüğü belirlendi, iki hastanın takipleri kliniğimizde yapılmamıştı, sol ventriküllü sınırdaki küçük hastalarımızdan biri ikinci ayında Norwood ameliyatı sonrası, diğeri BAV işleminden 23 gün sonra ani kardiyak arrest nedeniyle kaybedildi. Altı hastada sol ventriküllü sınırdaki küçüktü. İşlem öncesi hastaların %22.7'sinde hafif aort yetmezliği vardı. Olguların 43'ünde işlem başarılıydı, kritik AS olan bir olgumuzda kılavuz tel ve kateter kapaktan ilerletilemediği için valvotomi yapıldı. İşlem sonrası en sık erken komplikasyonlar nabızların yokluğu %63.6, AY (hafif-orta) %22.7 idi. Hayati tehlike oluşturacak komplikasyon veya ölüm gözlenmedi. Son kontrolden hastaların %11.4'ünde ağır AY gelişmişti, %27.3'ünde tekrar BAV gerekti, %11.4'ünde AKR yapıldı. Aortik kapak replasmanı yapılan hastaların ortalama yaşı 5.50±2.59 yıldı. **Sonuç:** Valvüler aort darlığında BAV veya cerrahi girişimin seçilmesi kliniğin deneyimine bağlıdır. Yenidoğanlarda günümüzde ilk tedavi seçeneği cerrahi mortalitenin daha yüksek olması nedeniyle balon aortik valvüloplastidir. Hastanın prognozu sol ventrikül yapısı ve aort yetmezliği gelişmesi ile yakından ilgilidir.

İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİDE (IVS-PA) TRANSKATETER TEDAVİ: ORTA VE UZUN DÖNEM SONUÇLARI

Ahmet Çelebi, Neslihan Kiplapinar, Mustafa Orhan Bulut, Reyhan Dedeoğlu, İlker Kemal Yucel, Evic Zeynep Basar

Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Giriş ve Amaç: IVS-PA sıklıkla sağ ventrikül (RV) hipoplazisi, triküspid kapak (TK) anormallikleri ve RV-koroner arter bağlantıları eşlik edebilen PDA'ya bağlı bir anomalidir. Transkateter tedavide amaç erken dönemde güvenli bir pulmoner akım sağlamak, uzun dönemde biventrüküler fizyolojiyi sağlamaktır. Burada girişimsel tedavi uygulanan IVS-PA hastalarının orta ve uzun dönem sonuçları sunulacaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya 2003 ile 2013 yılları arasında merkezimizde ekokardiyografi olarak IVS-PA tanısı konulan ve girişimsel kalp kateterizasyonu yapılan 45 hasta (23 erkek, 22 kız) dahil edildi. Girişim öncesi transtorasik ekokardiyografi ile TK z-skoru, RV boyutu, PDA tipi ve koroner sinuzoidler değerlendirildi. Hastalar RV morfolojisine göre tripartat, bipartat, monopartat olarak 3'e ayrılıp yapılan girişim ve sonuçları buna göre irdelendi. Kliniğimizde 2007 yılına kadar IVS-PA'da septostomi yapılmıyken 2007'den sonra duktal stent ve kapak perforasyonu uygulanmaya başlanmıştır. **Bulgular:** Ortalama yaş 11±5.6 gün, ortalama tartı 3.6±1.3 kg idi. Ortalama TK z-skoru -3.1±1.8 idi. Hastaların 9'u tripartat, 21'i bipartat, 15'i monopartat idi. Onaltı hastada koroner dolaşım RV bağımlıydı. İlk aşamada 16 hastaya kapak perforasyonu (5'inde stent implantasyonu ile beraber), 24 hastaya stent implantasyonu, 5 hastaya balon atriyal septostomi uygulandı. İki hastada perforasyon başarısız oldu (1 RF, 1 tel ile). Ondört hastaya ikinci kez girişim yapıldı (9 hastada stente balon anjioplasti, 4 hastada duktal stent implantasyonu ve 1 hastada pulmoner balon valvuloplasti). İşlem sonrası erken dönemde 3 hastada cerrahi şant yapılması gerekti. Üç hasta erken dönemde, beş hasta geç dönemde kaybedildi. Ortalama izlem süresi 54±38 aydı. Onaltı hasta tek ventrikül, 7 hasta bir-buçukventrikül, 8 hasta ise ek girişim gerekmeden iki ventrikül fizyolojisinde izlenmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** IVS-PA tedavisinde transkateter pulmoner kapak perforasyonu uygun olgularda cerrahiye alternatif, etkili ve güvenli bir yöntemdir. RV aşırı hipoplazik olmayan, membranöz atrezili ve koroner dolaşım RV'e bağımlı olmayan bebeklerde çıkım yolunu açmak güvenli bir antegrad akım sağlama yanında RV'nin gelişmesini sağlayarak biventrüküler dolaşıma ve/veya bir-buçuk ventrikül palyasyonuna zemin hazırlar.

İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİLİ HASTALARIMIZDA ERKEN DÖNEM PERKÜTAN TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Senem Özgür, Utku Arman Örün, Vehbi Doğan, İlker Ertuğrul, Şeyma Kayalı, Tamer Yoldaş, Özkan Kaya, Selmin Karademir

Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (PAIVS) konjenital kalp hastalıkları içerisinde %3 oranında görülür. Hastalığın geniş spektrumlu anatomik varyasyonlarına paralel olarak tedavi modaliteleri de çeşitlilik göstermektedir. Hastanın klinik durumu, sağ ventrikül ve triküspit kapak hipoplazi derecesi ile sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşımın olup-olmaması akut ve uzun dönemde tedavi planlanmasında önemli kriterlerdir. Akut dönemde yapılan transkateterik girişimler geçici olsalar dahi hayat kurtarıcı niteliktedirler. Bu çalışmanın amacı transkateterik girişim uygulanmış PAIVS'li hastalarımızın özelliklerini, işlem sonuçlarını ve sonuçlara etki eden faktörleri değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Tüm hastaların anamnez, fizik muayene, elektrokardiyografi, ve telekardiyografi verileri tarandı. Tanı anındaki ekokardiyografide atrezi tipi, sağ ventrikül ve triküspit kapak ölçümleri ve z skorları, koroner arter anomalileri kaydedildi. Anjiyografi esnasında işlem öncesi ve sonrası hemodinamik veriler karşılaştırıldı. **Bulgular:** Ocak 2008-Ocak 2014 tarihleri arasında PAIVS'li 14 hastaya transkateterik girişim uygulandı. Hastalardan 10'u kız, 4'ü erkekti. Doğum ağırlıkları 3,02±0,42 (1,9-3,5 kg) kg ve girişim yaşları 4,5±3,08 (1-10 gün) gündü. Sadece kapak perforasyonu 8 hastada başarı ile uygulandı. Kapağı perfor edilemeyen 1 hastanın duktusuna stent yerleştirilirken, 1 hasta erken dönemde kaybedildi. 4 hastada ise hem kapak perforasyonu hem de duktal stent işlemi uygulandı. Hastaların takip süreleri 31,5±22,1 (2-68 ay) aydı. **Tartışma ve Sonuç:** Morfolojik heterojenitesi sebebi ile PAIVS'li hastaların hem başlangıç hem de nihai tedavileri çeşitlilik göstermektedir. Ancak bu tedaviler arasında çeşitli transkateterik girişimler cerrahiye iyi bir alternatif olmakta ve giderek yaygınlaşmaktadır. Hastaya, sağ ventrikül anatomisinin elverdiği en iyi tedavi şansı verilmeye çalışılmalı, ancak bunu yaparken erken dönem risk ve mortalite de göz önünde bulundurulmalıdır. PAIVS'li hastaların tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi ve uzun dönemli sonuçların yorumlanması için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

P-164

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN YENİDOĞANLARDA GİRİŞİMSEL KATETERİZASYON: TEK MERKEZİN 8 YILLIK DENEYİMİ

Tamer Yoldaş¹, Utku Arman Örün¹, Şeyma Kayalı¹, İlker Ertuğrul¹, Senem Özgür¹, Selmin Karademir¹, Nurdan Dinlen Fettah²

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, ²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara

Giriş: Pediatrik girişimsel kalp kateterizasyonu belli koşullar altında endike olabilir ama özellikle yenidoğanlarda olmak üzere bazı riskler ile ilişkilidir. Bu riskler işlemin her aşamasında oluşabilir ve dolaşımın tüm yapıları ile ilgili olabilir. **Yöntem:** Bu çalışmada 2005 ve 2013 yılları arasında 140 yenidoğana uygulanan girişimsel kateterizasyon işlemlerinin sonuçları ve komplikasyonları değerlendirildi. Hastaların tüm medikal kayıtları geriye dönük olarak incelendi ve demografik, kateterizasyon ve sonuç verileri toplandı. **Bulgular:** Girişimsel kateterizasyon 140 yenidoğana uygulandı, 103 (%73.6) erkek ve 37 (%23.4) kız. Hastaların yaşı 1 ile 30 gün arasındaydı (9.4±8.7 gün). Hastaların kilosu 1.5 ile 4.1 kilogram (3.1±0.5 kilogram) arasındaydı. Vasküler yol için en sık sağ femoral ven (%57.9) ve arter (%29.3) kullanılmıştı. En sık kullanılan kılıflar 4 F ve 5 F idi. NIH, Cobra ve Sağ Judkins en sık kullanılan kateterlerdi. Floroskopi süresi 6 ile 28 dakika (14.1±4.6 dakika) arasında değişmekteydi. İşlem sırasında 1 ile 13 mililitre kontrast madde kullanılmıştı. Balon atriyal septostomi (n:63), koarktasyon anjiyoplasti (32), pulmoner balon valvuloplasti (25), aortik balon valvuloplasti (20) ve duktal stent yerleştirilmesi (5) uygulanmıştı. İşlem sırasında ölüm olmadı. Önemli komplikasyonlar arteriyel tromboz (n:12), geçici artimi (4), kardiyopulmoner resüsitasyon (1) ve entübasyon gerektiren apne idi. Arteriyel trombozlar heparin ve/veya doku plazminojen aktivatörü ile başarılı şekilde tedavi edildi. İşlem sırasında gelişen supraventriküler taşikardi atakları kısa sürede tedavisiz normal sinüs ritmine döndü. İşlem sırasında solunum arresti gelişen hastaya kısa süreli resüsitasyon uygulandı. İşlem sırasında sık apnesi olan hasta entübe edilerek işleme devam edildi. **Sonuç:** Girişimsel kateterizasyon esas olarak palyatif bir işlemdir ve kesin tedaviye kadar hastaları stabilize eder. Yüksek riskli yenidoğanlarda düşük işlem morbidite ve mortalitesi ile kabul edilebilir bir tedavi şeklidir. Bu çalışmada major komplikasyon arteriyel trombozdu.

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDRONDRÖMLÜ OLGULARIMIZIN EVRE II PLYASYON ÖNCESİ KALP KATETERİZASYONU VE ANJİYOGRAFI BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erkut Öztürk¹, Murat Saygı¹, Fatma Banu Binbaş², Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹

¹*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,*

²*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) sık görülen tek ventrikül patolojilerinden biridir. İlk aşama palyasyonda modifiye Blalock-Taussing şantı (mBTS) veya sağ ventrikül-pulmoner arter arası konduit (Sano şantı) kullanılmaktadır. Son zamanlarda bilateral pulmoner arterlere band yerleştirilmesi ve gerekirse aynı seansta duktus arteriozusa (DA) stent implantasyonu şeklinde tanımlanan “hibrid yaklaşım” yüksek riskli HLHS hastalarında Norwood evre-I palyasyona alternatif olarak uygulanmaya başlanmıştır. Bu çalışmada kliniğimizde Norwood evre-1 palyasyonu tamamlanmış HLHS olgularının ikinci evre öncesi yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiyografi bulguları değerlendirilmiştir. **Gereç ve Yöntemler:** 1 Şubat 2011-1 Mart 2014 tarihleri arasında kliniğimizde evre-I palyasyon yapılan HLHS olgular evre-II palyasyon öncesi kalp kateterizasyonu ve anjiyografi bulguları ile değerlendirildi. **Bulgular:** Toplam 8 hastanın medyan yaşı 5,5 ay (aralık 5-8), ağırlığı 6,8 kg (aralık 6,5-8) ve boyu 66 cm (aralık 60-71) idi. Olguların 4’üne Sano, 3’üne sağ mBTS ve 1’ine hibrit yöntem ile evre I palyasyon sağlanmıştı. İki olguda (biri Sano diğeri hibrit yöntemle evre I palyasyon sağlanmış) aort koarktasyonu saptanıp koarktasyon balon anjioplasti işlemi uygulandı. Ayrıca Sano şant uygulanmış iki olguda dev aort anevrizması gözlemlendi. İki olguda pulmoner arter gelişimi yeterli değildi. Medyan işlem süresi 60 dakika (35-90) olarak saptandı. Dört hastada pulmoner arter içine geçilip basınç ölçümü alınabilirken kalan 4 hastada şant ağzına enjeksiyon yapıldı. İki olgu işlem sonrası saturasyon düşüklüğü gözlenmesi üzerine yoğun bakımda bir gün izlendi. Tüm işlemlerde majör komplikasyon gözlenmedi. İki olguda geçici alt ekstremiteler nabız yokluğu nedeniyle heparin infüzyonu başlandı. Heparin infüzyonu 24 saat sonra kesildi. Anjiyo bulgularına ilave olarak pulmoner artere girilemeyen iki olguda kardiyak BT çekimi yapıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Farklı tekniklerle evre-I palyasyonu yapılmış HLHS’li olgularda evre II öncesi kalp kateterizasyonu ve anjiyografi işlemi olguya spesifik planlanmalıdır. Bu konuda tecrübemiz olgu sayısı arttıkça gelişeceğine inanıyoruz.

DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA KATETER ANJİYOGRAFI LABORATUVARINDA AĞRI ALGISI

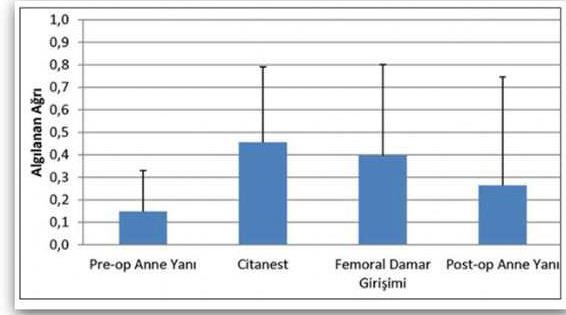
Daniyar Amato¹, Serdar Kula¹, Kıvılcım Gücüyener², Rana Olguntürk¹, F. Sedat Tunaoglu¹, A. Deniz Oğuz¹, Mehmet Gümüştaş¹, Erman Çilsal¹

¹*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,*

²*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, Ankara*

Giriş: Bu çalışmanın amacı kalp kateterizasyonu sırasındaki ağrı algısının değerlendirilmesidir. **Metod:** Araştırmaya yaşları 50 gün ile 16 yıl arasında değişen, doğumsal kalp hastalığı olan ve kalp kateterizasyonu yapılan 24 pediyatrik hasta dahil edildi. Ağrı algısının değerlendirilmesinde non-invaziv ve duyarlılığı yüksek bir yöntem olan deri iletenlik aktivitesi ölçümü ile Med-Storm Pain Monitoring System® (MED-STORM Innovation AS, Oslo, Norway) kullanılarak yapıldı. Hastaların işlem öncesi anne yanında, lokal anestezi uygulaması sırasında, femoral IV girişim sırasında ve işlem sonrası anne yanındaki dönemlerde ağrı algıları ölçüldü. **Sonuçlar:** Olguların yaş ortalamaları 53,3±52,9 (ay) olarak saptandı. Olguların %45,8’i erkek, %54,2’si kız idi. Anne yanında pre-op döneme göre sırasıyla; Citanest ve Femoral IV girişimi yapılan evrelerde algılanan ağrı düzeyi istatistiksel anlamlı olarak artmaktaydı (p<0,001 ve p=0,005). İşlem öncesi anne yanı

Tablo 1: Gruplara göre ağrı algısı.



ile işlem sonrası anne yanı arasında ise algılanan ağrı eşikleri istatistiksel olarak farklı bulunmadı (p=0,616). Her bir evre içerisinde yaş ile olguların algıladıkları ağrı düzeyleri arasında Bonferroni Düzeltmesine göre istatistiksel olarak anlamlı korelasyon görülmedi (p>0,0125). Her bir evre içerisinde kateter işlem süresi ile olguların algıladıkları ağrı düzeyleri arasında Bonferroni Düzeltmesine göre istatistiksel olarak anlamlı korelasyon görülmedi (p>0,0125). Kilogram başına düşen ketamin dozu arttıkça post-op anne yanındaki ağrı düzeyi ise istatistiksel anlamlı olarak azalmaktaydı (r=-0,561 ve p=0,005). Erkekler ve kızlar arasında algılanan ağrı düzeyleri istatistiksel olarak benzer bulundu. Asiyenotik ve siyenotik gruplar arasında algılanan ağrı düzeyleri istatistiksel olarak benzer bulundu (Tablo 1). **Tartışma:** Sonuç olarak ağrı algısı çocuklar tarafından kolay ifade edilemeyen ve bilinç dışı kontrolü olan bir durumdur. Bu nedenle girişimsel işlemler öncesi hastaların ağrı algılarının azaltılması için mevcut sedasyon uygulamalarına ek olarak lokal anestezinin mutlaka yapılması gerekliliğini ve hatta lokal anestezide bağlı ağrı algısının azaltılması için de daha non invaziv lokal anesteziklerin kullanılması gerektiğini düşünmekteyiz.

KONTROLLÜ SALINIMLI KOİL’LERLE EMBOLİZASYON YAPILAN 176 PDA TANILI OLGUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ: 10 YILLIK DENEYİM

Ertürk Levent¹, Sibel Bozobalı¹, Yasemin Özdemir Şahan¹, Zülal Ülger¹, Fatih Ayık², Yüksel Atay², Arif Ruhi Özyürek¹

¹*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,*

²*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İzmir*

Patent Duktus Arteriozus açıklığı (PDA), tüm doğuştan kardiyak anomalilerin %10’unu oluşturan, asiyenotik bir kalp hastalığıdır. Kalp yetersizliği, gelişme geriliği, pulmoner vasküler hastalık ve infektif endokardit gibi önemli komplikasyonları nedeniyle kapatılmaları önerilmektedir. Bu çalışmada son 10 yılda kliniğimizde PDA kontrollü salınlı koil (Cook) ile kapatma uygulanan olgularımızın değerlendirilmesi ile birlikte PDA kapatılması etkinliğinin PDA çapı ve morfolojisi ile ilişkisinin ortaya koyulmasıdır. 2004-2014 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı’nda yaşları 9 ay ile 28 yaş arasında değişen toplam 176 (76 kız, 100 erkek) olguya PDA koil kapama işlemi uygulandı. İli olguda kapatma PA rafından diğer tüm olgularda kapama aortik taraftan uygulandı. Bu olguların dışında 4 olguda PDA’nın yapısı yada büyüklüğü nedeniyle coil embolizasyon başarısız oldu. Bunların ikisi aynı seansta diğer kapatma cihazları ile kapatıldı. Hastalarımızın büyük bir kısmında konik tipte PDA vardı. 120 olguda PDA çapı ≤ 2.5 mm, 45 olguda PDA çapı 2.5-3.5 mm, 11 olguda ise PDA çapı >3.5 mm ölçüldü. Tam oklüzyon katater laboratuvarında %91’di. 4 ay-120 ay (median 64 ay) arasında değişen izlemde olguların tümünde tam PDA oklüzyonu vardı. Sonuç olarak, özellikle küçük PDA’larda cerrahi girişime iyi bir alternatif olan koil ile PDA kapatılma işlemi oldukça etkili ve güvenilir bir yöntemdir.

2000 GRAM ALTINDAKİ BEBEKLERDE GİRİŞİMSEL KATETERİZASYON SONUÇLARI

Birgül Varan¹, Kürşad Tokel², Kahraman Yakut¹, İlkay Erdoğan¹, Canan Ayabakan², Fuheda Dalgıç¹

¹Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

²Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Amaç: Düşük kilolu hastalara girişimsel kalp kateterizasyonu uygulanması, mortalite ve morbidite riskinde önemli derecede artışla birlikte. Kliniğimizde girişimsel kalp kateterizasyonu uygulanan 2000 gram altı hastalarda kısa ve uzun dönem sonuçları ve komplikasyonları değerlendirmeyi amaçladık. **Hastalar ve Metod:** 1998-2014 yılları arasında girişimsel kalp kateterizasyonu uyguladığımız 2000 gram altı 22 hastanın bilgilerini retrospektif olarak kaydettik. **Bulgular:** Hastaların %63.6'sı (n=14) erkek, %36.4'ü (n=8) kız idi. 22 hastaya 23 girişimsel kalp kateterizasyon işlemi uygulandı. Hastaların işlem sırasında ortalama yaşı 14±8.44 gün (1-30), ortalama gestasyon yaşı 32.90±2.81 hafta (28-39), ortalama kiloları 1.65±0.28 kg (1-2) idi. Balon koarktasyon anjiyoplasti 14, balon atriyal septostomi 5, balon aortik valvüloplasti 1, balon pulmoner valvüloplasti 1, patent duktus arteriyozus kapatılması 1, duktusa stent yerleştirilmesi 1 hastada uygulandı. Bir hastaya aynı seansta hem balon koarktasyon anjiyoplasti hem de balon aortik valvüloplasti uygulandı. Erken dönemde en sık rastlanan komplikasyon %63.6 ile femoral nabız yokluğu idi. Girişimsel kateter işlemi sırasında %9 oranında önemli komplikasyon gözlemlendi. Bir vakada bradikardiye neden olmayan kısa süreli solunum depresyonu belirlendi ve hasta entübe edilerek işleme devam edildi. Bir vakada da işlem sırasında kardiyak arrest gelişti. Kısa süreli kalp masajı ve solunum desteği ile düzelmeye sağlandıktan sonra işleme devam edildi. Hiçbir işlem sırasında kalıcı sekel veya ölüm gözlemlenmedi. Septostomi yapılan hastalardan biri Senning ameliyatı, iki tanesi arteriyel switch ameliyatı oldu. Aort darlığı ve sınırda hipoplastik sol ventrikülü olan 1500 gr bebekte sol ventrikül gelişmedi ve 2000 gr iken Norwood ameliyatı yapıldı ancak ameliyat sonrası kaybedildi. İki hastada 3-6 ay arasında koarktasyon tamiri gerekti. 3 hasta izleme gelmedi. Koarktasyonla birlikte büyük arter transpozisyonu olan bir hasta ve VSD'si olan bir hasta ameliyattan sonra kaybedildi. Pulmoner stenozlu hastamız izlenmektedir. **Sonuç:** Cerrahi mortalite ve morbiditenin yüksek olduğu 2000 gram altı bebeklerde girişimsel kalp kateterizasyonu palyatif veya kesin tedavi amaçlı olarak güvenle uygulanabilir.

KATETER ODASI KABUSU: PATENT DUKTUS ARTERİOSUS STENTİ EMBOLİZASYONU

İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Murat Saygı¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Fatma Banu Binbaş², Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Giriş: Patent duktus arteriosus (PDA) stent implantasyonu işlemi mortalite ve morbiditesinin daha düşük olması nedeniyle birçok klinikte yenidoğan dönemindeki aortopulmoner şant ameliyatlarına alternatif olmuştur. Ayrıca özellikle tekrarlayan cerrahi geçirecek olan hastalarda palyasyon amaçlı yapılacak olan aortopulmoner şant ameliyatını ortadan kaldırmakta hatta bazı durumlarda hastaları tam tamir dönemine kadar taşıyabilmektedir. İşlem sırasında rutin protokolünün izlenmesi durumunda komplikasyon gelişmesi az olmakla birlikte en önemli sorun stent embolizasyonudur. Yeni cihazların çıkması ve teknik bilgilerin gelişmesine rağmen halen %1,2 ila %5,5 arasında embolizasyon görülmektedir. Burada PDA stent implantasyonu sırasında stent embolizasyonu olmuş 3 hastamızı ve bu durum ile nasıl başa çıktığımızı paylaşmak istedik. **Olgu 1:** Olgu 1: Hipoplastik sol kalp sendromu nedeni ile hibrit palyasyon planlanan ve 23 günlük iken bilateral pulmoner banding ameliyatı yapılan hastaya 29 günlük iken PDA stenti yapılması için laboratuvara alındı. PDA'nın en dar yeri 5,6 mm ve uzunluğu da 14,4 mm olarak ölçüldü. 7mmx14mm büyüklüğünde stent seçilerek PDA içinde şişirildi. Ancak balon indirildikten sonra stentin PDA içinde hareketli olduğu görüldü. İşlem sırasında daha büyük bir stent (8 mmx18 mm) PDA'ya koyularak ilk stent sabitlendi. **Olgu 2:** İn-takt ventriküler septumlu pulmoner artrezi (IVS-PA) tanısı alan 6 günlük kız hastaya PDA stenti ve RF perforasyon işlemi planlandı. 3,5 mmx12 mm koroner stent PDA içine koyulduktan sonra pulmoner kapak perforasyonu yapılırken stentin sağ pulmoner artere embolize olduğu görüldü. Bu stent daha sonra içinde daha büyük bir balon şişirilerek distal pulmoner arter içinde güvenli bir bölgede sabitlendi. **Olgu 3:** IVS-PA tanılı 6 günlük erkek hastanın PDA'sına 3,5 mm x 16 mm koroner stent yerleştirildi. Stent, balon indirildikten sonra desedan aortaya embolize oldu. Daha büyük bir balon stentin içinde şişirilerek stent PDA içine taşındı ve buraya sabitlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Embolize olmuş stentler içinde balon şişirilerek istenilen lokalizasyona taşınması, içinde daha büyük bir stent yerleştirilerek sabitlenmesi veya güvenli bir yere taşınarak sabitlenmesi gibi yöntemler ile cerrahiye gerek kalmadan komplikasyon düzeltilebilir.



Resim 1
(Bkz. P-169).

FALLOT TETRALOJİSİ İLE PARŞİYEL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ BİRLİKTELİĞİ

Fatih Atik, Denizhan Bağrul, Ayşenur Paç, Ahmet Vedat Kavurt, Serhat Koca, Ajda Mutlu Mihçioğlu

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Ankara

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA) bir veya birden çok pulmoner venin sol atriyum yerine sağ atriyum, superior vena cava, inferior vena cava, koroner sinüs veya sol innominate ven gibi diğer yapılarla döktüğü duruma verilen addır. Çoğunlukla atriyal septumdaki bir defektle birlikte olabildiği gibi, atriyal septumun intakt olduğu olgulara da rastlanmaktadır. Fallot tetralojisi ile birlikte parşiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi son derece nadir olarak görülmektedir. Sunulan olgu 28 yaşında erkek hasta; 3 yaşında iken saptanan fallot tetralojisi nedeniyle tam düzeltme operasyonu yapılmış; pulmoner stenoz, pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül dilatasyonu nedeniyle yapılan anjiyografisinde pulmoner arterlere yapılan kontrast madde enjeksiyonunun venöz dönüş fazında sağ alt ve sağ üst pulmoner venlerin birleşerek vena cava inferiora döküldüğü görüldü. Hastaya cerrahi olarak pulmoner kapak replasmanı yapıldı ve anormal dönen pulmoner venler sol atriya anastomoz edildi. Literatür incelendiğinde Fallot tetralojisi ile birlikte "Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş"ün son derece nadir olarak saptandığı görülmektedir.

PREMATÜRE BİR OLGUDA MİNİ İNSİZYONLA PERVENTRİKÜLER VSD KAPATILMASI

Hacer Kamalı¹, Mehmet Bedir Akyol², Turkey Sarıtaş¹, Abdullah Erdem¹, Cihangir Ersoy³

¹Istanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi,

³Istanbul Medipol Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, İstanbul

Giriş: Geniş müsküler VSD'ler infantlarda kalp yetersizliği ve pulmoner HT'a yol açmaları nedeniyle erken dönemde kapatılmak zorunda kalılabilmektedir. Müsküler VSD'lerin perventriküler device kapama yöntemi ile kapatılması açık kalp ameliyatı risklerini ve geniş kılıflar kullanma zorunluluğunu ortadan kaldırır. **Vaka Takdimi:** 34 gestasyon haftasında doğan, 2600 gr doğum ağırlığındaki olgu 18 günlükken VSD ve aort koarktasyonu tanısı ile merkezimize gönderildi. Ekokardiyografisinde midmüsküler bölgede iki boyutlu çapı 6 mm renkli akım çapı 8 mm iki yönlü şant yapan defekt mevcut olup transverse arkus ve isthmus hipoplazisi ve isthmus distalinde diskret koarktasyon saptandı. Thorakal yaklaşım ile koarktasyona müdahale edildi. Ancak olgunun PHT'nu gerilemedi ve extübasyon gerçekleştirilmedi. Bu nedenle defektinin perventriküler kapatılmasına karar verildi. Mini insizyonla parşiyel sternotomi yapıldı. İşlem transözofajiyal ekokardiyografi (TEE) rehberliğinde yapıldı. TEE ölçümleri-

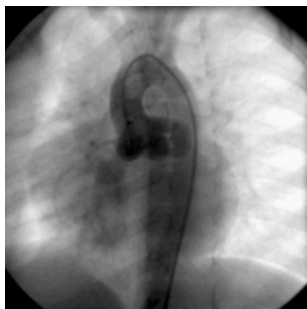
rinde RV yüzü 5 mm, LV tarafı 7 mm ölçülen defektin 10 mm'lik VSD okluder ile kapatılması planlandı. Sağ ventrikül üzerine kese ağzı dikiş konuldu. TEE rehberliğinde 9F sheat kılavuz tel yardımı ile VSD den geçilerek sol ventriküle yerleştirildi. Taşıyıcı sisteme yüklenen müsküler VSD cihazı 9F sheat içinden sol ventrikül içine ilerletilerek yerleştirme işlemi yapıldı. Cihazın yerinde olduğu eteklerin rimleri kavradığı ve rezidü şant olmadığı ritmin normal olduğu görüldü ve cihaz serbestleştirildi. Ancak hastanın 1 ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografik incelemesinde LV lateral duvarda çapı sistolde yaklaşık 15 ve 11 mm olan 2 adet dar boyutlu anevrizmatik dilatasyon izlendi. Hastanın yapılan kardiyak MR incelemesinde anevrizma lümeninin perikard ile sınırlı olduğu ve görünümünün psödoanevrizmayı düşündürdüğü rapor edildi. Bunun üzerine cerrahi olarak anevrizma onarımı yapıldı. **Sonuç:** Perventriküler VSD kapatma işleminin CPB gerektirmemesi ayrıca vücut ağırlığı düşük olgularda perkütan kapama yöntemindeki uzun sheat kullanma zorunluluğunun olmaması yöntemin avantajıdır. Defektin yerleşimine göre mini-sternotomi ya da subksifoid kesiler ile yapılabilir.

VASKÜLER TİKAÇ İLE KAPATILAN KORONER KAMERAL FİSTÜL OLGUSU

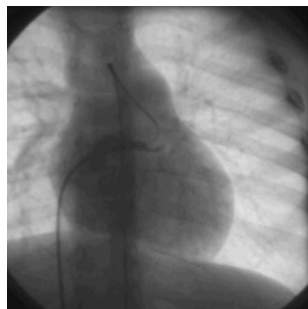
Cemşit Karakurt, Serkan Fazlı Celik

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Malatya

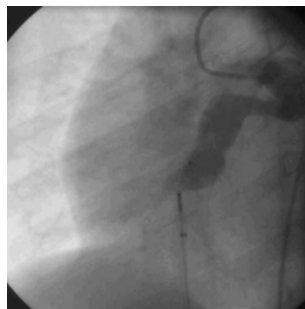
Koroner arter ile kalp boşlukları arasında ki bağlantılar koroner kameral fistül olarak isimlendirilmekte, olgular genelde asemptomatik iken; çabuk yorulma, efor dispnesi, senkop, angina, çarpıntı ve konjestif kalp yetmezliği bulguları gibi şikayetlerle hastaneye başvurulabilmektedirler. Bu yazıda 3 yaşında devamlı üfürüm nedeniyle polikliniğimize başvuran, koroner kameral fistül tespit edilen ve vasküler tıkaç kullanılarak transkateter yolla kapalı olan bir olgu sunulmuştur. 3 yaşında erkek hasta devamlı üfürüm nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenede mezokardiyak odakta devamlı üfürüm duyulmaktaydı. TA Ekokardiyografik incelemede sol koroner arter sağ atriyum arasında bağlantı oluşturan koroner kameral fistül tespit edildi. Anjiyografik olarak koroner kameral fistül teyit edildikten sonra ve 4F cobra kateter ile retrograd yoldan arkus aortaya, 4F cobra kateter ile vena kava inferior, sağ atriya girildi. 0,14 inch floppy guidewire ve 4F cobra kateter yardımıyla arteriyovenöz loop oluşturulduktan sonra 5F guiding kater fistül içerisine yerleştirildikten sonra koroner kameral fistül 6X4 Vascular plug II ile başarılı bir şekilde embolize edildi. Kontrol anjiyogramlarda rezidüel şant izlenmedi. Büyük koroner arter fistülleri ve koroner kameral fistüller nadir görülmekle beraber aritmi, volüm yüklenmesi, pulmoner hipertansiyon, koroner çalma sendromu en önemli komplikasyonlardır. Transkateter yol veya cerrahi tedavi tedavi seçenekleri olmakla beraber uygun olan olguların transkateter yolla kapatılması günümüzde önerilen tedavi şeklidir.



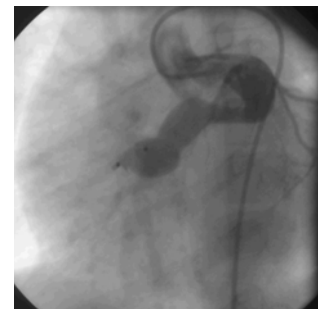
Resim 1: Aort köküne ön arka pozisyonunda yapılan enjeksiyonda sol ana koroner arterin dilate olduğu, sol ana koroner arter ile sağ atriyum arasında koroner kameral fistül bulunduğu izlenmektedir.



Resim 2: 0.14 inch guidewire yardımıyla arteriyovenöz loop oluşturulması görülmektedir.



Resim 3: 5F guiding kateter yardımıyla fistül içerisine girildikten sonra vasküler tıkaç ile embolizasyon izlenmektedir.



Resim 4: Embolizasyon sonrası yapılan anjiyogramlarda fistülün kapandığı izlenmektedir.

GORE® SEPTAL OCCLUDER İLE ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI: KLİNİK DENEYİMLERİMİZ

Fadli Demir, Sevcan Erdem, Ufuk Utku Güllü, Hüsnü Demir, Nazan Özbarlas

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Adana

Giriş ve Amaç: Perkütan transkateter atriyal septal defekt (ASD) kapatılması için birçok cihaz geliştirilmiştir. GORE® septal oklüder (GSO) yumuşak, kompliyansı yüksek, nitinol çerçeveden oluşan, politetrafloroetilen membran ile kaplı yeni geliştirilen bir cihazdır. Bu çalışmada GSO ile ilgili deneyimlerimiz sunulmaktadır. **Gereç ve Yöntemler:** ASD kapatma işlemleri genel anestezi altında, transözafagial ekokardiyografi (TEE) eşliğinde yapıldı. TEE’de en geniş renkli Doppler çapı 15 mm’nin altındaki olgular GSO ile kapatmaya uygun görüldü. TEE ile en geniş renkli akım çapının en az 2 katı olacak şekilde cihaz seçimi yapıldı. Birinci ayda 24 saatlik Holter monitörizasyonu yapıldı. **Bulgular:** Ortalama yaşı 9,9 yaş (4,5-17), ağırlığı 33,9 kg (13,9-80) olan 30 olguda ASD GSO ile kapatmaya uygun görüldü. TEE ile tüm olgularda defektin en geniş çapı ortalama 9,1 mm (5-14,6) idi. İki olguda 15, 12 olguda 20, 12 olguda 25, 3 olguda 30 mm’lik cihazlar kullanıldı. Olguların 15’inde aortik rim eksik, 3’ünde multipl defekt mevcuttu. 29 olguda implantasyon başarılı şekilde gerçekleştirildi. Bir olguda cihazın sol diski uygunsuz şekilde açıldı. Tekrar denemelerde aynı sorun yaşandı ve ASD amplatzer septal oklüder ile kapatıldı. İşlemin sonunda tam oklüzyon oranı %96,5 idi. Bir olguda görülen rezidüel şant izlemin 1. ayında kayboldu. Ortalama işlem süresi 33,5 dk (20-50), floroskopi süresi 6,8 dk (3-14) idi. Olgularda işlem sırasında komplikasyon görülmeydi. Yirmi beş mm’lik cihaz kullanılan bir olguda 1. gün ekokardiyografi kontrolünde cihazın sol atriyal diskinin kabarık olduğu, skopide kilit mekanizmasının açılmış olduğu görüldü. Bu olguda rezidü olmamasına rağmen 4. günde cerrahi ile cihaz alındı ve ASD kapatıldı. İki olguda Holter’de 2. dereceden mobitz tip 2 blok saptandı. Ancak bu olgularda 1 hafta sonra yapılan Holterler normal olarak değerlendirildi. **Tartışma ve Sonuç:** En geniş çapı 15 mm’ye kadar olan ASD’lerin kapatılmasında GSO etkin ve güvenilir şekilde kullanılabilir. Nispetten yumuşak yapısı sayesinde erozyon riskinin düşük olması nedeniyle aortik rimi eksik olan hastalarda da güvenli şekilde kullanılabilir.

AORT KOARKTASYONLU 1050 GRAM AĞIRLIĞINDA PREMATÜRE BEBEKTE BAŞARILI BALON ANJİYOPLASTİ İŞLEMİ

Mustafa Argun¹, Abdullah Özyurt¹, Özge Pamukçu¹, Osman Baştuğ², Işın Güneş³, Kazım Üzümlü¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD,

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Kayseri

Giriş: Yeni doğan nativ aort koarktasyonunda cerrahi tamir temel tedavidir. Balon anjiyoplasti işleminin restenoz oranlarının yüksek, anevrizma formasyonu oluşumunda artmış risk ve girişimle ilişkili periferik arter hasarı gibi komplikasyonları vardır. Bununla birlikte balon anjiyoplasti, kardiyojenik çok kliniği olan yeni doğanlarda cerrahi morbiditenin ve mortalitenin yüksek olması nedeniyle, bazı merkezlerde palyasyon amacıyla uygulanmaktadır. Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde bazı merkezlerde cerrahi deneyimin yetersiz olması bu işlemin palyasyon amaçlı uygulanabileceğini düşündürmektedir. **Olgu:** 32 haftalık, ikiz eşi, prematürte, intrauterin gelişme geriliği tanılı ile dış merkezde takip edilen hasta, üfürüm duyulması üzerine 5 günlük iken kliniğimize refere edildi. Doğumda resüsitasyon uygulanan ve bir gün süre ile mekanik ventilatörde izlenen hastanın; vücut ağırlığı 1050 gram, nabız 140/dk, solunum sayısı 64/dk, TA: 85/44 mmHg (üst), 58/33 mmHg (alt), VI: 36 °C, genel durumu orta, siyanoz yok, II°/VI sistolik üfürüm ve bilateral femoral nabız-

lar zayıf palpabl idi. Ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül dilate ve hipertrofik, diskret aort koarktasyonu ve duktus açıklığı izlendi. Kateterizasyon genel anestezi altında yapıldı. İşlem sırasında 50 IU/kg heparin intravenöz uygulandı. Sol femoral arterden 22G branül ile girilerek 0,014 guide (Balton, perkütanöz transluminal koroner anjiyoplasti guide, Poland) ilerletildi. Guide üzerinden 3F dilatatör ilerletildi. Femoral arter hasarını engellemek için buraya kılıf yerleştirilmedi. Dilatatör içerisinde verilen kontrast ile yapılan anjiyografide duktus açıklığı ve basınç farkının 36 mmHg olduğu diskret aort koarktasyonu belirlendi. Daha sonra dilatator çıkarılarak femoral arterden guide üzerinden ilerletilen koroner 3 mm x 15 mm balon kateter (Microport Medical Co., Ltd. China) ile koarktasyona anjiyoplasti işlemi yapıldı. İşlem sonrası koarkt aort segmentinin genişlediği ve basınç farkının 7 mmHg’ya azaldığı belirlendi. Ancak işlem sonrası anjiyografide subendotelial alana minimal kontrast geçişi izlendi. Dilatatörün çıkarılmasında zorluk yaşanmadı ve izlemde alt ekstremité dolaşımı normal seyretti. İşlem sonrası izlemde komplikasyon ile karşılaşmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Düşük doğum ağırlıklı aort koarktasyonlu prematüre yeni doğanda femoral artere kılıf yerleştirilmeksizin balon anjiyoplasti işlemi başarıyla yapılabilir.

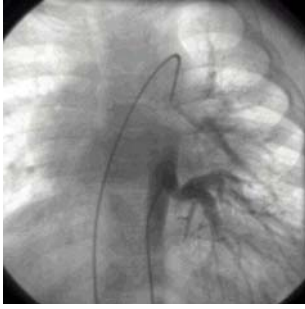
PULMONER HİPERTANSİYON NEDENİYLE İZLENEN VE TRANSKATETER YOL İLE EMBOLİZE EDİLEN SOL AKCİĞER ALT LOBU BESLEYEN ANORMAL SİSTEMİK ARTER OLGUSU

Cemşit Karakurt¹, Serkan Fazlı Çelik¹, Ahmet Sığircı², Özlem Elkıran¹

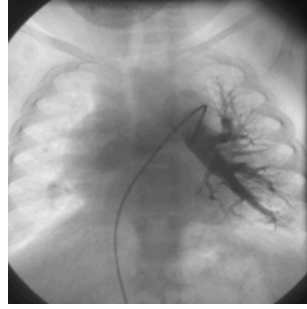
¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Malatya

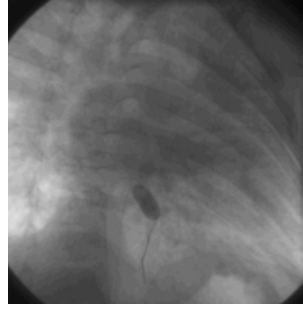
Morarma nedeniyle başvurdukları doktor tarafından pulmoner hipertansiyon düşünülerek gönderilen Down Sendromlu 5 yaşında erkek hastanın öyküsünde sık alt solunum enfeksiyonu ve morarma yakınmalarının bulunduğu öğrenildi. Ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül ve sağ atriyumun geniş olduğu, sağ ventrikülün hipertrofik olduğu, 10 mm çapında sekunum ASD bulunduğu, sağ ventrikül sistolik basıncının ekokardiyografik ölçümde 87 mmHg, endiyastolik basıncının 14 mmHg olduğu saptandı. Pulmoner hipertansiyon etyolojisinin değerlendirilmesi amacıyla yapılan incelemelerde hastanın çok kesitli bilgisayarlı akciğer tomografisinde akciğer parankiminin normal olduğu, sol alt pulmoner venin ektazik olduğu izlendi. Kardiyak kateterizasyonda pulmoner arter basıncı: 100/57-85 mmHg, Aort basıncı:103/59-84 mmHg, Rp: 11.03, Rs:15.65, Qp/Qs:1.4, Rp/Rs: 0. 705 olarak ölçüldü. Anjiyogramlarda sol akciğer bazal segmenti besleyen 10 mm çapında anormal sistemik arter bulunduğu, ana pulmoner arter ve dallarına yapılan enjeksiyonlarda pulmoner venöz dönüş anomali bulunmadığı, sol pulmoner arterin sol akciğer bazal segmentine giden küçük dalların bulunduğu izlendi. Anormal sistemik arter 10x3 Tyshak II balon anjiyoplasti kateteri oklüzyon testi yapıldıktan sonra hastada pulmoner arter basıncının belirgin olarak düştüğünün görüldüğü, oksijen saturasyonunda düşme olmaması üzerine 12x9 vasküler plug II ile embolize edildi (Şekil 3,4). İşlem sonrası pulmoner arter basıncı: 67/16-44 mmHg olarak ölçüldü. Herhangi bir komplikasyon görülmeyen hastaya ilioprost başlanarak 1 gün sonra taburcu edildi. İşlem sonrası 4. ayda yapılan kontrolde hastanın yakınmasının bulunmadığı sistemik saturasyonunun %92 olduğu, ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül sistolik basıncının 58 mmHg olduğu saptandı. Akciğer segmentlerinden bir veya daha fazlasını besleyen anormal sistemik arter daha çok Scimitar sendromu ile birlikte tanımlanmış olup cerrahi yerine günümüzde transkateter embolizasyon embolizasyonu ile tedavi kabul gören yaklaşımdır. Bazal akciğer segmentlerinin anormal sistemik arterle beslenmesi sekestrasyon spektrum variant (Pryce tip 1) olarak bilinir ve normal bronkopulmoner ve parankimal dokunun bulunmasıyla sekestrasyondan ayırtılır. Anormal sistemik arterin coil veya vasküler plug gibi embolizasyon araçları ile embolizasyonu cerrahiye alternatif bir tedavi olarak yaygın bir şekilde kabul görmektedir.



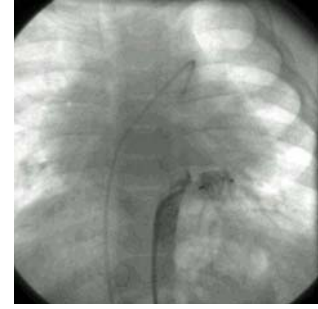
Resim 1: Sol akciğer alt lob posterobazal segmenti besleyen anormal sistemik arter izlenmektedir (Bkz. P-175).



Resim 2: Sol pulmoner arterine yapılan selektif anjiyogramlarda sol akciğer alt lob posterobazal segmentinin anormal sistemik arter dışında sol pulmoner arterden kaynaklanan küçük arterler ile de beslendiği saptandı (Bkz. P-175).



Resim 3: Anormal sistemik arterin balon kateter ile oklüzyonu izlenmektedir (Bkz. P-175).



Resim 4: Anormal sistemik arterin Amplatzer Vasküler plug II ile oklüzyonu izlenmektedir (Bkz. P-175).

P-176

İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİ'Lİ VE SONRADAN SOL VENTRİKÜLER "NONCOMPACTION" GELİŞMİŞ HASTALARDA SAĞ VENTRİKÜLE BAĞLI KORONER SİNUSOIDLER İLE "NONCOMPACTION" SİNUSOIDLERİ ARASINDA OLASI BAĞLANTI

İsa Özyılmaz, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş

Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Bu yazıda intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS-PA) tanısıyla pulmoner kapak perforasyonu ve balon valvüloplasti yapıp, izlemde sol ventriküler "noncompaction" (NCVM) kardiyomiyopati ve sol ventrikül(LV) sistolik disfonksiyonu gelişen bir hasta sunulmuş ve iki hastalık arasındaki olası ilişki tartışılmıştır. **Olgu:** 3,2 kg ağırlığında erkek bebeğin ekokardiyografisinde IVS-PA, sağ ventrikül(RV) hipoplazisi(bipartat), koroner sinuzoidler, patent duktus arteriosus (PDA) ve kısalma fraksiyonu(KF) %45 saptandı. Pulmoner kapağa perforasyon girişimi, pulmoner balon valvüloplasti ve PDA'ya stent yerleştirme işlemi yapıldı. Hasta 1 ay sonra kliniğimize, genel durumunda bozulma, solunum sıkıntısı, taşipne, taşikardi, hepatomegali bulguları ile başvurdu. Derin solunumsal ve metabolik asidozu nedeniyle yoğun bakım ünitesinde mekanik ventilasyona bağlandı. Pulmoner kapakta antegrad akım ve 50 mmHg'lık sistolik gradiyent olduğu saptandı. PDA stentinde 60 mmHg sistolodiyastolik akımın olduğu görüldü. Sol ventrikülün belirgin geniş ve KF'si %15 saptandı. Ayrıca LV apikal ve serbest duvarında belirgin trabekülasyon artışı ve "noncompaction" görünümü saptandı (Nonkompakte/ Kompakte >2). Kateterizasyonda, koroner anomalinin ve "overflow"un olmadığı görüldü. Hastanın takibinde stent akımında bir azalma olmadan subvalvüler-valvüler pulmoner darlığında (PD) artış olmaya başladı. İlginç olarak gradiyent 90 mmHg'lara çıktığında hastanın LV fonksiyonları da düzelmeye başladı ve KF %35'e kadar yükseldi. **Tartışma ve Sonuç:** IVS-PA'lı hastalarda RV basıncı düşürüldüğünde ventrikül miyokard kasındaki sinuzoidler ile bağlantılı koroner arterlere yeteri kadar kan gidemeyeceğinden ve miyokard beslenmesi bozulacağından NCVM oluşumu kolaylaşacaktır. Olgumuzda da başlangıçta olmayan NCVM'nin pulmoner kapak perforasyonu ve balon valvüloplasti ile RV basıncı düştükten sonra gelişmesi bu görüşü desteklemektedir. Ayrıca ilginç olarak hastanın izleminde PD'ı ve RV basıncı arttıkça, koroner sinuzoidler ile bağlantılı koroner dolaşımın tekrar yeterli miktarda sağlanması ile LV fonksiyonlarının düzelmesi de bu durumu desteklemektedir. Monopartatlı hastaların tedavisinde pulmoner antegrad akım oluşturulmadığı ve tripartat grupta ise koroner sinuzoidler ve RV'ye bağlı koroner dolaşım görülmeyeceği için, bu grup hastalarda NCVM görülmesi beklenmez iken, bipartat grupta antegrad akım elde edildikten sonra takiplerde NCVM görülmesi olasıdır. Bipartat IVS-PA'lı olgular transkateter girişim sonrası NCVM oluşumu açısından dikkatlice izlenmelidir.

P-177

BEŞ AYLIK ANJİOGRAFİK OLARAK TANI ALAN ARTERİYEL TORTUOSİTE SENDROMU

Yılmaz Yozgat, Rahmi Özdemir, Cem Karadeniz, Önder Doksoz, Mehmet Küçük, Murat Muhtar Yılmaz, Timur Meşe, Nurettin Ünal

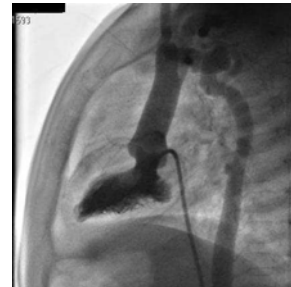
İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Arteriyel tortuosite sendromu (ATS) nadir görülen otozomal resesif geçişli konnektif doku hastalığı olup büyük ve orta çaplı arterlerde tortuosite ve elongasyonla beraber klinikte atipik yüz görünümü, cilt ve eklemlerde hiperelastisitenin eşlik ettiği bir sendromdur. **Olgu:** Beş aylık erkek hasta üfürüm etiyolojisi nedeniyle polikliniğimize müracaat etti. Sendromik yüz görünümü olmayan olgunun yapılan fizik muayenesinde S1, S2 normal olup sternum sol üst kenarında duyulan 1/6 sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. Olgunun telekardiyografisi ve EKG'si normal izlendi. Transtorasik ekokardiyografik incelemesinde de suprasternal çalıtımda sol subklavien arter distalinde inen aortanın hafif anevrizmatik olduğu izlendi. Aort ark patolojisini daha iyi göstermek için kalp kateterizasyonu yapıldı. 5-F MPA2 kateter Femoral ven yoluyla RA'ya buradan PFO yoluyla LA-LV'ye girildi. Girilen yerlerin basınç traseleri kaydedildi. LV'ye sol ön oblik ve AP konumlarda, inen aortaya AP ve 90 derece lateral konumlarda non-iyonik kontrast madde (Iopromid) injeksiyonu yapılarak cine kayıtları alındı. (Resim 1, 2). Sol ventriküle verilen non-iyonik kontrast maddenin görüntülenmesinde, arkus aorta ve dalları ile koroner arter ve dallarının normal olduğu, isthmustan itibaren inen aortanın uzun segment tarzında tortuosite gösterdiği izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Kalp kateteri sonrası olgu arteriyel tortuosite sendromu kabul edilip ileride gelişebilecek komplikasyonların erken tanısı yönünden takibe alındı. Çocukluk çağında transtorasik ekokardiyografik inceleme esnasında aort arkında şüpheli anevrizmatik görünüm izlenen olgular ATS açısından değerlendirilmelidir.



Resim 1



Resim 2

RUBİNSTEİN-TAYBI SENDROMU VE ABDOMİNAL VENÖZ SİSTEM ANOMALİSİ BİRLİKTELİĞİ

Denizhan Bağrul, Fatih Atik, Ayşenur Paç, Ahmet Vedat Kavurt, Ajda Mutlu Mihçioğlu, Serhat Koca

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Ankara

Rubinstein-Taybi Sendromu, mikrosefali, dismorfik yüz görünümü, mental reterdasyon, geniş el ve ayak başparmağı ve boy kısalığı ile karakterize otozomal dominant geçişli mikrodeseasyon sendromlarından biridir. Tanı radyolojik, klinik ve genetik analiz ile konur. Dismorfik özellikler dışında kardiyovasküler sistem anomalileri ile birtiklilik göstermektedir. Bildirilmiş kardiyovasküler anomaliler arasında ASD, VSD, PDA, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz ve biküspid aortik kapak sık görülmektedir. Dört yaşında erkek olgu solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemiz polikliniğine başvurdu. Yapılan incelemeler sonucunda aort darlığı, pulmoner darlık ile birlikte abdominal venöz sistem anomalisi (İnferior vena cava yokluğu, kardinal ve suprakardinal venlerde regresyon anormalliliği, azigos ve hemiazigos devamlılığı) saptandı. Rubinstein-Taybi Sendromu ile birlikte olan ve nadir görülen abdominal venöz sistem anormalliliğinin olguyu ilginç kıldığını düşünmekteyiz.

BAŞARISIZ PERVERTRİKÜLER VSD KAPATMA GİRİŞİMİNİ TAKİBEN OLUŞAN İYATROJENİK DEFECTİN PRİMER ONARIMI SONRASINDA GELİŞEN SOL VENTRİKÜL ANEVRİZMASI

İsa Özyılmaz¹, Murat Saygı¹, Okan Yıldız², Ersin Ereke², Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹

¹*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,*

²*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul*

Giriş: Sol ventrikül gerçek anevrizması; akut miyokard enfarktüsü, cerrahi işlem (miyotomi), miyokarda künt ya da penetran bir travma sonrası, tüberküloz ve sifiliz gibi enfeksiyonları takiben görülebilen, yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur. Çocuklarda nadiren görülmektedir. Sol ventrikülden kaynaklı gerçek anevrizmalar, genellikle koroner arter tıkanıklıkları ile ilişkili görülmektedir. Bu olgu sunumunda biz, başarısız perventriküler ventriküler septal defekt kapatma işlemi sonrası cerrahi onarım uygulanan ve izlemde gerçek sol ventrikül anevrizması gelişen bir süt çocuğu olgusunu sunduk. **Olgu:** Beslenirken çabuk yorulma ve takipne nedeni ile değerlendirilen 2,5 aylık, 4,4 kg ağırlığındaki kız hastanın trans-toraksik ekokardiyografisinde, ventriküler septumun müküler bölgesinde, 2D ile sağ ventrikül tarafı 6 mm, sol ventrikül tarafı 7,7 mm ölçülen geniş müküler ventriküler septal defekt ve pulmoner hipertansiyon saptandı. Bu bulgularla hastaya perventriküler ventriküler septal defekt kapatma iş-

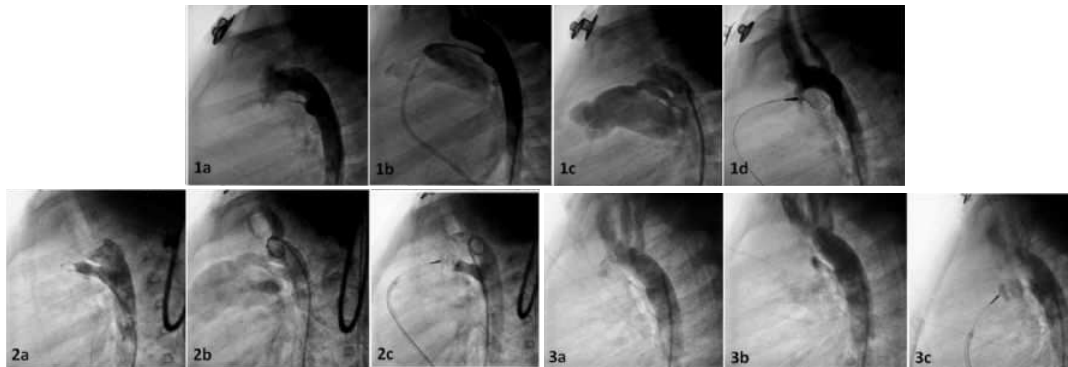
lemi uygulandı. Ancak işlem başarısız oldu ve defekt cerrahi olarak onarıldı. Sekiz ay sonraki kontrolde, ekokardiyografi ve bilgisayarlı tomografi anjiyografide, hastada sol ventrikül anevrizması görüntüldü. Bu aşamada hasta, cerrahi anevrizma tamiri yapılmak üzere ameliyata alındı. Operasyon esnasında gerçek anevrizma gözlemlendi ve başarılı bir şekilde endoanevrizmorafi uygulandı. Hasta ameliyattan yedi gün sonra taburcu edildi. **Sonuç:** Süt çocuklarında perventriküler ventriküler septal defekt kapatılma girişimleri sırasında başarısız prosedürlere bağlı, muhtemel travma ilişkili, ventriküler anevrizma gelişebilir. Hastaların bu açıdan da izleminin önemli olduğunu düşünüyoruz.

KATETERİZASYON SIRASINDA GELİŞEN PATENT DUKTUS ARTERİOZUS SPAZMI: DUKTUSUN GÜNCEL VE DOĞRU DEĞERLENDİRİLMESİ NEDEN ÖNEMLİ?

Alper Güzeltaş, Fatma Sevinç Şengül, İbrahim Cansaran Tanıdır, Ender Ödemiş

Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Transkateter patent duktus arteriozus (PDA) kapatılması günümüzde cerrahi tedaviye alternatif olarak birçok merkezde yapılmaktadır. PDA'da aralıklı spazm ve sonrasında genişleme olması literatürde bildirilmiştir, ancak büyük çocuklarda bu durum nadir görülmektedir. Burada transkateter PDA kapatılması sırasında, kateter salonunda, duktal spazm gelişen olgular ile ilgili deneyimimiz sunuldu. **Olgu:** Transkateter PDA kapatılması işlemi uygulanan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Bu hastalar arasında 4 hastada işlem sırasında PDA spazmı geliştiği saptandı. Dosyalarından tüm hastaların işlem sırasında oksijen desteği almakta oldukları saptandı. Hastaların ortalama yaşı 16,5 ay idi ve hepsinin prematüre doğum anamnezi vardı. Tüm hastaların üfürümleri mevcuttu. Kateterizasyon işlemi sırasında, dört hastanın üçünde PDA spazmı geliştiğinde üfürümlerin kaybolmuş olduğu saptandı. İlk hastada PDA'ya koyulan cihazın işlem sonrası birinci gün kontrolünde desedan aortaya embolize olduğu saptandı ve ikinci bir işlem ile embolize olan cihaz (PFM-AR PDA cihazı) çıkartılarak başka bir cihaz ile PDA kapatılması işlemi yapıldı. Diğer üç hastada oksijen desteğinin kesilmesinden bir süre sonra PDA'nın boyut ve morfolojisinde anlamlı değişiklik olduğu saptandı. Tüm hastalarda 8 mm veya daha büyük boyutta Amplatzer vasküler plug 2 cihazı kullanıldı. **Tartışma ve Sonuç:** PDA'nın cihaz ile başarılı şekilde kapatılması, duktus boyutunun ve morfolojisinin doğru değerlendirilmesine bağlıdır ve bu bağlamda uygun cihaz seçimi çok önemlidir. Anjiyografi ile PDA boyutunu değerlendirirken duktal spazm ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır. Duktusun işlem öncesinde girişimsel kardiyolog tarafından ekokardiyografik değerlendirilmesinin yapılması, işlem sırasında gelişebilecek duktal spazmın fark edilmesini sağlayabilir. Biz, işlem sırasında PDA spazmı geliştiğinde duktal genişlemenin olması için en az 10 dakika beklenmesini ve daha iyi sonuçlar elde edebilmek için vasküler plug 2 gibi iki diski olan cihazların kullanılmasını önermekteyiz.



Resim 1. (Bkz. P-180)

KALP VE DOLAŞIM SİSTEMİ İÇİN TIKAYICI CİHAZ**Bülent Oran¹, Derya Çimen¹, Osman Güvenç¹, Derya Arslan²**¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,²Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Tıkayıcı cihazlarla (occluder device) ilgili olarak son yıllarda dünyada değişik tasarım fikirleri ortaya atılmış ve bu fikirlerin fikri mülkiyet (patent) başvuruları yapılmıştır. Bilindiği gibi en yaygın kullanılan türleri hafızalı metal olarak bilinen nitinol tellerden üretilmektedir. Bu çalışmada diğerlerinden farklı ve bazı üstün özelliklere sahip yeni bir "tıkayıcı cihaz" (patent başvuru no: 2013 07933) tasarımının tanıtımının yapılması amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Kalp ve dolaşım sistemindeki defektlerin kapatılması için transkateter yöntemlerin kullanılması eskiden beri uygulanmaktadır. Başvurusu yapılmış olan buluş bir tıkayıcı cihaz ve onun üretim süreci ile ilgilidir. Tıkayıcı cihaz hafızalı bir malzeme olan nitinol (nikel-titanyum) alaşımdan hazırlanmış tel örgü, iplik örgü, doğal veya yapay matriks içermektedir. İçi boş bir tasarıma sahip olan cihaza ısı işlem süreci ile son şekli verilmekte ve kendi kendine genişleyebilme özelliği kazandırılmaktadır. Cihazın bir tutma aparatı ile tıkama işlemini yapan ve kısmen içi boş olup genişleyebilen bir gövde parçasından oluşmaktadır. Gövde parçası da proksimal tutunma bölgesi, boyun bölgesi ve distal tutunma bölgesi bölümlerinden oluşmakta, özel taşıyıcı aparatı ile hastaya yerleştirilmektedir. **Bulgular:** İnsan vücudu gereksiz metal yükü ile yüklenmemelidir ve bu nedenle de en hafif olanı tercih edilmelidir. "Semazen eteği" şeklinde içi boş olarak tasarlanmış distal tutunma bölgesi, tıkayacağı defektlerin cinsine göre daire, oval, üçgen veya radyal şekillerde olabilmekte ve uçlarında marker içermektedir. Özel bir tasarıma sahip olan cihaz, benzerlerine göre daha hafif ve metal yükü daha düşüktür. Üretim süreci daha basittir ve içerdiği dermal matriks sayesinde yüksek tam tıkama (oklüzyon) başarı oranı ve hızlı iyileşme süreci sağlamaktadır. **Yorum:** Tıkayıcı cihazlar günümüzde girişimsel çocuk kardiyoloji laboratuvarlarının vazgeçilmezleri arasında yer almaya devam etmektedir. Daha iyisini, daha kolay takılabilenini, daha hafifini, kısacası daha mükemmeli bulma serüveni de devam etmektedir ve bu yolda en önemli aktörler hiç şüphesiz çocuk kardiyologları olmalıdır.

plantasyonu nerdeyse ilk basamak tedavi seçeneği olmuştur. **Olgu:** Aort koarktasyonu nedeniyle yönlendirilen 9 yaşında, kız hastanın yapılan değerlendirmesinden sonra koarktasyonun stent ile tedavisi planlandı. Stent yerleştirilmesi esnasında hastada atriyoventriküler tam blok gelişti. Girişim sonrasında geçici pil takıldı. İzlemde antiinflamatuvar tedavi ile tam blok düzeldi. Şu an sorunsuz izlenmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Aort koarktasyonunun stent ile tedavisi seçilmiş vakalarda yüz güldürücü sonuçlara sahiptir. Ancak bu işlemde de bazı komplikasyonlar olabilir. Bu komplikasyonlar aortik duvar komplikasyonları (intimal yırtık, aort rüptürü, aort anevrizması), teknik ile ilgili komplikasyonlar (stent migrasyonu, balon rüptürü, SVO, periferik damar hasarı) şeklindedir. Girişimsel kardiyolojik işlemlerin av tam blok ile komplike olması, genel olarak ASD ya da VSD nin cihaz ile tedavisinde meydana gelir. Girişimsel işlemlerden sonra gelişen av tam blok tedavisinde değişik antiinflamatuvar tedavi protokolleri önerilmiştir. Burada koarktasyona stent uygulanması sonrasında nisbeten nadir olarak görülen bir komplikasyon sunulmuştur.



Resim 1. Çekilen MRG angioda subkalvian arter çıkışının 8 mm distalinde koarkte segment görülmekte.

AORT KOARKTASYONUNUN STENT İLE TEDAVİSİNDE NADİR BİR KOMPLİKASYON: TAM AV BLOK**Serhat Koca, Feyza Ayşenur Paç, Denizhan Bağrul, Ajda Mutlu Mıhçıoğlu, Ahmet Vedat Kavurt, Fatih Atik**

Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur. Günümüze kadar aort koarktasyonu tedavisinde cerrahi, aort balon anjioplasti ve stent tedavileri uygulanmıştır. Son yıllarda büyük çocuklarda ve erişkinlerde aort koarktasyonun tedavisinde stent im-



Resim 2. Stent yerleştirilirken hastada meydana gelen dar QRS'li tam AV blok.

PERİFERİK SANTRAL VENÖZ KATETER İLE İLİŞKİLİ ÇOK DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLIL YENİDOĞANDA GELİŞEN KALP TAMPONADI
Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Heybet Tüzün², Vefik Çelebi²

¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Diyarbakır

Perikardiyal efüzyon/kalp tamponadı nadir ancak hayatı tehdit eden periferik santral venöz kateter (PICC) komplikasyonlarından biridir. Perikardiyal efüzyon/kalp tamponadının sıklığı 0.7-1.8/1000 arasında bildirilmektedir. Zamanında tanı ve perikardiyosentezin hayat kurtarıcı olduğu kanıtlanmıştır. **Olgu:** Yirmidokuz gestasyon haftasında 1130 g doğan erken bebek. Respiratuar distress sendromu tanısı ile 3 gün nCPAP'ta izlenen hataya postnatal 5. günde sağ koldan PICC takıldı. Postnatal 18. günde ani kardiyak arrest gelişmesi üzerine kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı. Mekanik ventilasyon desteği verildi. Akciğer grafisinde PICC ucunun sağ klapte olduğu görüldü (Resim 1). Taşikardi, hipotansiyon ve metabolik asidozun devam etmesi üzerine ekokardiyografi (EKO) çekildi. Kardiyak tamponad bulgusu olan, şiddetli perikardiyal efüzyon saptandı. EKO eşliğinde perikardiyosentez uygulandı. Toplam 9 ml sıvı boşaltıldı, biyokimyasal analiz TPN ile uyumlu idi. Kliniği hızla düzelen hastanın kalp atım hızı ve tansiyon değerleri normal sınırlarda seyretti. Kan gazı tamamen normal değerlere geriledi. Aynı gün mekanik ventilasyon desteği kesildi. EKO takiplerinde sıvı birikimi tekrarlamayan hasta postnatal 42. gün taburcu edildi. **Tartışma:** PICC komplikasyonları; tıkanma, enfeksiyon, tromboz ve yer değiştirme gibi daha sık görülmekle beraber, perikardiyal efüzyon/kalp tamponadı daha nadir görülmektedir. Perikardiyal tamponad gelişen olgularda %67 gibi yüksek oranlarda ölüm bildirilmiştir. Prematüre bebeklerde perikard boşluğunda toplanan sıvı hacmi az olsa bile (2-5 ml) klinik etkiler ciddi olabilmektedir. Olgumuzda da 9 ml sıvı birikmesine rağmen tamponad bulguları gelişmişti. perikardiyal efüzyon etyolojisi açık değildir, miyokard yenidoğanlarda tamamen muskularize olmadığından yaralanmaya karşı savunmasız olabilir. Kalp ile kateter ucunun tekrarlanan teması ile hücre hasarı ve trombosit agregasyonuna yola açabilir, bu da pıhtılaşma şalesinin aktivasyonu daha sonra kateterin endotele yapışmasını yol açabilir. Hasarlı endotelden sıvı



Resim 1: Akciğer grafisinde PICC ucunun sağ klapte.

perikard boşluğuna yayılır. Bu durumda tercih edilecek PICC ucunun yeri kalbin silüeti dışında ama yine de vena kava içinde kalmalıdır. **Sonuç:** PICC yerleştirilen bebeklerde beklenmeyen kardiyak ve ya solunumsal bozulmalar (kardiyak arrest, bradikardi, taşikardi, hipotansiyon, siyanoz ve metabolik asidoz) gelişmesi durumunda Perikardiyal efüzyon/kalp tamponadı düşünülmelidir.

ÇOCUKLARDA TRANSKATETER STENT UYGULAMALARI

İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Alper Güzeltaş¹, Murat Saygı¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Meki Bilici¹, Fatma Banu Binbaş², İhsan Bakır³, Ender Ödemiş¹

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği,

³Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Teknolojinin ve tıbbi cihazların gün geçtikçe gelişmesi ile palyasyon veya tedavi amaçlı stent kullanımı sayısı artmaktadır. Günümüzde çok geniş bir yelpazede stent çeşitleri mevcut olup, doğru teknik ve seçimler ile bu stentler bir çok lokalizasyona yerleştirilebilmektedir. Artık pek çok kardiyoloji kliniğinde koarktasyon stenti, patent duktus arteriosus (PDA) stenti, pulmoner arter (ana pulmoner arter, sağ, sol veya distal pulmoner arter) stenti gibi uygulamalar rutin olarak yapılabilmektedir. Bunun yanında alışılmadık lokalizasyonlara da gerektiğinde stent yerleştirilebilmektedir. Sağ ventrikül çıkım yolu, interatrial septum, tıkanmış şantlar (mBT veya Sano) ve major aortopulmoner kollateral arterler (MAPCA) bunlardan birkaçıdır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2010 ile Aralık 2013 tarihleri arasında transkateter stent implantasyonu yapılmış hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi (Tablo 1). **Bulgular:** Toplam stent implantasyonu sayısının zaman içinde arttığı saptandı. PDA stenti uygulanması sonrası mortalite 2010 yılında %55 iken, 2013 yılında %7,1'e gerilediği görüldü. Zaman içinde MAPCA'lere, interatrial septuma stent yerleştirilmesi ve tıkalı şantın stent ile açılması gibi daha uç uygulamalara ihtiyaç duyulmaya başlanmıştır. **Tartışma ve Sonuç:** Cerrahi mortalitenin azalması ve yaşayan kompleks kalp hastalıklı çocuk hastaların sayısının artması ile, günümüzde daha fazla sayıda hasta ileri yaşlara kadar gelebilmektedir. Bunun yanında çocuk hastalarda stent uygulamaları ve endikasyonları yeni tekniklerin ve ekipmanların icat edilmesi, klinik tecrübenin artması ile değişmekte, gelişmekte ve genişlemektedir. Artık değişik lokalizasyonlara transkateter stent uygulamaları başarılı bir şekilde uygulanabilmekte, klinik tecrübenin artması ile sonuçların daha yüz güldürücü olduğu görülmektedir.

Tablo 1

	2010	2011	2012	2013	Total
Koarktasyon stenti	4	10	6	6	26
PDA stenti	9(5)*	9(2)*	15(2)*	14(1)*	47
Pulmoner arter stenti		3	1	2	6
Şanta stent uygulanması	1	1	1	2	5
MAPCA'ya stent uygulanması				2	2
RVOT stenti	1	1		1	3
İnteratrial septum stenti			1	1	2

* İşleme bağlı mortalite.

VASKÜLER PLAK DENEYİMLERİMİZ

Özgür Kızılcıca, Nuh Yılmaz, Tülay Demircan, Cüneyt Zihni, Mustafa Kır, Nurettin Ünal

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir

Giriş ve Amaç: Pediatrik çağda mBT şant ve Arteriovenöz malformasyonların oklüzyonunda kullanılan vasküler pluglar sıklıkla başarılı olmakta ve güvenli kullanım sunmaktadır. Bu yazımızda 6 olguda Amplatzer vasküler plug (AVP) kullanımını değerlendirdik. **Olgular:** 1,5 ay ile 6 yaş arasında olan 6 olgu (5 erkek, 1 kız)'ya farklı tanımlarla transkateter yöntemle vasküler plug yerleştirilmesi uygulandı. Kritik Pulmoner stenoz nedeni ile yenidoğan döneminde mBT şant yapılan iki olgudan 3 aylık olguya vasküler plug II tekrarlayan bronkopnömoni öyküleri, 6 yaşında ASD'si de olan olguya şantın kapanmaması nedeni ile aynı seansta vasküler plug I ile şant oklüzyonu ve ASD kapatılması uygulandı. AVSD, subpulmonik Pulmoner Stenoza olan 3 yaşındaki hastaya 4 aylık iken mBT şant, 2 yaşında da Kawasima operasyonu uygulanmasını takiben mBT şantın spontan oklüzyonunun gerçekleşmemesi nedeniyle vasküler plug II ile şant oklüzyonu yapıldı. Tekrarlayan bronkopnömoni nedeni ile tetkik edilen 1,5 aylık iki hastanın anjiyografilerinde sağ akciğer orta ve alt lobu kanlandıran MAPCA saptanarak vasküler plug II ile oklüzyon işlemi uygulandı. Ekokardiyografide kardiyomegali saptanması nedeni ile anjiyografi yapılan 13 aylık olguda sağ akciğer alt lobu kanlandıran MAPCA saptanması üzerine vasküler plug II ile oklüzyon işlemi uygulandı. **Sonuç:** AVP'ler çok yönlü kullanımı kolay ve etkili cihazlar olup komplikasyon gelişiminin nadir olması cerrahiye üstünlük sağlamaktadır.



Amplatzer Vasküler plug I ile mBT şant Kapatılması.



Amplatzer Vasküler plug II ile MAPCA Kapatılması.

PERKÜTAN YÖNTEMLE AORTOPULMONER (SANTRAL) ŞANTA FARKLI GİRİŞİM UYGULANAN İKİ AYRI OLGU

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Reyhan Dedeoğlu, Emine Hekim Yılmaz

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Santral aortopulmoner şantlar (asendan aorta-pulmoner arter) hipoplazik pulmoner arterleri olan olgularda son yıllarda cerrahlar tarafından artan sıklıkla kullanılmaktadır. Gerek tanılacak kateter anjiyografide gerekse girişimsel işlemlerde bu şanttan geçilmesi zorluk arz etmektedir. MBT şantlara yapılan girişimler daha önce sıklıkla bildirilse de santral şant girişimleri oldukça azdır. Bu bildirimizde santral şanta farklı girişim yapılan iki olgumuzu sunmayı amaçladık. **Olgular:** 1: 3 aylık ve 6 kg ağırlığındaki erkek olguya VSD-PA tanısı ile santral şant (Asendan aorta-sağ pulmoner arter arasında, 4 mm) operasyonu yapıldı. Postoperatif 2. gününde satürasyonu %65 olması nedeniyle yapılan ekokardiyografide şant akımının oldukça azaldığı saptandı. Bunun üzerine kateter salonuna alındı. Anjiyogramda şantın daraldığı görüldüğü üzerine 4 mm Oshpka balon ile dilate edildi. Balon dilatasyona rağmen recoil olması nedeniyle santral şanta 4mm x 12 mm koroner stent implante edildi. İşlem sonrası satürasyon %65'ten %85 düzeyine çıktı ve 2. günde olgu extübe oldu. İzlemede bir başka girişime gerek duyulmadan konduit ile total tamir uygulandı. **Olgular:** 2: 3 günlük olgu kritik pulmoner stenoz nedeniyle pulmoner balon valvüloplasti işlemi yapılmak üzere kateter salonuna alındı. 8 x 2 cm Tyshak balon ile pulmoner valvüloplasti işlemi uygulandı. Pulmoner balon sonrası almakta satürasyonu %89 olması nedeniyle prostavazin tedavisi sonlandırıldı. İzlemlerinde satürasyon değerleri %60'a düştü. Tekrar prostavazin başlanmasına rağmen duktusu açılmadı ve duktal stent uygulanamadı. Bunun üzerine santral şant operasyonu (4 mm) uygulandı. Poliklinik takiplerinde sağ ventrikül kompliyansı düzelen ve şant akımına bağlı konjestif kalp yetersizliği bulguları başlayan olguya antikonjestif tedavi başlandı. 16 aylık iken santral şantının kapatılması amacıyla kateter anjiyografi uygulandı. Şanttan retrograd olarak geçilerek şant 4x 4 mm ADOL cihazı ile kapatıldı. İşlem sonrası konjestif kalp yetersizliği bulguları geriledi ve izlemede başka girişime ihtiyacı olmadı. **Tartışma:** Son dönemde sıklıkla yapılan santral şantlara erken veya geç dönemde transkateter girişim yapılarak bu olguların operasyon sayısı azaltılabilir.

KORONER ARTER FİSTÜLÜ OLAN ÇOCUKLARDA TRANSKATETER TEDAVİ

Murat Saygı, İbrahim Cansaran Tanıdır, Fatma Sevinç Şengül, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Koroner arter fistüllerinin transkateter yolla kapatılması, cerrahi tedaviye iyi bir alternatiftir. Biz bu yazıda, koroner arter fistülü transkateter yolla kapatılan olgularımızı sunduk. **Gereç ve Yöntemler:** Merkezimizde Mayıs 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında, koroner arter fistülü nedeni ile transkateter kapatma işlemi dört hastaya uygulandı. Hastalara ait veriler, hasta dosyalarından retrospektif olarak elde edildi. **Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 6.5±5.4 yıl (aralık, 4 ay-12 yaş), ortalama vücut ağırlıkları 21.6±12.2 kg (aralık, 6.5-33 kg) idi. Fistüllerin ortalama çapı 4.1±0.5 mm, ortalama Qp/Qs oranı 1.6±0.7 idi. Ortalama işlem süresi 105.0±27.8 dk (aralık, 80-135 dk) idi. Koroner fistüllerin üç tanesi sol koroner arterden, bir tanesi ise sağ koroner arterden orjin alıyordu. Koroner fistüllerin drenaj lokalizasyonu ise üç olguda sağ ventrikül, bir olguda ise sağ atriyum idi. Bu fistüllerin hepsi konjenital olup tümünün sadece tek orifisi mevcuttu. Üç olguda işlem başarılı olarak gerçekleştirildi ancak bir olgu, işlemin başarılı olmaması nedeni ile cerrahi olarak tedavi edildi. Transkateter kapatma işlemi uygulanan iki olguda ikiye Deteachable coil kullanıldı. Kalan diğer olguda ise Amplatzer Duct Occluder-II (6mmx4mm) ile transkateter kapatma işlemi uygulandı. Transkateter kapatma işlemi sonrasında iki olguda tam oklüzyon elde edildi ancak bir olguda minimal rezidü izlendi. Ortalama 6,3±3,5 ay (aralık, 3-10 ay) izlem süresinde tüm hastalarda rezidü olmadığı gözlemlendi. Olguların hiçbirinde rekanalizasyon gelişmedi. Hiçbir olguda işlem sırasındaki ve sonrasındaki izlemlerinde komplikasyon gözlemlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Koroner arter fistüllerinin tedavisinde transkateter kapatma işlemi cerrahiye bir alternatif olarak uygulanabilir.

REZİDÜEL GERBODE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT'İN sAMPLATZER VSD TIKACI İLE KAPATILMASI

Arda Saygılı¹, Selçuk Görmez², Yasemin Demirci³, Fevzi Toraman⁴

¹Acıbadem Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Acıbadem Kadıköy Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği,

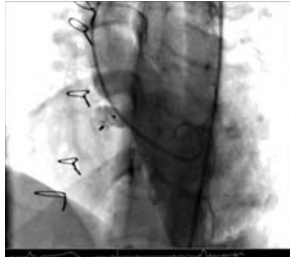
³Acıbadem Üniversitesi, Kardiyoloji AD,

⁴Acıbadem Üniversitesi, Anesteziyoloji AD, İstanbul

Hastanemize çabuk yorulma ve nefes darlığı şikayeti dışında sorunu olmayan 18 yaşındaki kadın hasta kalp cerrahisine ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması nedeni ile başvurusu üzerine görüldü. Öyküsünde daha önce malalignment VSD nedeni ile 2 yaşında opere olduğu operasyonun sorunsuz geçtiği öğrenildi. Hasta küçük rezidüel defekt nedeni ile takip edilmiş, anjiyografisi ve hemodinamik çalışması yapılmış. Anjiyografide sol ventrikül sağ atrium arası defekt saptanmış, sağ ventrikül sistolik basıncı 20 mmHg pulmoner arter basınçları sistolik 20 ortalama 14 mmHg, akımlar oranı 1,55 saptanmış. Yapılan transtorasik ekokardiyografide 5 mm çapında Gerbode tipte VSD izlendi. Bu veriler üzerine kapatılmasına karar verildi. Kateter salonunda sedo-analjezi altında sağ femoral yola klavuz kateter konuldu endokardit profilaksisi ve antitrombolitik olarak heparin verilmesini takiben işleme başlandı. Floroskopi ve transözefagial ekokardiyografi (TÖE) eşliğinde gerbode tipteki ventriküler septal defekte 6 mm çapında Amplatzer müküler VSD tıkaçı yerleştirildi. Floroskopi süresi 9,2 dakikada idi. Kontrol TÖE'de rezidüel akım belirlenmedi, aortik kapağa bası veya kapak yetmezliği izlenmedi. Ekg trasesinde olagan sinüzal ritminde değişim saptanmadı. Hasta aspirin ile taburcu edildi. Bir yıllık takiplerinde rezidüel şant akımı ve herhangi bir komplikasyon yoktu. Sonuç olarak nadir postoperatif rezidüel defekt olarak Gerbode defektin, uygun olgularda girişimsel yöntemle kapatılarak etkin çözüm sağlanabileceği söylenebilir.



Resim 1. Anjiyografide hepatoklaviküler dört boşluk pozisyonunda kontrast maddenin Gerbode tipte defekt dolurduğu ve sol ventrikül sağ atriyal şanti izlenmektedir.



Resim 2. Gerbode VSD'nin Amplatzer müküler VSD tıkaçı ile kapatılması sonrası yapılan kontrol anjiyografide rezidüel şant izlenmemektedir.

NEONATAL PULMONER BALON VALVÜLOPLASTİ; ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

Ahmet Çelebi¹, İlker Kemal Yücel¹, Mustafa Orhan Bulut¹, Eviç Zeynep Başar¹, Reyhan Dedeoğlu¹, Neslihan Kıkılapınar¹

¹Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Pulmoner kapak darlıklarında (PS) balon valvüloplasti (PBV) işlemi girişimsel pediatrik kardiyologlar tarafından uygulanan rutin bir işlem olması yanı sıra yenidoğan döneminde duktus bağımlı (kritik) olabilmekte ve/veya valvüloplasti işleminden sonra da ek girişim gerekebilmektedir. Bu çalışmada yenidoğan döneminde PBV yapılan olguların sonuçları sunulacaktır. **Hastalar ve Metod:** 2004 ila 2014 tarihleri arasında yenidoğan döneminde PBV yapılan 65 olgu irdelendi. Duktus bağımlı kritik PS olan olgular ile ekokardiyografide sağ ventrikül-pulmoner arter arasındaki basınç gradyenti 70 mmHg'nin üzerinde olan ciddi PS olgularında PBV

uygulandı. **Sonuçlar:** Olguların yaşları ortalama 11,8 ± 8,7 gün, kiloları 3,2 ± 0,6 kg (1,6-5 kg) arasında değişmekte idi. 33 olgu (%51) duktus bağımlı idi. Pulmoner kapak anülüsi Z skorları -1,53 ± 0,98 aralığında bulundu. İşlem öncesi RV basıncı 104 ± 22 mmHg iken işlem sonrasında 49 ± 14 mmHg olarak saptandı (p < 0,05). İşlem öncesi basınç farkı 79 ± 21 mmHg iken işlem sonrası 19 ± 12 mmHg'ye düştü. Balon / pulmoner anülüsi oranı 1,3 ± 0,15 (0,94-1,6) idi. Kritik PS'i olan bir olgu gelişen AV blok sonrasında yoğun bakım izleminde kaybedildi. PBV sonrasında prostavazın bağımlılığı devam 9 olguya aynı işlemde, 5 olguya ise ikinci bir seansta duktal stent implantasyonu yapıldı. 1 olgu ise şant operasyonuna verildi. Medyan 44 ay izlemde 6 olguya restenoz nedeniyle ikinci kez PBV uygulandı. 3 olguda orta derecede pulmoner yetersizlik saptandı. Duktal stent implante edilen olguların stent akımı spontan oklüde oldu ve ek girişim ihtiyaçları olmadı. Santral şant ile pulmoner konjesyon bulguları olan bir olgunun şanti izlemde 17 aylık iken ADOII cihazı ile oklüde edildi. **Tartışma:** Yenidoğan döneminde PS olgularında PBV etkin ve güvenilir bir yöntem olmakla beraber diğer yenidoğan girişimleri gibi komplikasyondan bağımsız değildir. Erken dönemde sağ ventrikül kompliyans bozukluğuna bağlı olarak belirgin basınç farkı olmayanlarda dahi ek girişim ihtiyacı olabilmektedir. Bu olgularda da duktal stent işlemi izlemlerinde duktusun kendiliğinden kapanmaya eğilimli olması nedeniyle sağ ventrikül kompliyansı düzelene kadar pulmoner kan akımının artırılmasında etkindir.

ÇOCUKLUK ÇAĞI SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİLERİNDE HOLTER, EVENT VE TRANSÖZOFAGEAL ELEKTROFİZYOLOJİK ÇALIŞMA YÖNTEMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Neslihan Ekşi Bozbulut¹, İlker Ertuğrul¹, Alper Akın¹, Hakan Aykan¹, Işıl Yıldırım¹, Tefik Karagöz¹, Alpay Çeliker², Süheyla Özkutlu¹, Dursun Alehan¹, Ebru Aypar¹, Sema Özer¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

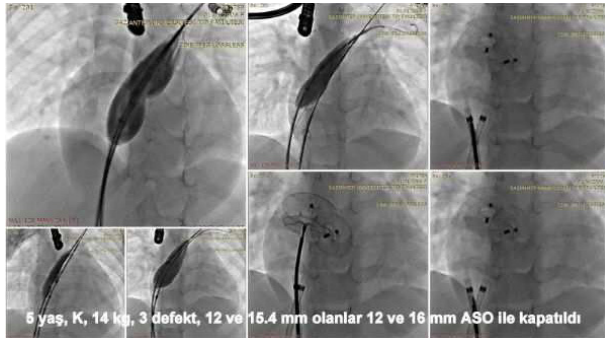
Giriş ve Amaç: Supraventriküler taşikardiler (SVT) genellikle kısa süreli, EKG kaydı alınmadan sonlanır. **Gereç ve Yöntemler:** Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2002-2012 yılları arasında SVT ön tanısı ile Holter, event recorder ve TEEPS uygulanan 40 hastanın sonuçları değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Hastaların 26'sı kız, 14'ü erkek, yaş ortalamaları 10.5 idi. Holter sonrasında hastaların 20'sine öncelikle event recorder, ardından TEEPS, 20'sine ise öncelikle TEEPS ardından event recorder uygulandı. Holter kayıtlarında 4 SVE (supraventriküler ekstrasistol), 2 VES (ventriküler ekstrasistol) saptanan 20 hastanın öncelikle event, ardından TEEPS sonuçları incelendiğinde; Event kayıtlarında 13 aritmi ve /veya taşikardi (1 SVT, 1 atriyal taşikardi/AT, 1 Wolff Parkinson White /WPW, 1 ventriküler taşikardi/VT, 1 SVE, 8 sinüs taşikardisi/ST) gözlemlendi. Holter ile karşılaştırıldığında; ST saptanan 8 hastanın 2'sinde SVE, 1'inde VES, VT saptanan 1 hastada VES, SVE saptanan 1 hastada yine SVE vardı. Event sonrası TEEPS uygulandığında; Event ile ST saptanan 8 hastanın 2'sinde atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT), normal tanı alan 7'sinden 1'inde AVNRT, 1'inde atriyoventriküler reentran taşikardi (AVRT), WPW tanısı alan 1'inde WPW/AVRT, VT tanısı alan 1'inde VT saptandı. Holter kayıtlarında 2 SVE ve 1 VES saptanan 20 hastanın öncelikle TEEPS ardından event sonuçları incelendiğinde; TEEPS kayıtlarında 1 hastada AVNRT saptandı, 19 hastada taşikardi uyarılamadı. Holter ile karşılaştırıldığında; AVNRT tanısı alan hastanın Holter kaydı normal, sonuçları normal olan 3 hastanın 2'sinde SVE, 1'inde VES vardı. TEEPS sonrası event uygulandığında; TEEPS ile AVNRT saptanan hastada AT, normal olan 19 hastanın 1'inde SVT, 10'unda STsaptandı. TEEPS sonuçlarında SVT saptanan 8 hastaya izlemlerinde ablasyon uygulandı. **Tartışma ve Sonuç:** Çarpıntı yakınmasıyla başvuran ve SVT öyküsü veren hastalar araştırılmalıdır. Çalışmamızda 40 hastanın Holter sonuçları değerlendirildiğinde taşikardi saptanmadığı görüldü. Holter ile saptanamayan taşikardilerde 2. seçenek olarak TEEPS uygulanması, TEEPS ile taşikardi uyarılamayan semptomatik hastalara 3. seçenek olarak event uygulanmasını vurgulamak istedik.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA TRANSKATETER SEKUNDUM ASD KAPATILMASINDA MULTİPL CİHAZ KULLANIMI

Osman Başpınar¹, Derya Aydın Şahin¹, Ayşe Süllü¹, Ahmet İrdem¹, Khalil Al Hadidy¹, Mehmet Kervancıoğlu¹, Gökhan Gökaslan², Metin Kılınç¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,
²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp-Damar Cerrahisi AD, Gaziantep

Amaç: Bölümümüzde transkateter sekundum ASD kapatılması sırasında çoklu cihaz kullandığımız hastaların prognozları ve çoklu cihaz kullanımının güvenliği ve etkinliğini araştırdık. **Yöntem:** Son üç yılda, multipl sekundum ASD'si olan 9 hastaya (%55 kız) multipl cihaz ile kapatma işlemi yapılmıştır. İşlemler transtorasik veya transözofageal ekokardiyografi rehberliğinde uygulanmıştır. **Sonuçlar:** İşlem 7 hastada (%78) başarılıydı. Hastaların ortalama yaşı 6.9 ± 4.6 (4-16) yıl ve ortalama ağırlığı 23 ± 13.7 (13.5-51) kg olarak ölçüldü. İşlem 7 hastada (%78) genel anestezi kullanılarak transözofageal ekokardiyografi rehberliğinde yapıldı. Yedi hastada iki açıklıklı, 2 hastada 3 açıklıklı sekundum ASD mevcuttu. Amplatzer septal oklüler 5 hastada, Occlutech septal oklüler 3 hastada ve Biostar septal oklüler 1 hastada, toplamda 18 cihaz kullanıldı. İki cihaz kullanılan hastalarda mevcut defektler arasındaki mesafe en az 7 mm olarak ölçüldü. Ortalama cihaz büyüklükleri ilk cihaz için 19.6 ± 6.3 (12-30) mm ve ikinci cihaz için ise 12.4 ± 6.3 (6-24) mm idi. Mortalite gözlenmedi. İki hastada (%22) erken komplikasyon oluştu. Bu komplikasyonlar acil cerrahi gerektiren cihaz embolizasyonu ve diğer hastada bir gün sonra stabil olmayan cihaza bağlı rezidüel akım nedeniyle cerrahi gereksinimiydi. Kapatılan hastalarda takipte oklüzyon oranı %100 olarak belirlendi. Hastaların ortalama takip süresi 23.1 ± 14.2 ay idi. **Tartışma:** Çocuklarda multipl sekundum ASD'nin multipl septal oklüler kullanılarak kapatılması etkin ve güvenilirdir.



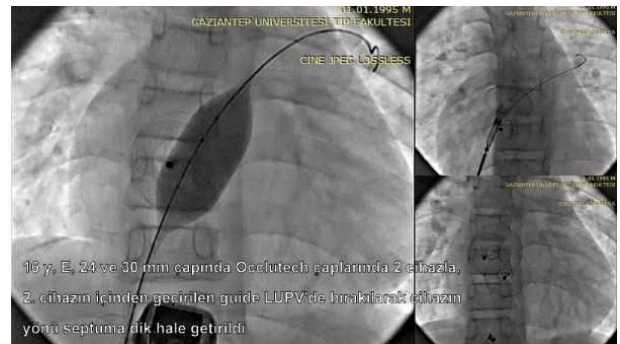
Resim 1: Beş yaşında 14 kg ağırlığında olan kız hastada Amplatzer septal oklüler ile kapatılan defektler.



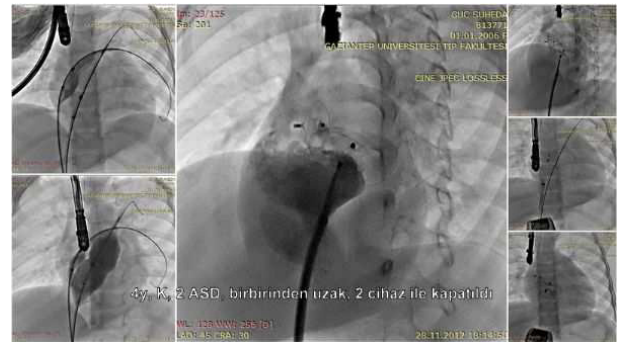
Resim 2: Dört yaşında erkek çocuğunda 2 defektin 2 adet Amplatzer septal oklüler ile kapatılması.



Resim 3: Üç buçuk yaşında erkek çocuğunda 2 defektin 2 adet Occlutech septal oklüler ile kapatılması.



Resim 4: On altı yaşında 2. defektli daha sonra farklı bir teknikle Occlutech septal oklüler ile kapatılan hasta.



Resim 5: Dört yaşında kız çocuğunda birbirinden uzak defektlerin 2 cihaz ile kapatılması.

Tablo: Hastaların genel özellikleri.

Hastaların genel özellikleri

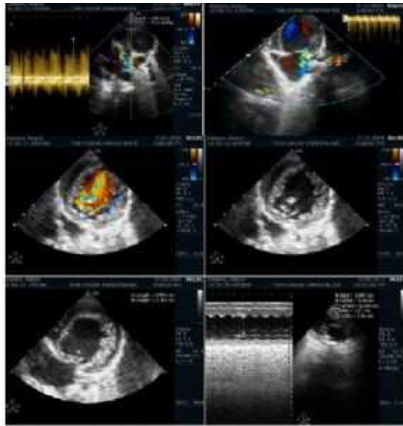
Cins	5 kız, 4 erkek
Yaş	6.9 ± 4.6 (4-16) yıl
Ağırlık	23 ± 13.7 (13.5-51) kg
Başarı oranı	7/9 (%78)
İzlem süresi	23.1 ± 14.2 ay

KALP NAKLİ PLANLANAN NON COMPACTIONA BAĞLI DEKOMPANSE KALP YETMEZLİĞİ OLAN OLGUDA PDA'NIN TRANSKATETER KAPATILMASI SONRASI NAKİL İHTİYACININ ORTADAN KALKMASI VE KLİNİKTE BELİRGİN DÜZELME: OLGU SUNUMU

Serhat Koca, Feyza Ayşenur Paç, Ahmet Vedat Kavurt, Ajda Mutlu Mihçioğlu, Fatih Atik, Denizhan Bağrul

Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

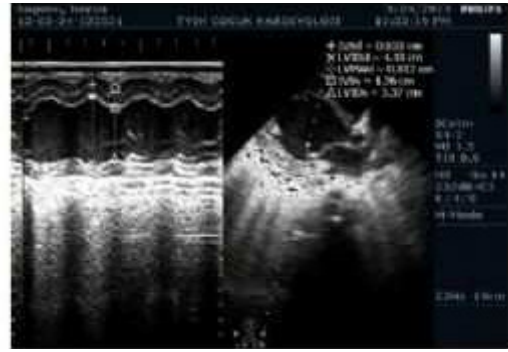
Giriş: Non compaction intrauterin dönemde normal myokardiyal gelişimde duraksama olması halinde ortaya çıkan klinik spektrumun çok değişken olduğu bir patolojidir. Bu hastalıkta gelişen kalp yetmezliğinde, hastalık medikal olarak kontrol altına alınmadığında son seçenek kalp naklidir. **Olgu:** Kliniğimize non compaction nedeniyle dekompanse kalp yetmezliği olduğu için kardiyak transplantasyon planıyla yönlendirilen 9 aylık kız hastanın yapılan değerlendirmesinde PDA sı saptandı. Sol kalp fonksiyonları kötü olan hastanın PDA sının hemodinamik olarak anlamlı olduğu düşünüldü ve transkateter yöntem ile PDA kapatıldı. İşlem sonrası yoğun bakım ihtiyacı ve mekanik ventilasyon desteği gereken hastanın izleminde kalp yetmezliği geriledi ve kalp fonksiyonları düzeldi. Klinik olarak kalp yetmezliği düzelen hasta taburcu edildi. Büyüme ve gelişmesi normale dönen hasta halen poliklinikte takip edilmektedir. **Tartışma:** Kardiyomyopati hastalarında kalıcı tedavi kalp naklidir. Ancak kalp nakli mortalite ve morbiditesi olan, hasta ve sağlık personeli açısından zor ve zahmetli bir tedavi yöntemidir. Kalp nakli ihtiyacı olan hastalarda bu ihtiyacı ortadan kaldıracak yada hafifletecek ek tedavi yöntemleri kullanılmalıdır. PDA hacim yüklenmesine yol açarak sol kalp boşluklarını genişleten bir şant lezyonudur ve hemodinamik olarak anlamlı olduğu zaman kapatılmalıdır. Kalp nakli planıyla yönlendirilmiş non compactionu ve hemodinamik olarak anlamlı olduğu düşünülen duktus açıklığı olan hastada; PDA transkateter yöntem ile kapatılmış ve kalp yetmezliği düzelmiştir.



Resim 1: Hastanın başvurusunda ekokardiyografik incelemesinde azalmış sol ventrikül fonksiyonları, genişlemiş sol kalp boşlukları ve noncompaction görülmekte.



Resim 2: a) Sağ ön oblik pozisyonda yapılan enjeksiyonda PDA görülmekte b) Tam lateral pozisyonda PDA'nın cihaz ile oklude olduğu görülmekte.



Resim 3: İşlem sonrası servis izleminde kardiyak kontraktilitenin arttığı görülmektedir.



Resim 4: Hastanın poliklinik izleminde yapılan ekokardiyografisinde kardiyak fonksiyonların düzeldiği görülmektedir.

ANJİOGRAFİK YÖNTEMLERLE ATRİAL SEPTAL DEFEKT (ASD) KAPATMA İŞLEMİ UYGULANAN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: 7 YILLIK DENEYİM

Ertürk Levent¹, Sibel Bozobalı¹, Yasemin Özdemir Şahan¹, Fatih Ayık², Zülal Ülger¹, Yüksel Atay², Arif Ruhi Özyürek¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İzmir

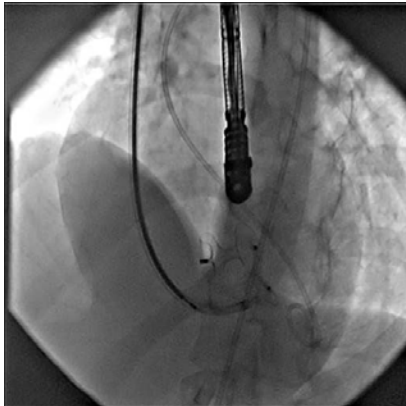
Atrial Septal Defekt (ASD) tüm konjenital kalp hastalıkları içinde sık görülen bir kardiyak anomalidir. Sekundum tip Atrial Septal Defektler' lerde (ASD) hastayı operasyona vermeden kateterizasyon ile defekti kapatmak mümkün olmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde son 7 yılda çeşitli kapatma cihazları ile ASD kapatması uygulanan hastalar değerlendirilmiştir. Kliniğimizde bugüne kadar çeşitli kapatma cihazlarıyla 97 ASD kapatma işlemi uygulanmıştır. Hastaların 54'ü kız 43'ü erkekti. Hastaların en küçüğü 4, en büyüğü 28 yaşındaydı ve yaş ortalaması $7,5 \pm 4,7$ idi. Tüm hastalarda işlem genel anestezi altında ve Transözefagial Ekokardiyografi eşliğinde yapıldı. Hastaların 2'sinde 2 ASD saptanırken diğerlerinde tek ASD vardı. Hastalarda cihaz olarak 79'ünde Amplatzer Septal Ocluder, 15'inde Oclutec Figulla Septal Ocluder, 2'sinde Solysafe Septal Ocluder ve birinde Cardia septal ocluder kullanıldı. Bir hastada iki defekt iki adet cihaz (ASO) kullanılarak kapatıldı. Hastaların hiçbirinde majör komplikasyon saptanmazken, 4'ünde sonradan düzelen minör ritm bozuklukları izlendi. Hastaların ikisi hariç ASD'lerde tam kapanma kateter laboratuvarında gerçekleşirken, ikisinde bir gün sonra tam kapanma izlendi. Sonuç olarak seçilmiş sekundum ASD'li hastalarda çeşitli cihazlarla yapılan kateterizasyon ile ASD kapatma son derece güvenli ve efektif bir yöntem olarak görünmektedir.

MULTİPL VSD CİHAZI KULLANILAN MULTİPL MÜSKÜLER VSD HASTALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

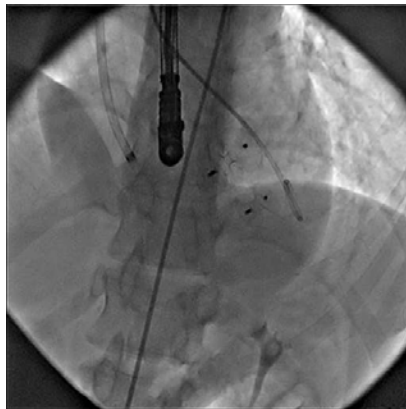
Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Derya Aydın Şahin, Ayşe Sülü, Metin Kılınç

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

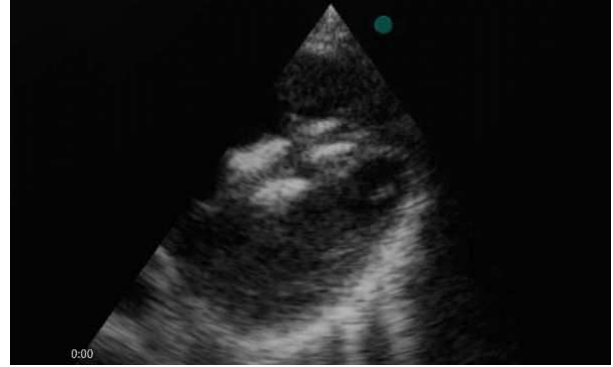
Transkateter VSD kapatılması müsküler VSD'lerde halen güvenle yapılabilmektedir. Multipl VSD'si olan hastalarda ise bu teknik bir takım zorluklar içermektedir. Bölümümüzde ikişer cihaz kullanılarak kapatılan 2 hasta sunulmaktadır. **Olgu 1.** On yedi yaşında multipl VSD nedeniyle ağır pulmoner hipertansiyonu olan pulmoner reaktivite testinde operabl tespit edilen bir hasta idi. İnternal juguler venden girilerek 15 mm santral defekt 16 mm, daha distaldeki 5 mm çapındaki defekt ise 8 mm Amplatzer müsküler cihaz ile kapatıldı. Apekteki çok sayıda defekt ise açık bırakıldı. Bir yıldır izlenen hasta da halen hipertansif seyrettiği için spesifik pulmoner hipertansiyon tedavisi ile izlenmektedir. **Olgu 2.** Dokuz yaşında kız çocuğu midventriküler müsküler VSD ve LV dilatasyonu tanıları ile transkateter kapatma planlanan hastada işlem sırasında aynı yükseklikte birisi anterior septuma doğru olan 2 adet müsküler VSD olduğu görüldü. İçinden geçilen defekt 3 mm ölçüldüğü için 4 mm çapında Amplatzer müsküler cihaz ile kapatıldı. Bir yıl sonra diğer 5 mm çapındaki defekt 5 mm çapında Seraflex müsküler cihaz ile kapatıldı. İşlem süresinin uzaması ve deliklerden hangisinden geçildiğinin daha net ortaya konulması açısından bir takım özellikler gerektirse de multipl VSD'lerin transkateter tekniikle multipl oklüder ile kapatılması mümkündür.



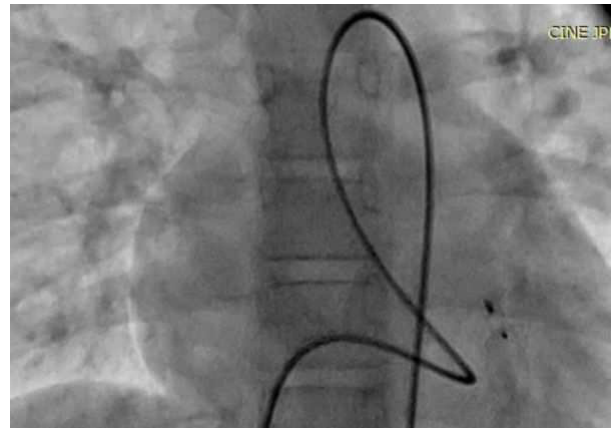
Resim 1: İnternal juguler venden ilerletilen 2. Amplatzer VSD oklüderin yerleştirilmesi.



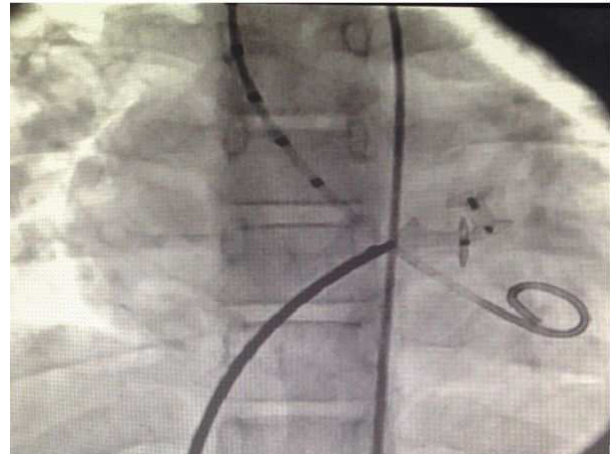
Resim 2: Olgu 1'in anjiyoda iki müsküler VSD cihazının görünümü.



Resim 3: Transtorasik ekoda Olgu 1'e ait görünüm. Müsküler VSD oklüderlerin septumda yerleşimi görülmekte.



Resim 4: Olgu 2'nin anterior yerleşimli Amplatzer müsküler VSD cihazı görülürken, posterior yerleşimli defekten oluşturulan AV loop görülmekte.



Resim 5: Olgu 2'de midventriküler düzlemde anterior ve posteriyora yönelmiş iki defektin Amplatzer ve Seraflex müsküler VSD cihazları ile kapatılmış hali.

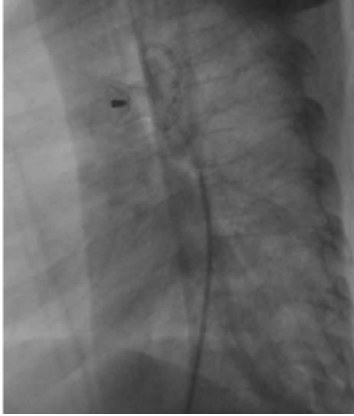
SELÇUK ÜNİVERSİTESİ'NDE TRANSKATETER YOLLA KAPATILAN PATENT DUKTUS ARTERİYUZUS HASTALARI

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan², Ahmet Sert², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada, kliniğimizde Haziran 2011 ile Kasım 2013 tarihleri arasında transkateter yolla patent duktus arteriyozus (PDA) kapatılması işlemi yapılan hastalarla ilgili klinik deneyimlerimizin paylaşılması ve sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya, PDA nedeniyle transkateter yolla kapatma işlemi uygulanan, ortalama yaşı 5,4 olan (9 ay-17 yaş) 21 hasta (16 kız, 5 erkek) retrospektif olarak dahil edildi. **Bulgular:** Kapatma işlemi hastaların 21'sinde (%100) başarılı bir şekilde gerçekleştirildi ve takiplerde cihaz erezyonu, aritmi, tromboz veya rezidüel şant gibi herhangi önemli bir komplikasyon gelişmedi. Kapatma işleminde 11 hastada Amplatzer Duktal Occluder 1 cihazı, dokuz hastada Amplatzer Duktal Occluder 2 cihazı, bir hastada ise Memo-Part PDA Occluder cihazı kullanıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Cerrahi tedavinin genel anestezi ve torakotomi gerektirmesi, hastanede uzun kalış süresi, skar dokusu oluşumu, nervus rekürrens paralizi, psikolojik travma gibi bir çok dezavantajı bulunmaktadır. Bundan dolayı PDA'ların transkateter yolla kapatılması, yaygın olarak kullanılan bir yöntem olmuştur. Patent duktus arteriyozus defektlerinin perkütan yolla tıkaçıcı cihazlarla kapatılması etkili, güvenli ve başarı oranı yüksek, komplikasyon gelişme ihtimali düşük bir tedavi şeklidir. Transkateter yolla duktus kapatılması artık standart tedavi yöntemi olup hasta ve uygun cihaz seçimi en önemli konudur.



Resim: İşlem sonrası cihazın anjiyo görüntüsü.

P-196

FALLOT TETRALOJİSİNE EŞLİK EDEN DİSTAL RENAL TÜBÜLER ASİDOZ, HETEROZİGOT MTHFR (C677T)-F V LEİDEN MUTASYONU BİRLİKTELİĞİ

Hasan Tahsin Tola¹, Hakan Gemici², Erkut Öztürk¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Murat Saygı¹, Ender Ödemiş¹, Alper Güzeltaş¹

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş: Fallot tetralojisi ile farklı hastalıkların birliktelikleri tanımlanmıştır. Proksimal renal tübüler asidoz birlikteliği ise sadece bir olguda, metilentetrahidrofolat enzim geninde mutasyon (MTHFR,C677T) iki olguda gösterilmiştir, yine bir olguda Fallot tetralojisi ile Faktör V Leiden ve Prot-

rombin 20210 mutasyonu tespit edilmiştir. Biz 12 aylık kız hastada Fallot Tetralojisi, distal RTA ve purpura sonrası tanı alan MTHFR ve Faktör V Leiden mutasyon birlikteliğini sunacağız. **Olgu:** Oniki aylık kız hasta, C/S ile 1200 gr doğmuş, prematürel ve hipoglisemi nedeni ile YYBÜ'nde 15 gün izlenmiş. Takiplerinde Fallot tetralojisi tanısı alan hasta operasyon amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenesinde; hafif siyanoz ve büyüme gelişme geriliği tespit edildi. Laboratuvar bulgularında orta düzeyde metabolik asidoz ve hipokalemi, idrar pH >5.5 tespit edildi. Takiplerinde dirençli metabolik asidoz saptanan hastaya distal tip renal tübüler asidoz tanısı koyuldu. Kateter anjiyografi işlemi sonrasında femoral vasküler giriş yerinin etrafında geniş bir alanda purpura ortaya çıktı. Takiplerinde Genetik tetkiklerinde; heterozigot Faktör V Leiden mutasyonu ve heterozigot MTHFR gen mutasyonu tespit edildi. Olguya transannüler yama ile total korreksiyon uygulandı. **Sonuç:** Fallot tetralojisi ile birlikte büyüme geriliği ve dirençli asidozlu olgularda renal tübüler asidoz akla getirilmelidir. Ayrıca kateter ya da postoperatif süreçte ortaya çıkan kanama-pıhtılaşma bozukluklarının etyolojisinde de genetik faktörler göz önünde bulundurulmalıdır.



Resim 1

P-197

CİDDİ AORT STENOZLU OLGUDA TRANSSEPTAL YOLLA BALON AORTİK VALVULOPLASTİ UYGULAMASI

Murat Saygı¹, Hasan Tahsin Tola¹, Alper Güzeltaş¹, Nevzat Uslu², İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Ender Ödemiş¹

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Valvüler aort darlığı, sol ventrikül çıkım yolu darlığının çocukluk çağındaki en sık sebebidir. Balon valvuloplasti, açık valvotomi, mekanik, biyolojik veya pulmoner otograft ile kapak değişimi, kapak düzeyindeki sol ventrikül çıkım yolu darlıklarında, hastadan hastaya değişen tedavi seçenekleridir. Balon aortik valvüloplastide klasik tercih edilen yöntem, femoral arter yolu ile retrograd yolla yapılan girişimdir. Ancak özellikle büyük çocuklarda genişlemiş aort kökü nedeni ile kapağı geçmek zor olabilir. Bu durumda femoral ven yolu ile antegrad girişim tercih edilebilir. Antegrad yapılan girişimlerde, interatriyal açıklığın olmaması transseptal girişim gerektirdiğinden işlemi daha komplike hale getirebilmektedir. Burada, retrograd yolla aortik kapaktan sol ventriküle girilememesi üzerine transseptal yolla balon aortik valvuloplasti yapılan bir olgu sunuldu. **Olgu:** Onüç yaşında, 45 kg ağırlığındaki erkek hasta; ekokardiyografide ciddi aort darlığı, biküspit aorta, poststenotik aort genişlemesi, sekonder sol ventrikül hipertrofisi tanıları ile balon aortik valvuloplasti yapılmak üzere kateter salonuna alındı. İşlem esnasında asendan aortadan sol ventriküle girilememesi üzerine, antegrad yoldan işlem yapılmasına karar verildi. İnteratriyal septumu intakt olan hastaya, transözofageal ekokardiyografi ve skopi eşliğinde transseptal geçiş sağlandıktan sonra antegrad yoldan balon aortik valvüloplastisi işlemi uygulandı. İşlem sonrası aortik kapak gradiyenti belirgin şekilde azalan hastada işlem sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Valvüler aort stenozu nedeni ile balon valvuloplasti işlemi uygulanacak olan hastalarda, asendan aortadan sol ventriküle girilemediği durumlarda, transseptal yolla antegrad yoldan balon aortik valvuloplasti işlemi yapılabileceği akılda tutulmalıdır.

BİR ÇOCUK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİNDE KALP KATETERİZASYONU YAPILAN HASTALAR

Osman Güvenc¹, Ayşe Demet Şahin², Derya Çimen¹, Derya Arslan³, Eyüp Aslan³, Ahmet Sert³, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Mevlana Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Bu çalışma ile, hastanemiz çocuk kardiyoloji bölümünde kalp kateterizasyonu yapılan hastaların klinik ve demografik özellikleri paylaşılacak istendi. **Gereçler-Yöntem:** Çalışmaya, Haziran 2010-Ocak 2014 tarihleri arasında kateterizasyon yapılan, ortalama yaşı 52,4 ay olan (1 günlük-17 yaş) 256 hasta (127 kız, 129 erkek), dahil edildi. **Bulgular:** Hastalardan 176'sına (%68) tanısal, 80'ine (%32) girişimsel kateterizasyon işlemi yapıldı. Kateterizasyonda 158 hastaya (%61) lokal, 98 hastaya (%39) genel anestezi uygulandı. Vasküler erişim için hastalardan 130'unda venöz (%50), 35'inde arteriyel (%13), 91 hastada ise arteriyel ve venöz yol (%37) kullanıldı. Hastalardan 13'ü (%5) Down sendromu tanısıyla takip ediliyordu, 14 hastaya (%5) yenidoğan dönemindeyken kateterizasyon yapıldı. Tanısal işlem yapılan hastalardan 36'sında VSD, 28'inde ASD, 15'sinde ASD+VSD, yedisinde PDA, altısında VSD+PDA, dördünde ASD+VSD+PDA, sekizinde AVSD, 20'sinde TOF, 31'inde aort koarktasyonu, üçünde pulmoner stenoz, dördünde aort stenozu, birinde DKMP, 13'ünde ise BAT, TAPVD, çift çıkışlı sağ ventrikül gibi kompleks kalp anomalileri bulunmaktaydı. Konseyde hastalardan 84'üne (%49) tam cerrahi düzeltme, 74'üne (%43) klinik takip ve medikal tedavi, 14'üne (%8) palyatif cerrahi tedavi (Pulmoner bant veya sistemik-pulmoner arter şantı) kararı alındı. Girişimsel işlem yapılan hastalardan 27'sine (%33) ASD kapatma, 26'sına (%32) PDA kapatma, 11'ine (%13) koarktasyon balon anjiyoplasti, 13'üne (%16) pulmoner balon valvüloplasti, ikisine koarktasyona stent uygulanması, bir hastaya balon atriyal septostomi yapıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Günümüzde ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemlerinin gelişmesiyle ve daha sık olarak kullanılmasıyla tanısal kalp kateterizasyonu endikasyonu ve ihtiyacı azalmakta, girişimsel işlemlerin sayısı ve çeşidi ise artmaktadır. Bir çocuk kardiyoloji merkezinde çocuk kardiyoloji, çocuk kalp damar cerrahisi, yenidoğan, çocuk yoğun bakım, anestezi ve radyoloji bölümlerinin imkanlarının ve tecrübelerinin, ayrıca aralarındaki koordinasyonun yeterli olmasıyla o merkezde yapılan tanısal kalp kateterizasyonu işlemlerinin daha az olacağı, girişimsel tedavi yöntemlerinin ise daha fazla kullanılacağı kanaatindeyiz.

P-199

PULMONER BALON VALVÜLOPLASTİ YAPILAN ÇOCUKLARDA KALP KATETERİZASYONU SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan², Ahmet Sert², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Amaç: Bu çalışmada, çocuk kardiyoloji kliniğimizde üç yıl boyunca pulmoner balon valvüloplasti işlemi yapılan hastalarla ilgili klinik deneyimlerimizin paylaşılması ve sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışmaya, Kasım 2010- Kasım 2013 tarihleri ara-

sında pulmoner balon valvüloplasti işlemi uygulanmış olan çocuklar dahil edildi. **Bulgular:** Çalışmaya yedisi kız, altısı erkek 13 hasta alındı. Hastaların ortalama yaşı 2.9 ± 3.7 yıl, yaş aralığı dört günlük-10 yaş arasında idi. Hastalardan herhangi bir sendromu olan yoktu. Pulmoner darlık on hastada valvüler tipte iken üç hastada valvüler ve infundibuler darlık vardı. İşlemlerde monofil kateterler kullanıldı, kateterlerin ortalama çapı 12.2 mm (6-20 mm) idi. Balon/anülüs çap oranı ortalaması 1.21 (1.1-1.33) olarak hesaplandı. Kalp kateterizasyonu sırasında pulmoner kapak üzerinde ölçülen basınç gradiyenti, işlem öncesinde ortalama 75 mmHg (40-120 mmHg), işlem sonrasında ise ortalama 36.4 mmHg (0-95 mmHg) olarak ölçüldü. Hastalara ortalama 3 kere (2-5) dilatasyon yapıldı. Hastalardan dördünde darlık gradiyentinde anlamlı bir düşüş olmadığı için cerrahi tedavi kararı alındı, bir hastaya ise takiplerinde rezidü darlık geliştiğinden dolayı ikinci kere balon valvüloplasti işlemi yapıldı. Kontrollerde dört hastada (%30) hafif pulmoner yetmezlik tespit edildi, başka majör veya minör bir komplikasyon gelişmedi. **Sonuç:** Pulmoner balon valvüloplasti işlemi, pulmoner kapak darlıklarında, her yaşta hastada ilk tedavi seçeneğidir. Güvenli ve etkili bir işlemdir. Balon/anülüs çap oranı 1.2-1.4 arasında olursa; başarı şansı daha yüksek ve komplikasyon gelişme ihtimali daha düşüktür.

P-200

PERKÜTAN ASD KAPATMADA TEK MERKEZİN 10 YILLIK DENEYİMİ

Ali Baykan, Özge Pamukcu, Abdullah Özyurt, Mustafa Argun, Sertaç Hanedan Onan, Sadettin Sezer, Kazım Üzümlü, Nazmi Narin

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Kayseri

Amaç: Bu yazıyla merkezimizin perkütan ASD kapatmadaki 10 yıllık deneyimini paylaşılması amaçlandı. Bu çalışmanın tek merkezde yapılmış olması uzun bir süreci kapsaması, hastaların tamamının çocuklardan oluşuyor olması başlıca avantajlarıdır. **Materyal-Metod:** Aralık 2003-Ağustos 2013 tarihleri arasında Atriyal septal defekti kapatılan 340 hasta çalışmaya alınmıştır. Hastaların yaş ortalaması 7.37 ± 3.75 yaştır. Hastaların 141'i erkek, 199'u bayandır. Ortalama vücut ağırlığı 26.3 ± 14.9 kg saptanmıştır. İzole sekondum atriyal septal defekt tanısı alan hastalarda, transtorasik ekokardiyografik incelemede yeterli (>5 mm) rimi olup transkateter kapamaya uygun olan hastalar çalışmaya alınmıştır. İşlemden önce ve işlem sonrası 1., 3., 6. aylarda, 6. ay sonrasında ise yılda bir her hastaya fizik muayene, elektrokardiyogram, transtorasik ekokardiyografik inceleme yapılmıştır. Hastaların 184 hastada transözefagial ekokardiyografi rehberliğinde defekt kapatılırken 156 hastada ise transtorasik ekokardiyografi kullanılmıştır. **Sonuçlar:** Transtorasik ve transözefagial ekokardiyografi kullanılan hastaların epidemiyolojik özellikler arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Transözefagial ekokardiyografi kullanılan hastalarda kullanılan cihaz boyutları, işlem süresi transtorasik ekokardiyografi kullanılan gruba göre anlamlı olarak yüksektir. Komplikasyon ve rezidüel şant oranları açısından iki grup arası istatistiksel farklılık saptanmamıştır. **Tartışma:** Transözefagial ekokardiyografi işlemi pediatrik popülasyonda birtakım riskler barındırır. Bu yüzden perkütan atriyal septal defekt kapatılmasında özel durumlar haricinde rutin olarak yapılmamalıdır. Perkütan atriyal septal defekt kapatılmasında transtorasik ve transözefagial ekokardiyografi arasında başarı ve komplikasyon oranı benzer olması nedeniyle transtorasik ekokardiyografi kullanımı yaygınlaştırılmalı ve uygun durumlarda öncelik tanınmalıdır.

ÇOCUK KARDİYOLOJİ BÖLÜMÜNDE FALLOT TETRALOJİSİ TANISI KOYDUĞUMUZ VE ANJİYOGRAFI YAPTIĞIMIZ HASTALAR

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Eyüp Aslan², Ahmet Sert², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Kliniğimizde, Fallot tetralojisi (FT) tanısıyla takip ettiğimiz ve kalp kateterizasyonu uyguladığımız hastaların bilgilerini paylaşmak istedik. **Gereçler ve Yöntem:** Çocuk kardiyoloji bölümünde, Ekim 2010-Şubat 2014 tarihleri arasında FT tanısıyla takip edilen ve kardiyak kateterizasyon yapılan 25 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Toplam 25 hastanın 10'u (%40) kız, 15'i (%60) erkek, anjiyo yapıldığında yaş ortalaması 13,2 ay (4 ay-4 yaş), ağırlıklarının ortalaması ise 8.9 kilogram (5-14 kilogram) idi. Hastalardan 21'inde infundibuler ve valvüler pulmoner bölgede darlık vardı, kalan dört hastada ise sadece infundibuler darlık olduğu tespit edildi. Hastalarda koroner arter anomalisi yoktu. Beş hastada FT'ye ek olarak atriyal septal defekt olduğundan hastalar Fallot pentalojisi kabul edildi. Üç hastada parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, bir hastada aort kapak yetmezliği, bir hastada sağ arkus aorta vardı. Bir hastaya 11. ve 22. aylarında olmak üzere iki kere anjiyo yapılmıştı. Hastaların Mc Goon oranlarının ortalaması 2.09 (1.2-3,2) olarak hesaplandı. İşlem sonrasında kalp damar cerrahisi bölümüyle yapılan konseyde hastalardan 15'inde (%60) cerrahi tam düzeltme, yedi (%28) hastada ise klinik takip kararı alındı, üç hastaya (%12) sistemik-pulmoner şant yapıldı. İki kere kateterizasyon yapılan hastanın ilk anjiyosunda klinik takip kararı alınmıştı, ikinci anjiyosundan sonra hasta cerrahi tam düzeltme için operasyona verildi. **Tartışma ve Sonuç:** Fallot tetralojisi hastalarında, pulmoner arterlerin çapı yeterli büyüklükte ise, Mc Goon oranı iki ve üzerinde ise, hastanın yaşı kaç olursa olsun şanta gerek olmadan tam düzeltme ameliyatı uygulanır. Bu oran 1.8'in altındaysa ve beklemekle artmıyorsa, hastaya şant ameliyatı yapılması gereklidir. 1.8-2 arasında ise bir süre daha beklenip daha sonra şant ameliyatı uygulanabilir. Eskiden tam düzeltme ameliyatı için 4-5 yaşına kadar beklemek tercih edilirken şimdi pulmoner arter gelişmesi yeterliyse, 5 aylıktan itibaren (3-6 ay arasında) total korreksiyon uygulanmaktadır.

P-202

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KONJENİTAL AORT DARLIĞINA EŞLİK EDEN ENDOKARDİYAL FİBROELASTOZİS SAPTANAN OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Senem Özgür, İlker Ertuğrul, Şeymanur Kayalı, Tamer Yoldaş, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Endokardiyal fibroelastozis (EFE) temel olarak sol ventrikülü etkileyen, endomiyokardiyal dokuya elastin ve kollajen liflerinin birikimi, ventri-

küler hipertrofi ve diffüz endokard kalınlaşması ile karakterize nadir bir hastalıktır. İzole veya primer olabilmekte birlikte sıklıkla sol ventrikül çıkım yolu darlıkları, aort koarktasyonu veya koroner arter anomalilerine bağlı görülmektedir. Kliniğimizde yenidoğan döneminde sol ventrikül çıkım yolu darlıklarına eşlik eden endokardiyal fibroelastozis saptanan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Ocak 2008-Ocak 2014 tarihleri arasında 22 hastada konjenital sol ventrikül çıkım yolu darlığına eşlik eden EFE olgusu saptandı. Kritik aort darlığı olan 7 hasta (%31) (5 hasta balon valvuloplasti sonrası, 1 hasta operasyon sonrası, 1 hasta işlemden sonra izleminde aspirasyona bağlı) yenidoğan döneminde kaybedildi. Yaşayan 15 hastadan 1'inde (%4.5) dilate kardiyomiopati bulguları izlendi.

P-386

İKİ ÇOCUK HASTADA SAĞ VENTRİKÜLE EMBOLİZE OLMUŞ PORT KATETERİN TRANSKATETER TEKNİKLE ÇIKARILMASI

Osman Baspınar, Ayşe Sülü, Derya Aydın Şahin

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Amaç: Port kateter kullanımı onkoloji hastaları gibi uzun süreli intravenöz tedavi alması gereken hastalar için büyük bir kolaylık oluşturmaktadır. Her işlemde olduğu gibi bu işlemde de bir takım komplikasyonlar oluşmaktadır. **Olgu:** Port haznesi ve kateteri arasındaki bağlantının iyi yapılmamasından dolayı kateteri sağ ventriküle embolize olmuş 4.5 ay ve 6 yaşında iki hastayı sunmaktayız. Hastaların her ikisi de ALL tanısı ile tedavi almaktaydı. Kateter embolizasyonu asemptomatik hastalarda rutin akciğer filminde görülerek tanı konuldu. Konjenital lösemi olan 4.5 aylık hastada hemen tedavi öncesi alınan filmde kataterin tüm uzunluğu boyunca kalpte olduğu, sağ atriyumda kıvrıldığı, distal ucunun triküspit kapaktan sağ ventriküle girdiği, loop oluşturarak sağ atriyuma geri dönmüş olduğu görüldü. Remisyonunda olan 6 yaşındaki hastada da katater tüm uzunluğu ile sağ atriyumdan sağ ventrikül apeksine doğru uzanmaktaydı. Eski akciğer filmleri kontrol edildiğinde kataterin 17 ay önce kalpte olduğu anlaşıldı. Her iki katater loop snare ile 1.7 ve 4.8 dk floroskopi süreleri ile geri alındı. Küçük olan hastada distal ucundan sağ atriyumda tutularak çekildi. Büyük hastada snare ile yakalama başarısız olduğu için, sağ Judkins kateter çengel gibi kullanılarak kataterin orta bölümünden takılarak vena kava inferiyora doğru geriye alındı, daha sonra ise proksimalden yakalanarak çekildi. Her iki hasta daha sonra port haznesi çıkarılmak ve yeni port takılmak üzere cerrahiye yönlendirildi. **Sonuçlar:** Port kateter embolizasyonu nadir ve potansiyel ciddi bir komplikasyondur. Transkateter güvenli ve kısa sürede çıkarılması mümkündür.



Resim 1: Olgu 1. Triküspit kapakta loop oluşturmuş port kataterin görünümü (Bkz. P-386).



Resim 2: Olgu 1. Snare ile yakalanmış port kataterin alınması (Bkz. P-386).



Resim 3: Olgu 2. Sağ atriyumdan sağ ventriküle uzanan port kataterin görünümü (Bkz. P-386).



Resim 4: Olgu 2. Snare ile yakalanmış port kataterin alınması (Bkz. P-386).

SEMPATOMATİK DÜŞÜK AĞIRLIKLI İNFANT'TA ETİKET DIŞI CİHAZ KULLANIMI İLE GENİŞ TUBULER PDA KAPATILMASI; İKİ OLGU, İKİ AYRI CİHAZ

Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Reyhan Dedeoğlu, Eviç Zeynep Başar, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Semptomatik infantlarda geniş PDA'ların transkateter cihaz ile kapatılması aort veya pulmoner artere(PA) protrüzyon riski yüksek olmakla birlikte uygun morfoloji olduğu takdirde standart PDA okluder' lar ile mümkün olabilmektedir. Ancak tubuler yapıdaki geniş PDA'larda ampullanın olmaması ve lezyonun görece uzun olması standart PDA kapama cihazlarının standart konuşturulma yöntemi ile kullanılmasına engel oluşturmaktadır. Burada Amplatzer Vascular Plug ve Amplatzer Duct Occluder II AS cihazları uzun ve geniş tubuler PDA içine gömülerek kullanımı gösterilecektir. **Olgu 1:** 7 aylık, 5,6 kg ağırlığında kız bebek; kalp yetersizliği bulguları ile başvurdu. Ekokardiyografide sol kalp boşlukları geniş, renkli akım çapı 4 mm olan geniş PDA ve 6,7 mm ASD saptandı. Hafif TY yolu ile RV sistolik basıncı 50 mmHg idi. Kalp kateteri ve anjiyografisinde tubuler morfolojide olan PDA çapı PA tarafında 3,4 mm, aort tarafında 4,8 mm, uzunluğu 10,8 mm idi. Duktus içine 5F guiding kateteri içinden 8 mm'lik Amplatzer Vascular Plug antegrad olarak PA'ye hiç sarkmayacak ve aort lümeninden oldukça uzağa gömülerek kapatıldı. Kontrol anjiyografide defektin tamamen oklude olduğu görüldü. **Olgu 2:** 2 ay 8 günlük ve 4 kg ağırlığında olan kalp yetersizliği bulgularıyla başvuran bebekte, ekokardiyografik incelemede sol kalp boşluklarında büyüme, 3,4 mm genişliğinde PDA hafif-orta pulmoner hipertansiyon ve tespit edildi. Anjiyografik görüntülemelerde tubuler morfolojide olan PDA'nın çapı PA tarafında 2,8 mm, aort tarafında 5,2 mm, uzunluğu 10,2 mm bulundu ve transvenöz antegrad yolla 5x2 mm'lik Amplatzer Duct Occluder II AS duktus içine gömülerek kapatıldı. Kontrol anjiyografide rezidü saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Tubuler yapıdaki PDA'larda ampullanın olmaması ve lezyonun görece uzun olması nedeniyle standart PDA kapama cihazları ile kapatılmasında zorluklarla karşılaşılacaktır. Bu tür olgularda vasküler plug'ın gövde çapı ve duct occluder cihazlarının disk çapları esas alınarak uygun uzunlukta seçilmek koşuluyla duktus içine yerleştirilme yoluyla güvenli olarak kapatılması mümkün olabilmektedir. Böylece hem aortaya hem pulmoner artere protrüzyon da olmamaktadır.

P-391

KESİNTİLİ ARCUS AORTA VE AORTOPULMONER PENCERE BİRLİKTELİĞİ OPERASYONU SONRASI REZİDÜEL ŞANTI OLAN AORTOPULMONER PENCERENİN PERKÜTAN TRANSKATETER AMPLATZER DUCT OCCLUDER II KULLANILARAK KAPATILMASI

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Emine Hekim Yılmaz, Reyhan Dedeoğlu

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Kesintili arkus aorta(KAA) ve aortopulmoner pencere(APP) birlikteliği nadir görülen bir anomalidir. KAA ve APP birlikteliğinde cerrahi morbidite ve mortalitede artmaktadır. İzole APP'li olgularda çoğu merkezde defektin cerrahi olarak kapatılması tercih edilmekle birlikte peruktan transkateter kapamada başarılı bir şekilde kapatılmaktadır. Burada operasyon sonrası rezidü defekt izlenen bir olguda defektin Amplatzer Duct Occluder (ADO) II ile kapatılması sunulmuştur. **Olgu:** 26 aylık kız olgu 4 aylık iken KAA ve APP

nedeniyle hastanemizde opere edilmiş. İzlemde rezidü APP tespit edilen olgu klinik takibe alındı. Yakınması olmayan olgunun ağırlığı 11 kg olup fizik bakıda sol 2. İKA'da kontinyu üfürüm tespit edildi. Ekokardiyografide LVDd 3,4 mm olup sol yapılar normalden geniş ve 2D çapı 3.4 mm olan APP tespit edildi. Perkutan transkateter kapama amacıyla yapılan kateter anjiyografide basınç ölçümlerinde MPA:27/7/16 mmHg, Aort:90/50/66 mmHg olup Qp/Qs:1,4 idi. Anjiyografide aort kökü enjeksiyonu sonrası rezidü defektin aort tarafı 9.2 mm, uzunluğu 6.2 mm, en dar yeri 3 mm olarak ölçüldü. Transfemoral antegrad yolla pulmoner arterden rezidü defekt yolu ile aorta geçilerek 6x6 mm'lik ADO II ile defekt kapatıldı. İşlem sonrası komplikasyon izlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Aortopulmoner pencere tedavisinde çoğu merkezde defektin cerrahi olarak kapatılması tercih edilmekle birlikte peruktan transkateter yöntemle defektler başarılı bir şekilde kapatılmaktadır. Literatürde rezidü defektlerin transkateter yolla kapatılması ile ilgili sınırlı sayıda vaka bildirilmiştir. Operasyon sonrası gözlenen rezidüel defektlerin transkateter yol ile kapatılması etkin ve güvenilir bir şekilde yapılmaktadır.

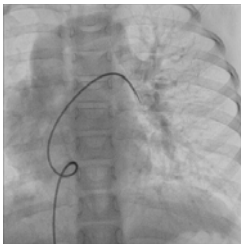
P-395

PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİNİN TRANSKATETER TEDAVİSİ

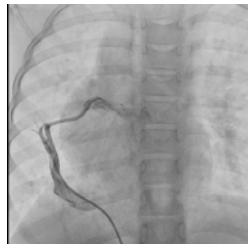
İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Neslihan Kıkılpınar, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

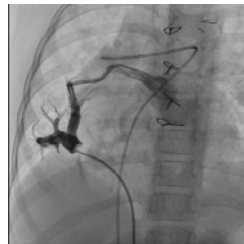
Giriş: Scimitar sendromu sağ akciğerin venöz drenajının bir kısmının veya tamamının IVC'ye açılması ile karakterizedir. Sol taraflı veya bilateral olabilir. mekle beraber oldukça nadir olarak bir akciğerin venöz dönüşünün IVC'ye diğerinin ise SVC'ye açıldığı olgular bildirilmiştir. **Olgu:** 8 yaşında kız olgu başka merkezden sol pulmoner venlerin dönüş anomali tanısı ile hastanemize yönlendirildi. Oskültasyonda pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürümü saptanan hastanın PA grafisinde sağ akciğer volümü azalmasına bağlı dekstropozisyon saptandı. Ekokardiyografi incelemesinde sağ kalp boşluklarının dilate olduğu ve sol pulmoner venlerin vertikal ven ile innominate vene açıldığı saptandı. Subkostal incelemede IVC'ye açılan sağ alt pulmoner ven olduğu düşünülen olguya kateter anjiyografi işlemi uygulandı. Selektif pulmoner arter enjeksiyonu yapılarak venöz dönüş fazı incelendiğinde sol pulmoner venlerinin tümünün vertikal ven ile innominate vene, sağ alt pulmoner venin ise çift yol ile hem IVC'ye açıldığı hem de sol atriuma açıldığı görüldü. Qp/Qs: 2.5 olarak saptandı ve operasyona yönlendirildi. Operasyonda sol pulmoner venler sol atriuma yönlendirildi. Sağ alt pulmoner venin sol atriuma yönlendirilme teknik olarak zor olması ve ilerde darlık gelişme riski açısından gerçekleştirilmedi. Sağ alt pulmoner venöz dönüş için postoperatif dönemde ikinci kez kateter anjiyografi uygulandı. Desendan aortadan kaynaklı sekestre segment arteri Gianturco coil ile kapatıldı. Sonra IVC'den yapılan sağ alt pulmoner ven enjeksiyonunda sol atriuma dönen dual yol değerlendirildi. IVC'den sağ alt pulmoner vene 6F wedge kateter ile girildi ve test amacıyla oklude edildi. Oklüzyon sonrası sağ alt pulmoner venin IVC bileşkesi vasküler plug ile oklude edildi. Oklüzyon sonrası yakınması olmadı ve 5. ay sonra kontrol ekokardiyografisinde sağ ventrikül basıncı 25-30 mmHg olarak saptandı. **Tartışma:** Sağ kalp boşluklarında dilatasyonuyla beraber dekstropozisyonu bulunan olgularda Scimitar sendromu akılda tutulmalıdır. Bu olgularda diğer pulmoner venlerin dönüşü de incelenmelidir. Çift dönüş yolu olan olgularda transkateter tedavinin mümkün olduğu akılda tutulmalıdır.



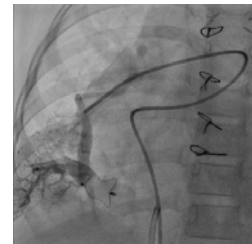
Resim 1: Sol pulmoner arter enjeksiyonunun dönüş fazında sol pulmoner venlerin vertikal ven yolu ile innominate vene açılması (Bkz. 395).



Resim 2: Sağ alt pulmoner ven çift yol ile hem IVC hem de sol atriuma açılmakta (Bkz. 395).



Resim 3: Wedge kateter ile pulmoner ven-IVC bileşkesi test amacıyla oklude edilerek sol atriuma dönen ikinci yolun yeterli olduğu görülmesi (Bkz. 395).



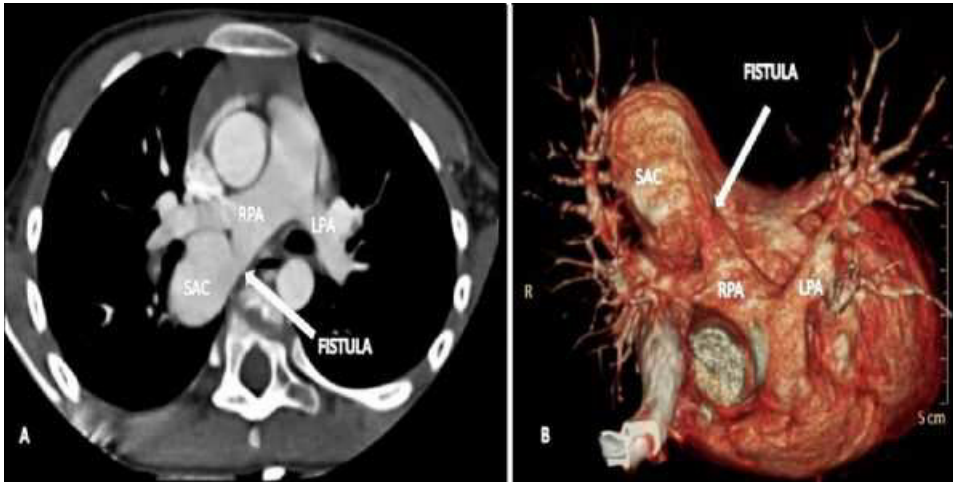
Resim 4: Sağ alt pulmoner venin IVC bileşkesi vasküler plug ile oklude edilmesi ve sağ alt pulmoner venin sol atriuma yönlendirilmesi (Bkz. 395).

KALICI TRANSVENÖZ PACEMAKER TAKILMASI SIRASINDA İZLENEN GEÇİCİ SUBKLAVYEN VEN SPAZMI VE BATINDAKİ EPİKARDİYAL BATARYADA SEĞİRME

Derya Aydın Sahin, Osman Başpınar

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Gaziantep

Amaç: Transvenöz pacemaker yerleştirilmesi işlemi sırasında sırasında veya sonrasında oluşan komplikasyonlar tedavi şeklini dahi değiştirebilmek sonuçlar oluşturabilir. **Olgu:** Dört yıl önce Fallot Tetralojisi nedeniyle opere edilen 6 yaşındaki kız hastaya, operasyon sonrasında 3. derece atriyoventriküler blok geliştiği için epikardiyal pacemaker takılmış. Hasta, pil ömrünün bitmesi nedeni ile epikardiyal pacemaker bataryasının çıkarılıp transvenöz kalıcı pacemaker takılması için anjiyoya alındı. Sol subklavyen vene ponskiyon iğnesi ile defalarca girilmesi denemesine rağmen başarılı olunmayınca brakial venden kontrast madde verildi ve subklavyen vende ağır spazm olduğu görüldü (Video 1). 0,25-0,5mcg/kg/min intravenöz tekrarlayan dozlarda nitroglicerinin yapıldı, uzun süre beklenmesine rağmen spazmda düzellemedi. Kalp damar cerrahisi tarafından batındaki epikardiyal batarya çıkarıldı, yerine St Jude Microny pacemaker batarya implantasyonu yapıldı. Lead ölçümleri ayartıldı. Bir ay sonra batındaki pil bataryasında seçirme olması şikayeti ile aile başvurdı (Video 2). Lead ölçümleri tekrar yapıldı. Sekiz ay sonra hasta kontrole geldiğinde pil bataryasının olduğu sol lomber bölgede halen kas seçirmesinin olduğu görüldü. Bunun nedeninin Microny pacemaker'in sense plaritesinin bipolar olduğu halde pace polaritesinin unipolar olmasına bağlandı. Sonuç olarak: Girişim sırasında subklavyen ven spazmi ve batarya cebindeki seçirme oldukça nadir olduğu için bu vaka sunulmuştur.



Resim: RPA-LA Fistül (Bkz. 399).
Bilgisayarlı tomografide fistül yapısı görülmekte.

SAĞ PULMONER ARTER-SOL ATRİYUM ARASI FİSTÜLÜN TRANSKATETER YÖNTEMLE KAPATILMASI

İbrahim Ece¹, Abdurrahman Üner¹, Ferhat Cüce²

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Van Askeri Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Van

Giriş: Sağ pulmoner arter (RPA) ile sol atriyum (LA) arasında fistül oluşumu, santral siyanozla karşımıza çıkan ve oldukça nadir görülen bir anomali-dir. Burada RPA ile LA arası fistüllülü olan ve transkatater yöntemle başarılı bir şekilde kapatılan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Sekiz yaşında bir kız çocuk efor dispnesi, çabuk yorulma ve morarma yakınmalarıyla polikliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesi siyanozu ve parmaklarında çomaklaşma dışında normaldi. Sistemik oksijen saturasyonu oda havasında %76-79 bulundu. Elektrokardiyografinde bir anormalliğe rastlanmadı. Ekokardiyografisinde dört boşluk ve parasternal uzun eksen pozisyonlarında LA ile ilişkili olan kese yapısı dikkat çekmekteydi. Ayrıca suprasternal kısa eksen bakışta sağ pulmoner arterin proksimalinin geniş distal kısmının ise ince olduğu ve pulmoner arterin dallanmadan önce bir kese ile ilişkili olduğu görüldü. Ajite salin enjeksiyonuyla LA'da erken kontrast baloncukları görüldü. Hastaya RPA-LA arası fistül tanısı konularak transkatater kapatma öncesi hazırlık amacıyla bilgisayarlı tomografisi çekildi ve tam doğrulandı. Hastaya kardiyak kateterizasyon yapıldı. Sağ pulmoner arter anjiyografisinde proksimal RPA ile LA arasında bir fistül görüldü. Fistül pulmoner arter tarafından 6 mm lık Amplatzer musküler VSD cihazı ile kapatıldı. İşlem sonrasında oksijen saturasyonu %96'ya yükseldi ve kontrol anjiyografisinde fistülün tamamen kapandığı görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** RPA-LA arası fistül nadir görülmesi ve cerrahi tedaviye alternatif olarak transkatater yöntemle başarılı bir şekilde kapatılması nedeniyle sunulmuştur.

BİLATERAL DUKTUSLU NONKONFLÜEN PULMONER ARTERLERİN FEMORAL ARTER VE KAROTİS ARTER YOLU İLE STENTLENMESİ

Osman Başpınar, Derya Aydın Şahin

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Pulmoner dolaşımın duktusa bağlı olduğu hastalarda BT şant veya duktal stent uygulanması gerekmektedir. Nonkonflüen pulmoner arterlerde bu işlem teknik zorluklar içerir. Pulmoner atrezi Fallot tetralojisi, sağ arkus aorta, bilateral PDA'ya bağlı nonkonflüen pulmoner arteri olan hasta ilk defa 3 aylıkken görüldü. Genel durumu kötü, satürasyonu %40 olan hastanın anjiosunda sol subklavyen arter kaynaklı sol PDA'nın sol pulmoner artere döküldüğü, çapının 0.7 mm olduğu görüldü, 4x12 mm koroner stent ile darlık giderildi, hastanın satürasyonu %70'e yükseldi. Atipik sağ PDA'nın arkusun alt kenarından dik olarak, desandan aortaya paralel, 180- derece açıda sağ pulmoner artere döküldüğü görüldü, belirgin darlık içerdiği

görüldü. Fakat femoral arter veya ven yolu ile açılan dolayı stent ilerletmenin mümkün olmadığı görüldü. Taburcu edilen hasta kontrole gelmedi. 13 ay sonra 9 kg olan hasta başka bir merkezden satürasyonun %30 civarında ölçülmesi ile acilen gönderildi. Sol PDA stentinin stent içi stenoz olduğu görüldü, nonkomplian koroner balon ile dilate edildi. Sağ PDA-RPA bağlantısına stent konulması için en uygun arterin sağ karotis arter olduğu düşünüldü. Sağ karotis arter 4F kılıf Seldinger tekniği ile yerleştirildi, arkustan direkt olarak sağ PDA-RPA'ya koroner guide üzerinden 5F Ansel kılıf ilerletildi. Sağ PDA darlığı 0.9 mm, PDA çapı 2.5 mm ölçüldüğü için, şanti fazla arttırmamak için ve sağ üst lob pulmoner arter dalını korumak için 4x8 mm koroner stent ilerletildi, 16 mmHg basınç ile şişirilerek darlık giderildi. Hastanın işlem sonrası satürasyonu %85 olarak ölçüldü. Uzun süreli ponksiyon yerine bası sonrası kanama kontrolü yapıldı. Hasta ertesi gün taburcu edildi. Konduit ile tamir için hipoplazik pulmoner arterlerin gelişimi beklenmektedir. Sonuç olarak PDA stentleme işlemi, atipik PDA'larda karotis arter gibi farklı yolların akla getirilmesi ile başan ile yapılabilir.



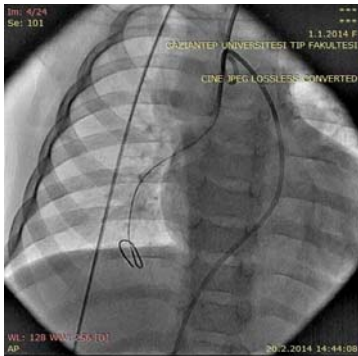
Resim 1: Sol subklavyen arter kaynaklı sol stenotik PDA ile ilişkili LPA.



Resim 2: Sol PDA'nın femoral arter yolu ile stentlenmesi sonrası akımın arttığını gösteren durum.



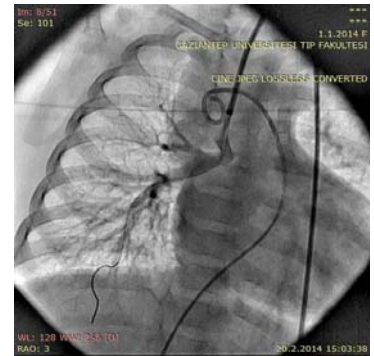
Resim 3: Arkus aortadan vertikal olarak çıkan stenotik sağ PDA ile ilişkili RPA.



Resim 4: Karotis arter yolu ile girilen vertikal PDA'nın içine yerleştirilen koroner telin ön-arka pozisyonda görünümü.



Resim 5: Karotis arter yolu ile girilen vertikal PDA'nın içine yerleştirilen koroner telin lateral pozisyonda görünümü.



Resim 6: Sağ PDA'nın karotis arter yolu ile stentlenmesi sonrası akımın arttığını gösteren durum.

ADÖLESAANDA BİLATERAL FEMORAL ARTER TIKANIKLIĞI NEDENİYLE AKSİLLER ARTER YOLU KULLANILARAK AORT KOARKTASYONUNA STENT İMLANTASYONU

Nazmi Narin¹, Osman Başpınar², Mustafa Argun¹, Abdullah Özyurt¹, Özge Pamukçu¹, Ali Baykan¹, Işın Güneş³, Kazım Üzümlü¹, Dietmar Schranz⁴

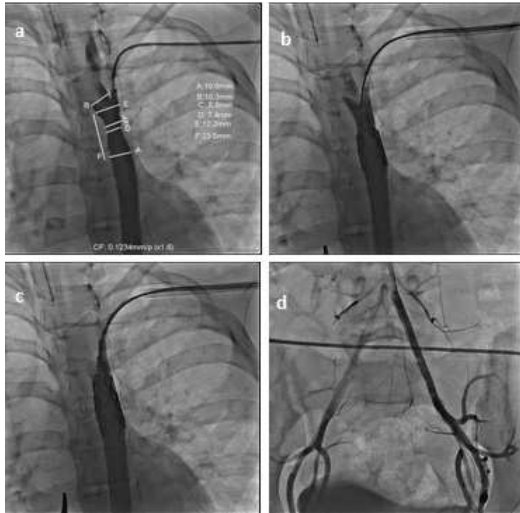
¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kayseri

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Gaziantep

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Kayseri

⁴Justus-Liebig University Clinic, Pediatric Heart Center, Giessen, Germany

Giriş: Adölesan aort koarktasyonunda koarktasyona stent yerleştirilmesi cerrahiye alternatif bir tedavi yöntemi olarak kullanılabilir. Bu işlem için genelde tercih edilen girişim yolu femoral arterlerdir. Ancak tekrarlayan girişimlere maruz kalmış hastalarda femoral arter tıkanıklığı ile karşılaşmaktadır. Bu durumda koarktasyona aksiller arter yol kullanılarak stent yerleştirme bir tedavi seçeneğidir. Operasyon sonrası rekoarktasyon gelişen ve femoral arter yolu kullanılarak balon anjiyoplasti işlemi uygulanan, ancak rekoarktasyonu sebat eden olguda femoral arter tıkanıklığı nedeniyle sol aksiller arter kullanılarak yapılan başarılı koarktasyona stent implantasyonu işlemi raporluyoruz. **Olgu:** 3 aylık iken aort koarktasyonunun cerrahi tamiri yapılan 12 yaşında kız hasta rekoarktasyon nedeniyle değerlendirildi. Operasyondan 1,5 yıl sonra femoral arter yolu kullanılarak rekoarktasyona balon anjiyoplasti işlemi uygulanmış. Rekoarktasyonu rekürens gösteren olguya 9 ve 11 yaşında iken balon anjiyoplasti işlemi uygulanmak istendi. Ancak her iki femoral arter yolundan guide ilerletilmek istendiğinde femoral arterlerin tıkanık olması nedeniyle işlem yapılamadı. Bunun üzerine aksiler yol kullanılarak stent implantasyonu işleminin yapılmasına karar verildi. Sol aksiler artere 11F kılıf yerleştirildi. Arkus aortaya kontrast verildiğinde isthmus aorta seviyesinde darlık olduğu izlendi. 14 mm x 3,5 cm BIB balon üzerine 28 mm bare Che-



Resim: Sol aksiler arter yolu kullanılarak koarktasyona stent implantasyonu.

atham-Platinum stent implante edildi. Ancak stent üzerinde halen bir miktar koarktasegmenti sebat etmesi üzerine Z Med balon üzerine yerleştirilmiş 16 mm bare Cheatham-Platinum stent buraya implante edildi. İşlem sonrası kontrol anjiyoda koarktasegmentin genişlediği ve burada basınç farkının kalmadığı belirlendi. Aynı zamanda inen aortaya kontrast verildiğinde bilateral femoral arterlerin tıkanık olduğu ve alt ekstermite dolaşımının yaygın kollateral arterler ile sağlandığı izlendi (Resim, Video). İşlem sonrası asetil salisilik asit ve klopidogrel arteriyel trombüs profilaksisi amacıyla başlandı. **Sonuç:** Aksiler arter yolu kullanılarak koarktasyona stent yerleştirme işleminde girişimcilerin deneyimi azdır ve femoral arter yoluna kıyasla komplikasyona daha fazla açıktır. Ancak femoral arter yolu elde edilemediğinde girişimciler için bir tedavi seçeneği sunması nedeniyle değerlendirilmelidir.

BİFİD KARDİAK APEKS İLE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT VE ATRİYAL SEPTAL DEFEKT (ASD) BİRLİKTELİĞİ OLAN OLGUDA AYNI SEANSTA PERKÜTAN TRANSKATETER VSD VE ASD KAPATILMASI

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Emine Hekim Yılmaz

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Bifid kardiak apeks çok nadir görülen bir konjenital kalp anomali olup İngilizce literatürde sadece 5 olgu sunusuna rastlanmıştır. Genellikle ventriküler septal defekt(VSD), atrial septal defekt (ASD), pulmoner stenoz gibi patolojilerle eşlik etmektedir. Burada bifid kardiak apeks, VSD, ASD birlikteliği olan bir olguda aynı seansta perkütan transkateter VSD ve ASD kapatılması sunulacaktır. **Olgu:** 25 yaşında bayan, 17 yaşında orta genişlikte VSD ve geniş ASD tanısı ile kalp cerrahisi geçirmiş, operasyonda ASD primer suture ile kapatılmış, VSD görülebilmiş, sağ ventrikül'ün (RV) ise hafif hipoplazik olduğu not edilmiş. Ameliyat sonrası çekilen MR görüntülemesinde bifid apeksli sol ventrikül olduğu anlaşılmış. Klinik olarak VSD üfürümü saptanan hastaya yapılan ekokardiyografide; sol ventrikül ile sağ ventrikül arasında poş şeklinde ilave bir boşluk, bu boşluk ile RV arasında 5.5 mm çapında VSD saptandı. LV-RV basınç gradiyenti 86 mmHg bulundu. Ek olarak atriyal septumda 14 mm sekundum ASD, mitral valv prolapsusu ve hafif mitral kapak yetersizliği tespit edildi. Esasa olarak ASD'yi kapatmak ve VSD'den kolaylıkla geçilip arteriovenöz loop yapılması mümkün olduğu takdirde de VSD'nin kapatılması amacıyla kalp kateteri yapıldı. Qp/Qs 2 bulundu. Angiografi sonrası yapılan ölçümler ve transözefagial ekokardiyografide VSD çapı 6 mm bulundu. VSD'den retrograd geçilip AV loop yapıldı. VSD 8 mm Amplatzer musküler VSD occluder kullanılarak antegrad transfemoral olarak kapatıldı. VSD kapatıldıktan sonra balon sizing yapılarak gerilmiş ASD çapı ölçüldü. Aynı zamanda ikinci bir venöz yol açılarak sizing balon sırasında RA ve IVC basıncında artış olup olmadığının test edildi. Anamlı bir CVP artışı artışı olmadığı görülünce 20 mm ASD occluder ile defekt kapatıldı. Girişimi takiben hemen ve 24 saat sonraki ekokardiyografik incelemelerde her iki defektte de rezidü şant saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Bifid kardiak apeks son derece nadir görülen bir anomali. Literatürde bifid kardiak apekse eşlik eden ASD ve VSD'nin perkütan transkateter olarak aynı seansta kapatılması bildirilmemiş olup vakamız bir ilki temsil etmektedir.

KONJENİTAL TORTİYOZ AORTA-SAĞ ATRİYAL FİSTÜLÜN TRANSKATETER YÖNTEMLE KAPATILMASI

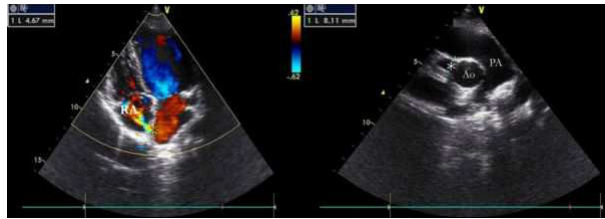
İbrahim Ece¹, Abdurrahman Üner¹, Ferhat Cüce², Musa Şahin³

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Van Askeri Hastanesi, Radyoloji Kliniği,

³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Kardiyoloji Kliniği, Van

Giriş: Aortanın (Ao) sağ atriyum (RA) ile anormal bağlantısıyla oluşan bu anomali oldukça nadir görülmektedir. Üfürüm duyulması nedeniyle polikliniğimize başvuran yedi yaşındaki bir olguda Ao-RA fistül tanısı konulmuş ve transkateter yöntemle başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir. **Olgu:** Yedi yaşındaki kız hastanın fizik muayenesi devamlı üfürüm duyulması dışında normaldi. Elektrokardiyografisinde bir anormalliğe rastlanmadı. Ekokardiyografisinde sol kalp yapıları geniş izlendi. RA içerisinde üzerinde devamlı akım alınan türbülans akım dikkat çekiyordu. Ayrıca sağ sinüs valsavada aortadan ayrılan anormal damar yapısı dikkat çekiciydi. Hastada sağ koroner arter (RCA)-RA arası fistül olduğu düşünülerek tanının doğrulanması ve transkateter yöntemle tedavisi amacıyla kateter anjiyografi yapıldı. Aort kökü anjiyografisinde sağ sinüs valsavadan köken alan ve RA' a açılan bir fistül olduğu görüldü. Selektif RCA enjeksiyonunda RCA'nın fistüle çok yakın çıktığı ancak ilişkisinin olmadığı görüldü. Fistül venöz yoldan 6x4 mm'lik Amplatzer Duct Occluder II cihazı ile kapatıldı. İşlem sonrası kontrol anjiyografisinde fistülün tamamen kapandığı ve RCA'nın normal dolum gösterdiği görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Aorta-RA arası fistül nadir görülmesi ve cerrahi tedaviye alternatif olarak transkateter yöntemle başarılı bir şekilde tedavi edilmesi nedeniyle sunulmuştur.



Resim 1: İki farklı pencereden fistülün görünümü. *: Fistülün orjini ve açıldığı yer. RA: Sağ atriyum.



Resim 2: Bilgisayarlı tomografide fistülün görünümü. *: Fistülün sağ atriyuma açılışı. Ao: Aorta.

P-405

LE VSD (PFM) COİL İLE VSD KAPATMA SONRASI REZİDÜEL VSD'YE BAĞLI CİDDİ HEMOLİZİN İKİNCİ SEANSTA COİL ÜZERİNE RETROGRADE AMPLATZER DUCT OCCLUDER II (ADO II) YERLEŞTİRİLEREK TEDAVİSİ

İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Reyhan Dedeoğlu, Eviç Zeynep Başar, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Transkateter VSD kapatılması sonrası rezidü şantı olan olgularda hemoliz nadir de olsa görülebilen bir komplikasyondur. **Olgu:** 5,5 yaşındaki kız olguda ekokardiyografik incelemede perimembranöz bölgede saptanan anevrizmatik defektin anatomik çapı 10 mm, anevrizma dokusu içindeki iki ayrı geçişten hemodinamik çapları 5,3 ve 3,5 mm idi. Sol kalp boşlukları geniş ve LVDD çapı 45 mm (Z skor:+2,5) idi. Olguya transkateter VSD kapatma amacıyla kateter anjiyografi işlemi uygulandı. LV enjeksiyonunda LV anjiyografik çapı 11,2 mm. Anevrizma içindeki en büyük defekt ise 7.4 mm olarak saptandı. Defekt 12 x 6 mm Le VSD (PFM) coil ile distal disk sol tarafta kalacak şekilde kapatıldı, coil serbestleştirilmeden önce kontrol enjeksiyonunda minimal rezidü şant görüldüyorken serbestleştirildikten sonra coilin cranial kısmının defekt içine doğru girdiği ve rezidü şantın hafifçe arttığı gözlemlendi. İzleminde ertesi gün iktar ve idrar renginde koyulaşma ortaya çıktı. Hemoglobüri ve anemisi saptanan hastaya prednizolon, hidrasyon ve alkali diürez uygulandı ve 2 kez kan transfüzyonu gerekti. 6. gün hemoglobüri kaybolmasına karşın iki gün sonra tekrarladı. İki haftalık medikasyon ve izleme rağmen hemoliz bulguları düzelmeyen hasta yeniden kateter laboratuvarına alındı. Rezidü defektten retrograd olarak hidrofilik guide-wire ile RV'e geçildi, üzerinden 5FR delivery kateter nazikçe ilerletilerek RV'e yerleştirildi. 6x6 mm ADO II'nin distal disk RV'de açılıp distal disk coilin sağına yaklaştırıldığı anda proksimal disk açılarak coil'i rasına alacak şekilde yerleştirildi. İşlem sonrası üfürüm ve hemoliz bulguları kayboldu. VSD'nin tam oklude olduğu görüldü. **Tartışma:** VSD kapatılması sonrasında gelişen hemoliz olgularının çoğu izlemede kendiliğinden gerilemekle beraber tıbbi tedavi ile gerilemeyen hemoliz olgularında cerrahi ile cihazın çıkarılması gerekmektedir. Bu tür olgularda ikinci bir cihaz implante edilerek rezidü şantı ortadan kaldırarak hemoliz düzeltilebilir.

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

EKOKARDİYOĞRAFI VE NONİNVAZİV GÖRÜNTÜLEME
Poster Bildirileri

boş

ÇOCUKLARDA ROMATİZMAL VE PRİMER MİTRAL KAPAK PROLAPSUSUNUN AYRIMINDA YENİ BİR EKOKARDİYOĞRAFİK İNDEKS

Hayrullah Alp¹, Sevim Karaarslan², Tamer Baysal²

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,

Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağında görülen mitral kapak prolapsusunun romatizmal veya primer ayrımının yapılabilmesi için kesin kriterler bulunmamaktadır. Bu konuya ışık tutmak amacı ile kliniğimizde primer mitral kapak prolapsusu ve kronik romatizmal kalp hastalığı tanılarını ile izlenen hastaların mitral ön ve arka liflet uzunlukları ve bunların birbirlerine oranları çeşitli ekokardiyografik pozisyonlarda değerlendirilmiştir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya, primer mitral kapak prolapsusu olan 63 hasta, kronik romatizmal kalp hastalığı olan 48 hasta ve kontrol grubu olarak 21 hasta alındı. Tüm hastaların mitral ön ve arka liflet uzunlukları diyastolde apikal dört boşluk ve parasternal uzun eksen pozisyonlarında ekokardiyografik olarak ölçüldü. Ön ve arka liflet uzunluklarının birbirine oranı belirlendi. **Bulgular:** Her iki ekokardiyografik pozisyonda da primer mitral kapak prolapsusu bulunan grupta ön liflet uzunluğu daha büyük olarak tespit edildi. Her iki grup mitral kapak yetmezliğinin derecesine göre hafif, orta ve ağır olarak üç gruba ayrılarak incelendi. Primer mitral kapak prolapsusu bulunan orta ve ağır yetmezlikli grupların mitral ön liflet uzunluklarının tüm kronik romatizmal kalp hastalıklı gruplardan ve kontrol grubundan yüksek olduğu görüldü. Bununla birlikte mitral ön ve arka liflet oranlarının ise tüm primer mitral kapak prolapsuslu gruplarda diğer tüm gruplardan belirgin düşük olduğu (p=0.002 ve p=0.003) ve bu oranın en düşük olarak ağır yetmezlikli gruba ait olduğu görüldü. Ayrıca, mitral ön ve arka liflet uzunluk oranının 1.61, 1.80 ve 1.85 ve altında olması sırası ile primer mitral kapak prolapsusu bulunan grupta hafif, orta ve ağır kapak yetmezlikliler için daha sensitif ve daha spesifik değerler olarak bulunmuştur. Diğer taraftan kronik romatizmal kapak hastalığı bulunan grup için ise bu değer tüm derecelerdeki kapak yetmezliklileri için 1.99 ve altı olarak saptanmıştır. **Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağında primer veya romatizmal mitral kapak prolapsuslarının kesin ayrımını sağlayan bir parametre mevcut değildir. Çalışmamızda elde edilen sonuçlar literatürde ilk kez tespit edilmiş olup bu konuda ayrımı sağlamada yardımcı olabilir.

Tablo 1. Çalışmaya alınan vakaların demografik ve ekokardiyografik verileri.

	Kontrol n: 21	Kontrol mitral kapak prolapsusu n: 63	Kronik romatizmal kalp hastalığı n: 48	p değeri*
Yaş (yıl)	11.7±2.1	11.4±1.9	11.8±2.7	0.81
Cinsiyet (n)				
Kız	12	35	14	0.23*
Erkek	9	28	12	0.52*
Ağırlık (kg)	42.0±10.6	43.5±10.6	41.4±13.3	0.67
Boy (cm)	146.6±11.7	148.3±13.8	151.2±12.8	0.41
Takip süresi (ay)	-	26.7±24.3	32.9±23.6	0.81
Sol atriyum çapı (mm)	26.5±2.3	24.6±1.7	28.3±1.3	0.69
Sol ventrikül diyastol sonu çapı (mm)	41.2±9.8	40.2±7.7	41.95±6.5	0.53
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	71.1±11.4	70.4±15.5	69.9±17.3	0.34
Fraksiyonel kısalma (%)	43.2±5.7	41.0±4.9	40.2±5.7	0.44
Apikal dört boşluk Mitral ön liflet uzunluğu (mm)	17.97±2.31	20.04±3.12	18.86±2.81	0.028 ^{a,c}
Apikal dört boşluk Mitral arka liflet uzunluğu (mm)	8.15±1.13	10.31±2.04	10.01±1.98	0.011 ^{a,b}
Apikal dört boşluk Ön/arka liflet oranı	2.05±0.15	1.71±0.48	1.98±0.64	0.002 ^{a,b,c}
Parasternal uzun eksen Mitral ön liflet uzunluğu (mm)	18.37±4.15	21.10±3.41	20.73±2.67	0.042 ^{a,b,c}
Parasternal uzun eksen Mitral arka liflet uzunluğu (mm)	9.71±3.24	11.46±2.97	11.31±3.75	0.048 ^{a,b}
Parasternal uzun eksen Ön/arka liflet oranı	1.89±0.49	1.70±0.67	1.84±0.93	0.02 ^{a,b,c}

*Analysis of variance (ANOVA) test. Veriler ortalaması standart sapma şeklinde verilmiştir.

^aKi-kare testi.

^bKontrol-Konjenital mitral kapak prolapsusu, ^cKontrol-Kronik romatizmal kalp hastalığı, ^dKonjenital mitral kapak prolapsusu-Kronik romatizmal kalp hastalığı.

Tablo 2. Çalışmaya alınan grupların mitral kapak yetmezliğinin derecesine göre ekokardiyografik bulgularının karşılaştırılması.

	Kontrol n: 21	Konjenital mitral kapak prolapsusu n: 63				Kronik romatizmal kalp hastalığı n: 48				P2 değeri (ANOVA)
		Hafif MY n: 33	Orta MY n: 15	Ağır MY n: 15	P1	Hafif MY n: 21	Orta MY n: 16	Ağır MY n: 11	P1	
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	71.1±11.4	72.5±4.7	69.04±9.65	67.02±8.97	0.59	70.4±13.3	70.04±13.19	68.3±5.69	0.47	0.78
Fraksiyonel kısalma (%)	43.2±5.7	40.6±4.8	38.56±4.68	37.61±3.87	0.43	41.5±2.6	38.92±5.27	36.3±3.83	0.39	0.53
Apikal dört boşluk Mitral ön liflet uzunluğu (mm)	17.97±2.31	18.83±2.35	20.05±3.11*	21.65±1.29*	0.02 ^{a,b}	16.90±2.17	18.56±2.37	18.06±2.11	0.07	0.01
Apikal dört boşluk Mitral arka liflet uzunluğu (mm)	8.15±1.13	8.95±1.29	10.90±2.09*	12.88±1.28*	0.003 ^{a,b}	8.73±2.13	9.34±2.46	9.67±1.97	0.46	0.02
Apikal dört boşluk Ön/arka liflet oranı	2.05±0.15	1.85±0.67*	1.78±0.38*	1.56±0.29*	0.002 ^{a,b,c}	2.01±0.51	2.01±0.27	1.98±0.73	0.23	0.002
Parasternal uzun eksen Mitral ön liflet uzunluğu (mm)	18.37±4.15	19.09±2.37	20.67±3.75	22.65±2.91*	0.002 ^{a,b}	18.45±3.26	19.99±3.47	19.55±3.45	0.06	0.02
Parasternal uzun eksen Mitral arka liflet uzunluğu (mm)	9.71±3.24	10.72±2.51	12.09±1.03*	13.07±2.06*	0.03 ^{a,b}	10.09±2.35	11.11±2.76	11.02±2.92	0.39	0.04
Parasternal uzun eksen Ön/arka liflet oranı	1.89±0.49	1.75±0.31*	1.70±0.43*	1.63±0.38*	0.03 ^{a,b,c}	1.88±0.73	1.87±0.82	1.88±0.51	0.71	0.003
Mitral kapak										
E vellositesi (cm/s)	82.11±8.12	83.12±7.52	89.06±5.89*	95.42±5.81*	0.008 ^{a,b}	82.10±5.63	87.12±4.15*	91.38±4.42*	0.007 ^{a,b}	0.02
A vellositesi (cm/s)	46.52±7.43	46.32±5.43	52.03±4.67*	61.23±4.52*	0.002 ^{a,b}	45.03±6.13	50.53±4.67*	58.09±6.11*	0.02 ^{a,b}	0.01
E/A oranı	1.70±0.31	1.69±0.41	1.71±0.38	1.46±0.41*	0.003 ^{a,b}	1.69±0.79	1.67±0.38	1.47±0.32*	0.07 ^{a,b}	0.004
MPJ	0.34±0.03	0.33±0.02	0.35±0.02	0.40±0.03*	0.04 ^{a,b}	0.33±0.003	0.32±0.02	0.41±0.02*	0.04 ^{a,b}	0.01
Mitral lateral annulus										
a vellositesi (cm/s)	14.13±3.29	14.61±3.10	16.74±1.85*	17.35±2.71*	0.03 ^{a,b}	14.98±4.12	15.93±5.05	16.87±2.83*	0.04 ^{a,b}	0.04
a vellositesi (cm/s)	7.57±1.87	7.11±2.56	8.90±0.86*	9.31±2.62*	0.05 ^{a,b}	7.09±3.50	8.12±3.15	10.73±4.02*	0.03 ^{a,b}	0.03
a vellositesi (cm/s)	8.56±2.13	8.35±1.89	9.34±3.56	10.45±2.27*	0.04 ^{a,b}	8.21±2.71	9.12±3.06	10.45±3.27*	0.003 ^{a,b}	0.07
a/a oranı	2.27±0.24	2.19±0.34	2.61±0.38*	1.84±0.51*	0.003 ^{a,b}	2.25±0.51	2.08±0.22*	2.02±0.95*	0.03 ^{a,b}	0.003
E/a oranı	4.92±1.29	4.81±1.02	6.51±1.37*	8.96±2.71*	0.003 ^{a,b}	4.90±1.12	5.19±1.07	7.57±2.18*	0.02 ^{a,b}	0.01
Tel indeksi	0.55±0.02	0.34±0.02	0.37±0.03	0.43±0.02*	0.04 ^{a,b}	0.35±0.02	0.38±0.02	0.45±0.02*	0.04 ^{a,b}	0.01

P1 grup içi karşılaştırmadan değeri p değeri (ANOVA). *Hafif MY-Orta MY, *Hafif MY-Ağır MY, *Orta MY-Ağır MY
P2 gruplar arası karşılaştırmadan değeri p değeri (ANOVA) * istatistiksel olarak anlamlı farklılık olan grupları göstermektedir

VENA KAVA İNFERİORUN SUPRARENAL VE İNFRARENAL SEGMENTLERİNİN YOKLUĞUYLA BİRLİKTE AZİGOS SİSTEMİNE DRENE OLAN PARŞİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: NADİR BİR SCİMITAR OLGUSU

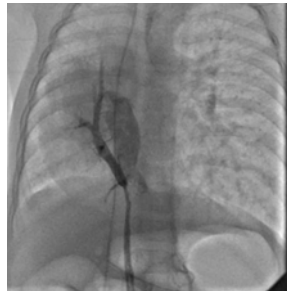
Murat Muhtar Yılmaz, Rahmi Özdemir, Yılmaz Yozgat, Önder Doksöz, Mehmet Küçük, Timur Meşe

İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Scimitar Sendromu, pulmoner venolobar sendrom olarak da adlandırılan nadir görülen bir konjenital anomalidir. Sendrom genellikle; sağ pulmoner venlerin vena kava inferiora (VKİ) döküldüğü parşiyel pulmoner ven dönüş anomalisi ile birlikte, sağ akciğer hipoplazisi ve buna bağlı dekstrokaridiyi içerir. Hastaların büyük kısmında sağ akciğer kanlanması kısmen veya tamamen aortadan çıkan bir dal tarafından sağlanır. Aşağıda sunacağımız olgu klasik scimitar komponentlerinin dışında bulgular içermektedir. **Olgu:** 10 aylık kız hasta, sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme ve üfürüm nedeniyle tarafımıza konsülte edilmişti. Hastaya hidrosefali nedeniyle ventriküloperitoneal şant uygulanmıştı. Kardiyak oskültasyonda S1 ve S2 normal, triküspit odakta 1-2/6 sistolik üfürüm ve pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm duyuldu. Telekardiyografi de kalp sağa itilmiş ve sağ akciğer hipoplazik olarak izlendi. Ekokardiyografide kalbin sağa itildiği (dekstropozisyon) izlenirken perimembranöz bölgede non-restriktif, malalignment gösteren defekt ve sekundum atriyal septal defekt saptandı. Subkostal görüntülemeye sağ pulmoner venlerin sistematik venöz sisteme drenajı ile diafragmatik düzeyde hepatik venlerin IVC'e açıldığı görüntüldü. Hastada tanının kesinleştirilmesi için anjiyografi yapıldı. Anjiyografide kommon iliak venlerin birleşim yerinin hemen üzerinde, vena kava inferiorun kesildiği ve venöz akımın azigos ve hemiazigos sistemi ile devam ettiği görüldü (Şekil 1). Azigos sistemine çeşitli seviyelerde yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında hepatik venlerin diafragmatik düzeydeki VKİ'ye dökülerek sağ atriya açıldığı izlendi (Şekil 2). Ayrıca sağ pulmoner venlerin birleşerek diafragma düzeyinde azigos sistemine drene olduğu izlendi (Şekil 2). Anjiyografinin geç fazında azigos sisteminin de superior vena kavaya (SVK) drene olduğu izlendi. Son olarak SVK'dan innominate ven yoluyla sol SVK'ya geçilerek kontrast madde enjeksiyonu yapıldı. **Sonuç:** Scimitar sendromu nadir görülen ancak ciddi komplikasyonları olan bir konjenital anomalidir. Bu hastalar genelde akciğer enfeksiyonları ile kliniğe başvururlar. Burada sunduğumuz olguda dikkat çekici olan, VKİ'nin büyük kısmının yokluğuyla birlikte azigos sistemine drene olan sağ pulmoner venlerdir. Literatüre bakıldığında buna benzer bir olguya rastlanmamıştır. Cerrahi açıdan bu olgunun yönetimi klasik vakalara göre daha zor olacaktır.



Şekil 1



Şekil 2

ATRIOVENTRİKÜLER DİSKORDANS VE VENTRİKÜLOARTERİYEL KONKORDANS, PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ, KOR TRIATRİATUM SİNİSTER VE KOMPLET ATRIOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT BİRLİKTELİĞİ

Funda Öztunc¹, Sezen Ugan Atik¹, Selman Gökalep²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, İstanbul

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, Edirne

Giriş: Atrioventriküler diskordans ve ventriküloarteriyel konkordans nadir görülen konjenital kardiyak bir malformasyondur ve bu durumda büyük arterlerin transpozisyonunda olduğu gibi paralel bir dolaşım söz konusudur. Bu olguda nadir görülen bu malformasyona eşlik eden atrioventriküler septal defekt, kor triatriatum sinister ve pulmoner venöz dönüş anomalisi birlikteliği sunulmuştur. **Olgu:** 27 günlük kız hasta morarma ve huzursuzluk nedeni ile başvurduğu diğer bir hastanede siyanoz ve üfürümünün fark edilmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Kliniğimize başvuran hastanın genel durumu orta idi, taşipnesi, taşikardisi, hepatomegalisi ve siyanozu mevcuttu. Sternum sol 2-3. interkostal aralıkta ikinci dereceden sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde kardiyak apeks sola doğru, vena cava inferior kolumna vertebralisin sağında, inen aorta kolumna vertebralisin solunda idi. Atrioventriküler diskordans ve ventriküloarteriyel konkordans izlendi. Pulmoner venler birleşerek bir kese oluşturuyordu. Bu kese 6.5 mmlik bir açıklıktan velositesi yüksek bir akımla sol atriya açılıyordu. Ayrıca bu keseden uzanan vertikal bir venin suprakardiyak bir seyirle innominate vene açıldığı izlendi. Sistemik venöz dönüş normal idi. Tek AV kapak, geniş primum atriyal septal defekt ve geniş inlet ventriküler septal defekt görüldü. Aort sağda yerleşmiş anatomik sol ventrikülden, pulmoner arter ise solda yerleşmiş anatomik sağ ventrikülden çıkıyordu. Pulmoner arterde akım hızı artmıştı, sağ ventrikül pulmoner arter arasında 28 mm Hg sistolik gradient ölçüldü. Hastaya pulmoner banding operasyonu uygulandı. Ameliyat sonrası yapılan ekokardiyografide pulmoner bandın efektif olduğu izlendi. Hasta tüm düzeltme yapılmak üzere takip ediliyor. **Sonuç:** Bu vaka atrioventriküler diskordans ve ventriküloarteriyel konkordans, pulmoner venöz dönüş anomalisi, kor triatriatum sinister ve komplet atrioventriküler septal defekt birlikteliğinin nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

OBEZ ÇOCUKLARDA EPİKARDİYAL ADİPOZ DOKU, KAROTİS İNTİMA-MEDİA KALINLIĞI, SOL VENTRİKÜL KİTLE İNDEKSİNİN BELİRLENMESİ VE VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ PULSE VE DOKU DOPPLER EKOKARDİYOĞRAFİK YÖNTEMLERLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayrullah Alp¹, Sevim Karaarslan², Beray Selver Eklioğlu³, Mehmet Emre Atabek³, Hakan Altın², Zehra Karataş², Fatih Şap², Tamer Baysal²

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,

Çocuk Kardiyoloji BD,

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,

Çocuk Endokrinoloji BD, Konya

Amaç: Çalışmamızda obez çocuklarda kardiyovasküler komplikasyonlar ile ilişkili karotis intima-media kalınlığı, epikardiyal yağ dokusu ve pulsed ve doku Doppler ekokardiyografik parametreler araştırıldı. Ayrıca, kardiyovasküler sistem komplikasyonlarının gelişmesinde etkili olan bu faktörlerin birbirleri ile olan ilişkileri değerlendirildi. **Yöntem:** Çalışmamıza 400 obez ve 150 sağlıklı çocuk alındı. Tüm çocukların pubertal evrelemeleri yapıldı, antropometrik ölçümleri ve kan basıncı ölçümleri alındı. Açlık serum lipidleri, glukoz ve insülin düzeyleri belirlendi. Obez grupta total vücut yağ oranı biyoelektriksel iç direnç ölçümü ile araştırıldı. Ana karotis intima-media ve epikardiyal yağ dokusu kalınlıkları 2D ekokardiyografik yöntemle ölçüldü. Her iki grupta da M-mode ekokardiyografik ölçümler, mitral ve triküspid kapak pulsed Doppler ölçümleri ile her iki ventrikül serbest duvar ve septum doku Doppler ekokardiyografik incelemeleri yapıldı. **Bulgular:** Obez grupta ortalama vücut ağırlık, vücut kitle indeksi, bel ve kalça çevresi ile bunların birbirlerine oranları kontrol grubuna göre belirgin yüksek olarak tespit edildi. Sol ventrikül kitlesi ve indeksi, ana karotis arter intima-media ve epikardiyal yağ dokusu kalınlıkları obez grupta istatistiksel olarak artmış bulundu. Doku Doppler ekokardiyografi ile her üç ölçüm yerinden tespit edilen Tei indeksi (miyokart performans indeksi) de obez grupta belirgin artmış olarak bulundu. Obez grupta ana karotis arter intima-media ve epikardiyal yağ dokusu kalınlıkları, bel ve kalça çevresi ile pozitif ilişkili bulundu. Sol ventrikül kitlesi ve indeksi ise M-mode ekokardiyografik ölçümler ile ilişkiliydi. **Sonuç:** Obez çocuklarda kardiyak fonksiyon bozukluklarının erken dönemde tespit edilmesi, ileride ortaya çıkabilecek komplikasyonların engellenebilmesi açısından önemlidir. Obez adölesanlar hipertansiyon açısından daha yüksek risk altındadırlar. Obez çocuklarda sağ ve sol ventrikülde hem sistolik hem de diyastolik fonksiyonlarda bozulma olmaktadır. Ayrıca, ana karotis arter intima-media ve epikardiyal yağ dokusu kalınlıkları ile ilişkili bulunan bel ve kalça çevresi ölçümleri de obez çocuklarda ateroskleroz riskinin belirlenmesinde kullanılabilir.

Tablo 1. Obez ve kontrol gruplarının demografik, antropometrik, klinik ve laboratuvar özellikleri ile p değerleri.

Demografik veriler	Obez	Kontrol	p-değeri ^a
Yaş (yıl)	11.85±2.88	11.97±2.78	0.664
Cinsiyet (kız/erkek)	199/201	68/82	0.356 ^a
Pubertal evre (prepubertal/pubertal)	120/280	50/100	0.119 ^b
Antropometrik veriler			
Ağırlık (kg)	66.97±20.32	41.78±12.00	<0.001
Boy (cm)	150.48±15.92	148.04±15.09	0.106
VKI (kg/m ²)	29.20±4.03	18.53±2.70	<0.001
VKI-SDS	2.12±0.34	-0.13±0.78	<0.001
Vücut yüzey alanı (m ²)	1.71±0.29	1.30±0.24	<0.001
Bel çevresi (cm)	90.27±12.09	65.65±9.54	<0.001
Kalça çevresi (cm)	98.82±13.52	79.85±11.40	<0.001
BC/KC oranı	0.91±0.07	0.82±0.06	<0.001
Klinik veriler			
Kalp hızı (atım/dk)	82.16±5.78	80.23±6.81	0.123
SKB (mmHg)	116.68±17.29	100.82±10.49	<0.001
DKB (mmHg)	73.27±12.25	58.62±9.80	<0.001
Total vücut yağ oranı (%)	33.62±6.39	18.08±5.01	<0.001
Laboratuvar verileri			
Açlık glukoz (mg/dl)	90.59±8.90	91.70±6.15	0.160
Açlık insülin (mIU/ml)	14.26±12.51	6.53±2.83	<0.001
HOMA-IR	3.24±3.65	0.85±0.31	<0.001
Total kolesterol (mg/dl)	168.19±35.65	150.71±24.02	<0.001
Trigliserid (mg/dl)	118.50±63.53	110.25±38.42	0.139
HDL kolesterol (mg/dl)	41.31±12.86	46.71±14.66	<0.001
LDL kolesterol (mg/dl)	103.07±29.87	76.00±19.98	<0.001

VKI vücut kitle indeksi, VKI-SDS vücut kitle indeksi standart deviasyon skoru, SKB sistolik kan basıncı, DKB diyastolik kan basıncı, BC/KC bel/kalça çevresi oranı, HOMA-IR homeostasis model assessment-insulin resistance, HDL yüksek dansiteli lipoprotein, LDL düşük dansiteli lipoprotein.

^a Student's t-testi

^b Kİ kare testi

Tablo 2. Obez ve kontrol gruplarının demografik, antropometrik, klinik ve laboratuvar özellikleri ile p değerleri.

M-mode ekokardiyografik parametreler	Obez	Kontrol	p-değeri ^a
IVSd (mm)	0.729±0.158	0.630±0.129	<0.001
IVSs (mm)	1.238±0.262	1.134±0.273	<0.001
LVPWd (mm)	0.749±0.153	0.671±0.152	<0.001
LVPWs (mm)	1.339±0.202	1.216±0.193	<0.001
LVEDd (mm)	4.398±0.521	4.049±0.418	<0.001
LVEsD (mm)	2.601±0.354	2.384±0.425	<0.001
EF (%)	71.191±5.429	71.309±4.682	0.232
FS (%)	41.040±4.972	40.061±4.442	0.051
SVK (g)	127.448±48.219	93.861±32.016	<0.001
SVKI (g/m ²)	41.470±10.739	30.856±8.216	<0.001
RDK (mm)	0.342±0.067	0.332±0.071	0.121
EYD kalınlığı (cm)	0.529±0.093	0.339±0.069	<0.001
Ana karotis arter IMT (cm)	0.100±0.016	0.061±0.011	<0.001

IVSd interventriküler septum diyastol sonu kalınlığı, IVSs interventriküler septum sistol sonu kalınlığı, LVPWd sol ventrikül arka duvar diyastol sonu kalınlığı, LVPWs sol ventrikül arka duvar sistol sonu kalınlığı, LVEDd sol ventrikül diyastol sonu genişliği, LVEsD sol ventrikül sistol sonu genişliği, EF sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, FS sol ventrikül fraksiyonel kısalma, SVK sol ventrikül kitlesi, SVKI sol ventrikül kitle indeksi, RDK relatif duvar kalınlığı, EYD epikardiyal yağ dokusu, IMT intima-media kalınlığı.

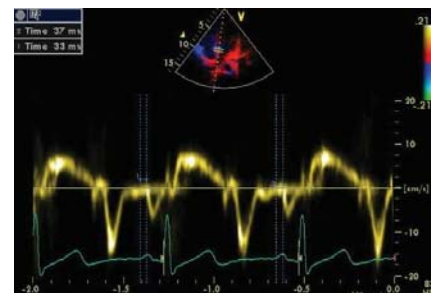
^a Student's t-test

ASTIMLI ÇOCUK HASTALARDA DOKU DOPPLER EKOKARDİYOĞRAFİ İLE ATRİYAL ELEKTROMEKANİK GECİKMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Murat Çiftel, Osman Yılmaz

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Erzurum

Amaç: Astım hastalığında sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu, pulmoner hipertansiyon, atriyal genişleme ve kor pulmonale gelişebilir. Bu patolojik durumlar sağ atriyumun elektrofizyolojisini bozabilir ve astımlı hastalarda atriyal fibrilasyona yatkınlık oluşturabilir. Bu çalışmada astımlı çocuk hastalarda atriyal elektromekanik gecikme (EMG) ve p dalga dispersiyonu (PDD) araştırılmıştır. **Yöntem:** Çalışmaya yaşları 8-16 yaş arasında olan 34 çocuk ile yaş ve beden kitle indeksi benzer olan 34 sağlıklı çocuk alındı. Her iki grup sağ ventrikül doku Doppler bulguları, sağ atriyum içi elektromekanik gecikme (SA-EMG), sol atriyum içi elektromekanik gecikme (SA-EMG), atriyumlar arası elektromekanik gecikme (AA-EMG) ve PDD açısından karşılaştırıldı. **Bulgular:** Astımlı çocuk hastalarda SağA-EMG (14.38 ± 5.46 ve 8.20 ± 3.90 msn, p<0.001) ve AA-EMG (28.97 ± 6.58 ve 22.79 ± 6.28 msn, p<0.001) kontrol grubuna göre artmış olarak bulundu. PDD (44.58 ± 17.51 ve 38.11 ± 13.50 msn, p=0.09), maksimum P-dalga süresi (87.94 ± 18.20 ve 82.44 ± 16.36 msn, p=0.19), minimum P-dalga süresi (43.58 ± 9.95 ve 44.79 ± 9.13 msn, p=0.60) ve SolA-EMG (15.88 ± 5.40 ve 14.58 ± 4.94 msn, p=0.30) her iki grupta benzer olarak bulundu. SağA-EMG ile triküspit anülüs lateral izovolemik relaksasyon süresi (r=0.60, p<0.001) ve SağA-EMG ile triküspit anülüs lateral miyokard performans indeksi (r=0.59, p<0.001) arasında korelasyon saptandı. **Tartışma:** Astımlı çocuk hastalarda kontrol grubuna göre SağA-EMG ve AA-EMG artmış olarak bulundu. Astımlı çocuk hastalarda özellikle sağ atriyumun elektrofizyolojisinde bozulma vardır. Sağ atriyumun elektrofizyolojisinde bozulma astımlı hastalarda atriyal fibrilasyon riskinde artışa neden olur.



Resim 1: Bir olguda elektromekanik gecikme saptanması.

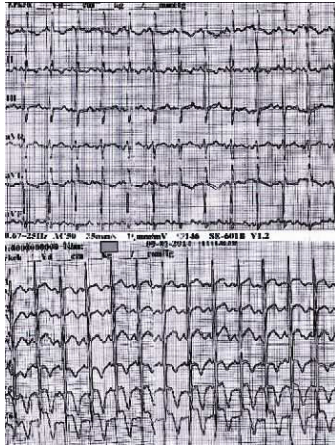
SÜT ÇOCUĞU DÖNEMİNDE BÜYÜME GELİŞME GERİLİĞİNİN NADİR BİR NEDENİ: ALCAPA SENDROMU

Muhammed Karabulut¹, Erdal Yılmaz¹, Serkan Kırık²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Elazığ

Giriş: Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi olarak tanımlanan ALCAPA sendromu her 30 000-300 000 doğumda bir görülen konjenital kalp hastalığıdır. Bu sendrom genellikle pulmoner vasküler direncin düştüğü ve sol koroner arter akımının azaldığı erken bebeklik döneminde dilate kardiyomiopati ve konjestif kalp yetmezliği bulguları ile ortaya çıkar. Bu yazıda, büyüme gelişme geriliği şikayetleri ile başvuran ve yapılan incelemelerde ALCAPA tanısı alan bir olgu sunuldu. **Olgu:** Kilo alamama şikayeti ile başvuran dört aylık erkek hastanın fizik muayenesinde ağırlık 5030 gr (<25 persentil), boy 64 cm (<3 persentil), baş çevresi 42 cm (<3 persentil), solunum takipneik dispneik, solunum sayısı 55/dk, kalp tepe atımı 150 atım/dk, mezokardiak odakta 3/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Karaciğer midklavikular hatta 3-4 cm palpabl idi. Hastanın laboratuvar değerlerinden Hgb: 10 gr/dl, PLT: 638000/mm³, WBC: 15500/mm³, troponin I: 0.25 ng/ml idi. Çekilen telekardiografide, kardiyotarasik indeks %65 olarak ölçüldü. Hastanın çekilen EKG'sinde DI ve aVL'de derin ve dar Q dalgaları ile birlikte V5 ve V6'da ST yüksekliği gibi miyokard iskemi bulguları izlendi (Resim 1). Hastanın yapılan ekokardiyografi incelemesinde sol kalp boşlukları normalden geniş ve sol ventrikül sferik yapıydı. İkinci derece mitral yetmezliği saptanan hastanın sistolik fonksiyonları (kısalma fraksiyonu: %19) azalmıştı. Koroner arterlerin değerlendirilmesinde ise sol koroner arterin aort yerine pulmoner arterden çıktığı gözlemlendi (Resim 2). Operasyon amacıyla dış merkeze gönderilen hastanın ameliyat öncesi kalp kateterizasyonu ve anjiyografisinde sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı gösterildi. Opere edilen hastanın intrapulmoner tünel ile sol koroner arterin aortaya bağlantısı sağlandı. Ameliyat sonrası çekilen ekokardiyografi incelemesinde sistolik fonksiyonlarında belirgin düzelme saptanan, fakat intrapulmoner tünelden belirgin pulmoner artere fistülizasyon gelişen hasta yakın takibe alındı. **Sonuç:** Süt çocukluğu yaş grubunda büyüme gelişme geriliği ile başvuran hastaların nadir de olsa ayırıcı tanısında ALCAPA sendromu da olabileceği bu vaka ile vurgulanmak istendi.



Resim 1. Elektrokardiyografi bulguları.



Resim 2. Transtorasik ekokardiyografik inceleme.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA SOL VENTRİKÜL "NONCOMPACTION": 4 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hasan Tahsin Tola¹, Yakup Ergül¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Murat Saygı¹, İsa Özyılmaz¹, Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Sol ventriküler "noncompaction" (LVNC) endomiokardiyal morfogenezde duraklama sonrasında gelişen spesifik bir kardiyomiopatidir. Bu çalışmada pediatrik LVNC'li hastaların klinik bulguları, tanı özellikleri, tedavi ve izlemleri sunulmuştur. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya, kliniğimize Ocak 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında başvuran izole LVNC ve doğumsal kalp hastalığına(DKH) eşlik eden LVNC'li hastalar alındı. Hastalarda ritim problemleri, eşlik eden DKH'lar, cerrahi tedavi ve LVNC komplikasyonları değerlendirildi. **Bulgular:** Toplam 50 hastanın 24'ü(%48) erkek idi. 29 hasta (%58) izole LVNC iken 21'sine (%42) DKH'i eşlik ediyordu. Klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Ortalama tanı yaşı 4,35±7,3 yıl (4 gün-19 yıl) idi. Başvuru sırasında hastaların 28'inde (%56) üfürüm, 10'unda (%20) konjestif kalp yetersizliği, 5'inde (%10) dispne, 4'ünde (%8) siyanoz, 3'ünde (%6) ise büyüme gelişme geriliği ve pnömoni bulguları saptandı. Ekokardiyografide, ortalama kısalma fraksiyonu %29±11 (%9-50), ejeksiyon fraksiyonu %52,7±19,3 (%14-80) ve ortalama sol ventrikül diyastol sonu çapı 34±13 mm (17-64) idi. "Noncompaction" yerleşim yerleri 9 hastada apikal (%18), 14'ünde serbest duvar (%28), 20'sinde apikal ve serbest duvar (%40), 2'sinde (%4) biventriküler ve kalan 5'inde (%10) daha nadir yerler idi. Elektrokardiyografi bulguları olan 35 hastanın (%70) tipik bulgular olarak %22'inde (n=11) ST-T değişikliği, %10'unda (n=5) LV hipertrofisi ve %6'sında (n=3) tam AV blok görüldü. Ayrıca, sol aks deviasyonu %8'inde (n=4), 1. derece AV blok %6'sında (n=3), düşük QRS voltajı %4'ünde (n=2), ventriküler ekstra atım %4'ünde (n=2) ve nonspecifik intraventriküler ileti gecikmesi, ventriküler taşikardi/ventriküler fibrilasyon (VF), tam sağ dal ve sol dal bloğu, biventriküler hipertrofi %2'ser (n=1) hastada saptandı. Ortalama izlem süresi 13±7,3 ay (1-46 ay). İzlemde 10 hastada kalp yetersizliği, 3'ünde intrakardiyak trombüs ve 7'sinde ritim bozukluğu gelişti. Bunlardan birine VF ve kardiyak arrest nedeniyle transvenöz ICD implantasyonu yapıldı. Takipte kaybedilen hasta olmadı. Üç hasta transplantasyon için sırada beklemektedir. **Tartışma ve Sonuç:** LVNC, çocukluk çağında çok farklı klinik, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik bulgular gösterebilen primer myokardiyal hastalıktır. Özellikle DKH ile beraber olan sol ventrikül disfonksiyonlarında, LVNC birlikteliği akılda tutulmalıdır. Erken tanı, olası hayati tehlikeleri önlemede yardımcı olabilir.

Tablo 1. Sol ventrikül nonkompaktion hastaların sınıflandırılması.

Sınıflama	Sayı	Yüzde
	n	%
İzole	29	58
Konjenital Kalp Hastalığına Eşlik Edenler	21	42
Asiyantotikler	13	26
BAV, AS,AY	1	2
Opere VSD	1	2
MVP, Miksamtöz MV,MY	1	2
VSD m	1	2
PDA ligasyonu, PSv	1	2
VSD pm	1	2
PDA	1	2
VSD, ASD	1	2
VSD a,m, PH	1	2
Mitral kleft, MY, PH	1	2
BAV, PDA	1	2
VSD,ASD, PH	1	2
ASD, Ebstenoid Tricuspid kapak, TY	1	2
Siyanotikler	3	6
cTGA, VSD, PDA	1	2
TA, VA konkordans, VSD I, ASDs	1	2
Kritik PS, PDA	1	2
SSD, PA, AORV, VSD, AS, PH	1	2
TA, RV Hipoplazisi, VSD, ASD, PDA	1	2
IVS-PA, BAS+PDA stenti, RV Hipoplazi, ASD	1	2
Unguarded TV, SPY, BVH BAD, MY, AY	1	2
TA, VA diskordans, VSD, ASD	1	2

HENÖCH SCHÖNLEIN PURPURALI ÇOCUKLARDA KARDİYAK FONKSİYONLARIN DOKU DOPPLER İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçaçan¹, İbrahim Ece¹, Cihangir Akgün², Zerrin Karakuş Epçaçan³

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Ünitesi,

³İpekyolu Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Henöch Schönlein Purpurası (HSP) çocuklarda en sık görülen sistemik vaskülit olup bu hastalığın kardiyak tutulumu ile ilgili literatürde sınırlı veri mevcuttur. Hastalığın doku doppler incelemesi kullanılarak kardiyak etkileri ile ilgili şu ana kadar yayınlanmış çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızın amacı HSP tanılı hastaların kardiyak fonksiyonlarının doku Doppler incelemesi ile araştırılmasıdır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya HSP tanısı alan 43 hasta (22 erkek, 21 kız, ortalama yaş: 9,13±3,61 yıl) ve kontrol grubu olarak yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı ve boy bakımından hasta grubu ile benzer özellikler taşıyan 32 sağlıklı çocuk alındı. Kardiyak fonksiyonlar M-mod ve mitral anulus lateral ve triküspit anulus lateral PW doku Doppler ile incelendi. **Bulgular:** M-mod incelemede iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Mitral ve triküspit anulus lateral doku Doppler incelemelerinde hasta grubunda kontrol grubuna göre E dalgası, İzovolumetrik gevşeme zamanı ve miyokard performans indeksi değerleri anlamlı şekilde yüksek saptanırken, A dalgası ve E/A oranında anlamlı şekilde düşük tespit edildi. Buna karşın triküspit anulus ve mitral anulus doku doppler incelemelerinde sistolik akım hızları, izovolumetrik kasılma zamanı ve ejeksiyon zamanı bakımından iki grup arasında anlamlı fark gözlenmedi. Bu bulgular ile hasta grubunda sol ve sağ ventrikül diyastolik disfonksiyonu saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** HSP'nin kardiyak manifestasyonları hastalığın klasik bir özelliği olmayıp literatürde bildirilen nadir vakaların çoğu fatal seyretmiştir. Az sayıda erişkin hastalarda yapılan otopsi çalışmalarında HSP sonrası gelişen koroner vaskülit ve miyokardiyal nekroz tespit edildiğini rapor edilmiştir. Çalışmamızda HSP'nin subklinik global kardiyak diyastolik disfonksiyona neden olabileceği gösterilmiştir. HSP nadiren kardiyak komplikasyonlara neden olsa da, ciddi mortalite ve morbidite ile sonuçlanabileceğinden dolayı, tüm hastaların kardiyak tutulum açısından ayrıntılı fizik muayene, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ile kardiyak fonksiyonlarının değerlendirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

İNTRAUTERİN DÖNEMDE FETAL EKOKARDİYOGRAFİ İLE TANI ALAN DEV SOL VENTRİKÜL DİVERTİKÜLÜ

Nazan Özbarlas¹, Fadli Demir¹, Uğur Göçen², Sevcan Erdem¹, Ufuk Utku Güllü¹, Hüsnü Demir¹, Selim Büyükkurt³, Orhan Kemal Salih²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD,

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Sağlığı ve Hastalıkları AD, Adana

Giriş: İntrauterin dönemde tanı alan sol ventrikül divertikülü ve anevrizması çok nadirdir. Konjenital divertikülün anevrizmadan klinik olarak ayırtedilmesi zordur. Divertikül ve anevrizma arasındaki ayırım anatomik, fonksiyonel ve histolojik bazı kriterlere dayanılarak yapılmaya çalışılır. Divertiküllerin duvarında her üç kardiyak tabaka da yer alırken, anevrizmanın duvarı genellikle fibröz bir yapı ve ince bir miyokardiyumdan oluşur. Anevrizma geniş bir bağlantı ile ventriküle bağlanırken, divertikül dar bir boyun ile bağlanır. Kardiyak divertiküller bağlantılı olduğu ventrikül ile genellikle eşzamanlı kasılır. Anevrizma ise sıklıkla hipokinetik ve kardiyak ritim ile paradoksik hareket eder. Burada fetal ekokardiyografi ile saptadığımız, sol ventrikülden köken alan aksesuar boşluğu olan bir olguyu tartışmayı amaçladık. **Olgu:** Otuz yedi yaşında, 28 haftalık gebe rutin gebelik muayenesi sırasında ultrasonografide kardiyomegali saptanması nedeniyle kardiyak değerlendirme için gönderildi. Fetal ekokardiyografide dört boşluk görüntülemesinde sol ventrikül serbest duvarında 30 x 14 mm boyutlarında aksesuar bir boşluk olduğu görüldü (Resim 1). Aksesuar boşluk 16 mm'lik bir boyun ile sol ventrikül ile ilişkili ve ventrikül ile eşzamanlı kasılmakta idi. Aksesuar boşluğun duvar yapısı ve ekojenitesi sol ventrikül ile benzerdi. Trombüs, aritmi saptanmadı. Daha sonraki fetal ekokardiyografik değerlendirmelerde de aksesuar boşluğun boyutlarında ventriküle oranla önemli bir artış olmadı. 37. haftada normal vajinal yol ile doğan bebekte postnatal ekokardiyografide 41x23 mm'lik aksesuar boşluğa ilave olarak grade 3-4 spontan ekokontrast mevcuttu (Resim 2). Hafif takipnesi olan hastaya dopamin, enalapril, heparin ve aspirin başlandı. Postnatal 17. günde ameliyat edilen hastaya 4 gün ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu uygulandı. Altıncı günde ekstübe olan hastada, rezeke edilen aksesuar boşluğun histopatolojisi divertikül olarak rapor edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Konjenital divertiküllü olguların çoğu semptomsuz olup zaman içerisinde boyutlarında küçülme olur. Ancak semptomatik olgularda cerrahi girişim gerekebilir. Divertikül ve anevrizma arasında intrauterin dönemde ayırım her zaman mümkün olmayabilir. Doğum sonrası seyir ayırım yapmada yardımcı olabilir. Ancak bazen kesin ayırım için histopatolojik tanı gerekebilir.



Resim 1. Fetal ekokardiyografide 4 boşluk görüntülemesinde divertikül ok ile gösterilmiştir. LV; sol ventrikül, RV; sağ ventrikül, LA; sol atrium, RA; sağ atrium.



Resim 2. Doğum sonrası ekokardiyografik görüntüleme. Divertikül ok ile gösterilmiştir. LV; sol ventrikül, RV; sağ ventrikül, LA; sol atrium.

ADENOTONSİLLER HİPERTROFİLİ ÇOCUKLARDA KAROTİS İNTİMA MEDİA KALINLIĞI VE KAROTİD ARTERİYEL SERTLİĞİN ARAŞTIRILMASI

Murat Çiftel, Osman Yılmaz

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Erzurum

Amaç: Adenotonsiller hipertrofi (ATH) çocuklarda kardiyopulmoner hastalığa neden olabilir. Fakat ateroskleroz neden olup olmadığı bilinmemektedir. **Amaç** ATH'li çocuklarda ateroskleroz ve kardiyovasküler olay riskini araştırmaktır. **Yöntem:** Çalışmaya ATH'li 40 çocuk hasta grubu olarak, yaş ve beden kitle indeksi benzer olan sağlıklı 36 çocuk kontrol grubu olarak alındı. Tüm kişilerin sistolik kan basıncı ve diastolik kan basıncı ölçüldü. Daha sonra yüksek çözünürlüklü ultrason cihazı karotis intima media kalınlığı (KIMK), karotid arter sistolik çapı ve karotid arter diastolik çapı ölçüldü. Bu ölçümler ile karotid arter strain, beta sertlik indeksi, elastisite modülü ve karotid arter distensibilite belirlendi. **Bulgular:** ATH'li çocuklarda KIMK (0.36 ± 0.05 mm ve 0.34 ± 0.04 mm, $p=0.02$) kontrol grubuna göre artmış olarak bulundu. Fakat beta sertlik indeksi (3.01 ± 1.22 ve 2.98 ± 0.98 , $p=0.85$), elastisite modülü (231.39 ± 99.23 ve 226.46 ± 83.20 , $p=0.88$), karotid arter strain (0.17 ± 0.06 ve 0.17 ± 0.04 , $p=0.95$) ve karotid arter distensibilite (13.14 ± 3.88 ve 12.92 ± 3.84 , $p=0.75$) ATH'li çocuklarda kontrol grubuna göre benzer olarak bulundu. **Sonuç:** Çalışmamızda ATH'li çocuklarda KIMK'da artış saptandı. ATH'li çocuklarda ateroskleroz riskinde artış vardır. ATH küçük çocuklarda sık olarak görülür ve çocuklarda tıkalı uykusu apnesinin en sık nedenidir. ATH çocuklarda kardiyopulmoner hastalığa neden olabilir. Bu hastalarda hipoksi, pulmoner hipertansiyon, kor pulmonale, ventriküler hipertrofi ve sistemik hipertansiyon oluşabilir. Çocuklarda tıkalı uykusu apnesinin en sık nedeni ATH iken adolesan ve erişkinlerde tıkalı uykusu apnesinin en sık nedeni obesitedir. Tıkalı uykusu apnesinde oksidatif stres, sempatik aktivasyon, inflamasyon, endotel disfonksiyonu ve metabolik bozukluğa neden olabilir. Tüm bu faktörler erişkin hastalarda sistemik hipertansiyon ve ateroskleroz gelişimine neden olabilir. Erişkinlerde yapılan çok sayıda çalışmada tıkalı uykusu apnesinde KIMK'da artış saptanmıştır. Fakat çocuklarda bu durum bilinmemektedir. ATH'li çocuklarda serum lökotrien düzeyinde artış saptanmıştır. Yani ATH'li çocuklarda inflamasyon artışı vardır. İnflamasyon ile ateroskleroz arasındaki bağlantı bilinmemektedir. Sonuç olarak biz ATH'li çocuklarda KIMK'da artış saptandık. ATH'li çocuklarda ateroskleroz riskinde artış vardır.



Resim 1. Bir olguda karotis intima media kalınlığının belirlenmesi.

NORMAL TANSİYONLU OBEZ ÇOCUK VE ADÖLESANLARDA MİYOKARDİYAL DEFORMASYONUN İKİ BOYUTLU SPECKLE TRACKİNG EKOKARDİYOGRAFİ İLE ERKEN DÖNEMDE SAPTANMASI

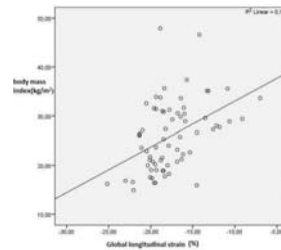
Fatih Köksal Binnetoğlu¹, Şule Yıldırım¹, Naci Topaloğlu¹, Mustafa Tekin¹, Nazan Kaymaz¹, Hakan Aylanç¹, Hasan Karakurt²

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çanakkale

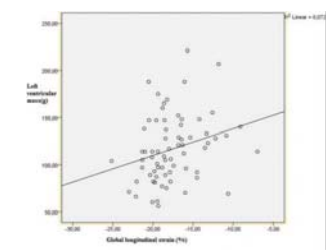
²Birecik Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada normal tansiyonlu obez çocuk ve adolesanların sol ventrikül deformasyon parametrelerinin iki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Bu gözlemsel kesitsel çalışmaya yaşları 10-18 arasında değişen toplam 69 çocuk ve adolesan alındı. Bunların 38'i obez, 31 tanesi normal

kilolu idi. Tüm çocuklar iki boyutlu, Doppler ve iki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi ile ayrıntılı olarak değerlendirildi. İstatistiksel analizde Student t-testi, Mann Whitney U testi, Ki Kare ve Pearson korelasyon analizi kullanıldı. Çoklu lineer regresyon analizi ile global longitudinal strain (GLS) üzerine bağımsız değişkenlerin etkileri incelendi. **Bulgular:** Diastolik kan basıncı normal sınırlarda olsa da obez grupta anlamlı derecede yüksekti. Sol ventrikül diastol sonu (LVd), sistol sonu çapları (LVd), sol ventrikül septum (IVSd), arka duvar kalınlıkları (LPWD) ve sol ventrikül kütle (LVM)/boy 2.7 obez grupta anlamlı derecede yüksek saptandı (sırasıyla $p=0.004$, 0.011 , <0.001 , 0.001 ve <0.001) (Tablo 1). Obezlerde global longitudinal strain (GLS) değerleri daha düşük saptandı ($p=0.001$) (Tablo 2). Çoklu lineer regresyon analizinde bağımsız değişkenlerden (yaş, vücut kitle indeksi, insülin direnci, sistolik ve diastolik kan basıncı, sol ventrikül çapları ve LVM (g/m^2)) sadece vücut kitle indeksinin bağımlı değişken olan GLS ile anlamlı korelasyon gösterdiği saptandı ($B: 0.440$, $p: 0.001$; %95 CI: $0.104-0.311$). **Tartışma ve Sonuç:** İki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi ile elde edilen sol ventrikül strain parametrelerinin normal tansiyon değerlerine sahip obez çocuk ve adolesanlarda daha düşük saptanması, çocukluk çağı obezitesinin komorbid durumların yokluğunda erken dönemlerde bile miyokard deformasyonuna yol açabildiğini göstermiştir.



Şekil 1. GLS ile vücut kitle indeksi korelasyonu



Şekil 2. GLS ile sol ventrikül kitlesi arasındaki korelasyon

Tablo 1. Çalışma grubunun konvansiyonel ekokardiyografik ölçümleri.

	Obez grup(n:38)	Kontrol grup(n:31)	P değeri
LVd, mm	45.13±5.04	42.19±2.48	0.004
LVd, mm	28.57±3.90	26.14±3.74	0.011
IVSd, mm	8.87±1.41	7.34±1.11	<0.001
LPWD, mm	8.50±1.57	7.25±1.36	0.001
LVM, g	129.13±34.88	101.22±30.14	0.001
LVM, g/m ^{2.7}	39.51±9.71	29.95±8.18	<0.001
LVM, g/m ²	72.50±15.23	67.77±12.99	0.176
RWT, mm	0.38±0.08	0.34±0.06	0.055
EF, %	66.39±5.66	65.67±4.48	0.568
FS, %	36.28±4.34	35.90±3.54	0.692
E, m/sn	1.02±0.18	1.01±0.19	0.908
A, m/sn	0.6±0.17	0.58±0.15	0.622

Tablo 2. Çalışma grubunun sol ventrikül longitudinal strain değerleri.

Apical buluk strain	4	septal	segment	<i>Obez (n:38)</i>	<i>Kontrol (n:31)</i>	<i>P değeri</i>
			basal	-20.02±3.09	-19.99±3.21	0.968
			mid	-19.63±3.78	-21.31±2.56	0.038
		apical	-16.86±5.47	-19.95±3.58	0.009	
		lateral	basal	-14.26±6.46	-18.24±4.39	0.005
			mid	-13.75±5.69	-18.10±3.68	<0.001
	apikal		-13.83±5.22	-17.05±4.97	0.012	
Longitudinal strain			-16.39±3.64	-19.11±2.22	0.001	

Tablo 3. Global longitudinal strain değerinin çoklu lineer regresyon analizi.

	β	P değeri	95% CI
Model 1			
Vücut kitle indeksi	0.440	0.001	0.104-0.311

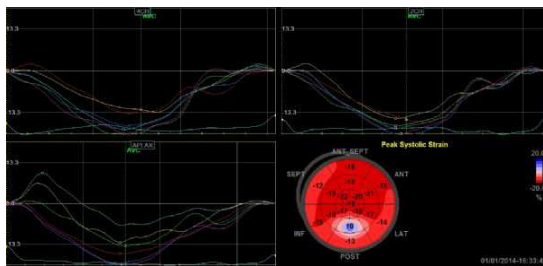
Bağımlı değişken: Global longitudinal strain; Bağımsız değişkenler: Yaş VKI, insülin direnci sistolik kan basıncı, diastolik kan basıncı LVM (g/m^2). Global longitudinal strain değerinin çoklu lineer regresyon analizi

KARDİYOTOKSİK AJANA MARUZ KALMIŞ ÇOCUK HASTALARIN SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ STRAIN EKOKARDİYOĞRAFI İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Erman Çilsal, Deniz Oğuz, Sedef Tunaoğlu, Serdar Kula

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş ve Amaç: Kemoteröpatik ajanlardan antrasiklin grubu ilaçlar geniş klinik uygulama alanı ve kardiyotoksik potansiyeli nedeniyle en çok araştırılan kemoterapötik ilaç grubunu oluşturmaktadır. Antrasiklin kardiyotoksitesi sonrası subklinik değişikliklere uğramış sol ventrikül fonksiyonların geleneksel yöntemlerden daha hassas olarak analiz edecek yöntemlerden önce doku Doppler ekokardiyografi, sonrasında 2D STE (Speckle Tracking Ekokardiyografi) kullanımına günümüzde olanak sağlanmıştır. Strain (S) ekokardiyografi miyokardiyal sistolik ve diyastolik fonksiyonların global ve bölgesel olarak değerlendirilmesini sağlayan bir tekniktir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmamızda çocukluk çağı kanserleri sebebiyle antrasikline maruz kalmış hastaların izlemlerinde gelişme potansiyeli olan kardiyotoksitenin subklinik aşamada belirlenmesi, miyokardiyal fonksiyonların global ve bölgesel olarak değerlendirilmesi ve kontrol grubu ile karşılaştırılması amaçlandı. Hastalara sırasıyla M-mod ekokardiyografik, iki boyutlu ekokardiyografik, PW, CW Doppler, renkli Doppler, PW ve renkli doku Doppler ve 2D STE (Speckle Tracking Ekokardiyografi) ekokardiyografik değerlendirmeler yapıldı. **Bulgular:** Çalışmamızda yaş ortalaması $13,4 \pm 3,4$ yaş olan 23 kardiyotoksik ajan almış hasta ve $11,7 \pm 4,2$ yaş olan 17 sağlıklı çocuk karşılaştırıldı. Hasta ve kontrol grubunun EF (Ejeksiyon Fraksiyonu), KF (Kısalma Fraksiyonu) değerleri arasında anlamlı fark yokken, oto-EF ölçümleri arasında anlamlı fark saptandı. Hasta ve kontrol grubunun apikal dört (A4B) ve üç boşluk (A3B) görüntülerle ve üç ayrı kesit (Triplane) görüntülerle elde edilen üç farklı apikal görüntülerle elde edilen strain değerleri ve bunların ortalaması olan global longitudinal strain değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Antrasikline maruz kalmış hastaların geleneksel ekokardiyografik ölçümlerle değerlendirmeleri sonucu normal sol ventrikül fonksiyonu saptanan çocuklarda Doku Doppler ve strain ekokardiyografi ölçümlerinin sağlıklı çocuklara göre anlamlı farklılık gösterdiği saptanmıştır. Strain ekokardiyografik ölçümlerin ise "Pulsed" Doppler ve doku Doppler ölçümlerine göre daha sensitif ve daha spesifik olduğu belirlenmiştir. Kardiyotoksik ajan almış çocuk hastaların sol ventrikül fonksiyonunu değerlendirilmesinde hem global hem de bölgesel değerlendirmeye olanak verdiğinden konvansiyonel yöntemler yanında strain (S) ekokardiyografi gibi teknikler kullanılması subklinik disfonksiyonun belirlenmesinde çok daha faydalı olmaktadır.



2D STE ile üç farklı uzun eksenli strain eğrileriyle 'Bulls Eye' Grafiğinin birlikte görünümü

Tablo 1. Sol ventrikül ortalama global longitudinal strain ölçümleri.

Global Longitudinal Strain (%)	Hasta	Kontrol	p (Mann Whitney U)
A4B	-18,5±2,8	-20,1±2,1	0,024*
A3B	-18,6±3,0	-21,3±2,5	0,003*
A2B	-18,6±1,8	-19,3±2,3	0,371
Ortalama	-18,5±2,1	-20,3±1,4	0,003*

AMELİYAT EDİLMİŞ FALLOT TETRALOJİLİ HASTALARDA PULMONER KAPAK REPLASMANI ÖNCESİ VE SONRASI SAĞ VENTRİKÜL FONKSİYONUNUN DOKU DOPPLER İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Hazım Alper Gürsu¹, Birgül Varan¹, Murat Özkan², İlkyay Erdoğan¹, Ayla Oktay¹, Sait Aşlamacı²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

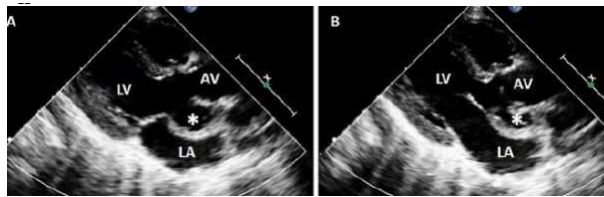
Giriş ve Amaç: Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisi sonrasında pulmoner kapak yetmezliği (PKY) gelişebilir. Ciddi PKY sağ ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonuna neden olabilmektedir. **Gereç ve Yöntemler:** Tam düzeltme ameliyatı sonrası ağır PKY gelişmiş ve pulmoner kapak replasmanı (PKR) yapılmış 15 hasta çalışmaya alındı. Hastaların sekizi erkek (%53.3), yedisi kız (%46.7) idi. Hastaların tam düzeltme yaşı ortalama 2.3 ± 1.3 yıl, PKR için ortalama yaş 14.3 ± 4.5 yıl idi. Hastaların %73.3'ünde 4. derece PKY vardı. Her hastanın PKR'ndan önce, 1, 3 ve 6 ay sonra EKO yapılarak SV (sağ ventrikül) bazal segmenti, septum ve triküspit lateral anulusundan s, e, a, izovolumetrik kontraksiyon zamanı (İVKZ), izovolumetrik relaksasyon zamanı (İVRZ) ölçüldü, miyokart performans indeksi (MPI) hesaplandı. **Bulgular:** Replasman öncesi s velositesi 8.5 ± 3.2 cm/sn, e velositesi 12 ± 3.8 cm/sn, a velositesi 6.0 ± 1.9 cm/sn, İVRZ 48.1 ± 14.0 ms, İVKZ 58 ± 18 ms, MPI 0.38 ± 0.012 olarak bulunmuştur. Replasman sonrası 1. ayda MPI değeri artmıştır. Replasman sonrası 3. ayda bakılan İVRZ'nin PKR öncesine göre azaldığı, 6. ayda bakılan s velositesi, İVKZ ve MPI değerlerinin PKR öncesine göre arttığı görülmüştür. Replasman öncesi septumdan alınan s, e, a velositeleri ve ejeksiyon zamanı, triküspit lateral kenarından alınanlardan daha düşük, İVKZ, İVRZ, MPI değerleri ise daha yüksek bulunmuştur. **Tartışma:** PKR sonrası 6. ayda SV miyokardında sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğunun devam ettiği saptanmıştır. PKR sonrası 6. ayda SV yeniden yapılanmasının henüz gerçekleşmediği görülmüştür. Replasman sonrası SV fonksiyonlarındaki düzelmeyi ve SV yeniden yapılanmasının olduğunu DD görüntüleme ile gösterebilmek için PKR sonrası daha uzun izlem süresine ihtiyaç olduğu görülmüştür. PKR öncesi İVS DD değerlerinin triküspit anulusa göre miyokart disfonksiyonunu daha belirgin olarak gösterdiği görülmüştür. **Sonuç:** DD görüntüleme FT'li hastalarda PKR öncesi SV s, e, a velositelerinde azalma olduğu, SV sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu göstermede etkili ancak PKR sonrası 6. aya kadar olan izlemden SV fonksiyonlarındaki düzelmeyi göstermede yetersiz kalmıştır.

MİTRAL-AORTİK İNTERVALVÜLER FİBROZ DOKUDA PSEUDOANEVRİZMA: AORT KAPAK ENDOKARDİTLİ BİR OLGU VE 3- BOYUTLU EKOKARDİYOĞRAFİK GÖRÜNTÜSÜNÜN SUNUMU

Filiz Ekici, Abdullah Kocabaş, Doğukan Aktaş, İlker Çetin, Sancar Eminoğlu

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Mitral-aortik intervalvüler fibroz dokuda pseudoanevrizma (MAIF-PA) doğal kapak endokarditinin nadir bir komplikasyonudur. Burada 9 yaşında biküspit aort kapak endokarditi tanısı alan ve izlemde MAIF-PA gelişen bir olgu ve 3-boyutlu ekokardiyografik görüntüleri sunulmuştur. **Olgu:** 9 yaşında erkek hasta 15 gündür süren ateş, vücudunda döküntü, karın ağrısı, ayak bileklerinde ağrı yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünde dış merkezde 15 gündür seftriakson tedavisi uygulandığı öğrenildi. Özgeçmişinde kapamış VSD ve biküspit aortik kapak (BAV) nedeni ile takipli olduğu öğrenildi. FM: Vücut ısı: 38.9C, 2-3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Ekstremitelerde janeway lezyonu, hemorajik telenjektazi, spliter hemoraji saptandı. Laboratuvar: Hb: 10,2 gr/dl BK: 28.600/mm³, Trb: 427.000/mm³, CRP ve sedimentasyon yüksekliği saptandı. EKO: PM outlet T. poşla örtülmüş kapamak üzere olan VSD görüldü. Aort kapak biküspit, aort kökü ileri derecede genişlemiş (19 mm). Mitro-aortik bileşke pulsatil kitle (psödoanevrizma) 2D ve 3D ekokardiyografiyle görüntülendi (Resim 1, 2). Endokardit düşünülerek geniş spektrumlu antibiyotik tedavi başlandı. Yatışının 1. gününde hastada aniden bilinç bulanıklığı, konuşma bozukluğu, solda güç kaybı ve fasial paralişi gelişti. Beyin MRI incelemede multipl enfarkt ve eski kanama odakları görüldü. Beyin cerrahisi izlemine önerdi. Klexan başlandı ve tedaviye metranidazol eklendi. Kan kültürlerinde koagülaz negatif S. Aureus üredi. İntrakranial enfarkt nedeniyle cerrahi tedavi ertelendi. Yatışının 9. gününde akselere nodal ritim ve EKODA Anevrizmatik kesede genişleme görüldü. Anevrizmatik kese ile sol ventrikül arasında serbest kan dolaşımı ve 17-18 mm, septasyon ve fibrinler bulunan perikardial efüzyon görüldü. Perikardial efüzyonun hemorajik sıvı olabileceği düşünülerek klexan kesildi. Bradikardi ve hipotansiyon, kısa süreli şuur kaybı gelişti. İnotropik destek ve kan ürünleri verildi. Perikardiyuma apse drenajı olabileceği düşünüldü ve KVC bölümüne sevk edildi. Cerrahiden hemen önce hasta kaybedildi. **Tartışma:** Biküspit aort kapağına bağlı enfektif endokardit olgularında paravalvüler yayılım cerrahi gerektiren nadir bir komplikasyonudur. Ekokardiyografik incelemede Mitro-aortik bileşke sistolde genişleyen ve diastolde küçülen pulsatil kitle görülmesi halinde psödoanevrizma düşünülmelidir. Olgumuzda olduğu gibi gelişebilecek nörolojik komplikasyonlarda tedavi stratejisini etkiler ve kötü prognoza yol açabilir.



Resim 1. 2D transtorasik ekokardiogram parasternal uzun ekseninde sistolde genişleyen (A), diastolde küçülen mitral aortik paravalvüler alanda yer alan pulsatil kitle pseudoanevrizma gösterilmiştir.



Resim 2. 3D transtorasik ekokardiogram parasternal kısa ekseninde pseudoanevrizma gösterilmiştir.

SAĞLIKLI ÇOCUK VE ADELOSLANLARDA TAPSE VE MAPSE DEĞERLERİ

Cem Karadeniz¹, Rahmi Özdemir¹, Fikri Demir², Yılmaz Yozgat¹, Mehmet Küçük¹, Utku Karaarslan³, Murat Muhtar Yılmaz¹, Timur Meşe¹, Nurettin Ünal¹

¹İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İzmir

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, Diyarbakır

³İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Triküspit anüler plan sistolik hareketi (TAPSE) ve mitral anüler plan sistolik hareketi (MAPSE) sağ ve sol ventrikülün longitudinal miyokardiyal fonksiyonları hakkında fikir veren iki ekokardiyografik parametredir. Son yıllarda bazı araştırmacılar çocuklarda yaş gruplarına uygun olarak TAPSE ve MAPSE için referans değerler ve z-skoru değerleri ortaya koymuşlardır. Ayrıca bu çalışmalarda yaş ve vücut yüzey alanı (VYA) ile TAPSE ve MAPSE değerleri arasında pozitif korelasyon saptamışlardır. Bu çalışmamızda; infanttadan adolosaan yaşa kadar olan sağlıklı bireylerde referans TAPSE ve MAPSE değerlerinin ortaya konması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Yaşları 1 gün ile 15 yaş arasında değişen 1241 çocuğun TAPSE, MAPSE, ejeksiyon fraksiyonu (EF) ve kısalma fraksiyonu (FS) değerleri 2 boyutlu ekokardiyografi ile prospektif olarak incelendi. **Bulgular:** MAPSE ve TAPSE değerleri yenidoğan ve adolosaanlarda sırasıyla 0.72 -1.76 cm ve 1.13 ve 2.74 cm arasında değişmektedir. MAPSE ve TAPSE değerleri yaş ile pozitif korelasyon göstermesine rağmen (r=0.86, p<0.001 ve r=0.65, p<0.001), VYA ile herhangi bir korelasyon saptanmamıştır. Bütün yaş gruplarında EF ile FS pozitif korelasyon saptandı. Ancak LVEF ile MAPSE arasında herhangi bir korelasyon saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışma ile yaş gruplarına göre referans MAPSE ve TAPSE değerleri ortaya konmuş ve persantil eğrileri oluşturulmuştur.

ÇİFT ODACIKLI SOL VENTRİKÜL: NADİR GÖRÜLEN BİR KLİNİK TABLO

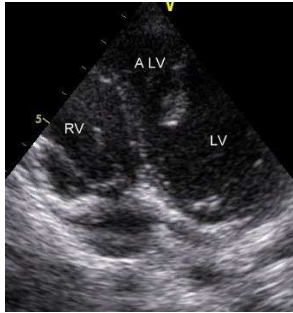
Meki Bilici¹, Fikri Demir¹, Alper Akın¹,
Abdülmenap Güzel², Osman Akdeniz³

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji AD,

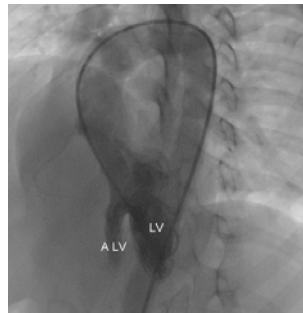
³Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Dişarbakır

Çift odacıklı sol ventrikül (ÇOSLV) oldukça nadir görülen bir doğumsal anomalidir. Sol ventrikülün septum veya anormal kas yapısı nedeniyle iki ayrı odacığa ayrıldığı klinik tablo için kullanılan bir terimdir. En sık olarak birbirine paralel ve darlık oluşturmeyen şekilde, daha seyrek olarak superiyor veya inferiyor ilişki şeklinde iki ayrı odacığın görüldüğü formda görülebilir 8 yaşında asemptomatik kız çocuğu, pediatrik tarafından yapılan fizik muayenede üfürüm saptandığı için pediatrik kardiyolojiye konsülte edilmişti. Hastanın FM'sinde mezokardiyak odakta 1/6 şiddetinde ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Tansiyonu 105/65 mmHg, kalp hızı 90/dakikaydı. Elektrokardiyografik incelemesi normal idi. Hastaya yapılan transesofegekardiyografik incelemede inlet lokalizasyonda defekt imajı oluşmasına neden olan interventriküler septumda devamlılığın kesintiye uğradığı, bu bölgede renkli doppler ile iki yönlü şant olduğu görüldü. CW doppler ile iki odacık arasında gradient alınamadı. LV giriş ve çıkış yolunda darlık bulgusu izlenmedi. Hastaya anjiyokardiyografi yapılmasına karar verildi. Anjiyokardiyografik incelemede sol ventriküle yapılan enjeksiyonda sol ventrikülün birbirine paralel iki odacık şeklinde olduğu, her iki paralel odacığın çıkım yolunun açık olduğu, sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda kaba trabeküllü sağ ventrikülün dolduğu ve ventrikül gelişiminin normal olduğu, görüldü. Çift odacıklı sağ ventrikül (ÇOSGV) genellikle diğer doğumsal kalp hastalıkları ile beraber iken ÇOSLV genellikle izole ve asemptomatik olur. ÇOSLV'de, genellikle birbirine paralel iki ventrikül olduğundan senkronize kasılmalar nedeniyle darlık oluşmaz, kontraktıl fonksiyon da korunduğu için asemptomatik olduklarından bazı olgularda saptanan üfürüm nedeniyle çekilen ekokardiyogramda tanı alabilirler. Bazı olgular ise ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyon gibi ritim problemleri ile klinik tablo verebilir. Bununla beraber superiyor-inferiyor ilişkiye neden olan ÇOSLV olgularında obstrüksiyona neden olmaktadırlar. Hastalığın tedavisi eşlik eden herhangi bir klinik bulgu veya anomali varsa ona yöneliktir. Bizim olgumuzun asemptomatik olması, sistolik fonksiyonlarının korunmuş olması ve sol ventrikül içinde ve sol ventrikül çıkım yolunda darlık saptanmaması nedeniyle klinik izlem uygulandı.



Apikal dört boşluk kesitinde aksesuar odacık görünüyör.

A LV: Aksesuar sol Ventrikül,
RV: Sağ Ventrikül, LV: Sol Ventrikül



Sol Ventrikül enjeksiyonunda paralel iki odacık olduğu görülmüyör.

A LV: Aksesuar sol Ventrikül,
RV: Sağ Ventrikül, LV: Sol Ventrikül

KORONER ARTER ANOMALİSİNİN EŞLİK ETTİĞİ FALLOT TETRALOJİLİ OLGUDA KARDİYAK BT ANJİOGRAFİNİN ÖNEMİ

Mustafa Koplay¹, Derya Çimen², Mesut Sivri¹, Osman Güvenç²,
Derya Arslan², Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

Giriş: Fallot tetralojisi tüm doğumsal kalp hastalıklarının %10'unu oluşturmaktadır olup, çocukluk yaşta en sık görülen siyanotik kalp hastalığıdır. Tanıda genellikle ekokardiyografi ve tamamlayıcı yöntem olarak iyonize radyasyon içermeyen kardiyak MRG kullanılmaktadır. Cerrahi planlanan hastalarda, cerrahi yaklaşımı belirlemek ve özellikle eşlik eden koroner anomalilerin gösterilmesi için kardiyak BT anjiyografi (BTA) oldukça etkin ve güvenilir bir yöntemdir. BT'nin önemli bir yan etkisi olan iyonize radyasyon oranı çift-tüplü BT gibi gelişen teknolojik yöntemlerle giderek azaltılmaktadır. Bu sunuda Fallot tetralojisi ve eşlik eden ek anomalileri bulunan hastanın kardiyak BTA bulguları ve BTA'nın tanı ve tedavi öncesi önemi tartışılmıştır. **Olgu:** Çabuk yorulma ve morarma şikayetleri ile getirilen 1 yaşında erkek hastada fizik muayenede sternum sol üst kısmında sistolik ejeksiyon üfürümü saptanmıştır. Ekokardiyografi tetkikinde sağ ventrikül hipertrofisi, ata binen aorta, valvuler pulmoner stenoz, perimembranöz inlet VSD ve küçük ASD saptanan hastaya mevcut bulgularla Fallot tetralojisi tanısı konulmuştur. Konsey sonucunda operasyon planlanmıştır. Ek anomali açısından kardiyak BTA tetkiki yapılmıştır. Ekokardiyografi bulgularına ek olarak trunkus brakiosefalikus ve sol ana karotid arterin arkus aortadan tek kökten çıktığı saptanmıştır. Sağ ana koroner arterin (RCA) normal çıkış gösterdiği, sol ana koroner arterin (LMCA) non-koroner sinüsten çıktığı gözlenmiştir. Cerrahi öncesi değerlendirmek amacıyla MPR, MIP ve 3D multiplanar reformat görüntüler oluşturulmuştur. **Tartışma ve Sonuç:** Fallot tetralojisi, geniş VSD, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, ata binen aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi olmak üzere dört bileşeni bulunan siyanotik doğumsal bir kalp hastalığıdır. Sağ arkus aorta, pulmoner hipoplazi, ASD, PDA, persistan sol superior vena cava ve %5 oranda koroner arter anomalileri eşlik edebilmektedir. Tedavide 6 aydan büyük çocuklarda genellikle cerrahi uygulanmaktadır. Fallot tetralojisinde ve doğumsal kalp hastalıklarında yüksek oranda koroner anomaliler gibi ek patolojiler bulunmaktadır. Özellikle cerrahi planlanan hastalarda, bu anomalilerin saptanmasında ve değerlendirilmesinde düşük doz çift-tüplü kardiyak BTA oldukça etkin bir yöntemdir.

SAĞLIK ÇOCUKLARDA D VİTAMİNİ DÜZEYİ SAĞ VE SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARINI ETKİLER Mİ?

Önder Doksöz¹, Dilek Özkök², Barış Güven¹, Utku Karaarslan³, Pamir Gülez², Timur Meşe¹, Mehmet Küçük¹, Rahmi Özdemir¹, Murat Muhtar Yılmaz¹, Hikmet Tekin Nacaroglu⁴, Demet Can⁴, Nurettin Ünal¹

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği,

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi,

⁴Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji Kliniği, İzmir

Amaç: Bu prospektif çalışmada sağlıklı çocuklarda D vitamini düzeyinin sağ ve sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Yöntem:** Çalışmaya yaşları 3-24 ay arası olan 54 sağlıklı çocuk alındı. 25-hidroksi D vitamini [25-(OH) D] düzeylerine göre çalışma grubu üçe ayrıldı. 25 (OH) D $\geq$ 30 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi yeterli, 21-29 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi eksik ve $\leq$ 20 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi yetersiz olan grup olarak kabul edildi. Konvansiyonel ekokardiyografi ve doku Doppler görüntüleme (TDI) ile ventriküllerin sistolik ve diyastolik fonksiyonları 3 grup arasında karşılaştırıldı. **Bulgular:** D vitamini düzeyi yeterli grupta 22, eksiklik olan grupta 16 ve yetersizlik olan grupta 16 hasta yer aldı. Konvansiyonel ekokardiyografi ile bakılan ventrikül fonksiyonları açısından 3 grup arasında anlamlı fark saptanmadı. TDI ile bakılan septal mitral annulus sistolik miyokardiyal hız (Sm) ve geç diyastolik miyokardiyal hız (Am), eksiklik ve yetersiz olan grupta yeterli D vitamini düzeyi olan gruba göre anlamlı yüksek saptandı. Sağ ventrikül izovolemik kontraksiyon zamanı (IVCT) eksiklik ve yetersiz olan grupta yeterli D vitamini düzeyi olan gruba göre anlamlı düşük saptandı. **Sonuç:** D vitamini düzeyinin sağlıklı çocuklarda sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarını etkilemediği saptandı TDI ölçümlerinde, miyokardiyal Sa dalgası, ejeksiyon zamanı (ET) ve IVCT sistolik parametreler olarak kullanılmaktadır. Miyokard performans indeksi (MPI) sistolik ve diyastolik zaman intervallerini içeren ve global ventriküler fonksiyonu ifade eden nongeometrik bir göstergedir. Sistolik disfonksiyon varlığında IVCT uzar, ET kısalmaz ve sonuç olarak MPI uzar. Diyastolik disfonksiyonun IVRT üzerine etkisi diyastolik disfonksiyonun tipine bağlıdır. Relaksasyon anormalliklerinde IVCT yükselirken, doluş basıncının arttığı durumlarda, sol atriyal basıncın artması IVRT'de kısaltmaya yol açar. MPI sistolik ve diyastolik fonksiyonu içeren global ventriküler fonksiyon indeksi olarak önerilmekte ve yüklenme koşullarından etkilenmektedir. MPI kardiyak performansın sensitif fakat spesifik olmayan bir göstergesidir. Bu nedenle IVCT düşüklüğünde tek başına klinik bir önemi bulunmamaktadır.

KAWASAKİ HASTALIĞINA BAĞLI SUPER-GIANT KORONER ANEVİZMALAR, KORONER TROMBÜS VE MİYOKART İSKEMİSİ İLE PREZENTE OLAN VE SİSTEMİK ARTERİYAL TUTULUM GELİŞEN FATAL SEYİRLİ BİR OLGUNUN SUNUMU

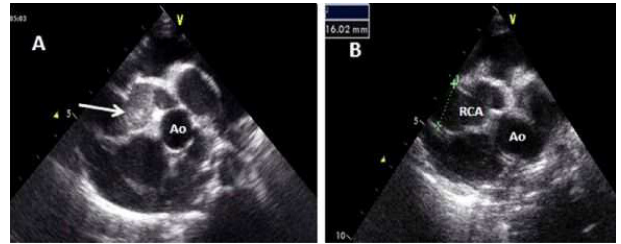
Filiz Ekici¹, Birgül Varan², Abdullah Kocabaş¹, İlkey Erdoğan², Sancar Eminoğlu¹, Doğukan Aktaş¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve

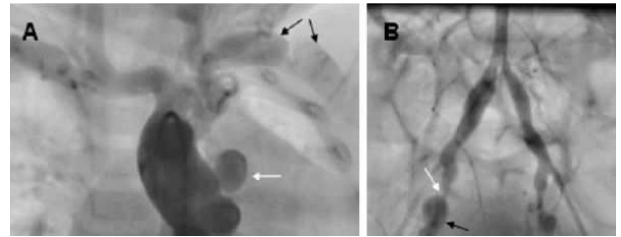
²Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

³Ankara Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Sistemik bir vaskülit olan Kawasaki Hastalığı (KD) subakut dönemde nadiren dev koroner anevrizma, akut trombotik oklüzyon ve miyokart enfarktüsüne yol açabilir. Sistemik arterial anevrizma ve darlık gelişimi ise çok nadir olup (%0.4 olguda) uzun dönem izlemde gelişimi beklenir. **Olgu:** Üç aylık erkek hasta 17 gündür süren ateş nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünde ateşli hastalığın erken döneminde KH'nın dört klinik tanısal bulgusunun oluştuğu öğrenildi. Başvurusunda ekokardiyografik incelemede masif perikardiyal efüzyon, sağ koroner arter (RCA) ve sol koroner arter (LAD) üzerinde fuziform ve sakküler çok sayıda dev anevrizma saptandı. Anemi, lökositoz ve akut faz rektanları yüksekliği nedeniyle KH tanısı aldı. Hastalığın 17. gününde IVIG tedavisi ve yüksek doz aspirin tedavisi başlandı. İlk başvuruda klinik, EKG ve biyokimyasal incelemelerde iskemi bulgusu yoktu. 18. günde klinik iskemi bulgusu yokken, Troponin artışı ve LAD içinde trombüs saptandı. Trombolitik tedavi için t-PA ve takiben heparin infüzyonu uygulandı ve koroner trombüsler kayboldu. Hastalığın 20. gününde ateşi oldu ve akut faz reaksiyonları arttı, 2. doz IVIG tedavisi uygulandı. 2. doz IVIG sonrasında ateşi düştü. Yüksek doz aspirin devam edildi ve trombolitik tedavi için Fraksiparine geçildi. Ancak koroner lezyonlar hızla genişleyerek RCA distalinde super giant anevrizma (16 mm, z skoru: +12) ve LAD distalinde dev anevrizma gelişti (9 mm z skoru: +10). Trombolitik tedavi için t-PA ve takiben heparin infüzyonu uygulandı. Hastalığın 7. haftasında girişimsel ve cerrahi tedavi olasılığını araştırmak için konvansiyonel anjiyografi uygulandı. Anjiyografik incelemede RCA'da total oklüzyon ve LAD'da dev anevrizma görüldü. Ayrıca subklavian, çöliak ve bilateral iliak arterlerde çok sayıda anevrizma ve darlık geliştiği görüldü. Anjiyografik inceleme sırasında seröz vasipta perikardiyal efüzyonda drene edildi. Yaşı ve distal koroner arterlerin anastomozunda yetersizlik nedeniyle cerrahi uygulanamadı. Troponin-I yüksekliği devam eden olgu 51. günde kaybedildi. **Sonuç:** KH nadiren koroner oklüzyon ve miyokardial iskemiyi neden olabilir. Koroner tutulumu olan olgularda nadiren sistemik arterial lezyonlarda erken konvalesan dönemde gelişebilir.



Resim 1. (A) RCA distalinde 16 mm anevrizma ve dev intramural trombüs (beyaz ok), (B) t-PA sonrasında trombüs kayboluşu ve super dev koroner anevrizma gösterilmiştir.



Resim 2. (A) Anjiyografik incelemede Aort kökü enjeksiyonunda (ön-arka pozisyon) RCA total oklüzyon, LAD'da dev anevrizma (beyaz ok) ve subklavian arterlerde anevrizmalar (siyah oklar) (B) İnen aorta enjeksiyonunda iliak arterlerde darlıklar (beyaz ok) ve anevrizmalar (siyah ok).

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ TANILI HASTALARDA KARDİYAK YAPI VE FONKSİYONLARIN EKOKARDİYOĞRAFI İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Helen Bornaun¹, Murat Muhtar Yılmaz², Kazım Öztarhan¹, Kemal Nişli³, Rukiye Eker Ömeroğlu³

¹Istanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

³Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş ve Amaç: Duchenne Musküler Distrofi (DMD), herediter nöromusküler hastalıklar içerisinde en sık görülenidir. Kardiyak tutulum klasik olarak dilate kardiyomyopati tablosu ile sonuçlanır. Bu çalışmada temel olarak ekokardiyografik teknikler kullanılarak DMD'li hastalarda kardiyak etkilene morfolojik ve fonksiyonel açıdan değerlendirildi. **Yöntem:** Bu çalışmaya 62 DMD tanılı hasta ile bunlarla yaş ve cinsiyet açısından farklılık göstermeyen 62 kontrol hastası dahil edildi. Hasta grubu da kendi arasında sistolik disfonksiyon gösterenler (EF<%55, grup I) ve göstermeyenler (EF>%55, grup II) olarak ikiye ayrıldı. Çalışma ve kontrol grubundaki tüm hastalara M-mod, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi uygulanarak sol ventrikül yapı ve fonksiyonları değerlendirildi. Elde edilen ölçümlerden sol ventrikül kitle indeksi (LV MASSi), sol ventrikül rölatif duvar kalınlığı (RDK), sol ventrikül remodelling indeksi (LVRI), sol ventrikül sistolik ve diastolik volümleri ile atım hacmi (SV) ve kalp debisi(CO) hesaplandı. **Bulgular:** Ortalama yaş sırasıyla, grup I de 11.9±4.2, grup II'de 8.41±2.9 ve kontrol grubunda 8.88±3.6 yıl idi. Grup I hastalarda; ejeksiyon fraksiyonu (EF), fraksiyonel kısalma(FK) değerleri grup II hastalara ve kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük (p<0.05) bulunurken, sol ventrikül diastol sonu çapı (SVDSÇ), sol ventrikül sistol sonu çapı (SVSSÇ), interventriküler septum kalınlığı (IVSd), LV MASSi, sol ventrikül diastolik ve sistolik volümleri anlamlı olarak yüksek bulundu (p<0.05). LVRI ve RDK değerleri açısından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Doppler ölçümlerinden ise basınç yarılanma zamanı (PHT) grup I de diğer gruplara göre anlamlı olarak düşük (p<0.05) bulunurken, mitral kapak alanı (MKA) anlamlı olarak yüksek bulundu(p<0.05). Kalp debisi ve SV değerleri grup I hastalarda artmış olarak saptanırken, grup II de ise kontrol grubuna göre düşük saptandı (p<00.5). **Sonuç:** Bu çalışmada DMD'nin ilerleyen dönemlerinde myokardiyal etkilene sonucu sol ventrikül dilatasyonu oluşturan ventrikül kitlesinin, sol ventrikül sistolik ve diastolik volümleri ile MKA'nın arttığı, sistolik fonksiyonların azaldığı saptandı. İlerleyen dönemde kalbin atım hacmi ve debisinin de belirgin olarak arttırdığı saptandı.

YENİ BİR MUTASYONLA GÖRÜLEN RESTRIKTİF PATERN GÖSTEREN NONCOMPACTION KARDİOMİYOPATİ

Kazım Öztarhan¹, Şükrü Candan², Tuğba Erener³, Helen Bornaun¹, Akl Fahed⁴

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

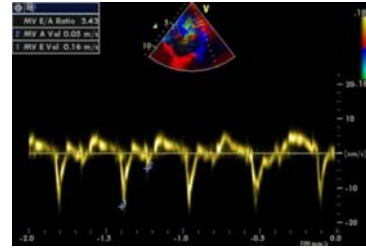
²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Birimi,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Birimi, İstanbul

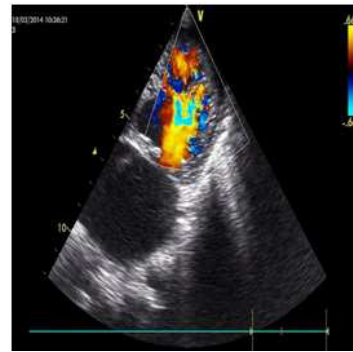
⁴Harvard Medical School, Department of Genetics, Seidman Laboratory

Giriş: Sol ventrikül noncompaction kardiyomyopati(NCM) sporadik ya da ailesel olabilmektedir ve mitokondriyal, sitoskeletal, Z-çizgisi ve sarkomerik proteinlerdeki mutasyonlarla bağlantılıdır. MYH7 gen mutasyon defekti dilate, hipertrofik ve noncompaction kardiyomyopatide gösterilmiştir. Olgumuzda gösterilen MYH7 EX 14 mutasyonu ise yeni bir mutasyondur. Bulunan yeni mutasyon nadir bir birliktelik olan restriktif patterndeki noncompaction kardiyomyopatide gösterilmiştir. **Olgu:** 4 yaşında erkek acil polikliniğe öksürük, solunum sıkıntısı şikayeti ile baş-

vurdu. Fizik muayenede takipne, dispne,taşikardi, dinlemekle her iki akciğerde kreptan ralleri mevcut idi. Karaciğer kosta altında 3 cm palpe ediliyordu. Telekardiyogramda kardiyotorasik indeks 0.64 saptandı. Elektrokardiyogramda sinusal taşikardi, sol atriyal dilatasyon saptandı. Ekokardiyografide sol atriyal dilatasyon (sol atriyum: 52 mm), sol ventrikül apeks ve sol ventrikül arka duvarında non-compaction mevcuttu. Renkli doppler ekokardiyografi de belirtilen trabekülasyonlar arasında kan akımı tespit edildi (Şekil 1). Orta derecede mitral yetersizliği mevcut idi. Pulmoner yetersizlik yolu ile pulmoner arter diastolik basıncı 34 mmHg olarak saptandı. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %69'du. Doku Doppler görüntüleme ile yapılan incelemede septum ve sol ventrikül arka duvardan yapılan incelemede restriktif patern saptandı (E/A: 3.2, E: 0.16 m/sn, A: 0.05 m/sn). Kardiyak bilgisayarlı tomografide sol ventrikülden belirgin trabekülasyon artışı saptandı (Şekil 2). Genetik incelemede MYH7'de yeni bir mutasyon ekson 14 (GCA /GTA) A426V saptandı. Tedavide angiotensin converting enzim inhibitörü, diuretik, antiagregan tedavi başlanarak, izleme alındı. Tartışma ve sonuç: MYH7'nin sitogenetik lokalizasyonu 14q11.2'dir. MYH7'nin fenotipinde dilate kardiyomyopati 1S, ailesel hipertrofik kardiyomyopati, Laing distal miyopati, sol ventrikül dilate kardiyomyopati 5, miyozin depo miyopati, skapuloperoneal sendrom olarak saptanmıştır. Restriktif kardiyomyopati bir pediatrik hastada MYH7 geninde yeni bir mutasyonu Karam ve arkadaşları göstermişlerdir. NCM ile restriktif patern ile birliktelik nadirdir. NCM ile restriktif patern birlikteliği Coffin-Lowry sendromunda görülmektedir. Çalışmamızdaki olgumuz nadir bir birliktelik olan NCM restriktif patern birlikteliği ile gösterilen MYH7'deki yeni mutasyonlu hastamızdır. NCM dilate ve hipertrofik patern ile beraberlik göstermektedir.



Doku Doppler ile sol ventrikül arka duvarda restriktif paternin gösterilmesi.



Renkli Doppler ile trabekülasyonlar arasında kan akımı ve sol atriyal dilatasyon.

EISENMENGER SENDROMUNUN MONİTORİZASYONUNDA EKOKARDİYOĞRAFI

Süleyman Sunkak, Abdullah Ozyurt, Nazmi Narin, Ali Baykan, Mustafa Argun, Özge Pamukçu, Kazım Üzümlü

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kayseri

Giriş: Eisenmenger Sendromu (ES), nadir olmasına rağmen mortalitesi yüksek, takip ve tedavisi zor bir hastalıktır. Bu nedenle hastalığın tanı, tedavi, takip ve önlenmesinde multidisipliner yaklaşıma ihtiyaç vardır. Klinik, hemodinamik ve biyokimyasal çalışmalar tedavi yaklaşımına kılavuzluk edebilecek bilgiler sağlayabilir. Ön-ard yük, kalp hızı ve kan basıncı gibi değişkenlerden bağımsız olarak miyokard performansı hakkında güvenilir bilgi veren Tei indeksi, PAH'da morbidite ve mortalitenin belirteci olduğu gösterilmiştir. ES'lu hastalarla yapılan prospektif, kontrollü bu çalışmada Tei indeksi ve diğer ekokardiografik değişkenlerin incelenmesi amaçlandı. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya ES'lu tanı 19 hasta ve yaş-cinsiyet olarak eşleştirilmiş 24 sağlıklı çocuk dahil edildi. Tei indeksi için, triküspit kapak akımıyla ilgili ölçümler Spektral Doppler kullanılarak daha önce tarif edildiği gibi yapıldı. Ekokardiografide pulmoner arter (PA) çapı sistol sonunda, PA duvar kalınlığı, sağ atriyum aksiyal çapı ve vena cava inferior (VKI) çapları ise diyastol sonuna ölçüldü. **Bulgular:** ES'li grupta, sağlıklı çocuklara göre PA çapı, duvar kalınlığı, VKI çapı ve sağ ventrikül Tei indeksi anlamlı olarak yüksek bulundu (Tablo 1). Hasta grubunda Sistolün C, Ürik asit, Norepinefrin ile biyokimyasal parametreler arasında istatistiksel anlamlı ilişki belirlenmezken; NT-ProBNP ile Tei indeksi arasında pozitif, Gelsolin ile Tei indeksi arasında negatif anlamlı korelasyon belirlendi (Tablo 2). Hastalar, fonksiyonel olarak Evre 2 ve Evre 3-4 olarak ikiye ayrıldığında Evre 2 hastalarda (n:9; 0,65±0,2) Tei indeksi, Evre 3-4 hastalara göre (n:10; 1,24±0,34) anlamlı olarak düşük saptandı (p<0.001). Tanı süreleriyle ekokardiografik parametreler arasındaki ilişki incelendiğinde sadece PA duvar kalınlığı ile tanı süresi arasında pozitif anlamlı ilişki saptandı (p:0.04). **Sonuç:** Yapılan çalışmalarda PAH'lu erişkin hastalarda sağ ventrikül Tei indeksinin yükseldiği gösterilmiştir. Tei indeksi, rutin poliklinik uygulamalarda kolaylıkla elde edilebilir ve ES'li hastaların takibinde prognostik bir izlem aracı olarak kullanılabilir.

Tablo 1. Hasta ve kontrol grubunun demografik ve ekokardiografik verilerinin özeti.

Değişkenler	Gruplar		P
	Hasta (n:19)	Kontrol (n:24)	
Yaş (yıl)	11,97 ± 4,07	12,02 ± 4,33	0,971
Cinsiyet (E/K)	6 (31,6)/13 (68,4)	8 (33,3)/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
Vücut Kitle indeksi (kg/m ²)	17,97 ± 4,22	18,77 ± 3,07	0,478
Boy (cm)	130,36 ± 25,8	147,1 ± 23,53	0,032
Sistolik kan basıncı (mmHg)	97,36 ± 13,57	107,91 ± 9,19	0,04
Diastolik kan basıncı (mmHg)	62,36 ± 14,94	67,29 ± 8,84	0,214
Pulmoner arter çapı Z skoru	2,35 (1,5-2,76)	0,54 (1,52-1,33)	0,001
Pulmoner arter duvar kalınlığı (mm)	5,2 (3,8-6,08)	3,8 (3,32-4,07)	0,005
Sağ atrium uzun aksı (mm)	37,38 ± 7,49	37,28 ± 5,55	0,96
Tei indeksi	0,98 ± 0,41	0,43 ± 0,12	0,001
Vena cava inferior çapı (mm)	21,0 (17,6-26,27)	15,4 (12,22-19,12)	0,002

Tablo 2. Eisenmenger Sendromlu çocuklarda ekokardiografik verilerin çeşitli biyokimyasal belirteçlerle ilişkisi.

Değişkenler	Sistolün C		Gelsolin		Ürik asit		NT-ProBNP		Norepinefrin	
	r	p	r	p	r	p	r	p	r	p
Pulmoner arter(PA) çapı	-0,28	0,261	-0,9	0,722	-0,24	0,338	0,254	0,309	0,417	0,086
PA duvar kalınlığı	-0,479	0,052	0,135	0,605	-0,90	0,472	-0,117	0,655	0,365	0,15
Sağ atrium uzun aksı	0,072	0,785	0,065	0,804	0,174	0,504	-0,207	0,425	0,047	0,859
Tei indeksi	0,186	0,461	-0,33	0,05	-0,389	0,11	0,716	0,001	0,026	0,918
Vena cava inferior çapı	0,08	0,752	-0,067	0,791	-0,176	0,486	-0,143	0,572	-0,064	0,799

SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA D VİTAMİNİ DÜZEYİNİN ARTERİYEL VASKÜLER FONKSİYONLAR VE KAROTİS İNTİMA-MEDİA KALINLIĞI ÜZERİNE ETKİSİ

Önder Doksöz¹, Özkök Dilek², Barış Güven¹, Utku Karaarslan³, Pamir Gülez², Timur Meşe¹, Özgür Çiftçi⁴, Nurettin Ünal¹

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği,

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kardiyoloji Bölümü, Konya

Amaç: D vitamini yetersizliği artmış karotis intima-media kalınlığı (CIMT) ile ilişkilidir ve aterosklerozun bağımsız bir risk faktörüdür. Bu çalışmada, D vitamini düzeyinin, CIMT, aorta ve karotis arterin elastik özellikleri üzerine etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır. **Yöntem:** Çalışmaya yaşları 3-24 ay arası olan 54 sağlıklı çocuk alındı. 25-hidroksi D vitamini [25-(OH) D] düzeylerine göre çalışma grubu üçe ayrıldı. 25 (OH) D ≥ 30 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi yeterli, 21-29 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi eksik ve ≤ 20 ng/ml olanlar D vitamini düzeyi yetersiz olan grup olarak kabul edildi. Ultrason ve ekokardiografik incelemeler yapılarak, CIMT, aorta ve karotis arter ölçümleri yapıldıktan sonra, aortik strain, aortik distensibilite (AoD), aortik sertleşme indeksi (AoSI) ve aortik elastik modülüs (AoEM) hesaplandı ve 3 grup arasında karşılaştırma yapıldı. **Bulgular:** D vitamini düzeyi yeterli grupta 22, eksik olan grupta 16 ve yetersizlik olan grupta 16 hasta yer aldı. CIMT, aorta ve karotis arter elastik özellikleri açısından 3 grup arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. **Sonuç:** CIMT, aorta ve karotis arter elastik özellikleri D vitamini yetersizliğinin erken evrelerinde değişmemektedir. Literatürde sağlıklı çocuklarda D vitamini düzeylerinin CIMT, aorta ve karotis arter elastik özellikleri üzerine etkisini araştıran bir çalışma bulunmamaktadır. Bunun daha geniş ve kapsamlı ileri dönük çalışmalar ile desteklenmesi gerekmektedir.

FARKLI KLİNİK ÖZELLİKLERE SAHİP İKİ LIBMAN SACKS ENDOKARDİTİ OLGUSU

İlker Ertuğrul¹, Süheyla Özkutlu¹, Metin Demircin², Hayrettin Hakan Aykan¹, Dursun Alehan¹, Tevfik Karagöz¹, Sema Özer¹, Seza Özen³

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi BD,

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD, Ankara

Libman-Sacksendokarditi çocuk ve ergenlerde sistemik lupus eritematozus (SLE) nadir görülen bir bulgusudur. Steril verrüler genellikle asemptomatikler hastalığın ilk bulgusu olarak nadiren ortaya çıkabilirler. Burada başlangıç bulgusu libmansacksendokarditi olan iki vaka sunulması amaçlanmıştır. **Vaka 1:** On altı yaşında kız hasta yaklaşık bir aydır olan eklem şişliği ve son bir haftadır olan döküntüsü üzerine hastanemiz başvurduğunda bisitopenisi tespit edilmiş ve fizik muayenesinde üfürümü olması nedeniyle bölümümüze danışılmıştır. Hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde (Resim 2. derece mitral yetmezlik ve mitral septalleaflette 6x6,5 mm, kısa eksen pozisyonunda 11x7,5 mm verrü ile uyumlu görünüm saptandı ve noninfektifendokarditi olarak tanımlandı. Hastanın cilt biyopsisi ve laboratuvar tetkikleri (Hb: 7.7, trombosit: $41 \times 10^3/\mu\text{L}$, ESR: 88 mm/sa, C3: 64.5 mg/dL 79-152 C4: 12.3 mg/dL 16-38 ANA (+), Anti ds DNA: (+), Antifosfolipid (-)) SLE tanısı aldıktan sonra antiinflamatuar ve düşük moleküler ağırlıklı heparin tedavisi ile klinik olarak izlendiğinde lezyonun gerilediği izlendi. **Vaka 2:** On dört yaşında kız hasta üfürüm nedeniyle başvurduğunda mitral kapakta hareketli 5x7 mm vegetasyon tespit edilmesi üzerine mitral kapak ön ve arka leaflettenvegetasyondebridmanı uygulandı. Patolojisi noninfektif fibrin pıhtısı olarak rapor edildikten sonra hastanın izleminde trombositopenisi ve coombs pozitif anemisinin geliştiği izlendi ve hastanın laboratuvar sonuçlarıyla (ANA (+), Anti ds DNA: (+), Antifosfolipid (-)) birlikte SLE tanısı konularak antiinflamatuar tedavi başlandı. Burada sunulan iki vakada SLE'nin farklı klinik bulguları ve bu iki farklı klinik tabloya eşlik eden libmansacksendokarditi vakaları sunulmaktadır. İlk vaka da hastalığın akut döneminde izlenen verrünün hastalığın kontrol altına alınmasıyla gerilediği izlenirken ikinci vaka da SLE tablosu ameliyattan yaklaşık bir ay sonra ortaya çıkmıştır.



Resim 1. Kısa eksen pozisyonunda mitral kapakta verrü.



Resim 2. Uzun eksen pozisyonunda mitral kapaktaki verrü.

PREMATÜRE BEBEKLERDE PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS TEDAVİSİ İÇİN VERİLEN ENTERAL İBUPROFENİN HER DOZ SONRASINDA ETKİNLİĞİNİN BELİRLENMESİ

Haşım Olgun, Naci Ceviz, İrfan Oğuz Şahin, Canan Yolcu, İbrahim Caner, Kadir Şerafettin Tekgündüz, Yaşar Demirelli

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

Prematüre bebeklerde hemodinamik olarak önemli patent duktus arteriyozusun (PDA) ciddi morbidite riski nedeniyle kapatılması gerekmektedir. Cerrahi ve indometazin ile medikal tedaviye göre daha masum görünmekle birlikte enteral ibuprofen tamamen zararsız değildir. Çalışmamızın amacı, PDA kapatılması için enteral ibuprofen verilen prematürelerde klinik ve ekokardiyografik değerlendirmenin her doz sonrası yapılarak kapanma saptandıktan sonra gereksiz doz verilmesinin önlenmesi ve ilaç yan etkilerinin en aza indirilmesidir. Hemodinamik olarak önemli PDA tanısı alarak enteral ibuprofen tedavisi verilen 33 hafta ve altındaki 60 prematüre bebek çalışmaya alındı. Aynı zamanda tedavi verilmeksizin PDA'nın kendiliğinden kapandığı vakalar takip edildi. İbuprofen nazogastrik sondayla ilk doz 10 mg/kg, takip eden iki doz 24'er saat ara ile 5 mg/kg olacak şekilde verildi. Her doz sonrası ekokardiyografik değerlendirme yapıldı. Patent duktus arteriyozusun kapandığının tespit edilmesi durumunda tedavi kesildi. İbuprofen tedavisi ile PDA'sının kapatılan hastalar rekanalizasyon yönünden izlendi. Kapanmanın gerçekleşmediği hastalarda komplikasyon olmaması durumunda tedavi devam ettirildi. Kapanma oranları ilk dozdan sonra %29,3, ikinci dozdan sonra %32,7 ve üçüncü dozdan sonra %22,4 olarak saptandı. Birinci kürden sonra kapanma oranı %84,4 olarak bulundu. Rekanalizasyon oranı ilk dozdan sonra %3,3, ikinci dozdan sonra %1,6, üçüncü dozdan sonra %1,6 idi. İbuprofen ilişkili komplikasyonlar çok nadir olarak görüldü. Bu komplikasyonlar çok hafifti ve kısa sürede kendiliğinden düzeldi. Çalışmamızda ekokardiyografi kontrolleri kür sonları yerine her doz sonrası yapılarak gereksiz ilaç alımı engellendi. İlk üç dozda yüksek oranda PDA kapanmasının saptanması (ağırlıklı olarak bir ve ikinci dozdan sonra), her doz sonrasında ekokardiyografi kontrolü ile gereksiz ilaç maruziyetini dolayısıyla ilaç yan etkilerini en aza indirilebilir. Çalışmamız bu bağlamda yeni bir tedavi yaklaşımına katkıda bulunabilir.

NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU: NEFROPATİK SİSTİNOZİSE EŞLİK EDEN İZOLE SOL VENTRİKÜLER NON KOMPAKTE KARDİOMİYOPATİ

Kürşat Fidancı¹, Mustafa Gülgün¹, Fatih Alparslan Genç¹, Ayhan Kılıç¹, Faysal Gök²

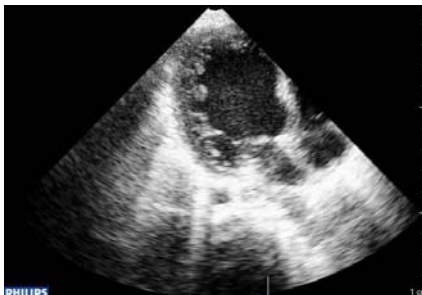
¹GATA, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²GATA, Nefroloji ve Romatoloji BD, Ankara

Giriş: İzole sol ventrikül hipertrabekülasyonu (miyokardiyal noncompaction) oldukça nadir görülen ve anatomik olarak ventriküler duvara yerleşen derin trabeküler yapılarla karakterize bir kardiyomiyopatidir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi, hipertrabekülasyon kalp yetmezliği, ritim bozukluğu ve embolik olaylara da neden olabilmektedir. Tanısı genellikle otopsi ile konmaktadır. Ancak görüntüleme yöntemleri ile erken tanı konan hastalarda komplikasyonların önlenmesi veya tedavisi mümkündür. Bu yazıda, nefropatik sistinozis nedeniyle takip edildiği esnada transtorasik ekokardiyografi ile tanı koyulan izole sol ventrikül nonkompaksiyon olgusunu sunuyoruz. **Olgu:** 9 yaşında kız hasta doğumdan hemen sonra nefropatik sistinozis tanısı almış ve son 5 yıldır gelişmiş kronik böbrek yetmezliği nedeniyle aralıklı periton diyalizi ile takip edilmekte idi. Hastada son haftalarda artan halsizlik nedeniyle yapılan transtorasik ekokardiyografik değerlendirmede ciddi sol ventriküler disfonksiyon ve dilatasyon, (ejeksiyon fraksiyonu %30), sol ventrikül apekte multipl belirgin trabekülasyon, orta-ağır derecede aort ve mitral kapak yetmezlikleri saptandı. Hastamıza mevcut kalp yetmezliği nedeniyle enalapril ve digoksin tedavisi başlanırken düzenli diyalizleri devam ettirildi. **Sonuç:** Nefropatik sistinoziste kardiyak tutulum ve non kompakte kardiyomiyopati literatürde pek rastlanmayan çok nadir durumdur. Aslında sadece renal değil sistemik tutulumla seyredabilen bu metabolik hastalığa çok nadir de olsa izole sol ventriküler non kompakte kardiyomiyopatinin eşlik edebileceği unutulmamalıdır.



Sistinoziste nonkompakte kardiyomiyopati-1



Sistinoziste nonkompakte kardiyomiyopati-2

RİSKLİ GEBELİKLERDE FETAL HİPEREKOJENİK KARDİYAK FOKUSLAR: PROSPEKTİF İZLEM ÇALIŞMASI

Hayrullah Alp¹, Emrullah Tanrıkut², Muzaffer Altay², Mehmet Murat Altındağ², Taylan Onat², Meltem Işık², İsmail Evren³

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Malatya Devlet Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,

³Özel Malatya Gözde Hastanesi, Malatya

Giriş-Amaç: İntrakardiyak hiperekojen odaklar, genellikle gebeliğin ikinci trimesterinde saptanan papiller kas veya korda tendinea kaynaklı yapılardır. Çalışmamızın amacı, yüksek ve düşük riskli gebelerde tespit edilen bu odakların özelliklerini ve doğumsal kalp hastalıkları ve kromozomal anomalilerle olan ilişkilerini değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya 18-22 hafta arası gebeler alındı. Gebeler risk grubuna göre yüksek ve düşük risk olmak üzere iki gruba ayrıldı. Tüm gebelere ayrıntılı fetal ekokardiyografi yapıldı. **Bulgular:** Çalışmaya, 463 (%85.58) düşük risk grubunda ve 78 (%14.42) yüksek risk grubunda olmak üzere toplam 541 gebe alındı. Yapılan fetal ekokardiyografide 4 tane düşük risk grubunda ve 7 tanesi yüksek risk grubunda olan toplam 11 vakada intrakardiyak hiperekojen odak tespit edildi. İntrakardiyak hiperekojen odak tespit edilen yüksek risk grubunda doğumsal kalp hastalığı oranı %3.84 iken düşük risk grubunda %0.43 olarak bulundu. Sadece çoklu intrakardiyak hiperekojen odak tespit edilen yüksek risk grubundaki bir vakada kromozom analizi ile Down sendromu tespit edildi. **Tartışma ve Sonuç:** İntrakardiyak hiperekojen odaklar fetal ekokardiyografide ikinci trimester boyunca saptanabilmektedir. Genellikle, izole olarak tespit edilen bu yapılar kromozom anomalileri ile ilişkili olmayıp, sadece çok sayıda ve yaygın yerleşimli olanlar diğer destekleyici testlerin varlığında Down sendromu açısından bir bulgu olarak kabul edilebilir. İntrakardiyak hiperekojen odakların her toplum için öneminin belirlenmesi, gebelerde Down sendromu riskinin belirlenmesinde faydalı olabilir.

Tablo 1. Çalışmaya alınan gebelerin düşük ve yüksek risk gruplarına göre değerlendirilmeleri.

Risk grupları ve risk faktörleri	N (541)	%
Düşük risk		
2. trimesterde yapılan fetal USG'de DKH şüphesi	167	31.86
Gebenin kendi isteği ile başvurusu	245	43.29
Yapılan fetal USG'de kalbin net değerlendirilememesi	51	10.43
Toplam	463	83.58
Yüksek risk		
Maternal nedenler		
Dişabet	17	3.15
İlaç kullanımı	11	2.04
İleri anne yaşı	9	1.66
Annede DKH bulunması	5	0.92
Annede kollajen doku hastalığı varlığı	1	0.18
Annede TORCH enfeksiyonu varlığı	0	0
Fetal nedenler		
Disritmi	1	0.18
Poliamnioz/oligohidramnion	5	0.92
İmmün/nonimmün hidrops	1	0.18
Fetal anomali	5	0.92
Kromozomal anomali	2	0.37
Ense kalınlığında artış	3	0.56
Hereditör nedenler		
Önceki gebeliklerde DKH öyküsü	9	1.66
Önceki gebeliklerde fetal anomali varlığı	5	0.92
Ailede DKH öyküsü	4	0.75
Toplam	78	14.42

*USG ultrasonografi, DKH doğumsal kalp hastalığı, TORCH toksoplazma rubella sitomegalovirus herpes simplex virus.

Tablo 2. Tespit edilen doğumsal kalp hastalıklarının gebelerdeki risk gruplarına göre dağılımı.

Doğumsal kalp hastalığı	Düşük risk grubu (N:463) (N%)	Yüksek risk grubu (N:78) (N%)
Ventriküler septal defekt	2 / 0.43	2 / 2.57
Mitral stenoz	0 / 0	1 / 1.28
Atrioventriküler septal defekt	0 / 0	1 / 1.28
Çift çıkışlı sağ ventrikül	0 / 0	1 / 1.28
Pulmoner stenoz	0 / 0	1 / 1.28
Toplam	2 / 0.43	6 / 7.69

ONBİR YAŞINDA ASEPTOMATİK ERKEK ÇOCUKTA PULMONER ARTER SLİNG VE AZİGOS LOBU

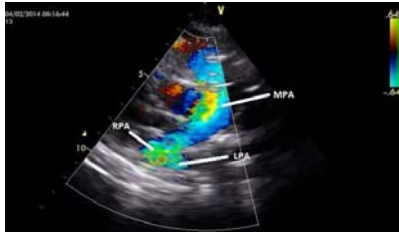
Savaş Demirpence¹, Barış Güven², Vedide Tavlı³

¹Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Şanlıurfa

²İzmir Üniversitesi, Medikal Park Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

³Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Pulmoner arter sling (PAS) en nadir görülen vasküler ring anomalisi-dir. PAS altıncı brankial arkın anormal gelişimi sonucu oluşur. Sol pulmoner arter, sağ pulmoner arterin arka kısmından köken alır. PAS olguları genellikle olgu sunumu şeklinde ve oldukça nadirdir (%0.0056). Burada, onbir yaşında üfürüm nedeniyle kliniğimize başvuran, transtorasik iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi ile PAS tanısından kuşkuyla ve bilgisayarlı tomografi anjiyografi ile tanısı kesinleştirilen asemptomatik bir olgu sunuldu. **Olgu:** Onbir yaşında erkek hasta üfürüm nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sol 3-4. interkostal aralıkta düşük frekanslı sistolik üfürüm mevcuttu. 12 derivasyonlu EKG normal bulundu. Transtorasik ekokardiyografide parasternal kısa eksen sol pulmoner arter ile ana pulmoner arter ilişkisinin olmadığı görüldü ve sol pulmoner arter normal seyrinde görüntülenemedi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi anjiyografi, sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden köken aldığını, sol pulmoner arterin retrotrakeal seyri sırasında sol veya sağ ana bronşa herhangi bir bası yapmadığını ayrıca sağ akciğerde varyatif azigos lobe ve fissürü varlığını gösterdi (Resim 2). Ventilasyon perfüzyon sintigrafisi normaldi. Pulmoner arter sling (PAS) tanısı konulan olgunun özefagusu bası açısından çekilen baryumlu özefagus grafisinde özefagus antero-lateral kesiminde solda indentasyon izlendi. Öksürük, tekrarlayan hışıltı/bronşit atakları, kusma veya yutma güçlüğü öyküsü olmayan asemptomatik olgunun klinik izlemine karar verildi. **Tartışma-Sonuç:** Olguların %90'ı semptomatik olup yaşamın ilk yılı içerisinde bulgu verir. Asemptomatik PAS olguları tipik olarak adolesan ve erişkin dönemde tesadüfen tespit edilmektedir. İki boyutlu ve Doppler ekokardiyografide parasternal kısa eksen sol pulmoner arterin normal seyrinde izlenmeyişi PAS'da ilk değerlendirmede önemli bir ipucudur. Azigos lobe ise toplumun %0.2-1.2'sinde görülen doğumsal bir varyasyon olup nadiren vasküler anomalilerle birlikte görülebilmektedir. Prognoz tanı anındaki bulgulara bağlı değişkenlik göstermektedir. Semptomatik hastaların tümünde standart tedavi cerrahidir. Semptomatik hastaların aksine asemptomatik hastalarda prognoz mükemmel olup cerrahi girişim endikasyonu yoktur. Sonuç olarak transtorasik 2D ve Doppler ekokardiyografide pulmoner arterin normal seyrinde izlenmeyişi PAS için ilk bulgu olup vasküler sling'in tanısında oldukça önemlidir.



Resim 1. Transtorasik ekokardiyografide parasternal kısa eksen renkli Doppler incelemesi. Sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden çıktığı ve sola doğru yönlendiği görülmektedir. (LPA: Left pulmonary artery, MPA: main pulmonary artery, RPA: right pulmonary artery)



Resim 2. Toraks tomografi anjiyografide aksiyel kesitte sol pulmoner arter, ana pulmoner arterin devamı olarak izlenen sağ pulmoner arterden köken alarak trakeanın arkasından geçip sol akciğer hilusuna yönelmektedir. LPA: Left pulmonary artery, MPA: Main pulmonary artery, RPA: Right pulmonary artery, T: trachea.

YENİDOĞAN OLGU SUNUMU: EVEROLİMUS İLE TEDAVİ EDİLEN KRİTİK SOL VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLU DARLIĞI OLUŞTURAN KARDİYAK RABDOMİYOM

Helen Bornaun¹, Kazım Oztarhan¹, Gökhan Büyükkale²
Tuğba Erenar Ercan², Sultan Kavuncuoğlu², Merih Çetinkaya²

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Yenidoğan Kliniği, İstanbul

Giriş: Konjenital rabdomiyom çocukluk çağında en sık görülen kardiyak tümördür. Asemptomatik olgular izleme alınırken hemodinamik bozukluk varlığında cerrahi tedavi tercih edilmektedir. Çok sayıda rabdomiyom varsa veya teknik olarak cerrahi çok zor ise son yıllarda kullanıma giren bir mTOR inhibitörü olan everolimus tedavisinin uygulanması önerilmektedir. Everolimus anormal hücre çoğalmasını ve farklılaşmasını düzenleyen bir protein kinazdır. **Olgu:** 29 yaşındaki annenin 3500 gr olarak doğan term kız bebeğin 26. hafta fetal ekokardiyografisinde multipl rabdomiyomlar ve kranial MR'de hamartomlar saptanması nedeni ile yenidoğan servisine yatırıldı. Postnatal ekoda her iki ventriküle özellikle sol ventrikül çıkış yolunda ciddi darlık yapan (gradyan 80 mmHg) multipl rabdomiyomlar tespit edildi. Yaşamının 7. gününde oksijen saturasyonlarında aralıklı düşmeler gözlenen hastanın ekokardiyografik incelemesinde rabdomiyom boyutlarının belirgin olarak arttığı, sol ventrikül üzerinde önemli miktarda bası olduğu izlendi. Dopamin, Prostaglandin E1 infüzyonu ve Everolimus 2x0,25 mg haftada iki kez olacak şekilde başlandı. Dört hafta boyunca everolimus tedavisi alan hastanın rabdomiyomlarının boyutlarında anlamlı bir gerileme saptandı. Kitlerde obstrüksiyon bulgularının kaybolması (gradyan: 12 mmHg) ve kan trigliserid değerlerinde (TG:540) artış olması nedeniyle everolimus tedavisi sonlandırıldı. Tedavi kesildikten 10 gün sonra üfürüm şiddetinde artma ve kontrol ekoda kardiyak kitlerin boyutlarında artış gözlemlendi. Everolimus tedavisi tekrar başlandı. Everolimus tedavisi ile kitle boyutlarında tekrar azalma gözlenen hastanın tedavisine devam edilmektedir. **Tartışma:** Çoklu semptomatik kardiyak rabdomiyom ile başvuran, everolimus ile tedavi edilen ve kitle boyutları dramatik bir şekilde azalan ancak ilaç kesildikten sonra kitlenin tekrar büyüme gösterdiği yenidoğan olgusunda konu ile ilgili literatürler gözden geçirilmiştir. Çalışmalar, mTOR inhibitörlerinin rabdomiyomun uzun süreli tedavisinde yararlı olduğunu ve kitlenin tekrar gelişmediğini ileri sürmüşlerdir. Ancak, bizim olguda tedaviye yanıt hızlı olduğu halde tedavi kesildikten sonra kitlenin tekrar büyüdüğü gözlemlendi. Sonuç olarak, kardiyak rabdomiyomların tedavisinde everolimusun etkinliğini ek çalışmalar ile doğrulamak gereklidir.



Ekokardiyografide kalpte çok sayıda rabdomiyom (postnatal)



Ekokardiyografide Şekil 1'de görülen büyük kitle önemli düzeyde kaybolmuştu (Tedavi başladıktan 28. gün sonra).

BRONKOPULMONER DİSPLAZİ TANILI ÇOCUKLARDA GEÇ DÖNEM KARDİYAK FONKSİYONLARIN 2D STRAIN EKOKARDİYOĞRAFİK YÖNTEMLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Gürkan Altun¹, Kadir Babaoğlu¹, Köksal Binnetoğlu¹, Fatma Demirbaş², Meral Oruç², Ayşe Engin Arısoy²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan BD, Kocaeli

Giri ve Amaç: Bu çalışmanın amacı BPD tanılı olan ve olmayan preterm çocukların uzun süreli takiplerinde kardiyak fonksiyonları değerlendirmede kullanılan konvansiyonel yöntemler ile yeni bir metod olan 2D strain ekokardiyografi sonuçlarının karşılaştırılması planlanmıştır. Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya doğum ağırlığı 1500 gramın altında ve yaş aralığı 3-7 yaş aralığında olan çocuklar ile (BPD pozitif prematüre grup I, BPD negatif prematüre grup II) aynı yaşlarda ancak zamanında ve normal doğum ağırlığıyla doğan, hiç mekanik ventilatör tedavisi almamış sağlıklı çocuklar kontrol grubu olarak alındı. Tüm çocukların kardiyak fonksiyonları konvansiyonel ve strain ekokardiyografik yöntemle değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan çocukların 18'i hafif BPD, 17'si orta-ağır BPD, 42'si BPD (-) prematüre ve 32'si kontrol grubu idi. Gruplar arasında cinsiyet dağılımı ve yaş ortalamalarında farklılık saptanmadı. İki boyutlu, pulsed dalga Doppler ve pulsed dalga doku Doppler gibi konvansiyonel yöntemlerin sonuçlarında gruplar arasında farklılık saptanmadı. Apikal 4 boşluk kesitlerinden elde edilen sol ventrikül global longitudinal strain değeri, orta-ağır BPD'li olan grupta en düşük olup kontrol grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı olarak bulundu. Apikal 4 boşluk kesitlerinden elde edilen sol ventrikül lateral duvar orta-anteriyör segmentteki pik sistolik strain değerleri BPD'li olan grupta kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük saptandı. Sağ ventrikül pik sistolik strain-strain rate değerleri hiçbir segmentte gruplar arasında farklı bulunmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada çok düşük doğum ağırlıklı doğan ve BPD tanısı alan çocukların kardiyak fonksiyonlarının etkilenebileceği, konvansiyonel yöntemlerle saptanamayan farklılıkların strain ekokardiyografik yöntemlerle saptanabileceği gösterilmiştir. Daha geniş serilerde yapılacak çalışmalar ile strain ekokardiyografinin BPD'li çocuklarda kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesindeki değeri daha iyi belirlenebilecektir.

FETAL EKOKARDİYOĞRAFİ SONUÇLARIMIZ

Öykü Tosun¹, Alper Güzeltaş¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Taner Kasar¹, Pelin Ayyıldız¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Ender Ödemiş¹, İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Konjenital kalp hastalıkları (KKH) yaklaşık 8/1000 canlı doğumda görülür. KKH'nın antenatal tanısı uygun obstetrik ve neonatal yönetime olanak sağlar. **Gereç ve Yöntemler:** Aralık 2012-Aralık 2013 tarihleri arasında çeşitli endikasyonlarla yönlendirilen gebelere fetal ekokardiyografi uygulandı. Fetal ekokardiyografiye yönlendirilme için endikasyon genellikle rutin obstetrik sonografi sırasında kalpte yapısal bir problem izlenmesi idi. 79 fetusda KKH saptandı, bu hastalardan 4'üne kromozomal anomalileri de içeren ciddi ekstrakardiyak anomalilerden dolayı terminasyon kararı verildi. KKH tanısı olan hastalar doğum için 3. basamak bir

merkeze yönlendirildi. Prenatal ve postnatal ekokardiyografik veriler retrospektif olarak karşılaştırıldı. **Bulgular:** Fetal ekokardiyografide KKH saptama oranı %84(81/94) ve intrauterin doğru tanı oranı %97,5 (73/75) idi. Fetal ekokardiyografik olarak 18 Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), 6 Ventriküler septal defekt (VSD), 6 Ebstein anomalisi, 6 Çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV), 6 İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS-PA), 5 Pulmoner atrezi+ventriküler septal defekt (VSD-PA), 4 Heterotaksi sendromu, 3 Büyük arter transpozisyonu (BAT), 3 Taussing-bing anomalisi, 3 Atriyoventriküler septal defekt (AVSD), 3 Fallot tetralojisi (TOF), 3 geniş atriyal septal defekt (ASD), 2 İntrakardiyak kitle, 2 Shone kompleksi, 1 Aberan sağ sublavien arter (ARSA), 1 Kesintili aortik ark (IAA), 1 Triküspit atrezisi tanısı koyuldu ve hepsi postnatal doğrulandı (Tablo 1). Prenatal dönemde hiperekojen odak olarak tanısı alan 2 hastanın postnatal ekokardiyografisinde müsküler VSD izlendi. Hiçbir hasta preterm olarak doğmadı. Yenidoğanların %81 (61)'inde yaşamlarının ilk yılında cerrahi ya da transkatater girişime ihtiyaç duyuldu. En kötü prognozlu Ebstein anomalisi ve Heterotaksi sendromlarında olduğu görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Postnatal tedavi yönetimi için KKH'larının intrauterin dönemde doğru tanı alması oldukça önemlidir. Fetal ekokardiyografi ile prenatal dönemde KKH tanısı almış fetüslerin doğumdan hemen sonra acil müdahale ihtiyacı belirlenip bu gebeliklerin perinataloji, yenidoğan ve pediatik kardiyoloji uzmanlarının bulunduğu 3. basamak merkezlere yönlendirilmesine olanak sağlar. Sonuç olarak, ailelerin ve tıbbi ekibin doğumdan sonra acil girişim gerektirecek durumlar konusunda hazırlıklı olması sağlanır.

Tablo 1. Fetal ekokardiyografi ile saptanan ve postnatal doğrulanan tanılar.

	Kardiak Anomali(N)
HLHS	18
VSD	8
Ebstein Anomalisi	6
DORV	6
IVS-PA	6
VSD-PA	5
Heterotaksi sendromları	4
BAT	3
Taussing-Bing	3
AVSD	3
TOF	3
ASD	3
İntrakardiyak kitle	2
Shone kompleksi	2
ARSA	1
IAA	1
Triküspid atrezisi	1
Toplam	75

İZOLE SOL ÜST PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: SANILDIĞI KADAR NADİR Mİ?

Resmiye Beşikçi¹, Oktay Karadeniz¹, Levent Saltık²

¹Anadolu Sağlık Merkezi

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Giriş: İzole sol üst pulmoner venöz dönüş anomalişi çocukluk çağında asemptomatik olduğu için kolay tanı alamayan bir anomalidir. Bu çalışmada transtorasik eko ile sol üst pulmoner venin innominate vene anormal açılışı tanısı konulan 8 olgu sunulmuştur. **Olgu:** Hastanemiz pediatrik kardiyoloji polikliniğine başvuran yaşları 15 gün ile 12 yaş arasında değişen 8 asemptomatik olguda sol üst pulmoner venin anormal dönüşü transtorasik eko ile tespit edildi (2008-2013). Bir olgu hariç hastaların hiçbirinde sağ kalp genişlemesi yoktu, diğer tüm eko bulguları normaldi. İlk hasta tanısından sonra tüm poliklinik hastalarında anormal venöz dönüş açısından daha dikkatli inceleme yapıldı. Suprasternal kesitte uzun eksen aorta görüntüsünü tespit ettikten sonra prob descendan aortanın anteriorunu görece şekilde sol omuza doğru hafifçe açıldı. Bu pencerede anormal seyirli sol üst pulmoner venin yukarıya yönelen innominate vene dökülüşü anatomik olarak, renkli ve PW Doppler ile de anormal vendeki akımın yönü ve venöz karakteri netleştirildi. Olguların 4 üne multidedektör BT, 1 olguya da kalp kateterizasyonu yaparak tanı doğrulandı. 1 olgu BT yaptırmak istemedi. Biri 15 günlük, diğeri 5 aylık olan iki hastada yaşlarının küçük olması nedeniyle BT'nin ileride yapılması planlandı. Olgularımızın hiçbirine cerrahi ya da girişimsel işlem uygulanmadı, tümü klinik ve ekokardiyografik izleme alındı. **Tartışma ve Sonuç:** İzole sol üst pulmoner venöz dönüş anomalişi nadir görülen ve tanısı genellikle rastlantısal olarak konulan bir anomalidir. Transözofagial ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi bu patolojinin tanısı için kullanılabilmektedir. Günümüzde ise multidedektör BT ve kardiyak MRI tercih edilebilen yöntemlerdir. Ancak bu ileri tetkiklerin tümü anormal pulmoner venöz dönüş şüphesi olan hastalarda endikedir. Asemptomatik, özellikle kalp boşlukları ve fonksiyonları normal olan çocuklarda standart ekokardiyografik incelemede izole sol üst pulmoner venöz dönüş anomalişi tanısı kolaylıkla gözden kaçabilmektedir. Tanı için transtorasik ekokardiyografi yaparken suprasternal pencerede öncelikle bu patoloji akla getirmeli ve inceleme detaylandırılmalıdır.

ÇOCUKLARDA ADENOİDEKTOMİ VE ADENOTONSİLLEKTOMİNİN KARDİYAK FONKSİYONLAR ÜZERİNE ETKİSİNİN 2D STRAIN EKOKARDİYOĞRAFİK YÖNTEMLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Gürkan Altun¹, Murat Öztürk², Özlem Kayabey¹, Fatih Sarı², Selvet Erdoğan², Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Ailim Dalı, Kocaeli

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı üst solunum yolu tıkanıklığına yol açan adenotonsiller hipertrofisi olan çocukların uzun süreli takiplerinde kardiyak fonksiyonları değerlendirilmesinde kullanılan konvansiyonel yöntemler ve 2D strain ekokardiyografik tekniklerin sonuçlarının karşılaştırılmasıdır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya grade 3 ve 4 adenotonsiller hipertrofisi ve bununla ilişkili uyku bozukluğu olan 30 çocuk alındı. Adenoidektomi ve adenotonsillektomi yapılan çocukların preoperatif ve postoperatif 3. ayda kardiyak fonksiyonları konvansiyonel ve strain ekokardiyografik yöntemler ile değerlendirildi. **Bulgular:** Adenotonsiller hipertrofisi olan çocukların 17'si erkek, 13'ü kız olup ortalama yaşı 5,3±1,9 yıl idi. 13 hastaya (%43) adenoidektomi, 17 hastaya (%57) adenotonsillektomi yapıldı. İki boyutlu, pulsed dalga Doppler ve pulsed dalga doku Doppler gibi konvansiyonel yöntemler ile elde edilen sonuçlar ameliyat öncesi ve sonrasında gruplar arasında farklılık saptanmadı. Apikal 4 boşluk kesitlerinden elde edilen sol ventrikül apikal-septal segmentteki ve apikal 2 boşluk kesitlerinden elde edilen apikal-anteriyör segmentteki pik

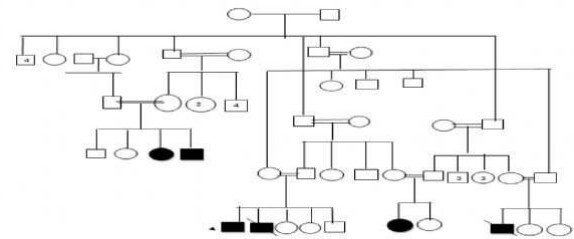
sistolik strain değerleri ameliyat sonrasında yüksek olduğu saptandı ($p < 0,027$, $p < 0,04$; sırasıyla). Kısa eksen kesitlerden elde edilen radyal inferiyör ve sirküferansiyal inferiyör strain değerleri ile radyal inferiyör ve sirküferansiyal posteriyör strain rate değerleri ($p = 0,041$, $p = 0,042$, $p = 0,042$, $p = 0,014$; sırasıyla) ve sağ ventrikül lateral duvar orta ve apikal segment strain değerleri postoperatif 3. ayda anlamlı yüksek olduğu saptandı ($p = 0,043$, $p = 0,016$; sırasıyla). Sol ventrikül ortalama global longitudinal strain değeri ve apikal 4 boşluk kesitlerinden elde edilen sol ventrikül global longitudinal strain değerleri de ameliyat sonrasında daha yüksek bulundu ($p = 0,025$, $p = 0,021$; sırasıyla). **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada adenotonsiller hipertrofili çocukların kardiyak fonksiyonlarının hem global hem de bölgesel etkilenebileceği, adenoidektomi veya adenotonsillektominin kardiyak fonksiyonlar üzerinde olumlu etkisi olduğu saptanmıştır. Konvansiyonel yöntemlerle saptanamayan kardiyak subklinik etkilenmelerin strain ekokardiyografik yöntemlerle saptanabileceği gösterilmiştir.

FİBULİN 4 MUTASYONUNA BAĞLI ASENDAN AORTA ANEVİZMASI AİLESİ

Ayşe Süllü, Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Giriş: Cutis laxa tip1B nadir görülen fibulin 4 mutasyonunun neden olduğu otozomal resesif bir hastalıktır. Akraba evliliklerinin sık görüldüğü ülkemizde otozomal resesif hastalıkların önemi artmaktadır. Cutis laxanın bu tipinde cilt bulguları daha hafif iken ciddi vasküler anomaliler görülür. Masif aort anevrizması trakea ve bronşlara baskı yapabilir, rüptüre bağlı ani ölüme neden olabilir. Burada aynı ailenin üyesi olan 5 olgumuzu sunduk. **Olgu:** Ebeveynleri arasında 1. derece kuzen evliliği olan ilk olgu 3 yaşında iken tanı almıştır. Hasta çekilen akciğer grafisinde mediasten geniş olması nedeni ile değerlendirilmiştir. Fizik muayenesinde yassı yüz, basık burun kökü, hipertelorizm, yüksek damak, pektus eksavatum ve eklemelerde hipermobilité mevcuttu. Ekokardiyografide asendan aorta anevrizması ve arteriyel tortiozite saptandı. Aortogram ile asendan aorta anevrizması ve arteriyel tortiozite gösterildi. Olguya 10 yaşında iken Bentall operasyonu yapıldı. Şuan 13 yaşında olan hastamız ek problemi olmadan izlemine devam etmektedir. Olgunun bir kardeşinin bebeklik döneminde dış merkezde takip edildiği ve 1,5 yaşında ekstus olduğu öğrenildi. Olgunun daha sonra yapılan mutasyon analizinde fibulin 4 mutasyonu tespit edildi. İlk olgu nedeni ile ailenin diğer üyeleri de değerlendirildi. Taranabilen 21 aile üyesinden 4 tanesinde daha benzer bulgular saptandı (Grafik 1). Bir diğer hasta asendan aorta anevrizması nedeni ile izlemde iken 1.5 yaşında perikardiyal tamponad nedeni ile başvurdu. Perikardiyosentez yapıldı. İzleminde 2.5 yaşında iken solunum sıkıntısı ve morarma nedeni ile başvurusunda trakeada itilme ve bronşlara baskı bulguları ve ekokardiyografide tüm kalp odacıklarına baskı bulguları saptandıktan kısa süre sonra klinik bulgularının ağırlaşması ile kaybedildi. Diğer üç hasta propranolol tedavisi ve yakın takiple halen izlenmektedir. **Sonuç:** Fibulin 4 mutasyonu otozomal resesif kalıtsal, nadir görülen ve ölümcül olabilen bir hastalıktır. Ülkemizde bu tür nadir hastalıkların daha sık görülmesi aile ağacında görüldüğü gibi akraba/kuzen evliliklerinin fazla olmasına bağlı olabilir. Aile ağacı çıkarılması, genetik hastalıkların asemptomatik bireylerde erken tanısı açısından önemlidir.



Soy ağacı

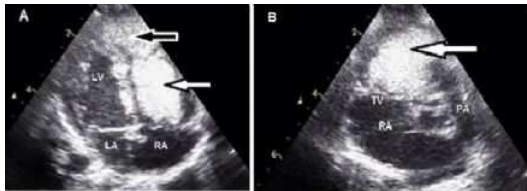
YENİDOĞANDA HEMODİNAMİK BOZUKLUK YARATAN RABDOMİYOMLARIN TEDAVİSİNDE EVEROLİMUS: OLGU SUNUMU

Ebru Aypar¹, Hayrettin Hakan Aykan¹, Tevfik Karagöz¹, Süheyla Özkutlu¹, Murat Yurdakök²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD, Ankara

Giriş: Rabdomyomlar, çocukluk çağında en sık görülen primer kardiyak tümörlerdir. Çoğu rabdomyom spontan olarak küçülüp kaybolurken, büyük rabdomyomlar intrakaviter boşluklarda, atriyoventriküler, semilünar kapaklarda obstrüksiyon yaratabilir, kardiyak işlevleri bozabilir, aritmi oluşturabilir. Everolimusun hemodinamik bozukluk yaratan, ancak cerrahi yöntem uygulanamayan büyük rabdomyomların tedavisinde etkili olduğuna dair olgu bildirimleri yayınlanmıştır. Everolimus, renal hücre karsinomlarında, ilerleyici nöroendokrin tümörlerde, tüberez skleroz kompleksi (TSC) ilişkili cerrahi uygulanamayan subependimal dev hücre astrositomlarının tedavisinde etkili olan bir mTOR (mammalian target of rapamycin) inhibitörüdür. Bu olgu sunumunda, yenidoğan bir bebekte hemodinamik bozukluk yaratan ancak cerrahi olarak çıkarılamayan rabdomyomların tedavisinde everolimusun etkisi bildirilmiştir. **Olgu:** Fetal ekokardiyografide multipl rabdomyom saptanan yenidoğan bölümümüze danışıldı. Fizik incelemede vital bulguları stabil olan hastanın, ekokardiyografisinde sağ ventrikülde intrakaviter 20mmx15mm, intramural 11mmx8mm çaplarında iki adet, sol ventrikülde ve septumda intrakaviter multipl hiperekojenik, düzgün kontürlü kitleler saptanarak, multipl rabdomyom tanısı doğrulandı (Resim 1). Sağ ventriküldeki intrakaviter kitlenin giriş ve çıkış yollarında obstrüksiyon yarattığı, ağır triküspid yetmezliğine, sağ-sol atriyal şanta neden olduğu görüldü. Holter incelemesinde aritmi saptanmadı. Hasta ve ailesinin TSC taramaları negatif sonuçlandı. Cerrahi uygulanamayacağı belirtilen rabdomyomların tedavisi için everolimus (0.25 mg/doz, p.o., günde iki kez) başlandı, tedavi serum everolimus düzeylerine göre ayarlandı. İlk dozdan sonra everolimus düzeyi yüksek geldiği için doz yarıya düşürüldü. Everolimusa bağlı bildirilen yan etkiler (ishal, geçici hipertriglisideremi, lökopeni) gözlenmedi. İki doz everolimus sonrası sağ ventriküldeki intrakaviter rabdomyomun 10x15 mm'ye küçüldüğü, intramural rabdomyomun, sol ventrikül, septumdaki multipl rabdomyomların kaybolduğu görüldü (Resim 2). **Tartışma ve Sonuçlar:** Everolimus tedavisi hemodinamik bozukluk yaratan, cerrahi olarak çıkarılamayan rabdomyomların tedavisinde medikal tedavi seçeneği olabilir. Tedavi etkinliğinin değerlendirilmesi için klinik araştırmalara gereksinim vardır.



Resim 1. Everolimus tedavisi öncesi transtorasik ekokardiyografi apikal dört boşluk (A) ve kısa eksen (B) görüntülerinde sağ ventrikülde intrakaviter (20mmx15mm)(beyaz ok) ve intramural (11mmx8mm)(siyah ok) rabdomyom olduğu düşünülen hiperekojen, düzgün kontürlü kitleler saptandı. Sağ ventriküldeki intrakaviter kitlenin triküspid kapaga bası yaptığı (A) ve sağ ventrikül çıkışında obstrüksiyon yarattığı görüldü. (LA:Sol atriyum, LV: Sol ventrikül, RA:Sağ atriyum).



Resim 2. Everolimus tedavisi sonrası transtorasik ekokardiyografi apikal dört boşluk görüntüsünde sağ ventriküldeki intrakaviter rabdomyom çapının 14mmx9 mm'ye azaldığı saptandı.

OLDUKÇA BÜYÜK SAĞ VENTRİKÜL FİBROMU OLAN SÜT ÇOCUĞU

Fikri Demir¹, Alper Akın¹, Meki Bilici¹, Fesih Aktar², Mehmet İbrahim Turan³

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Göğüs Hastalıkları BD,

³Diyarbakır Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır

Giriş ve Amaç: Kardiyak fibrom, rabdomyomdan sonra en sık görülen benign kardiyak tümör olmasına rağmen insidansı oldukça düşüktür. Benign olmalarına rağmen, çıkış yolu obstrüksiyonuna, aritmiye veya ciddi kapak disfonksiyonuna yol açtıklarında cerrahi müdahale gerektirirler. Oldukça büyük olmasına rağmen asemptomatik seyreden kardiyak fibromlu bir hasta, nadir bir tümörü olduğu için sunulmaya değer bulundu. **Olgu:** Bir yaş erkek hasta, bir aylıkken ÜSYE nedeniyle yapılan muayenesinde üfürüm duyulunca tarafımıza yönlendirilmişti. Ekokardiyografide sağ ventrikül giriş ve çıkış yolunda darlığa yol açmayan yaklaşık 30x16 mm büyüklüğünde, heterojen görünümde hiperekojen kitle saptanarak çekilen kardiyak MR'da kitlenin fibrom ile uyumlu olduğu belirtilmişti. Asemptomatik olan hasta, 24 saat holter EKG'de aritmi saptanmayınca 2-3 aylık aralarla izleme alındı. Bir yaşında yapılan son ekokardiyografisinde kitle, yaklaşık 50x30 mm büyüklüğünde, tam yuvarlak olmayan, düzgün sınırlı, heterojen yapısı ve hipoekoik alanları olan, sol ventrikülü hafif itmesine rağmen fonksiyonunu bozmayan, sağ ventrikül giriş ve çıkış yollarında obstrüksiyon yapmayan hiperekojen bir lezyon olarak görüntülendi (Resim 1). Ritim bozukluğu saptanmadı. Şikayeti ve herhangi patolojik fizik muayene bulgusu olmayan hasta halen polikliniğimizden izlenmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Aritmiye veya çıkış yolu obstrüksiyonuna yol açan kitlenin tedavisi tümörün cerrahi rezeksiyonu olmasına rağmen, asemptomatik olup bu tür problemler gözlemlenmeyen hastalarda, tümör büyük de olsa, yakın izleme konservatif yaklaşımın uygun olduğunu düşünmekteyiz.



Resim 1. Sağ ventrikül içindeki fibromun ekokardiyografik görüntüsü. * fibromu, ok interventriküler septumu göstermektedir. A: Atrium, V: Ventrikül.

**SAĞ ATRİYAL APENDAJ ANEVİZMASI VE
HİDROPS FETALİS BİRLİKTELİĞİ**
Funda Öztunç, Sezen Ugan Atık, Aida Koka

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, İstanbul

Giriş: Sağ atriyal apendaj anevrizması çok nadir görülen konjenital bir malformasyondur. Daha sıklıkla üçüncü veya dördüncü dekatta saptanmakla birlikte neonatal dönemde tanı alan vakalarda bildirilmiştir. Sağ atriyal apendaj anevrizması supraventriküler aritmi ve tromboembolik ataklara neden olabilmektedir. Bu yazıda 20. gebelik haftasında hidrops fetalis nedeni ile refere edilen bir hastada saptanan sağ atriyal apendaj anevrizması sunulmuştur. **Olgu:** 30 yaşındaki annenin antenatal takiplerinde 20. gebelik haftasında fetal asit ve perikardiyal efüzyon saptanmış. Non-immun hidrops fetalis etyolojisine yönelik yapılan genetik analiz, TORCH taraması ve USG ile anatomik incelemelerde patolojik özellik izlenmemiş. Hasta hidrops fetalise yol açacak kardiyak nedenlerin değerlendirilmesi amacıyla kliniğimize refere edilmiş. 23. gestasyon haftasında yapılan fetal ekokardiyografik değerlendirmede sağ atriyum dilate idi ve sağ atriyum apendajı ileri derecede anevrizmatik bir yapı gösteriyordu. Her iki ventrikülün de kasılması iyi, kalp atımları ritmik idi ve 1/1 AV ileti mevcuttu. Yaygın asit ve perikardiyal efüzyon saptandı. Takiplerde 32. gestasyon haftasında fetüs intrauterin kaybedildi. **Tartışma:** Hidrops fetalis farklı etyolojik faktörlere bağlı olarak, konjestif kalp yetmezliği, lenfatik akımda obstrüksiyon veya plazma onkotik basıncında azalma ve kapiller permeabilitede artış mekanizmaları sonucu ortaya çıkmaktadır. Geçmişte hidropsun en sık nedeni Rh immunizasyonuna bağlı eritroblastozis iken günümüzde hidrops olgularının %76-87'sini non-immün hidrops oluşturmaktadır. En sık rastlanan non-immün hidrops nedeni %20-25 olguda kardiyak patolojilerdir. Yapısal kardiyak anomaliler ve aritmiler en sık karşılaşılan kardiyak nedenlerdir. Bizim hastamızda hidrops fetalisi açıklayabilecek ritim problemi ve kardiyak patoloji tespit edilmedi ancak sağ atriyum dilatasyonu ile birlikte sağ atriyal apendaj anevrizması izlendi. Sunulan vaka literatürde sağ atriyal apendaj anevrizması ve hidrops fetalis birlikteliği bildirilen ilk hastadır. Bu birliktelik rastlantısal olabileceği gibi; vasküler veya lenfatik dolaşıma olan basıncı dolayla da ortaya çıkmış olabilir. Biz bu olguda çok nadir görülen bir kardiyak malformasyonun hidrops fetalis ile birlikteliğini sunmayı amaçladık.

**FONKSİYONLARI NORMAL VE HAFİF BOZULMUŞ OLAN BİKÜSPİT
AORTİK KAPAKLI ÇOCUKLARDA SOL VENTRİKÜL SİSTOLİK
FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Ajda Mutlu Mihçioğlu, Feyza Aysenur Paç, Ahmet Vedat Kavurt,
Serhat Koca, Denizhan Bağrul**

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç: Bıküspit aortik kapak (BAK) hastalığı, toplumun %0.5-2'sini etkileyen, en sık konjenital kardiyak anomalidir. BAK hastalığı, valvulogenezde, aorta ve kardiyak yapıların gelişimdeki bir bozukluktur. Son dönemde yapılan çalışmalarda BAK'ın kapak fonksiyonları, aort duvar çapları ve sol ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkileri olduğu gösterilmiştir. Erişkinler hastalardaki bazı çalışmalarda sistolik fonksiyonlar üzerine olumsuz etkiler gösterilmişken, çocuklarda bu fonksiyonları değerlendiren bir çalışmaya rastlanmamıştır. İzovolumetrik akselerasyon (İVA) yeni ve kantitatif bir doku Doppler parametresidir. Sol ventrikül kontraktilesi ve preklinal sistolik disfonksiyonun değerlendirilmesinde kullanılan bir parametredir. Miyokardiyal performans indeksi (MPI), ventriküler geometriden ve kan basıncından bağımsız olup genel kardiyak fonksiyonları değerlendirmek için kullanılan önemli bir prognostik belirteçtir. Bu çalışmanın amacı BAK'lı hastalarda İVA ve MPI kullanarak sol ventrikül fonksiyonlarını değerlendirmektir. **Yöntem:** Eşlik eden kardiyak anomalisi olmayan fonksiyonları normal yada hafif bozulmuş olan BAK'lı 20 hasta ile yaş ve cins olarak eşleştirilmiş normal ekokardiyografik bulgulara sahip 20 kontrol hastası değerlendirilmiştir. BAK'lı hastalarda aortik akım hızı <2 m/sn ve yetersizlik derecesi en fazla hafif olarak değerlendirilmiştir. Sol ventrikül sistolik fonksiyonları 2D ekokardiyografi

ve doku Doppler görüntüleme (DDG) ile elde edilmiştir. **Bulgular:** Sistolik ve diyastolik arteriyel kan basıncı ve nabız basıncı iki grup arasında benzer saptanmıştır. Sol ventrikülün ejeksiyon fraksiyonu, end diyastolik çap ve end sistolik çaplar gruplar arasında benzer saptanmıştır. DDG ile elde edilen sol ventrikül septal ve lateral duvar miyokardiyal pik sistolik akım hızları ve süreleri, izovolumetrik kontraksiyon sürelerinde gruplar arasında fark saptanmamıştır. İVA ve MPI da her iki grupta benzer saptanmıştır (İVA: $2,11 \pm 0,50$ m/sn², $2,03 \pm 0,25$ m/sn²; MPI: $0,37 \pm 0,02$, $0,35 \pm 0,03$, $p > 0,05$). **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.

**PERİKARDİYAL TAMPONADIN NADİR BİR NEDENİ:
MEDIİSTİNAL FİBROSARKOM**

**Alper Akın¹, Meki Bilici¹, Ulaş Alabalık²,
Fatih Meteroğlu³, Bedri Albudak⁴**

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatric Kardiyoloji Bölümü

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bölümü

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Bölümü

⁴Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatric Kardiyoloji Bölümü, Dişarbakır

Amaç: Çocuklarda perikardın malign kitleleri nadir olmakla beraber özellikle komşu yapılara ait semptom ve bulgularla başvuran hastalarda fibrosarkom gibi malign tümörler de ayırıcı tanıda yer almalıdır. **Olgu:** 16 yaşında erkek hasta nefes darlığı, göğüs ağrısı ve halsizlik nedeniyle polikliniğe başvurdu. Hastanın solunum sayısı 26/dakika, kalp tepe atımı 96/dk, arteriyel tansiyonu 120/75 mmHg idi. Ekokardiyografide perikardiyal aralıkta genişliği sağ ve sol ventrikül komşuluğunda 35 mm, apekte 43 mm'yi bulan efüzyon ve sol ventrikül komşuluğunda perikard içinde, miyokard ile benzer ekojeniteye sahip, akciğer veya mediasten kaynaklı olabileceği düşünülen 60 mm x 60 mm boyutunda düzgün sınırlı kitle izlendi (Resim 1 ve 2). Sol atriyumda kitleye bağlı bası bulgusu mevcuttu. Kollaps bulgusu izlenmeyen hasta cerrahi girişim için serviste izlenirken, tamponad bulgularının saptanması üzerine perikardiyosentez yapılarak yaklaşık 400 cc hemorajik sıvı boşaltıldı. İşlem sonrası hasta rahatladı. Göğüs cerrahi tarafından yapılan torakotomide sol fissürü yukarıdan aşağıya dolduran yaklaşık 70 mm x 70 mm boyutunda, mediasten kaynaklı kitle ve yer yer hematoma alanları izlendi. Saptanan hematoma boşaltılarak operasyon tamamlandı. Histolojik çalışma sonucu fibrosarkom ile uyumluydu. Hasta tedavi amacıyla onkoloji bölümüne sevk edildi. **Sonuç:** Toraks kökenli fibrosarkom, toraksı oluşturan yapılarıdaki bağ dokusundan gelişir. Çocuklarda ve genç erişkinlerde daha siktir. Erişkinde genellikle göğüs duvarı ve akciğer kaynaklı iken; çocuklarda bronşlarda lümen içinde kitle şeklinde gelişerek tıkanmaya yol açar. Bu nedenle hastamızda da olduğu gibi çoğunlukla semptomatiklerdir. Çocuklarda perikardda kitle ayırıcı tanısında perikard dışı çevre yapılardan kaynaklanan malign tümörler de göz önüne alınmalı ve kötü prognoz nedeniyle tanı ve tedavi mümkün olduğu kadar hızlı yapılmalıdır.



Resim 1. Parasternal uzun eksen EKO incelemesinde sol ventrikül komşuluğunda intraperikardiyal kitle izlenmektedir.



Resim 2. Subkostal EKO incelemesinde intraperikardiyal, 60x60 mm genişliğinde ekojen kitle izlenmektedir.

KARDİYAK ÜFÜRÜM DUYULAN TÜM ÇOCUKLARDA EKOKARDİYOĞRAFİK DEĞERLENDİRME GEREKLİ MİDİR?

Jale Yıldız¹, İbrahim İlker Çetin², Mehmet Emre Arı², Doğukan Aktaş², Abdullah Kocabaş², Filiz Ekici², Tülin Revide Şaylı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Çocuklarda duyulan kardiyak üfürümlerin büyük çoğunluğunun masum üfürüm olmasına rağmen, tüm dünyada çocuk kardiyoloji kliniklerine hasta gönderilmesinin en sık nedenini kardiyak üfürümler oluşturmaktadır. Bu çalışmada amaç muayene sırasında duyulan üfürümler ile ekokardiyografi bulgularının karşılaştırılmasıdır. **Yöntem:** Aralık 2011 ile Haziran 2012 tarihleri arasında fizik muayenede üfürüm duyulması nedeniyle çocuk kardiyoloji kliniğine gönderilen 667 olgunun yer aldığı bu çalışmada, dinleme bulguları ile ekokardiyografi sonuçları karşılaştırılmıştır. **Bulgular:** Yaş ortalaması 5,1 yıl olan olguların % 54,6'sı erkek idi. Öyküde olguların %67,3'ünde kardiyak üfürüme eşlik eden yakınma yoktu. Olguların %7,9'unda fizik muayenede duyulan üfürümün masum olmadığı düşünüldü. Tüm hastalar ekokardiyografi ile değerlendirildi. Ekokardiyografik incelemede olguların %58,3'ünde normal kalp bulguları saptanırken, %41,7'sinde çeşitli ekokardiyografik bulgular tespit edildi. En sık tespit edilen bulgular patent foramen ovale (%24,9), atriyal septal defekt (%8,4) ve pulmoner darlık (%5,7) idi. Olguların %38,4'ünde muayenede masum üfürüm duyulmasına rağmen ekokardiyografide atriyal septuma ait küçük defektler ve minör kapak hastalıklarına ait bulgular mevcuttu. Fizik muayene sonuçları ile ekokardiyografi sonuçları istatistiksel olarak farklılıklar göstermekteydi ($p<0,001$). Fizyolojik olarak yorumlanan eser mitral yetmezlik ve patent foramen ovale çıkarıldıktan sonra muayene ile saptanan üfürümün ekokardiyografik bulguları ayırt etmedeki duyarlılığı %31, seçiciliği %99,2, pozitif tahmini değeri %92,5, negatif tahmini değeri %82,2 ve doğruluk oranı %83 idi. **Sonuç:** Bu çalışmada dinlemekle masum olarak değerlendirilen üfürümlere eğer ileri tetkikler yapılmazsa bazı kardiyak defektlerin atlanabileceği gösterilmiştir. Ancak, üfürüm duyulan tüm çocukların ekokardiyografi ile değerlendirilmesi mümkün değildir. Kardiyak üfürüm konusunda yeterli düzeyde bilgilendirilmemiş, endişe düzeyi yüksek olan ailelerin çocuklarının, muayenesinin ajitasyonu nedeniyle güvenilirliği düşük olan, özellikle infant ve yenidoğanlar gibi küçük çocukların ve ayrıca öykü ve diğer muayene bulguları ile bir kalp hastalığının ekarte edilmesinin gerektiği düşünülen çocukların en azından bir kez ekokardiyografi ile değerlendirilmesi uygun olacaktır.

P-043

OBEZ ÇOCUKLARDA SUBKARDİYAK ADİPOZ DOKUNUN EKOKARDİYOĞRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Hayrullah Alp¹, Mehmet Emre Atabek², Beray Selver Eklioğlu², Tamer Baysal³

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,

Çocuk Endokrinoloji BD,

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Obezite, günümüzde çocukluk çağında giderek artan bir sağlık sorunu haline gelmiştir. Obezitenin yol açtığı kardiyovasküler riskleri erken dönemde belirleyen çeşitli parametreler yapılan çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir. Çalışmamızda, obez çocuklarda subkardiyak yağ dokusu değerlendirilmiş olup ekokardiyografik ve laboratuvar parametreleri ile korelasyonu araştırılmıştır. **Gereç ve Yöntem:** Çalışmamıza 500 obez ve 150 sağlıklı çocuk alındı. Tüm çocukların pubertal evrelemeleri

yapıldı, antropometrik ölçümleri ve kan basıncı ölçümleri alındı. Açlık serum lipidleri, glukoz ve insülin düzeyleri belirlendi. Obez grupta total vücut yağ oranı biyoelektriksel iç direnç ölçümü ile değerlendirildi. Ana karotis intima-media kalınlığı ana karotis arterden longitudinal alınan kesitte ölçülürken, epikardiyal yağ dokusu parasternal uzun eksen ve subkardiyak yağ dokusu ise subkostal koronal incelemede (subkostal dört boşluk) ölçüldü. **Bulgular:** Obez grupta ortalama vücut ağırlık, vücut kitle indeksi, bel ve kalça çevresi ile bunların birbirlerine oranları kontrol grubuna göre belirgin yüksek olarak tespit edildi. Ana karotis arter intima-media, epikardiyal ve subkardiyak yağ dokusu kalınlıkları obez grupta istatistiksel olarak artmış bulundu. Obez grupta subkardiyak yağ dokusu kalınlığı; vücut kitle indeksi, ana karotis arter intima-media kalınlığı, epikardiyal yağ dokusu kalınlığı, bel ve kalça çevresi, total vücut yağ dokusu kitlesi ve serum insülin düzeyi ve HOMA-IR değeri ile pozitif ilişkili bulundu. Yapılan kardiyak magnetik rezonans değerlendirmede ekokardiyografik değerlendirme ile korelasyon olduğu görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızda değerlendirilen subkardiyak yağ dokusu literatürde ilk kez çalışılmıştır. Obez çocuklarda kardiyovasküler riskin belirlenmesinde subkardiyak yağ dokusu kullanılabilir. Ekokardiyografinin ucuz ve noninvasif olması, subkardiyak yağ dokusunun kolay değerlendirilebilmesini sağlamaktadır. Ayrıca, ana karotis arter intima-media, epikardiyal yağ dokusu ve subkardiyak yağ dokusu kalınlıkları ile ilişkili bulunan bel ve kalça çevresi ölçümleri de obez çocuklarda ateroskleroz riskinin belirlenmesinde kullanılabilir.



Resim 1. Subkardiyak adipöz dokunun subkostal incelemede ekokardiyografik görüntüsü.

Tablo 1. Obez grupta ana karotis arter intima media kalınlığı, epikardiyal ve subkardiyak yağ dokusu kalınlıklarının korelasyon değerlendirmeleri.

Parametre	Ana karotis intima-media kalınlığı (mm) (R ² :0.681)	Epikardiyal yağ dokusu kalınlığı (mm) (R ² :0.696)	Subkardiyak yağ dokusu kalınlığı (mm) (R ² :0.833)
	β	β	β
Ağırlık (kg)	0.234 <0.001	0.456 <0.001	0.428 <0.001
Vücut yüzey alanı (m ²)	0.132 0.047	0.040 0.419	0.679 <0.001
Vücut kitle indeksi (kg/m ²)	0.222 <0.001	0.761 <0.001	0.631 <0.001
Kalça çevresi (cm)	0.900 <0.001	0.271 <0.001	0.569 <0.001
Bel çevresi (cm)	0.132 <0.001	0.399 <0.001	0.703 <0.001
Bel/Kalça oranı	0.494 0.005	0.032 0.157	0.176 0.170
Total vücut yağ dokusu (%)	0.214 <0.001	0.563 <0.001	0.704 <0.001
HOMA-IR	0.120 <0.001	0.358 <0.001	0.481 <0.001

LEVOATRİYOKARDİNAL VEN SAPTANAN OLGULARIMIZIN İNTRAKARDİYAK BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Öykü Tosun, Murat Saygı, Taner Kasar, Fatma Sevinç Şengül, Hasan Tahsin Tola, Erkut Öztürk, İsa Özyılmaz, İbrahim Cansaran Tanıdır, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Levoatriyokardinal ven (LAKV) nadir görülen bir kardiyak malformasyondur. İlk kez 1926 yılında McIntosh tarafından tanımlanmıştır. Sol kalp yapılarında obstrüksiyona neden olan hipoplastik sol kalp sendromu, mitral atrezi, kor-triatrilyum, koarktasyon ya da anormal pulmoner venöz bağlantı gibi lezyonlarda pulmoner venöz akım için alternatif bir yol oluşturan pulmoner-sistemik bağlantı olarak tanımlanır. Çok nadir olarak intrakardiyak patoloji bulunmayan hastalarda da görüldüğü bildirilmiştir. Klinik olarak, pulmoner venöz obstrüksiyon semptomları ve düşük kardiyak debi bulguları erken süt çocukluğu döneminde görülür. Burada, levoatriyokardinal ven tespit edilen hastaların verileri değerlendirildi. **Gereç ve Yöntemler:** Hastanemizde LAKV tanısı olan hastalar retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Toplam 6 hasta çalışmaya dahil edildi. Levoatriyokardinal vene eşlik eden kardiyak patolojilere bakıldığında; bir hastada sol atriyoventriküler bağlantı yokluğu, bir hastada aort koarktasyonu, bir hastada sınırdaki sol ventrikül ile birlikte aort koarktasyonu, bir hastada kor-triatrilyum sinister, bir hastada hipoplastik sol kalp sendromu levoatriyokardinal vene neden olan asıl patoloji iken bir hastada ek kardiyak patoloji yoktu. Hastalara ait bazı demografik veriler ve ilave ekokardiyografik tanımlar Tablo 1'de özetlenmiştir. **Tartışma ve Sonuç:** LAKV daha çok vaka bildirimleri olarak raporlanan nadir bir patoloji olup, pulmoner venöz sistemi kardinal sistemin herhangi bir parçasına direk olarak bağlayan bir interatriyal bağlantı tipidir. Sunulan vakaların 5'inde pek çok vakada olduğu gibi sol tarafta obstrüksiyona neden olan lezyonlar mevcuttu. Nadiren intrakardiyak patoloji olmadan da LAKV bulunabilir ve bu hastalar atriyal düzeyde sol-sağ şantlı hastalar gibi takip edilmelidir.

Tablo1: Hastalara ait demografik özellikler

n	Cinsiyet	Yaş* (gün)	VA (kg)	İlave Kardiyak Patoloji
1	Erkek	61	3,6	Sol AV bağlantı yokluğu, LV hipoplazisi, DORV, VSD, PS, LPSVC
2	Kız	37	4	Down Sendromu, AK, biküspit aorta, PDA, PH
3	Erkek	7	2,2	Sınırdaki LV, Kor-triatrilyum sinister, PDA, PH
4	Kız	8	3,6	Yok
5	Erkek	3	3,3	Sınırdaki LV, AK, VSD, PH
6	Erkek	2	3,4	HLHS

AK: Aort koarktasyonu, AV: Atriyoventriküler, DORV: Çift çıkışlı sağ ventrikül, E: Erkek, HLHS: Hipoplastik sol kalp sendromu K: Kız, LPSVC: Sol persistan süperior vena cava, LV: Sol ventrikül, n: Hasta numarası, PDA: Patent duktus arteriyozus, PH: Pulmoner hipertansiyon, PS: Pulmoner stenozi, VA: Vücut ağırlığı, VSD: Ventriküler septal defekt, * Tanı esnasındaki yaş.

ÇOCUK VE ADÖLOSLARDA OBEZİTE VE HİPERTANSİYONUN SOL VENTRİKÜL GEOMETRİSİ VE KARDİYAK FONKSİYONLAR ÜZERİNE OLAN ETKİLERİ

Hayrullah Alp¹, Sevim Karaarslan², Beray Selver Eklioğlu³, Mehmet Emre Atabek³, Tamer Baysal²

¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD, Konya

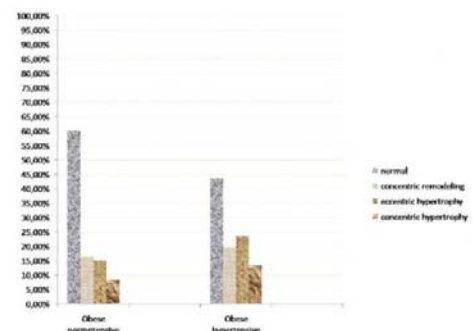
Giriş ve Amaç: Obezite ve hipertansiyon çocuk ve erişkinlerde yapısal ve fonksiyonel bozukluklarla ilişkilidir. Bu çalışmanın amacı, hipertansiyon

ve obezitenin sol ventrikül geometrisi ve kardiyak fonksiyonları üzerine olan etkilerini konvansiyonel ve doku Doppler ekokardiyografi kullanarak araştırmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya yaşları 6-17 yaş arasında değişen 430 obez ve kontrol grubu olarak da 150 çocuk ve adölesan alındı. Obez grup hipertansif olanlar ve olmayanlar olmak üzere önce 2 gruba ayrıldı. Daha sonra, sol ventrikül geometrisi; sol ventrikül kitle indeksi ve relatif duvar kalınlığına göre 4 gruba ayrıldı; normal, konsantrik hipertrofi, ekzantrik hipertrofi ve konsantrik remodeling. Tüm hastalara ayrıntılı ekokardiyografi ve doku Doppler ekokardiyografi yapıldı. **Bulgular:** Konsantrik hipertrofi grubunda miyokard performans indeksi ve Tei indeksinin diğer patolojik üç gruba göre daha yüksek olduğu görüldü. Tüm patolojik gruplar için vücut kitle indeksi ve total adipoz doku ağırlığının anormal ventrikül geometrisinin belirlenmesinde kullanılabileceği görüldü. Bu gruplarda karotis intima media kalınlığı ve epikardiyal adipoz doku kalınlığının artmış olmasına rağmen, bunlardan hiç birisinin anormal ventrikül geometrisini göstermede prediktif değeri olmadığı gösterildi. **Tartışma ve Sonuç:** Obezitenin kardiyak fonksiyonları üzerindeki olumsuz etkileri küçük yaşlardan itibaren ortaya çıkmaktadır. Obezite ve hipertansiyon anormal sol ventrikül geometrisi ile ilişkilidir. Özellikle konsantrik hipertrofi obezlerde subklinik kardiyak fonksiyon bozuklukları ve yüklenme bağımlı diastolik fonksiyon bozuklukları görülmektedir.

Tablo 1. Obez hipertansif grupta ventrikül geometrisine göre ekokardiyografik bulguların dağılımı.

	Normal (n=191)	Konsantrik Remodeling (KR) (n=33)	Ekzantrik Hipertrofi (EH) (n=42)	Konsantrik Hipertrofi (KH) (n=24)	p değeri (ANOVA)
1-mode ve 2D ekokardiyografik parametreler					
EF (%)	71.21±5.32	69.23±7.12	72.12±6.02	73.23±9.82	p=0.05
FS (%)	41.13±5.47	39.56±6.34	41.23±3.81	42.35±6.46	p=0.03
LVM (g)	121.65±34.24	136.76±49.54	165.82±59.23	244.23±49.04	p<0.001 ¹ ² ³ ⁴
LVM (g/m ^{2.7})	39.76±6.75	42.45±5.23	56.45±7.09	60.13±7.58	p<0.001 ¹ ² ³ ⁴
EAT thickness (cm)	0.522±0.083	0.526±0.057	0.531±0.098	0.642±0.076	p<0.001 ¹ ² ³ ⁴
CCA IMT (cm)	0.101±0.011	0.103±0.018	0.107±0.012	0.108±0.017	p=0.05
İşlet Doppler ekokardiyografik parametreler					
Mitral kapak:					
Peak E (cm/s)	89.41±10.56	86.23±9.08	90.21±18.82	86.35±10.15	p=0.05
Peak A (cm/s)	62.57±13.65	63.24±4.25	59.67±9.91	54.56±15.29	p=0.028 ¹ ² ³ ⁴
E/A ratio	1.72±0.56	1.63±0.43	1.49±0.87	1.40±0.36	p=0.049 ¹ ² ³ ⁴
Tricuspid kapak:					
Peak E (cm/s)	69.56±10.96	67.81±11.54	68.87±10.51	65.13±9.89	p=0.05
Peak A (cm/s)	56.15±10.81	56.32±9.54	59.81±12.15	59.21±13.59	p=0.05
E/A ratio	1.24±0.34	1.23±0.54	1.15±0.67	1.09±0.78	p=0.05
LV MPI	0.134±0.078	0.161±0.112	0.180±0.109	0.210±0.097	p=0.028 ¹ ² ³ ⁴
RV MPI	0.129±0.105	0.146±0.206	0.197±0.135	0.204±0.203	p=0.079 ¹ ² ³ ⁴
İşlet Doppler ekokardiyografik parametreler					
Mitral lateral annulus					
a' (cm/s)	17.67±3.09	16.78±5.70	17.09±2.89	16.56±4.06	p=0.05
a'' (cm/s)	8.34±3.34	8.98±2.65	8.95±1.58	9.03±1.17	p=0.05
s' (cm/s)	9.12±2.56	10.64±2.34	10.81±2.65	9.54±2.08	p=0.05
e'/a' ratio	2.01±0.34	1.95±0.29	1.90±0.59	1.70±0.46	p=0.039 ¹ ² ³ ⁴
e'/a'' ratio	4.98±0.12	5.51±1.64	5.65±1.29	5.85±1.64	p=0.077 ¹ ² ³ ⁴
Tricuspid lateral annulus					
a' (cm/s)	19.13±0.65	15.34±3.08	14.12±2.90	13.67±2.59	p=0.002 ¹ ² ³ ⁴
a'' (cm/s)	10.87±3.12	11.43±2.32	12.57±1.78	12.97±3.18	p=0.05
s' (cm/s)	13.39±2.97	12.43±3.17	13.32±4.67	13.23±2.54	p=0.05
e'/a' ratio	1.76±1.12	1.25±0.23	1.20±0.45	1.19±0.53	p=0.005 ¹ ² ³ ⁴
e'/a'' ratio	3.45±0.98	5.12±1.12	5.22±0.98	5.25±1.05	p=0.004 ¹ ² ³ ⁴
İnterventricular septum					
a' (cm/s)	13.89±3.21	14.03±2.39	13.53±1.94	13.87±2.12	p=0.05
a'' (cm/s)	8.16±2.45	8.13±3.02	8.65±2.34	8.23±2.17	p=0.05
s' (cm/s)	9.52±1.76	9.51±1.17	8.43±1.51	8.59±1.26	p=0.05
e'/a' ratio	1.78±0.54	1.78±0.46	1.69±0.56	1.68±0.71	p=0.05
LV Tei index	0.369±0.065	0.399±0.046	0.405±0.081	0.408±0.017	p=0.05
RV Tei index	0.367±0.063	0.400±0.024	0.402±0.081	0.404±0.069	p=0.05
Septum Tei index	0.380±0.036	0.384±0.032	0.385±0.057	0.390±0.061	p=0.05

¹normal vs. KR, ²normal vs. EH, ³normal vs. KH, ⁴KR vs. EH, ⁵KR vs. KH and ⁶EH vs. KH.



Resim 2. Obez hipertansif ve normotansif vakaların ventrikül geometrisine göre yüzde dağılımı.

PRENATAL DÖNEMDE TANI ALAN İZOLE ‘CROSSED’ PULMONER ARTER

Kadir Babaoğlu¹, Yasemin Doğan², Murat Deveci¹, Özlem Kayabey¹, Gülseren Yücesoy²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Kocaeli

Giriş: ‘Crossed’ pulmoner arter (CPA) anomalisinin nadir olduğu bildirilmekle birlikte aslında beklenenden daha sık olarak görülmektedir. Genellikle arkus aorta anomalilerine eşlik etmekle birlikte diğer konjenital kalp hastalıklarına da eşlik edebilmektedir. Daha nadir olarak izole olarak ta görülmektedir. CPA anatomisi postnatal dönemde tanımlanmasına rağmen burada fetal dönemde tanı alan bir fetus sunulmuştur. **Olgu:** 24 haftalık gebe, ileri anne yaşı ve üçlü testte yüksek trizomi riski nedeniyle fetal ekokardiyografi amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Fetal ekokardiyografide dört boşluk görüntüsü, büyük damar çıkışları normal olarak görülmekle birlikte özellikle kısa eksen üç damar kesiti elde edildikten sonra pulmoner arter dallarına yönelik yapılan ayrıntılı incelemede ‘crossed’ pulmoner arterler saptandı. Ek yapısal kalp anomalisi bulunmayan fetus, 39 haftalık, 3450 gram olarak doğdu. Postnatal dönemde yapılan trans-toraksik ekokardiyografik incelemede de tanı doğrulandı. Tek başına herhangi bir morbiditeye yol açmayan bu anomalinin genellikle genetik anormalliklere eşlik ettiği bilinmektedir. Yapılan değerlendirmede herhangi bir kromozomal bozukluğu düşündürtecek bir patoloji saptanmadı. **Sonuç:** Literatürde CPA tanısının çoğu vakada BT, MRI, anjiyografik yöntemlerle konulduğu görülmektedir. Söz konusu olgu bu anomalinin sadece ekokardiyografi ile tanı alabileceği, hatta prenatatal dönemde bile tanı konulabileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

TRANSKATETER YOLLA KAPATILAN ATRİYAL SEPTAL DEFEKTLİ HASTALARDA SAĞ VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ İKİ BOYUTLU VE DOKU DOPPLER EKO KARDİYO GRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Öykü Tosun, Fatma Sevinç Şengül, İbrahim Cansaran Tanıdır, Taner Kasar, Murat Saygı, İsa Özyılmaz, Hasan Tahsin Tola, Pelin Ayyıldız, Yakup Ergül, Ender Ödemiş, Alper Güzeltaş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Transkateter ASD kapatma işlemi son 10 yılda daha nite-likli cihazların geliştirilmesi ile hız kazanmıştır. MPI sağ ventrikül fonksiyonlarını ön ve ard yükten bağımsız olarak gösterebilen sağ ventrikül fonksiyonları açısından MRI kadar güvenli bir tekniktir. Triküspit anüler düzlem sistolik hareketi (TAPSE) sağ ventrikül fonksiyonlarını kantitatif olarak değerlendirmede kullanılan standart sağ ventrikül ölçümlerinden birisidir. Bu çalışmada, transkateter ASD kapatma işleminin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine akut etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Mayıs 2013 ile Ocak 2014 tarihleri arasında transkateter yolla ASD kapatılan 25 hasta grubu ve 20 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak alındı. Transkateter kapatma işleminden önce, işlemden 1 gün ve 1 ay sonra ekokardiyografik değerlendirme yapıldı. Hasta grubu için elde edilen veriler istatistiksel olarak birbiri ile ve kontrol grubundaki bireylere ait verilerle karşılaştırıldı. **Bulgular:** Kontrol grubu ile kıyaslandığında, hasta grubunun işlem öncesi TAPSE ölçümleri anlamlı derecede düşük bulundu, işlem sonrası birinci gün ve işlem sonrası birinci ayda belirgin olarak yükselme saptandı. Çalışma grubu ile karşılaştırıldığında, hasta grubundaki bireylerin MPI değerleri işlem öncesinde istatistiksel

olarak belirgin derecede yüksek iken, işlem sonrası birinci gün ve birinci ayda istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Kontrol grubu ile kıyaslandığında işlem öncesi yüksek MPI ve düşük TAPSE değerleri ASD’li hastalardaki bozulmuş sağ ventrikül fonksiyonlarının bir göstergesidir. Bizim çalışmamızdaki MPI değerlerinin önceki çalışmalara benzer olarak işlem sonrası düşmesi ve önceki çalışmaların bir kısmından farklı olarak TAPSE değerlerinin yükselmesi transkateter ASD kapatma işleminin bozulmuş olan sağ ventrikül fonksiyonlarını erken dönemde düzelttiğini göstermiştir. **Sonuç:** ASD’li hastalarda sağ ventrikül fonksiyonları bozulmuş olup, işlem sonrası 1. günden itibaren düzelmeye başlamaktadır. Transkateter yolla ASD kapatılması yüksek başarı ve düşük komplikasyon oranı, kolay implantasyon ve repozisyon, kısa süreli hastanede kalış, kan ürünü transfüzyonu ihtiyacının azlığı gibi avantajlarının yanında sağ ventrikül fonksiyonlarını erken dönemde düzelttiği için ilk tercih olarak kullanılabilir.

KANSER TEDAVİSİ GÖRMÜŞ ASEPTOMATİK ÇOCUKLARIN UZUN DÖNEM İZLEMİNDE SUBKLİNİK ANTRASİKLİN KARDİYOTOKSİSİTESİ: “SPECKLE TRACKİNG” EKO KARDİYO GRAFİ ÇALIŞMASI

Kadir Babaoğlu¹, Eviç Zeynep Başar², Murat Deveci¹, Özlem Kayabey¹, Funda Çorapçıoğlu³

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kocaeli

²Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Onkoloji BD, Kocaeli

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı, tedavi süreçlerinde antrasiklin kullanılmış olan çocuk onkoloji hastalarının uzun dönem izlemindeki sessiz kardiyotoksisteyi değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışma grubu antrasiklin tedavisi almış, 5-20 (median 11 yıl) yaşları arasında toplam 45 (26 erkek, 19 kız) olgu içermektedir. Kontrol grubu ise 38 (22 erkek, 16 kız) sağlıklı çocuktan oluşmakta idi. Serum BNP düzeylerini belirlemek için kan örnekleri alındı. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, fraksiyonel kısalma, diyastolik fonksiyon, doku Doppler ve miyokardiyal performans indeksi ölçümleri yapıldı. Tüm olgular “tissue tracking 2D strain” ekokardiyografi ile değerlendirildi. Çalışma grubu ile kontrol grubu bölgesel ve global strain parametreleri açısından karşılaştırıldı. Konvansiyonel ekokardiyografik veriler, BNP düzeyleri ve klinik parametreler ile ilişki değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışma ve kontrol grupları arasında sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, fraksiyonel kısalma, diyastolik fonksiyon, doku Doppler ve miyokardiyal performans indeksi sonuçları bakımından anlamlı farklılık yoktu. Sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında, çalışma grubundaki miyokardiyal strain sonuçları anlamlı ölçüde düşük bulundu. Hasta grubunun %39’unda en az bir segmentte azalma saptanırken, kontrol grubunda hiçbir hastada etkilenim yoktu. İki grup arasında radial strain anlamlı farklılık göstermedi. **Sonuç:** Strain ekokardiyografi, antrasiklin kardiyotoksitesini göstermede daha yararlı gözükmektedir. Subklinik kardiyak toksitenin erken saptanmasında miyokardiyal strain incelemenin konvansiyonel ekokardiyografiye üstünlüğünü değerlendirecek longitudinal prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

İZOLE SOL AKCİĞER AGENEZİSİ: OLGU SUNUMU

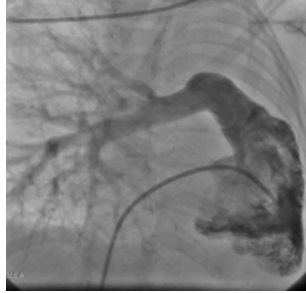
Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçaçan¹, İbrahim Ece¹,
Zerrin Karakuş Epçaçan²

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,
²İpek yolu Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Pulmoner hipoplazi, diğer organ anomalileri ile birlikte veya izole olarak görülebilen bir bronkopulmoner malformasyon olup etkilenen tarafta akciğer parankimi, bronş ve damarsal yapıların yokluğu ile karakterizedir. **Olgu:** 4 yaşında erkek hasta çabuk yorulma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 13 kg (3-10 p), boy: 95 cm (3-10 p), kan basıncı 97/64 mmHg, dakika solunum sayısı: 26/dk idi. Solunum sistemi muayenesinde sol hemitroaksta akciğer sesleri duyulmadı. Kardiyak muayenede apikal vuru en iyi sol 3. interkostal aralığın ön aksiller çizgiyle kesişme hizasında duyulmakta idi. Diğer sistem muayeneleri normal sınırlarda idi. Olgunun posterior anterior akciğer grafisinde sağ akciğerde hiperinflasyon, sağ hemitoraksta kosta arası mesafede artış, sol hemitoraksta diffüz opasite, mediastinal yapılar, kalp ve trakea sola deviye saptandı (Resim 1). Olgunun ekokardiyografik incelemesinde sağ pulmoner arterin normalden geniş olduğu ve ana pulmoner arterin sağ pulmoner arter olarak devam ettiği görüldü. Sol pulmoner arter izlenmedi. Triküspit kapak yetersizliği yoluyla sağ ventrikül sistolik basıncı 40 mmHg ölçüldü. Kateter anjiyografide sağ ventrikül enjeksiyonunda sol pulmoner arterin ve pulmoner venöz dönüş fazında sol pulmoner venlerin agenezik olduğu saptandı (Resim 2). Ek kardiyak patoloji saptanmadı. İn-vaziv olarak ölçülen pulmoner arter basıncı 24/7 ortalama 16 mmHg, aort basıncı 90/48 ortalama 72 mmHg idi. **Tartışma ve Sonuç:** Pulmoner agenezinin fetal hayatın 4. haftasında meydana gelen olumsuz etkiler sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamakla birlikte gebelikte vitamin A, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı sorumlu olabileceği düşünülmektedir. Olguların %50'den fazlasında başlıca kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal, ürogenital sistem olmak üzere diğer sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir. Ek kardiyak anomaliler açısından erken tanı konulup kateter anjiyografi yapılmalı ve eşlik eden kardiyak anomali varsa tedavi edilmelidir.



Resim 1. Olgunun PA akciğer grafisi.



Resim 2. Kateter anjiyografide sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda sol pulmoner arterin ve sol akciğerin kontrastlanmadığı izlendi.

SOL VENTRİKÜLDE ABERRAN BANT BULUNAN HASTALARIN ÖZELLİKLERİ

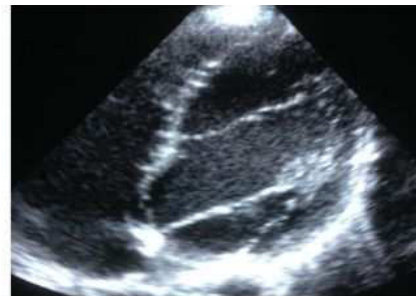
Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan²,
Eyüp Aslan², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Çocuk Kardiyoloji BD,
²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Sol ventrikülde aberran bant, ilk olarak 1893 yılında İngiliz anatomist Sir William Turner tarafından tanımlanmıştır. Normal kalplerde bulunabileceği gibi doğumsal kalp hastalıklarıyla da birlikte olabilir. Ekokardiyografik (EKO) incelemede en iyi apikal dört boşluk ve parasternal uzun eksen görüntülerde değerlendirilebilir. Aberran bant diyastolde gergin, sistolde gevşek durumdadır, tek veya multipl olabilir. Bu çalışmada, çocuk kardiyoloji polikliniğinde EKO incelemesi yapılan ve sol ventrikülde aberran bant tespit edilen hastaların demografik ve klinik özelliklerinin araştırılması amaçlandı. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya, 2013 yılında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastalardan sol ventrikülde aberran bant bulunan, ortalama yaşı 6 yıl olan (Yaş dağılımı 1 günlük -17 yaş) 449 hasta dahil edildi. **Bulgular:** Hastaların 269'u (%60) erkek, 180'i (%40) kız idi. Hastalardan sadece ikisinde iki adet aberran bant mevcuttu. Hastaların 252'sinin (%56) fizik muayenelerinde üfürüm yoktu ve EKO değerlendirmeleri normaldi, 121 (%27) hastada masum karakterli sistolik üfürüm duyuluyordu ve EKO incelemeleri doğaldı, 76 (%17) hastada ise patolojik üfürüm vardı ve EKO'da anormallik tespit edildi. Hastaların 50'sinde PFO, 25'inde VSD, 23'ünde ASD, 18'inde PDA, 15'inde aort koarktasyonu, 20'sinde biküspit aort kapağı, 11'inde geçirilmiş ARA'ya bağlı mitral ve/veya aort kapak yetmezliği, 10'unda pulmoner darlık, üçünde aort darlığı, üçünde TOF, ikisinde komplet AVSD, üçünde MVP, birinde Ebstein anomali vardı. **Tartışma ve Sonuç:** Normal bir varyasyon olarak kabul edilen sol ventrikül aberran bantlarının masum üfürüme, iletim sistemine ait dokular içerip göğüs ağrısı, çarpıntı gibi semptomlara ve ritim bozukluğuna neden olabileceği bildirilmiştir. Birçok doğuştan kalp hastalığıyla birlikte olabileceği gibi sağlıklı bireylerde de görülebilir.



Aberran bant ekokardiyografi görüntüsü.



Aberran bant ekokardiyografi görüntüsü.

YENİDOĞAN TARAMASI KAPSAMINDA ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNDE DEĞERLENDİRİLEN HASTALAR

Hikmet Akbulut¹, Osman Güvenç², Derya Çimen², Ali Annagür³, Hanifi Soylu³, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Koruyucu sağlık hizmetlerinin önemli bir kısmını taramalar oluşturur ve taramalar en yoğun şekilde yenidoğan döneminde yapılır. Yenidoğan bebeklere fenilketonüri, hipotiroidi, doğumsal kalça çıkığı gibi hastalıklar için tarama testleri yapılmakta, ayrıca her yenidoğan bebekte işitme testi ve görme muayenesi uygulanmaktadır. Hastanemizde de son üç aydır bütün yenidoğan olgulara, şikayeti veya patolojik fizik muayene bulgusu olmasa dahi çocuk kardiyoloji polikliniğinde, ekokardiyografik (EKO) incelemenin de içinde olduğu rutin kardiyak değerlendirme yapılmaktadır. Bu yazıda, polikliniğe kalp hastalığı taraması için gelen yenidoğan hastaların verileri paylaşımak istendi. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmaya, Aralık 2013- Şubat 2014 tarihleri arasında hastanemizde veya dış merkezde doğan, üfürüm duyulması gibi herhangi bir şikayeti olan veya rutin yenidoğan taramaları kapsamında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran bebekler, dosyaları retrospektif olarak taranarak dahil edildi. **Bulgular:** Ortalama yaşı 29 gün olan (1 gün-125 gün), 93'ü kız (%49), 95'i erkek (%51) toplam 188 hastadeğerlendirildi. Hastaların 137'sinin (%73) EKO incelemesi doğaldı, 14 hastada VSD, 11 hastada PDA, beş hastada VSD + ASD, iki hastada VSD + PDA, bir hastada VSD + pulmoner darlık, iki hastada aort koarktasyonu, iki hastada Ebstein anomalisi, üç hastada biküspit aort kapağı, bir hastada HKMP olduğu tespit edildi. Bir hasta, sol ventriküler noncompaction ön tanısıyla poliklinik takibine alındı. Hastalardan ikisinde pulmoner hipertansiyon bulguları mevcuttu. Hastalardan 28'inde tek başına veya diğer doğumsal kalp anomalileriyle birlikte PFO olduğu görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuk sağlığı ve koruyucu sağlık hizmetleri konusunda günümüzde hızlı gelişmeler yaşanmaktadır. Yenidoğan bebeklere, bazı doğuştan hastalıklar açısından tarama testleri yapılmakta ve bu testlerin sayısı zamanla artmakta, kapsamı genişlemektedir. Hastanemizde de üç ay önce başlatılan yeni bir uygulama ile bütün yenidoğan bebeklere, çocuk kardiyoloji polikliniğinde kardiyolojik değerlendirme yapılmaktadır. Bu uygulamanın, henüz belirti veya bulgu vermeyen doğumsal kalp hastalıklarının erken dönemde tespit edilmesi açısından yararlı olduğu kanaatindeyiz.

TİP 1 DİABETES MELLİTUS TANILI ÇOCUKLARDA KARDİYAK FONKSİYONLARIN 2D STRAIN EKOKARDİYOGRAFİK YÖNTEMLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Gürkan Altun¹, Kadir Babaoğlu¹, Elif Özsu², Köksal Binnetoğlu¹, Gül Yeşiltepe Mutlu², Şükrü Hatun²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD, Kocaeli

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı tip 1 diabetes mellitus tanılı çocukların uzun süreli takiplerinde kardiyak fonksiyonları değerlendirmede kullanılan konvansiyonel yöntemler ve 2D strain ekokardiyografik tekniklerin sonuçlarının karşılaştırılması planlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Tip 1 diabetes mellitus tanılı 84 çocuk ve 30 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Diyabetik hastalar kendi içerisinde diyabet süresine göre 3 gruba ayrıldı (grup 1: <5 yıl, grup 2: 5-10 yıl ve grup 3: > 10 yıl). Ayrıca bu hastalar hedef kan şekeri HbA1c'ye göre iyi seyirli olan ve olmayan olarak 2 grup oluşturuldu. Tüm çocukların sol ventrikül fonksiyonları konvansiyonel ve strain ekokardiyografik yöntemle değerlendirildi. **Bulgular:** Ortalama diyabet süresi grup 1'de 3±1 yıl, grup 2'de 6.5±1.1 yıl ve grup 3'te 12.2±1.7 yıl idi.

Kalp hızı ve diyastolik kan basıncı diyabetik olan çocuklarda anlamlı olarak yüksek idi (p=0,002, p= 0,011; sırasıyla). Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ve kısalma fraksiyonu tüm gruplarda benzer idi. Pulsed Doppler mitral A velositesi grup 3 diyabetik hastalarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek olup, E/A oranı bu hastalarda en düşük idi (p< 0,001, p=0,011; sırasıyla). Mitral E dalgası deselerasyon zamanı grup 2 diyabetik hastalarda anlamlı olarak yüksek idi (p=0,019). Doku Doppler ve Tei indeksinde gruplar arasında farklılık saptanmadı. Apikal 4 boşluk, 3 boşluk ve 2 boşluk kesitlerden elde edilen sol ventrikül global longitudinal pik sistolik değerleri diyabetik hastalarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha düşük bulundu. Sol ventrikülün farklı bölgelerinde longitudinal, radyal ve sirküferensiyel strain and strain rate değerleri hem grup 2 hem grup 3 diyabetik hastalarda anlamlı olarak düşük saptandı. Diyabet izlem süresine bakılmaksızın HbA1c değerine göre kötü seyirli diyabetik hastaların strain değerlerinin iyi seyirli ve kontrol grubuna göre daha düşük olduğu bulundu. **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada diyabetik çocukların kardiyak fonksiyonlarının etkilenebileceği, konvansiyonel yöntemlerin yetersiz kaldığı subklinik etkilenmenin, strain ekokardiyografik yöntemlerle bölgesel ve global olarak saptanabileceği gösterilmiştir.

WILMS TÜMÖRÜNÜN İNTRAKARDİYAK UZANIMI

Nilüfer Çetiner¹, Taner Adıgüzel², Berna Şaylan Çevik¹, Koray Ak³, Gülnur Tokuç⁴, Figen Akalın¹

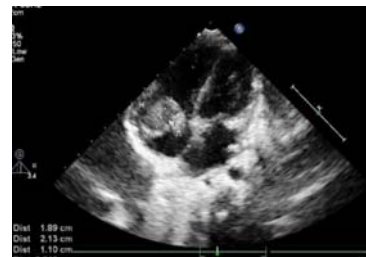
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji BD, İstanbul

Giriş: Wilms tümörü intraabdominal yerleşimli, böbrek dokusundan köken alan bir tümör olmasına rağmen, inferior vena kavayı invaze ederek kalp içine ilerleme gösterebilmektedir. Kliniğimizde Wilms Tümörü nedeniyle izlenen bir hastada saptanan intrakardiyak kitle sunulmaktadır. **Olgu:** İki yaş, 5 aylık kız hastanın halsizlik, iştahsızlık, karında şişlik yakınmaları nedeniyle çekilen ultrasonografisinde sağ böbrekten köken alan 89*110*73 cm boyutlarında kitle saptanmış, Bilgisayarlı tomografisinde kitlenin inferior vena kavaya bası yaptığı ve kalbe doğru uzanım gösterdiği, renal arter ve vene, hepatik venlere, inferior vena kava ve sağ atriya invazyon gösterdiği saptanmıştı. Hasta kemoterapi almak üzere hastanemize yatırıldı. Kardiyolojik değerlendirmesinde kalp hızı 150/dakika, kan basıncı 90/60 mmHg, periferik nabızları alınıyordu. Mezokardiyak odakta 2/6. dereceden pansistolik üfürüm duyuldu. EKG'de sağ atriyal dilatasyon ve sağ aks deviasyonu mevcuttu. Ekokardiyografisinde sağ atriyum içinde, interatriyal septumu sola deviyen ve her diyastolde sağ ventrikül içine girip çıkan lobule, yer yer kistik yapıda kitle görüldü, triküspid kapakta orta derecede yetersizlik saptandı. Hastaya uygulanan 5 haftalık kemoterapiye rağmen kitle boyutlarında küçülme olmadı. Hasta çocuk cerrahisi ve kalp damar cerrahisi tarafından birlikte opere edildi, hem intraabdominal kitle, hem de intrakardiyak kitle başarı ile çıkarıldı. Postoperatif ekokardiyografisinde hafif triküspid yetersizliği dışında patoloji saptanmadı. Hasta kemoterapisine ayakta devam edilmek üzere taburcu edildi. **Sonuç:** Kardiyak kitleler içinde malign özellik gösterenler daha nadirdir ve genellikle sekonder olarak gelişmektedir. Wilms tümörü kardiyak invazyon yapabilen, frajil yapısı ve embolize olma riski açısından multidisipliner yaklaşımla tedavi edilmesi gereken bir tümördür.



Inferior vena cava ve sağ atriya invazyon gösteren kitle.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ TANISI KONULAN HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE EKOKARDİYOGRAFIK BULGULARI

İsa Yılmaz¹, Osman Güvenc², Fatma Hilal Yılmaz¹, Derya Çimen², Derya Arslan³, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA), Streptococcus pyogenes enfeksiyonunun tetiklemesi ile meydana gelen, gelişmekte olan ülkelerde hala önemini koruyan edinsel bir kalp hastalığıdır. Bu yazıda, çocuk kardiyoloji bölümünde tanısı konulan ARA hastalarının klinik ve ekokardiyografik (EKO) özellikleri paylaşılacak istendi. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2010-Şubat 2014 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji bölümünde ARA tanısı konulan 63 hastanın dosyalarından demografik verileri, klinik özellikleri, EKO bulguları, uygulanan tedavileri ve tedaviye verilen yanıtları kaydedildi. **Bulgular:** Akut romatizmal ateş tanısı konulan 26 (%41,2) kız, 37 (%58,8) erkek olmak üzere toplam 63 hastanın yaş ortalaması 11,5 yıl (5-17) idi. Bunlardan 16 (%25,4) hastaya kardit, 9 (%14,3) hastaya artrit, 5 (%7,9) hastaya kardit+artrit, 33 (%52,4) hastaya geçirilmiş kardit tanısı konuldu. Hastalardan 59'u (%93,6) artrit veya artralji semptomlarıyla, 2 (%3,1) hasta halsizlik, bir hasta çarpıntı şikâyetiyle başvurdu. Yakınmaların başlamasından EKO incelemesine kadar geçen süre ortalama 14 gündü (1 gün-2 ay). Dizler (%40,6) ve ayak bilekleri (%37,8) en sık etkilenen eklemlerdi. İlk başvuru anında yapılan beyaz küre:11065/mm³ (4970-22900), hemogloblin: 12,2 gr/dl (8,51-14,5), sedimentasyon: 51,5 mm/saat (2-96), C-reaktif protein: 68,6 mg/L (2,97-208), serum antistreptolizin-O düzeyi:901 IU/ml (57-1760) olarak bulundu. Fizik muayenede 25 (%40) hastada patolojik, 21 (%33) hastada masum üfürüm duyuldu, 17 (%27) hastada üfürüm duyulmadı. Mitral yetmezlik (MY) 32 (%50,7) hastada, aort yetmezliği (AY) 30 (%47,6) hastada, MY+AY 20 (%31,7) hastada, MVP 6 (%9,5) hastada saptandı. Ekokardiyografik inceleme 11 (%17,4) hastada normaldi. Artritli 9 (%14,3) hastaya salisilat, karditli 16 (%25,4) hastaya ve kardit+artrit tanılı 5 (%7,9) hastaya steroid ve salisilat tedavisi verildi. Ortalama 12 ay (2 ay-3 yıl) izlenen karditli hastaların 3'ünde MY'de düzelme, 4'ünde AY'de düzelme olduğu görüldü. Hastalardan eritema marginatum, subkutan nodül veya Sydenham koresi olan yoktu. **Yorum:** Akut romatizmal ateş hastalarının büyük çoğunluğu, diğer merkezlerin verilerine benzer olarak artrit şikâyeti ile başvurdu. Bu yakınmalar ile başvuran hastalar ayrıntılı olarak değerlendirilmeli, patolojik üfürüm duyulmasa bile çok sıra dışı yakınmalarla gelebileceklerinden, ekokardiyografik inceleme yapılmadan karar verilmemelidir.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERİN DAĞILIMI VE SEYRİ

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Sertaç Hanedan Onan¹, Derya Çimen¹

¹Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,

²Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, YYB Ünitesi, Dişarbakır

Giriş ve Amaç: Ventriküler septal defektler (VSD) biküspit aort kapağının dan sonra en sık görülen doğumsal kalp hastalıklarıdır (DKH). Görülme sıklığı %2-2.4 arasındadır. Doğal seyirleri tam olarak bilinmemektedir. Küçük defektlerin ve müküler VSD'lerin kapanma eğilimi gösterdiği bilinmektedir. Tanı ve takiplerinde altın standart muayene tekniği renkli Doppler kullanımı ile birlikte iki boyutlu ekokardiyografidir. Bu çalışmanın amacı değişik çocukluk yaş gruplarında VSD'lerin dağılımı ve seyrini incelemektir. **Gereç ve Yöntemler:** DKH şüphesi ile çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen ve izole VSD tanısı alan 1432 olgu çalışmaya alındı. Olgular ilk başvuru yaşlarına göre yenidoğanlar (1), iki yaş altı (2),

2-6 yaş arası (3) ve 6 yaş üstü (4) şeklinde dört grup olarak tasnif edildi. Olgular GE Vivid 4 ve Phillips HDX 11 cihazı ile incelendi. Tüm olgularda 2D, renkli Doppler, CV Doppler ve M-Mod incelemeleri yapıldı. Olgu bilgileri geriye dönük olarak dosyalarından derlendi. Dosyalama sistemi elverişli olmadığından yenidoğan grubunda takip bilgilerine ulaşılamadı. İzlem değerlendirmelerine 1. Grup alınmadı. Veri istatistikleri SPSS 21 programı ile yapıldı. **Bulgular:** Toplam 1432 olgu incelendi. Olguların %50.7'si erkekti. Gruplar sırayla; 138, 930, 181, ve 183 olgudan oluşuyordu. Defekt dağılımı gruplara göre önemli farklılık gösteriyordu (Tablo 1). Olguların %57.4'ü birden çok muayene edildi. Takip süresi ortalama 15.7 ay idi. 216 olguda kapatma kararı verildi, 4 olgu girişimsel olarak kapatıldı, 207 olguda spontan kapanma izlendi, diğer olgular da klinik izlem kararı verildi. 259 olguda komplikasyon gözlemlendi. Pulmoner hipertansiyondan sonra %4.8 ile pm outlet defektlerde aort yetmezliği belirgin olarak dominant bulundu. **Tartışma ve Sonuç:** Yenidoğan döneminde en sık görülen müküler defektlerin yüksek kendiliğinden kapanma hızları nedeniyle sonraki dönemlerde pm outlet defektler ilk sırayı almaktadır. Gerek pm outlet defektlerde komplikasyon olarak önemli oranda aort yetmezliğinin gelişmesi, gerekse de bu hastalarda geç çocukluk çağına kadar devam eden kapanma süreci nedeniyle endokardit proflaksisi ihtiyacının değişmesi bu hastaların uzun süreli izlemine önemli kılmaktadır.

Tablo 1. Gruplara göre defekt dağılımı ve takip sonuçları (% olarak ifade edilmiştir).

	Grup 1 (yenidoğan)	Grup 2 (2yaş altı)	Grup 3 (2-6 yaş)	Grup 4 (6 yaş üstü)
Pm inlet	8.7	17.3	19.9	18.6
Operasyon kararı	25	33	11	9
İzlem	75	59	80	91
Spontan kapanma	0	8	8	0
Pm outlet	17.4	41.1	49.2	62.3
Operasyon kararı	33	26	14	7
İzlem	67	64	81	84
Spontan kapanma	0	8	4	8
Müküler	66.7	37.2	30.4	18.6
Operasyon kararı	2	2	0.1	6 (2 olgu girişimsel)
İzlem	98	63	83	85
Spontan kapanma	--	34	14	9
Multipl	6.5	4.1		0.5
Operasyon kararı	11	13	-	Tek olgu
İzlem	89	65		--
Spontan kapanma	---	21		--
İsviçre peyniri	0.7	0.3	0.6 (tek olgu)	-
Operasyon kararı	0	33	--	
İzlem	100	66	--	
Spontan kapanma	---	0	--	

YENİ TANI ALMIŞ İDİOPTİK JENERALİZE EPİLEPSİLİ HASTALARDA SAĞ ve SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ DOKU DOPPLER GÖRÜNTÜLEME İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Önder Doksöz¹, Ceren Yılmaz², Aycan Ünalp³, Timur Meşe¹, Utku Karaarslan⁴, Rahmi Özdemir¹, Mehmet Küçük¹, Murat Muhtar Yilmazer¹

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

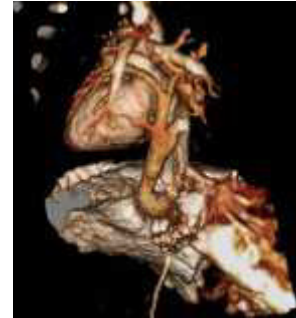
²Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği,

³Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği,

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

Amaç: Epilepsi ve nöbetlerin kalp fonksiyonları üzerinde büyük etkileri olabilir. Epileptik deşarjlar santral otonomik alana yayılarak, vital kardiyak fonksiyonlar üzerindeki normal otonomik kontrolü değiştirebilir. Çalışmamızda yeni tanı almış ve henüz tedavi başlanmamış idiopatik jeneralize epilepsili hastalarda sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarının doku Doppler görüntüleme (TDI) ile değerlendirilmesini amaçladık. **Yöntem:** Çalışmaya yeni tanı almış ve henüz tedavi başlanmamış idiopatik jeneralize epilepsili yenidoğan dönemi hariç 1 ay-18 yaş arası 31 çocuk alındı. Kontrol grubu ise yaş ve cinsiyet bakımından bu hastalara benzer 29 sağlıklı çocuktan oluşturuldu. Olguların transtorasik iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik incelemeleri GE Vivid S6 cihazı ile 4S transduser kullanılarak yapıldı. **Bulgular:** Çalışma grubundaki hastaların tümü jeneralize idiopatik epilepsi tanısıyla izlenmekte idi. Çalışmaya 31'i epilepsili 29'u sağlıklı olmak üzere toplam 60 hasta alındı. Olguların yaş ortalaması ortanca değeri 7.42 (3.52) saptandı. Olguların 20'si kız (%64.6), 11'i erkek (%35.4), kontrol grubunun 16'sı kız (%55.1) 13'ü erkek (%44.9) idi. Konvansiyonel ekokardiyografi ile değerlendirilen sistolik ve diastolik fonksiyonlar açısından hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$). Olgu ve kontrol grubunun TDI ile yapılan sağ ventrikül ölçümlerinde izovolemik kontraksiyon zamanı (İVCT) hasta grubunda anlamlı olarak kısa bulundu ($p<0.05$). Septal mitral annulus Sa değerinin olgu grubunda kontrol grubuna göre anlamlı yüksek, İVCT değerinin ise anlamlı düşük olduğu saptandı ($p<0.05$). Olgu ve kontrol grubunun lateral mitral annulus Ea, Aa ve Sa hızları, Ea/Aa ve E/Ea oranları, IVRT, İVCT, MPI ve ET değerleri arasında anlamlı fark saptanmadı. **Sonuç:** Doku Doppler ölçümlerinde, miyokardiyal Sa dalgası, ET ve İVCT sistolik parametreler olarak kullanılmaktadır. MPI kardiyak performansın sensitif fakat spesifik olmayan bir göstergesi iken İVCT düşüklüğünde tek başına klinik bir önemi yoktur. Yeni tanı almış ve tedavi başlanmamış epilepsili çocuklarda sistolik ve diastolik fonksiyonlarda herhangi bir etkilene saptanmamıştır. Sistolik ve diastolik fonksiyonların değerlendirilmesi için daha ileri ve geniş kapsamlı araştırmalara ihtiyaç vardır.

kliniğine neden olmaktadır. Bu raporda tedaviye dirençli respiratuvar distresi olan term yenidoğanlarda obstrüktif TAPVDA'nın etyolojide araştırması gerektiği yeniden vurgulanıyor ve üç boyutlu rekonstrüksiyon bilgisayarlı tomografi ile obstrüktif TAPVDA gösteriliyor. **Olgu:** Tedaviye dirençli respiratuvar distres sendromu tanısıyla 7 günlükken kliniğimize refere edildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 3300 gram, kalp hızı 140/dak, solunum sayısı 72/dak, tansiyon arteriyel 44/25 (mean 35) mmHg ve oksijen saturasyonu %90 olarak belirlendi. Genel durumu kötü, dispneik, periferik dolaşımı bozuk, göz kapakları ve alt ekstremiteleri ödemliydi. Oskültasyonda üfürüm duyulmadı, akciğer sesleri azalmıştı ve bilateral krepitan ralleri mevcuttu. Karaciğer kosta altında 5 cm sert olarak palpe edildi. Teleradyografisinde buzlu cam görünümü mevcuttu, kardiyomegali yoktu. Mekanik ventilatör desteğinin artırılmasına, inotropik ajan ve sürfaktan tedavisine rağmen kliniğinde ve kan gazlarında düzelme saptanmadı. Akciğerde konjesyona neden olabilecek konjenital kalp hastalıklarına yönelik ekokardiyografik inceleme sağ atriyum, sağ ventrikül, pulmoner arterin geniş, interatriyal septumun sola deviyeye ve sekundum atriyal septal defekten şantın sağdan sola doğru olduğu izlendi. Pulmoner venlerin sol atriyum ile ilişkisi yoktu ve parasternal uzun eksenle sol atriyumun arkasında anormal venöz yapı izlendi. Üç boyutlu rekonstrüktif bilgisayarlı tomografi tüm pulmoner venlerin birleşerek anormal vertikal veni oluşturarak infrakardiyak seyrettikten sonra vena kava inferior ile bağlandığı ve bu vertikal vende obstrüksiyon varlığını gösterdi (Resim). TPVDA'nın tam düzeltile operasyonuna alınan hasta, düşük kardiyak debi sendromu nedeniyle operasyon esnasında exitus oldu. **Tartışma ve Sonuç:** TAPVDA operasyonu başarısı için, öncesinde bebeğin klinik durumu önemli bir faktör olduğundan, tanıda geçikme mortaliteyi artırmaktadır. TAPVDA tanısında ekokardiyografi birincil tanı aracı olmakla birlikte anormal pulmoner venöz bağlantının anatomik olarak tam tanımlanması amacıyla üç boyutlu bilgisayarlı tomografi klinisyenler açısından oldukça kullanışlı bir tanı koyma aracıdır.



TERM YENİDOĞANDA RESPIRATUVAR DİSTRES SENDROMUNUN NADİR BİR NEDENİ OBSTRÜKTİF İNFRAKARDİYAK TİP TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: ÜÇ BOYUTLU REKONSTRÜKSİYON BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ

Sabriye Korkut¹, Mustafa Argun², Hülya Halis¹, Osman Baştuğ¹, Abdullah Özyurt², Tamer Güneş¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kayseri

Giriş: Pulmoner venlerin sistemik venöz yapılar veya direkt sağ atriyuma açıldığı ve sol atrium ile doğrudan bağlantısının olmadığı total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin (TAPVDA) özellikle obstrüktif tipi ciddi pulmoner konjesyona yol açarak yenidoğanda respiratuvar distres

OBEZ ÇOCUKLARDA EKOKARDİYOĞRAFİK BULGULARIN LABORATUAR PARAMETRELERİ İLE KARŞILAŞTIRILMASI

Hazım Alper Gürsu¹, Özlem Korkmaz², Barbaros Şahin Karagün³

¹Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji,

²Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji,

³Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, Sivas

Giriş ve Amaç: Obezite kalbin sistolik ve diastolik fonksiyonlarını olumsuz etkilemektedir. Çalışmamızın amacı obez çocuklarda obezite ve insülin direnci ile sol ventrikül boyut ve fonksiyonları arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Pediatrik Endokrinoloji polikliniğine başvuran ve obezite tanısı koyulan, 10-16 yaş arası 79 olgu (47 kız, 32 erkek), kontrol grubu olarak sağlıklı ve obez olmayan 79 olgu (38 kız, 41 erkek) çalışmaya alındı. Olgular yaşlarına göre grup 1 (10-12 yaş), grup 2 (12-14 yaş) ve grup 3 (14-16 yaş) olmak üzere üçe ayrıldı. Olgulardan; açlık kan glukozu, lipid profili ve açlık insülin düzeyi çalışıldı. Ekokardi-

yografik incelemede mitral kapak E ve A dalgası, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, fractional shortening, enddiastolik ve endsistolik çapları, sol atriyum çapı, interventriküler septum duvar kalınlığı, aort kapak açıklığı ölçüldü. **Bulgular:** Tüm hasta gruplarında; olguların AKŞ, A.İnsülin, HOMA-IR, TG, Kolesterol, HDL ve LDL düzeyleri kontrol grubu ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0.05$). Olguların EKO değerlendirmelerinde her üç grubun da kapak açıklığı, LA çapı, IVS diastolik kalınlığı, LVESD ölçümleri kendi kontrol grupları ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0.05$). Ancak, LVEDD ve FS açısından kontrol grupları ile karşılaştırılmasında istatistiksel fark olmadığı görüldü. Tüm hasta gruplarında mitral kapak E/A<1 olarak bulundu. Grup 2 ve Grup 3'deki olgularda A.İnsülin ve HOMA-IR ile LVESD, LVEDD, IVSd ve IVSs arasında pozitif korelasyon bulundu. İnsülin direnci olan olgularda insülin direnci ile LVEDD, LVESD, IVSd, IVSs arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağı obezitesinde; erken dönemde gelişen kardiyak değişikliklerin belirlenmesi ileride gelişebilecek olan kalp- damar hastalıklarının erken tanı ve tedavisine olanak sağlaması açısından önemli olacaktır.

Tablo 1. Obez ve kontrol grupları arasında ekokardiyografik parametrelerin karşılaştırılması.

	Group1 n=21	Control n=20	p	Group2 n=30	Control n=21	p	Group3 n=28	Control n=38	p
VO	17.7±1.95	16.6±1.46	0.046	19.6±1.72	17.9±1.49	0.001	19.6±1.44	18.5±2.06	0.014
FS	40.5±3.98	42.6±5.66	0.180	40.9±6.33	40.5±4.49	0.816	40.1±6.85	38.6±5.27	0.304
EF	72.7±4.77	74.6±4.77	0.202	71.8±7.09	72.5±4.86	0.668	71.1±7.25	69.8±6.02	0.452
LVESD	9.62±1.96	8.40±1.04	0.018	10.7±1.72	9.05±1.16	0.001	11.8±2.20	9.6±1.47	0.001
LVEDD	39.9±3.13	38.5±2.74	0.136	42.7±3.44	40.9±2.70	0.052	43.9±3.19	43.4±2.48	0.440
LA	43.9±4.15	38.2±4.61	0.001	47.3±4.13	40.7±2.41	0.001	43.9±3.19	42.7±3.18	0.001
IVSd	9.95±1.65	7.80±1.00	0.001	11.0±1.48	8.00±1.18	0.001	10.7±1.89	9.18±1.13	0.001
İVs	13.0±2.13	12.2±1.94	0.219	14.3±2.73	12.9±1.39	0.043	13.8±2.23	13.6±1.82	0.603

VO: valve opening, EF: ejection fraction, FS: fractional shortening, LVEDD: left ventricle end-diastolic diameter, LVESD: left ventricle end-systolic diameters, LA: left atrium, IVSd: interventricular septum diastolic wall thickness, IVSs: interventricular septum systolic wall thickness

PREGESTASYONEL VE GESTASYONEL DİYABETLİ ANNE BEBEKLERİNDE POSTNATAL KOMPLİKASYONLAR VE KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ ÖNGÖRDÜRÜCÜLERİ

Savaş Demirpençe¹, Banu İnce Demirpençe², Timur Meşe³, Sertaç Arslanoğlu⁴, Vedide Tavlı⁵, Şebnem Çalkavur⁴, Özgür Olukman⁴

¹Buca Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji,

²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

⁴Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan Kliniği,

⁵Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Diabetes mellitus tüm gebeliklerin %1-2'sine eşlik etmektedir. Bu düşük yüzdeye rağmen yüksek perinatal mortalite ve morbiditeye sahiptir. Bu çalışma ile; hastanemizdeki izlenen diyabetik anne bebeklerinin yenidoğan dönemindeki diyabete bağlı komplikasyonlarını değerlendirmeyi ve konjenital kalp hastalığı saptanan diyabetik anne bebeklerine ait özellikleri ve öngördürücüleri belirlemeyi amaçladık. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmamız etik kurul onayı (26.05.2011/13-2011) alınarak, Ocak 2010 - Ocak 2012 tarihleri arasında, hastanemiz Prematüre Yoğun Bakım Ünitesi ve Yenidoğan servislerinde diyabetik anne bebeği tanısıyla izlenen 337 yenidoğanın kayıtları geriye dönük incelenerek yapıldı. Diyabetik anne ve bebeğine ait demografik veriler, postnatal dönemdeki diyabetik anne bebeği sorunları ve transtorasik ekokardiyografi ile saptanan konjenital kalp hastalıkları incelendi. **Bulgular:** Olgular diyabetin tipine göre The American Congress of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) önerileri doğrultusunda grup A, B ve C şeklinde gruplara ayrıldı. En sık postnatal problemler; hiperbilirubinemi, solunum sıkıntısı, hipoglisemi ve hipokalsemi idi. Grup A'da %17.3, grup B'de %50 ve grup C'de %9 konjenital kalp hastalığı saptandı (Tablo 1). Cinsiyet, çoğul gebelik, diyabet tipi ve oral antidiyabetik alımı ile konjenital kalp hastalığı görülmesi arasında ilişki saptanmadı. Gestasyonel hafta, doğum ağırlığı, cinsiyet, üfürüm ve siyanoz varlığı, insülin kullanımı, Down sendromu ve gestasyonel hipertansiyon varlığının konjenital kalp hastalığı riskini belirgin artırmadığı gösterildi. Fakat diyabet tipinin artmış konjenital kalp hastalığı riski ile ilişkili olduğu görüldü. En yüksek risk grup C'deydi (Tablo 2). **Tartışma:** Diyabetik anne bebeğinde postnatal kısa dönem komplikasyonlar; hipoglisemi, hipokalsemi, hipomagnezemi, hiperbilirubinemi, polistemi olup bunlar başlıca fetal hiperinsülinemi, hipoksemi ve prematürite ile ilişkilidir. Diyabetik anne bebeklerindeki en sık konjenital malformasyon kalp defekti olarak saptanmıştır. Gestasyonel diyabete hipertansiyon da eşlik ettiğinde bu infantların konjenital kalp hastalığı gelişmesi açısından daha riskli bir grubu oluşturduğu öngörülmektedir. **Sonuç:** Çalışmamızda diyabetik anne bebeklerinde konjenital kalp hastalığı genel insidansı %24 bulunmuştur. Pregestasyonel ve gestasyonel diyabetli anne bebeklerinin konjenital kalp hastalığı riski yönünden araştırılmasının önemli olduğu hatırlanmalıdır.

Tablo 1. Transtorasik ekokardiyografi ile saptanan konjenital kalp hastalıkları.

Konjenital kalp hastalığı*	Gruplar					
	Grup A		Grup B		Grup C	
	(n=187)	(n=113)	(n=13)	(n=13)	(n=5)	(n=6)
	Term n (%)	Preterm n (%)	Term n (%)	Preterm n (%)	Term n (%)	Preterm n (%)
HLHS	1 (0.5)					
VSD						
Perimembranöz	3 (1.6)	4 (3.5)	1 (7.6)			1 (16)
Musküler	4 (2.1)		1 (7.6)	3 (23)		
Asimetrik septal hipertrofi	4 (2.1)	2 (1.7)	2 (15)			
HKMP						
LVIH	4 (2.1)	4 (3.5)	1 (7.6)			
RVH	1 (0.5)		1 (7.6)			
TGA	1 (0.5)		1 (7.6)			
Tek ventrikül fizyolojisi			1 (7.6)			
APW		1 (0.9)				
TOF		1 (0.9)				
MVP		1 (0.9)				
ASD	3 (1.6)	1 (0.9)	1 (7.6)			
PDA	9 (4.8)	6 (5.3)	1 (7.6)			
Bikuspid AV	1 (0.5)	1 (0.9)				
Altı grup toplamı	31 (16)	21 (18)	10 (76)	3 (23)		1 (16)
Grup toplamı	52 (17.3)		13 (50)		1 (9)	

APW: Aort-pulmoner pencere, ASD: Atrial septal defekti, AV: Atrik kapak, HKMP: Hipertrofik kardiyomyopati, HLHS: Hiperplazik sol kalp sendromu, LVIH: Sol ventrikül hipertrofisi, MVP: Mitral valv prolapsusu, PDA: P duktus arteriosus, RVH: Sağ ventrikül hipertrofisi, TGA: Büyük arter transpozisyonu, TOF: Fallus tetralojisi.

* Bazı bebeklerde birden fazla patoloji mevcuttur

Tablo 2. Konjenital kalp hastalığı varlığına etki edebilecek bağımsız değişkenlere ait lojistik regresyon analiz sonuçları.

	p değeri	Exp(B)	%95 CI ^a Exp(B) ^b	
			Alt	Üst
Sınıf A diyabet	.862	1.214	.286	3.255
Sınıf B diyabet	.815	1.168	.318	4.283
Sınıf C diyabet	.796	1.246	.235	6.593
Gestasyonel hafta	.660	1.039	.875	1.236
Doğum ağırlığı	.060	1.000	.999	1.000
Cinsiyet	.538	.810	.414	1.583
Üfürüm varlığı	.005	.389	.201	.754
Siyanoz varlığı	.002	.282	.128	.621
Anne yaşı	.058	.944	.889	1.002
İnsülin kullanımı	.079	.460	.193	1.095
Down sendromu varlığı	.001	.024	.002	.233
Gestasyonel hipertansiyon varlığı	.029	.392	.169	.906

^a CI: güven aralığı, ^b Exp(B): risk oranı

DOWN SENDROMLU BİR İNFANTTA TRANSTORASİK EKOKARDİYOĞRAFI İLE TANI KONULAN VE LAPAROSKOPİK YÖNTEMLE BAŞARILI OLARAK TEDAVİ EDİLEN MORGAGNI HERNİSİ: OLGU SUNUMU

Ahmet Sert¹, İbrahim Akkoyun², Eyüp Aslan¹, Dursun Odabaşı¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Ünitesi, Konya

Down sendromu orta derecede mental retardasyonun en sık genetik nedenidir. Down sendromuna konjenital anomaliler ve karakteristik dismorfik özellikler eşlik eder. %50 konjenital kalp defektleri görülmektedir. Bu nedenle Down sendromu olan olgularda ekokardiyografik inceleme yapılması önerilmektedir. Konjenital diyafragma hernilerinin toplumda görülme sıklığı göreceli nadirdir, bu oran %0.02-0.05 civarındadır. Morgagni hernisi konjenital diyafragma hernisinin en az görülen tipidir. Transtorasik ekokardiyografi rutinde kalp dışı torasik patolojileri tanımlamada daha az kullanılmaktadır. Ekokardiyografi ile tanı konulan asemptomatik Morgagni hernisi olan Down sendromlu olgu nadir görüldüğü için ve laparoskopik yöntemle başarılı olarak tedavi edildiği için sunuldu. **Olgu:** 13 aylık kız olgunun çocuk polikliniğinden Down sendromu tanısı ile kardiyovasküler değerlendirme için çocuk kardiyoloji polikliniğimize gönderildiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Beslenme bozukluğu, solunum sıkıntısı olmadığı öğrenildi. Down sendromu stigmatları ve pektus karinatum vardı. Kalp ritmik, kalp sesleri derinden iştiliyordu. Femoral arter nabızları iyi palpe edildi. Ekokardiyografik incelemede kalp net olarak görüntülenemedi, hava imajı görüldü, sağ transtorasik eko penceresinde ve subkostal incelemede kalbin toraksın ortasına doğru yer değiştirdiği görüntülendi (Resim 1). LV sistolik fonksiyonları normal idi. Diyafragma hernisi olabileceği düşünüldü. PA ve lateral telekardiyografide retrosternal barsak segmentleri olduğu (Morgagni hernisi) görüldü (Resim 2). Baryum çalışmaları ile Morgagni hernisi tanısı doğrulandı. Çocuk cerrahisi tarafından laparoskopik yöntemle tedavi edildi. Postoperatif ekokardiyografik incelemede kalp toraksın solunda, LV sistolik fonksiyonları ve pulmoner arter basıncı normal idi. 2 gün takip edildikten sonra taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Konjenital diyafragma hernilerinin Turner sendromu, trizomi 13, trizomi 18 ve Down sendromu gibi kromozom anormalliklerinde daha sık görüldüğü bilinmektedir. Down sendromu ve Morgagni hernisi birlikteliği daha önceden çok az olguda bildirilmiştir. Morgagni hernisi olan çocukların %20'sinde Down sendromu eşlik etmektedir. Literatürde laparoskopik yöntemle herni onarımı az sıklıkta bildirilmiştir. Transtorasik ekokardiyografi ile kalbin net görüntülenemediği durumlarda, Down sendromu gibi risk grubunda, diyafragma hernisi akla getirilmeli ve diğer görüntüleme çalışmaları yapılmalıdır. Diyafragma hernisinin erken tanı ve tedavisi gelişebilecek komplikasyonları önleyecektir.



Resim 1. Sağ transtorasik eko penceresinde ve subkostal incelemede kalbin toraksın ortasına doğru yer değiştirdiği ve sağ ventrikül komşuluğunda hava imajı görülmektedir.



Resim 2. Telekardiyografide retrosternal barsak segmentleri (Morgagni hernisi) görülmektedir.

BİVENTRİKÜLER TAMİR YAPILMIŞ İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİ ZEMİNİNDE GELİŞEN SAĞ VENTRİKÜL ANEVRİZMASI

Murat Deveci, Özlem Kayabey, Kadir Babaoğlu

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kocaeli

Giriş: Ventrikül anevrizma ya da divertikülleri oldukça seyrek görülürken özellikle sağ ventriküle çok daha nadir izlenmektedir. Konjenital olarak diğer kardiyak patolojilere eşlik edebilmektedir. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS-PA) nedeniyle opere olmuş ve sonradan sağ ventrikül anevrizması geliştiği düşünülen bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Yenidoğan döneminde IVS-PA tanısı alan olguya 8 günlük iken biventriküler tamire uygun olduğu düşünülerek minimal transannüler yama ile RVOT rekonstrüksiyonu uygulanmış. ASD açık bırakılarak pompadan çıkıldığında desatüre olunca ilave olarak sağ MBT şant yapılmış. Sonraki izleminde kardiyak açıdan asemptomatik olan hastanın 4 yaşında iken kliniğimizde yapılan ekokardiyografisinde; daha önce de mevcut olan orta boyuttaki sekundum ASD ve orta derecede pulmoner yetersizliğin yanında sağ ventrikül bazalinde, triküspit kapağın hemen inferiorundaki serbest duvarda 16*16 mm'lik anevrizma saptandı. Ventrikül kontraksiyonuna katılan ve renkli Doppler ile dolum izlenen yapıda ileri inceleme için kardiyak MRI çekildi ve bulgular aynı bölgede geniş tabanlı anevrizmatik dilatasyon şeklinde yorumlandı. Olgu halen asemptomatik olarak izlenmektedir. **Sonuç:** Sağ ventrikül anevrizma ve divertikülleri, ince, nonkontraktıl bir yapıda ise cerrahi gerektirebilmektedir. Ancak homojen, kalın ve kontraktıl bir duvarı varsa konservatif izlem uygundur. Olgumuz, RVOT rekonstrüksiyonu yapılan ve önemli pulmoner yetersizliği bulunan hastalarda sonraki yıllarda gözlemlenebilen çıkım yolu anevrizmalarının aksine, beklenmedik bir lokalizasyonda saptanması, çok nadir olması ve demonstratif bir özellik göstermesi nedeniyle sunulmuştur.

ARKUS AORTA HİPOPLAZİSİNİN EŞLİK ETTİĞİ GENİŞ PDA: KARDİYAK BT ANJİYOĞRAFI BULGULARI

Hasan Erdoğan¹, Derya Çimen², Osman Güvenç², Derya Arslan², Mustafa Koplay¹, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

Giriş: Aort koarktasyonu olmaksızın görülen hipoplastik arkus aorta kardiyovasküler sistemi etkileyen nadir bir anomalidir. Bu sunuda arkus aorta hipoplazisinin eşlik ettiği geniş patent duktus arterioyozus (PDA) olan 2 günlük olgunun kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) bulguları sunulmuştur. **Olgu:** İntrauterin fetal ekasında hipoplastik sol kalp izlenerek takip edilen fetus doğumdan sonra fizik muayene, ekokardiyografi (EKO) ve kardiyak BTA bulguları ile birlikte değerlendirildi. Olgunun fizik muayenesi normaldi. Postnatal kontrol EKO'sunda; arkus aortada hipoplazi ve geniş PDA olduğu görüldü. Aort koarktasyonu yada kesintili aorta ekartasyonu için yapılan kardiyak BTA'da; arkus aorta 12 mm'lik segmentte 4 mm çapta izlenmiş olup, hipoplazik görünümdeydi. Sol subklavian arter distalinde pulmoner arter ile bağlantılı 7 mm çaplı geniş PDA mevcuttu. PDA düzeyinde aort çapı normaldi. Aort koarktasyonu ya da kesintili aorta izlenmedi. Kardiyak boşluklarda belirgin bir patoloji saptanmadı. **Tartışma ve Sonuç:** Arkus aorta hipoplazisi genellikle aort koarktasyonunun bir komponenti olarak görülür. Aort koarktasyonu olmaksızın görülmesi nadir bir durumdur. Fizyopatoloji aort koarktasyonuna benzerdir. Bu olgularda PDA da bulunmaktadır. Kardiyak BTA'nın, pediatrik hastalarda aort anomalilerini değerlendirmede, EKO'ya göre daha ayrıntılı bilgiler verebildiği ve kardiyak kateterizasyona alternatif olabilecek pratik ve güvenilir bir yöntem olduğu kanıtlanmıştır.

İNFLAKARDİYAK TİP TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: TANIDA BT ANJİOGRAFİ'NİN ÖNEMİ

Mesut Sivri¹, Derya Çimen², Mustafa Koplay¹, Osman Güvenc², Derya Arslan², Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD), pulmoner venler ile sol atrium arasında herhangi bir bağlantının olmadığı nadir görülen bir anomali olup tüm konjenital kalp hastalıklarının %1,5-5' ini oluşturmaktadır. Tanıda genellikle ilk olarak akciğer grafisi ve transtorasik ekokardiyografi kullanılmaktadır. Ekokardiyografi'nin kullanıcı bağımlı olması ve dar akustik penceresi nedeniyle vakaların yaklaşık üçte biri atlanabilmektedir. Ekokardiyografi özellikle ekstrakardiyak vasküler anatomisinin değerlendirilmesinde çoğu zaman yetersiz kalmaktadır. Kardiyak BT anjiyografi (BTA) bu kısıtlılığın giderilmesinde giderek kullanımı artan hızlı, non-invaziv, çoğunlukla sedasyon gerektirmeyen bir yöntemdir. Bu sunuda inftrakardiyak tip TAPVD anomali saptanan olgu ve tanıda BTA'nın önemi tartışılmıştır. **Olgu:** 21 yaşında G1P1 anneden 38 haftalık spontan vaginal yolla 2560 gr doğan bebek postnatal 1 hafta sonra hızlı nefes alıp verme ve ağlarken morarma şikayetleri ile getirilmiştir. Fizik muayenede siyanoz ve 3/6 sistolik üfürüm saptanmıştır. Ekokardiyografi tetkikinde sağ atrium ve ventriküle genişleme, ASD, kalp yetmezliği bulguları saptanan hastada pulmoner venöz dönüş anomalisinden şüphelenilip kardiyak BTA yapılmıştır. BTA tetkikinde, sağ ve sol pulmoner venlerin birleşerek tek bir kök halinde sol portal vene açıldığı görülmüştür. Hastaya inftrakardiyak tip TAPVD anomali tanısı konulmuştur. **Tartışma ve Sonuç:** TAPVD anomalisinin dört tipi bulunmaktadır. Suprakardiyak (en sık) tipte pulmoner venler superior vena kava, azigos ven ya da innominate vene, kardiyak tipte sağ atriya ya da koroner sinüse, inftrakardiyak tipte inferior vena kava ya, diyaframı geçip portal ven veya hepatik vene dökülmektedir. Mixt tip en az görülen formudur. Tedavide genellikle cerrahi modaliteler kullanılmaktadır. Kardiyak BTA, TAPVD'nin tanısında, preoperatif ve postoperatif değerlendirilmesinde oldukça etkin bir yöntemdir ve TAPVD düşünülen hastalarda ekokardiyografiyi tamamlayıcı yöntem olarak mutlaka tercih edilmelidir.

ALKOLİK OLMAYAN YAĞLI KARACİĞER HASTALIĞI OLAN OBEZ ADOLESLANLARDA ASPARTAT AMİNOTRANSFERAZ PLATELET ORAN İNDEKSİ VE KAROTİS İNTİMA MEDYA KALINLIĞI ARASINDAKİ İLİŞKİ

Ahmet Sert¹, Özgür Pirgon², Ebru Aypar³, Hakan Yılmaz⁴, Bumin Dündar⁵

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Konya

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi

³Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bölümü, Isparta

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara

⁵Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Ünitesi, Konya

⁶Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: Alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD) obezite, insülin direnci ve metabolik sendroma sıklıkla eşlik etmektedir. NAFLD ile artmış kardiyovasküler morbidite ve mortalite riski arasındaki ilişkiye ait kanıtlanarak giderek artmaktadır. Karotis intima medya kalınlığı (İMT) ölçümü metabolik anormallik olan adolesanlarda kardiyovasküler risk ve hedef organ hasarını değerlendirmek için kullanılmaktadır. Aspartat aminotransferaz platelet oran indeksi (APRI), kronik karaciğer hastalığı olanlarda invaziv olmayan bir belirteç olarak kullanılmaktadır. Daha önceki çalışmalarda karaciğerde hafif fibrozis ve anlamlı fibrozis olan hastalar karşılaştırıldığında APRI anlamlı olarak farklı bulunmuştur. Bununla birlikte, APRI skoru ve kardiyovasküler risk profili arasındaki ilişki NAFLD olan obez adolesanlarda incelenmemiştir. Bu çalışmanın amacı NAFLD olan obez

adolesanlarda APRI ve karotis İMT arasında ilişki olup olmadığını araştırmaktır. **Yöntem:** Çalışma Kasım 2011-Nisan 2012 tarihlerinde çocuk kardiyoloji, çocuk endokrin ve radyoloji bölümlerinde yürütüldü. Yetmiş altı obez adolesan (37 kız, 39 erkek, ortalama yaş (13.0±1.3 yıl), yaş aralığı 12-17 yıl, ortalama vücut kitle indeksi 30.02±3.69 kg/m²) ve 36 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Obez adolesanlar yüksek transaminaz ile karaciğer ultrasonografisinde yağlı karaciğer olup olmamasına göre iki gruba (NAFLD olan ve NAFLD olmayan) ayrıldı. İnsülin direnci homeostasis model değerlendirme (HOMA-IR) ile hesaplandı. **Bulgular:** Çalışma grubunun özellikleri Tablo 1'de sunulmuştur. APRI değerleri kontrol grubuna göre NAFLD olan ve NAFLD olmayan obez gruplarda daha yüksek idi ve NAFLD grubunda NAFLD olmayan obez gruba ve kontrol grubuna göre APRI değerleri anlamlı olarak daha yüksek idi (sırasıyla 0.342±0.073, 0.200±0.075, 0.149±0.038). Karotis İMT kontrol grubuna göre NAFLD olan ve NAFLD olmayan obez gruplarda daha yüksek idi ve NAFLD grubunda NAFLD olmayan obez gruba ve kontrol grubuna göre karotis İMT anlamlı olarak daha yüksek idi (sırasıyla 0.458±0.043, 0.377±0.017, 0.359±0.012 mm). NAFLD olan obez grupta APRI total kolesterol, LDL-kolesterol, glukoz, insülin, HOMA-IR ve karotis İMT ile pozitif korele idi (Tablo 2). **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışma NAFLD olan obez adolesanlarda APRI ve karotis İMT arasında anlamlı ilişki olduğunu gösterdi. NAFLD olan obez adolesanlarda artmış APRI skorunun artmış karotis İMT ve artmış kardiyovasküler risk profilini gösterdiğini ileri sürüyoruz.

Tablo 1. Obez adolesan ve kontrol grubunun özellikleri

	Kontrol Grubu	Obez Grup	
		NAFLD olmayan	NAFLD
N (Kız/Erkek)	36 (16/20)	35 (21/14)	41 (16/25)
Yaş (yıl)	13.6±1.4 (13)	13.1±1.2 (12.7)	13.1±1.1 (13)
Vücut Kitle İndeksi (kg/m ²)	19.50±2.23 (19.27)	29.03±3.19 (28.36) †	30.02±3.69 (30.4) †
Vücut Kitle İndeksi -SDS	0.5±0.7 (0.55)	2.08±0.6 (2.05) †	2.13±0.3 (2.01) †
Sistolik kan basıncı (mmHg)	103.6±11.5 (105)	113.1±12.1 (110) †	120.6±15 (120) † *
Diastolik kan basıncı (mmHg)	65±8.1 (70)	70.8±10.3 (70) †	77.6±10.1 (80) † *
Total kolesterol (mg/dl)	137.5±19.1 (137.5)	168.8±22.2 (165) †	195.5±43 (194) † *
Trigliserid (mg/dl)	71.6±24.7 (64.5)	140.4±74.4 (113) †	168.7±59 (164) †
LDL-kolesterol (mg/dl)	75.3±17.4 (70.7)	96.7±21.7 (99.4) †	121.3±40.7 (115.2) † *
HDL-kolesterol (mg/dl)	47.8±8.4 (47)	43±7.78 (42) †	41.4±7.2 (41) †
Açlık glukozu (mg/dl)	75±6.5 (75)	89.4±9.8 (89) †	91±6.6 (82) †
Açlık insülini (IU/ml)	3.9±1.5 (4.2)	16.7±12.1 (12.2) †	23.3±12.6 (18) † *
AST (IU/l)	16±2 (16)	23.7±5.2 (24) †	40.7±3 (40) † *
ALT (IU/l)	14.2±5.7 (13.5)	21.9±8.7 (20) †	44.2±2.5 (44) † *
HOMA-IR	0.73±0.29 (0.80)	3.73±2.95 (2.65) †	5.50±3.35 (4.71) † *
AST/ALT oranı	1.26±0.40 (1.22)	1.18±0.34 (1)	0.920±0.026 (0.909) † *
Platelet Sayısı (106/L)	279±60.8 (279)	320.1±96.2 (309) †	309.4±63.8 (298) † *
APRI	0.149±0.038 (0.143)	0.200±0.075 (0.194) †	0.342±0.073 (0.327) † *
Karotis İMT (mm)	0.359±0.012 (0.360)	0.377±0.017 (0.380) †	0.458±0.043 (0.447) † *

Değerler ortalama ± standart deviasyon, parantez içinde median olarak gösterildi. NAFLD: Alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı; LDL: düşük dansiteli lipoprotein; HDL: yüksek dansiteli lipoprotein; ALT: alanin transaminaz; AST: aspartat transaminaz; HOMA-IR: İnsülin direnci homeostasis model değerlendirme; APRI: Aspartat aminotransferaz platelet oran indeksi; Karotis İMT: Karotis intima medya kalınlığı * p < 0.05 NAFLD olmayan obez adolesan grubu ile NAFLD olan obez adolesan grubunun karşılaştırılması. † p < 0.05 Kontrol grubu ile NAFLD olmayan obez adolesan grubunun karşılaştırılması. * p < 0.05 Kontrol grubu ile NAFLD olan obez adolesan grubunun karşılaştırılması.

Tablo 2. Obez adolesanlarda APRI ile kardiyovasküler risk parametreleri arasındaki Pearson korelasyonu.

	Kontrol		NAFLD olmayan		Obez adolesanlar		NAFLD	
	r	p	r	p	r	p	r	p
Yaş (yıl)	0.131	0.446	-0.015	0.934	0.258	0.103		
Vücut Kitle İndeksi (kg/m ²)	-0.298	0.777	-0.130	0.455	0.013	0.935		
Vücut Kitle İndeksi-SDS	-0.312	0.675	-0.141	0.989	-0.193	0.678		
Sistolik kan basıncı (mmHg)	0.043	0.803	0.128	0.468	0.169	0.291		
Diastolik kan basıncı (mmHg)	0.173	0.312	0.310	0.070	0.125	0.437		
Total kolesterol (mg/dl)	-0.168	0.328	0.382	0.024	0.534	<0.0001		
Trigliserid (mg/dl)	-0.143	0.404	-0.111	0.527	0.144	0.370		
LDL-kolesterol (mg/dl)	-0.327	0.551	0.463	0.005	0.595	<0.0001		
HDL-kolesterol (mg/dl)	0.381	0.822	-0.024	0.890	-0.455	0.003		
Açlık glukozu (mg/dl)	-0.053	0.759	-0.121	0.489	0.656	<0.0001		
Açlık insülini (IU/ml)	-0.067	0.699	-0.085	0.626	0.523	<0.0001		
HOMA-IR	-0.057	0.743	-0.094	0.593	0.549	<0.0001		
Karotis İMT (mm)	0.053	0.757	0.095	0.588	0.917	<0.0001		

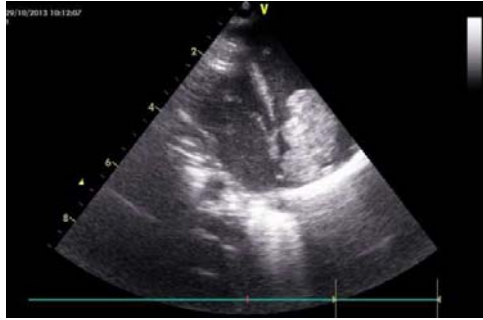
FARKLI KLİNİK İLE BAŞVURAN BENZER EKOKARDİYOGRAFI BULGULARI OLAN İKİ ATRİYAL KİTLE OLGUSU

Derya Aydın Sahin¹, Osman Başpınar¹, Ayşe Sülü¹, Gökhan Gökaslan²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Gaziantep

Amaç: Farklı klinik bulgularla gelen iki vakada ekokardiyografi bulguları benzer olmasına rağmen klinik gidişleri ve prognozları oldukça farklı iki vakayı sunmayı amaçladık. **Olgu:** İlk vakamız 22 günlük iken üfürüm nedeniyle başvurup EKO'sunda özellik olmayan, 2 ay yenidoğan yoğun bakımda yatış öyküsünden sonra düzelmeyen solunum sıkıntısı nedeniyle tekrar EKO çekildiğinde atriyal septuma tutunmuş 3,1cm uzunluğunda, 1cm genişliğinde, sağ ventriküle girip çıkan hareketli, lobüle, homojen kitle tespit edilen vaka idi (Resim 1). Sağ atriyal kitle tespit edildikten sonra opere edildi ve mantar endokarditi tespit edildi, operasyondan sonra genel durumu düzeldi ve komplikasyon olmadı. İkinci vakamız ise solunum sıkıntısı, ateş nedeniyle akciğer enfeksiyonu teşhisi konulan, plevral efüzyon saptanması üzerine göğüs tüpü takılan, genel durumu düzelmeyince yapılan EKO'da interatriyal septumdan köken alan sol atriyum içinde hareketli 2 parçadan oluşan atriyoventriküler kapağı iten ve diyastolde sol ventriküle hafif prolabe olan yaklaşık 43x38 mm boyutlarında kenarları belirgin kitle saptanan hasta idi (Resim 2). Operasyon sonrası rabdomyosarkom olduğu saptandı. Tanı esnasında çekilen kemik sintigrafisi ve MR tetkiklerinde çok sayıda metastazlar tespit edildi, KT uygulandığı sırada septik şok nedeniyle hasta ex oldu. **Sonuçlar:** Çocuklarda atriyal kitle oldukça nadirdir. Benzer ekokardiyografi bulguları olmasına rağmen tanı ve tedavi için gerekli olan cerrahi sonrası patoloji sonucuna göre hastaların prognozu belirlenir.



Resim 1



Resim 2

PREADOLESAN FUTBOLCULARDA SOL VENTRİKÜL BOYUT VE FONKSİYONLARININ FİZİKSEL AKTİVİTE SÜRESİNE GÖRE DEĞERLENDİRİLMESİ

Hazım Alper Gürsu¹, Özlem Korkmaz², Barbaros Şahin Karagün³

¹Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji,

²Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji,

³Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji, Sivas

Amaç: Çalışmanın amacı, erkek, preadolesan futbolcularda, fiziksel yüklemenin sol ventrikül morфометrik parametreleri ve sistolik fonksiyonu üzerine olan etkisini incelemektir. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmaya, 13-16 yaş arasında profesyonel 61 erkek futbolcu ve kontrol grubu olarak aynı yaş grubunda, atlet olmayan, 42 sağlıklı çocuk alınmıştır. Bulgular kontrol grubu ile karşılaştırılmıştır. Futbolcular fiziksel aktivitenin süresine göre 4 gruba ayrılmıştır. İki yıldan az spor yapanlar grup 1, 2-4 yıl arasında spor yapanlar grup 2, 4-6 yıl arasındakiler grup 3, 6 yıldan fazla spor yapanlar grup 4 olarak isimlendirildi. İki boyutlu ve M-mode ekokardiyografi ile sol ventrikül boyut ve sistolik fonksiyonları değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Dört gruptaki olguların tümünün sol ventrikül diyastol ve sistol sonu boyutları, septumun ve sol ventrikül arka duvarının diyastolik ve sistolik duvar kalınlıkları kontrol grubu ile karşılaştırıldığında daha yüksekti. Kontrol grubu ile diğer 4 grup arasında sadece sol ventrikül diyastol sonu boyutu açısından istatistiksel anlamlı fark vardı. Ancak diğer parametreler açısından anlamlı fark saptanmadı. Grupların kendi içinde karşılaştırılmasında da hiçbir parametre yönünden anlamlı fark saptanmadı. **Sonuç:** Bu çalışmada, antrenman yapan preadolesanlarda ekokardiyografik parametrelerin antrenmansız kontrole göre daha yüksek olduğu, ancak sol ventrikül boyut ve fonksiyonunun fiziksel aktivitenin süresinden bağımsız olduğu bulundu.

	Grup 1	p	Grup 2	p	Grup 3	p	Grup 4	p	Kontrol
İVSd	9,92±1,379	0,979	9,85±3,132	0,999	9,89±1,323	0,987	10,44±1,617	0,285	9,57±1,467
LVEDD	44,50±4,253	0,036	44,52±3,402	0,045	45,56±2,895	0,001	46,50±2,749	0,000	41,98±2,434
LVPWd	9,17±1,193	0,887	8,62±1,121	0,644	9,39±1,092	0,751	9,22±1,396	0,875	8,69±1,297
İVSs	11,75±1,485	0,979	12,62±2,181	0,332	12,72±1,602	0,353	11,78±1,957	0,710	11,67±1,618
LVESD	25,92±3,528	0,997	27,46±3,455	0,266	27,06±2,980	0,517	28,72±3,286	0,080	25,93±2,771
LVPWs	13,92±6,669	0,544	13,38±2,468	0,400	13,72±1,742	0,843	14,83±1,886	0,139	13,74±1,449
EF	72,50±6,585	0,251	69,23±6,660	0,925	71,11±5,593	0,431	68,50±4,866	0,916	69,10±6,266
KF	42,25±5,691	0,157	38,31±6,047	0,895	40,56±5,216	0,355	37,78±4,305	0,875	38,55±5,379

İVSd: interventriküler septum diyastolik, LVEDD: Sol ventrikül diyastol sonu boyutu, LVPWd: Sol ventrikül arka duvarı diyastolik, İVSs: Interventriküler septum sistolik, LVESD: Sol ventrikül sistol sonu boyutu; LVPWs: Sol ventrikül arka duvarı sistolik.

ÇOCUKLARDA KARDİYAK TROMBUS: TEDAVİDE YENİ ALGORİTMALARA İHTİYACIMIZ VAR VE TARTIŞMALIYIZ

İbrahim İlker Çetin¹, Filiz Ekici¹, Sevim Ünal², Abdullah Kocabaş¹, Şanliay Şahin³, Mutlu Yazıcı³, Ganime Ayar³, Mehmet Emre Arı¹, Doğukan Aktaş¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yoğun Bakım Ünitesi

Amaç: Bu çalışmanın amacı kardiyak trombus saptanan hastalarda risk faktörlerinin, tedavi ve izlem sonuçlarının belirlenmesidir. **Yöntem:** Haziran 2010 ve Aralık 2013 tarihleri arasında kardiyak trombus saptanan hastalara ait dosya kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Trombus büyüklüğü, yeri, tedavi ve izlem sonuçları değerlendirildi. Klinik ve laboratuvar bulgularına göre izlemde enfektif endokardit tanısı alan hastalar çalışma dışında bırakıldı. **Bulgular:** Çalışmaya 16 hasta dahil edildi. Hastaların 6'sı yenidoğan, 2'si sütçocuğu olup, ortalama yaş 2,2 yıl (2 gün-14,1 yıl) idi. Trombus büyüklüğü ortalama 9 (5-21) mm, trombus yeri 7 hastada sağ atriyum, 5 hastada sağ ventrikül, 1 hastada sol ventrikül, 1 hastada pulmoner arter ve 2 hastada superior vena kava idi. Risk faktörü olarak 5 hastada prematürite, 1 hastada siyanotik doğumsal kalp hastalığı, 3 hastada kan kültürü pozitifliği, 4 hastada malignansi, 1 hastada nefrotik sendrom, 10 hastada umbilikal yada santral venöz kateter ve 6 hastada akkiz yada genetik trombofili (protein C eksikliği, faktör V Leiden, MTHFR A1298C and MTHFR C677T mutasyonları) saptandı. Tedavide ilk tercih 2 hastada embolizasyon riski nedeniyle doku plazminojen aktivatörü, 1 hastada trombusun akut gelişmiş olması nedeniyle kalsik heparin, 1 hastada izole bakteriyemi nedeniyle parenteral antibiyotikler ve 12 hastada düşük molekül ağırlıklı heparin olmuştur. Sistemik enfeksiyonu bulunması nedeniyle 9 hastada antikoagülan tedaviye ayrıca parenteral antibiyotikler eklenmişti. Sonuç 15 hastada tam rezolusyon iken, Fallot tetralojisi ile izlenen 1 hastada düzeltici cerrahi sırasında rezeksiyon yapılmıştı. Trombusun %50 rezolusyonu için geçen süre ortalama 16 (2-70) gün iken, tam rezolusyon ortalama 26 (3-93) günde olmuştur. Antikoagülan tedavi ilişkili major komplikasyon olmamıştı. **Sonuç:** Risk faktörleri bulunan hastalarda, kardiyak trombus olasılığı akla gelmelidir. Kardiyak trombus saptanan hastalarda antikoagülan tedavi seçimi komplikasyon riskini azaltmaktadır. İzole bakteriyemisi yada sistemik enfeksiyonu olan hastalarda parenteral antibiyotikler tedaviye eklenmelidir. Hastalarda cerrahi rezeksiyon nadiren gerekmekte ve trombus rezolusyonu için çoğu zaman trombolitiklere ihtiyaç duyulmamaktadır.

P-068

VENTRİKÜLER ERKEN VURU İLE BAŞVURAN, ADÖLESAN DÖNEMDE YAKALANAN ALCAPA (BLAND WHITE GARLAND) SENDROMU: OLGU SUNUMU

Ali Yıldırım, Yusuf Alper Kara, Pelin Köşger, Gökmen Özdemir, Birsen Ucar, Zübeyir Kılıç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

Giriş: ALCAPA Sendromu sol koroner arterin pulmoner arterden orijin aldığı oldukça nadir görülen (300000 canlı doğumda 1) bir anomalidir. Genellikle 2 hafta ila 6 ay arasında bulgu verir. Myokard infarktüsü, konjestif kalp yetmezliği ve ani ölüme neden olabilen bir hastalıktır. Kollateral dolaşımı iyi olan vakalarda semptomlar silik olup tanı yaşı gecikebilmektedir. Sık ventriküler erken vuru nedeniyle yapılan ekokardiyografisinde ALCAPA tespit edilen 14 yaşındaki erkek hastayı sunduk. **Vaka:** İki ay öncesine kadar hiçbir şikayeti olmayan 14 yaşındaki erkek hastanın bu tarihten itibaren uzun süreli eforla oluşan göğüs ağrısı ve çarpıntı şikayetleri başlamış. Fizik muayenesinde üfürümü olmayan ve kalp sesleri doğal olan hastanın, EKG'sinde VEV'ler gözlemlendi. 24 saatlik Holter ritm kaydında

2000 civarında monomorfik VEV saptanan hastanın EKO'sunda sol kalp boşluklarının genişlediği, sol ventriküle ve papiller kas seviyesinde hipereksten alanların bulunduğu, sağ ve sol koroner arterin genişlediği ve pulmoner arterin içine diyastolik akımın olduğu izlendi. ALCAPA Sendromu düşünülen hastaya kateterizasyon ile bulgular teyit edildi. Hasta cerrahiye gönderildi. **Sonuç:** ALCAPA sendromu genellikle infantil dönemde gözlenmekle birlikte, kollateral dolaşımı iyi olan hastalarda tanı yaşı gecikebilmektedir sık tekrarlayan VEV ile presente olan hastamız vasıtasıyla ritim bozukluğu olan hastalarda ekokardiyografik değerlendirmenin önemi vurgulandı.

P-069

ADENOTONSİLLER HİPERTROFİLİ ÇOCUKLARDA KARDİYAK FONKSİYONLARIN VE ATRİAL ELEKTROMEKANİK GECİKMENİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Abdullah Kocabaş¹, Nergis Salman², Filiz Ekici¹, İbrahim İlker Çetin¹, Fatih Alper Akcan², Sancar Eminoğlu¹, Mehmet Emre Arı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç: Orta-ağır düzeyde adenotonsiller hipertofisi (ATH) olan çocuklarda sağ ventrikül disfonksiyonu gelişimi ve pulmoner arter basıncında (PAB) artış iyi tanımlanmıştır. Çalışmamızda, ADH'nin bu komplikasyonlarına ek olarak ileti sistemi üzerine etkilerini araştırdık. **Gereç ve Yöntemler:** 46 ATH'li çocuk hasta ve 46 sağlıklı kontrol çalışmaya alındı. Her iki grup arasında P-dalga dispersiyonu (Pd), konvansiyonel ekokardiyografi, doku Doppler görüntüleme (DDG) ve atrial elektromekanik gecikme (AEG) düzeyleri cerrahi tedavi öncesi ve sonrası değerleri ile karşılaştırıldı. **Bulgular:** Maksimal P-dalga süresi ve Pd, hastalarda kontrolle oranla anlamlı düzeyde daha yüksekti (p<0.001). Sağ ventriküler end-diastolik çap, sağ atrium alanı ve ortalama PAB düzeyleri hasta grubunda anlamlı olarak daha yüksek bulunurken (sırasıyla p=0.01, p<0.001 ve p=0.03), mitral ve triküspit kapakta E/A oranları ile pulmoner akım örneğinde akselerasyon zamanı daha düşüktü (sırasıyla p=0.04, p=0.01 ve p=0.03). Tedavi öncesi ve sonrası incelemelerde iki grup arasında TAPSE benzer bulundu (p=0.21). DDG incelemelerinde kontrol grubuna oranla ATH hastalarında triküspit lateral (p=0.006) ve mitral septal segmentlerde (p=0.003) E/A oranlarının anlamlı düzeyde daha düşük olduğu saptandı. Ayrıca, hastalarda mitral lateral, mitral septal ve triküspit lateral segmentlerde miyokardiyal performans indeksi belirgin yüksek bulundu (p<0.001). Benzer şekilde, hasta grubunda AEG her üç segmentte daha uzun saptandı (p<0.001) (Tablo 1). Aynı zamanda, ATH'li hastalarda interatrial ve intra-atrial elektromekanik gecikme düzeyleri kontroлле oranla anlamlı şekilde daha yüksekti (sırasıyla p=0.03 ve p=0.04). Bununla birlikte, adenotonsillektomi sonrası tüm elektrokardiyografik ve ekokardiyografik belirteçler her iki grup arasında benzer bulundu (p>0.05). **Tartışma:** ATH'li çocuklarda maksimal P-dalga süresi ve Pd, interatrial ve intra-atrial elektromekanik gecikme düzeylerindeki uzama ilk olarak çalışmamızda gösterilmiştir. ATH ile ilişkili hipoksi ile oluşan kardiyak değişiklikler, çocuklarda uzun dönemde önemli aritmiere zemin hazırlayabilirler.

Hasta ve kontrol grupları arasında doku Doppler görüntüleme ve atrial elektromekanik gecikme düzeylerinin adenotonsillektomi öncesi ve sonrasında karşılaştırılması

	Kontrol	Pre-op.	p	Post-op.	p
Mitral lateral annulus					
E'/A'	2.5 ± 0.4	2.4 ± 0.8	0.1	2.3 ± 0.6	0.2
MPI	0.43 ± 0.03	0.51 ± 0.08	<0.001*	0.46 ± 0.04	<0.001*
Mitral lateral AEG (ms)	54.3 ± 4.7	64.1 ± 7.7	<0.001*	55.3 ± 6.2	0.6
Mitral septal annulus					
E'/A'	2.1 ± 0.4	1.9 ± 0.4	0.003*	2.1 ± 0.4	0.5
MPI	0.45 ± 0.04	0.55 ± 0.09	<0.001*	0.49 ± 0.05	<0.001*
Mitral septal AEG (ms)	45.5 ± 5.1	56 ± 7.5	<0.001*	47.4 ± 5.9	0.1
Tricuspid lateral annulus					
E'/A'	1.7 ± 0.4	1.5 ± 0.5	0.006*	1.6 ± 0.4	0.5
MPI	0.43 ± 0.04	0.54 ± 0.08	<0.001*	0.46 ± 0.06	0.002*
Tricuspid lateral AEG (ms)	34.2 ± 6.2	41.0 ± 6.8	<0.001*	36.0 ± 6.6	0.2
İnteratrial elektromekanik gecikme (ms)	20.1 ± 6.5	23.1 ± 6.5	0.03*	19.3 ± 7.6	0.4
Intraatrial elektromekanik gecikme (ms)	11.3 ± 6.4	14.4 ± 6.3	0.04*	11.4 ± 6.5	0.9

*İstatistiksel olarak anlamlı, AEG, atrial elektromekanik gecikme

ELEKTRİK ÇARPMASINA BAĞLI GELİŞEN KARDİYAK TROMBÜS OLGUSU

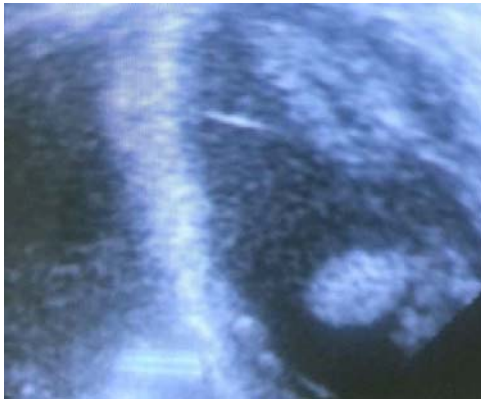
Alper Akın¹, Meki Bilici¹, Fikri Demir¹,
Ayfer Gözü Piriççoğlu², Celal Yavuz³

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi,

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ünitesi, Diyarbakır

Giriş: Elektrik akımına maruziyetin kardiyovasküler sisteme etkileri nonspesifik değişikliklerden fatal olabilecek hasara kadar değişmektedir. Biz bu sunumda yüksek voltaj elektrik akımına maruziyet sonrası intrakardiyak trombüs gelişen bir olgu sunuyoruz. **Olgu:** Beş yaşında erkek hasta yüksek voltaj elektrik akımına maruziyet sonrası bilinç kaybı ve kardiyak arrest nedeniyle yaklaşık 20 dakika resüste edilmiştir. Merkezimize entübe halde getirilen hastada başvuru Glasgow koma skalası 3 idi. İlk başvuru sırasında troponin I 21.53 ng/ml, CK-MB > 305 ng/ml idi. Yatışının 6. gününden itibaren kardiyak enzim düzeylerinde progresif düşme izlenerek yatışının 11. gününde troponin I 0.88 ng/ml, CK-MB 12.2 ng/ml düzeylerine kadar indi. EKG’de nonspesifik ST-T değişiklikleri mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografi (EKO) incelemesinde ejeksiyon fraksiyonu (EF) %45 ve hafif mitral yetmezliği izlendi. Kardiyak inotropik destek tedavisi başlandı; günlük kardiyak enzim, EKG ve EKO incelemesi yapılan hastada yatışın 7. gününde EF %55 olmakla beraber sol ventrikül lateral duvarda apekse yakın yaklaşık 6 mm çapında trombüs düşündüren görünüm izlendi (Resim 1). Bilinci kapalı olup intrakraniyal kanama ekarte edilemediğinden trombolitik tedavi başlanamadı. Heparinize edilen hastada heparinin 2. gününde trombositopeni gelişmesi nedeniyle düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine geçildi. Yatışının 12. gününde sağ alt ekstremitede cutis marmoratus gelişti; EKO incelemesinde sol ventriküldeki kitlenin izlenememesi nedeniyle trombusun sağ alt ekstremiteye embolize olduğu düşünüldü. Kalp damar cerrahisi tarafından embeloktemi yapılarak trombüs çıkarıldı. Hasta yatışının 14. gününde kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Literatürde elektrik çarpması sonrası kardiyak aritmiler ve kardiyak iskemik bulgular bildirilmiş olmakla beraber elektrik çarpması ile ilişkilendirilebilecek kardiyak trombüs olgusuna rastlamadık. Yüksek voltaj elektrik akımının defibrilasyon benzeri elektrik şokuna yol açarak asistole neden olabileceği bildirilmiştir. Ayrıca elektrik akımının beyinde solunum merkezini paralize ederek hipoksiye yol açabileceği, hipoksinin de sekonder olarak aritmilere yol açabileceğini bildiren olgu sunumları mevcuttur. Hastamızda bu nedenlerden dolayı gelişen miyokardiyal iskeminin ve bozulmuş sistolik fonksiyonun trombüs gelişimine neden olduğunu düşünüyoruz.



Resim 1. Subkostal ekokardiyografik incelemede sol ventrikül lateral duvar komşuluğunda trombüs düşündüren görünüm izlenmektedir.

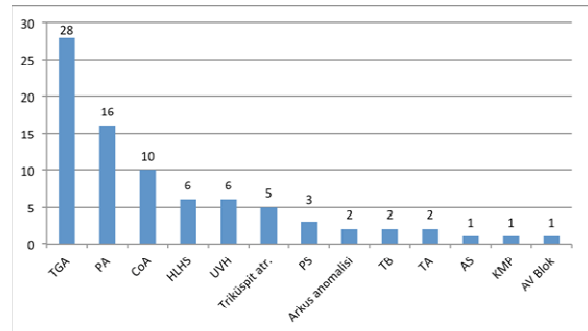
ERKEN GİRİŞİM GEREKTİREN KONJENİTAL KALP HASTALIKLI OLGULARDA TRANSPORT DURUMU

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Melek Akar², Heybet Tüzün²

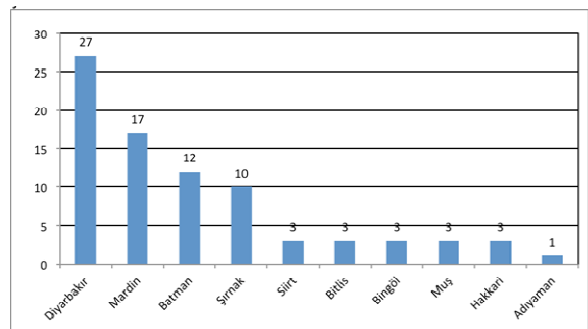
¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Diyarbakır

Amaç: Yenidoğanların %0.4’ü girişim gerektiren bir konjenital kalp hastalığı ile doğmaktadır. Bu bebeklerin uygun merkezlerde doğması ile ölüm riski yaklaşık 4 kat azalmaktadır. Bu çalışmada erken girişim gerektiren konjenital kalp hastalığı olan olgular, hasta sağlığı ve ülke ekonomisi üzerine olası etkileri yönünden araştırıldı. **Gereç ve Yöntemler:** Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi yenidoğan yoğun bakım ünitesine 2011-2013 yılları arasında yatırılan toplam 83 olgu çalışmaya alındı. Olgu verileri geriye dönük olarak dosyalardan derlendi. Bütün vakalara yatışların ilk gününde ekokardiyografi ve SNAP-II skorlaması yapıldı. Veriler SPSS İstatistiks 17 programıyla yorumlandı. Korelasyonlar için Pearsons testi uygulandı. **Bulgular:** Olguların 46’sı (%55) erkekti. Hastaların %32’si Diyarbakır’dan geri kalanı çevre illerden üniteye sevk edilmişti. Yaşları 0-28 (ort:5.6±6.4) gün arasında idi. Başvuru SNAP-II skorları 0-90 (ort:20±20.3) bulundu. En sık tanılar %33.7 oranı ile büyük arter transpozisyon ve %19.3 ile pulmoner atrezi idi (Tablo 1). Ondokuz (%22) olgu üniteye kaybedildi. Ölüm ile SNAP-II arasında anlamlı bir ilişki saptandı (p<.001). Tanı, cinsiyet ve yaş mortalite ile ilişkili bulunmadı. Altmış olgu hava ambulansı ile ileri merkezlere sevk edildi, üç olgu da elektif operasyon planlanarak taburcu edildi. **Çıkarımlar:** Erken girişim gerektiren konjenital kalp hastalıklı olgular geç tanı almakta ve uygunsuz transport edilmektedir. Bu durum prenatal tanı ve intrauterin transport ile kısmen aşılabılır. Hasta sağlığı ve ülke ekonomisi açısından bu hastaların tersiyer merkezlere girişim amaçlı sevk ihtiyaçlarının ortadan kaldırılması için bölgesel kardiyoloji-kardiyovasküler cerrahi merkezlerinin kurulması gerektiğine inanmaktayız.



Hastaların tanılarına göre dağılımı



Hastaların geldikleri illere göre dağılımı

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE SOLUNUM YETMEZLİĞİ NEDENİ OLARAK DEV KARDİYAK RABDOMYOM

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Berat Kanar², Heybet Tüzün²

¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,
²Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Diyarbakır

Kardiyak rabdomyom infantil dönemde en sık görülen benign, primer kalp tümörüdür. Yenidoğanlarda kardiyak rabdomyomların klinik belirtileri, intrakardiyak obstrüksiyon varlığına, miyokard tutulumuna, tümörün büyüklüğüne ve ritim bozukluklarına bağlı olarak değişiklik gösterir. Bu yazıda, doğduktan hemen sonra solunum yetmezliği gelişen bir yenidoğanda saptanan rabdomyom sunulmuştur. Yenidoğanlarda solunum yetmezliğinin nadir bir nedeni olarak kardiyak tümörlerin de olabileceği unutulmamalıdır. **Olgu:** Otuz beş yaşındaki annenin 5. gebeliğinden, miadında doğan kız bebek. Prenatal dönemde hipertrofik kardiyomyopati nedeniyle izlenmiş. Postnatal ilk saatlerinde siyanoze ve solunum yetmezliği olması üzerine entübe edilerek merkezimize yönlendirildi. Fizik muayenede mezokardiyak odakta duyulan 2/6 sistolik üfürüm ve akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması nedeniyle yapılan ekokardiyografik incelemede; AV kapaklar düzeyinden başlayarak apekse ve sol ventrikül serbest duvarına yayılan rabdomyomla uyumlu 46x48 mm kitle saptandı. CK-MB ve Troponin-I değerleri yüksek saptandı. Holter elektrokardiyografide aritmi gözlenmeyen olgudan tüberoskleroz (TS) birliteliği şüphesiyle yapılan kranyal USG, batin USG ve göz dibi tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Dokuz günlük izleminde, mekanik ventilatör desteği verilen hasta sol ventrikül disfonksiyonu nedeni ile kaybedildi. **Tartışma:** Fetal kardiyak rabdomyom nadir rastlanan bir durum olup çocuklarda en sık görülen kalp tümörüdür. olguların %60-80 ni TS ile birlikte dir. Ancak hastamızda bu birlitelik saptanmadı. Genellikle kendiliğinden gerileme gösterirler ve herhangi bir tedavi gerektirmezler. Bazı durumlarda, bulundukları yere bağlı olarak, kalp fonksiyon bozukluklarına, aritmilere ya da ani ölümlere neden olabilirler. Kitle çapı >20 mm olanlarda ölüm oranı daha yüksek bildirilmiştir. Olgumuzda da kitle çapı >20 mm olup sol kalp fonksiyonlarında yetersizliye yol açmıştı. **Sonuç:** Yenidoğan döneminde solunum yetmezliği nedenleri çok çeşitlidir. Kardiyak nedenler arasında rabdomyom seyrek yer almaktadır. Solunum yetmezliği nedeni araştırılırken AC garfisinde kardiyomegali veya mediastinal genişleme olan olgularda kardiyak kitleler de gözönünde bulundurulmalıdır.



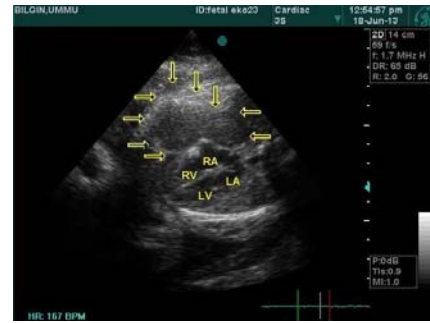
Sol kalpte Dev Rabdomyom

FETAL MEDİASTİNAL KAVERNÖZ HEMANJİOM: OLGU SUNUMU

Yılmaz Yozgat, Mustafa Karaçelik, Rahmi Özdemir, Cem Karadeniz, Önder Doksoz, Mehmet Küçük, Murat Muhtar Yılmaz, Timur Meşe, Osman Nejat Sarımanoğlu

¹İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Mediastinal hemanjiom nadir görülen benign vasküler tümördür. Mediastinal kitleler içinde görülme sıklığı %0.5 olarak bildirilmektedir. Mediastinal hemanjiomların %90'ı kapiller veya kavernöz hemanjiomdur. **Olgu:** Fetal ekokardiyografik inceleme için kliniğimize gönderilen 26 haftalık fetüsün ön mediasteninde geniş kitle lezyonu saptandı. Fetüsün izleminde mediastinal kitleye bağlı kardiyak bası, perikardiyal effüzyon ve disritmi izlenmedi (Resim 1). Miadında sezeryan ile 3500 gram ağırlığında sağlıklı doğan yenidoğanın ekokardiyografik incelemesinde ön mediastende sağ atriuma komşu yerleşimli, kalbe bası yapmayan iyi sınırlı multilobuler mediastinal kitle görünümü saptandı (Resim 2). Olgunun torax CT incelemesi ön mediastende yerleşimli teratom olarak değerlendirildi. Üç haftalıkken mediastinal kitle cerrahi olarak çıkarıldı. Patolojik incelemesi kavernöz hemanjiom olarak değerlendirildi. Olgu şu an altı aylık olup sağlıklıdır. **Sonuç:** Fetal mediastinal kitle tanısı konulan olgularda nadir bir neden olarak iyi seyirli benign vasküler tümörlerde akıldan bulundurulmalıdır.



Resim 1.



Resim 2.

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS TANISI ALAN BEBEKLER

Osman Güvenç¹, İsa Yılmaz², Derya Çimen¹, Derya Arslan³, Ali Annagür⁴, Hanifi Soylu⁴, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, Konya

Amaç: Hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde patent duktus arteriozus (PDA) tanısı konulan bebeklerin dosyaları retrospektif olarak incelendi. **Yöntem:** Ocak 2012-Ocak 2014 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde PDA tanısı konulan 45 bebeğin dosyalarından demografik verileri, klinik özellikleri, ekokardiyografik (EKO) bulguları, uygulanan tedavi ve tedaviye verilen yanıtları kaydedildi. **Bulgular:** Ortalama gestasyonel yaşı 29,6 (22-40) hafta, ortalama doğum ağırlığı 1840 (460-3900) gram olan 23'ü erkek (%51), 22'si (%49) kız toplam 45 hastada EKO incelemesiyle PDA olduğu tespit edilmişti. Ekokardiyografi ile duktus çaplarının ortalaması 3,2 mm (1-6 mm arasında), La/A oranı ortalaması 1,2 (0,8-1,7 arasında) olarak bulundu. Ekokardiyografik değerlendirmede PDA'dan başka 13 hastada ASD, yedi hastada VSD, bir hastada AVSD, bir hastada aort koarktasyonu, bir hastada hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS), iki hastada büyük arter transpozisyonu (BAT) vardı. Üç hastada duktus kendiliğinden kapandı, BAT ve HSKS tanısı olan üç hastada duktusu açık tutmak için prostoglandin infüzyonu verildi. Hastalardan 25'ine ibuprofen tedavisi verildi, bunlardan 16'sında (%64) duktus tek kür tedavile kapanırken iki hastaya ikinci kür verilerek duktusu kapatıldı, hastalardan altısında hemodinamik olarak anlamlı duktus devam ettiğinden dolayı cerrahi ligasyon yapıldı, bir hastada ibuprofen tedavisi sonrasında hemodinamik olarak önemsiz duktus kaldığı görüldü ve enfektif endokardit profilaksisi ile takip edildi. Altı hastaya trombositopeni, akut böbrek yetmezliği (ABY) ve intrakraniyal kanama (İKK) gibi ek klinik durumları olduğu için medikal tedavi verilemeden cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi tedavi yapılan toplam 12 hastadan birinde postop 36. saatte multiorgan yetmezliğine bağlı mortalite görülürken diğer hastalarda ameliyata bağlı önemli bir komplikasyon gelişmedi. **Yorum:** Ciddi soldan sağa şanta yol açan duktuslar, konjestif kalp yetmezliği, NEK, BPD, İKK ve ABY gibi birçok komplikasyona yol açabileceğinden neonatal mortaliteyi etkilemektedir. Duktusu kapatmanın zamanlaması son derece önemlidir; eğer belirgin kalp yetmezliği, geniş duktus çapı, sol atriyum/aort çapı oranının 1,4'ün üzerinde olması gibi klinik ve laboratuvar bulgular hemodinamik anlamlı bir şantın varlığını gösteriyorsa, kapatılmaları gerekir.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA APİKAL HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: ÇOK NADİR BİR VARYANT

Tamer Yoldaş, Şeyma Kavalı, Senem Özgür, İlker Ertuğrul, Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Apikal hipertrofik kardiyomiopati hipertrofik kardiyomiopatinin nadir bir formudur. Miyokardiyal hipertrofi ağırlıklı olarak sol ventrikül apeksini tutar. EKG'de dev negatif T dalgaları ve ekokardiyografide maça

ası şeklinde sol ventrikül ile karakterizedir. Tipik olarak erişkin yaş grubunda tanı konulan bir hastalık olmasına rağmen literatürde bildirilmiş birkaç çocuk vaka bulunmaktadır. **Olgu:** Yedi yaşında kız hasta telekardiyografide kardiyomegali saptanması üzerine hastanemize ileri araştırma için yönlendirilmiş. Hastanın şikayeti yoktu ve ailede kalp hastalığı öyküsü bulunmuyordu. Tam kan sayımı, biyokimyasal değerleri ve kardiyak troponin I normaldi. EKG'de V1-V6 derivasyonlarında T dalga negatifliği vardı. Ekokardiyografide diyastol sonunda sol ventrikülde maça ası şeklinde görünümüne neden olan sol ventrikül apikal bölümünü tutan miyokardiyal hipertrofi görüldü. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu normaldi. Sol ventrikül apikal ve bazal serbest duvar diyastol sonu kalınlıkları sırasıyla 15 mm ve 8.3 mm idi. Apikal ve bazal interventriküler septum diyastol sonu kalınlıkları sırasıyla 16 mm ve 7.2 mm idi. Maksimum apikal duvar kalınlığının posterior duvar kalınlığına oranı 1.8 idi. **Sonuç:** Apikal hipertrofik kardiyomiopati çocukluk çağında göğüs derivasyonlarında negatif T dalgaları ve tipik ekokardiyografi bulguları ile görülebilir. Prognozu iyi olmasına rağmen kardiyak aritmi açısından uzun dönem izlenmesi gerekmektedir.

FETAL EKOKARDİYOĞRAFİ YAPILAN HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

İbrahim Ece¹, Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçazan¹, İlyas Aydın²

¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Doğumsal kalp hastalıklarının erken tanınması gerekli tıbbi veya cerrahi tedavi yöntemlerinin önceden belirlenmesi açısından büyük önem taşımaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde fetal ekokardiyografi yapılan gebelerin; başvuru nedenleri ve fetal ultrasonografi sonuçları dikkate alınarak düşük ve yüksek risk faktörlerine göre dağılımları ve fetal ekokardiyografi sonuçları değerlendirilmiştir. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2013 ile Şubat 2014 arasında fetal ekokardiyografi yapılan 326 hasta alındı. Hastaların yaş ortalaması 27,87±6,10 (18-44 yıl), ortalama gebelik haftası 26,03±5,02 (14-39 hafta) idi. En sık başvuru nedeni obstetrik USG'de konjenital kalp hastalığı şüphesi idi (%30,6). Bunlar içerisinde ise en sık başvuru nedeni kardiyak hiperektojen odak varlığı (%11) ve ventriküler septal defekt (VSD) şüphesi (%10) idi. Diğer başvuru nedenleri ise sıklık sırasına göre: endikasyon olmadan istek üzerine (%12,9), kardeş ölüm öyküsü (%8), fetal disritmi (%8), hidrops fetalis (%7,4), ileri anne yaşı (%6,1), konjenital kalp hastalığı tanılı kardeş öyküsü (%6,1), polihidramnios (%4,3), tek umbilikal arter (%3,7), tekrarlayan abortus öyküsü (%3,1), maternal diyabet (%2,5), Down Sendromu şüphesi (%1,2), perikardiyal efüzyon (%1,2), oligohidramnios (%1,2) ve diğer nedenler idi. Gebelerin %62,3'ü yüksek risk grubunda, %37,7'si ise düşük risk grubunda bulunmaktaydı. Fetal ekokardiyografi ile hastaların %63,2'si normal saptandı. Ventriküler septal defekt %16, hiperektojen odak %3,1, hidrops fetalis %2,5, Fallot Tetralojisi %1,2, triküspit atrezisi %1,2, aort koarktasyonu %1,2, aort stenozu (%1,2), komplet atrioventriküler septal defekt, %0,6, çift çıkışlı sağ ventrikül, %0,6, tam A-V blok %0,6 sıklığında idi. 4 olguda ise (%1,2) intrauterin ex fetüs tespit edildi. Olguların %58,9'una postnatal ekokardiyografi yapılabildi. Postnatal ekoda sıklık sırasına göre %71'i normal bulunurken, %10 ASD, %10 VSD, %4 PDA, %3 Fallot Tetralojisi, %1 aort koarktasyonu, %0,3 kompleks konjenital kalp hastalığı saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Fetal ekokardiyografi ile tespit edilen doğumsal kalp hastalığı varlığında gerekli tedavi, aileye gerekli danışmanlık verilebilmekte ve doğum sonrası kardiyak açıdan yapılabilecekler için önceden tedbirler alınabilmektedir.

TAM DÜZELTME AMELİYATI YAPILMIŞ FALLOT TETRALOJİLİ HASTALARIN VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ VE AKCİĞER MEKANİKLERİNİN ORTA DÖNEM İZLEM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Savaş Demirpence¹, Barış Güven¹, Murat Muhtar Yılmaz¹, Timur Meşe¹, Esin Firuzan², Taliha Öner¹, Vedide Tavlı³

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü,

³Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Bu çalışma ile; tam düzeltme ameliyatı yapılmış FT'li (Fallot Tetralojisi) çocuk ve adolesan hastalarımızın orta dönemde ventrikül fonksiyonlarının, efor kapasitelerinin ve pulmoner rezervlerinin; egzersiz testi, plazma BNP (B-tipi natriüretik peptid) düzeyi, altı dakika yürüme testi, spirometrik testler ve ekokardiyografi ile değerlendirilmesi ve ayrıca pulmoner yetersizlik derecesinin ve BNP düzeyinin pulmoner rezerv ve ventrikül fonksiyonları ile ilişkisini belirlemeyi amaçladık. **Gereç ve Yöntemler:** Ekokardiyografik çalışmada standart yöntemlerle birlikte heriki ventrikülün global fonksiyonlarını değerlendirmek için nabızlı dalga doku Doppler ekokardiyografi ile MPI (miyokardiyal performans indeksi), PY indeksi, TAPSE (triküspit annuler pik sistolik esneme), ventrikül rezervi ve pulmoner fonksiyonları değerlendirmek için serum BNP düzeyi, solunum fonksiyon testleri ve egzersiz testi kullanıldı. **Bulgular:** Çalışmaya FT nedeniyle ameliyat edilmiş, yaş ortalaması 11,6 ± 2,7 yıl olan 25 hasta ve 20 sağlıklı çocuk alındı. Ameliyat sonrası ortalama izlem süresi 6,3 ± 3 yıl idi. Hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak egzersiz testi öncesi ve maksimal egzersiz sonrası ölçülen oksijen saturasyon değerleri düşük, FVC, FEV1, FEF25-75 ve inspiryum kapasitesi düşük, altı dakika yürüme mesafesi, RV sistol ve diyastol sonu hacim ve alanları yüksek, RV ejeksiyon fraksiyonu düşük, sol ventrikül ekantristite indeksi yüksek, mitral, septal ve triküspit anulusa ait MPI yüksek, TAPSE mesafesi düşük, PYi ve PY jet genişliği yüksek bulundu. Tam düzeltme operasyonu sonrası izlem süresi ile RV diyastol ve sistol sonu volümü, FVC, egzersiz öncesi ve maksimal egzersiz sonrası BNP düzeyleri arasında pozitif korelasyon saptandı (Tablo 1). Tam düzeltme operasyonu yaşı ile egzersiz sonrası BNP düzeyi arasında pozitif korelasyon saptandı (Tablo 2). **Tartışma:** Normal pulmoner gelişim için düzeltici operasyonun daha erken yaşlarda yapılması tercih edilmelidir. Sağ ventrikülün diyastolik fonksiyonunda bozulma, düşük FVC ve FEV1 egzersiz intoleransına katkıda bulunan faktörlerdir. **Sonuç:** Tam düzeltme sonrası orta dönemde FT'li hastalarda akciğer mekaniklerinin değiştiği ayrıca bu hastaların pulmoner rezervlerinin daha düşük ve sıklıkla restriktif solunum paterninde olduğu gösterilmiştir.

Tablo 1. Tam düzeltme operasyonu sonrası izlem süresi ile sağ ventrikül EF, sağ ventrikül EDV, sağ ventrikül ESV, sağ ventrikül MPI, sol ventrikül MPI, septum MPI, BNP düzeyi, PYi, TAPSE ve 6 dakika yürüme mesafesi, QRS süresi, FVC ve maksimal kalp hızı arasındaki ilişki.

	r	p
Sağ ventrikül EF	0,216	0,257
Sağ ventrikül EDV	0,587	0,002
Sağ ventrikül ESV	0,598	0,002
Sağ ventrikül MPI	0,199	0,266
Sol ventrikül MPI	0,027	0,900
Septum MPI	0,150	0,475
BNP düzeyi (egzersiz öncesi)	-0,507	0,010
BNP düzeyi (egzersiz sonrası)	-0,648	<0,001
PYi	0,072	0,732
TAPSE	0,114	0,586
6 dakika yürüme mesafesi	0,169	0,418
Maksimal kalp hızı	0,375	0,064
QRS süresi	0,170	0,417
FVC	0,484	0,014

EF: Ejeksiyon fraksiyonu, EDV: Diyastol sonu volüm, ESV: Sistol sonu volüm, MPI: Miyokardiyal performans indeksi, BNP: Beyin natriüretik peptid, PYi: Pulmoner yetersizlik indeksi, TAPSE: Triküspit annuler pik sistolik esneme, FVC: Zorlu vital kapasite.

Tablo 2. Tam düzeltme operasyonu yaşı ile sağ ventrikül MPI, sol ventrikül MPI, septum MPI, BNP düzeyi, PYi, TAPSE ve 6 dakika yürüme mesafesi arasındaki ilişki.

	r	p
Sağ ventrikül MPI	-0,308	0,134
Sol ventrikül MPI	0,112	0,596
Septum MPI	0,104	0,622
BNP düzeyi (egzersiz öncesi)	0,182	0,383
BNP düzeyi (egzersiz sonrası)	0,485	0,014
PYi	0,052	0,804
TAPSE	0,114	0,586
6 dakika yürüme mesafesi	-0,195	0,351

PYi: Pulmoner yetersizlik indeksi, TAPSE: Triküspit annuler pik sistolik esneme. MPI: Miyokardiyal performans indeksi, BNP: Beyin natriüretik peptid.

SOL SUPERİOR VENA KAVA VE ABERRAN SUBKLAVYAN ARTERİN EŞLİK ETTİĞİ TIP 2 TRUNKUS ARTERİYOZUS: EKO KARDİYOĞRAFI VE KARDİYAK BT ANJİOGRAFI BULGULARI

Mustafa Koplay¹, Derya Çimen², Mesut Sivri¹, Osman Güvenç², Derya Arslan², Alaaddin Nayman¹, Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Padiyatrik Kardiyoloji BD, Konya

Giriş: Trunkus arteriosus (TA) tüm doğumsal kalp defektleri arasında yaklaşık %2 oranında görülen nadir bir anomalidir. Her iki ventrikülün tabanından (nadiren tek ventrikül kaynaklı) köken alan tek bir ana damar (trunkal arter), beraberinde ventriküler septal defekt (VSD) ve trunkusdan köken alan pulmoner arterler bulunmaktadır. Ek kardiyak anomaliler eşlik edebilmektedir. Bu sunuda, sol superior vena kava ve aberran subklavyan arter anomalilerinde eşlik ettiği tip 2 trunkus arteriozusun olgusu ve tanıda düşük doz BT anjiyografinin önemi tartışılmıştır. **Olgu:** 33 yaşındaki G3P2 anneden 36 haftalık sezeryan ile 2600 gr doğan kız bebek kardiyak anomali şüphesiyle kliniğimize getirilmiştir. Fizik muayenesinde yarı damak dudak ve santral siyanoz mevcut olan hastanın transtorasik ekokardiyografisinde sol ventrikül hipoplazisi, sekondum tip ASD, perimembranöz VSD ve ventrikül tabanından köken alan tek bir ana damar saptanmıştır. Eşlik eden ek anomalileri saptamak ve trunkus arteriozusun tiplendirmesini daha detaylı yapabilmek amacıyla flash spiral modda (256-kesitli çift tüplü BT, Siemens Somatom Flash, Almanya) düşük doz BT anjiyografi tetkiki yapılmıştır. Ekokardiyografi bulgularına ek olarak trunkusun sağ ventrikülden ve her iki ana pulmoner arterin trunkusun posterior kesimlerinden çıktığı görülmüştür (tip 2). Ek olarak sol superior vena kava ve aberran subklavyan arter saptanmıştır. **Tartışma ve Sonuç:** TA dört tipe ayrılmaktadır. Tip I'de trunkusdan çıkan tek bir pulmoner arter kökü vardır ve daha sonra sağ ve sol dallarına ayrılmaktadır. Tip 2'de her iki pulmoner arter trunkusun arka duvarından birbirine yakın olarak, tip 3'de sağ ve sol pulmoner arterler trunkusun yanlarından çıkmaktadır. Tip 4'de ise hiç pulmoner arter bulunmaz, akciğerler majör aorto-pulmoner kolateral arterlerle kanlanır. Kapak defektleri, koroner arter anomalileri, %10 persistan sol superior vena kava, ASD, çift aortik ark, aort koarktasyonu gibi eşlik eden anomaliler bulunabilmektedir. Tanıda ilk ekokardiyografi tecih edilir. Tiplendirmeyi detaylı yapabilmek ve diğer eşlik eden patolojileri saptamak için BT anjiyografi mutlaka ek yöntem olarak tercih edilmelidir. BT'nin radyasyon yan etkisini azaltmak için düşük doz teknikler kullanılmalıdır.

VALPROİK ASİT, KARBAMAZEPİN VE LEVETİRASETAM TEDAVİSİ ALAN EPILEPSİLİ ÇOCUKLARDA SERUM LİPİD DÜZEYLERİ VE KAROTİS ARTER İNTİMA MEDİA KALINLIĞININ KONTROLLÜ OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Beül Aksoy¹, Önder Doksöz², Aycan Ünalp³, Timur Meşe¹, Nurettin Ünal⁴, Rahmi Özdemir¹, Mehmet Küçük¹, Murat Muhtar Yilmazer¹

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği,

²Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

³Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği,

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İzmir

Amaç: Valproik asit, karbamazepin ve levetirasetam tedavileri alan idiyopatik epilepsili hastalarda ateroskleroza yatkınlığın, serum kolesterol düzeylerinin ve aterosklerozun öncü lezyonu olan subintimal yağ birikiminin indirekt göstergesi olarak kabul edilen karotis arter intima media kalınlığının ölçülmesi ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya en az bir yıldır antiepileptik ilaç olarak valproik asit (n=24), karbamazepin (n=15) veya levetirasetam (n=15) monoterapisi gören idiyopatik epilepsili 6-12 yaş arasındaki 54 çocuk alındı. Kontrol grubu ise yaş ve cinsiyet bakımından bu hastalara benzer 20 sağlıklı çocuktan oluşturuldu. Tüm hastalardan trigliserid, total kolesterol, yüksek dansiteli lipoprotein (HDL), düşük dansiteli lipoprotein (LDL) ölçümleri ile karotis intima media kalınlık ölçümü yapıldı. **Bulgular:** Çalışma grubundaki hastaların tümü genelize epilepsi tanısıyla izlenmekteydi. Çalışmaya 54'ü epilepsili, 20'si sağlıklı olmak üzere toplam 74 çocuk alındı. Valproik asit alan hasta grubunun yaş ortalaması 9.13±1.85 yıl, karbamazepin alan hasta grubunun yaş ortalaması 9.21±2.32 yıl, levetirasetam alan hasta grubunun yaş ortalaması 9.0±2.35 yıl, kontrol grubunun yaş ortalaması 8.84±2.13 yıl idi. Çalışmaya alınan epilepsili hastalar ile kontrol grubunun yaş ortalaması ve cinsiyet dağılımı arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Epilepsili hastalar ile kontrol grubunun serum kolesterol değerleri ve boya göre ağırlık yüzdeleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Kontrol grubu ile ilaç kullanan epilepsili hasta grupları arasında intima media kalınlık ölçümleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. **Sonuçlar:** Valproik asit, karbamazepine ve levetirasetam tedavilerini alan hastalarımızda serum kolesterol değerlerinde önemli değişiklikler ve karotis arter intima media kalınlığında anlamlı artış görülmemiştir. Ateroskleroz çocukluk çağında başlayan ve ilerleyen yaşlarda klinik bulguları ortaya çıkan ve oluşumunda bir çok faktörün rol oynadığı hastalık olduğundan, ilaç kullanan epilepsili çocuklarda özellikle ailede hiperlipidemi ve aterosklerotik kalp hastalığı için diğer majör risk faktörleri olarak periyodik olarak lipid düzeyi bakılması ve periyodik olarak ultrasonografi ile karotis arter intima media kalınlığı ölçümünün gerekliliği yönünden geniş çaplı prospektif kohort çalışmalarının yapılması yararlı olacaktır.

TURNER SENDROMLU HASTALARDA SIK RASTLANILAN KARDİYAK PATOLOJİLER

Senem Özgür¹, Aşan Önder², Hasan Yiğit³, İlker Ertuğrul¹, Vehbi Doğan¹, Zehra Aycan², Selmin Karademir¹, Utku Arman Örü¹, Tamer Yoldaş¹

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü,

²Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Endokrinoloji Bölümü,

³Ankara Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: Turner sendromlu hastalarda aortayı ilgilendiren patolojiler başta olmak üzere bir takım kardiyak patolojilerin sıklığının arttığı

bilinmektedir. Turner sendromunun varlığı, bu hastalıkların insidansının artması yanı sıra tedavi sonuçlarını da etkilemektedir. Bu çalışmada amacımız Turner sendromlu hastalarımızda kardiyak patoloji sıklığını saptamaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediatrik Endokrinoloji Bölümünde genetik olarak doğrulanmış Turner Sendromu tanısı ile takip edilen pediatrik ve genç erişkin yaş grubunda 23 kız hasta çalışmaya dahil edildi. Vakaların boy ve kilo ölçümleri yapıldı. Hastaların ekokardiyografileri sol ventrikül fonksiyonları ve eşlik eden kardiyak anomaliler açısından değerlendirildi. **Bulgular:** Yaşları 16.5±3.7yaş (9.3-23 yaş) olan 23 kız hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama ejeksiyon fraksiyonu %76.7±7.2 (%63-88), fraksiyone kısalması %42.5±5.6 (%31-%50) idi. Bazı hastalarda birden fazla tanı olmak üzere; 2(%8.6) patent foramen ovale, 2(%8.6) küçük sekundum ASD, 1(%4.3) küçük müsküler VSD, 2(%8.6) mitral kapak prolapsusu, 1(%4.3) sol pulmoner arterde darlık, 3(%13) vertikal ven ile parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali, 5(%21.7) biküspit aortik valv ve aort yetmezliği, 2(%8.6) hafif dereceli aort stenozu, 3(%13) aort tortuositesinde artış ve koarktasyon, 3(%13) elonge transvers ark izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** Turner sendromlu olgularda başta biküspit aortik valv, aort yetmezliği, aort koarktasyonu ve parsiyel venöz dönüş anomali olmak üzere bir grup kardiyak hastalık görülme sıklığı artmıştır. Ayrıca transvers aortanın düzleşmesi ve sol carotis communis ile sol subklavyen arasındaki mesafenin artması ile karakterize elonge transvers ark ve koarktasyon bölgesinde darlık olmaksızın inferior açılanma neredeyse Turner sendromlu hastalara özgü sayılabilecek değişikliklerdir. Hastalarımızdaki kardiyak patolojilerin görülme sıklığını literatür ile uyumlu bulduk. Bu nedenle Turner sendromlu hastaların kardiyolojik açıdan değerlendirilmesi, mortallite ve morbidite açısından önemlidir.

ÇİFT GİRİŞLİ SOL VENTRİKÜL VE VENTRİKÜLOARTERYEL DİSKORDANS TANILI HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZDEN 4 YILLIK DENEYİM

Pelin Ayyıldız, Taner Kasar, Öykü Tosun, Yakup Ergül, Ender Ödemiş, Alper Güzeltaş

Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Çift girişli sol ventrikül (DILV) en sık görülen tek ventrikül tipidir. Bulboventriküler foramen restriksiyonu (BVF) ve subaortik darlık bu hastalarda görülen en önemli komplikasyonlardır. Burada kliniğimizde takip ettiğimiz DILV ve ventriküloarteryel diskordansı (VAD) olan hastaları değerlendirdik. **Gereç ve Yöntemler:** Kliniğimizde 2009-2013 tarihleri arasında DILV tanısı alan ve takip edilen 31 hastanın dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** 31 hastanın 24 ünde fonksiyonel tek ventrikül ve VAD mevcuttu, sistemik akım BVF yoluyla sağlanmaktaydı; hiçbir hastanın ilk tanı anında çıkım yolu obstrüksiyonu yoktu. Hastaların onüçü kız (%54), 11'i erkekti (%45). İki hastada pulmoner kapak atrezisi, 6 hastada pulmoner darlık, 16 hastada pulmoner hipertansiyon mevcuttu. Bir hastada ilk tanı anında arkus ve istmus hipoplazisi saptandı, diğer bir hastada pulmoner artere bant (PAB) konması sonrasında koarktasyon gelişti. Ondört hasta ameliyat oldu, 3 hastanın operasyonu planlandı, 2 hasta inoperabildi, 5 hasta takipten çıktı. Ameliyat olan hastalardan 3 hastaya şant, 9 hastaya PAB, 2 hastaya bidirectional kava-pulmoner anastomoz (BKPA) yapıldı. İlk palyasyon olarak PAB ortalama 1,75 (0,5-2,5) aylıkken yapıldı. Ortalama takip süresi 7,5 (0.13-51 ay) aydı. Takiplerde ortalama 12,5 (8-156) aylık iken 6 hastaya BKPA yapıldı (2 hastaya ilk girişim olarak BKPA yapıldı). Hastalarımızda ilk başvuru anında ya da PAB sonrası BVF restriksiyonu görülmedi. Bir hastada ilk başvuruda arkus rekonstrüksiyonu ve PAB planlandı. PAB'den 5 ay sonra koarktasyon gelişen diğer bir hastada koarktasyon tamir edildi. Takip sırasında 2 hasta öldü. **Tartışma ve Sonuç:** DILV, VAD hastalarında Norwood prosedürü ya da PAB beraberinde arkus rekonstrüksiyonu ilk palyasyon olabilir. PAB beraberinde arkus rekonstrüksiyonu ve sonrasında erken dönemde yapılacak BKPA, erken BVF restriksiyonunu önlemek için seçilecek yaklaşım olabilir.

BİKÜSPİT AORTİK KAPAK OLGULARININ İRDELENMESİ: 2 YILLIK RETROSPEKTİF ANALİZ

Hasan Demetgöl, Olgu Hallioğlu

Mersin Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji BD, Mersin

Giriş ve Amaç: Biküspit aortik kapak en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Toplumda tahmini sıklığı %1-2 civarındadır. Eşlik eden anomaliler, aort kök dilatasyonu, kapak yetersizliği ve darlıkları nedeniyle önemli bir sağlık sorunudur. Bu çalışmanın amacı, iki yıllık dönemde başvuran ve biküspit aortik kapak tanısı alan 0-18 yaş arası hastaların verilerinin irdelemesidir. **Yöntem:** Hastanemiz çocuk kardiyoloji ünitesine Şubat 2012 - 2014 tarihleri arasında başvuran ve biküspit aortik kapak tanısı alan hastaların verileri bilgisayar ortamında retrospektif olarak analiz edilmiştir. **Bulgular:** Hastanemizde Şubat 2012-2014 tarihleri arasındaki dönemde 80 çocuk hastanın biküspit aortik kapak tanısı aldığı gözlemlenmiştir. Hastaların tanı yaşı ortalaması 9.5 ± 5.5 yıl olarak saptandı. Hastaların 62'si (%77.5) erkek, 18'i (%22.5) kız idi. 27 (%33.8) olguda aort darlığı, 7 (%9) olguda aort koarktasyonu ve 7 (%9) olguda ise ventriküler septal defekt eşlik ediyordu. Hastaların %68.8'inde aort yetersizliği mevcuttu. Bu hastaların 27 (%33.8)'sinde eser, 16 (%20)'sında hafif, 9 (%11.3) hastada orta ve 2 (%2.5)'sinde ağır derecede aort yetersizliği mevcuttu. Olguların % 33.8 'inde aort darlığı mevcuttu. Bu hastaların, 14 (%17.5) hastada hafif, 10 (%12.5) hastada orta ve 3 (%3.8) hastada ise ağır derecede aort darlığı mevcuttu. 2 hastaya balon valvuloplasti uygulanmış ve 3 hastaya da cerrahi tedavi uygulanmış. İki yıllık izlemde hastalardan bir tanesi bronkopnömoni nedeniyle exitus olmuştur. **Sonuçlar:** Biküspit aortik kapak toplumda en sık görülen kalp anomalisi olmakla birlikte ağır olgular ve ek anomali olanlar erken dönemde tanı alırken, hafif düzeydekiler sık olarak gözden kaçmaktadır. Bu olgularda ileride aort kök dilatasyonu, diseksiyon gibi ciddi sonuçlar olabileceğinden ekokardiyografik incelemelerde gözden kaçırmamaya özen gösterilmelidir.

KAWASAKİ HASTALIĞINDA VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ KISA VE ORTA DÖNEM DEĞERLENDİRİLMESİ

Murat Muhtar Yilmazer¹, Yasemin Onursal Helvacı², Önder Doksöz¹, Timur Meşe¹, Mehmet Küçük¹, Rahmi Özdemir¹, Yılmaz Yozgat¹

¹*İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,*

²*İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İzmir*

Amaç: Kawasaki hastalığı tanısıyla tedavi edilerek kardiyoloji polikliniğinde uzun süreli izlemleri yapılan, koroner arter tutulumu olan ve olmayan tüm olguların ventrikül fonksiyonlarının araştırılması amaçlanmıştır. **Yöntem:** Çalışmamızda Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Kawasaki hastalığı tanısı alan 55 hasta arşiv kayıtlarından geriye dönük incelendi. Hastaların demografik verileri, tanı anındaki laboratuvar klinik ve ekokardiyografik bulguları ile uygulanan tedavileri kaydedildi. Hastaların son kardiyoloji poliklinik kayıtları incelenerek ekokardiyografik bulguları, koroner tutulumu ve/veya dilatasyonun ve/veya anevrizmanın olup olmadığı belirlendi. Tüm hastaların tanıda ve kontrolde sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çaplarının (LVEDd, LVESd) Z skoru hesaplandı. Ayrıntılı ekokardiyografi sonuçlarına ulaşılabilen 19 hastamızın tanı anında ve son takipte bakılmış ekokardiyografi sonuçlarına göre, sofistike formüllerle 'Midwall' KF (LV-KFmw), LV-cESS ve stress düzeltilmiş 'midwall' KF (SC LV-FKmw) değerleri hesaplandı. **Bulgular:** Hastalarımızın 18'i kız (%32,7), 37'si erkekti (%67,3). Erkek-kız oranı 2,05 idi. Hastaların ortalama tanı yaşı $43,2 \pm 33,4$ ay bulundu. Ortalama tanı yaşı kızlarda $45,8 \pm 36$, erkeklerde $42 \pm 32,5$ ay olarak bulundu. Bu olgularımızın %14,5'unun tanı anındaki yaşı 1 yaş ve altı idi. Ortalama tanı süresi ateşin başlangıcından itibaren $8,4 \pm 3,5$ gün bulundu. Olgularımızın ortalama izlem süresi $35,8 \pm 21,3$ ay idi. Akut hastalık sırasında 26 olguda (20 erkek, 6 kız) koroner tu-

tulum vardı. İzlemleri süresince değerlendirildiğinde 8 hastamızda (6 erkek, 2 kız) koroner tutulumu olduğu görüldü. LVEDd, LVESd ile ventrikül sistolik fonksiyonları değerlendirildiğinde tüm hastalarımızda tanıda ve takipte normal olduğu görüldü. Tanıda ve takipte LVEDd ve LVESd Z skor açısından standart dışı sapma saptanmadı. Ayrıca 19 olguda hesaplanan 'midwall' KF yüzdesi, SC LV cESS değeri, stress düzeltilmiş 'midwall' KF değeri tanıda ve takipte normal olduğu görüldü. **Sonuç:** Her ne kadar çalışmamızda Kawasaki hastalarında akut dönemde ve izlemde sistolik fonksiyonlarda bozulma olmadığı gösterilmişse de, çocukluk çağında konvansiyonel ekokardiyografik incelemelerden elde edilen sofistike formüllerle kardiyak fonksiyon indeksleri normal olsa da bu hastaların hayat boyu takibi gerekmektedir.

DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARININ TANISINDA DÜŞÜK DOZ KARDİYAK BT ANJİOGRAFİ

Mustafa Koplay¹, Derya Çimen², Mesut Sivri¹, Osman Güvenc², Derya Arslan², Bülent Oran²

¹*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,*

²*Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya*

Giriş ve Amaç: Bilgisayarlı tomografi (BT), doğuştan kalp hastalıklarının (DKH) tanısında ve ayrıntılı değerlendirilmesinde önemli bir role sahiptir. Ekokardiyografi, DKH'nın tanısında basit, hızlı ve radyasyon içermeyen bir yöntemdir ama bazı kısıtlılıkları vardır. Dar akustik pencere, kullanıcı bağımlı olması, vasküler anomalilerin orjinini ve dallanma noktalarını göstermede bazen yetersiz kalabilmesi örnek olarak verilebilir. Kardiyak BT anjiyografi ile kardiyovasküler sistemin normal anatomisi ve patolojik morfolojik özellikleri (kardiyak ve ekstrakardiyak anomaliler, koroner ve vasküler yapılar, bağlantı problemleri vs.), çoğu zaman invaziv kateter kardiyokardiyografi yöntemine gerek kalmadan güvenilir bir şekilde non-invaziv değerlendirilebilmektedir. Kardiyak BT anjiyografinin en önemli dezavantajı, özellikle daha duyarlı olan bebeklerin ve küçük çocukların maruz kaldığı iyonize radyasyondur. "Dual-source BT flash spiral mode" gibi yeni gelişen teknolojik yöntemlerle düşük doz protokoller kullanılarak bu dezavantaj en aza indirilmeye çalışılmaktadır. Bu yazıda, çeşitli endikasyonlarla kardiyak BT çekilen 20 hastanın düşük doz kardiyak BT anjiyografi bulguları ve radyasyon dozları sunulmuştur. **Gereç ve Yöntemler:** Çocuk kardiyoloji bölümü tarafından radyoloji bölümüne refere edilen 20 hastaya, doğuştan kalp ve damar anomalilerini ayrıntılı bir şekilde değerlendirebilmek amacıyla Siemens Somatom Definition Flash 256 kesit multislice BT (Dual enerji BT) ile flash spiral teknik kullanılarak düşük doz kardiyak BT anjiyografi tetkiki yapıldı. Hastalara beta blokör kullanılmadı. Hastaların yeterli hidrasyonu sağlandı. Otomatik enjektörle 1-1,5 mL/kg non-iyonik kontrast maddenin 1mL/s hızla verilmesini takiben EKG gating ile farklı fazlardan görüntüler elde edildi. Kilo bazlı düşük doz BT protokolü uygulandı (80-100 kVp, 25-50 mA). MPR, MIP ve 3D multiplanar reformat görüntüler oluşturuldu. Görüntüler çocuk kardiyolojisi ve radyoloji ekibi ile birlikte yorumlandı. Dozlar total DLP değerine yaşa göre uygun dönüşüm faktörü ile çarpılması ile hesaplandı. **Sonuç:** Kardiyak BT anjiyografi, doğuştan kalp hastalıklarının tanısında, tedavinin planlanmasında ve takibinde ekokardiyografik incelemeyi tamamlayan, kalp kate-terizasyonu gereksinimini azaltan non-invaziv bir metoddur. Önemli bir dezavantajı olan iyonize radyasyon maruziyeti, gelişen teknolojilerle düşük doz protokoller kullanılarak en aza indirgenebilmektedir.

BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ İLE TANISI KONULAN KESİNTİLİ ARKUS AORTA OLGUSU

Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan², Mustafa Koplay³, Serkan Yıldırım⁴, Murat Şimşek⁴, Hakan Akbayrak⁴, Mehmet Öç⁴, Ali Annagür⁵, Hanifi Soylu⁵, Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD,

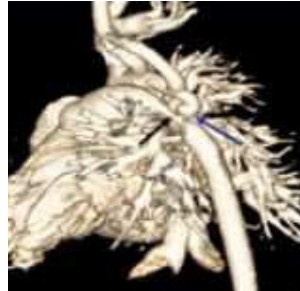
⁵Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, Konya

Giriş: Kesintili arkus aorta (KAA), arkus aortanın iki segmenti arasındaki luminal devamlılığın olmaması ile karakterizedir, aslında aort koarktasyonunun uç bir formudur. Vücudun alt kısmının perfüzyonu, açık olan duktusa sağlanır. Kesinti, arkusun üç farklı yerinde olabilir ve hastalık buna göre üçe ayrılır. İzole olması nadirdir, en sık olarak PDA, geniş VSD, aortopulmoner pencere, biküspit aort kapığı ve sol ventrikül çıkım yolu darlığı ile birlikte görülür. Hastaların %10-20 kadarında DiGeorge sendromu bulunur. Duktusa bağımlı bir lezyondur, cerrahi tedaviye kadar duktusun açık tutulması gerekmektedir. Bu yazıda, ekokardiyografik (EKO) incelemede kesin karar verilemeyen, ancak kardiyak bilgisayarlı tomografi (BT) ile KAA tanısı konulan yenidoğan hasta olgu sunumu yapıldı. **Olgu:** Yirmi sekiz yaşındaki anneden 40. gebelik haftasında dış merkezde 3250 gram ağırlığında doğan, sepsis tanısıyla takip edilirken genel durumunun bozulması üzerine merkezimize yönlendirilmiş olan hastanın yoğun bakım ünitesine geldiğinde yapılan ilk muayenesinde genel durumu iyi, ölçülen üst ve alt ekstremiteler kan basınçları 100/60 ve 65/40 mmHg idi. Sol pre-kordiyumda 3. interkostal aralığın sternumla birleştiği yerde daha iyi duyulan 2/6 şiddetinde sistolik üfürümün alınması ve femoral nabızların alınamaması nedeniyle aort koarktasyonu düşünülerek çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenmişti. Yapılan EKO incelemesinde, şüpheli bir gradyent oluşturan ciddi aort koarktasyonu veya KAA ile sekundum ASD belirlendi, sistolik fonksiyonlar doğaldı. Hastaya PGE1 infüzyonu başlandı. Tanımının doğrulanması amacıyla kardiyak BT anjiyografi (256 kesitli çift tüplü BT, Siemens, Somatom Flash) çekildi. Aortada sol subklavyen arter distalinde bir kesinti olduğu, kesintinin devamının duktus yoluyla dolduğu görüldü (Resim 1 ve 2). Hastaya 0,35 mSv radyasyon dozu ile görüntüleme yapıldı. Daha sonra yapılan kalp damar cerrahisi ortak konseyinde hastaya cerrahi tam düzeltme kararı alındı. **Tartışma ve Sonuç:** Kesintili arkus aorta, vücudun alt kısmının perfüzyonunun duktus yoluyla olduğu için duktus kapanmadan erken dönemde cerrahi tedavi yapılması gereken bir hastalıktır. Ekokardiyografinin yetersiz kaldığı durumlarda 3 boyutlu görüntüleme özelliği olan düşük dozlu BT ile kesin ve detaylı görüntüleme yapılabilir.

P-086



Resim 1. Kesintili arkus aorta.



Resim 2. Kesintili arkus aorta.

Sagittal MIP (a) görüntüde kesintili aorta (mavi ok) ve patent duktus arteriosus (siyah ok) izlenmektedir.

Volume rendered 3 boyutlu (b) görüntüde kesintili aorta (mavi ok) ve patent duktus arteriosus (siyah ok) izlenmektedir.

ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNE ÜFÜRÜM DUYULMASI NEDENİYLE BAŞVURAN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşe Demet Şahin¹, Osman Güvenc², Derya Çimen², Bülent Oran²

¹Mevlana Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

Giriş ve Amaç: Üfürüm, kalpteki ve damarlardaki türbülans kan akımı sonucunda oluşan ve göğüs duvarına iletilen seslerdir. Çocuklarda muayene sırasında duyulan üfürümler, çocuk kardiyoloji bölümüne konsültasyon istenmesinin en sık sebebidir. Çocukların %80'inde masum üfürüm duyulabilir. Bu çalışmada, çocuk kardiyoloji polikliniğimize üfürüm nedeniyle gönderilmiş, öncesinde herhangi bir tanı almamış vakaların oskültasyon ve ekokardiyografi (EKO) ile değerlendirilmesi ve hastaların özelliklerinin saptanması amaçlandı. **Yöntemler:** Çocuk kardiyoloji polikliniğine üfürüm duyulması sebebiyle başvuran 1 gün-18 yaş arası vakalar, iki ay süresince bir pediatri asistanı ve bir çocuk kardiyoloji tarafından önce kalp muayenesiyle, sonrasında EKO ile değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmada yer alan 118 vakanın 57'si (%48,3) erkek, 61'i (%51,7) kızdı. Olguların 34'ü (%28,8) 0-3 ay, 14'ü (%11,8) 3 ay-2 yaş, 26'sı (%22) 2 yaş-6 yaş, 31'i (26,2) 6 yaş-12 yaş ve 13'ü (%11,2) 12 yaş üzeriydi. Oskültasyonda; 118 vakanın 17'sinde (%14,4) üfürüm duyulmadı, 89'u (%75,5) masum üfürüm, 12'si (%10,1) patolojik üfürüm olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide; vakaların 104'ünde (% 88,1) normal bulgular saptanırken, 14'ünde (% 11,9) konjenital kalp hastalığı olduğu tespit edildi (Tablo 1). Oskültasyon ve EKO bulguları karşılaştırıldığında, patolojik üfürüm duyulan 12 vakanın 9'unun (%75) EKO incelemesi sonuçları patolojik iken oskültasyonla masum üfürüm saptanan 89 vakanın 4'ünün (%4,5) EKO değerlendirmesinde konjenital kalp hastalığı olduğu görüldü. Sol ventrikülde aberran bant tespit edilen 15 vakanın hepsinde oskültasyonda masum üfürüm duyuldu (Tablo 2). Beş hastada VSD, üç hastada ASD, bir hastada PDA, iki hastada MVP, iki hastada biküspit aort kapığı ve aort kapak yetmezliği, bir hastada kor triatriatum tespit edildi. **Sonuç:** Fizik muayenede üfürüm duyulan çocukların ayrıntılı bir anamnez ve fizik muayene ile değerlendirilmesi, daha sonra gerekli görüntüleme yöntemleriyle ileri tetkik yapılması gerekmektedir. Oskültasyonla patolojik üfürüm olduğu düşünülen hastaların bir kısmında EKO incelemesinin normal olarak değerlendirilmesi ve masum üfürüm duyulduğu düşünülen vakalarda EKO'da konjenital kalp hastalığı tespit edilmesi, üfürüm duyulan vakaların değerlendirilmesinde sadece oskültasyonun yeterli olmayacağını düşündürmektedir.

Tablo 1. Belirtilen değişkenlerin dağılımı.

Cins	n(%)	Üfürüm	n(%)	Üfürüm şiddeti	n(%)	Eko sonucu	n(%)
Erkek	57(%48,3)	Yok	17(14,4)	Yok	17(14,4)	Normal	104(88,1)
Kız	61(%51,7)	Masum	89(75,4)	1-2/6	94(79,6)	Patolojik	14(11,9)
		Patolojik	12(10,1)	3/6	6(5,1)		
				>3/6	1(0,9)		

Tablo 2. Oskültasyonla üfürümün değerlendirilmesi ve eko sonuçlarının dağılımı.

Oskültasyonla üfürümün değerlendirilmesi	EKO Normal n (%)	EKO Patolojik n (%)	Toplam n (%)
Üfürüm yok	16 (%94,1)	1 (%5,9)	17 (%)
Masum	85 (%95,5)	4 (%4,5)	89 (%)
Patolojik	3 (%25)	9 (%75)	12 (%)

MİTRAL KAPAK PROLAPSUSU TANISI İLE TAKİP EDİLEN HASTALAR

İsa Yılmaz¹, Fatma Hilal Yılmaz¹, Osman Güvenç², Derya Çimen², Derya Arslan³, Bülent Oran²¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Mitral kapak prolapsusu (MKP), kapağın yaprakçıklarının veya korda tendinellerinin anomalisine bağlı primer olarak görülebileceği gibi iskemik, infarktüs, endokardit ve romatizmal ateş gibi sebeplere bağlı olarak sekonder olarak da görülebilir. Hastalar genelde primer MKP'dir, kızlarda ve yaş ilerledikçe sıklığı artar. Marfan ve Ehler Danlos sendromu, toraks deformiteleri ile ve ASD, VSD gibi konjenital kalp hastalıklarıyla (KKH) birlikte olabilir. Çocuk kardiyoloji bölümünde MKP ile izlenen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların klinik özellikleri, eşlik eden diğer kardiyak bozukluklar ve tedavi yaklaşımları paylaşıldı.

Gereç ve Yöntemler: Ocak 2010-Şubat 2014 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji bölümünde MKP tanısı ile takip edilen 71 hastanın dosyalarından demografik verileri ve klinik özellikleri kaydedildi. Hastalığın tanısı, EKO incelemesinde mitral kapağın parasternal uzun ekseninde 2 mm veya daha fazla sol atriya doğru bombeleşmesi ve/veya kapakta kalınlaşma olması ile konuldu.

Bulgular: Tanı alan 71 hastanın yaş ortalaması 10,8 yıl (1-17), 23'ü (%32) erkek, 48'i (%68) kız idi. 46 (%64,8) hasta asemptomatik iken, 14 (%19,7) hasta kardiyak olmayan göğüs ağrısı, 9 (%12,7) hasta çarpıntı, 2 (%2,8) hasta patolojik üfürüm ile başvurdu. Çarpıntı şikayeti ile başvuran hastaların elektrokardiyografik ve holter incelemesinde aritmi yoktu. Hastaların takip süreleri ortalama 1,6 yıl (1 ay-4 yıl) idi. Hastaların 18'inde (%25,3) izole MKP mevcut iken, 48 (%68) hastada MY, 6 (%8,4) hastada ASD, 5 (%7) hastada AY, 3 (%4,2) hastada AVP, 2 (%2,8) hastada biküspit aorta, 2 (%2,8) hastada aort kökü dilatasyonu eşlik ediyordu. Hastaların 4'ünde (%5,6) genetik inceleme ile tanı almış Marfan sendromu mevcuttu. Geçirilmiş akut romatizmal kardit hikayesi olan 5 (%7) hastanın 4'ünde MY+MKP beraberliği tespit edildi.

Yorum: Hastalık kızlarda daha sıkı ve birlikte en sık bulunan KKH ASD idi. Hastaların çoğu asemptomatik olduğundan ve hemodinamik olarak anlamlı bir lezyon olmadığından, herhangi bir tedavi verilmedi. Hastalarda MY varsa infektif endokardit profilaksisi verilmelidir, semptomatik olan hastalarda en sık kullanılan ilaç, B blokörlerdir.

SOL VENTRİKÜLÜNDE İZOLE HİPEREKOJENİK FOKUS BULUNAN FETUSLARIN MODİFİYE MİYOKARDİYAL PERFORMAN İNDEKSİ İLE SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Yılmaz Yozgat¹, Rahmi Ozdemir, Cem Karadeniz, Mehmet Küçük, Utku Karaarslan, Timur Mese, Nurettin Unal

İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Alsancak, İzmir

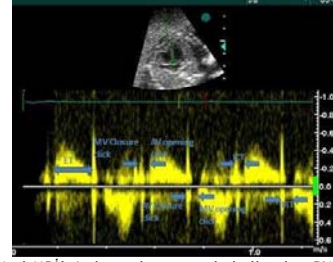
Amaç: Bu prospektif çalışmada, sol ventrikülünde izole hiperekojenik fokus (İHF) olan ve olmayan fetusların kardiyak fonksiyonları konvansiyonel ekokardiyografi ve modifiye miyokardiyal performan indeksi kullanarak değerlendirilip birbiri ile karşılaştırıldı.

Metod: Çalışmamızda fetal ekokardiyografik inceleme için merkezimize gönderilen 20 ile 24 gebelik hafta içinde olan kardiyak ve ekstrakardiyak anomalisi olmayan sadece sol ventrikül içinde İHF olan 50 fetustan çalışma grubu, olmayan 50 fetustan ise kontrol grubu oluşturuldu. Grupların sol ventrikül fonksiyonları hem konvansiyonel ekokardiyografik yöntemlerle (Aort kapak peak velositesi, Mitral E/A oranı, KF) hem de Mod-MPI ile ölçüldü.

Bulgular: Gruplar arasında annelerinin yaş, BMI, gebelik haftaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Konvansiyonel ekokardiyografik ölçümler ve sol ventrikül Mod-MPI değerleri çalışma ve kontrol grubu arasında karşılaştırıldığında KF 35.65 ± 3.21 ve 36.09 ± 3.17 p=0.455, Aort kapak peak velositesi (AVP) 0.65 ± 0.12 ve 0.64 ± 0.21 p=0.544, Mitral E $34.74 \pm 3,41$ ve $33.55 \pm 2,8$ p=0,416, Mitral A $61.94 \pm 5,41$ ve $60.52 \pm 3,62$ p=0,071, E/A oranı $0.54 \pm 0,35$ ve $0.53 \pm 0,32$ p=0,996, Mod-MPI 0.36 ± 0.04 ve 0.35 ± 0.03 , p=0,486 istatistiksel olarak fark saptanmadı.

Sonuç: Yirmi ile 24 gebelik haftası içindeki fetuslarda sol ventrikülde İHF bulunması sol ventrikül

Mod-MPI etkilememektedir. Bu nedenle fetal ekokardiyografik inceleme esnasında sol ventrikülde izole hiperekojenik fokus saptanan fetusların kardiyak fonksiyonlarının Mod-MPI ile değerlendirilmesine gerek yoktur.



Resim 1. Mod-MPI'nin hesaplanmasında kullanılan PW Doppler kaydı.

A-V MALFORMASYONLA İLİŞKİLİ FEMORAL ARTER FİSTÜLÜNE BAĞLI NADİR GÖRÜLEN KALP YETMEZLİĞİ

Ayhan Pektaş¹, Emre Kaçar², Seval Doğruk Kaçar⁴, Kadir Yümlü³, Reşit Köken³, Tefvik Karagöz⁵¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,²Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji BD,³Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı AD,⁴Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, Afyon⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Konjenital arteriyovenöz fistüller embriyonik vasküler sistemin arter ve ven olarak farklılaşması sırasında ortaya çıkmaktadır. Erken yaşlarda klinik bulgu vermeleri nadirdir. Doğumsal vasküler anomaliler Mulliken tarafından hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar olarak 2 ana grupta incelenmiştir. Hemanjiomlarda hücre nükleer antijeni, tip IV kollojenaz, endotelial growth factor ve basic fibroblast growth factor gibi selüler proliferasyon markerları yükselmiş iken malformasyonlar da bu durum görülmez. Periferik arteriyovenöz fistüller lokal veya santral değişikliklere yol açabilirler. Bu değişiklikler fistülün yerleşim yerine, büyüklüğüne ve süresine bağlıdır. Ekstremitelerdeki küçük çaplı fistüller klinik bulgu vermez iken, sadece ele gelen trill ile tanınabilirler. Büyük fistüller ise belirgin şanta yol açarak periferik dolaşımın bozulmasına neden olabilirler. Fistülden geçen kan akımının kalp debisine oranı fistülün sistemik etkilerini belirler ve kardiyak yetmezlik bulgularına ortaya çıkarır. Burada sık terleme ve üfürüm duyulması nedeniyle başvuran hastada sol uylukta A-V malformasyon-femoral arter fistülü olan ve hafif kalp yetmezliği ile başvuran bir vaka sunmak istedik.

Olgu Sunumu: Sol uylukta A-V malformasyonu olan 25 günlük erkek hasta dış merkezde üfürüm duyulması ve sık terlemesinin olması üzerine hastanemize başvurdu. Fizik muayenesinde nabız 148 atım/dk, pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm ve kosta altı 2-3 cm hepatomegalisi saptandı. Sol uyluk proksimal kesimde 4x4x2 cm boyutunda A-V malformasyonu olduğu görüldü. Lezyon üzerinden dinlendiğinde devamlı üfürüm olduğu saptandı. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde sol boşluklarının hafif geniş olduğu ve sekundum atriyal septum defekti olduğu görüldü. Olası eşlik edecek ek anomaliler açısından yapılan abdominal USG ve kranial USG normal olarak değerlendirildi. A-V malformasyon üzerinden devamlı üfürüm alınması ve sol boşluklarının geniş olması nedeniyle fistül açısından değerlendirilmek amacıyla çekilen MRG'de A-V malformasyondan derin femoral artere iki adet, yüzeyel femoral artere bir adet fistül olduğu görüldü. Oral dikoksin tedavisi başlanan hastanın hemodinamik olarak etkisi olan fistüllerin invaziv olarak kapatılması planlandı.



A-V malformasyon ile yüzeyel femoral arter ve derin femoral arter arasında ki fistüllerin MRG görüntüsü.



A-V Fistül

İNFRAKARDİYAK TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ İLE BİRLİKTE SOL VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU DARLIĞI: NADİR BİR BİRLİKTELİK

Erkut Öztürk¹, Sertaç Haydin², Okan Yıldız², İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Hasan Tahsin Tola¹, Alper Güzeltaş¹

¹*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,*

²*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul*

Giriş: Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali (TAPVD) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturan, pulmoner venlerin sol atrium yerine sistemik venler ya da sağ atriuma açıldıkları bir kardiyak patolojidir. İnfra-kardiyak TAPVD, çoğunlukla obstrüksiyonlu olup, TAPVD tiplerinin %20'sini oluşturmaktadır. TAPVD, situs solituslu olgularda genellikle izole bir anomalidir. Bununla birlikte ciddi intrakardiyak patolojisi olan olgularla birlikteliği de bildirilmiştir. Literatürde TAPVD ile sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO) bildirilmemiştir. Bu yazıda infra-kardiyak non-obstruktif TAPVD ile LVOTO'nun beraber olduğu bir yeni-doğan sunulmuştur. **Olgu:** Yirmi günlük hasta solunum sıkıntısı nedeniyle merkezimize gönderildi. Geliş saturasyonu %70 idi. Ekokardiyografik incelemede pulmoner venlerin sol atriuma yerine vertikal ven aracılığıyla obstrüksiyon olmadan hepatic venlere döküldüğü görüldü. Önemli triküspit kapak yetersizliği, patent foramen ovaleden sağdan sola şant vardı. Ayrıca sol ventrikülün sınırdaki hipoplazik (LVEDD z skoru -3) olduğu ve LVOT bölgesinin fibromusküler bir doku ile 2 mm'ye kadar daraldığı gözlemlendi. Orta genişlikte patent duktus arteriosus (PDA) sağdan sola şant ve pulmoner arter basıncının suprasistemik olduğu saptandı. Ancak PDA bağımlı sirkülasyon yoktu. PGE1 ve milrinone perfüzyonları başladıktan sonra saturasyon %90'a yükseldi. Ardından infra-kardiyak TAPVD tamiri ve LVOTO giderilmesi yapıldı. Operasyondan sonra orta doz inotropik destek ve normal sol atriyum basıncı ile stabil olarak takip edilen hastada üçüncü günde sol atriyum basıncı artmaya başladı. Aynı gün kardiyak arrest gelişmesi nedeniyle ekstra korporeal membran oksijenasyon (ECMO) desteğine geçildi. ECMO desteği altında dahi kardiyak disfonksiyonu ve vücut perfüzyonu düzelmeyen nadir hastalardan biri olarak 4.gününde ECMO sonlandırıldı ve hasta kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Hasta PGE1 ve milrinone ile pulmoner hipertansiyonu kontrol edilerek stabil halde operasyona alınabilmiştir. Operasyonun erken dönemde stabil bir hemodinamiye rağmen sol ventrikül sistolik ve diastolik fonksiyonları hızlı bir şekilde bozulmuştur. Muhtemelen sol ventrikül hipoplazisi tablodaki belirleyici rol oynamıştır. Buna rağmen infra-kardiyak TAPVD'ye nadir de olsa LVOTO'nun eşlik edebileceği ve cerrahi tedavisinin yüksek riskli de olsa mümkün olduğu göz önünde bulundurulmalıdır.

KARDİYAK RABDOMYOM SAPTANAN ÜFÜRÜMLÜ BİR SÜTÇOCUĞU OLGUSU

Bülent Koca¹, İhsan Yıldırım²

¹*Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,*

²*Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Şanlıurfa*

Giriş: Çocukluk çağıının en sık karşılaşılan kalp tümörü rabdomyomdur. Yapılan çalışmalarda tüberosklerozlu (TS) olguların %43-60'ında kalpte rabdomyom (RM) görülmektedir. Sık birlikteliği nedeniyle kalpte RM saptanan olgularda TS düşünülmelidir. Burada kalpte rabdomyom tespit edilen bir sütçocuğu olgusunun tartışılması amaçlanmaktadır. **Olgu:** 23 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden 38 haftalık normal yolla doğan bebek bir buçuk aydır var olan huzursuzluk nedeniyle gittikleri doktor tarafından kardiyak üfürümünün fark edilmesi nedeniyle tarafımıza sevk edildi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde pulmoner odakta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu. Kalp tepe atımı 137/dk ve ritmik olan olgunun arteriyel kan basıncı 85/57 mmHg idi. Diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Telekardiyografisi ve elektrokardiyografisi normaldi. Ekokardiyografisinde sağ ventrikülde moderatör bant hizasında 17x21 mm boyutlarında kitle izlendi (Resim 1). RM

olduğu düşünülen kitle sağ ventrikül çıkış yoluna uzanıyordu. Ekokardiyografide CW Doppler ile burada 40mmHg sistolik gradient ölçüldü. Hasta sağ ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyona yol açan kitlenin operabilite açısından değerlendirilebilmesi için başka bir merkeze sevk edildi. **Tartışma:** Kalpte RM'ların TS için en erken bulgularından biri olabileceği bildirilmiştir. Gerek intrauterin dönemde, gerekse yenidoğan (YD) döneminde tüberosklerozun diğer klinik bulguları ortaya çıkmadan, TS sadece RM'la kendini gösterebilir. Bu durumda tanıya ulaşmada aile öyküsünün ve genetik danışmanlığın önemi artmaktadır. Ailenin sosyoekonomik seviyesinden dolayı genetik testleri henüz yapılamadı. RM'ların klinik bulguları oldukça değişkendir. Kalpte RM'lar, doğum öncesi dönemde kalp yetersizliği, hidrops fetalis ve ölü doğuma neden olabilirler. YD döneminde ise hiç belirti vermeyebilecekleri gibi yerleşim yerlerine, büyüklüklerine ve sayılarına bağlı olarak kalpte mekanik darlığa, kalp yetmezliğine, aritmi-lere hatta ani ölümlere yol açabilirler. **Sonuç:** RM ekokardiyografi ile izlenmeli, sık birliktelikleri nedeniyle TS'un en erken bulgularından biri olabildiğinden, kalpte RM saptanan olgularda TS tanısı akla gelmelidir.



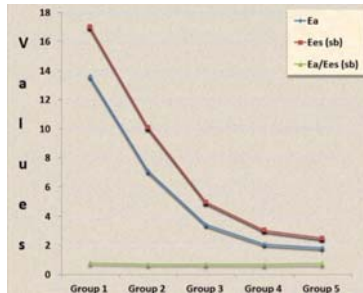
YENİDOĞANLARDA, BEBEKLERDE, ÇOCUKLARDA VE ADOLESANLARDA SOL VENTRİKÜL SİSTOL SONU VE ARTERİYEL ELASTANS: NORMAL DEĞERLER

Haşim Hüsrevsahi¹, Hüseyin Ede²

¹Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü

²Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Yozgat

Amaç: Bazı klinik durumlarda sol ventrikül sistol sonu elastansın (Ees) etkilendiği bilinmektedir. Ancak normal bireyler ve ejeksiyon fraksiyonu (EF) korunmuş kalp yetmezlikli hastalarda arterial elastans (Ea) ve Ees oranının sabit kaldığı görülmüştür. Bu araştırmada normal yenidoğanlarda, bebeklerde, çocuklarda ve adolesanlarda tek atımdaki sol ventrikül elastans (Ees(s)), Ea ve Ea/Ees(s) değerleri rapor edilmektedir. **Yöntem:** Hastanemiz popülasyonundan sistemik herhangi bir hastalığı olmayan 148 normal yenidoğan, bebek, çocuk ve adolesan birey transtoraks ekokardiyografi (TTE) için randomize olarak seçilmiş ve beş gruba ayrılmıştır. Chen ve ark. tarafından geliştirilen noninvaziv hesaplama metodu kullanılarak Ees(s) hesaplanmıştır. Ea ise sistol sonu basınç (ESP)=0,9 x sistolik brakial arter basıncı/strok volüm (SV) formülü kullanılarak hesaplanmıştır. Gruplarda ve gruplar arasında ortalama ve SD istatistiksel olarak karşılaştırılmıştır. **Bulgular:** Ees(s) ve Ea gruplar arasında istatistiksel olarak farklılık gösterirken Ea/Ees(s) sabit değer (0,71- 0,83) olarak kalmıştır. Saptanan değerler daha önce bildirilen değerlerle istatistiksel uyumluluk göstermiştir. **Sonuç:** Bulunan normal değerler ve sunulan basit yöntem kalp yetmezliği, hipertrofik veya dilate kardiyomiyopati, sistemik arterial hipertansiyon ve Ea, Ees ve Ea/Ees oranından etkilenen klinik durumlarda hastaların takibinde yatak başında kullanılabilir.



Resim 1. Ea ve Ees yaş ilerledikçe giderek düşüş gösterirken Ea/Ees oranı sabit kalmaktadır.

Tablo 1. CHesaplanan Ees(s), Ea ve Ea/Ees(s) oranı.

	Ea* mm Hg/ml	Ees (sb)* mm Hg/ml	Ea/Ees (sb)±
Group 1 (n=15)	13,59±6,15	16,99±4,29	0,80±0,38
Group 2 (n=20)	7,10±1,089	10,12±3,41	0,72±0,11
Group 3 (n=41)	3,42±1,57	4,97±12,34	0,71±0,21
Group 4 (n=50)	2,09±0,38	3,04±0,55	0,70±0,13
Group 5 (n=22)	1,83±0,38	2,49±0,48	0,74±0,11

Ea: Arteriyel elastans, Ees(s): Tek atımla ölçülen sistol-sonu sol ventrikül elastans, * Gruplar arasında istatistiksel farklılık anlamlıdır (P<0,0001), † Gruplar arasında istatistiksel farklılık anlamlı değildir. (p= 0,276).

TİP 4 TRUNKUS ARTERİYÖZUS: EKOKARDİYOĞRAFI VE KARDİYAK BT ANJİYOĞRAFI BULGULARI

Mustafa Koplay¹, Derya Çimen², Hasan Erdoğan¹, Derya Arslan², Osman Güvenç², Bülent Oran²

¹Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Konya

²Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

Giriş: Pulmoner arterle sağ ventrikül arasında herhangi bir bağlantının olmaması, kalpten tek bir büyük arterin çıkması oldukça nadir rastlanan bir konjenital kalp anomalisidir. Bilindiği gibi 4 tip trunkus arteriyozus ano-

malisi tanımlanmıştır. Bu sunuda tip 4 trunkus arteriyozus olan 3 günlük olgunun kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) bulguları sunulmuştur. **Olgu:** İntrauterin fetal ekusunda hipoplastik sol kalp izlenerek takip edilen erkek bebek doğumdan sonra fizik muayene, ekokardiyografi (EKO) ve kardiyak BTA bulguları ile birlikte değerlendirildi. Olgunun fizik muayenesinde kalp atımı sağda duyulmaktaydı. Postnatal kontrol EKO'sunda; kalp sağda yerleşmişti. Sekundum ve primum atrial septal defekt (ASD), ventriküloseptal defekt (VSD), sol ventrikül hipoplazisi, pulmoner kapak atrezisi görüldü. Pulmoner yatak tamamen duktus yoluyla dolmaktaydı. Duktus çapı 4,3 mm ölçüldü. Prostaglandin E'ye devam edilmesi ve BTA önerildi. Kardiyak BTA'de; aort sağ ventrikülden çıkım göstermekteydi, sol ventrikül ve sol atrium hipoplazik görünümdeydi. Sağ ventriküler boşlukta genişleme mevcuttu. Diğer bulgular ekokardiyografi ile benzerdi. **Tartışma ve Sonuç:** Tip IV trunkus arteriyozus olarak adlandırılan bu anormali aslında pulmoner atrezi+VSD kategorisinde incelenmektedir. Oldukça değişik anatomik varyasyonlar gösterebilmektedir. İntraperikardiyal pulmoner arter yapısı olmayan bu olgularda kalpten tek bir ana damar çıkmaktadır (psödotrunkus). Tüm olgularda VSD bulunur. Bu olgularda pulmoner arterin kanlanması da değişik varyasyonlar göstermektedir. PDA veya aorta-pulmoner pencere aracılığı ile unifokal kanlanma olabileceği gibi, majör aortopulmoner kollateral arterler aracılığı ile multifokal bir kanlanma da olabilir. Kardiyak BTA ile operasyon öncesi anatomik yapılar, ek anomaliler 3 boyutlu olarak gösterilerek cerraha önemli bilgiler sunulmaktadır.

PRENATAL TANIMLANMIŞ KRİTİK VALVÜLER AORT DARLIĞI

Bedri Aldudak¹, Meki Bilici³, Osman Akdeniz⁴, Muhittin Çelik²

¹Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dişarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği,

³Dicle Üniversitesi, Pediatri AD, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

⁴Dişarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Dişarbakır

Özet: Valvüler aort darlığı doğumsal kalp hastalıklarının %3- 6'sını oluşturur. Klinik seyir darlığın derecesi ile ilişkilidir. Prenatal tedavi mortalitesi yüksektir. Prenatal dönemde inutero aortik valvüloplastinin postnatal süreç üzerine pozitif katkısına inanılmaktadır. **Olgu:** 29. gestasyonel haftada doğan kız bebek; 24. haftada yapılan fetal ekokardiyografide kritik aort darlığı saptanan hasta doğdu. 1. dakika apgarı 3, 5. dakika apgarı 2 idi. Fizik muayenesinde:1600 gr. ağırlığında kız hasta, genel durumu kötü, spontan solunumu yok %100 oksijenle oksijen saturasyonu %70, nabız 126/dk, tansiyon arteriyel alınıyor. Kan gazında pH: 6.83, pco2: 144, po2. 17, Hco3: 22.3, BE.-17.5 idi. Prenatal ekokardiyografi: sol kalp dilate, LVEDd 1.4 cm. kalp fonksiyonları azalmış, EF %39,ağır mitral yetmezlik mevcut. Aort kapak hareketleri kısıtlı, aortik anülüs 3mm. Aort kapak düzeyinde akım hızı 2m/sn. Postnatal ekokardiyografi: sol atriyum geniş, sol ventrikül EF %45, orta derecede Mitral yetmezlik izlendi. Aortik anulus 4,4 mm, aort kapağı kısıtlı açılıyor. Aort kapağında minimal ileri akım izlendi, akım hızı 2,3m/sn olarak ölçüldü. Hastada kritik valvüler aort darlığı ve buna bağlı sol kalp yetmezliği düşünüldü. Postnatal 5. saatte balon ile valvuloplasti işlemi yapıldı. İşlemden sonra sistemik tansiyon arteriyeli: 50/20 mmHg, satürasyonu %100, kalp tepe atımı 104/dk olan hasta entübe şekilde izlenmeye başlandı ancak hasta işlemden 3-4 saat sonra kaybedildi. **Tartışma:** Kritik aort stenozu postnatal mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Postnatal uygulanan cerrahi tedavinin sonuçları sol ventrikül çapına ve sol ventrikülün preoperatif kondisyonuna bağlıdır. Kritik aort stenozu ile doğan yenidoğanlarda sol ventrikül çıkım yolu darlığı ve sol ventrikül disfonksiyonu nedeniyle oluşan düşük kardiyak debi, ağır metabolik asidoza ve ağır genel durum bozukluğuna yol açmaktadır. Bu nedenle bir çok merkez midgestasyonel dönemde tanı alan kritik aort stenozlu olgularda in utero aortik valvüloplastisi alternatif bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır. **Sonuç:** Kritik valvüler aortik darlık fetal kardiyak girişimin en sık uygulandığı doğumsal kalp hastalığıdır. Girişim, postnatal süreci ciddi olarak etkilemektedir.



Resim 1. Kritik Aort Darlığı

BÜYÜME GERİLİĞİ VE ÜFÜRÜM NEDENİYLE İNCELENEN ON YAŞINDA BİR OLGUDA SAPTANAN SCİMITAR SENDROMU

Fatih Şap¹, Ahmet Sert¹, Eyüp Aslan¹, Bahar Göktürk², Meral Büyükerzi³, Dursun Odabaşı¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

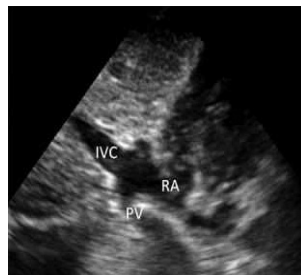
²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji-İmmunoloji Ünitesi,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Ünitesi, Konya

Giriş: Scimitar sendromu sağ akciğer hipoplazisi ile birlikte kardiyak deks-tropozisyon ve sağ pulmoner venin inferior vena kava'ya (IVC) direne-ması ile karakterize nadir görülen bir doğumsal kardiyopulmoner anomalidir. Bu anomali Cooper tarafından bir olguda ilk kez 1836'da tanımlanmış ve sendrom olarak 1960 yılında Neil ve arkadaşları tarafından tarif edilmiştir. Çocuk kardiyoloji polikliniğine üfürüm nedeni ile refere edilen ve Scimitar sendromu tanısı konulan 10 yaşında bir kız olgu sunul-muştur. **Olgu:** Büyüme geriliği nedeniyle incelenirken üfürüm duyulduğu için çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen on yaşında kız hastanın fizik muayenesinde kalp seslerinin sternum üzerinde daha belirgin olduğu ve pulmoner odağa doğru 1-2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyulduğu be-lirildi. Telekardiyografide kalbin mezokardik olduğu ancak sağ akciğer parakardiyak bölümünde dansite artışı tespit edildi (Resim 1). Transtora-sik ekokardiyografide rezolüsyon çok iyi sağlanamadı, subkostal çekim-lerde kalbin mezokardik olduğu, sağ boşlukların genişlediği, hafif mitral kapak prolapsusu ve minimal mitral yetmezliği yanında bir pulmoner venin IVC'ya açıldığı tespit edildi (Resim 2). Toraks BT'de sağ akciğer üst ve orta lob net izlenemedi, sağ akciğerde hacim azalması ve buna bağlı kalbin sağa yer değiştirdiği görüldü. Ayrıca sağ alt pulmoner venin IVC'ye açıldığı izlendi. Bu bulgularla olgumuza Scimitar sendromu tanısı konuldu, kalp kateterizasyonu planlanan olgu akciğer yönünden takibe alındı. **Sonuç:** Scimitar Sendromu'nda kalbin sağ tarafından inen ve IVC'ye açı-lan pulmoner venin radyolojik olarak görünümü "Türk Palası"na benze-tilmektedir. Sendromun infantil tipinde majör kardiyak defektler, pulmoner hipertansiyon ve kalp yetersizliği görüldüğü için olgular daha semptomatiktir. Erişkin tipi daha çok asemptomatiktir. Hastalığın prog-nozunu akciğer hipoplazisi derecesi ve eşlik eden kalp anomalileri belir-lemektedir. Olgumuz tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olmadığı için takip altına alındı, kalp yönünden ise anjiyo ve sonrasında operasyon planlandı. Fizik muayenede kalbin yerinin değişmiş olabileceğinden şüphelenildi-ğinde, olgu asemptomatik bile olsa olası akciğer veya kalp-akciğer pato-lojilerinin ekarte edilmesi için telekardiyografi çekilmesi gerektiğini düşünmekteyiz. Ayrıca Scimitar sendromunun kesin tanısı için ileri rad-yolojik inceleme ve kalp kateterizasyonu gerekmektedir.



Resim 1. Olgunun telekardiyografik görünümü.



Resim 2. Ekokardiyografide sağ pulmoner venin inferior vena kavaya açılması görülüyor (IVC: Inferior vena kava, PV: Pulmoner ven, RA: Sağ atriyum)

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE GEÇİCİ İZOLE SAĞ VENTRİKÜL HİPERTROFİSİ

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik², Berat Kanar², Heybet Tüzün²

¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi, PediatriK Kardiyoloji Kliniği,

²Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Diyarbakır

Yenidoğanlarda geçici izole sağ ventrikül hipertrofisi oldukça seyrek olup sebep olarak bir kaç neden ileri sürülmektedir. Metabolik hastalıklar ve annede gestasyonel diabetes dışında, beslenme tarzı (polifenol içeriği yük-sek besinler), perinatal stres ve non-steroid anti enflamatuvar ilaç kulla-nımı gibi nedenler ileri sürülmüştür. **Olgu:** Yirmibeş yaşında anneden 38. gebelik haftasında, perinatal distres nedeniyle sezaryen ile 3345 (p75) g ağırlığında, 1. ve 5. dk APGAR skoru 6 ve 8 doğan kız bebek. Annenin ham-milelik sırasında ilaç kullanımı, diyabet (oral glikoz yükleme testi normal) ve metabolik hastalık öyküsü yoktu. Oksijen desteği ile nabız sPO2 %80 olan olgunun 6. saatte yapılan ekokardiyografik incelemede sağ ventri-külde massif hipertrofi (sağ ventrikül ön duvar kalınlığı 12 mm, İVS 12 mm) ve II. derceden triküspit kapak yetmezliği saptandı (Resim 1). Pulmoner ka-pakta akım normal ve duktus arteriyozus kapalıydı. Sol ventrikül arka duvar kalınlığı normal (5 mm) bulundu. Propranolol başlandı. Üç gün %40 oksijen desteği verildi. Tiroid fonksiyon testleri, metabolik tarama testleri ve Pompe hastalığı için enzim düzeyi normaldi. Onuncu günde sağ ventri-kül ön duvar 8 mm, İVS 6 mm ölçüldü, sPO2 değerleri normal olan hatanın propranolol tedavisi kesilerek taburcu edildi. **Tartışma:** Pulmoner darlık, fallot tetralojisi ve truncus arteriyozus gibi konjenital kalp hastalıkları me-tabolik hastalıklar, maternal diyabet ve duktusun erken kapanması sağ ventrikül hipertrofisi'ne (RVH) yol açabilmektedir. Yenidoğanda geçici RVH ise daha çok akut perinatal strese bağlanmaktadır. Sunulan olgu lite-ratürde yer alan az sayıdaki vakanın içinde postnatal birinci günde sağ ventrikül hipertrofisi saptanan ilk olgu niteliğindedir. Tomar ve ark bildir-dikleri iki olgu postnatal üçüncü gün, Vaillant ve ark üç olgusu 2-7 gün ara-sında, Karataş ve ark larının olgusu ise üçüncü günde tanı almıştır. Ağırlıklı olarak kardiyak hipertrofinin postnatal bir süreç olduğu gözlenmiştir. Ancak olgumuzda yaşamının 6. saatinde belirgin hipertrofinin varlığı sürecin an-tenatal gelişmiş olduğunu düşündürmekte ve duktus arteriyozusunun ka-palı bulunması RVH etyolojisi konusunda ileri sürülen erken duktus kapanması görüşünü desteklemektedir.



Resim 1. Belirgin Sağ Ventrikül Hipertrofisi Sağ ventrikül Duvar kalınlığı 12 mm.

İNEK SÜTÜ ALLERJİSİ OLAN ÇOCUKLARDA KARDİYAK FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

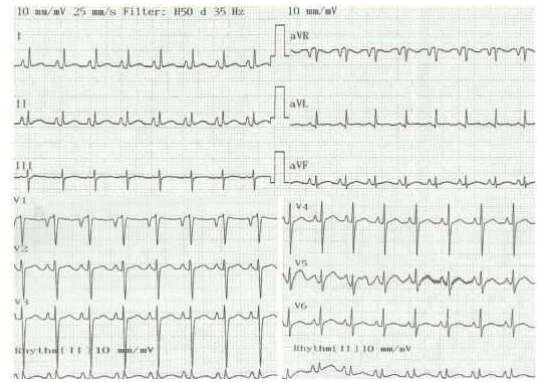
İbrahim Ece¹, Kaan Demirören², Abdurrahman Üner¹, Serdar Epçaçan¹

¹YüzüncüYıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

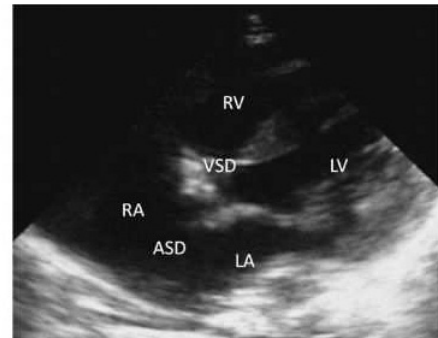
²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: İnek sütü alerjisi çocuklarda en sık görülen gıda alerjisi olup %1.9- 4.9 oranında görüldüğü tahmin edilmektedir. İnek sütü alerjisinin klinik fenotipleri çeşitli olup sıklıkla cilt, solunum sistemi ve gastrointestinal sistemi etkiler. Ancak kardiyak etkilenme bilinmemektedir. Bu çalışmada inek sütü alerjisi olan bebeklerde kalp fonksiyonlarının araştırılması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** İnek sütü alerjisi tanısı konulan 42 (ort. yaş: 10.8±5.3 ay) hasta ile sağlıklı 30 bebek (ort. yaş 11.2±4.6 ay) karşılaştırılmıştır. Her iki grupta da kardiyak fonksiyonlar M-mode, pulsed-wave, ve doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirildi. **Bulgular:** Her iki grupta ejeksiyon fraksiyonu, MAPSE ve TAPSE arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Mitral ve triküspit kapaklarda pulsed-wave Doppler E/A oranları her iki grupta benzerdi. Sol ventrikül arka duvarı ve sağ ventrikül serbest duvarında Ea/Aa oranı kontrol grubuna göre inek sütü alerjisi olan hastalarda daha düşüktü. Sol ventrikül E/Ea oranı, izovolemik gevşeme zamanı, deselerasyon zamanı ve her iki ventrikül miyokard performans indeksleri çalışma grubunda daha yüksek idi. **Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızda inek sütü alerjisi olan bebekler klinik olarak kardiyak açıdan normal olsa da bu hastalarda doku Doppler yöntemi ile diastolik parametrelerde anlamlı farklılıklar saptanmıştır. İnek sütü alerjisi her ne kadar kendi kendini sınırlayan bir hastalık olsa da kardiyak tutulum olması erken tanı konulup ve tedavisinin erken yapılması gerektirdiğini göstermektedir.

(q10;q10); 12. kromozomların q10 bölgeleri arasında resiprokal tip translokasyon tespit edildi. Böbrek fonksiyonları ve diürezisi normal olan, kolostomisi normal çalışan, kalpte VSD'den geçen kan miktarının yeterli ve dengeli olmasından dolayı aorta-pulmoner şant (BT) ihtiyacı bulunmayan bebek yakın poliklinik takibinde izlenmektedir. **Sonuç:** Triküspit atrezisi antenatal kalbin dört boşluk görüntüsü ile tanı konulabilen siyanotik bir kalp hastalığıdır. Üç merkezin verilerinin toplandığı bir çalışmada 58 canlı doğan triküspit atrezili bebekte 2 tanesinde sendrom, 2 tanesinde kromozomal anomali (trisomi 18 ve 8. kromozom delesyonu) ve 11 (%19)'inde ekstrakardiyak anomaliler saptanmış. İki sendromik bebeğin de doğum sonrası kaybedildiği belirtilmiştir. Sendrom veya kromozomal bozuklukların yaşam süresini kısalttığı vurgulanmıştır. Triküspit atrezisi tanısı konulan bebeklerin takip ve tedavilerinde ekstrakardiyak anomaliler ve kromozom bozukluklarının varlığı araştırılmalıdır.



Resim 1. Elektrokardiyografi görüntüsü.



Resim 2. Dört boşluk ekokardiyografi görüntüsü.

TRİKÜSPİT KAPAK ATREZİSİ, ANAL ATREZİ VE 12. KROMOZOMDA TRANSLOKASYON SAPTANAN BİR YENİDOĞAN OLGUSU

Fatih Şap¹, Zeynel Gökmen², Eyüp Aslan¹, Ahmet Sert¹, Canan Kocaoglu³, Salih Çiçek⁴, Dursun Odabaş¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Ünitesi,

³Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Ünitesi,

⁴Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Ünitesi, Konya

Giriş: Triküspit atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikül arasında bağlantının olmamasıdır. Fontan palyasyonu adayı olan doğuştan kalp hastalıklarından biridir. Triküspit atrezisi, ekstrakardiyak anomalileri ve 12. kromozom bozukluğu tespit edilen yenidoğan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** 35 yaşında annenin 4. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 37 haftalık, 3000 gram ve seziyeryanla doğan bebek fizik muayenede anal atrezi tespit edildiği için yenidoğan servisine yatırıldı. Muayenesinde ayrıca mezokardiyak odakta 2-3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyulması ve oksijen saturasyonunun %90 olması nedeniyle bakılan elektrokardiyografide; sinüs ritmi, hafif sivri P dalgası, aks +20 derece ve V1'de R<S olduğu görüldü (Resim 1). Ekokardiyografide (Resim 2) sağ ventrikülün küçük, triküspit kapağın atretik, perimembranöz outlet VSD, geniş sekundum ASD ve ince duktus arteriyozus açıklığı tespit edildi. Yüksek tip anal atrezisi olan ve ayrıca rektovajinal fistül tespit edilen olguya kolostomi açıldı. Batın ultrasonografide at nalı böbrek tespit edildi. Bebeğin kromozom analizinde 46 XX, t(12;12)

SUPRAKARDİYAK TİP PARŞİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: KARDİYAK BT ANJİOGRAFİ BULGULARI

Hasan Erdoğan¹, Derya Çimen², Osman Güvenç², Seda Özbek¹, Hasibe Artaç³, Mustafa Koplay¹

¹Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

³Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Allerji ve İmmünoloji BD, Konya

Giriş: Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) anomalisi nadir bir konjenital anomali olup, bir ya da birden çok pulmoner venin sistemik dolaşıma ya da sağ atriya katıldığı durumdur. Bu sunuda PAPVD olan 5 yaşındaki olgunun kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) bulguları sunulmuştur. **Olgu:** Sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu olan 5 yaşındaki erkek hasta fizik muayene, ekokardiyografi (EKO) ve kardiyak BTA bulguları ile birlikte değerlendirildi. Hastanın EKO bulguları normaldi. Yapılan kardiyak BTA'da; sol üst lob pulmoner venleri vertikal bir seyirle sol brakiosefalik vene açıldığı izlendi. Kardiyak boşluklarda belirgin bir patoloji saptanmadı. Toraks kesitlerinde ise sol akciğer üst lobda bronkopnömoni ile uyumlu konsolidasyon alanı izlendi. **Tartışma ve Sonuç:** PAPVD anomalisi pediatrik otopsi serilerinde % 4-7 oranında görülen nadir bir konjenital anomalidir. Sağ akciğerde sola göre daha sık görülür. PAPVD anomalisi olan olgularda anormal pulmoner ven genellikle en yakın sistemik vene ya da doğrudan sağ atriya drene olur. Klinik bulgular; anormal venlerin sayısı ve lokalizasyonlarına, soldan sağa şant oranına, varsa atrial septal defektin boyutuna ve enfeksiyon gibi olası komplikasyonların varlığına göre değişir. Bizim olgumuzda da sık tekrarlayan pnömoni mevcuttu. Genellikle asemptomatik seyrettiğinden, ciddi kardiyovasküler patoloji yoksa tedavi edilmez. Sonuç olarak, çok kesitli BTA, PAPVD anomalisini ortaya koymada hızlı, girişimsel olmayan, yüksek çözünürlüklü bir yöntemdir.

TRİKÜSPİT ATREZİSİ: KARDİYAK BT ANJİOGRAFİ BULGULARI

Hasan Erdoğan¹, Merve Erdoğan², Mesut Sivri¹, Mustafa Koplay¹, Derya Çimen³

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

Amaç: Triküspit atrezisi, sağ atriya ile sağ ventrikülün birbirinden ayıran triküspit kapağın yokluğu veya kaynaşması ile karakterize siyanotik, konjenital bir kalp hastalığıdır. Bu sunuda triküspit atrezisi olan 2 yaşındaki olgunun kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) bulguları sunulmuştur. **Gereç ve Yöntemler:** 2 günlük iken triküspit atrezisi tanısı alan ve pulmoner arter banting tedavisi uygulanmış olan, 2 yaşındaki kız hastanın taktipe ekokardiyografi (EKO) ve kardiyak BTA bulguları değerlendirildi. **Bulgular:** Olgunun yapılan EKO'sunda; triküspit atrezisi, sağ ventrikülde hipoplazi, atrial septal defekt (ASD) ve ventriküloseptal defekt (VSD) izlendi. Kardiyak BTA'da; triküspit kapakta atrezi, pulmoner artere uygulanmış bant materyali izlendi (Resim 1). Sol atrium ve sol ventrikülde hafif genişleme, sağ ventrikülde hipoplazi, ASD ve VSD mevcuttu (Resim 2). Büyük damarlar ve görüntüye dahil akciğer parankimi normaldi. **Sonuç:** Triküspit atrezisi sıklıkla sağ atriya ve sağ ventrikül miyokardları arasında devamlılık olmaması veya nadir olarak triküspit kapağın imper-

fore olması ile karakterizedir. Triküspit kapak olmadığı için sağ atriumdaki sistemik venöz kan foramen ovale ile veya bir ASD ile sol atriya geçer. Sol ventriküldeki kan sağa genellikle VSD aracılığı ile geçer. Hastalar doğumdan sonra oluşan siyanoz ile tanınırlar ve ciddi obstrüksiyonu olanlarda hipoksik nöbetler gelişir. Pulmoner kan akımı ve dolayısıyla siyanozun derecesi VSD'nin ve pulmoner stenozun varlığı ve şiddetiyle ilişkilidir. Elektrokardiyografi, EKO, konvansiyonel kardiyak anjiyografi, tanıda kullanılan yöntemlerdir. Kardiyak BTA ise, son yıllarda pediatrik hastalarda çok düşük radyasyon dozları ile kardiyak kateterizasyona alternatif olabilecek güvenilir ve pratik bir görüntüleme yöntemi olma yolunda hızla ilerlemektedir.

VENRİKÜLER SEPTAL DEFEKT İLE KARDİYAK RABDOMYOM BİRLİKTELİĞİ

Bedri Aldudak¹, Muhittin Çelik²

¹Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Ünitesi, Dişarbakır

Giriş: Primer kardiyak tümörler tüm yaş gruplarında nadirdir. Çocuklarda kardiyak tümör sıklığı postmortem çalışmaları sonucunda %0.027 olarak bildirilmiştir. İntrakardiyak tümörlerin en sık görüleni rabdomyomlar olup sıklığı %45-60 arasında, otopsi incelemelerinde %78 olarak verilmektedir. Rabdomyomlar gerçek neoplazmlar olmaktan çok hamartom özelliği taşırlar. %92 oranında birden fazladırlar, her iki ventrikülde eşit sıklıkta görülürler. Atriyumlarda görülme sıklığı %30'dur. Multipl olanları tüberosklerozla ilişkilidir. Tek olanların tüberoskleroz ile ilişkisi net değildir. Doğumdan sonra büyük oranda spontan regresyon gösterirler. Darlık oluşturmaları süreci cerrahi tedavi gerektirmezler. Büyüklük ve yerleşim özelliklerine bağlı olarak prenatal veya postnatal mortaliteye yol açabilirler. Rabdomyomlu hastalarda aritmi sıklığı artmıştır. Wolff Parkinson Whyte sendromu sıklığı normal popülasyonun on katıdır. Diğer kardiyak anomaliler ile birlikteliği çok seyrektir. **Olgu:** Ebeveynler arasında akrabalık olmayan 27 yaşındaki annenin 3. hamileliğinden doğan 34 günlük kız hasta. Kardiyak üfürüm nedeniyle sevk edilmiş. Ailede genetik hastalık öyküsü yok. Konvülsyon ya da kalp yetmezliği bulgusu tanımlanıyor. Dinlemekle 2-3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm mevcut. Fizik muayenede ciltte hipopigmente alanlar gözlenmedi. Ekokardiyografik incelemede sol kalp boşlukları hafif geniş izleniyor. Kalp fonksiyonları normal. Pm outlet bölgesinde 8 mm çapında defekt saptandı. Ventriküler septumun serbest bölümünden başlayarak inferiyora doğru uzanan 1.6 X 8-10 mm boyutlarında hiperekojen yapı izlendi (Resim 1, 2). EKG WPW paterni saptanmadı. Renal ve transfontanel ultrasonografi normal bulundu. **Tartışma ve Sonuç:** Kardiyak tümörlerin önemli kısmını rabdomyomlar (%40-60), teratomlar (%15-19) ve fibromlar (%12-16) oluşturmaktadır. Tümörlerin ayırımında histolojik inceleme altın standarttır. Klinik ayırımında intrakardiyak teratomların köken aldıkları kalp dokusundan boşluklara doğru sarkmaları, perikardiyal aralıkta sık görülmeleri, fibromların sıklıkla ventriküler septumda yerleşmekle birlikte spontan regresyon göstermemeleri göz önüne alınmalıdır. Bizim hastamızda intrakardiyak kitlenin rabdomyom ve fibrom açısından kesin ayırıcı tanısının yapılması şu aşamada mümkün görünmemektedir. Zamanla spontan regresyon eğilimi bunda belirleyici olacaktır. Kardiyak tümörlerin diğer doğumsal kalp defektleri ile birlikteliği son derece nadirdir. VSD ile birlikteliği nedeniyle olguyu sunma gereği duyduk

AKCİĞER ENFEKSİYONU VE MANTAR ENFEKTİF ENDOKARDİTİ İLE PREZENTE OLAN BİR ALCAPA SENDROMU VAKASI

Şeref Olgar¹, Tevfik Demir¹, Derya Cevizli², Burcu Cantay², Mehmet Davutoğlu³

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Fakültesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Kahramanmaraş Sütçü İmam Fakültesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD,

³Kahramanmaraş Sütçü İmam Fakültesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Kahramanmaraş

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması ile karakterize ALCAPA sendromu 30.000-300.000 canlı doğumda bir görülen nadir bir hastalık olarak bilinmektedir. Desature kan ile kalp kas dokularının perfüzyonu sonucu erken yaşlardaki kalp yetersizliği, kapak yetersizlikleri, miyokard enfarktüsü ve ani ölümün önemli bir nedenini oluşturmaktadır. Hastaların diğer bir başvuru nedeni ise kalp yetersizliğine sekonder oluşan tedaviye dirençli akciğer enfeksiyonudur. Dirençli ve progressif seyreden akciğer enfeksiyonu bulguları ile sevk edilen 6 aylık erkek hastada ciddi dilate kardiyomiyopati saptandı. Kardiyomiyopati ile beraber ALCAPA sendromu saptanan hastanın sol atriyum apendajında yerleşik olan vegetatif görünümlü ile beraber ardışık alınan kan kültürlerinde Candida Albicans üremesi saptandı. Antibiyotik ile beraber antifungal tedavi verilen hastanın kliniğinde düzelme ve destek tedavisi ile kalp yetersizliğinde gerileme olan hasta opere edildi. Kalp yetersizliğinin etyolojisinde ALCAPA sendromu araştırılmalıdır ve uzun süre antibiyotik alan hastalarda mantar enfektif endokarditi dışlanmalıdır



AC Grafisi: Yaygın infiltrasyon ve kardiyomegali.

P-392

İNFAİTİL POMPE HASTALIĞI TANISI İLE İZLENEN VE ENZİM REPLASMAN TEDAVİSİ UYGULANAN HASTALARIN TEDAVİYE YANITLARI

Bedri Aldudak¹, Çiğdem Seher Kasapkar², Mehmet Nuri Özbek³

¹Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Dr Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Metabolizma Ünitesi, Ankara

³Dişarbakır Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Ünitesi, Dişarbakır

Giriş: Pompe hastalığı (Glikojen depo hastalığı tip II veya asid maltaz eksikliği) α-glukosidaz eksikliğine bağlı olarak glikojenin intralizozomal birikimi, özellikle iskelet kası ve kalp dokusunda görüldüğü lizozomal depo hastalığıdır. Klasik infantil başlangıçlı pompe hastalığı semptomları erken dönemde ortaya çıkmaktadır. Tanı kuru kan örneğinde enzim aktivitesi bakılması ardından lenfosit veya fibroblastlarda enzim aktivitesi bakılarak konulmaktadır. Moleküler analizler ile tanı kesinleşmektedir. Tedavi olarak 2006 yılından beri enzim replasmanı yapılmaktadır. Bu yazıda infantil başlangıçlı pompe tanısı ile izlediğimiz 3 olgunun enzim replasman tedavi yanıtları değerlendirilmiştir. **Olgular:** İlk olgumuz; hipertrofik kardiyomiyopati nedeniyle başvurduğunda Pompe hastalığı düşünüldü. Fizik incelemesinde dil büyüklüğü, hipotonisitesi ve hafif kaba yüz görünümü ve hepatomegalisi mevcuttu. Enzimatik ve moleküler analizler ile pompe

hastalığı doğrulandı. Olguya 5.5 aylık iken ERT başlandı. İkinci olgumuz ise karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik nedeniyle araştırılırken öyküde kuzende pompe hastalığı öyküsü olması nedeniyle gönderilen enzimatik ve moleküler analiz ile hastalık doğrulandı. 3.5 aylıkken ERT başlandı. Üçüncü olgumuz ise 40 günlükken ağlarken morarma nedeniyle başvurduğunda enzimatik ve moleküler analizler ile pompe hastalığı tanısı aldı. Olgumuza 2 aylıkken ERT başlandı. İlk ve en geç tanı konulan olgumuz izlemde 2 yaşında influenza enfeksiyonuna bağlı pnömoni nedeniyle kaybedildi. İkinci olgumuz 16 aylık olup halen enzim replasman tedavisi almaktadır ve nöromotor gelişim testleri 12 ay ile uyumludur. Üçüncü ve en erken tanı konulan olgu, 11 aylık olup gelişim basamakları ve kardiyak fonksiyonları yaşına paralel seyretmektedir. ERT tedavisinin 14. Dozunda anafaksi geliştiği için desensitizasyon yöntemi ile enzim replasman tedavisine devam edilmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Enzim replasman tedavisinin insanlar üzerinde kullanımı 2006 yılında başlamıştır. Infantil başlangıçlı pompe hastalığında ERT tedavisi ile yaşam süresi uzamakta, motor gücü ve kardiyak fonksiyonları iyileşmektedir. Tedaviye ne kadar erken başlanırsa prognoz o kadar iyi olmaktadır. Bu yazıda pompe hastalığında erken tanı ve tedavinin önemi ve olgularımızın genotipik ve fenotipik özellikleri vurgulanmıştır.

P-393

İKİ OLGUDA KAWASAKİ HASTALIĞINA BAĞLI KORONER ARTER ANEVİZMASI VE TROMBÜS

Nilüfer Cetiner, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Kawasaki Hastalığına (KH) bağlı koroner arter tutulumu erken tanı ve intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisi ile önlenbilir olmasına rağmen dirençli, geç tanı alan olgularda ve inkomplet KH'da görülebilmektedir. Dev anevrizmalar ve yüksek trombosit sayıları koroner arter içinde trombüs oluşmasına zemin hazırlamakta, iskemi ve enfarkt riskini artırmaktadır. Kliniklerimizde birinde erken IVIG tedavisine direnç gösteren, koroner arter anevrizması gelişen, intra-anevrizmal trombüs görülen; diğerinde inkomplet bulgular ve koroner anevrizma ile tanı alan iki olgumuzu sunuyoruz. **Olgu 1:** 2 yaşında erkek, 5 günlük ateş, maküler döküntü, çilek dili, bilateral nonpürülen konjunktivit, unilateral 1,5 cm servikal lenfadenopati, perineal hiperemi ve desquamasyon ile Kawasaki tanısı aldı. İlk ekokardiyografisi (EKO) normal bulundu. Intravenöz immünoglobulin (IVIG) ve asetil salisilik asit (ASA) tedavisinin 48. saatinde ateşi devam etti. İkinci IVIG dozu sonrası EKO'da tüm koroner arterlerde dilatasyon ve LAD başlangıcında 3 mm füziform anevrizma izlendi. Ateşin sürmesi ve anevrizma oluşumu nedeniyle pulse steroid (30mg/kg/gün) ve 1000000/mm³ üzerinde trombositoz nedeniyle düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) başlandı. Klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi. LAD'deki fusiform anevrizma çapı 9 mm'ye ulaştı, içerisinde trombüs oluşumu ve sağ koroner arterde (RCA) 4,5 mm füziform anevrizma gözlemlendi, warfarin ve antiagregan dozda ASA ile izleme alındı. **Olgu 2:** 9 aylık kız hasta 15 günlük ateşle başvurdu, fizik muayenesi normaldi. Öyküsünde döküntü ve gözlerde kızarıklık olduğu öğrenildi. Akut faz reaksiyonları yüksek ve trombosit sayısı 1.700.000/mm³ idi. EKO'da tüm koroner arterlerde dilatasyon ve RCA'de 4,6 mm çapında fusiform anevrizma görüldü. İnkomplet Kawasaki tanısıyla IVIG, ASA ve DMAH başlandı. Tedavinin ilk günü ateşi düştü ve sonrasında klinik ve laboratuvar bulgularında tam düzelme görüldü. 10. gün kontrol EKO'da tüm koroner arterler dilate, RCA'da 5 mm çapında fusiform genişleme vardı. Antiagregan dozda ASA ile takibe alındı. **Sonuç:** KH'da tedaviye dirençli ve riskli hastalarda tekrarlayan ekokardiyografik incelemeler koroner lezyonların saptanmasında önem taşımaktadır.



Olgu 1
LAD'da füziform anevrizma ve trombüs.



Olgu 2
Olgu 1 LAD'da füziform anevrizma ve trombüs.

VİRAL MİYOPERİKARDİT TANISI ALAN BİR BEBEKTE MEVCUT PERİKARDİYAL EFFÜZYON İLE KARIŞAN SOL ATRİYAL APENDAJ ANEVRİZMASI

Murat Deveci, Özlem Kayabey, Kadir Babaoğlu

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kocaeli

Giriş: Konjenital sol atriyal apendaj anevrizması konjestif kalp yetmezliği, aritmi ve sistemik emboliler ile seyredebilen nadir bir anomalidir. Bu yazıda viral miyoperikardit tanısı alan bir bebekte mevcut perikardiyal effüzyon ile karışan sol atriyal apendaj anevrizması rapor edilmiştir. **Olgu:** Daha önce sağlıklı olan, bir haftadır giderek artan solunum sıkıntısı olan ve bronşiolit tanısı ile hastaneye yatırılan 7 aylık kız bebek, tedaviye rağmen durumunun kötüleşmesi, akciğer grafisinde kardiomegali ve ekokardiyografide perikardiyal effüzyon saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fizik bakıda soluk ve halsiz görünümdeydi, taşipneik ve taşikardikti. Solunum sesleri bilateral kaba olup karaciğer kot altında 5 cm ele geliyordu. Akut faz reaktanları negatif, BNP>35.000 pg/ml, Troponin I: 0.79 ng/ml, Troponin T: 0.35 ng/ml bulundu. Ekokardiyografik incelemede; her iki ventrikül hipertrofik, her iki atriyum dilate görünümde, kalp kontraksiyonları azalmıştı (EF: %45). Orta dereceli triküspit yetersizliği mevcut olup pulmoner arter diyastolik basıncı 45 mmHg saptandı. Sol ventrikül komşuluğunda 12 mm perikardiyal effüzyon izlendi ancak tamponad bulgusu yoktu. Özellikle sol ventrikül ve sol atriyum etrafında ilk bakışta masif perikardiyal effüzyon olarak düşünülen bölgenin anevrizmatik sol atriyum apendajı (38x28 mm) olduğu anlaşıldı. Mevcut bulgular viral miyoperikardit ile uyumlu değerlendirildi. Ventilatörde izlenen hastaya ampisilin-sulbaktam, oseltamivir, kaptopril, furosemid, antitrombotik dozda ASA tedavileri verildi. IVIG uygulandı. Yatışının 2. gününde torsades des pointes ve ventriküler fibrilasyon sonrasında kardiyak arrest ve 5 dakika resüsitasyon gereksinimi oldu. Kortikosteroid tedavisi başlandı. İzlemede ekstübe edilen hastanın perikardiyal effüzyonu geriledi (5 mm) ancak sol ventrikül sistolik fonksiyonları azalmış olarak devam etti. İzleminin 7. gününde aniden kardiyak arrest gelişti. Resüsitasyon sonrasında tam AV blok görülmesi üzerine ventriküler pacing uygulandı ancak yarar sağlamadı ve hasta kaybedildi. **Sonuç:** Konjenital sol atriyal apendaj anevrizması nadirdir, klinik prezantasyonu yenidoğan döneminden erişkin yaşlara kadar değişebilir. Tek başına asemptomatik olabilmekle birlikte basısı nedeniyle sol ventrikül fonksiyonlarını olumsuz yönde etkileyebilir. Olgumuzda mevcut miyoperikardit tablosunun mortal seyretilmesinde bu anomalinin de katkısının olduğu düşünülmüştür.

FETAL DÖNEMDE TANI ALAN BİR AORTOPULMONER PENCERE OLGUSU

Funda Öztunç¹, Abdulkadir Babaoğlu²

¹Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul

²Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kocaeli

Giriş: Aortopulmoner pencere (AP pencere) nadir görülen bir kalp hastalığı olup, asandan aorta ile ana pulmoner arter arasındaki duvar komşuluğunda bulunan defekti tanımlar. Bu patolojide mutlak şekilde her iki semilunar kapağın da bulunması gereklidir. Olguların yarısında AP pencere tek başına görülebilirken diğerlerinde başka kalp patolojileri de eşlik

edebilir. Tanı, sıklıkla postnatal dönemde konulmasına rağmen olgumuzda olduğu gibi nadir olarak prenatal dönemde konur. **Olgu:** 23 haftalık gebe ventriküler septal defekt şüphesi nedeni ile fetal ekokardiyografi yapılmak üzere gönderildi. Gelişimi haftasına uygun olan ve kalp dışında herhangi bir anomaliden şüphelenilmeyen bebeğin fetal ekokardiyografisinde dört boşluk ve büyük damar çıkışları normal olarak izlendi. Ancak aortik ve pulmoner arter uzun eksen kesitlerinde çıkan aorta ile pulmoner arter arasında semiliner kapakların üzerinde ancak sağ pulmoner arter bifurkasyonuna uzanmayan 8 mm genişliğinde bir defekt görüldü. Renkli Doppler ve pulsed Doppler incelemeleriyle de defekt yoluyla şantın varlığı gösterildi. Ayrıca AP pencereye ilaveten perimembranöz tipte ventriküler septal defect saptandı. Miad olarak ve 3200 gr olarak doğurtulan ve genel durumu iyi olan bebeğin transtorasik incelemesinde tanı doğrulandı. **Tartışma:** Prenatal dönemde aortapulmoner pencerede fetusun dört boşluk görüntüsü ve büyük damar çıkışları normaldeki gibidir. Olgu, büyük damarların seyri değerlendirilmediği zaman bu patolojinin gözden kaçacağını vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

İZOLE VENTRİKÜLER İNVERSİYON OLGUSUNUN EKOKARDİYOGRFİK GÖRÜNTÜLERİ

Evci Zeynep Başar, Mustafa Orhan Bulut, Reyhan Dedeoğlu, İlker Kemal Yücel, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: İzole ventriküler inversiyon oldukça nadir görülen bir patolojidir ve literatürde az sayıda olgu sunumu şeklinde yer almaktadır. Bu nadir görülen patolojinin ekokardiyografik görüntülerinin sunulması amaçlanmıştır. **Olgu:** 7 günlük erkek hasta doğumdan hemen sonra morarma şikayetleri ile hastanemize DORV ön tanısıyla sevk edildi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde anlamlı bir üfürüm olmamakla birlikte SPO2 %67 olarak saptandı. Ekokardiyografik incelemesinde atriyal situsun solitus olduğu, levokardik olduğu, AV bağlantı diskordan (Sol atriyum solda yerleşmiş sağ ventriküle açılmakta, L loop ventriküler yerleşim) iken VA bağlantının konkordon (solda yerleşen morfolojik sağ ventrülün pulmoner arter, sağdaki sol ventrikülden ise aorta çıkmakta) olduğu görüldü. Büyük arterlerin uzaysal ilişkisi normal olarak saptandı. İlave patoloji olarak restriktif PFO ve perimembranöz küçük VSD saptandı. Ekokardiyografi sonrası izole ventriküler inversiyon tanısı konan hastaya saturasyonu düşük olması nedeniyle prostavazin tedavisi başlandı. Balon atrial septostami işleminden sonra işlemi uygulandı. İşlem sonrası saturasyonu %94'e yükseldi. Takiplerinde saturasyon değerleri düşmeyen ve ek girişim ihtiyacı olmayan hastaya atriyal switch operasyonu planlandı. **Tartışma:** İzole ventriküler inversiyonda anormal yerleşen tek yapı ventriküllerdir ve bir ventriküler looping anomalisidir. Yenidoğan döneminde büyük arterlerin tam transpozisyonu benzeri klinik ile başvuran bu olgular ayırtıcı tanıda düşünülmelidir.

**SOL VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU DARLIĞININ NADİR BİR NEDENİ;
AKSESUAR MİTRAL DOKU**

**Neslihan Kiplapınar, Emine Hekim Yılmaz, Evic Zeynep Basar,
Mustafa Orhan Bulut, Ahmet Çelebi**

*Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul*

Giriş: Aksesuar mitral kapak oldukça nadir görülen bir anomali olup, genellikle sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) obstrüksiyona yol açarak bulgu verir. Burada subaortik membran nedeniyle opere edilmiş ve takipsiz olan olguda üfürüm duyulması sonucu ekokardiyografik değerlendirmede saptanan bir aksesuar mitral kapak olgusunu sunuyoruz. **Olgu:** Subaortik membran nedeniyle 6 yaşında başka bir merkezde opere edilmiş ve takipsiz olan hasta hastanemize üfürüm duyulması nedeniyle başvurduğu doktor tarafından yönlendirilmişti. Yakınması olmayan ve 16 yaşında olan erkek hastanın fizik muayenesinde sternum solu 3-4. İKA'da en iyi duyulan

3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü tespit edildi. Telekardiyografi ve elektrokardiyografi incelemelerinde patoloji saptanmadı. Ekokardiyografik incelemede LVOT'da anterior mitral yaprakçıktan köken aldığı düşünülen ve ciddi subaortik darlık oluşturan doku tespit edildi. Doku sistol sırasında aort kapagına doğru prolabe oluyordu. Renkli Doppler inceleme ile LVOT'da subaortik bölgeden itibaren başlayan türbülans ve CW Doppler ile sol ventrikül-aort arasında maximum 120 mmHg, ortalama 60 mmHg gradiyent alındı. LVOT darlığı önemli düzeyde olduğundan cerrahi rezeksiyon önerildi. Cerrahi sonrası LVOT'da anlamlı gradiyent saptanmadı. Hasta sorunsuz olarak poliklinik takibi ile izlenmektedir. **Tartışma:** Aksesuar mitral doku genellikle kompleks kalp anomalilerine eşlik eden bir patolojidir. İzole olarak son derece nadirdir. Endokardiyal yastığın embriyolojik gelişim sırasında anormal ayrımlaşması nedeniyle gelişen aksesuar mitral doku, zamanla üzerinde biriken fibröz materyale bağlı olarak LVOT darlığına sebep olmaktadır. Çoğunlukla çocukluk çağında asemptomatik olan hastalarda bulgular LVOT darlığının derecesine göre dispne, egzersiz intoleransı ve senkopa kadar ilerlemektedir. Sempptomatik hastalarda ya da LVOT darlığının ortalama 50 mmHg'nın üzerinde olduğu durumlarda cerrahi girişim yapılmalıdır.

boş

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

PEDİATRİK DİSRİTMI

Poster Bildirileri

BOŞ

ADENOZİN DUYARLI NON-KORONER AORTİK KUSP KAYNAKLI SÜREKLİ ATRİYAL TAŞIKARDİLİ ÇOCUK HASTADA ELEKTROANATOMİK HARİTALAMA EŞLİĞİNDE BAŞARILI RADYOFREKANS ABLASYON

Serhat Koca¹, Feyza Ayşenur Paç¹, Serkan Çay², Serkan Topaloğlu², Ajda Mutlu Mihçioğlu¹, Ahmet Vedat Kavurt¹, Fatih Atik¹, Denizhan Bağrul¹

¹Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

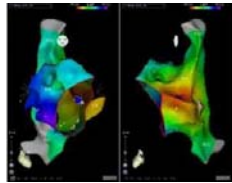
Giriş: Atrial taşikardi çocukluk yaş grubunda nadiren görülse de bazı olgularda ilaca dirençli ve süregelen olabilir. Bu tür hastalarda ablasyon tedavisi uygun tedavi olarak uygulanabilir. Günümüzde çocuk hastalarda da üç boyutlu elektroanatomik haritalama yöntemleri kullanılmaya başlanmıştır. **Olgu:** 8 yaşındaki erkek olgu ilaca dirençli semptomatik taşikardileri nedeniyle değerlendirildi. Hasta daha önceden beta bloker, kalsiyum kanal blokeri ve amiodaron kullanmış olmasına rağmen fayda görmemişti. Hastada elektrofizyolojik çalışma ile adenosine duyarlı non koroner aortik kusp kaynaklı süregelen atriyal taşikardi saptandı. 3 boyutlu haritalama yöntemi kullanılarak başarılı atriyal taşikardi ablasyonu yapıldı. **Sonuç:** İlaça dirençli ve süregelen atriyal taşikardiler taşikardi ilişkili kardiyomyopati yapabilirler. İlaçtan fayda görmeyen yeterli kilodaki olgularda ablasyon düşünülmesi gereken tedavi yöntemidir. Elektroanatomik 3 boyutlu haritalama teknikleri çocuklarda artan sıklıkta kullanılmaktadır. Burada çocuk hastada, üç boyutlu elektroanatomik haritalama eşliğinde yapılmış non koroner aortik kusp kaynaklı başarılı radyofrekans ablasyon işlemi sunulmuştur.



Resim 1: Başvuru anındaki taşikardi adenosin ile durduruldu fakat tekrar başladı.



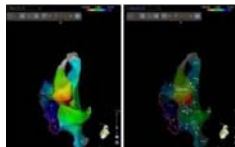
Resim 2: İntra kardiyak kayıtlarda görülen taşikardi esnasında para-hisian bölgedeki erken aktivasyon.



Resim 3: Carto 3 haritalamada erken atriyal aktivasyonun mavi noktalar ile işaretlenmiş para hisian bölgede görülmesi (sol kısım: ön arka, sağ kısım sol lateral pozisyon) CS, koroner sinus; IVC, inferior vena cava; RA, sağ atrium; SVC, superior vena cava. Kırmızı halka trikuspid annülüs.



Resim 4: İntra kardiyak kayıtlarda görülen taşikardi esnasında non koroner kusp bölgesindeki erken aktivasyon. Bu bölgede H (his) ve V (ventrikül) kaydı alınmamakta A, atrial aktivasyon; CS, koroner sinus kaydı; MAP, ablasyon kateter kaydı



Resim 5: Sol kısımda; Carto 3 haritalama ile erken atriyal aktivasyonun non koroner kusp bölgesinde aort kökünden alındığı, ablasyon verilen bölgelerde kırmızı ile işaretlendiği görülmekte. Sağ kısımda ise parahisian bölge ile non koroner aortik kuspın yakın ilişkisi gösterilmekte CS, koroner sinus; IVC, inferior vena cava; SVC, superior vena cava. Kırmızı halka trikuspid annülüs

EVEROLİMUS İLE TEDAVİ EDİLEN ÇOKLU RABDOMİYOMLARA İKİNCİL GELİŞEN DİRENÇLİ SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ

Funda Öztunç, Sezen Ugan Atik, Aslı Okbay Güneş, Aida Koka

Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Istanbul

Giriş: Çocuklarda en sık görülen kardiyak tümör rabdomyomdur. Ritim bozuklukları rabdomyomu olan hastalarda %16-47 oranında izlenmektedir. Bu vakada everolimus ile tedavi edilen, fetal dönemde tanı almış çoklu rabdomyomlar nedeniyle ortaya çıkan dirençli supraventriküler taşikardi olgusu sunulmuştur. **Olgu:** Otuzbir yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, sezeryan ile, miadında, 2400 gr doğan kız olgunun bebek odasındaki takibinde adenosin tedavisine cevaplı supraventriküler taşikardi izlendi. Hastanın prenatal takiplerinde yapılan fetal ekokardiyografisinde rabdomyom ile uyumlu fokal septal hipertrofi saptanmıştı. Postnatal ekokardiyografide interventriküler septum, subpulmonik bölge, sol atrioventriküler bileşke, mitral papiller kaslar, sağ ventrikül ön duvar ve sol ventrikül arka duvarda çoklu kardiyak kiteller izlendi. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastanın postnatal 10. gününde supraventriküler taşikardi atakları tekrarladı. Ancak tüm medikal tedavilere ve elektrikli kardiyoversiyona rağmen hastanın taşikardisi devam etti. Sotalol ve flekainid tedavilerine rağmen taşikardisi devam eden hastanın tedavisine mTOR inhibitörü olan everolimus eklendi. Hastanın takiplerinde taşikardilerinin gerilediği ve rabdomyom ile uyumlu kitellerinin küçüldüğü izlendi. **Tartışma:** Çoklu rabdomyomların varlığı, tüm vücutta yaygın hemartomatöz lezyonlara neden olan tuberosklerozu akla getirmektedir. Tuberosklerozun rabdomyomla olduğu gibi subependimal dev hücreli astrositom ve anjiomiyolipom ile birlikteliği bilinmektedir. Bu solid tümörlerin tedavisinde mTOR inhibitörü olan everolimus kullanılmaktadır. Biz bu vakada dirençli supraventriküler taşikardisi olan hastamızda everolimus tedavisi sonrası kardiyak kitellerin küçülmesiyle aritminin gerilediğini gözlemledik. Sunulan bu olgu medikal tedaviye dirençli taşikardisi everolimus ile kontrol altına alınan literatürdeki ilk vakadır.

ATRİAL FİBRİLASYON TANISI İLE İZLENEN ERİŞKİN HASTALARIN ÇOCUKLARINDA P DISPERSİYONU DEĞERLENDİRİLMESİ

Serkan Bilge Koca¹, Senem Özgür¹, Selmin Karademir¹, Vehbi Doğan¹, İlker Ertuğrul¹, Şeyma Kayalı¹, Tamer Yoldaş¹, Özkan Kaya¹, Utku Arman Örün¹, Murat Koç²

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü

²Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara

Giriş ve Amaç: Atrial aritmileri olan hastalarda gözlenen temel elektrofizyolojik bozukluk, sinüs nod uyarılarının intraatriyal ve interatriyal ileti sürelerinde uzama ve homojen olmayan iletimdir. Son zamanlarda bu patolojik iletim p dalga dispersiyonu (PDD) ile değerlendirilmektedir. P dalga dispersiyonu, elektrokardiyografi (EKG)'de izlenen en uzun ve en kısa P dalga süreleri arasındaki fark olarak tanımlanmaktadır. Çalışmamızda Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyoloji Kliniğinde takip edilen atrial fibrilasyonlu erişkinlerin sağlıklı çocukları ile aile öyküsü olmayan sağlıklı gönüllü çocuk grubunun, P dalga süreleri ve P dalga dispersiyonu açısından kıyaslanması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya atrial fibrilasyon tanımlı erişkin 16 bireyin 26 çocuğu ile; ailesinde aritmi öyküsü olmayan sağlıklı 29 çocuk dahil edildi. Her iki grubun demografik özellikleri kaydedildi. Elektrokardiyografide hız, ritim, aks, tüm derivasyonlarda P dalgasının maksimum ve minimum süreleri ve PDD kaydedildi. EKG dokümanları x 400 büyütme ile Microsoft Office Picture Manager programı ile açılarak MB Ruler programı ile elektronik cetvel ölçümleri alındı. Bulgular: Çalışmamızda AF tanımlı bireylerin çocuklarında, sağlıklı popülasyona göre Pmax süresi ve PDD anlamlı olarak yüksek saptandı (p<0.05). **Tartışma ve Sonuç:** Atrial fibrilasyonlu kişilerin çocuklarında saptadığımız P dalga anormallikleri, AF oluşumunda genetik etyolojinin de katkısının olabileceğini düşündürmektedir. Bu nedenle AF'li bireylerin çocuklarının da ritim bozuklukları açısından takip edilmesi gerekmektedir.

AÇIKLANAMAYAN SENKOP ETİYOLOJİSİNİN BELİRLENMESİNDE “IMPLANTEBLE LOOP RECORDER” KULLANIMI VE SEMPTOM-RİTİM İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Yakup Ergül¹, İbrahim Cansaran Tanıdır, İsa Özyılmaz, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Senkop, çocukluk çağında sık görülen bir şikayet olup çoğunlukla nedeni iyi huylu olmakla birlikte çok ciddi kalp hastalıklarının ilk şikayeti olarak da ortaya çıkabilir. Her ne kadar hastanın anemnezi, aile hikayesi ve fizik muayenesi bir çok hastada tanı koymak için yeterli olsa da bazı tanı konulamayan olgular da olabilmektedir. Bu gibi hastalarda senkop nedenini aydınlatmak için yapılan bir çok tetkik (elektrokardiyografi, ekokardiyografi, ritim Holter, efor testi, olay kaydedici, elektrofizyolojik çalışma (EFÇ), tilt testi, elektroensefalografi) sonucu halen %30 hastada normal olarak saptanabilmektedir. Burada senkop nedenini araştırmak için “Implantable Loop Recorder (ILR)” yerleştirilen hastaların tanı koyma açısından etkinliğini değerlendirdiğimiz bir çalışma sunuldu. **Gereçler ve Yöntem:** ILR yerleştirilen hastaların klinik bilgileri, takılma endikasyonları, kayıtları ve kayıtlar neticesiyle yapılan nihai tedaviler retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Mart 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında toplam 12 hastaya (ortalama yaş 9,3±4,5 yıl) ILR (Reveal Plus, Medtronic, USA) yerleştirildi. Tüm hastalardaki endikasyon senkop idi. Tüm hastaların aile anamnezlerinde özellik saptanmadı. Rutin incelemeler (ekokardiyografi, elektrokardiyografi, 24 saatlik ritim Holter) bir hasta hariç (opere Fallot tetralojisi) tüm hastalarda normal olarak saptandı. Altı hastada EFÇ yapıldıktan sonra sonucun normal saptanması üzerine aynı seansta ILR yerleştirilmesi gerçekleştirildi. Ortanca 20 aylık (aralık: 1-36 ay) takip sonrasında 6 hastada semptom gelişti. Bu hastalardaki kayıtlarda; torsades de pointes - ventriküler fibrilasyon (n=3), katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (n=1), asistol ve ventriküler taşikardi (n=1) ve normal sinüs ritmi (n=1) saptandı. Bu hastalardan ilk 5'inden şikayet nedeni saptandığı düşünülerek ILR çıkartıldı ve ilk 4 hastaya da ICD yerleştirilmesi yapıldı. Altı hasta halen takipte olup 25,2 aylık (aralık: 20-35 ay) takip süresince şikayetleri olmamıştır. İki hastada tekrar girişim gerektirecek komplikasyon olmuştur. **Tartışma ve Sonuç:** ILR, senkop yakınması ile başvurup nedeni saptanamayan ve yaşamı tehdit edici ritim problemleri olan hastaların altta yatan hastalığının tanı konulmasında önemli bir role sahiptir. Semptomları ritim problemleri düşündüren ancak temel testlerde özellik saptanmayan hastalarda ILR takılması hatırlanmalıdır.

P-106

SCN5A MUTASYONU İLE İLİŞKİLİ OVERLAP SENDROMU OLAN BİR AİLE

Elif Tuzcu, Cem Karadeniz, Özlem Turan, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu

İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik ve Genetik Aritmi Bölümü, İstanbul

Giriş: Kardiyak sodyum kanallarını kodlayan SCN5A genindeki mutasyonlar Brugada ve Uzun QT 3 gibi bir takım aritmi sendromlarıyla birlikte olabilir. Bu aritmi sendromları genellikle ayrı ayrı görülebilmelerine rağmen bazı SCN5A mutasyonları geniş klinik prezentasyona sahiptir ve birkaç aritmi sendromunun klinik özellikleri aynı hastada ortaya çıkabilmektedir. **Olgu:** Uzun QT ve Brugada sendromlarına ait bulguları ile ortaya çıkan ve yaşları 3-40 arasında değişen bir Türk aile. Çizilen pedigrisi oldukça geniş olan ailede yapılan genetik testte değişik klinik prezentasyon gösteren 7 aile üyesinde SCN5A genin 1507-1509 pozisyonlarında 9 aminoasitte heterozigot mutasyon saptandı. Ailenin hiçbir ferdinde alta yatan yapısal kalp hastalığı, elektrolit ve metabolik bir hastalık yoktu. Aile üyelerinden bazıları uzun QT sendromu fenotipi, bazıları Brugada fenotipi gösterirken bir kısmı ise hem Brugada hemde uzun QT fenotipi göstermekte idi. Genetik testinde herhangi bir mutasyon saptanmayan aile üyeleri asemptomatik ve normal EKG özelliklerine sahipti. Ailenin 19,26 ve 29 yaşlarındaki üç üyesi daha önceden ani kardiyak arrest ile öldükleri öğrenildi. Ailenin etkilenen 4 bireyinde QTc 461-517 ms arasında iken 2 bireyin EKG'lerinde spontan Brugada paterni mevcuttu. Bu iki hastaya daha sonra ICD takıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Düşük penetrans ve değişik hastalık prezentasyonu nedeniyle SCN5A mutasyonları ile ilişkili overlap sendromunun tanısı oldukça güçtür. Çeşitli genetik ve klinik parametreler bu değişik hastalık ekspresyonunda rol oynamaktadır. Dolayısıyla SCN5A mutasyonları ile ilişkili overlap sendromlarında hastalık ekspresivitesinin anlaşılabilmesi için daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

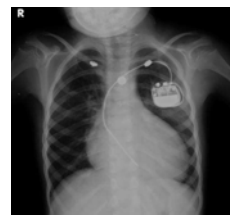
ONYEDİ KİLOGRAM AĞIRLIĞINDA BİR ÇOCUKTA “EVOLUTION” SİSTEMİ KULLANILARAK BAŞARILI TRANSVENÖZ LEAD ÇIKARILMASI VE “SELECT SECURE LEAD” İÇEREN ÇİFT ODACIKLI PACEMAKER YERLEŞTİRİLMESİ

İsa Özyılmaz¹, Fatma Banu Binbaş², Alper Güzeltaş¹, Yakup Ergül¹

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji Kliniği, İstanbul

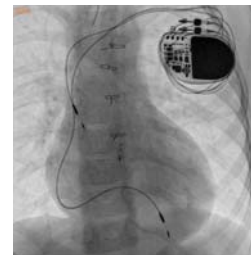
Giriş: Pediatrik ve doğumsal kalp hastalığı(DKH) olan hastalarda son on yılda pacemaker yerleştirme işleminde belirgin artış izlenmiştir. Buna paralel olarak, son yıllarda endokardiyal lead çıkarma gerektiren hastalar giderek artan sayıda olmuştur. Bu hastalarda lead çıkarma işlemi zor ve bilgiler oldukça sınırlı sayıdadır. Burada, 5 aylıkken postoperatif tam AV blok nedeniyle transvenöz tek odacıklı pacemaker takılması sonrası 7 yaşında bataryası bitmesi nedeniyle pacemaker ve lead çıkarılması ve “Select Secure lead” içeren çift odacıklı pacemaker yerleştirilmesi yapılan olgu sunuldu. **Olgu:** Yedi yaşında erkek hasta, hastanemize pacemaker replasmanı için gönderildi. Hastaya başka bir merkezde 5 aylıkken VSD ameliyatı yapılmış ve sonrası tam AV blok gelişmesi nedeniyle transvenöz tek odacıklı ventriküler pacemaker takılmış. Bataryası bitmek üzere olduğu için refere edilen hastanın ekokardiyografisinde lead nedeniyle kapağın kapanması yetersiz olduğundan önemli triküspit yetersizliği, sol kalp boşluklarında genişleme (sol ventrikül sistol sonu çapı 49mm, diyastol sonu çapı 35mm, kısalma fraksiyonu %28) görüldü. Kateter laboratuvarına alınan hastanın sol subklavien altındaki eski insizyon bölgesi açılarak pacemaker çıkarıldı. Hastanın lead çıkarılması işlemi sırasında öncelikle aktif fiksasyon açıldı ve pasif traksiyon yapıldı, ancak cevap alınmadı. Daha sonra Evolution mechanical 9 French dilator sheath, locking stylet ve lead üzerinden geçirilerek ilerletildi. Transözrefagial ekokardiyografi eşliğinde triküspit kapak değerlendirilirken problem olmadığı görülerek sheath ile lead distaline kadar gidildi. Lead distali ve ucu serbest olunca dilatör içerde kalacak şekilde tüm sistem geri çekilerek alındı. Daha sonra aynı bölgeye 4Fr-“Select Secure lead” içeren çift odacıklı pacemaker yerleştirildi. İşlem komplikasyonsuz sona erdikten 1 ay sonra ekokardiyografide triküspit septal leflet hareketinin başladığı izlendi ve yetersizliğin orta düzeye, sol ventrikül sistol sonu çapının 46mm'ye, diyastol sonu çapının 31mm'ye gerilediği ve kısalma fraksiyonunun %32 olduğu görüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Pediatrik ve DKH olan hastalarda lead çıkarma işlemi ciddi komplikasyon riski taşısa da Evolution sistemi kullanılarak yapılabilir. Select secure lümensiz ince lead kullanılması triküspit kapak yetersizliği ve venöz tıkanıklığı olasılığını azaltabilir.



Resim 1: Hastanın ilk telegrafisi.



Resim 2: Hastanın leadinin Evolution sistemi kullanılarak çıkarılması.



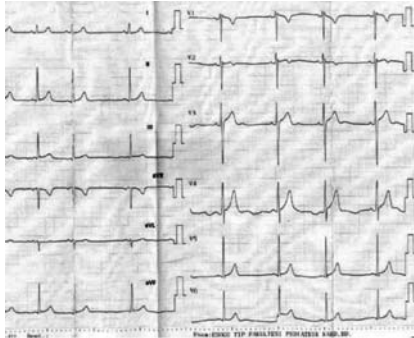
Resim 3: Hastanın Select Secure lead içeren çift odacıklı pacemakerli telegrafisi.

EFOR TESTİ İLE TETİKLENEN BRUGADA SENDROMU

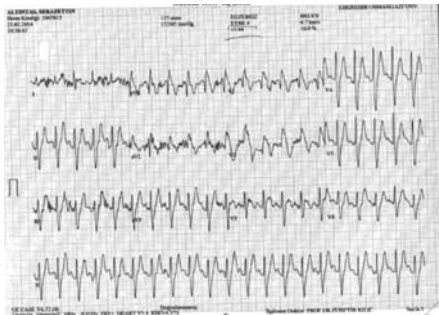
Gökmen Özdemir, Pelin Köşger, Ali Yıldırım, Birsen Uçar, Zübeyir Kılıç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

Brugada sendromu, ventriküler taşikardi veya fibrilasyon nedeniyle ani kardiyak ölüme yol açan genetik bir hastalıktır. Temel olarak anomali gösteren gen SCN5A olup bu gen miyokard üzerinde bulunan sodyum kanalının alfa subunitinin düzenlenmesinden sorumludur. Brugada sendromunu için tanı koydurucu tetkik kalp elektrokardiyogramıdır (EKG). EKG’de V1-2 derivasyonlarında sağ dal bloğu ve beraberinde çadır tipi 2 mm’den fazla ST yükselmesi tipiktir. Kısa süreli olan çarpıntı şikayetleriyle başvurduğu bir dış merkezde SVT düşünülün ve propranolol tedavisi başlanan 15 yaşındaki erkek hasta hasta kliniğimize başvurdu. Hasta da senkop öyküsü ve ailede ani ölüm öyküsü tariflenmiyordu. EKG, holter EKG ve EKO bulguları olağan olan olgunun almakta olduğu tedaviye devam edilerek kontrol önerildi. 6. ay kontrolünde hastanın çok nadir hissettiği çarpıntı şikayeti dışında özellik yoktu. Ancak holter EKG’de kısa süreli monomorfik VT gözlenmekteydi. Tedaviye propafenone eklenerek efor testi planlandı. Yapılan efor testinde artan iş yüküyle beraber V1 ve V2’de belirgin j noktası yükselmesi ve dal bloğu patterni izlenmeye başladı. Bu bulgular recovery döneminde de devam etti. Hastamızda ki tipik EKG değişiklikleri, Brugada sendromu lehine yorumlandı ve almakta olduğu tedaviler azaltılarak kesildi. Brugada sendromunda, sıklıkla, aritmi istirahat halindeyken geliştiği için efor bir risk faktörü olarak görülmemekte ve egzersiz testi rutin klinik değerlendirme de kullanılmamaktadır. Hatta klasik bilgi, egzersiz esnasında artan sempatik aktivite nedeniyle ST segmentin normale döndüğü ve recovery fazında ise artan vagal uyarı nedeniyle bulguların aşikar hale geldiği şeklindeydi. Ancak son dönemde yayınlanan birkaç yayında bu bilginin geçerliliğini sınamış ve efor testi ile tanı konulan veya ECG bulguları daha belirgin hale gelen vakalar bildirilmiştir. Vakamızda da istirahat EKG’si normal olduğu halde efor testi ile Brugada sendromunun tipik EKG bulgularının ortaya çıkmış olması, bu son dönem iddiaları desteklemektedir. Sonuç olarak efor testinin, Brugada sendromlular da, sadece ventriküler taşikardiye göstermek için değil, tanıl/provokatif bir test olarak kullanılması gerektiğini önermekteyiz.



Resim 1: Bazal EKG.



Resim 2: Peak egzersiz EKG.

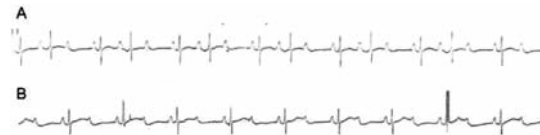
KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN BEBEKTE ENFEKSİYON İLİŞKİLİ 2. DERECE TİP 2 AV BLOK

Fatih Şap¹, Eyüp Aslan¹, Ahmet Sert¹, Çelebi Kocaoğlu², Ahmet Özel², Dursun Odaş¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Pediatri Ünitesi, Konya

Giriş: Miyokardit kalp kasının inflamasyonudur. Enfeksiyöz, inflamatuvar ve toksik nedenleri vardır. Viral nedenler miyokarditin en önemli etkeni olduğu düşünülmektedir. Viral miyokardite bağlı atriyoventriküler(AV) blok gelişen infant bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Çocuk kardiyoloji polikliniğinde konjenital kalp hastalığı (VSD, ASD) nedeniyle takip edilen yedi aylık erkek olgu polikliniğe ateş, öksürük ve solunum zorluğu olması sebebiyle başvurdu. Fizik muayenede akciğer seslerinde ince krepitan ral ve ekspiryum uzunluğu yanında kalp muayenesinde aritmi tespit edildi. Grafide sağ üst akciğerde daha belirgin olmak üzere her iki akciğerde de yaygın infiltrasyon görüldü. Olgunun konjenital kalp hastalığı olduğu için akut fazları negatif olmasına rağmen kan kültürü alınıp antibiyotik tedavisi başlandı. Elektrokardiyografide (EKG) 2. derece tip 1 AV blok gözlemlendi (Resim 1A). Daha önceki EKG’lerinde böyle bir bulgu olmaması bu disritmin enfeksiyon ile ilişkili olduğunu düşündürdü. Antibiyotik ve nebül tedavi yanında steroid tedavisi verildi. Ancak disritimde düzelme görülmedi ve zamanla 2. derece tip 2 AV bloğa (2:1) ilerledi (Resim 1B). Olgunun alınan nazal viral sürüntü örneklerinde enterovirüs tespit edilmesi bunun miyokardit ile ilişkili olabileceğini düşündürdü. Tropoin-I normal düzeyde geldi, yine de olguya viral miyokardit olabileceğinden dolayı intravenöz immünglobülin (IVIG) tedavisi verildi. IVIG sonrası bir hafta içinde 2. derece tip 1 AV blok ve zaman zaman 1. derece AV blok görüldü. Yaklaşık bir ay sonra tamamen ritim 1. derece AV blok olduğu görüldü (Resim 2). Enfeksiyonu kontrol altına alınan olgunun poliklinik izlemine devam edildi. **Sonuç:** Miyokarditin kliniği non-spesifik EKG bozukluğundan fulminan kardiyojenik şoka kadar değişiklik gösterebilir. Çocuklarda EKG’de ST/T dalga değişikliği, patolojik Q dalgası, düşük QRS voltajı, AV blok ve ventriküler aritmiler görülebilir. Miyokarditte en sık karşılaşılan viral etken Koksaki B enterovirüsüdür. Olgumuzda enterovirüs saptandığı için viral miyokardit olabileceği düşünüldü. Etkinliği konusunda literatürde farklı görüşlerin olduğu IVIG olgumuzun mevcut destek tedavisine eklenerek kalp ileti sisteminde belirgin düzelme sağlanmıştır.



Resim 1: A-2. derece tip 1 AV blok; başvuru anındaki EKG B-2. derece tip 2 AV blok (2:1); bir hafta sonraki EKG.



Resim 2: 1. derece AV blok; tedaviden bir ay sonraki EKG.

KARDİYOJENİK ŞOKTAKİ AĞIR MYOKARDİTLİ HASTANIN ECMO ALTINDA TEDAVİSİ VE SONRASINDA BAŞARILI SVT ABLASYONU

Hacer Kamalı¹, Bekir Kayhan², Tijen Alkan Bozkaya², Alper Gürsu³, Celal Akdeniz¹, Turkey Sarıtaş¹, Abdullah Erdem¹, Cem Karadeniz¹, Volkan Tuzcu¹

¹*Istanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,*

²*Istanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, İstanbul*

³*Sivas Numune Hastanesi, Sivas*

Giriş: Ekstra Corporal Membran Oksijenasyonu (ECMO), ağır kalp veya akciğer fonksiyon bozukluğu durumlarında akut dönemde kritik öneme sahiptir ve yenidoğan dahil tüm yoğun bakım ünitelerinin vazgeçilmez bir parçası olmuştur. Burada myokardite sekonder kardiyojenik şok nedeni ile başvuran ve ECMO altında başarılı medikal tedavisi yapılan, sonrasında da başarılı fokal atriyal taşikardisi (FAT) ablasyonu yapılan bir olgu sunuldu. **Olgu:** On iki yaşında kız hasta, amiodaron perfüzyonu altında hemodinamisini bozan dar QRS taşikardi nedeni kardiyoversiyon sonrasında kardiyak arrest gelişmesi nedeni ile, başarılı resüsitasyon yapıldıktan sonra dış merkezden nakledildi. Hastanın inotrop desteğine rağmen kalp kontraksiyonları ileri derecede bozuktur (EF %25). Hikayesinde 3 yıldır başka bir merkezden izlendiği ve SVT nedeni ile metoprolol kullandığı anlaşıldı. Olaydan bir hafta öncede karın ağrısı, kusma ve ishali olduğu ve olay günü sabah başlayan çarpıntı nedeniyle hastaneye götürüldüğü öğrenildi. Hastanemizde yapılan ilk değerlendirmede hastanın 210/dk dar QRS taşikardisi vardı ayrıca klinik durumu çok kötü, hipotansiyonu ve kan gazında metabolik asidoz ve laktat artışı gözlemlendi. Hasta arteriyovenöz ECMO'ya alındı. Amiodarona devam edilirken, inotropik tedavisi milrinone ve noradrenaline olarak düzenlendi. İzlemede özellikle ilk günlerde defalarca ventriküler fibrilasyon (VF) görüldü. Uzun süren VF atakları dışında hastaya defibrilasyon yapılmadı. Klinik tablo fulminan myokardit ile uyumlu olduğundan IVIG verildi. Dokuz gün ECMO'da izlenen hastada ilk günlerden sonra VF atakları tekrarlamadı. ECMO'dan ayrıldığında EF % 45-50 oldu. Amiodarona rağmen sustained FAT'ın devam etmesi nedeni ile hastaya ablasyon planlandı ve sol üst pulmoner vene yakın odak RF ablasyon ile yok edildi. Hasta yatışının 13. gününde şifa ile normal ventrikül fonksiyonu ile taburcu edildi. **Sonuç:** Kritik hastaların akut tedavisinde ECMO'nun yeri vazgeçilmezdir ve ülkemizde daha yaygın kullanımına ihtiyaç vardır. Ayrıca 5 yaş üzerinde olup tedavi ihtiyacı olan SVT hastalarının da ilaç tedavisi ile vakit kaybetmeden, mümkün olan ilk fırsatta ablasyonlarının yapılması gereklidir.

HİPERTROFİK NON-OBSTRÜKTİF KARDİOMYOPATİLİ OLGUDA GELİŞEN İNFEKTİF ENDOKARDİTE BAĞLI ICD LEAD'İ İLE ÜZERİNDEKİ VE JETASYONLARIN İNFLOW OKLÜZYON TEKNİĞİYLE BAŞARILI EKSTİRPASYONU

Ali Gürbüz¹, Ufuk Yetkin¹, İsmail Yürekli¹, Murat Aksun², Tayfun Göktoğan¹

¹*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,*

²*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji Kliniği, İzmir*

Giriş: ICD lead'i benzeri intrakardiyak yabancı cisimlerdeki mikrobiyal enfeksiyon tanısını da içeren infektif endokardit tanı ve tedavideki büyük ilerlemelere rağmen halen sağkalımı düşük yaşamı tehdit eden bir patolojidir. Karakteristik lezyonu vejetasyondur. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Kliniğimize başvurusundan 15 ay önce hipertrofik non-obstrüktif kardiyomyopati tanısıyla ICD implantasyon anamnezi mevcuttu. Yine başvurusundan 9 ay önce ICD batarya değişimi tarifledi. Yaklaşık 2 aydır süregelen ateş ve titreme yakınmasına yönelik gerçekleştirilen incelemelerde infektif lead endokarditi belirlenmesi üzerine 6mg/kg/G Daptomisin ve 2x2gr/G Seftriakson kombine parenteral antibiyoterapisine başlanarak 4 haftaya tedavi tamamlandı. Transtorasik ekokardiyogramında interventriküler septum kalınlığının 35mm ulaşmasına karşın sol ventrikül çıkış yolunda anlamlı gradient saptanmamış ve SAM bulgulanmamıştı. Sağ atriyum içinde gözlenen lead üzerinde 24x16mm boyutlarında vejetasyonla uyumlu hiperekojen kitlenin yanı sıra bunun da üzerinde 9x2mm boyutlarında ikinci bir ekojenite izlendi. Transözefageal ekokardiyogramda lead'e yapışık multilobüle en büyük çapı 34x13mm olan mobil kitle vejetasyonla uyumlu değerlendirildi. Hasta lead endokarditi ön tanısıyla genel anestezi altında operasyona alındı. İnflow oklüzyon tekniğiyle sağ atriyum açıldı. ICD lead'i üzerinde gözlenen 2 ayrı vejetasyonla beraber ekstirpe edildi. Daha sonra sol hemitorakstaki batarya da çıkartıldı. Hastanın postop erken dönem izleminde ek sorun bulgulanmadı ve Kardiyoloji Klinik izlemine devir edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Yüksek sağkalım oranı açısından kültürantibiyoğrama dayalı tüm duyarlı antibiyoterapiye rağmen lead endokarditinde cerrahi ekstirpasyon birincil seçenek olmayı sürdürmektedir. Özellikle inflow oklüzyon tekniğiyle, kardiyopulmoner by pass'ın da majör yan etkilerinden kaçınılarak uygulanacak açık cerrahi ekstirpasyonun güvenilirliği ve etkinliği bu olgu aracılığıyla kanıtlanmaktadır.

BENİGN KARDİYAK TÜMÖR, MALİGN ARİTMİ; KARDİYAK FİBROMAYA BAĞLI GELİŞEN DİRENÇLİ VT ATAKLARI

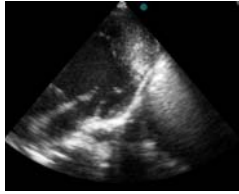
Osman Baspınar¹, Alpay Çeliker², Süleyman Özkan³

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

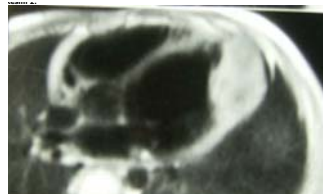
²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp-Damar Cerrahisi AD, İstanbul

Çocuklarda primer kardiyak tümör oldukça nadirdir, sıklığı 0.0017-0.28 olarak bildirilmektedir. 10 yaşında erkek hasta bölümümüzde kardiyak fibroma, sık ventriküler ekstrasistol ve tekrarlayan ventriküler taşikardi atakları ile 4 yıldır takip edilmektedir. İlk başvuruda hasta VT atağı ile acile gelmiş, acil medikal tedavi ile düzelmiştir. İlk ekokardiyografisinde LV serbest duvarda apekse yakın şüpheli hiperkojen görünüm görülmüştür. Kontrolde şüphenin devamı ve kitle boyutlarında artış nedeni ile çekilen kardiyak bilgisayarlı tomografisinde 35 mm uzunluğunda homojen görünümli kitle görünümü tespit edilmiştir. VT atakları devam eden hastaya ablasyon tedavisi uygulanmıştır, çoklu re-entry mekanizmalı VT atakları görülmüş, RF ablasyon başarısız olarak kabul edilmiştir. İki yıl önce şikayetleri devam eden hastaya kardiyotomi op. ile apekten 6x1x0.5 cm boyutlarında plastik kıvamda bir kitle çıkarılmış, patoloji raporunda fibroma olduğu doğrulanmıştır. Bir yıl önce tekrarlanan tomografisinde kitle boyutlarının halen 4 cm'ye uzadığı görülmüştür. Amiodaron ve sotalol tb kullanmaya devam eden hastada nonsustained 6-7 vuruluk VT atakları izlenmektedir. Şikayetleri devam eden hastaya ön planda kitlenin total çıkarılması planlanmaktadır. Kardiyak fibroma benign özelliklere sahip bir tümör olmasına rağmen ciddi aritmilere neden olabilir. İlk anda tanı konamasa da bu tür kitlelerin zamanla büyüyelebileceği ekoda görünür hale geleceği hatırlanmalı, dirençli aritmi atakları olan hastalar kardiyak tm açısından eko ile de izlenmelidir.



Resim 1: Transtoraksal ekokardiyografide sol ventrikül serbest duvarda apekse doğru uzanan kitle görünümü.



Resim 2: Bilgisayarlı tomografide kardiyak kitlenin görünümü.



Resim 3: Bir VT atağı sırasında hastanın EKG örneği.



Resim 4: Kardiyotomi operasyonu ile apekten kısmi olarak çıkarılan fibroma dokusu.

GLENN ANASTOMOZU YAPILMIŞ SOL VENTRİKÜLER “NONCOMPACTION” KARDİYOMİYOPATİ VE ATRİYOVENTRİKÜLER BLOKLU BİR HASTADA EPİKARDİYAL KARDİYAK RESENKRONİZASYON TEDAVİSİ

Sertaç Haydın¹, İsa Özyılmaz², İsmihan Selen Onan¹, Yakup Ergül²

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

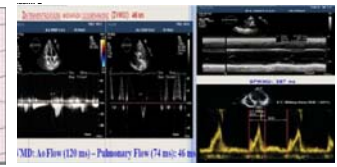
²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Kardiyak resenkronizasyon tedavisi (KRT), son zamanlarda giderek artan sayıda kullanılmaya başlanmasına rağmen, çocuklarda ve doğumsal kalp hastalığı (DKH) olan erişkinlerde endikasyonları net değildir ve bilgiler sınırlı sayıda bulunmaktadır. Bu yazıda siyanoz ve kalp yetersizliği bulguları ile başvuran; Glenn anastomozu yapılmış Sol ventriküler “Noncompaction” KMP ve AV bloku bir hastanın epikardiyal kardiyak resenkronizasyon tedavisi sunuldu. **Olgu:** Dört yıl önce triküspit kapak patolojisi ve sağ kalp yetersizliği bulguları nedeniyle ile “antegrad” akımlı Glenn anastomozu uygulanmış 15 yaşında kız hasta, halsizlik, morarma ve yürüyememe şikayeti ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenede kalp atım sayısı 45-50/dk, tansiyonu 90/50mmHg, O₂ saturasyonu %70, karaciğeri 5 cm palpabl idi ve periferik nabızlar zayıf ele geliyordu. Yüzde ve alt ekstremitelerde ödemi vardı. Tele-radyografide, kardiyomegali (KTİ>%60) vardı. Elektrokardiyogram (EKG) ve Holter EKG’de değişken derecelerde 2. ve 3. derece AV blok saptandı. Ekokardiyografide (EKO), triküspit kapak santral koaptasyon kusuru, annuler genişleme görüldü ve interventriküler mekanik dissenkroni (IVMD) 46msn, intraventriküler mekanik dissenkroni (SPWMD) 387msn, LV doluş zamanı /RR intervali <%40 olarak ölçüldü. Kardiyak MR’ında sol ventrikül (LV) apikal ve serbest duvarda nonkompaktion ile uyumlu trabekülasyon artışı görüldü (Sistolde N/NC>2, diastolde N/NC>2,3) ve ejeksiyon fraksiyonu (EF) <%35 idi. Klinik durumu NYHA sınıfı III-IV idi. Hastaya, KRT yapılmasına karar verilerek beraberinde triküspid ring annuloplasti de uygulandı. Ameliyat sonrası KKY bulguları, kardiyomegali azaldı ve O₂ saturasyonu %92, NYHA Sınıf II, LVEF %54 olarak saptandı. Ekokardiyografide mekanik dissenkroniyi gösteren IVMD 18msn, SPWMD 77msn, LV doluş zamanı/RR intervali %52 olarak normal ölçüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Belirgin konjestif kalp yetersizliği, kardiyak dissenkroni ve sol ventrikül disfonksiyonu olan konjenital kalp hastalıklarında kardiyak resenkronizasyon tedavisi düşünülebilir. Özellikle beraberinde AV blok olan hastalarda, KRT tedavisi, AV senkroniyi de sağlayarak kalp yetersizliği bulgularının azalmasına yardımcı olabilir.



Resim 1: Hastanın AV bloku ilk EKG'si.



Resim 2: Hastanın ilk interventriküler mekanik dissenkroni (IVMD), intraventriküler mekanik dissenkroni (SPWMD), LV doluş zamanı/RR intervali ölçümleri.



Resim 3: Bir VT atağı sırasında hastanın EKG örneği.

ÇOCUKLUK ÇAĞI EPILEPSİLERİNDE KALP HIZI DEĞİŞKENLİĞİ

Muhammed Karabulut¹, Erdal Yılmaz¹, Mine Hepsen Serin²¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, Elazığ

Giriş ve Amaç: Kalp hızı değişkenliği (KHD), kalbin otonomik fonksiyon durumunu değerlendirmede kullanılan noninvaziv bir yöntemdir. Bu prospektif çalışmada kardiyovasküler risk taşıyan epilepsi hastalarında olası fatal aritmilerin risk analizinde, KHD'nin kullanılabılır bir yöntem olabileceği gösterilmek istendi. **Yöntem:** Yaş ortalamaları 9.15 ± 4.60 yıl olan 61 epileptik çocuk ve yaş ortalamaları 9.78 ± 4.05 yıl olan 53 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Çalışmadaki tüm olgular, KHD için 24 saatlik Holter görüntüleme, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ile değerlendirildi. İstatistiksel analizler SPSS 21 programı kullanılarak yapıldı. **Bulgular:** Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında epilepsi hasta grubunda, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi parametrelerinde kısalma fraksiyonu (p: 0.045) dışında anlamlı farklılık saptanmadı. 24 saatlik Holter incelemelerinde gruplar arasında maksimum kalp hızı dışında Tablo 1'de gösterilen tüm parametrelerde istatistiksel olarak ileri düzeyde farklılık gözlemedi. Hasta grubu 36 parsiyel ve 25 generalize epilepsi hastasından oluşmakta olup demografik, klinik ve KHD parametreleri arasında anlamlı farklılık gözlemedi. Epilepsi hastalarının 38'i iyi kontrollü iken, 23 hasta tedaviye dirençli refrakter epilepsili hastalardan oluşmaktaydı. Tablo 2'de gösterildiği gibi refrakter epilepsi hastalarının KHD parametre değerleri istatistiksel olarak daha düşük bulundu. Monoterapi rejimi uygulanan 35 hasta ile karşılaştırıldığında politerapi rejim uygulanan 24 hastada, SDNN, SDNN index, SDANN index, RMSSD, LF, HF ve VLF değerlerinde anlamlı bir baskılanma vardı. **Sonuç:** Epilepsi, azalmış vagal aktiviteyi gösteren baskılanmış KHD değerleri ile ilişkilidir. KHD'nin, kardiyovasküler morbidite ve mortalitenin göstergesi olduğu çeşitli çalışmalarda raporlanmıştır. Epilepsili çocuklarda azalmış KHD'nin ilişkili olduğu durumlar, politerapi rejimi ve refrakter epilepsi olduğu çalışmamızda gösterilmiştir. Bulgularımız, epilepsili çocukların otonomik imbalanstan dolayı artmış kardiyovasküler risk altında olabileceğini göstermektedir. Özellikle politerapi rejimi uygulanan refrakter epilepsili hastaların takiplerinde olası fatal kardiyak aritmi riskini değerlendirmek için noninvaziv bir yöntem olan KHD kullanılabılır. Ayrıca otonomik imbalansı tespit eden bu tür çalışmalar sayesinde antiepileptik ilaçların yanında sempatolitik ve parasempatomimetik ilaçların da tedavi rejimlerinin bir parçası olacağı konusunda ufuk açabileceği kanaatine varıldı.

Tablo 1. Epilepsi ve kontrol grubunun 24 saatlik holter incelemesinde kalp hızı değişkenliği parametrelerinin karşılaştırılması.

	Epilepsi Hastaları (n:61)	Kontrol Grubu (n:53)	p
Minimal kalp hızı (vuru/dk)	55.57 ± 10.25	50.98 ± 7.49	0.023
Maksimal kalp hızı (vuru/dk)	164.79 ± 17.99	166.34 ± 16.02	0.630
Ortalama kalp hızı (vuru/dk)	95.87 ± 14.94	88.81 ± 12.07	0.020
Ortalama RR (msn)	631.26 ± 87.90	676.80 ± 95.81	0.010
SDNN (ms)	115.87 ± 45.52	137.92 ± 45.01	0.011
SDNN index	52.43 ± 20.76	68.94 ± 21.65	<0.001
SDANN index	104.92 ± 44.26	123.25 ± 38.72	0.021
RMSSD (ms)	35.79 ± 13.69	49.06 ± 16.79	<0.001
pNNSO (%)	13.34 ± 9.34	22.58 ± 10.42	<0.001
Total güç	3018.45 ± 2338.09	4817.73 ± 2858.42	<0.001
LF (irs2)	645.71 ± 431.04	1014.99 ± 561.95	<0.001
HF (ms2)	380.65 ± 263.88	625.59 ± 330.07	<0.001
VLF (irs2)	1953.75 ± 1705.67	3109.33 ± 2027.34	<0.001
LF/HF	1.94 ± 0.90	1.66 ± 0.52	0.038

Tablo 2. İyi kontrollü ve refrakter epilepsili hastaların demografik, klinik ve kalp hızı değişkenliği parametrelerinin karşılaştırılması.

Yaş (yıl)	10.34 ± 4.03	7.19 ± 4.91	0.008
Cinsiyet (kız/erkek)	21/17	8/15	0.186
Vücut kitle indeksi (kg/m ²)	18.12 ± 3.85	15.36 ± 3.73	0.008
İlk nöbet yaşı (yıl)	5.38 ± 4.35	2.56 ± 3.66	0.003
Hastalık süresi (yıl)	4.96 ± 4.46	4.64 ± 3.91	0.887
Minimal kalp hızı (vuru/dk)	53.18 ± 8.31	59.52 ± 12.00	0.050
Maksimal kalp hızı (vuru/dk)	165.39 ± 17.19	163.78 ± 19.60	0.738
Ortalama kalp hızı (vuru/dk)	92.61 ± 10.65	101.26 ± 19.22	0.095
SDNN (ms)	127.45 ± 40.75	96.74 ± 47.38	0.009
SDNN index	56.53 ± 19.46	45.65 ± 21.47	0.046
SDANN index	116.16 ± 39.54	86.35 ± 46.19	0.010
RMSSD (ms)	38.05 ± 12.96	32.04 ± 14.31	0.097
pNNSO (%)	14.68 ± 8.58	11.13 ± 10.29	0.152
Total güç	3383.62 ± 2381.56	2415.14 ± 2181.57	0.032
LF (ms ²)	722.94 ± 435.63	518.10 ± 400.30	0.040
HF (ms ²)	415.75 ± 244.90	322.64 ± 288.79	0.059
VLF (ms ²)	2203.88 ± 1775.24	1540.49 ± 1532.20	0.023
LF/HF	1.82 ± 0.60	2.14 ± 1.25	0.755

SEPTAL AKSESUAR YOLLARIN SINIRLI FLOROSKOPİ İLE KRYOABLASYONU: ORTA DÖNEM SONUÇLARIMIZ

Cem Karadeniz, Celal Akdeniz, Özlem Turan, Volkan Tuzcu

İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik ve Genetik Aritmi Bölümü, İstanbul

Giriş ve Amaç: Çocuklarda supraventriküler aritmilere neden olan septal aksesuar substratlar ana ileti sistemi ile yakın ilişki içinde olabilmeleri nedeni ile bu substratların radyofrekans (RF) ablasyonu artmış tam AV blok riski ile birliktedir. Kryoablasyon bu hastalarda yüksek güvenlik profiline sahip olmasına rağmen, yapılan çalışmalarda bu yöntemle düşük akut başarı ve yüksek nüks oranları bildirilmiştir. Bu çalışmamızın amacı, üç-boyutlu (3D) elektroanatomik haritalama sistemi ve oldukça sınırlı floroskopi kullanılarak sağ septal aksesuar yollarda kryoablasyonun etkinlik ve güvenliliğinin ortaya konmasıdır. **Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde Temmuz 2012- Aralık 2013 tarihleri arasında sağ aksesuar yol nedeni ile kryoablasyon yapılan 43 hasta (13.2 ± 5.5 yaş) çalışmaya alındı. Bütün işlemler 3D-elektroanatomik EnSite system (St. Jude Medical, St Paul, MN) kullanılarak yapıldı. **Bulgular:** Hastaların 90% (39/43)'da hiç floroskopi kullanılmadı. 33 hastada 6 mm, 9 hastada 8 mm, 1 hastada hem 6 hemde 8 mm kryoablasyon kateteri kullanıldı. Ortalama prosedür zamanı 181.5 ± 60.6 dakika ve ortalama kryolezyon sayısı 6.1 ± 3.1 idi. Hastaların % 93 (40/43)'ünde akut başarı sağlandı. 5/43 hastada (%12.5) nüks saptanırken, ortalama takip süresi 8.8 ± 4.8 ay idi. **Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmanın sonuçları septal aksesuar yolların 3D-elektroanatomik haritalama ile kryoablasyonu güvenli ve RF ablasyon kadar yüksek başarı oranı ile yapılabileceğini göstermiştir.

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri.

	Toplam (n=43)
Yaş (yıl)	13.2±5.5*
Cinsiyet (K/E)	19/24
Ağırlık (kg)	47.9±19.2*
Aksesuar yol lokalizasyonu	
Anteroseptal	20
Posteroseptal	15
Midseptal	8
EKG	
Manifest (WPW sendromu)	35
Gizli AP	8
Konjenital Kalp Hastalığı	
Ebstein Anomalisi	1

AP: Aksesuar yol; EKG: Elektrokardiografi. *ortalama±SD.

Tablo 2. Kryoablasyon özellikleri ve sonuçlar.

	Toplam (n=43)
Total prosedür süresi (dakika)	181.5 ± 60.6*
Floroskopi (n,%)	4/43(9.3)
Floroskopi süresi (4 hasta,dakika)	3.7±0.7*
Kryokateter	
6 mm	33
8 mm	9
6-8 mm	1
Tam lezyon sayısı	6.1 ± 3.1*
Akut başarı oranı	100
Geçici AV blok/IRBBB	
Katetere bağlı	1
Kryoablasyona bağlı	6
Takip süresi (ay)	8.8 ± 4.8
Nüks (n,%)	5 (12.5)

AV: Atrioventriküler; IRBBB: İnkomplet sağ dal bloğu; n: hasta sayısı. *ortalama±SD.

BİR YAŞIN ALTINDA SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ TANISI ALAN HASTALARIMIZIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Naci Ceviz, Haşim Olgun, Elif Bilgiç, İrfan Oğuz Şahin, Canan Yolcu, Mehmet Karacan

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

Kliniğimizde supraventriküler taşikardi (SVT) tanısı ile izlenmiş olan bir yaşın altındaki hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Kasım 1999-Eylül 2013 arasında bir yaşın altında iken SVT tanısı alan hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen 30 hasta alındı. Hastaların tanı aldıkları ortalama yaşları 1.46 ± 1.79 ay iken 18'i yenidoğan ve 20'si (%66.7) erkek idi. Hastaların 10'unda SVT saptandığında kalp yetersizliği mevcuttu ve 9'unda kalp yetersizliği SVT'ye bağlı idi. İki hastada SVT fetal dönemde saptanmıştı ve hastaların ikisinde de hidrops bulguları mevcut idi. Dokuz hastada yapısal kardiyak bozukluk mevcut idi ve bunların ikisinde SVT ameliyat sonrası dönemde ortaya çıkmış idi. Yirmi yedi hastada tanı yüzey EKG'de konulurken bir hastada Holter kaydında, 2 hastada ise fetal dönemde ekokardiyografi ile konulmuştu. Düşünülen olası SVT mekanizmaları; AVRT=23, AVNRT=1, PJRT=1 EAT=3, belirlenemeyen=2). Bunlardan 4'ü geniş QRS taşikardi şeklinde idi. Taşikardi sırasında ortalama kalp hızı 263 ± 38 atım/dak idi. Sinüs ritmi kayıtlarında (n=29) 8 hastada (%27.6) WPW sendromu patemi mevcut idi. Bir hastada aritmi kontrol edilemediğinden sinüs ritmi kaydı görülemedi. Hastaların 26'sı kliniğimizde SVT sırasında görülmüştü. Bir hastada taşikardi spontan dururken bir hastada taşikardi sonlanmadı. Kalan 24 hastada değişik uygulamalarla taşikardi durduruldu (adenozin=10, intravenöz amiodaron=9, DA kardiyoversiyon=4, digoksin=1). Hastaların tümüne kronik profilaksi için antiaritmik tedavi başlandı. Hastalardan 21'i düzenli olarak kontrole gelmiş, 9 hasta ise izlemiden çıkmıştı. İzlemleri yapılabilen 21 hastanın ortalama süresi 50 ± 51.5 ay idi. Bir hastanın ailesi izlemde antiaritmik ilacı kendi kesti. İlave 14 hastanın ilacı tarafımızdan kesildi. Bu 15 hastadan 2'si ilaç kesildikten sonra hiç kontrole gelmedi. İki hastada (%13.3) ilaç kesildikten sonra nöks görüldü ve her iki hastaya radyofrekans kateter ablasyon uygulandı. Kalan 6 hasta son kontrollerinde halen ilaç almaya devam ediyorlardı ve hiç birinde nöks gözlenmedi. Sonuç olarak bir yaşın altında SVT tanısı alan hastalarda klinik gidiş genellikle iyidir. Bir yıllık antiaritmik tedaviden sonra spontan remisyon olasılığı yüksektir.

VAZOVAGAL SENKOPLU ÇOCUKLARDA TİLT TESTİ SIRASINDAKİ KALP HIZI DEĞİŞKENLİK PARAMETRELERİNİN VE SENKOP SIRASINDA KAYDEDİLEN RİTM TIPLERİNİN TEKRARLAMALAR İLE İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

Naci Ceviz, Canan Yolcu, Haşim Olgun, İrfan Oğuz Şahin

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

Bu çalışmada vazovagal presenkop/senkop tanısı konan ve tilt testi yapılan çocuklarda test başlangıcında elde edilen kalp hızı değişkenlik parametreleri ve tilt pozitif olan hastalarda senkop sırasında ortaya çıkan ritm tipleri ile presenkop/senkop tekrarlamaları arasında ilişki olup olmadığının araştırılması amaçlandı. Çalışmaya Haziran 2011-Temmuz 2013 tarihleri arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD'ne presenkop/senkop yakınması ile başvuran ve vazovagal presenkop/senkop tanısı ile tilt testi yapılan çocuk hastalar alındı. Tilt testi süresince

hastaya takılan holter kayıt cihazı ile ritm kayıtları alındı. Holter kayıtlarından test başlangıcındaki ilk 5 dakikalık kayıttan kalp hızı değişkenliği çalışıldı. Ayrıca tilt pozitif olan hastalarda semptomların ortaya çıktığı zamanda en düşük kalp hızının kaydedildiği andaki ritm tipi kaydedildi. Tilt testinden sonraki en son kontrole kadar hastaların yeni presenkop/senkop geçirip geçirmediği telefon görüşmesi ile öğrenildi. İzlemde tekrarlama olan ve olmayan hastalarda kalp hızı değişkenlik parametreleri arasında fark olup olmadığı ve tilt testi pozitif olan hastalarda en düşük kalp hızı sırasında ortaya çıkan ritm ile tekrarlama arasında ilişki olup olmadığı değerlendirildi. Tekrarlama görülen hastalarda ortalama SDNN değeri tekrarlama görülmeyen grupta anlamlı derecede daha yüksek olarak bulundu ($p=0.038$). Tekrarlama görülen ve görülmeyen hasta grupları arasında frekans dayalı kalp hızı değişkenlik parametreleri ortalamaları arasında belirgin fark yoktu. Tilt testi pozitif olan (n=40) hastalarda en düşük kalp hızı sırasında en sık sinüs bradikardisi (n=23), bunu sinüs arrest (n=11), akselere junctional ritm (n=4) ve sinüs pause (n=2) izledi. Kaydedilen ritm tiplerinin sıklıkları tekrarlama olan ve olmayan hasta grupları arasında anlamlı fark göstermedi ($p>0.05$). Sonuç olarak: tilt testini başlangıcında elde edilen kalp hızı değişkenlik parametreleri ve tilt testi pozitif olan hastalarda en düşük kalp hızı sırasında ortaya çıkan ritm tipleri tekrarlamaların önceden tahmininde kullanılabilir görülmemektedir.

ARTERİYEL DÜZELTME OPERASYONU SONRASI BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONLU ÇOCUKLARDA ORTA DÖNEMDE KARDİYAK OTONOM FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Önder Doksöz¹, Taliha Öner¹, Barış Güven¹, Utku Karaarslan², Rahmi Özdemir¹, Mehmet Küçük¹, Yılmaz Yozgat¹, Timur Meşe¹, Vedide Tavlı³, Faik Fevzi Okur⁴, Emin Alp Alayunt⁴

¹Izmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi,

³Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

⁴Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, İzmir

Amaç: Bozulmuş kalp hızı değişkenliği (KHD) cerrahi tamir uygulanmış konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda yaşamı tehdit eden aritmiler ile ilişkili bulunmuştur. Bu çalışmada, arteriyel düzeltme operasyonu (Jaten) uygulanmış çocuklarda KHD'nin değerlendirilerek, kardiyak otonom fonksiyonların dengesinin incelenmesi amaçlanmaktadır. **Yöntem:** Haziran 2012 ile Aralık 2012 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran yenidoğan döneminde arteriyel düzeltme operasyonu uygulanmış 22 olgu (ortalama yaş: 59.5 ± 38.7 ay, 18 erkek, 4 kız) ve 22 sağlıklı çocuk (ortalama yaş: 65.1 ± 39.4 ay, 18 erkek, 4 kız) çalışmaya alındı. Çalışmada KHD analizi, 24 saatlik Holter elektrokardiyografi kayıtları kullanılarak incelendi. **Bulgular:** Hasta grubunda, 24 saatlik HRV analizinde SDANN ve VLF yüksekliğinin istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptandı ($p<0.05$). Gündüz SDNN, rMSSD, pNN50, TP ve VLF değerleri kontrol grubundaki gündüz değerlerinden anlamlı olarak daha yüksekti ($p<0.05$). Hasta grubunda gündüz LF/HF oranının geceye göre daha yüksek olması istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$). Hasta grubunda gündüz rMSSD, pNN50, TP, LF ve HF değerlerinin geceye göre daha düşük olması istatistiksel olarak anlamlı saptandı ($p<0.05$). **Sonuç:** Arteriyel düzeltme operasyonu uygulanmış çocuklarda zaman ve frekans KHD parametrelerinin değerlerinde orta dönem izlemde düşme olmamıştır. Hasta grubunda vagal tonusu yansıtan tüm KHD parametrelerinde artış olmuştur. Bu bulgular arteriyel düzeltme operasyonu uygulanmış hastalarda vagal tonusun sempatik tonusa göre daha baskın olduğunu düşündürmektedir.

SPORCU VE NORMAL TANSİYONLU OBEZ ÇOCUKLARDA SOL VENTRİKÜL STRAIN PARAMETRELERİNİN VENTRİKÜLER REPOLARİZASYON İLE İLİŞKİSİ

Fatih Köksal Binnetoğlu¹, Şule Yıldırım¹, Naci Topaloğlu¹, Hakan Aylanç¹, Fatih Battal¹, Mustafa Tekin¹, Nazan Kaymaz¹, Zuhul Aşık¹, Kadir Babaoğlu²

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çanakkale,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Kocaeli

Amaç: Bu çalışmada sporcu ve obez çocukların 2D speckle tracking eko-kardiyografi ile ölçülen sol ventrikül strain parametrelerinin QT dispersiyonu ile ilişkisi araştırıldı. **Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya yaşları 10 ile 18 arasında değişen 140 sporcu, 38 normal tansiyonlu obez ve 31 sağlıklı, normal kilolu ve düzenli spor yapmayan toplam 209 çocuk ve adolesan alındı. Fonksiyonel ve yapısal kardiyovasküler hastalığı olanlar, hipertansiyonu olanlar, kronik sistemik hastalığı olanlar çalışmaya alınmadı. Tüm olgulara ayrıntılı fizik muayene sonrası 12 kanallı elektrokardiyografi ve ekokardiyografi çekildi. Kalp hızı, QT intervalı, düzeltilmiş QT intervalı (QTc), QT dispersiyonu (QTd) ve QTc dispersiyonu (QTcd) ile apikal 4 boşluk ve kısa eksen kesitlerden elde edilen global longitudinal, radyal ve sirküferensiyel strain değerleri karşılaştırıldı. **Bulgular:** LVDd, LVDs, IVSd ve LVPWd değerleri sporcularda ve obezlerde kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede yüksekti. QTc dispersiyonu ve QT dispersiyonu sporcu ve obezlerde kontrol grubuna kıyasla artmış olarak bulundu. QT dispersiyonu sporcu ve obezlerde anlamlı farklılık göstermedi (Tablo 1). Global longitudinal strain değerleri sporcularda ve obezlerde kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede düşük saptanmakla birlikte global radyal strain değerleri tüm gruplarda benzerdi. Global sirküferensiyel strain değerleri ise sporcu çocuklarda obezlere ve kontrol grubuna kıyasla daha düşük ölçüldü (Tablo 2). Global strain değerleri ile QTc dispersiyonu ve QT dispersiyonu arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptanmadı (p>0.05). **Tartışma ve Sonuç:** Sporcu çocuk ve adolesanlarda QTc dispersiyonu ve QT dispersiyonu artmıştır. Bu artışın düşük sol ventrikül strain parametreleri ile ilişkisi gösterilemeye de sporcu ve obez çocukların sağlıklı çocuklara kıyasla artmış ventriküler aritmi riski taşıdıkları kabul edilmelidir.

Tablo 1. Çalışma grubunun QT intervalleri ve QT dispersiyon değerleri.

	Obez (n=38)	sporcu (n=140)	Kontrol (n=31)	P değeri
QT(sn)	0.34±0.02	0.34±0.02	0.33±0.02	0.506
QTc(sn)	0.39±0.02	0.39±0.02	0.37±0.02	0.005 ^a
QTd	0.031±0.01	0.034±0.01	0.022±0.005	<0.001 ^b
QTcd	0.036±0.01	0.047±0.02	0.037±0.05	0.030 ^c

^a p=0.005 obez ve sporcu ile kontrol grubu arasında

^b p<0.001 obez ve sporcu ile kontrol grubu arasında

^c p=0.030 post-Hoc analiz anlamlı değil

Tablo 2. Çalışma grubunun global sol ventrikül strain değerleri.

	Obez (n=38)	sporcu (n=140)	Kontrol (n=31)	P değeri
GLS	-16.39±3.64	-17.12±3.32	-19.11±2.22	0.002 ^a
GRS	41.92±16.11	37.63±16.45	43.70±15.76	0.097
GCS	-14.97±5.60	-13.26±3.31	-16.96±2.05	<0.001 ^b

(GLS: Global longitudinal strain, GRS: global radial strain, GCS: Global sirküferensiyel strain)

^a p=0.002 obez ve sporcu ile kontrol grubu arasında

^b p<0.001 sporcu ile obez ve kontrol grubu arasında

P-120

DEKREMENTAL ATRİYOVENTRİKÜLER İLETİ YOLLARINDA KRYOABLASYONUN ROLÜ

Celal Akdeniz¹, Erkut Öztürk², Cem Karadeniz¹, Yakup Ergül², Enes Elvin Gül², Volkan Tuzcu¹

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik ve Genetik Aritmi Bölümü,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Atriofasiüküler ve dekremental atrioventriküler ileti yolları (AFDAVP) antegrad dekremental ileti özelliklerine sahiptirler. Kryoablasyon ise son zamanlarda yaygın olarak kullanılmaya başlanan güvenli ve etkili bir alternatif tedavi yöntemidir. Bu çalışmada AFDAVP ileti yollarında kryoablasyonun kullanımı ile ilgili klinik deneyimlerimiz ortaya konmuştur. **Gereç ve Yöntem:** Ocak 2010- Aralık 2013 tarihleri arasında AFDAVP aksesuar ileti yolları nedeniyle katater ablasyon yapılan 14 hasta çalışmaya dahil edildi. Bütün ablasyon işlemleri 3-boyutlu elektroanatomik haritalama sistemi kullanılarak minimal floroskopi ile yapıldı. **Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 13.8 ± 2.5 idi. 2 hastada dekremental atrioventriküler aksesuar yol var iken geri kalan hastalarda atriofasiüküler aksesuar yol mevcut idi. 3 hastada doğumsal kalp hastalığı (2 hastada Ebstein, 1 hastada cTGA) vardı. Dekremental özellik gösteren bu aksesuar yolların 4 tanesi sağ lateral bölgede, 6 tanesi posterolateral bölgede, 1'er tanesi de midseptal, sağ posteroseptal, sağ anterolateral ve sağ anterior bölgelerde idi. 8/14 hastada triküspit anülüste aksesuar yola ait potansiyel kaydedildi. Kullanılan katater çeşitleri ve başarı oranları; RF ablasyon 5 hastada (başarı oranı 4/5), kryoablasyon 4 hastada (başarı oranı 3/4), hem RF hemde kryoablasyon 5 hastada kullanıldı. Son grupta olan 5 hastada önce RF katater denendi ancak başarılı olunamaması üzerine 8-mm kryoablasyon katateri kullanıldı. Bu grupta 4/5 hastada 8-mm kryoablasyon ile başarı elde edildi. Kalan 1 hastada 8-mm ile tekrarlanan ablasyonda başarılı olundu. Toplam akut başarı oranı %79 (11/14). Hastaların 11 tanesinde hiç floroskopi kullanılmadı. Ortalama prosedür süresi 221 ± 29 dakika saptandı. Major komplikasyon yaşanmazken. Hastalardan birinde komplet sağ dal bloğu, diğer bir hastada ise venöz girişim yerinde hematoma gelişti. Hastaların ortalama takip süresi 23 ay (0.1-40 ay) idi. Halen düzenli takibe gelen 8 hastada nüks izlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Kryoablasyon AFDAVP tipi özellik gösteren aksesuar yolların tedavisinde RF ablasyona alternatif olarak kullanılabilecek güvenli ve etkili bir yöntemdir.

GÖĞÜS AĞRISI İLE BAŞVURAN BİR ADÖLESANDA ERKEN REPOLARİZASYONUN NADİR BİR NEDENİ: MİYOKARDİYAL KÖPRÜLEŞMENİN YOL AÇTIĞI İSKEMİ

Murat Devci¹, Özlem Kayabey¹, Fatma Demirbaş², Kadir Babaoğlu¹

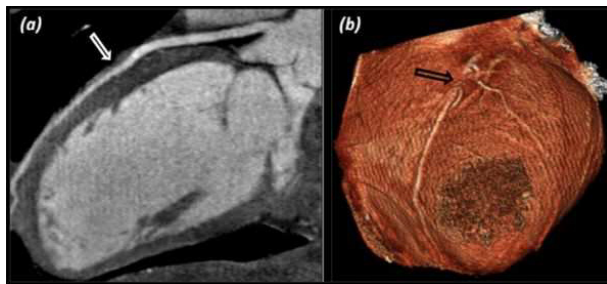
¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kocaeli

Giriş: Erken repolarizasyon son zamanlarda gündeme gelen ve önemi tam olarak belirlenemeyen bir ileti bozukluğudur. Bulunduğu EKG derivasyonuna göre önemlilik arzeden bu problem primer bir bozukluk olabilmekle birlikte miyokard iskemisi gibi sekonder nedenlere bağlı olarak da ortaya çıkabilmektedir. Bu yazıda inferior derivasyonlarda saptanan erken repolarizasyon paterninin miyokardiyal köprüleşmeye bağlı iskemiden kaynaklandığı bir adölesan hasta sunulmuştur. **Olgu:** On yedi yaşındaki erkek hasta, 2 saattir devam eden eforla ilişkili ve baskı tarzında göğüs ağrısı yakınması ile acil servise başvurdu. EKG'sinde normal sinüs ritmi ile birlikte inferior derivasyonlarda erken repolarizasyon mevcuttu (Resim 1). Başvurusunda troponin düzeyi artmış (0,42 mg/ml) olup 2 gün boyunca dalgalanmalar göstererek yüksek olarak sebat etti. Ekokardiyografide patoloji saptanmadı, multidetektör bilgisayarlı tomografi (MDCT) ile koroner arter görüntülenmesi sonucunda sol ön inen koroner arterin (LAD) orta segmentinde 12 mm'lik miyokardiyal köprüleşme tespit edildi (Resim 2). Perfüzyon MR incelemede segment 7 ve 12'de iske mi ile uyumlu perfüzyon kısıtlılığı ve subendokardiyal infarkt ile uyumlu silik kontrast tutulumu izlendi. Bu bulgular MDCT'de tanımlanan LAD'deki köprüleşmenin sulama alanına uymaktaydı. Başvurunun 3. gününden sonra göğüs ağrısı yok olan hastanın elektrokardiyografik bulguları da düzeldi. Troponin düzeyleri normale döndü. Bruce protokolü ile gerçekleştirilen efor testinde iskemik değişiklik ya da aritmi saptanmadı. Hastaya egzersiz kısıtlamasının yanısıra metoprolol reçete edildi. Altı aylık izlem sonunda kardiyak semptomu olmayan olgunun EKG incelemesi normal seyretti. **Sonuç:** Elektrokardiyografideki erken repolarizasyon paternini miyokard iskemisine bağlı olarak gelişen ST-segment yükselmesinden ayırt etmek bu paternin varlığının ve özelliklerinin bilinmemesi durumunda güç olabilmektedir. Bu konuyu gündeme getirmek amacıyla olgu sunulmuştur.



Resim 1: Başvuru EKG'sindeki DII ve aVF'de erken repolarizasyon paterni.



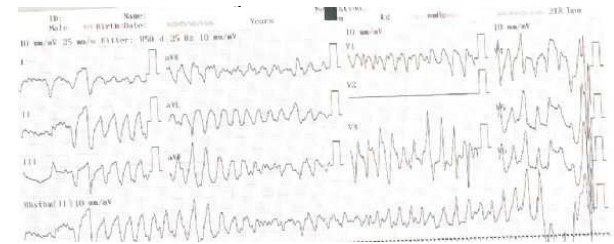
Resim 2: Koroner BT anjiyoda LAD'deki miyokardiyal köprüleşme.

VENTRİKÜLER TAŞIKARDİNİN ACIL TEDAVİSİNDE AMİODARON İLK TERCİH OLMALI MI?

Nilüfer Çetiner, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Ventriküler taşikardiler (VT)'in acil tedavisinde bilinci açık ve hemodinamik olarak stabil hastalarda ilk seçenek Lidokain'dir. Ancak çocuk acil ve yoğun bakım ünitelerinde etkinliği nedeniyle tedaviye sıklıkla Amiodaron ile başlanmaktadır. Amiodaron uzun yarılanma süresi, proaritmik etkileri (QT'de uzama, torsades de pointes, AV blok gibi) ve diğer farmakolojik ajanlarla uyumsuzluğu nedeniyle tedavide güçlük yaratabilmektedir. Kliniğimizde uzun QT sendromuna bağlı "torsades des pointes" ataklarının Amiodaron ile arttığı bir olgu sunuyoruz. **Olgu:** 8 yaşında, erkek, iki yıldır çocuk nöroloji kliniğince epilepsi tanısıyla Valproik asit kullanmakta olan hasta fiziksel aktivite sonrası nöbet geçirme nedeniyle başvurdu. Nöbet sırasında solunumu duran hastaya yolda baba tarafından resüsitasyon uygulanmıştı. Acilde ventriküler fibrilasyon düşünülerek defibrile edilen hasta pediatri yoğun bakım ünitesine alınmış, VT'nin tekrarlaması üzerine hastaya Amiodaron tedavisi başlanmıştır. Amiodaron altında nöbetleri ve VT atakları tekrarlayan hastaya 5 kez senkronize kardiyoversiyon uygulanması gerekmişti. Pediatrik Kardiyoloji konsültasyonu sonrası VT ataklarının Torsades des Pointes ile uyumlu olduğu görüldü (Resim 1). Sinüs ritminde çekilen EKG de QTc 0,46 ve 0,56 hesaplandı. Hasta Valproik asit yanında Ampisilin+Sulbaktam ve ağız kenarında herpetik lezyonları olduğundan Asiklovir, mevcut halüsinasyonları nedeniyle Haloperidol tedavisi almaktaydı. Uzun QT sendromuna bağlı "torsades des pointes" tanısı konuldu ve aldığı ilaçların da nöbetleri tetiklediği düşünüldü. Almakta olduğu tüm ilaçları kesildi, propranolol 6 mg/kg/gün başlandı. Takibinde bir süre daha VT ataklarının devam etmesi üzerine Lidokain ve MgSO4 infüzyonu başlandı. VT atakları giderek seyrekleşip sinüs ritmine döndü, QT uzunluğu devam etti ve hasta propranolol tedavisi ile izleme alındı, ICD implantasyonu planlandı. **Sonuç:** Amiodaron özellikle iske mi ve kardiyomiyopati zemininde gelişen VT'lerin tedavisinde etkili bir antiaritmik ilaçtır. Ancak çocuklarda çok farklı nedenlerle ortaya çıkan ventriküler aritmilerde ilk seçenek olarak kullanılması uzun yarılanma ömrü, QT intervalini uzatması, proaritmik yol açması, yan etkileri ve diğer antiaritmik ilaçlarla olan uyumsuzluğu nedeniyle gözden geçirilmelidir. "Torsades des pointes" tedavisinde aşırı ilaç kullanımı atakların daha da artmasına yol açabilir.



Resim 1: Torsades des Pointes EKG örneği.

ÇOCUK HASTALARDA ARİTMİ TEDAVİSİNDE ABLASYON BAŞARISI

Serhat Koca¹, Feyza Ayşenur Paç¹, Serkan Topaloğlu², Dursun Aras², Ahmet Vedat Kavut¹, Ajda Mutlu Mıhçıoğlu¹, Denizhan Bağrul¹, Fatih Atik¹

¹Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Ablasyon tedavisi, kardiyak ritim bozukluklarının tedavisi amacıyla aritmogenik miyokard dokusu, aksesuar ve AV bağlantılar veya özelleşmiş iletim sisteminin tahrip edilmesidir. Başarılı ablasyon tedavisi sonrası efor kısıtlamasının olmaması, kronik ilaç tedavisi gerekliliğinin ortadan kalkması, ablasyon tedavisinin üstünlüğünü gösterir. İnvasiv bir yöntem olduğu için endikasyonları iyi belirlenmelidir. **Metod:** TYİH Çocuk Kardiyoloji Ünitesi'nde 2007-2013 yılları arasında 72 hastaya 79 ablasyon işlemi uygulandı (72 RFA, 7 Cryoablasyon). Transözofageal elektrofizyolojik çalışma ile aksesuar yol ERP si 270 ms den kısa olan WPW olguları, hayatı tehdit eden aritmileri olan olgular, ilaca yanıtı olmayan olgular, taşikardi ilişkili kardiyomiopati gelişmiş olgular ve ablasyon tedavisi isteyen olgulara ablasyon tedavisi uygulandı. **Bulgular:** Tüm hasta gruplarında çarpıntı en sık rastlanan semptom olmuştur. Kliniğimizde en çok ablasyon uygulanmış olan hasta grubu WPW Sendromu olan hastalardır. 28 WPW olgusunun 23 ünde, 10 AVRT tanılı hastanın dokuzunda, 8 ventriküler taşikardili olgunun 5 inde, 18 AVNRT tanılı hastanın 17 sinde, 8 atriyal taşikardili olgunun hepsinde başarılı ablasyon uygulandı. 8 yaşında ek kardiyak hastalığı olmayan, non aortik kusp kaynaklı atriyal taşikardili hastada 3 boyutlu aortik kök haritalaması kullanıldı. Sağ ventrikül çıkış yolu ventriküler taşikardisi nedeniyle RFA uygulanan bir hastada yüzeysel femoral ven trombozu komplikasyonu oldu. 64 supraventriküler aritmi olgusunda % 90.6 başarı sağlanmışken bu hasta grubunda işlem bağıli komplikasyon sadece bir hastada görüldü. (inkomplet sağ dal bloğu) Toplam 72 hastada yapılan 79 ablasyon sonucunda % 87,5 başarı sağlanmışken % 8.8 rekürrens ve % 4.16 oranında komplikasyon saptandı. **Tartışma:** Çocuklarda beş yaşından sonra SVT'de spontan iyileşme nadirdir. Sürekli taşikardilerde kardiyomiopati gelişme ihtimali bulunmaktadır. WPW olgularında ani ölüm riski bulunmaktadır. Bu gibi nedenlerden taşikardilerde ablasyon tedavisi önem kazanmaktadır. Düşük komplikasyon oranları ve yüksek başarı oranları nedeniyle ablasyon tedavisi aritmisi olan çocuklarda öncelikle düşünülmesi gereken tedavi yöntemidir.

Tablo 1. Hastaların tanılarına göre demografik özellikleri ve semptomları.

	HASTA SAYISI	YAŞ	AĞIRLIK	SEMPTOM				
				VAR				YOK
				ÇARPINTI	BAS DÖNÜMESİ	SENKOP	GÖĞÜS AĞRISI	
WPW	28 (% 38.8)	15 ± 2 (10-17)	55,86 ±12,77 (35,00-82,00)	15	2	2	2	7
AVNRT	18 (% 25)	14 ± 2 (9-17)	54,71 ±11,92 (30,00-70,00)	14	1	1	2	0
VT	8 (% 11.1)	15 ± 2 (12-17)	60,67 ±9,06 (50,00-73,00)	7	0	1	0	0
AVRT	10 (% 13.8)	16 ± 2 (11-18)	61,00 ±7,38 (50,00-88,00)	10	0	0	0	0
AT	8 (% 11.1)	15 ± 2 (14-17)	54,33 ±14,47 (45,00-71,00)	6	2	1	1	0
TOPLAM	72	14,78 ±1,9 (9-18)	56,68 ±11,45 (30,00-82,00)	52	5	5	5	7

Tablo 2. Non invaziv değerlendirme ile taşikardi saptanan hastaların dağılımı.

	HASTA SAYISI	DOKÜMANTE ARİTİMİ	
		ERG	HOLTER
WPW	28 (% 38.8)	1	0
AVNRT	18 (% 25)	15	2
VT	8 (% 11.1)	5	7
AVRT	10 (% 13.8)	3	10
AT	8 (% 11.1)	6	8
TOPLAM	72	31	27

Tablo 3. Hastaların tanılarına göre, uygulanan işlem, işlem sonuçları ve komplikasyonlar.

	HASTA SAYISI	İŞLEM		BAŞARILI	BAŞARISIZ	REKÜRRENS	KOMPLİKASYON
		RF	CRYO				
WPW	28 (% 38.8)	29	6	25	5	7 (4 CRYO, 3 RFA)	1 (RBBB)
AVNRT	18 (% 25)	17	1	18	0	0	0
VT	8 (% 11.1)	8	0	5	3	0	2 (Femoral ven trombozu, geçici AV blok)
AVRT	10 (% 13.8)	10	0	9	1	0	0
AT	8 (% 11.1)	8	0	8	0	0	0
TOPLAM	72	72	7	63 (% 87.5)	9 (% 12.5)	7 (% 8.8)	3 (% 4.16)

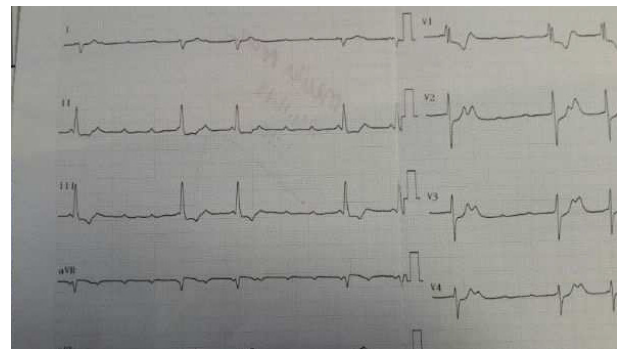
AV TAM BLOK GELİŞEN AKUT KOLŞİSİN İNTOKSİKASYONU

İlker Ertuğrul¹, Emine Polat², Senem Özgür¹, Tamer Yoldaş¹, Vehbi Doğan¹, Şeyma Akşin¹, Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Ankara

Kolşisin, romatizmal hastalıkların tedavisinde kullanılan eski ve iyi bilinen bir ilaçtır. Bulantı, kusma, karın ağrısı ve ishal kolşisin zehirlenmesinin klinik belirtileridir. Mortaliteye neden olabilir. Biz tam kalp bloğu gelişen bir kolşisin zehirlenme vakası sunmayı amaçladık. Dokuz yaşında kız hasta karaciğer enzim yüksekliği, böbrek fonksiyonları ve sitopeni nedeniyle transfer edildi. Kolşisin alımı kabulünde bilinmeyen hastaya sıvı ve elektrolit tedavisi sonrası elektrolit dengesizliği düzelmesine karşın böbrek ve karaciğer fonksiyonları bozulmaya devam etti. Yatışının (alımın yedinci günü) üçüncü günde, kolşisin alımını itiraf eden hastada bilinç durumundaki bozulma nedeniyle endotrakeal entübasyon gerekli oldu. Geçici transvenöz kalp pili implantasyonu yatışının beşinci gün gelişen tam kalp bloğu nedeniyle gerçekleştirildi. Kalp pili implantasyonundan bir gün sonra, kardiyopulmoner arrest yeniden gelişti ve CPR'a yanıtı olmadı ve hasta kaybedildi. Kolşisin ölümüne yol açabilir. Taşikardi ve iletim anomalileri nadir değildir, ancak tam AV blok pediatrik hastada bildirilmiştir. Her ne kadar altta yatan mekanizma bilinmese de kolşisin iletim sistemi üzerinde doğrudan toksik etkisi olabilir.



Resim 1: Hastanın EKG kaydı.

YENİDOĞAN VE SÜT ÇOCUKLARINDA İLACA DİRENÇLİ SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİLERDE FLEKAINİD KULLANIMI; ABLASYON GEREKSİNİMİ AZALTILABİLİR Mİ?

Yakup Ergül, İsa Özyılmaz, Hasan Tahsin Tola, Murat Saygı, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu

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

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada, ilaca dirençli SVT'li yenidoğan ve sütçocu hastalarında medikal ve ablasyon tedavi sonuçlarının karşılaştırılması ve değerlendirilmesi amaçlandı. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya, Ocak 2010 ile Aralık 2013 tarihleri arasında merkezimizde medikal ve/veya ablasyon tedavisi olan, retrospektif olarak değerlendirilen 11 yenidoğan ve süt çocuğu hasta alındı. **Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 101,6±96 gün, vücut ağırlığı 5,3±1,9 kg idi. Ekokardiyografik değerlendirilmede; ablasyon ve medikal tedavi ile kontrol altına alınan olguların sırası ile ortalama sol ventrikül diyastol sonu çap değeri 27,6±3,7 mm, 23,3±2,4 mm; kısalma fraksiyonu %24±4, %28±7 idi. İki hastada VSD, birer hastada PDA, hipertrofik kardiyomyopati, kompleks kardiyak anomali ve 6 hastada sadece patent foramen ovale bulunmaktaydı. Dört yıllık sürenin ilk iki yılında 5 hastaya da ablasyon yapılmak zorunda kalınırken, son iki yıllık dönemde başvuran 6 hastanın tamamında çoklu medikal tedavi ile dirençli SVT kontrol altına alınabildi. Burada en dikkat çeken özellik; ablasyon yapılan hastalara öncesinde medikal tedavi olarak adenosin, amiodaron, esmolol, propafenon ve kardiyoversiyon tedavileri uygulanırken, son iki yıllık dönemde ülkemizde flekainid bulunabilmesi nedeniyle Class 1c ilaç olarak flekainid tedavisinin eklenebilmesidir. İlginç olarak son iki yıllık dönemde başvuran 6 hastanın hepsinde esmolol-propafenon, amiodaron ve flekainid içeren üçlü tedavi ile dirençli SVT'ler kontrol altına alındı. Ortalama izlem süresi 18 ay (aralık 3 ay-4yıl) idi ve takipte bir hasta kaybedilirken, diğer bir hasta da taşikardi nüksü gözlemedi. Miyokardit tanılı olan hastada atriyal flutter ile gizli aksesuar yol birlikte görüldü ve kardiyopulmoner yetersizlik nedeniyle ECMO'ya alındı. SVT'si kontrol altına alınmasına rağmen, hasta 15. günde ECMO'dan çıkamadan kaybedildi. Taşikardi nüksü olan hastaya ise kompleks kardiyak anomali ve Wolf Parkinson White sendromu nedeniyle ablasyon yapılmıştı ve nüks sonrası 2. ablasyon başarılı oldu. Kalan 9 hastada taşikardi nüksü görülmeydi. **Tartışma ve Sonuç:** Yenidoğan ve infantların dirençli SVT'lerinin medikal tedavisinde propranolol-esmolol ve amiodaron ile birlikte flekainidin kombine kullanımını sayesinde, ablasyon gereksinimi azaltılabilir gibi görünmektedir.

CİLT YANIĞI: RADYOFREKANSABLASYONUN NADİR BİR KOMPLİKASYONU

İlker Ertuğrul, Hayrettin Hakan Aykan, Tevfik Karagöz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Radyofrekansablasyon çocuk ve erişkin hastalarda çeşitli aritmilerin tedavisinde sık olarak kullanılan bir yöntemdir. İşlem yüksek başarı ve düşük komplikasyon oranına sahiptir. Sık olarak bildirilen komplikasyonlar; AV blok, perforasyon, perikardiyalefüzyon, tromboemboli, brakial pleksus paralizisidir. RFA sonrasında gelişen cilt yanıkları çocuklarda oldukça nadirdir. Biz burada ventriküler taşikardi nedeniyle RFA uygulanması sonrasında gelişen cilt yanığı olan bir vakayı sunuyoruz. On yaşında kız hasta sağ ventrikül çıkım yolundan kaynaklanan ventriküler taşikardi nedeniyle ablasyon amacıyla elektrofizyoloji laboratuvarına alındı. İşlem floroskopik olmayan kateter aracılığı CARTO haritalama sistemi kullanılarak uygulandı. Tek kullanımlık jel "patch" hastanın lumbal bölgesine yerleştirildi. Hastada sağ ventrikül çıkım yolunda ve aortikarkapta en erken ekstrasistollerin alındığı bölgelere 30 W enerji ve 35-40° derece ısıda saline irigasyonlu kateter kullanılarak ablasyon uygulandı. Ancak hastada ventriküler taşikardi atakları ve ekstrasistollerin devam etmesi üzerine erken aktivasyon alınan bölgenin çevresinde ablasyon hattı oluşturuldu. Toplam süresi 195 dk, skopi süresi 75 dk olan işlemden sonra hastada ekstrasistol izlenmedi ve hastanın 3 yıllık takibinde rekürrens gelişmedi. Hastada işlem sonrasında lumbal bölgede en büyüğü 7 x 5 cm olan yanık alanları izlendi. Kendiliğinden iyileşme izlenen lezyonlar skar bırakmadan düzeldi. RFA sonrası cilt yanıkları nadir ancak ciddi bir komplikasyondur. Yanıklar elektrod "patch" ısınması nedeniyle gelişmektedir. Bu nedenle "patch" yerleşimine özen gösterilmelidir.



Resim 1: Hastada işlem sonrasında lumbal bölgede oluşan yanık.

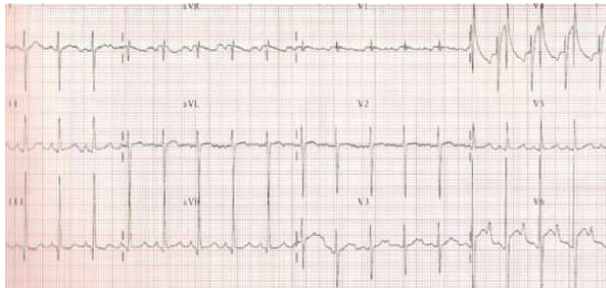
ÇOCUKLARDA AÇIK KALP AMELİYATI SONRASI ERKEN DÖNEMDE GELİŞEN RİTİM BOZUKLUKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayla Oktay¹, Birgül Varan¹, İlkyay Erdoğan¹, Alper Gürsu¹, Murat Özkan², Sait Aşlamacı²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

Ritim bozuklukları açık kalp cerrahi sonrası erken dönemde sık görülmekte ve önemli komplikasyonlara yol açmaktadır. Bu çalışmada çocuk yaş grubunda kalp cerrahisi geçiren hastalarda erken postoperatif dönemde gelişen aritmilerin insidans, risk faktörleri ve sonuçlarının belirlenmesi amaçlanmıştır. Pediatrik hastalarda yapılmış benzer çalışmalardan farklı olarak; aritmi tanı ve tiplendirmesi için yüzeyel EKG'ye ek olarak intrakardiyak EKG kullanılmıştır. Çalışmaya Ocak 2011-Aralık 2011 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı nedeniyle açık kalp cerrahisi geçiren ve Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesinde izlenen pediatrik hastalar (n=326) alındı. Aritmi grubunda 46 hasta vardı. Kontrol grubu olarak aynı dönemde opere edilen ve ritim problemi olmayan hastalar (n=280) seçildi. Tüm hastalar yaş, cinsiyet, boy ve vücut ağırlığı, kardiyopulmoner bypass süresi, aort klemp zamanı, cerrahi süresi, hipotermi derecesi; aritmisi olan hastalar aritmi tipi, aritmi sırasındaki vücut sıcaklığı, kan glukoz ve elektrolit seviyeleri, asid-baz durumu, tedaviler ve sonuçları açısından değerlendirildi. Aritmi insidansı %14.2 bulundu. En sık karşılaşılan aritmi tipi %4.2 oranı ile atriyal taşikardi idi. Tam AV blok %3.3, JET %2.1, sinüs düğüm disfonksiyonu %2.1, SVT %1.8 oranında görülen diğer ritim bozuklukları idi. Operasyon yaşının küçük olması (p=0.001), düşük vücut ağırlığı (p=0.000) ve boy (p=0.001), total bypass (p=0.000), aort klemp (p=0.000) ve total operasyon (p=0.03) sürelerinin uzun olması, hipotermi derecesi (p=0.000) postoperatif aritmi oluşma riskini artıran faktörler idi. Tüm aritmiler arasından 33'üne (%72) pil veya antiaritmik ilaç tedavisi uygulandı ve hastalarda eksitusa neden olacak bir aritmi gözlenmedi. Çalışmamızda en sık gözlenen aritmi tipi atriyal taşikardi olup; bu sonuç literatürden farklıdır. Bu da intrakardiyak EKG ile atriyal aktivite ve aritmi tiplendirmesi hakkında daha doğru bilgi elde edilebilmesine bağlı olabilir.



Resim 1: Atriyal EKG Kayıt Örneği.

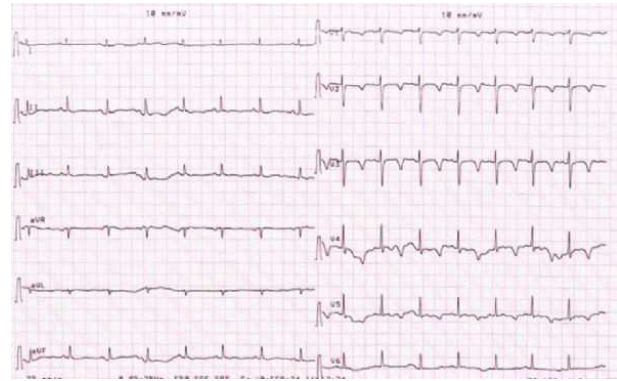
V4: Atriyal aktivite, V6: Ventriküler aktivite; DI, DII, DIII, aVF, aVL, aVR: Ekstremita derivasyonları; V1, V2, V3, V5 göğüs derivasyonları.

JERWEL-LANGE-NIELSEN SENDROMLU BİR VAKADA KARDİYAK SEMPATİK DENERVASYON

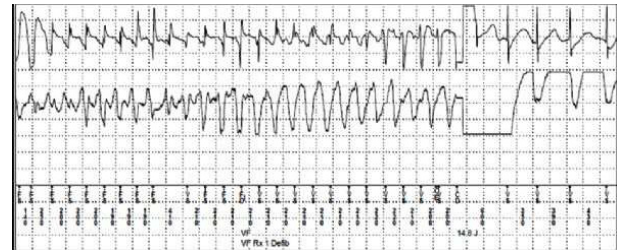
Murat Şahin, Alpay Çeliker, Erdal Okur, Semih Halezeroğlu, Elif Akpek

Acıbadem Üniversitesi

Giriş: Jerwel-Lange-Nielsen sendromu, bilateral işitme kaybının eşlik ettiği genetik olarak otozomal resesif geçiş özelliği gösteren uzun QT sendromlarından biridir. **Vaka Sunumu:** Jerwel-Lange-Nielsen sendromu ile takip edilen 8.5 yaşında kız hasta Şubat 2014'de sık intrakardiyak defibrilatör (ICD) şok terapisi yaşaması sonrası merkezimize gönderildi. ICD kontrolünde "torsades de pointes" ritmi şeklinde bir günde 19 defa şok verildiği, şokların bazılarının cevap alınmadığı görüldü. Cihaz ve elektrotta sorun saptanmadı. Enfeksiyon öyküsü yoktu. Propranolol dozu 3 mg/kg olarak ayarlandı. Yapılan ekokardiyografi ve biyokimyasal tetkikleri normal bulundu. Öyküsünden başka bir ülkede yaşayan zamanında, 2.6 kg doğduğu, vakanın 1.5 yaşından bu yana 2-3 ayda bir 10-15 dk süren kasılmalarının olduğu, bu sırada idrar gaita inkontinansı da olduğu, orada yapılan EEG'de anormallik saptanması sonucu epilepsi tanısı konularak valproik asit tedavisine başlandığı öğrenildi. Sonrasında 5-6 ayda bir nöbetleri oluyormuş. Ayrıca vakada doğumsal işitme kaybı tespit edilmiş. Anne baba arasında 1.derece akrabalık olan vakanın kendinden büyük sağlıklı iki erkek, üç kız kardeşi olduğu, kız kardeşlerinden birinde akciğerde kitle nedeniyle pnömonektomi yapıldığı, ayrıca 4 aylıkken intrauterin ex olan bir gebelik olduğu öğrenildi. Ailede bayılma, doğumsal sağırılık, epilepsi, ani ölüm öyküsü olmadığı belirtildi. 5.5 yaşında iken bayılma sonrası ülkemize ileri tetkik tedavi için sevk edildi. Son bayıldığında kalbinin durduğu söylenmiş. Yapılan tetkiklerinde uzun QT sendromu tanısı konularak Temmuz 2012'de ICD implantasyonu yapıldı ve propranolol tedavisi başlandı. İzlemede Eylül 2012'de bayılmış cihaz o sırada şok vermiş ve kendine gelmiş. Çocuk Kardiyoloji ve Nöroloji tarafından takip edilen vakaya Haziran 2013'de işitme cihazı takıldı. İzleminde kısa dönemde tekrar ICD şoku yaşanmadı ancak bir günde çok sık şok tedavisinin gerekmesi nedeniyle vakaya sol kardiyak sempatik denervasyon yapıldı. **Sonuç:** Uzun QT sendromlu ve sık ICD şok tedavisi gereken dirençli vakalarda tedavi seçeneği olarak sol kardiyak sempatik denervasyonu gündeme getirmek istedik.



Resim 1: Vakanın EKG kaydı.



Resim 2: ICD kaydı.

Torsades de Pointes.

TEDAVİ EDİCİ DOZLARDA SOTALOL KULLANIRKEN SİNÜS DURAKLAMASINA BAĞLI PRESENKOP GELİŞEN ÇOCUK OLGU

Naci Ceviz, Haşim Olgun, Canan Yolcu, İrfan Oğuz Şahin

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

Non-selektif bir beta-bloker olan sotalol ritim ve iletim bozukluklarının tedavisinde kullanılmaktadır. Tedavi edici dozda kullanılırken sotalole bağlı sinus duraklaması nedeniyle presenkop gelişen ve ilacın kesilmesi ile ritmi normale dönen bir çocuk olgu sunuldu. On dört yaşında kız hasta son bir yıldır 5-10 dakika süren göğüs ağrısı ve çarpıntı şikayetiyle başvurdu. Daha önce dış merkezde 24 saatlik Holter monitorizasyon yapılmış, sık uniform bigemine ve trigemine ventriküler erken vurular (VEV) saptanıp sotalol 80 mg tb 2x1 başlanmış. Hastanın çarpıntı yakınması artmış. Polikliniğimizde fizik muayenesi normal olan hastanın kan basıncı 110/70 mmHg, solunum sayısı 16/dk, kalp tepe atımı 61/dk idi. Özgeçmişinde bir özellik yoktu. Soygeçmişinde 17 yaşında kardeşi epilepsi hastası idi ve antiepileptik kullanıyordu. Hastanın serum elektrolitleri, hemogramı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tiroid fonksiyon testleri normaldi. Başka ilaç kullanmayan hastanın çekilen EKG'sinde VEV mevcuttu. Ekokardiyografik inceleme normal olarak değerlendirildi. Hastaya 24 saatlik EKG izlemi için cihaz takıldı. Ertesi gün hasta geri döndüğünde Holter cihaz üzerinde iken bir kere oturur pozisyonda iken bayılır gibi olma, soğuk terleme yakınması olduğu öğrenildi. Bu sırada alınan EKG kayıtları incelendiğinde 5 saniyelik sinüs arresti (Resim 1) tespit edildi. Bunun dışında da 3 saniyenin üzerinde sık sinüs duraklamaları saptandı. Ayrıca sık uniform izole, bigemine VEV ve seyrek ventriküler "couplet" ve iki kere "triplet" (Resim 2) saptandı. Hastanın sotalol tedavisi kesilerek hastaya her gün Holter monitorizasyonu uygulandı. İlaç kesildikten sonra yapılan 24 saatlik Holter kayıtlarında blok, pause saptanmadı. Sık uniform izole bigemine VEV tespit edildi. Ventriküler "couplet" ve "triplet" saptanmadı. Hastaya efor testi yapıldı ve efor testi sırasında kalp hızı >110/dakika olunca VEV'lerin kaybolduğu görüldü. Efor testinin istirahat fazında kalp hızı 130/dakika altına inince VEV'lerin tekrar ortaya çıktığı görüldü. Sotalol kesildikten sonra hastanın presenkop, göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınması olmadı. Daha çok proaritmik etkileri ile tanınan sotalol kullanan hastalar presenkop-senkop ile sonuçlanabilecek sinüs duraklaması yönünden de dikkatle izlenmelidir.

VERAPAMIL İNTOKSİKASYONUNA BAĞLI KARDİYAK AREST GELİŞEN BRUGADA SENDROMLU BİR OLGU SUNUMU

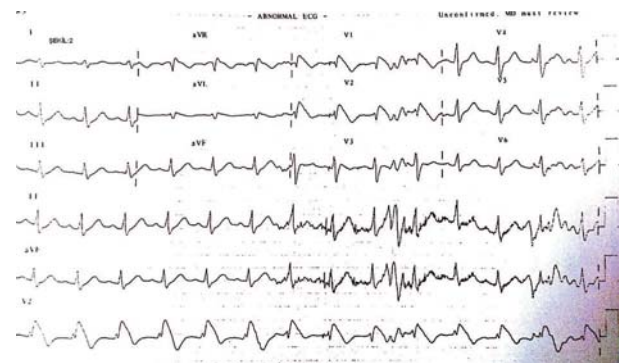
İlkay Erdoğan¹, Kahraman Yakut¹, Birgül Varan¹, Fuheda Dalgıç¹, İlyas Atar², Bülent Özün², Merve Keser³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD,

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

Giriş: Brugada sendromu, yapısal kalp hastalığı olmayan bireylerde EKG'de sağ prekordiyal derivasyonlarda ST segment yüksekliği, sağ dal bloğu, polimorfik ventriküler taşikardi veya ventriküler fibrilasyon atakları ve ani kardiyak ölümlle karakterizedir. Bu çalışmada intihar amaçlı Verapamil intoksikasyonu nedeniyle bradikardi sonrası kardiyak arrest ile başvuran ve Brugada sendromu tanısı konulan bir kız hastayı sunmak istedik. **Olgu:** Halsizlik, baş dönmesi ve bulantı şikayeti ile başvuran ve hipotansiyon ve bradikardi sonrasında kardiyak arrest gelişen ve toplam dört kere kardiyopulmoner resüsitasyon uygulanan 16 yaşındaki kız hasta geçici pıncemaker takılarak ileri tedavi için kliniğimize yönlendirildi. Karın ağrısı nedeniyle yapılan ultrasonografide batın içi yaygın serbest sıvı saptandığı ve laparotomik yöntemle 1500 ml sıvı boşaltıldığı öğrenildi. Kliniğimizde fizik muayenesi solunum seslerinde iki taraflı alt zonlarda azalma dışında normaldi. Akciğer grafisinde bilateral plevral efüzyon vardı. Akut faz reaksiyonları negatif, kardiyak enzimler, ekokardiyografi ve selektif koroner anjiyografi normaldi. 24 saatlik Holter monitorizasyonunda nadir prematüre ventriküler kontraksiyon saptandı. Toraks tomografisinde her iki hemitoraksta orta derecede plevral efüzyon vardı. EKG'de V1-V2'de inkomplet sağ dal bloğu görüldü (Şekil 1). Ani kardiyak arrest öyküsü ve EKG bulguları nedeniyle yapılan ajmalin testinde tip 1 Brugada sendromunun tipik EKG bulgusu saptandı (Şekil 2). Ani kardiyak arrest öyküsü ve ajmalin testinin pozitif olması nedeniyle hastaya ICD implantasyonu planlandı ancak Verapamil intoksikasyonu öyküsü öğrenildiği ve aile taraması negatif olduğu için aileye bilgi verilerek taburcu edildi. **Tartışma:** Brugada sendromu otozomal dominant kalıtım gösteren ani ölüme neden olan oldukça önemli bir kalp hastalığıdır. İlaç tedavisi mümkün olmayan semptomatik hastalarda intrakardiyak defibrilatör yerleştirilmesi gereklidir. Verapamil intoksikasyonu ağır bradikardi, hipotansiyon, atriyoventriküler nodal blok ve asistoliye sebep olabilir. Bizim hastamızda Verapamil intoksikasyonuna sekonder ortaya çıkan ağır bradikardiye bağlı kardiyak arrest geliştiği düşünülmüştür. İntoksikasyon öyküsü sonradan öğrenildiğinden ani kardiyak arrest için araştırılan hastada Brugada sendromu tanısı konulmuştur. **Sonuç:** Ani kardiyak arrestle başvuran hastalarda ilaç intoksikasyonu ve aritmiler ayırıcı tanıda akıldan tutulmalı ve gerekli araştırmalar yapılmalıdır.



Şekil 2

ATRIAL FLUTTER TANILI YENİDOĞANIN KARDİOVERSİYON VE ANTİARİTMİKLERLE İLE TEDAVİSİ

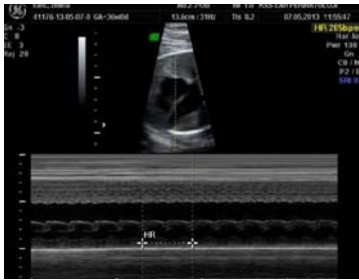
Helen Bornaun¹, Kazım Oztarhan¹, Hatice Kup², Salim Keskin², Tuğba Erener Ercan³, Gökhan Büyükkale³

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

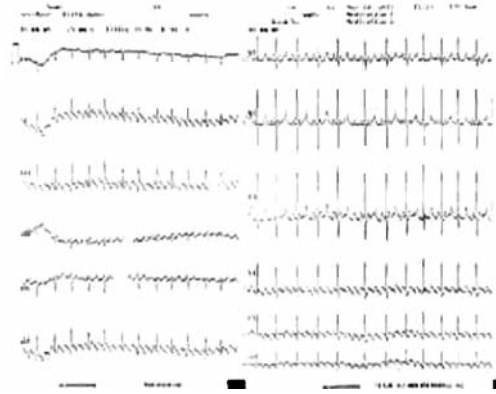
²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri AD,

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Yenidoğan Ünitesi, İstanbul

Giriş: Atrial flutter (AF) fetal ve yenidoğan döneminde nadir görülen bir aritmidir. Farklı etyolojik nedenlere bağlı olabilen bu aritmi, asemptomatik tablodan ağır kalp yetmezliğine kadar uzanan klinik bulgular verebilir ve acil tedavi gerekebilir. Perinatal dönemde gözlenen AF olgularına genellikle yapısal doğuştan kalp hastalıkları eşlik etmemektedir. Ancak bir yaşından sonra görülen AF olguları ise yapısal doğuştan kalp hastalığı için yapılan cerrahi işlemlere ikincil olarak gelişmektedir. AF tanısı elektrokardiyogram'da (EKG) tipik testere dalgası morfolojisinde olan ritm görüntüsü ile konulur. Atriyal hız 280-450/dk arasında değişmektedir. Çoğu olgu antiaritmik ilaçlar veya kardiyoversiyon ile kolaylıkla sinüs ritmine döndürülebilir. **Olgu:** Prenatal takipleri düzenli olan 23 yaşında gebenin 36. gebelik haftasında ultrasonografide fetal aritmi saptandı. 3600 gr ağırlığında 3600 gram olarak doğurtulan erkek bebeğin postnatal izlenimde genel durum iyiydi. EKG'sinde AF (2-3:1 bloklu, ventriküler hız:225/dak) izlendiği için propranolol 2mg/kg başlandı. Ekokardiyografisinde EF:%58 ve atriumlar hafif dilate izlendi. İzlemede AF devam ettiği için hastaya 1 j/kg dan kardiyoversiyon yapıldı. Hasta sinüs ritmine döndü. Ancak EKG' de 24 saat izlemede sık sık AF paterni izlendiği için Propranolol kesilerek, sotalol tedavisi başlandı. Tedavisinin 36-48. saatinde yeniden AF gözlemlendi. 2 j/ kg dan 2. kez kardiyoversiyon yapıldı. Hastanın ritmi sinüs ritmine döndü. Ya-tışının 10. gününe, hastamızın genel durumu iyi ve ritmi sinüzal seyretti ve sotalol ile taburcu edildi. 1 yıllık takipinde AF gözlenmediği için sotalol tedavisi de sonlandırıldı. **Tartışma:** Olgumuzun herhangi bir kardiak anomalisi yoktu ve semptomsuzdu. Yenidoğan dönemi AF tedavisinde hasta hemodinamik olarak stabil değilse ilk seçenek kardiyoversiyon iken, stabil ise digoksin veya kardiyoversiyon önerilmektedir. Dijitalizasyon sonrası olası kardiyoversiyon, ventriküler taşikardi riskini artırdığı için hastamızı dijitalize etmedik. Propranolol, sotalol ve ardından kardiyoversiyon denedik. Sonuç olarak antenatal dönemde aritmisi saptanmış bir konjenital AF olgusunun, kardiyoversiyon ve sotalol ile başarılı tedavisi sunulmuştur.



Resim 1: Fetal ultrasonografik değerlendirilmede (36 hafta) aritmi.



Resim 2: Atrial flutter EKG.

KALICI KARDİYAK PACEMAKER İMPLANTASYONU ORTA DÖNEM TAKİP SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMLERİ

Şeyma Kavalı¹, İlker Ertuğrul¹, Özkan Kaya¹, Tamer Yoldaş¹, Vehbi Doğan¹, Murat Koç², Senem Özgür¹, Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara

Çocuklarda kalıcı kardiyak pacemaker başlangıçta kalp cerrahisini takiben tam blok gelişmesi durumunda hayat kurtarıcı olarak kullanılmaktayken günümüzde teknolojik gelişmeler sonrası hayat kalitesini artırmak amaçlı da kullanılır hale gelmiştir. Bu gelişmelere rağmen pacemaker implantasyonları tüm uygulamaların %1'den azını oluşturur. Burada elektrofizyolojik çalışma olanağı bulunmamasına rağmen merkezimizde gerçekleştirilen kalıcı kardiyak pacemaker implantasyonlarını ve orta dönem takip sonuçlarını sunmak istedik. 2006-2014 yılları arasında merkezimizde toplam 30 hastaya kalıcı kardiyak pacemaker implante edilmiştir. Bu hastalardan yedi tanesine farklı nedenlerle, tekrarlayan pacemaker implantasyonu gerçekleştirilmiş olup, bu süreçte toplam 39 adet pacemaker implantasyonu yapılmıştır. Hastalardan 16 sı erkek, 14 ü kız olup, en küçük hasta yaşı 1 gün, en büyük hasta yaşı 13 yaş 6 ay idi. Yenidoğan döneminde atriyoventriküler (AV) tam blok tespit edilen toplam 3 hasta lupuslu anne bebeği idi. 17 hastaya postoperatif AV tam blok, 7 hastaya konjenital AV tam blok nedeni ile pacemaker implantasyonu yapılırken, 2 hastada AV tam bloğa eşlik eden düzeltilmiş büyük damar transpozisyonu, 1 hastada dilate kardiyomyopati mevcut idi. Ortalama takip süresi 37,7 aydı (0 gün- 84 ay). Takip süreleri boyunca 13 hastada komplikasyon görülmezken, 1 hastada lead kırığı, 1 hastada pil cebinde enfeksiyon izlendi. 1 hastada capture sorunu nedeni ile 2 kez lead değişimi yapıldı, 5 hastada batarya değişim işlemi gerçekleştirildi. Toplam 5 hasta takipte kaybedildi, bu hastalardan 4'ü postoperatif ilk günlerde diğeri ise pacemaker implantasyonunun 2. yılında idi. Bir hastaya takipte, farklı merkezde kalp nakli gerçekleştirildi. Üç hasta ise takibe gelmemiştir.

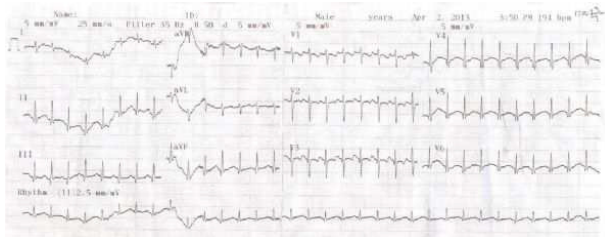
PSEUDOEFEDRİN + SALBUTAMOL KULLANIMI SONRASI GELİŞEN SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ

Meki Bilici¹, Ünal Uluca², Velat Şen², İlhan Tan², Fesih Aktar²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Diyarbakır

Giriş: Pseudoefedrin viral üst solunum yolu enfeksiyonlarında dekonjestan olarak, salbutamol ise özellikle bronşiyolitli çocuklarda bronkodilatasyonu sağlamak için kullanılan semptomimetik bir ilaçtır. Bu sunumda iki doz pseudoefedrinle beraber tek doz inhaler salbutamol kullanımı sonrası gelişen supraventriküler taşikardi bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Hastanemize başvurmada bir gün önce Bronşiyolit tanısıyla pseudoefedrinle beraber inhaler salbutamol tedavisi başlanan dört yaşındaki kız hasta kalbinin hızlı attığının annesi tarafından tespit edilmesi üzerine tedavi gördüğü hastaneye yeniden başvurmuş ve supraventriküler taşikardi saptanan hasta kliniğimize sevk edilmişti. Hastaneye kabulde yapılan fizik muayene hastanın vücut sıcaklığının 37 C olduğu, kalp hızının ritmik ve taşikardik (190 /dk) olduğu, solunum sistemi muayenesinde bilateral olarak akciğer bazallerinde ronküsleri olduğu ancak hastanın rahat olduğu görüldü. Elektrokardiyografide dar QRS taşikardik ritim (Kalp hızı: 194/dk) saptanan hastanın ekokardiyografik bulgularının normal olduğu saptandıktan sonra servise yatırıldı. Hastanın anamnezinde iki doz pseudoefedrinle beraber tek doz salbutamol inhaler kullanımı sonrası semptomlarının ortaya çıktığı, öncesinde herhangi bir çarpıntı yakınması olmadığı öğrenildi. Yatıştan sonra yapılan biyokimyasal tetkikleri, tam kan ve tiroid fonksiyon testleri de normal idi. Hasta servise yatırılarak tedavi için oral ve inhaler yolla aldığı ilaçları stoplandı. Yatışından sonra kalp hızı tedrici olarak düşen hastanın taşikardisinin 48. Saatten sonra tamamen düzelmesi üzerine hasta önerilerle taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Gerek üst solunum yolları enfeksiyonları ve gerekse de Bronşiyolit tedavisi için kullanılan semptomimetik ilaçların gereksiz kullanımından, özellikle de birlikte kullanımından kaçınılması gerektiğini vurgulamak istedik.



Resim 1: Hastaneye kabulde saptanan Dar QRS taşikardi.
Ekg: Elektrokardiyografi.

HAYATI TEHDİT EDEN ARİTMİ İLE SEYREDEN MYOKARDİYAL NONCOMPACTION OLGUSU

Şeyma Kayalı¹, İlker Ertuğrul¹, Tamer Yoldaş¹, Senem Özçür¹, Utku Arman Örün¹, Vehbi Doğan¹, Selmin Karademir¹

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Myokardiyal noncompaction (MN) miyokardın intrauterin gelişiminde duraklama sonucu embriyogenezin erken döneminde görülen ventriküler trabeküler yapının doğum sonrası ve erişkin dönemde kalıcı olması ile karakterize nadir görülen bir konjenital kardiyomiyopati olarak tanımlanır. Belirgin multipl myokardiyal trabekulasyon ile bu trabeküllerle ilişkili belirgin intertrabeküler boşluklar tipik bulgularını oluşturur. MN daha çok sol

ventrikülü tutmakla beraber sağ ventrikül ve interventriküler septum da etkilenebilir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi, kalp yetmezliği, aritmi ve sistemik tromboemboliler gibi çok farklı klinik tablolar ile başvurabilir. 14 yaşında erkek hasta kliniğimize, dış merkezden aritmi nedeni ile yönlendirildi. Şikayeti bulunmayan hastanın aile öyküsünde ani ölüm olan yakın akrabalar mevcuttu. Fizik muayenesi, kardiyak oskültasyonda tespit edilen aritmi dışında doğaldı. Rutin laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Elektrokardiyografisinde (EKG) ventriküler ekstrasistoller ve sol ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttu. Holter monitorizasyonunda sık ventriküler bigemine ve trigemine ekstrasistol epizodları ve ventriküler taşikardi (VT) atakları tespit edildi. Transtorasik ekokardiyografik incelemede sol ventrikül apikal, posterolateral ve septal bölgede derin intertrabeküler aralıklar ve çokbelirgin trabekulasyonlar, tutulan ventrikül segmentinde çift katmanlı yapı izlendi. Noncompact/compact subepikard oranı >2 bulundu. Olgunun hastane yatışı esnasında EKG monitorizasyonunda çok sayıda VT atağı izlendi. Implantable kardiyak defibrilatör (ICD) tedavisi planlandı. Nadir görülen bu kardiyomiyopati tipi, oldukça kötü prognozlu olup, hayatı tehdit edici aritmilerin erken tanı ve tedavisinin ani kardiyak ölümleri önlemede etkin olacağını düşünmekteyiz.

TAMİR EDİLMİŞ FALLOT TETRALOJİLİ HASTALARDA 24-SAAT HOLTER ELEKTROKARDİYOGRAFİDE KALP HIZI DEĞİŞKENLİĞİ İLE MİKROVOLT T-DALGA DEĞİŞİM TESTİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Önder Doksöz¹, Timur Meşe¹, Mehmet Küçük¹, Rahmi Özdemir¹, Utku Karaarslan², Yılmaz Yozgat¹, Murat Muhtar Yılmaz¹, Osman Nejat Sariosmanoğlu³, Nurettin Ünal⁴

¹İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi,

³İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İzmir

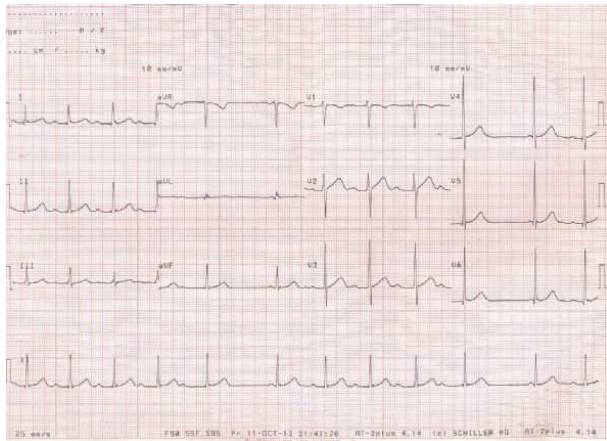
Amaç: Tamir edilmiş Fallot tetralojili çocuklarda 24 saat Holter EKG'de mikrovolt T-dalga değişiminin (MTDD) geriye dönük olarak incelenerek, ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm (AKÖ) riskinin değerlendirilmesi, ayrıca MTDD'nin kalp hızı değişkenliği (KHD), EKG ve ekokardiyografi (EKO) bulguları ile ilişkisinin incelenmesidir. **Yöntem:** Tamir edilmiş TOF tanısı ile takipli, 56 hastanın dosya bilgileri ve 24 saat Holter EKG kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Arşiv kayıtlarından demografik veriler, EKG ve EKO bulguları, Holter EKG'den zaman ve frekans KHD parametreleri ile MTDD değerleri kaydedildi. Olguların EKG, KHD ve MTDD bulguları yaş ve cinsiyet dağılımı uyan kontrol grubu ile karşılaştırıldı. **Bulgular:** Hastaların 35'i (%62,5) erkek, 21'i (%37,5) kız, yaş ortalaması 123,4±48,3 ay idi. Olguların tümüne tam düzeltme operasyonu uygulanmıştı. Operasyon yaşı ortanca değeri 24 ay idi. Hasta ve kontrol grubunun QRS, QT, QTc süreleri ile QT dispersiyonu ortanca değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (p<0,05). Hastaların 37'inde (%66) RBBB, 8'inde (%14,3) monomorfik ventriküler erken vuru (VEV), 1'inde (%1,8) non-sustained ventriküler taşikardi (VT) saptandı. Hasta grubunda LF/HF haricindeki tüm KHD parametrelerinin kontrol grubuna göre anlamlı düşük olduğu (p<0,05), LF/HF oranının kontrol grubuna göre anlamlı yüksek olduğu saptandı (p<0,05). Kontrol grubunda MTDD'nin ortanca değeri 55,5 µV iken hasta grubunda bu değer 95,5 µV saptandı (p<0,05). VEV varlığı ile TY varlığı arasında, SDNN, SDNNi, TP, VLF ile RV genişlemesi arasında, SDNNi, TP, VLF ile QRS arasında, SDNN, SDNNi, rMSSD, pNN50, TP, VLF, LF, HF ile maksimum QT arasında, SDNNi, rMSSD, pNN50, TP, VLF, LF, HF ile minimum QT arasında, SDNNi, TP, VLF, LF ile QT dispersiyonu arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı. **Sonuç:** KHD ve MTDD 24 saatlik Holter EKG'de değerlendirilebilen, ventriküler aritmi ile AKÖ riskini gösteren belirteçlerdir. Kalp hızı değişkenliği parametreleri ve MTDD'nin değerlendirilmesi ile ventriküler aritmi, AKÖ riski, RV boyut ve fonksiyonları ile ilgili önceden fikir edinilerek hastaların daha yakın takip edilme ihtiyacı belirlenebilmektedir.

YÜKSEK DOZ VERAPAMIL/TRANDOLAPRİL ALIMI SONRASINDA HİPOTANSİYON VE KARDİYAK ARİTMİ GELİŞMESİ

Mahmut Gökdemir

Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi,
Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş: Kalsiyum kanal blokeri kullanımı yetişkin hastalar arasında yaygındır. Kardiyovasküler ilaç zehirlenmesine bağlı mortalitenin çoğunluğundan sorumludurlar. Kardiyak otomatisme ve kontraktiletiyi azaltarak bradikardiden kardiyojenik şoka kadar geniş kardiyak bulgulara neden olabilirler. Bradikardi, hipotansiyon, 2. derece Mobitz tip1 blok ve uzun QTc gelişen hasta sunuldu. **Olgu:** On üç yaşındaki erkek hasta 10 saat önce özkıym nedeni ile 6 adet TARKA® Forte 240/4 mg film tablet (Verapamil/trandolapril 240/4 mg, Abbott) içen, 2. derece kalp bloğu ve hipotansiyon gelişen hasta kalp pili yerleştirilmesi için yoğun bakımımıza sevk edildi. Dört saat sonra halsizlik ve baş dönmesi şikayetleri başlamış. İlk başvurduğu sağlık merkezinde mide lavajı yapılarak aktif kömür verilmiş. Kalp hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Muayenesinde; ağırlık: 75 kg, nabız: 64 atım/dakika, solunum: 28/dakika, vücut ısı: 36.3°C, tansiyon: 98/60 (67) mmHg, pulse O2: %100, halsizlik ve uyku hali belirgindi. Sistemik muayenesinde başka bulgu belirlenmedi. Hemogram, biyokimya, kan gazı, PT/aPTT ve elektrokardiyografi istendi. Tüm laboratuvar değerleri normal sınırlar içinde idi. Elektrokardiyografinde 2. derece Mobitz tip1 blok ve QTc (450-480 msn) uzaması belirlendi (Şekil 1). Hastanın 19 mg/kg ilaç aldığı hesaplandı. Kalp hızının <60 atım/dakika altına düşmesi nedeni ile atropin 1mgr İV verildi. Hipotansif seyretmesi nedeni ile 500ml/saat serum fizyolojik yüklemesi yapıldı. İdamesi sıvısı 2500 ml/m2/gün ayarlandı. Sonrasında 0.5 ml/kg Ca glukonat yavaş İV verildi. Sıvı ve kalsiyum tedavisine rağmen sistolik kan basıncının <100 mmHg altında seyretmesi nedeni ile dopamin 7 mcg/kg/dakika infüzyonu başlandı. Tedavi altındayken hemodinamisi düzelen hastada laboratuvar anormallliği de gelişmedi. Elektrokardiyografik bulgular progresyon göstermedi. Yatışının 2. günü medikal tedavileri kesildi ve 3. gün sorunsuz taburcu edildi. Tartışma ve **Sonuç:** Çocuk yaş grubunda TARKA film tablet kullanımı kontrendikedir. Çocuk acil servis ve yoğun bakım ünitelerinde özkıym amaçlı kullanımlarına nadiren de olsa karşılabılır. İzole kardiyovasküler tutulum ve çoklu organ yetmezliğine neden olabilirler. Kalsiyum kanal blokeri zehirlenmesinde, medikal tedaviye ek olarak kalp pili yerleştirilmesi, ekstrakorporeal dolaşım ve intraaortik balon uygulamasına ihtiyaç duyulabilir.



Şekil 1: Verapamil/trandolapril alan hastada Mobitz tip 1 blok ve uzun QTc gelişmesi.

KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİ OLAN ÇOCUKLARDA, CİDDİ HİPERTROFİ VE ARİTMİ GELİŞMEDEN ÖNCE, MİKROVOLT T-DALGA ALTERNANS ARTIŞI

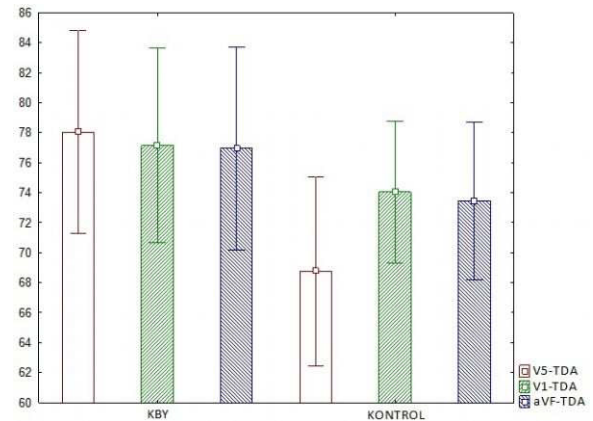
Olgu Hallıoğlu¹, Meryem Keçeli², Ali Delibaş², Derya Çıtırık¹, Hüseyin Selvi³

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

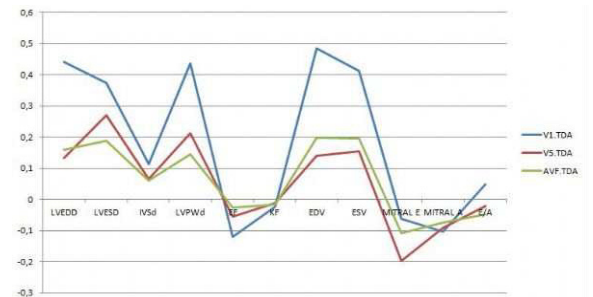
²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD,

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi AD, Mersin

Amaç: Kronik böbrek yetersizliği (KBY) olan çocuk hastalarda mortalite ve morbiditenin en önemli nedeni kardiyak etkilenmedir. Bu çocuklarda ventriküler aritmi ve ani ölümlerin öngörülmesinde kullanılan invaziv olmayan testlerle yapılmış çalışma yoktur. Mikrovolt T-dalga alternansı (TDA) ani kardiyak ölümün belirlenmesinde kullanılan invaziv olmayan bir tanı testidir. Bu çalışmanın amacı KBY'li çocuk hastalarda mikrovolt TDA ölçümlerinin kontrol grubu ile karşılaştırılmasıdır. **Yöntem:** KBY'li 40 çocuk hasta ve 42 kontrol çalışmaya alındı. Öykü, ekokardiyografi ve 24 saatlik Holter ekokardiyografi bazlı mikrovolt TDA ölçümleri alındı. Mikrovolt TDA analizleri üç EKG derivasyonu baz alınarak yapıldı (V5, V1 ve aVF). **Bulgular:** Kronik böbrek yetersizliği olan hastalarda interventriküler septum kontrol grubuna göre daha kalın olmakla birlikte (p= 0.001), sol ventrikül arka duvar kalınlığında belirgin bir artış gözlenmedi. Bununla birlikte, sistol ve diastol sonu volümler hasta grubunda anlamlı derecede artmıştı (p=0.04 ve p=0.01 sırasıyla). Mitral-E değerlerinde bir miktar azalma saptanırken (p= 0.015) sistolik fonksiyonlar korunmuştu. Diğer yandan iki hastada tek kayıttı "koupel ventriküler ekstrasistol" dışında ciddi bir ritim bozukluğu saptanmadı. Mikrovolt-TDA ölçümleri değerlendirildiğinde her üç derivasyonda da TDA değerlerinin KBY grubunda arttığı ancak sadece V5 derivasyonundaki artışın istatistiksel olarak anlamlı olduğu gözlemlendi (p= 0.03). **Sonuçlar:** Sonuç olarak, mikrovolt-TDA değerleri KBY'li çocuk hastalarda belirgin sol ventriküler hipertrofi ve aritmi gelişmeden önce artmaktadır. Mikrovolt TDA ölçümlerinin uzun dönem izlemede mortalite ve morbidite ile ilişkileri ve cut-off değerlerinin saptanması için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.



Şekil 1: Verapamil/trandolapril alan hastada Mobitz tip 1 blok ve uzun QTc gelişmesi.



Şekil 2: Tüm derivasyonlardaki TDA değerleri ile EKO parametrelerinin korelasyon grafiği.

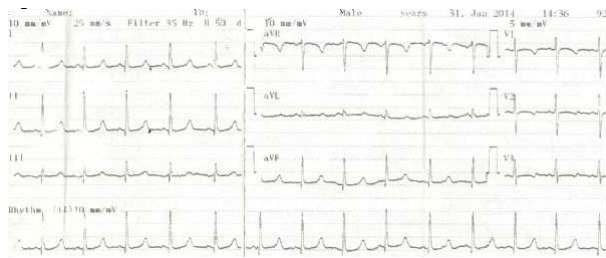
SENKOP İLE BAŞVURAN PREADÖLESAN BİR KIZDA QT UZAMASININ NADİR BİR NEDENİ: PSÖDOHIPOPARATİROİDİZM

Eyüp Aslan¹, Ahmet Sert¹, Muammer Büyükinan², Fatih Şap¹, Dursun Odabaş¹

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, Konya

Giriş: Senkop ile başvuran olgularda eşlik eden elektrokardiyografik (EKG) anormallikler için inceleme yapılması gerekmektedir. QT uzamasının literatürde birçok nedeni bulunmaktadır. Uzun QT sendromu dışında birtakım edinsel sebeplere bağlı olabilir. Psödohipoparatiroidizm (PHP) parathormona (PH) doku yanıtıslığına bağlı hipokalsemi, hiperfosfatemi ve PH düzeylerinde yükseklik ile karakterize çok nadir bir hastalıktır. Kardiyak etkileri elektrolit değişiklikleri sebebiyle gerçekleşir. Senkop ile başvuran, düzeltilmiş QT intervalinde uzama saptanan ve psödohipoparatiroidi tanısı alan preadölesan bir kız nadir görüldüğü için sunuldu. **Olgu:** Bayılma yakınması ile 10 yaşındaki kız olgu çocuk kardiyolojisi polikliniğimize başvurdu. Son bir ayda üç kez, öncesinde göz karması ve bulantının eşlik ettiği 3 dakika kadar süren şuur kaybı olduğu öğrenildi. FM'de yuvarlak bir yüz görünümü, kısa boy yapısı vardı. Kan basıncı 110/70 mmHg, kalp tepe atımı 90/dk, S1, S2 doğal, ek ses veya üfürüm yoktu, femoral arterler iyi palpe edildi. EKG'de sinüs ritmi, QT süresi 470 ms olarak hesaplandı, T dalga değişikliği yoktu (Şekil 1). Ekokardiyografisinde sol ventrikül sistolik ve diyastolik işlevleri normal idi, minimal mitral kapak yetmezliği vardı. Kan biyokimyasında kalsiyum: 5.4 mg/dl (n: 8.8-10.8), fosfor: 10.1 mg/dl (n: 4-7) ve magnezyum: 1.66 mg/dl (n: 1.8-2.6) idi. Kontrol elektrolitlerinde kalsiyum: 6.2 mg/dl, fosfor: 8.3 mg/dl ve magnezyum: 1.6 mg/dl, total protein 7.2 g/dl (n: 5.7-8), albümin 4.5 g/dl (n: 3.5-5.2), eş zamanlı PTH düzeyi 484.6 pg/ml (n: 15-65) idi. Ailenin diğer bireylerinin EKG'lerinde QT süreleri normaldi. Çocuk endokrinolojisi tarafından değerlendirildi, Trousseau ve Chvostek bulgusu pozitif idi, el bilek grafisinde metakarpal kemiklerde kısalık mevcut idi. Klinik ve laboratuvar bulguları ile psödohipoparatiroidi tanısı konuldu. Psödohipoparatiroidiye bağlı hipokalsemi, hiperfosfatemi ve hipomagnezemiye eşlik eden QT uzaması olarak değerlendirildi. Kalsiyum 2x1 gr ve aktif D vitamini 2x0,5 µgr başlanan hasta EKG takiplerine alındı. **Sonuç:** Senkop ile başvuran her olguya mutlaka EKG çekilmelidir. QT intervalinde uzama saptanan olgulara basamak basamak ayrıntılı incelemeler yapılmalıdır. Bu olgu senkop ile başvurmış ve QT uzaması tespit edilmesi ile ayrıntılı incelemede PHP tespit edilmiştir. QT intervalinde uzamaya neden olabilecek sekonder nedenlerin tespit edilmesi erken tanı ve tedaviyi, böylece gelişebilecek komplikasyonları önlemede yardımcı olacaktır.



Şekil 1: QT intervalinde uzama dikkati çekmektedir.

TALASEMİ MAJÖRLÜ ÇOCUKLARDA KALP RİTMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Meki Bilici¹, Özge Yılmaz², Murat Söker², Servet Yel², Murat Muhtar Yılmaz¹, Müsemma Karabel², Ünal Ulucu²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Diyarbakır

Amaç: Talasemi majörlü hastalarda demir birikimine bağlı olarak gelişen kardiyak komplikasyonlar başlıca ölüm nedenidir. Çalışmamızda kalp hızı

değişkenliğinin, demir birikimine bağlı erken kardiyak etkilenme ve aritmi riskini göstermedeki değeri ve talasemi majör tanılı çocuklarda noninvaziv bir yöntem olarak kalp hızı değişkenliğinin (KHD) kullanılabilirliğini araştırılmasını amaçladık. **Gereç ve Yöntem:** Bu çalışma Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda, Ekim 2012 ile Ağustos 2013 tarihleri arasında gerçekleştirildi. 30 beta talasemi majör tanılı hasta ile 30 sağlıklı kontrol grubunun 24 saatlik holter elektrokardiyografik incelemesi yapıldı. İki grubun kalp hızı değişkenliği, zaman ve frekans indeksleri karşılaştırıldı. Serum ferritin düzeyleri ve KHD parametreleri arasındaki ilişki değerlendirildi. **Bulgular:** Talasemi majör tanılı hastaların 16'sı kız (%53), 14'ü erkek (%47) olup yaşlarının ortalaması 10,1±3,8 yıl idi. 24 saatlik Holter EKG parametrelerinden, maksimum kalp hızı, SDNN, SDNN İndeks, RMSSD, pNN50, TP, LF ve VLF parametreleri hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulundu. Hastalar ferritin değerlerine göre, ferritin değeri 1500-2500 ng/ml arasında olanlar Grup I, 2501-5000 ng/ml arasında olanlar Grup II, 5000 ng/ml üzerinde olanlar Grup III olmak üzere üç gruba ayrıldı. Kalp hızı değişimi parametreleri ile ferritin değerlerine göre ayrılan gruplar karşılaştırıldı. Maksimum kalp hızı Grup I'de, Grup II ve Grup III'e göre anlamlı yüksek bulundu (p=0,03). Diğer parametreler arasında gruplar arası anlamlı fark yoktu. Hastaların sekizinde ekotopik vuru saptandı. Ekokardiyografi bulgusu normal olan 24 hastanın dördünde holter EKG'de atriyal veya ventriküler ekotopik vuru saptandı. **Sonuç:** Bu çalışmada Ferritin değerlerinin hem kardiyak fonksiyonların hem elektriksel değişimlerinin izlenmesinde yararlı olmadığı saptandı. Ekokardiyografik olarak kardiyak etkilenme saptanmadan önce otonom disfonksiyon, atriyal ve/veya ventriküler erken vurular saptanabileceği için TM'li hastalara, yıllık olarak ekokardiyografik incelemenin yanı sıra 24 saatlik holter EKG monitörizasyonunun uygulanması gerektiğini düşünüyoruz.

WOLF-PARKINSON-WHITE SENDROMU TANISI ALAN HASTALARIMIZIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Naci Ceviz, Haşim Olgun, Elif Bilgiç, İrfan Oğuz Şahin, Canan Yolcu, Mehmet Karacan

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

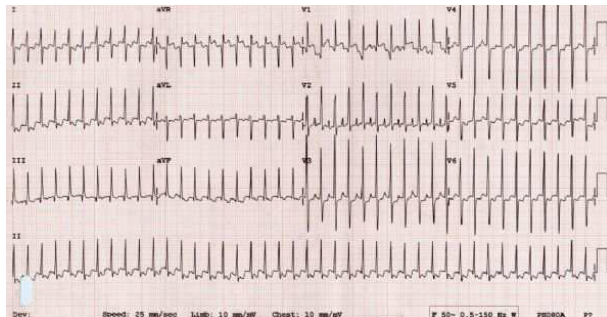
Bu çalışmada kliniğimizde Wolf-Parkinson-White (WPW) sendromu tanısı ile izlenmiş olan hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Kasım 1999-Eylül 2013 arasında WPW sendromu tanısı alan hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen 44 hasta alındı. Hastaların tanı aldıkları ortalama yaşları 89±67 ay iken 5'i yenidoğan ve 26'sı (%66.7) erkek idi. Yenidoğan dönemi dışındaki (n=39) hastaların aritmi tanı tarihindeki başvuru yakınmaları; çarpıntı (n=13), saptanmış SVT (n=5), saptanmış WPW (n=5), bayılma (n=2), sistemik hastalıklarda kardiyak etkilenme yönünden değerlendirme (n=3) ve diğer (n=11) şeklinde idi. Hastaların 18'inde (%40.9) WPW sendromu ile ilişkilendirilebilecek hiçbir semptomları yoktu. Yenidoğan bebeklerin biri asemptomatik, biri hafif semptomatik, ikisi ciddi hasta ve biri kritik hasta bebek idi. On bir hastada yapısal kardiyak bozukluk saptanmış olup bunlardan 3'ü sol ventriküler "noncompaction" idi. Ayrıca 2 hastada kardiyak rabdomiyom mevcut idi. Hastaların 11'inde (%25) antegrad iletim intermittant idi. Hastalardan 15'i supraventriküler taşikardi (SVT) atağı sırasında görülmüştü. Bunların dokuzu (%20.5) SVT sırasında kliniğimize başvurmışlardı, dördü (%9.1) kaydedilmiş SVT atağı nedeniyle başvurdu ve 2 (%4.5) hasta ilk görüldüklerinde WPW sendromu tanısı alınırken izlemlerinde SVT atağı kaydedildi. Kalan 29 hastada kaydedilmiş SVT atağı yoktu. Taşıaritmisi 3 (%20) hastada antidromik idi. Bir hastada atriyal fibrilasyon mevcuttu ve aksesuar yol "bystander" olarak bulunuyordu. On beş hasta (%34.1) kontrollere gelmediğinden izlem sonuçları değerlendirilemedi. Kalan 29 hastada (%65.9) ortalama izlem süresi 42.5±41.7 ay (aralık 6.2-165.5 ay) idi. İzlemede bu hastaların 12'sine ablasyon işlemi uygulandı. Bu hastalardan 2'inde (%16.7) ablasyon sonrası nüks (bir hastada iki kere nüks) gözlemlendi. Birisi tekrarlanan ablasyon işlemleri ile tedavi edilirken bir hastada nüks sonrası klinik izlem kararı alınmıştı. Kalan 18 hastanın son kontrollerinde yüzey EKG'lerinde WPW paterni devam etmekte idi. Sonuç olarak WPW sendromu saptanan hastaların önemli bir kısmında aritmi ilişkili semptomlar saptanmamıştır. İzlemede hastaların başarılı bir tedavi seçeneği olan ablasyon açısından değerlendirilmesi önemlidir.

BRONŞİOLİT VE İNFANTİL KOLİK İLE KARIŞAN VE CİDDİ SONUÇLARA NEDEN OLAN SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKKARDİ

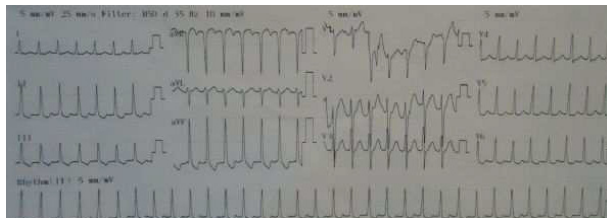
Murat Çiftel

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

Giriş: Bu yazıda yanlış olarak infantil kolik tanısı konulan ve sonradan genel durumunda bozulma olması nedeni ile merkezimize başvuran SVT tanısı konulan bir hasta ve benzer şekilde başlangıçta bronşiolit tanısı konulan inhaler tedaviye yanıt vermeyen ve sonrasında SVT tanısı konulan olgu sunulmuştur. **Olgu:** Birinci olgu 20 günlük erkek bebek ağlama, huzursuzluk ve emmede azalma şikayeti ile ilçe hastanesine başvuruyor. Hastaya infantil kolik tanısı konuluyor. 3 gündür şikayeti devam eden hastanın genel durumunda bozulma, emmeme ve huzursuzluğunun artması üzerine merkezimize acil servisine başvuruyor. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu bozuk, hipotansif (50/30 mmHg) taşikardik 240/dakika, takipneyik (58/dakika) olarak belirlendi. Hastanın EKG'sinde SVT saptandı (Resim 1). Hastanın EKO'sunda sistolik fonksiyonlar bozulmuş (ejeksiyon fraksiyonu %38) ve 4. derece mitral kapak ile 2. derece triküspit kapak yetmezliği saptandı. Hastaya 1 jul.kg'dan senkronize kardiyoversiyon yapıldı. Kardiyoversiyona cevap verdi. Fakat amiodaron tedavisinin 40. dakikasında kardiyak arrest gelişti ve KPR'ye cevap vermedi. İkinci olgu 12 aylık kız hasta acil servise ağlama, huzursuzluk, takipne ve öksürük şikayeti ile başvurdu. Genel durum bozuk, hipotansif (60/35 mmHg), takipneyik (50/dakika) olan hastaya inhaler tedavi verilmiş. Hastanın genel durumunda bozulmanın artması üzerine pediatrik kardiyolojiden konsültasyon istendi. Hastanın EKG'sinde SVT saptandı (Resim 2). Genel durumu bozuk olan hastaya 1 jul.kg'dan senkronize kardiyoversiyon yapıldı. Cevap alınmadı sonrasında 2 jul.kg'dan senkronize kardiyoversiyon yapıldı. Normal sinüs ritmine döndü. Yoğun bakım ünitesine alınan hasta entübe edildi. EKO'da sistolik fonksiyonlar bozulmuş (ejeksiyon fraksiyonu %30) saptandı. Amiodaron tedavisi başlandı. Fakat genel durum bozukluğu devam eden hastada kardiyak arrest gelişti ve hasta KPR'ye cevap vermedi. **Sonuç:** Yenidoğan ve süt çocukluğunda hastalar şikayet tarif edemediğinden SVT tanısı bazı hastalarda geç konur. Geç tanıdan dolayı bazı hastalarda tanı anında genel durum bozuk ve kardiyak fonksiyonlar azalmıştır. Bu durumda prognoz kötüdür. SVT'de erken tanı prognoz açısından son derece önemlidir.



Resim 1: Dar QRS'li taşikardi.



Resim 2: Dar QRS'li taşikardi.

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ OLAN ÇOCUKLARDA QT VE JT DİSPERSİYONU

Kürşat Fidancı¹, Ayhan Kılıç¹, Mustafa Gülgün¹, Cengizhan Açıklı², Erkan Demirkaya³, Faysal Gök³

¹GATA, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²GATA, Epidemiyoloji BD,

³GATA, Nefroloji ve Romatoloji BD, Ankara

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (Familial Mediterranean Fever-FMF) otoimmün, otozomal resesif ve peritonit, plöritis ve artritis ataklarıyla karakterize genetik geçişli bir hastalıktır. İnflamatuvar hastalığı olan bireylerde ritim bozukluğuna bağlı kardiyovasküler komplikasyon riski artmıştır. QT ve JT dispersiyonu basit, noninvasif aritmojenik markerlardır ve kardiyak repolarizasyonun homojenitesini değerlendirmek için kullanılabilir. Çalışmamızın amacı FMF hastalarında QT ve JT'yi değerlendirerek kardiyak aritmi riskini öngörebilmektir. **Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya düzenli kolşisin tedavisi alan ve atağı olmayan toplam 48 FMF hastası (26 erkek, 22 kız, 11.10±3.42 yaş) ve 31 sağlam çocuk (17 erkek, 14 kız, 9.61±2.83 yaş) alındı. Çalışma grubunun ve kontrol grubunun standart 12 derivasyonlu elektrokardiyogramları (EKG) değerlendirildi. QT, JT ve RR mesafeleri her iki grup için de ölçüldü. Düzeltilmiş QT (QTc) ve düzeltilmiş JT (JTc) hesaplandı. QTd dispersiyonu (QTcd) ve JTd dispersiyonu (JTcd) belirlendi. **Bulgular:** FMF hastaları ile kontrol grubundaki bireyler arasında; RR, QT, QTd, QTcd, JT, JTc, JTd ve JTcd ölçümleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmamıştır. QTc değeri ise FMF hastalarında kontrol grubuna göre yüksek bulunmuş olup (412.15±21.45 - 393.58±35.18, t=2.916, p=0.005) aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı olmakla birlikte normal sınırlardadır (0,44 altında). **Sonuç:** QTc değerinin ventriküler duyarlılığın artışı göstermesi ve kardiyovasküler mortalitenin önemli bir belirteci olması nedeniyle aritmi ve ani kardiyak ölüm riski üzerindeki etkisi göz önüne alınarak FMF hastalarını elektrokardiyografik olarak izlemek yararlı olabilir. Daha kapsamlı prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri.

	FMF hastaları	Kontrol Grubu	t	p
QT (ms)	339.46±27.01	329.81±32.64	1.428	0.15
QTd (ms)	28.54±9.89	24.61±7.93	1.858	0.06
QTc (ms)	412.15±21.45	393.58±35.18	2.916	0.005
QTcd (ms)	34.17±13.09	30.00±13.67	1.357	0.17
JT (ms)	266.77±29.56	258.39±31.70	1.196	0.23
JTd (ms)	29.27±10.91	25.23±8.38	1.755	0.08
JTc (ms)	315.65±45.87	316.55±25.62	0.100	0.92
JTcd (ms)	35.79±15.77	32.48±13.32	0.966	0.33

YÜKSEK DOZ FENİRAMİDOL KULLANIMININ KARDİYOVASKÜLER SİSTEM ÜZERİNE ETKİSİ

Mahmut Gökdemir

Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Konya

Giriş: Feniramidol santral etkili akut ve kronik durumlarda kullanılan miyorelaksan ve ağrı kesicidir. Feniramidol'un toksik dozu ve etkileri daha önce rapor edilmemiştir. Bu hastada toksik doz kullanımı ve dirençli bradikardi gelişmesine dikkat çekilmek istendi. **Olgu:** On beş yaşındaki erkek hasta hastanemize 4 saat önce baş ağrısı nedeni ile 8 adet feniramidol 400 mg draje (Cabral® draje, Dr. F.Dirik) içme şikayeti ile yoğun bakıma sevk edildi. İki saat sonra halsizlik, baş dönmesi ve kusma şikayetleri başlamış. İlk başvurduğu sağlık merkezinde mide lavajı yapılarak aktif kömür verilmiş. Kalp hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Muayenesinde; ağırlık: 42 kg, nabız: 63 atım/dakika, solunum: 20/dakika, vücut ısısı: 36°C, tansiyon: 125/76 mmHg, pulse O2: %99, uyku hali var ve uyandırılınca bilinç tam açıktı. Kardiyak muayenesi bradikardi dışında normal idi. Hemogram, biyokimya, kan gazı, PT/aPTT ve EKG istendi. Tüm laboratuvar değerleri normal sınırlar içinde idi. EKG'de sinüs bradikardisi dışında patolojik bulgu yoktu. Hastanın 76mg/kg feniramidol aldığı hesaplandı. Sağlık Bakanlığı Zehir Danışma Merkezi ile konuşuldu. Türkçe ve İngilizce literatür araştırıldı. Feniramidol için çocuk kullanımı ve toksik doz kullanımı bulgularına ulaşılamadı. Semptomatik yaklaşım benimsendi. Hastanın bulantı, kusma, uyku hali ve bradikardisi 2 gün devam etti. Semptomların şiddetli olması nedeni ile beyin BT çektilirdi ve patoloji belirlenmedi. Kalp hızı genellikle uyanırken <60 atım/dakika ve uykuda <50/dakika altında seyretti. Hipotansiyon ve kalp yetmezliği gelişmedi. 3 gün süre ile EKG ve laboratuvar tetkikleri günlük takip edildi. Hastada yüksek doza bağlı, gastrointestinal, santral ve kardiyovasküler sistem bulguları gözlemlendi. 24 saat semptomsuz izlendikten sonra hasta taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** İlaç intoksikasyonlarına bağlı kardiyak tutulum, yoğun bakım morbidite ve mortalitesinin önemli nedeni olabilir. Bradikardiden miyokard depresyonuna kadar kardiyak bulgular değişebilir. Kardiyak yan etkileri bilinen veya bilinmeyen tüm ilaç intoksikasyonları durumunda geçici pacemaker yerleştirilmesi dahil her türlü kardiyak tedavi gereksinimi ortaya çıkabilir. Bu tür hastaların çocuk kardiyoloji uzmanının bulunduğu merkezlerde takibi daha uygundur.

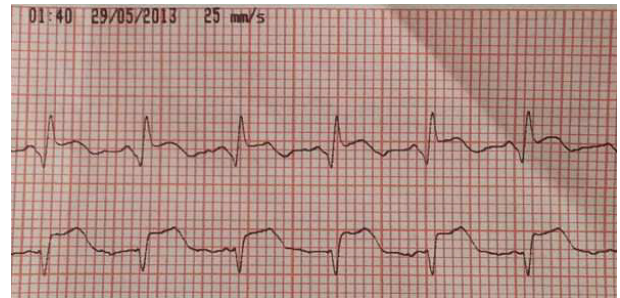
YILDIRIM ÇARPMASINA BAĞLI ST ELEVASYONUNUN KLİNİK ÖNEMİ

Alper Akın¹, Meki Bilici¹, Fikri Demir¹, Ayfer Gözü Pırınççoğlu², Ahmet Yıldırım²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Diyarbakır

Giriş: Yıldırım çarpmasına nadir görülmesine rağmen yüksek mortalite riski nedeniyle dikkatli değerlendirilmelidir. Olaya bağlı EKG değişiklikleri sık olmakla beraber miyokard iskemisi bulguları varlığında uygulanacak tedavi metodu ile ilgili tartışmalar devam etmektedir. **Olgu:** Yedi yaşında kız hasta arazide yıldırım çarpması sonrası bayılma ve kardiyorespiratuar arrest nedeniyle entübe dilerek solunum desteği sağlandıktan sonra hastanemize sevk edilmiştir. Genel durumu kötü, Glasgow koma skalası 3 olan hastanın sırtında skapula üzerinde 2-3. derece yanık mevcuttu. Kalp tepe atımı 112/dk, kalp sesleri ritmikti. Arteriyel tansiyon 105/75 mmHg idi. Kan gazında hafif metabolik asidoz olup troponin I 55.47 ng/ml, CK-MB 70.1 ng/ml saptandı. Üre 70 mg/dl, kreatinin 1.01 mg/dl, AST 361 U/L, ALT 122 U/L, LDH 1304 U/L idi. 12 kanal yüzey EKG'sinde DII ve DIII derivasyonlarında daha belirgin olan, patolojik Q dalgasının eşlik etmediği ST elevasyonu izlendi (Resim 1). Transtorasik ekokardiyografi (EKO) incelemesinde sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal olup, hipokinetik veya akinetik alan izlenmedi. Bilinci kapalı ve entübe olan hastada intrakraniyal kanama ekarte edilemediğinden fibrinolitik tedavi başlanmadı. Kaptopril verilerek klinik takibe alındı. Takiplerde kardiyak enzimlerde giderek düşme izlenerek yatışının 5. gününde troponin I 11.7 ng/ml, CK-MB 9.6 ng/ml'ye kadar düştü. Günlük takiplerde EKG ve EKO bulgularında değişiklik izlenmedi. Yatışının 5. gününde multiorgan tutulumu nedeniyle kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Yıldırım çarpmasına bağlı kardiyak hasar mekanizmalarıyla ilgili yeterli çalışma olmamakla beraber bu hastaların yüksek voltaj elektrik akımına maruz kalan hastalara benzer şekilde etkilendiği düşünülmektedir. Yıldırım çarpmasında gelişebilecek iskemi-infarktüs bulgusunun kesin tanısı hakkında yeterli veri yoktur. Benzer etki göstermesi açısından elektrik çarpması sonucu benzer EKG bulguları gelişen hastalar da incelendiğinde genel kanı bu hastaların medikal olarak izlenmesi yönündedir. Ancak miyokard infarktüsü ayırıcı tanısı için koroner anjiyografi çekilen olgular da bildirilmiştir. Miyokardiyal infarktüsü düşündüren bulguların varlığında ileri tanı ve tedavi yöntemlerine literatür verileri ve eşlik eden diğer bulgular göz önüne alınarak karar verilmelidir.

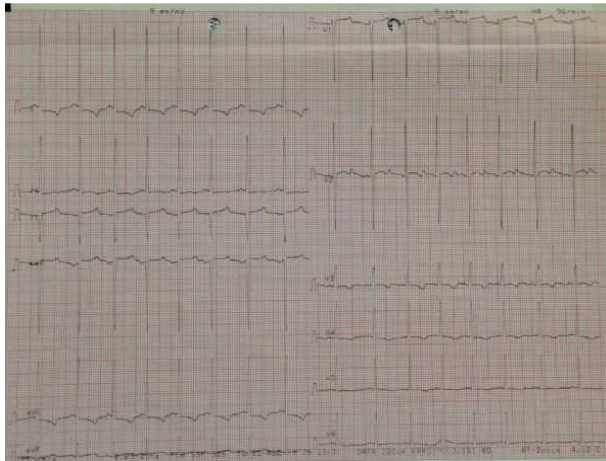


Resim 1: DII ve DIII derivasyonunda ST elevasyonu izlenmektedir.

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ VE UZUN QT BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Mustafa Gülgün, Muzaffer Kürşat Fıdancı, Alparslan Genç, Ayhan Kılıç
GATA, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş: Hipertrofik kardiyomiopati (HKMP), hipertansiyon veya aort darlığı gibi kalpte hipertrofiye neden olabilecek bir patoloji olmaksızın, açıklanamayan ve belirgin olarak kalp hipertrofisi olmasıdır. Toplumda yaklaşık 1/500 sıklıkta görülmektedir ve klinik asemptomatik seyir veya ani ölüm gibi oldukça heterojen olabilmektedir. Bu hastalarda ventriküler taşikardi gibi hayatı tehdit eden aritmiler daha sık görülmektedir. Uzun QT aralığı, ilaca bağlı veya konjenital uzun QT sendromunda proaritmik risk faktörüdür. HKMP olanlarda QT mesafesinin normal topluma göre daha uzun olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur (1). Burada HKMP tanısı ile izlenirken, uzun QT olduğu tespit edilen bir hasta sunulmuştur. **Olgu:** Dokuz yaşında kız hasta, dış merkezde hipertrofik kardiyomiopati tanısı ile izlenmekten kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde, 6 aylık iken dilate kardiyomiopati geçirdiği ve digoksin+furosemid tedavisi aldığı, 12 aylık kontrolünde sol ventrikülde konsantrik hipertrofi geliştiği ve bu dönemden sonra non-obstrüktif HKMP tanısıyla izleme alındığı öğrenildi. Hastanın kendinde veya ailesinde senkop, aritmi, geçirilmiş kardiyak arrest veya ani ölüm öyküsü yoktu. Hastanın fizik muayenesinde belirgin üfürüm duyulmadı, her iki femoral nabızlar alındı. EKG’de QTc aralığı 480-550 msn olarak ölçüldü. Ekokardiyografide biküspit aort, aort yetmezliği (1. derece), LV’de hipertrofik görünüm mevcuttu. Ekokardiyografide M-mod ile EF %75.6, LVEDD 27.9 mm, IVSd 10.6 mm, LVPW 16 mm olarak ölçüldü. Hastaya oral propranolol 3 dozda toplam 3 mg/kg/gün olarak planlandı. **Tartışma ve Sonuç:** Johnson ve ark. 479 erişkin hastadan oluşan çalışmalarında ortalama QTc 440±28 msn ve %13 hastanın >480 msn olduğunu göstermişlerdir. Ayrıca >480 msn olanların, tanı esnasında daha fazla semptomatik olduğunu bunun yanında bu hastaların, hayatı tehdit eden aritmiler yönünden bir farklılık göstermediğini bildirmişlerdir. HKMP hastalarında uzun QT ile ilişkili olaylar nadir görülmesine rağmen, Özellikle QT aralığını uzatan amiodaron veya sotalol gibi ilaç kullanacak HKMP’li hastalarda olmak üzere, tüm HKMP’li hastalarda QTc dikkatli bir şekilde ölçülüp değerlendirilmelidir.



Resim 1

YÜKSEK DOZ KAÇAK SİGARA İÇEN SAĞLIKLI BİR ADELOSANDA ATRİYAL FİBRİLASYON GELİŞMESİ: NADİR BİR OLGU SUNUMU

İsa Özyılmaz¹, Sinem Özyılmaz², Öykü Tosun¹, Hasan Tahsin Tola¹, Murat Saygı¹, Yakup Ergül¹

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ²Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği,

³Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Sigara ve kaçak sigara kullanımı önemli bir halk sağlığı problemidir. Sigara, genellikle son zamanlarda kullanma yaşı gençler ve genç erişkinlere kadar düşen, endüstrisinin büyümeye çalışan ürünüdür. Atrial fibrilasyona(AF) neden olan dış kaynaklı nikotin içeren substratlar özellikle çocuklarda, literatürde bildirilmemiştir. Erişkinlerde ise nikotin kullanan saptanabilir yapısal ve/veya kalp hastalığı öyküsü olmayan olgularda, ciddi bazen ölümcül AF bildirilmiştir. Burada, kısa sürede yüksek doz kaçak sigara içilmesi sonrası AF gelişen nadir bir sağlıklı adolosan olgusu sunuldu. **Olgu:** Daha önceden hiçbir yakınması olmayan sağlıklı 15 yaşında erkek hasta, kız arkadaşından ayrıldığı için çok üzülmüş ve bir gün sonra satın aldığı 1 paket (20 adet) kaçak sigarayı 1,5 saat içerisinde tüketmiş. Ardından çarpıntı, baş dönmesi, göğüs ağrısı, bayılma yakınması ile dış merkeze başvurmuş, orada kalp atım sayısı 230-250/dk saptanması üzerine hasta acilimize gönderildi. Fizik muayenede, bilinç açık, kalp atım sayısı 130-150/dk ve değişken hızda idi. Elektrokardiyogram(EKG)ında kalp atım sayısı 130/dk, RR mesafeleri düzensiz ve P dalgalarının olmadığı fark edilerek AF düşünüldü. Hastanın alkol kullanımı, cerrahi, çarpıntı, hipertansiyon yada kronik bronşit ve enfeksiyon hikayesi yok idi. Tansiyon değeri 120/80 mmHg idi. Tam kan sayımı, kan gazı ve elektrolit(Na, K, Mg, Ca) değerleri, seri kardiyak enzimleri normal sınırlarda idi. Tiroksin, triiyodotironin ve tirotropin-releasing hormon uyarı testleri normal sınırlardaydı. Telegrafisi, CRP, ekokardiyografisi normal sınırlarda saptanan hastaya adenosin verilerek fibrilasyon dalgaları gösterildi. Ardından gerekli sedasyon, analjezik tedavi verildikten sonra 70 Joule ile senkronize kardiyoversiyon uygulandı. Ritmi, normal sinüs ritmine döndü. Hastaya beta bloker tedavisi başlandı. Holter EKG ve EKG’si normal olan hasta 3 gün sonra taburcu edildi. Üç ay sonraki kontrolünde EKG sinüs ritmindeydi ve çarpıntı, senkop yakınması yok idi. **Tartışma ve Sonuç:** Özellikle aşırı doz nikotin ile ilişkili olabilecek kaçak sigaranın hızlı bir şekilde tüketilmesi, AF oluşumuna neden olabilir.



Resim 1: Hastanın atriyal fibrilasyon ve adenosin yapıldığı anındaki EKG’si.



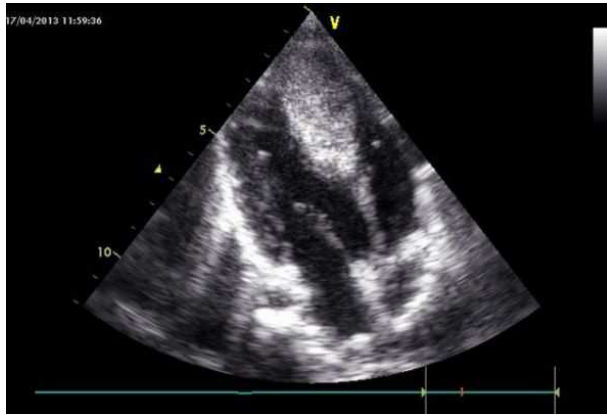
Resim 2: Hastanın kardiyoversiyon anındaki ve taburcu olurken normal EKG’si.

VENTRİKÜLER TAŞIKARDİ ATAĞI İLE BAŞVURAN BİR OLGUDA İNTRA-KARDİYAK KİTLE: OLGU SUNUMU

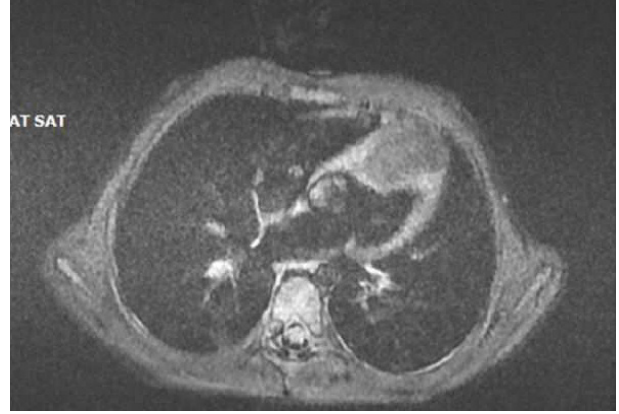
Özlem Gül, Dolunay Gürses, Mustafa Doğan

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Denizli

Çocuklarda primer kardiyak tümör prevalansı %0,002-%0,28 arasında değişmektedir. Büyük çoğunluğu benign olmakla beraber %10'u maligndir. En sık kardiyak tümörler rabdomyom ve fibromdur. Kardiyak kitleler, ani kardiyak ölümlerle sonuçlanabilen medikal tedaviye dirençli aritmilere ve konjestif kalp yetmezliğine yol açabilir. Yaklaşık bir senedir aralıklı karın ağrıları olan yedi yaşındaki kız hastanın epigastrik karın ağrısı ile başvurusunda yapılan muayenesinde taşikardi saptanması üzerine çekilen EKG'de ventriküler taşikardi tespit edildi. Ekokardiyografisinde interventriküler septum üzerinde apikalde yerleşimli ve sol ventrikül içine doğru bombelik oluşturan 4X2cm çapında kitle tespit edildi (Resim1). Kardiyak manyetik rezonans (MR) görüntüleme; interseptal yerleşimli, sol ventrikül içine uzanan 3x4x5 cm büyüklüğünde kitle tespit edildi (Resim 2). Tüberoskleroz olasılığı açısından çekilen kraniyal MR ve abdominal ultrasonografi normaldi. Beta bloker tedavisi ile kontrol altına alınamayan ve tekrarlayan ventriküler taşikardi atakları olan hastaya amiodoron tedavisi başlandı. Kardiyak kitleler semptomatik olabildikleri gibi ani kardiyak ölüme neden olan dirençli aritmilere yol açabilirler. Dirençli aritmilere kardiyak kitlelerde araştırılmalı ve uygun klinik yaklaşımla aritmler önlenmelidir.



Resim 1: İnterventriküler septum üzerinde apikal yerleşimli ve sol ventrikül içine doğru uzanan kitle (Rabdomyom? Fibrom?).



Resim 2: İnterventriküler septumda 3x4x5 cm boyutlu apekse doğru uzanan sol ventrikül içerisinde doğru ekspansil kitle lezyonu.

P-150

SANTRAL VENÖZ PORT KATATERİNİN NADİR BİR KOMPLİKASYONU: SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ

Tamer Yoldaş, İlker Ertuğrul, Şeyma Kaya, Senem Özgür, Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara

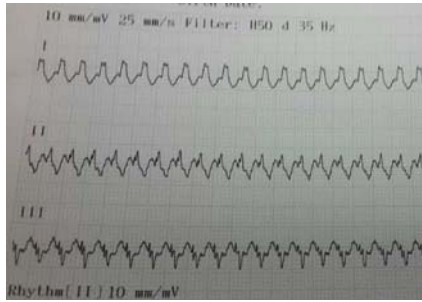
Giriş: İmplant edilebilir santral venöz port kataterleri uzun dönem kemoterapi uygulanacak çocuklarda sıklıkla kullanılmaktadır. Bu kataterler kardiyak aritmiye de içeren bir takım komplikasyonlara neden olabilirler. Çocuklarda santral venöz katatere bağlı supra ventriküler taşikardi (SVT) hakkında az sayıda yayın bulunmaktadır. **Olgu:** On yaşında T hücreli akut lenfoblastik lösemi tanısı ile kemoterapi uygulanan hastaya venöz port kateteri implantasyonu yapıldı. İmplantasyon öncesinde hastanın fizik muayenesi ve laboratuvar incelemeleri normaldi. Elektrokardiyografisi (EKG) normal sinüs ritmi, kalp hızı 85/dk ve normal aks idi. Ekokardiyografik inceleme bulguları normaldi. Venöz port kateteri implantasyonundan 2 saat sonra hastada çarpıntı yakınmasıyla birlikte kendiliğinden sonlanan kısa süreli taşikardi atağı monitörde gözlemlendi. Daha sonra hastanın aralıklı olarak kalp hızının 200-250/dk olduğu taşikardi atakları olmaya devam etti. Bu atakların bir tanesinde çekilen EKG'de kalp hızının 215/dk olduğu kısa RP mesafeli taşikardi görüldü. Hastanın işlem sonrasında posteroanterior akciğer grafisinde venöz port kateter ucunun sağ atriyum içinde olduğu görüldü. Port kateterinin yerleşimini değerlendirmek için yapılan ekokardiyografide kateter ucunun 2 cm'lik kısmının sağ atriyum içerisinde ve hareketli olduğu saptandı. Bunun üzerine kateterin ucu süperior vena kava ile sağ atriyum birleşkesinde olacak şekilde kateter 4 cm geri çekilerek pozisyonu yenilendi. Geri çekme işlemi sonrasında hastada taşikardi atağı saptanmadı. **Sonuç:** Katater ucunun malpozisyonuna bağlı uyarılan semptomatik disritmi santral venöz port kataterlerinin akut bir komplikasyonudur. Katater takılması sırasında veya sonrasında ortaya çıkan bir disritmi genellikle katater ucunun atriyum endokardiyumda yaptığı irritasyonun bir göstergesidir. Semptomatik disritmi varlığında katater ucunun hemen geri çekilmesi tedavide öncelikli yapılmalıdır.

SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİNDE GÖRÜLEN DİRENÇLİ SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ VAKASI

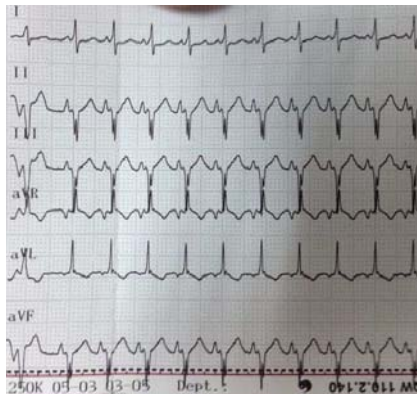
Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Ayşe Sülli

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Amaç: Supraventriküler taşikardi çocukluk çağında ve bebeklik döneminde semptomatik taşikardinin en sık nedenidir ve dirençli vakalar ağır seyredebilmektedir. Klasik antiaritmik ilaçlarla kontrol altına alınamayan dirençli supraventriküler taşikardili vakayı sunuyoruz. **Olgu:** On gündür huzursuzluk ve ateş şikayeti olan 34 günlük bebeğe üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı konup ilaç tedavisi başlanmış. FM'de huzursuz, taşikardik ve hepatomegalisi vardı. EKG'de p dalgaları net seçilemeyen geniş QRS'li 290/dk hızında taşikardi görüldü (Şekil 1). EKO'da sol ventrikül sistolik fonksiyonları azalmıştı. Hastaya acil tedavi olarak adenozen intravenöz yapıldı, kısa süreli SVT'si durdu, doz artırılarak 3 kez tekrarlandı fakat her defasında 10-15 sn sonra yeniden başladı. Daha sonra iki kez esmolol intravenöz yavaş puşe yapıldı, SVT'si düzelmedi ve hastaya intravenöz amiodaron yüklendi, idame tedavisine geçildi. İnfüzyon sonrası taşikardisi 15 sn kadar düzelen hastanın çekilen EKG'sinde PR aralığının kısa olduğu, geniş QRS ve delta dalgalarının olduğu görüldü (Şekil 2). Fakat hastanın taşikardileri tedaviye dirençli idi, kısa sürelerde tekrar başladı. Amiodaron tedavisinin 8. saatinde hipotansiyonu olan hastada amiodaron infüzyonu kesildi. Taşikardisi devam eden hastaya 0.5 j/kg'dan 1 kez senkronize kardiyoversiyon uygulandı. Sotalol oral başlandı. Hastaya overdrive pacing yapılması ve antiaritmiklerin yan etkisinden korunmak amacıyla geçici pacemaker takıldı. Taşikardileri devam eden hastanın tedavisine oral propafenon eklendi, 8-10 saat sonra tekrar SVT'si olan hastaya adenozen intravenöz yapılmasına rağmen durmayınca SVT yine overdrive ile kontrol altına alındı. Sotalol dozu 8 mg/kg'a, propafenon dozu 12 mg/kg'a çıkıldı. Wolf Parkinson White sendromu düşünülen hasta ikili antiaritmik tedavi ile kontrol altına alınıp taburcu edildi. **Sonuç:** Bu olguların çoğu medikal tedavi ile kontrol altına alınabilmektedir, çok nadiren kateter ablasyonu gerekebilir.



Şekil 1



Şekil 2

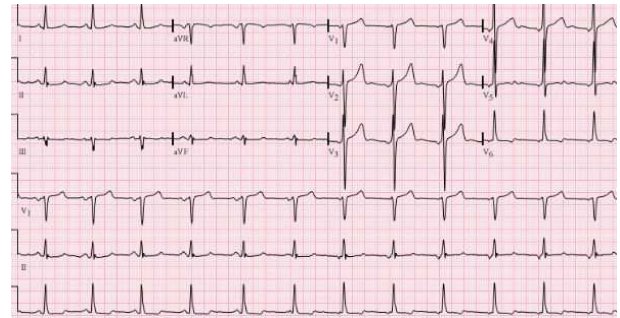
ELEKTRİK ÇARPMASI SONRASI ELEKTROKARDİYOGRAFİDE GEÇİCİ WANDERING PACEMAKER BULGUSU

Hayrullah Alp¹, Esmâ Alp²

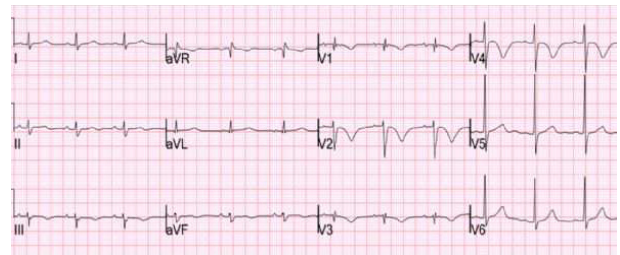
¹Malatya Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya

²Malatya Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, Malatya

Giriş: Elektrik yaralanmaları tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de önemli bir sağlık sorunu olup, bu yaralanmalarla ilgili ülkemiz için bildirilmiş yeterli veri bulunmamaktadır. Elektrik çarpması sonrası çeşitli ritim problemleri görülebilmektedir. Bu aritmiler genellikle ventrikül kaynaklı olmaktadır. Ancak az sayıda atrial aritmiler de literatürde bildirilmiştir. Bildirimizde elektrik çarpması sonrası elektrokardiyografisinde geçici Wandering pacemaker bulgusu görülen ve takiplerinde bu bulgunun kaybolduğu 15 yaşında erkek hasta sunulmuştur. **Olgu:** 15 yaşında erkek öğrenci çocuk acil servisimize okuduğu meslek lisesinin laboratuvarında torna makinesinde çalışırken elektrik akımına kapılması nedeniyle getirildi. Öyküsünden elektrik akımının sağ elinden yayıldığı ve kısa süreli (3 saniye kadar) olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde herhangi bir kalp hastalığı olmayan hastanın laboratuvar analizlerinden CK ve CK-MB de hafif yükseklik tespit edildi. Çekilen elektrokardiyografisinde Wandering pacemaker (Resim 1) tespit edilen hasta kliniğimizde gözlem altına alınarak elektrokardiyografik olarak monitörize edildi. Takiplerinde laboratuvar verileri normale gelen ve elektrokardiyografide normal sinüs ritmi (Resim 2) sağlanan hastaya holter takıldı. Holterde aritmi tespit edilmeyen hasta önerilerle taburcu edildi. **Tartışma:** Yapılan çalışmalar elektrik yaralanmalarının daha çok gençlerde olduğunu göstermektedir. Elektrik yaralanmaları düşük veya yüksek voltajlı olabilmekle birlikte en sık düşük voltajlı yaralanmalar görülmektedir. Elektrokardiyografide, ventriküler fibrilasyon, ventriküler ekstrasistoller, ST veya T değişiklikleri, supraventriküler taşikardi ve erken atrial atımlar gibi çok çeşitli aritmilerin görülebildiği bildirilmiştir. Ancak, literatürde Wandering pacemaker bulgusu bildirilmemiştir. Bizim vakamız, elektrik çarpması sonrasında elektrokardiyografide Wandering pacemaker saptanan ilk vaka olma özelliğini taşımaktadır. **Sonuç:** Elektrik çarpmaları daha çok gençlerde görülen ve çeşitli ritim problemlerine yol açabilen yaralanmalardır. Çeşitli atrial ve ventriküler aritmiler tespit edilebilir. Ancak vakamız literatürde Wandering pacemaker görülen ilk vaka özelliğini taşımaktadır.



Resim 1: Elektrokardiyografide Wandering pacemaker bulgusu.



Resim 2: Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi.

İNTRAKARDİYAK DEFİBRİLATÖR GEREKTİREN VENTRİKÜLER FİBRİLASYON ATAKLARI GEÇİREN TALASEMİ MAJOR OLGUSU

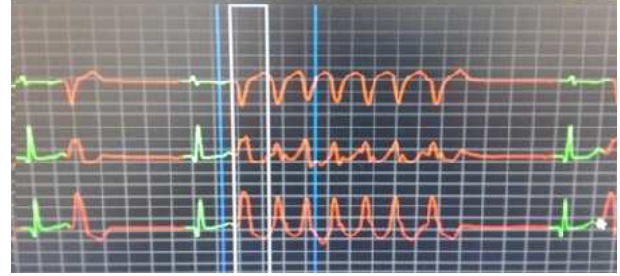
Ayşe Süllü¹, Derya Aydın Şahin¹, Osman Başpınar¹, Ali Bay²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Gaziantep

Giriş: Talasemi major sık görülen bir hemoglobinopatidir. Morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni kardiyak demir birikimine bağlı kalp yetmezliği ve aritmilerdir. Günümüzde şelasyon tedavileri ile kardiyak aritmiler 20-30'lu yaşlarda ortaya çıkmaktadır. **Olgu:** Talasemi major tanısı ile takipli 14 yaşında ventriküler fibrilasyon ile başvuran hasta, yapılan resüsitasyon ve defibrilasyon sonrası ventriküler taşikardi atakları devam eden olgu hastanemize kabul edildi. Amiodoron başlanarak izleme alındı. İzleminde ventriküler taşikardi atakları devam etti. Son klavuzlara göre sınıf 1 kanıt düzeyi A öneri grubuna giren hastaya quadripolar, volüm yüklenmesini kontrol eden intrakardiyak defibrilatör (OptiVol Medtronic) takıldı. **Tartışma ve Sonuç:** Talasemi majorde ani kardiyak ölümün en önemli nedeni ventriküler aritmiler olarak bildiril-

miş ancak kanıtlanamamıştır. Bu nedenlerle mortalite genellikle 20-30'lu yaşlarda ortaya çıkmakla birlikte pediatrik hastalarda da görülmektedir. Ferritin kardiyak demir yükünü belirlemede ve aritmileri öngörmeye tek başına kullanılması önerilmemektedir. Hastaların düzenli takibi ve etkin şelasyon tedavisi ile morbidite ve mortalite azaltılabilir. Endikasyon durumunda ICD takılarak ventriküler aritmilere bağlı ani kardiyak ölüm azaltılabilir.



Resim 1: VT atağı.

■ 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)

PEDİATRİK VE KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ
Poster Bildirileri

BOŞ

SUPRAVALVAR AORT DARLIĞI İLE BERABER OLAN SOL ANA KORONER ARTER DARLIKLARINDA CERRAHİ TECRÜBEMİZ

Okan Yıldız¹, Hüsnü Fırat Altın¹, İsa Özyılmaz², Alper Güzeltaş², Mehmet Kaya¹, Ersin Ereke³

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve

Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve

Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

³Acıbadem Atakent Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Konjenital supravalyar aort darlığı Williams-Beuren ve diğer izole elastin gene delesyonlarına eşlik eden bir arteropatidir. Kardiyovasküler bulgular; aort darlığı, pulmoner stenoz, mitral kapak prolapsusu veya bicuspid aorta, koroner arter tutulumu gibi obstruktif arteriyel lezyonlardır. Supravalyar aort darlığına eşlik eden sol ana koroner darlığı nadir görülen, ani ölüm riski yaratan ve yönetimi zorlaştıran bir durumdur. Bu yazımızda supravalyar aort darlığı ile beraber olan sol ana koroner osteal darlık tecrübemizi paylaşmak istedik. **Gereçler ve Yöntem:** 2013 yılı içinde supravalyar aort darlığı tanısı ile cerrahi uyguladığımız ve eş seanslı olarak sol ana koroner osteal darlığına da müdahale ettiğimiz ardışık 3 hastayı sunmaktayız. **Bulgular:** 1. hasta perop kardiyopulmoner by-pass desteğinden ayrılamama sonucu şüphe üzerine değerlendirilerek sol ana koroner arter darlığı tanısı almıştır. 2. hasta supravalyar aort darlığı tanısı ile izlenirken ciddi sol ventrikül disfonksiyonu gelişimi sonrası ECMO ile desteğine alınmış olup preop koroner anjio ile sol ana koroner tanısı almıştır. 3. hasta ameliyat sırasında önceki tecrübelerine dayanarak değerlendirilip, sol ana koroner osteal darlık tanısı almıştır. 3 hastaya da supravalyar aort darlığına müdahale ile beraber sol ana koroner artere posteriordan yaklaşımla yamayla genişletme uygulanmıştır. 3 hasta da problemsiz olarak taburcu edilmiştir. **Tartışma ve Sonuç:** Supravalyar aort darlığı ile koroner arter darlıkları görülme ihtimali artmaktadır. Bu durumun mevcudiyeti hastanın yönetimini ciddi şekilde zorlaştırmaktadır. Ameliyat öncesi koroner arterlere yönelik değerlendirme yapılması şarttır. Sol ana koroner osteal darlığına müdahale için anterior ve posterior yaklaşım kullanılabilir. Biz hastalarımızda posterior yaklaşımı tercih ettik. Bu yaklaşımla iyi bir ekspozyur sağlanmış olup, önceden bildirildiği gibi pulmoner arterin divize edilmesi gerekmemiştir. Yama ile genişletme problemsiz olarak uygulanmış olup sonuçlar tatmin edicidir. Çocuk yaş grubunda sol ana koroner arter darlıklarında posterior yaklaşım kolaylıkla problemsiz uygulanabilir.

ACİL ŞARTLARDA YARATICI BİR REVASKÜLARİZASYON TEKNİĞİ

Barış Akça¹, Köksal Dönmez², Didem Avcı Dönmez³, Ufuk Yetkin²

¹Kilis Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, Kilis,

²Katip Çelebi Üniversitesi İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

³İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp AD, İzmir

Giriş: Bu vaka ile çatışma bölgesine komşu bir devlet hastanesinde, bombalama sonucu ortaya çıkan ciddi damar hasarı olan bir hastada gerçekleştirilen yaratıcı geçici çözümümüzü paylaşmak istedik. **Olgu:** Yedi yaşındaki kız hasta, yaklaşık 6 saat önce meydana gelen bombalama sonrası sol uyluk bölgesindeki doku kayıplı penetran şarapnel yalanması ile acil servisimize getirildi. Hastanın ilk bakışında, uyluğun orta ve distal 1/3 kısmında yaklaşık 20x10 cm ebadında doku kayıplı yara mevcuttu. Şiddetli kanama nedeni ile hastanın femoral arteri acil serviste klemplenmişti. Popliteal arterde de tam kat kesi mevcuttu ve klemplenmişti. Kırk izlenmiyordu. Hastanın geliş vital bulguları 65/30 mmHg tansiyon ve 155 vuru/dk. nabız olarak değerlendirildi. Bacakta iskele mevcuttu. Acil operasyon planlandı ancak sınıra yakın bölgede devam eden çatışmalar nedeniyle tüm ameliyathaneler doluydu. Nelaton kateter kullanılarak 7 cm uzunluğunda geçici şant yapıldı ve distal perfüzyon sağlandı. Ardından hasta kilosı ile uyumlu şekilde heparinize edildi. İşlem sonrası iskele bulguları geriledi. Kan ve sıvı replasmanı ile stabilize edilen hasta üçüncü

basamak bir hastaneye nakledildi. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuk hastaların genel durumu ve yaşamsal bulguları kanama ile çok hızlı bir şekilde bozulabilir. Harp silahları ile yaralanmalar çocukları daha da kötü etkilemektedir. Ateşli silah yaralanmaları sonrası ortaya çıkan vasküler hasarlarda, cerrahi yaklaşım çoğunlukla altın standarttır. Şayet revaskülarizasyon mümkün değilse, nakil için zaman kazanabilmek son derece önemlidir. Uyguladığımız yaratıcı revaskülarizasyon tekniği ekstremitelere ve hastayı nakil sürecinde kötüleşmekten koruyabilir.

CANTRELL SENDROMU VE TRİKÜSPİT ATREZİSİ OLAN BİR HASTADA DİVERTİKÜL EKSIZYONU VE TEK VENTRİKÜL TAMİRİ

İsmihan Selen Onan¹, Sertaç Haydın¹, Erkut Öztürk², İbrahim Cansaran Tanıdır², Ender Ödemiş²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve

Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

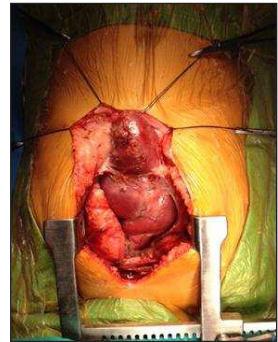
²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş: “Cantrell Pentalojisi” anterior diyafragma, supraumbilikal abdominal duvar, diyafragmatik perikardium ve sternum alt kısmındaki defekt ve bunlara eşlik eden konjenital kardiyak anomaliyle karakterize nadir bir patoloji olup (insidans:5,5-7,9 / 1 milyon canlı doğum) bir ektopia kordis varyantıdır. Bu yazıda Cantrell Sendromu tanılı, sol ventrikül divertikülüne triküspit atrezisinin eşlik ettiği, 6 aylıkken kliniğimizde sağ iki yönlü kavopulmoner anastomoz ve sol ventrikül divertikül eksizyonu uygulanmış bir olgu sunulmaktadır. **Olgu:** 3800 gram ağırlığındaki yenidoğan kız hasta, karında pulsatil kitle sebebi ile doğumdan hemen sonra eko-kardiyografik olarak değerlendirildi (Resim 1). Torakoabdominal ektopia kordis, triküspit atrezisi, geniş ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, pulmoner stenoz, sol pulmoner arter hipoplazisi ve patent duktus arteriosus tanıları kondu. Bilgisayarlı tomografide sol ventrikül mid ve apikal kısmının ektopia kordis kesesi içinde yer aldığı görüldü. Hastanın O₂ saturasyonu %85-90 arası seyrettiğinden doğumdan 10 gün sonra sık ekokardiyografik kontrol, saturasyon ve kg takibiyle taburcu edildi. 6. ayında 8700 gr iken hipoksemisinin artmaya başlaması üzerine operasyon planlandı. Ektopia kordis kesesinin altına kadar uzanan cilt insizyonu ve median sternotomi sonrası aorta-bikaval kanülasyonla kardiyopulmoner by-pass sağlandı (Resim 2). Sağ iki yönlü kavopulmoner anastomoz, atriyal septektomi, sol pulmoner arterin taze perikard yama ile rekonstrüksiyonu, PDA divizyonu ve sol ventrikül divertikülünün eksizyonu gerçekleştirildi. Hasta postoperatif 16. saatte ekstübe edildi, 10. gün servise çıkartıldı ve 15. gününde sorunsuz taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Cantrell Sendromu ve eşlik eden triküspit atrezisi nadir karşılaşılan bir durumdur. Cerrahi tamirin zamanlaması ve şekli olgudan olguya farklılık gösterebilir. Büyük bir divertikül varlığına rağmen kardiyak düzeltme sağlanabilmektedir. Uygun cerrahi stratejinin planlanmasında bilgisayarlı tomografi bulgularından yararlanmak oldukça faydalıdır.



RESİM 1: Hastanın operasyon öncesi görüntüsü.



RESİM 2: Ameliyat sırasındaki görüntü.

OLAĞAN DIŞI ENDİKASYONLA YAPILAN KAVOPULMONER ANASTOMOZ SONRASI BİVENTRİKÜLER TAMİR MÜMKÜN MÜ?

Emrah Şişli¹, Yasemin Türkekul¹, **Ahmet Arnaz¹**, Yusuf Kenan Yalçınbaş¹, Arda Saygılı², Özlem Saygılı³, Ayşe Sarıoğlu⁴, Cafer Tayyar Sarıoğlu⁵

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Departmanı,

²Acıbadem Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

³Acıbadem Üniversitesi, Radyoloji AD,

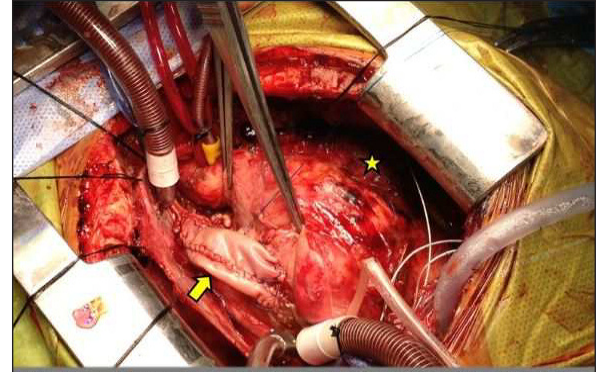
⁴Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Departmanı,

⁵Acıbadem Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Departmanı, İstanbul

Giriş: Kavopulmoner anastomoz, genellikle biventriküler tamire uygun olmayan kardiyak patolojiler için uygulanmaktadır. Biventriküler tamire uygun anatomiye sahip olmasına rağmen yurtdışındaki ilk operasyonda kavopulmoner anastomoz (KPA) yapılan üç olgu sunulacaktır. **Olgu:** Tüm olguların preoperatif ekokardiyografik incelemelerinde ventrikül ve pulmoner arter boyutları normaldi. İlk olgu, D-TGA ve VSD tanısı ile sağ KPA ve ana pulmoner arter ligasyonu (APAL) uygulanmış olan 5 yaşında bir erkekti. Olguya, Rastelli prosedürü ile Glenn "take-down" prosedürü yapıldı. İkinci olgu, çift çıkımlı sağ ventrikül ve pulmoner infundibuler darlık tanısı ile sağ KPA gerçekleştirilmiş olan 4.5 yaşında bir kızdı. Olguya, tam düzeltme ve Glenn "take-down" operasyonu yapıldı. Üçüncü olgu, D-TGA tanısı ile sağ KPA ve APAL uygulanmış olan 2.5 yaşında bir erkekti. Olguya, hemi-Senning prosedürü ve pulmoner arter rekonstrüksiyonu uygulandı ve KPA korundu. **Tartışma ve Sonuç:** Tüm olgular, erken dönemde morbidite veya mortalite olmaksızın başarı ile tedavi edildiler. KPA, tek ventrikül patolojilerinin basamaklı palyasyonunda iyi bir seçe-

nektir. Pulmoner kan akımının devamlılığının sağlanmasında güvenilirliği ve açık kalma oranının yüksekliği nedeniyle dünyanın bazı bölgelerinde KPA, azalmış pulmoner kan akımıyla birlikte olan ve biventriküler tamir imkânı olan patolojilerin palyasyonunda uygulanmaktadır. Bu gruptaki hastalar için doğru cerrahi seçeneğin seçilmesinde kapsamlı bir preoperatif değerlendirme ve dikkatli bir operasyon stratejisine ihtiyaç duyulmaktadır.

Perioperatif görünüm



D-TGA, ASD ve VSD tanıları ile sağ Glenn anastomozu ve ana pulmoner arter ligasyonu yapılmış olan 5 yaşındaki erkek olgunun intraoperatif görüntüsü. Olguya intrakardiyak tünel ve Glenn "take-down" ile birlikte Rastelli prosedürü uygulandı. Yıldız bovine kapaklı juguler ven greftini, Ok ise SVC ile sağ atriyal apendiks arasına bovine perikardiyal tüp interpozisyonunu işaret etmektedir.

Olguların klinik ve cerrahi özellikleri

Olgu	Yaş (yıl)/ Cinsiyet	Patoloji	Önceki palyasyon	Cerrahi prosedür	Glenn "take-down"	Yoğun bakım kalış süresi (gün)	Hastane kalış süresi (gün)
1	5 / E	D-TGA, ASD, VSD (subaortik, geniş), sağ arkus aorta.	APAL, sağ-Glenn	Rastelli prosedürü (16 mm BKJVG, intrakardiyak tünel), ASD kapatılması	Evet (13 mm BPT interpozisyonu)	3	16
2	4.5 / K	Çift çıkımlı sağ ventrikül (tetraloji tipi), VSD (subaortik, geniş), Infundibular pulmoner darlık, sağ arkus aorta, bilateral SVC, sol atriya açılan sol SVC ve koroner sinus.	Sağ-Glenn	Tam düzeltme (intrakardiyak tünel, transannular SVÇY rekonstrüksiyonu, sol-SVC ligasyonu)	Evet (12 mm BPT interpozisyonu)	4	13
3	2.5 / E	D-TGA, ASD.	APAL, sağ-Glenn	Hemi-Senning, bovine perikardiyal yama kullanılarak pulmoner arter rekonstrüksiyonu	Hayır	4	18

Kısaltmalar: APAL: ana pulmoner arter ligasyonu, BKJVG: bovine kapaklı jugular vein grefti, BPT: bovine perikardiyal tüp, SVC: superior vena cava, SVÇY: sağ ventrikül çıkım yolu.

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİNDE ŞANT PROSEDÜRLERİNE ALTERNATİF MODİFİYE BROCK VE SANO UYGULAMALARI

Yasemin Türkekul¹, Ahmet Arnaz¹, Emrah Şişli¹, Ayşe Ulukol², Arda Saygılı³, Ayşe Sarıoğlu³, Yusuf Kenan Yalçınbaş¹, Cafer Tayyar Sarıoğlu⁴

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,

³Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

⁴Acıbadem Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

Giriş ve Amaç: Konjenital kalp cerrahisinde, pulmoner kan akımını artıran şant ameliyatlarında optimal yaklaşım arayışları sürmektedir. Bu çalışmada, ileri derecede hipoplazik pulmoner arterler ve azalmış pulmoner kan akımı olan konjenital kalp malformasyonlarında Modifiye Brock prosedürü ve Sano şantı sonuçlarımız sunulmaktadır. **Gereçler ve Yöntem:** 2002- 2013 yılları arasında 12 hastaya Sano şantı, 26 hastaya Brock prosedürü uygulandı. Sano grubunda tanılar; Fallot Tetralojisi (TOF) (n=9), tek ventrikül-pulmoner stenoz (PS) (n=2) ve c-TGA-multiple VSD-PS (n=1) idi. Sano grubunda ortalama yaş 3 (1 -8,5 yaş) olup Brock grubunda ise ortalama yaş 1,3 (8,7 ay -3 yıl) idi. Brock grubunda tanılar; TOF- hipoplastik veya atretik pulmoner arterler (n=24) ve DORV (TOF tipi) (n=2) idi. Preoperatif McGoon değeri 0,7- 1,6 (ortalama 1.1) saptandı. Sano grefti olarak 6 -10 mm Gore-Tex kullanıldı. Sano şantın proksimal anastomozu, glutealdehitli otolog perikard yama ile rekonstrükte edilen bölge üzerine yapıldı. Brock prosedüründe ise transannüler veya infundibuler rezeksiyon ile sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) rekonstrüksiyonu 4 ile 9 mm (z-3) çapında bir çıkış yolu oluşturacak şekilde yapıldı. RVOT de 40- 50 mmHg gradyent hedeflendi. **Bulgular:** İki hasta grubunda mortalite ve major morbidite olmadı. Sano şantı grubunda preoperatif oksijen saturasyonu (SaO2) ortalama % 73,4 (% 55- % 85) olup postoperatif ortalama % 90 (% 80 - % 93) 'a yükseldi. Brock prosedürü grubunda preoperatif SaO2 ortalama % 59 (% 30- % 80)' dan ortalama % 85'e (% 80- % 90) yükseldi. **Tartışma ve Sonuç:** İleri derecede pulmoner arter hipoplazisi olan hastalarda konvansiyonel şant (modifiye Blalock Taussig şant ve santral şant) operasyonları özellikle yenidoğan ve küçük bebeklerde teknik güçlük, erken tıkanma ve yetersiz akım gibi komplikasyon riskleri taşımaktadır. Şant operasyonları, pulmoner arterlerin büyümesinde yeterli olmayabilir. Modifiye Brock prosedürü ve Sano şantı, sağ ve sol pulmoner arterlere dengeli bir dağılım ve pulsatil antegrad bir akım sağlaması nedeni ile tercih edilebilir.

PULMONER ARTER BANDING SONRASI GELİŞEN PULMONER ARTER PSÖDOANEVRİZMASI

Fatma Sevinc Sengül¹, Ahmet İrdem¹, Ersin Ereke², Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Pulmoner arter banding; artmış pulmoner kan akımı ile birlikte olan kompleks konjenital kalp defektlerinin cerrahi onarımının basamaklı tedavisi yaklaşımında ve genel durum bozukluğu nedeni ile açık kalp ameliyatı yapılamayacak hastalarda düzeltici cerrahi onarıma hazırlamak amacı ile kullanılan palyatif cerrahi tedavi yöntemidir. Pulmoner arterde veya dallarında darlık, bandın ana pulmoner arter proksimalinde yerleşmesi nedeni ile oluşan pulmoner kapakta displastik değişiklikler, band bölgesinde meydana gelen pulmoner arter nekrozu ile rüptürü ve bandın efektifitesinin kaybolması şeklinde komplikasyonlar görülebilmektedir. Pulmoner arter psödoanevrizması, pulmoner banding'in nadir bir komplikasyonudur. Bu yazıda palyatif pulmoner banding operasyonu uygulanan ve sonrasında pulmoner arterde psödoanevrizma gelişen nadir bir olgu

sunuldu. **Olgu sunumu:** Kliniğimize üfürüm nedeni ile başvuran 35 günlük, 3.9 kg ağırlığındaki kız hastanın yapılan ekokardiyografik değerlendirilmesinde çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sağ ventrikül, geniş outlet ventriküler septal defekt, sağ ventrikül hipoplazisi, sekundum bölgede 6 mm soldan sağa şantlı atrial septal defekt, 3.5 mm genişliğinde patent duktus arteriosus (PDA) ve önemli pulmoner hipertansiyon saptandı. Hastaya 2 ay 20 günlükken pulmoner banding ve PDA ligasyonu operasyonu uygulandı. Takiplerinde problem saptanmayan hastanın 7 aylık iken yapılan kontrol ekokardiyografisinde önceki bulgularına ek olarak ana pulmoner arterden kaynaklanan 3 cm x 3 cm boyutlarında psödoanevrizma dokusu saptandı. Uygulanan kateter anjiyografi ve bilgisayarlı tomografi ile tanımız doğrulandı. Hastaya 7,5 aylıkken RVOT kapatılarak çift yönlü Glenn şantı, psödoanevrizma giderilmesi operasyonu uygulandı. **Tartışma ve Sonuç:** Pulmoner arter psödoanevrizması hayatı tehdit oluşturabilen nadir bir hastalıktır. Enfeksiyon, travma veya pulmoner artere yapılan girişimsel işlemlerden (kateterizasyon, pulmoner banding operasyonu) sonra görülebilmektedir. En korkulan komplikasyonu intrapulmoner kanama ve asfiksi sonrası mortalite ile sonuçlanabilen rüptürdür. Kompleks konjenital kalp hastalığı olan ve palyatif pulmoner banding uygulanan hastalarda izlem sırasında pulmoner arter psödoanevrizması açısından dikkatli olunmalı, ekokardiyografik olarak şüphelenilmesi durumunda bilgisayarlı tomografi veya kateter anjiyografi gibi diğer tanısal yöntemler kullanılarak hastalar değerlendirilmelidir.

HIPOPLASTİK SOL KALP SENDROMUNDA CERRAHİ SONRASI MORTALİTE PREDİKTÖRÜ OLARAK NÖTROFİL /LENFOSİT ORANI

Ömer Faruk Saylık¹, Füsün Güzelmeriç¹, Eylem Tuncer², Yasemin Yavuz¹, Ali Can Vuran², Ali Can Hatemi², Hakan Ceyran²

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada bir enflamatuvar parametre olan nötrofil/lenfosit oranının hipoplastik sol kalp sendromunda cerrahi sonrası mortalite prediktörü olarak etkisi araştırıldı. **Çalışma Planı:** Mayıs 2011-Aralık 2013 tarihleri arasında kliniğimizde hipoplastik sol kalp sendromu olan 27 hastaya cerrahi uygulandı.Hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Ameliyat öncesi nötrofil/lenfosit oranları belirlendi. Ameliyat öncesi enfeksiyon bulgusu olanlar çalışmaya alınmadı. **Bulgular:** 5 hasta postoperatif 1.günde olmak üzere toplam 8 hasta kaybedildi (%40). Analizlerde ameliyat öncesi nötrofil/lenfosit oranı,mortalite gelişen ve gelişmeyen gruplar arasında anlamlı derecede farklı saptandı (p=0,021). **Sonuç:** Kolay bir şekilde hesaplanabilen nötrofil/lenfosit oranı hipoplastik sol kalp cerrahisi sonrası mortaliteyi öngörmede bağımsız bir faktör olarak kullanılabılır.

Demografik veriler

	Grup I	Grup II
Cinsiyet	9E, 3K	4E, 4K
Yaş	16 gün	17 gün

Nötrofil/Lenfosit Oranı

	mortalite gelişmeyen	mortalite gelişen	p
Nötrofil/Lenfosit Oranı	2,04±0,5	2,64±0,2	0,021

Preoperatif Nötrofil/Lenfosit oranı mortalite gelişen ve gelişmeyen gruplar arasında anlamlı derecede farklı saptandı. Grup I= mortalite gelişmeyen, Grup II= mortalite gelişen

PERKÜTAN PATENT DUKTUS ARTERİOSUSA STENT İMPLANTASYONU UYGULANMIŞ OLAN İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİ HASTALARINDA İLERİ DÖNEM CERRAHİ TEDAVİ VE SONUÇLARI

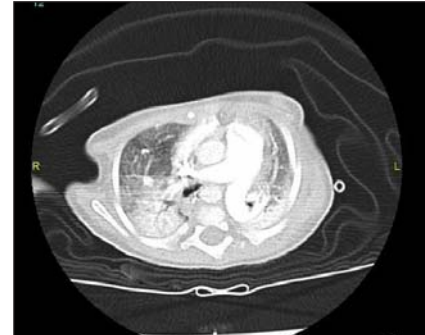
Sertaç Haydin¹, Ender Ödemiş², Nihat Çine¹, Alper Güzeltaş², İbrahim Cansaran Tanıdır², Erkut Öztürk², Murat Saygı², Mehmet Yeniterzi¹, İhsan Bakır¹

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

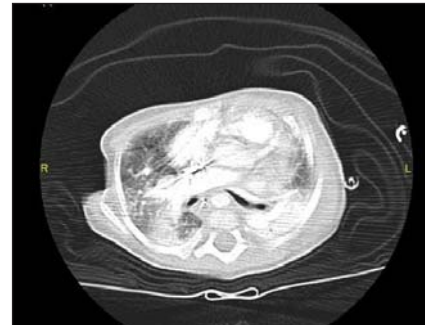
²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Kliniğimizde intakt ventriküler septum-pulmoner atrezi (IVS-PA) tanısı ile perkütan yolla duktal stent uygulanmış yenidoğanların ileri dönemdeki palyatif ve ya düzeltici kardiyak cerrahi sonuçları incelenmiştir. **Gereçler ve Yöntemler:** 2010-2014 tarihleri arasında duktal stent uygulanan IVS-PA'lı 33 hasta sonuçları prospektif olarak incelendi. Tüm olgular ekokardiyografi ve katater anjiyografi ile değerlendirildi. Duktal stent öncesi ve sonrası sağ ventrikül morfolojik yapısı, triküspit kapak z skoru, pulmoner kapak ve arterlerin gelişimi ve stent ile birlikte septostomi yapılıp-yapılmamasının etkileri araştırıldı. **Bulgular:** Hastalardan 13 (%39)'üne pulmoner kapağa radyofrekans (RF) ile perforasyon, 15 (%45)'ine septostomi yapıldı. Stent implantasyonu ile ameliyat arasında geçen süre ortalama 285 (30-904) gündü. Stent stenozu nedeni ile tekrar girişim uygulanan hasta sayısı üç, acil cerrahi müdahale gerektiren hasta sayısı ise 2 idi. İşlem ve ya cerrahi gerekmesizin takip edilen hasta sayısı 11 (%33) dir. Toplam 18 (%54) hastaya ameliyat yapılmıştır. Bunlardan 14 hastaya kavopulmoner anastomoz, 2 hastaya sağ ventrikül çıkım yolu onarımı, 1 hastaya pulmoner kapak komissürotomi ve 1 hastaya da santal şant ameliyatı uygulanmıştır. Cerrahi uygulanan hastalarda mortalite 4 (%22)'tür. Duktal stent sonrası ileri dönem cerrahi sırasında karşılaşılan önemli sorunlar stente bağlı sol pulmoner arter başı darlığı, stentin erken daralmasına bağlı pulmoner arterlerin gelişiminde geri kalma ve ilk aşamada septostomi yapılmadığında cerrahinin daha kompleks hale gelmesidir. Sayı az da olsa septostomi yapılmayan hastalarda mortalite daha fazladır. Pulmoner kapağı RF perforasyon ile yeterli miktarda açılan ve septostomi de yapılan hastalarda çift ventrikül tamiri mümkün olmuştur. **Tartışma ve Sonuç:** Yenidoğan şant cerrahisine göre daha güvenli olabilen duktal stent uygulaması, hastaları erken cerrahinin komplikasyonlarından korumakta ve aynı zamanda pulmoner arterlerin gelişimini de sağlamaktadır. Ancak hastalar pulmoner arter gelişimi ve sol pulmoner arter başı darlığı yönünden yakın izlenmelidir. Stent zamanında septostominin de yapılması özellikle univentriküler tedavi yoluna gidecek hastalar için önemlidir. Pulmoner kapak RF perforasyonu da iki ventrikül tamerine zemin hazırlamaktadır.

sus (PDA) ile birlikte sol ana bronşta darlık olan 4 aylık infantı sunmak istiyoruz. **Olgu Sunumu:** 4 aylık kız hastada solunum sıkıntısını takiben PAPVD, ASD, PDA tespit edildi. BT anjiyografide kardiomegali, inen aortanın orta hatta seyrettiği, sağ üst ve alt pulmoner venlerin sağ atriuma açıldığı, sol akciğer total kollapsı, sol ana bronşun aort ve sağ pulmoner arasından geçtiği görüldü (Resim 1,2). Hasta solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edildi, sol torakotomi yaklaşımla PDA ligasyonu yapıldı. Post-operatif erken dönemde ekstübe edildi, ancak post-operatif 40. günde reentube edildikten sonra 3 ay boyunca ekstübe edilememesi üzerine hastaya 7 aylıkken PAPVD total korreksiyonu yapıldı. Takipte sol akciğerde total atelektaziye rağmen hasta ekstübe edilebildi. BPAP desteğinde SaO₂ %90 olarak izlenmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Primer bronkotrakeomalazi, immature kartilaj sonucu oluşur. Sekonder malazi, ekstrensek vasküler kompresyon, intraluminal obstrüksiyon, rekürren bronşit, uzamış entübasyon ve trakeostomi sonucu normal kartilajın dejenerasyonuna bağlı gelişebilir. Innominate arterin arcus aorta distalinden ayrılmasına bağlı kompresyon sonucu gelişebilir. Stridor, apne, sık pnömoni halinde aortopeksi yapılabilir. Double arcus aortada ise disfaji, dispne halinde hipoplazik arkusun divizyonu gerekir. Pulmoner arter slingte ise stenotik trakeal segment rezeke edildikten sonra trakea yeniden anastomoz edilmeden önce arter trakeanın anterioruna çekilebilir. Hoffer, tedaviyi ve mortaliteyi etkileyen faktörlerin stenotik segmentin uzunluğu ile eşlik eden anomaliler olduğunu belirtmiştir. Fokal malazi olguları stentle tedavi edilirken, diffüz olgularda trakeoplasti yapılabilir. Hastamızda, PAPVD ASD PDA'ya bağlı gelişen PHT sonucu ileri derece genişleyen sağ pulmoner arter ile orta hatta seyreden aorta arasında, sol ana bronşun sıkıştığını düşünüyoruz. Zamanında uygulanan cerrahi düzeltmeyle klinik bulgulara olumlu gelişme olsa da iyileşmenin zaman alabileceği unutulmamalıdır. Uzun süre izlem önemlidir.



RESİM 1: Sağ pulmoner arter ile inen aorta arasında baskıya uğrayan sol ana bronş görüntüsü.



RESİM 2: Sağ pulmoner arter ile inen aorta arasında baskıya uğrayan sol ana bronş görüntüsü.

KONJENİTAL KALP DEFEKTİNE SEKONDER GELİŞEN SOL ANA BRONŞİYAL MALAZİ

Hande Iştar¹, Mehmet Taşar¹, Tayfun Özdem¹, Tayfun Uçar², Tanıl Kendirli³, Suat Fitöz⁴, Zeynep Eyileten¹, Adnan Uysalel¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğunbakım AD,

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Ankara

Giriş: Solunum yollarında darlık, konjenital bronkotrakeomalazi veya eksternal vasküler kompresyona sekonder gelişebilir. Sol ana bronşta darlık sıklıkla arkus aorta anomalisinde görülebilir. Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD), atrial septal defekt (ASD), patent duktus arterio-

DİLATE KARDİOMYOPATİLİ BİR SÜT ÇOCUĞUNDA PULMONER ARTER BANDING VE MİTRAL ANÜLOPLASTİ YAPILARAK KALP TRANSPLANTASYONU GECİKTİRİLEBİLİR Mİ?

Sertaç Haydin¹, Alper Güzeltaş², Erkut Öztürk², İsmihan Selen Onan¹, Okan Yıldız¹, Yakup Ergül², Ender Ödemiş²

¹*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,*

²*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul*

Giriş: Dilate Kardiyomyopati çocuklarda kalp yetersizliğinin önemli sebeplerindendir. Ventrikül dilatasyonu sonucu sistolik ve diyastolik fonksiyonlarının bozulması ile karakterizedir. Kalp transplantasyonu yapılmış olgulardaki önemli etyolojilerden biridir. Pulmoner arter banding (PAB) doğumsal kalp hastalıklarında pulmoner sirkülasyona giden kan akımını azaltmak için kullanılan eski bir cerrahi tekniktir. Son yıllarda bazı merkezlerde dilate kardiyomyopati olgularının yönetiminde kullanılmaya başlanmıştır. Schranz ve ark. 2007 yılında ilk defa dilate kardiyomyopati bir olguda PAB işlemini denemiş ve olgunun kalp fonksiyonlarının düzeldiği bildirmiştir. Literatürde PAB operasyonu uygulanmış dilate kardiyomyopati tanılı bir olguda devam eden önemli mitral yetersizliği için mitral anuloplasti işlemi bildirilmemiştir. Bu posterde PAB işlemi sonrası sistolik fonksiyonları yükselen ancak takiplerinde önemli mitral yetersizliği nedeniyle mitral anuloplasti ihtiyacı gelişen bir süt çocuğu sunulmuştur. **Olgu:** Altı aylık erkek hasta kliniğimize dilate kardiyomyopati tanısı ile başka bir merkezden gönderildi. Ekokardiyografide aşırı dilate, nonkompakte sol ventrikül duvarı ve önemli mitral yetersizliği mevcuttu. Kf % 15 olarak ölçüldü. Sağ ventrikül fonksiyonları normaldi. Ailenin bilgisiyle konseyde PAB işlemi yapılmasına karar verildi. İnterventriküler septumun sağdan sola kaymasını sağlayacak ve pulmoner arter basıncı 30 mmHg olacak şekilde PAB işlemi yapıldı. İşlem sonrası Kf artmasına (%27) ve sol ventrikül end diastolic hacmin azalmasına karşın, önemli mitral yetersizliği gerilemedi. Değişik sayıda pulmoner ödem nedeniyle hastaneye yeniden yatış ve entübasyon gereksinimi oldu. Cerrahi işlemden 8 ay sonra mitral anuloplasti yapıldı. İkinci işlemden sonra hasta ekstübe edildi ve durumu stabilize oldu. **Tartışma:** Sağ ventrikül fonksiyonları korunmuş dilate kardiyomyopati bir süt çocuğunda PAB işlemi yapılarak, ventriküler etkileşim ile sol ventrikül fonksiyonları iyileşebilir. Önemli mitral yetersizliği var ise mitral anuloplasti ile fonksiyonel kapasite artabilir. Bu konuda daha çok sayıda çalışmaya ihtiyaç vardır.

FANCONİ APLASTİK ANEMİLİ HASTADA SEKUNDUM ATRİYAL SEPTAL DEFEKT CERRAHİ YAKLAŞIMI

Mehmet Taşar¹, Hande İstar¹, Tayfun Özdem¹, Esra Pekpak², Tayfun Uçar³, Semra Atalay³, Zeynep Eyileten¹, Adnan Uysalel¹

¹*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,*

²*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji AD,*

³*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji AD, Ankara*

Giriş: Fanconi Anemisi, progresif kemik iliği yetmezliği, konjenital anemiler yanında solid tümörler ve lösemi gelişme eğilimi ile karakterize bir hastalıktır. Kemik iliği yetmezliği aplastik anemiye ilerler. Kardiyak cer-

rahi gereken aplastik anemisi bulunan hastalarda perioperatif hematolojik değerlendirme önemlidir. Bu hastalarda operasyon öncesi kan değerlerinin uygun sınırlarda tutulması, operasyon sırasında ve sonrasında gelişebilecek hemostaz sorunlarını azaltabilmektedir. **Olgu:** 7 yaşında erkek hasta, Fanconi anemisi tanısıyla Pediatrik Hematoloji Kliniği'nde kemik iliği nakli amacıyla izlenmekte idi. Yapılan ekokardiyografisinde 22 mm sekundum atriyal septal defekt saptanması üzerine operasyon kararı verildi. Preoperatif kan değerleri düşük olduğu için (Tablo 1) trombosit sayısı 50.000 ve hemoglobin sayısı 8gr/dl olacak şekilde kan transfüzyonu yapılarak operasyona alındı (Tablo 2). Kardiyopulmoner bypass eşliğinde Dacron yama ile defekt onarıldı. Postoperatif dönemde yalnız 1 ünite taze kan replasmanı yapıldı. Drenajı olmayan hasta postoperatif 2. gün drenajları çekilerek Pediatrik Hematoloji servisine alındı. **Tartışma:** Pediatrik kalp cerrahisi uygulanması gereken, hematolojik hastalığı bulunan çocuklarda perioperatif hematolojik değerlendirme önemlidir. Kardiyopulmoner bypass ve hipotermi koagülasyon sistemi üzerindeki olumsuz etkileri de düşünüldüğünde bu hastaların yönetimi zor olabilmektedir. Aplastik anemisi olan ve kardiyak cerrahi uygulanacak olan hastalarda preoperatif kan ve kan ürünü transfüzyonu ile trombosit ve hemoglobin değerlerinin yükseltilmesi, operasyonun mümkün olan en kısa sürede tamamlanması, kanama kontrolü konusunda dikkatli davranılması, acil transfüzyon gerekliliği açısından hazırlıklı olunması ve operasyon sonrası kanama miktarının yakından takip edilmesinin uygun olacağı görülmüştür.

Tablo 1. Hastanın yatışı sırasındaki kan değerleri

Lökosit (WBC)	1,8 x 10 ⁹ /L
Eritrosit (RBC)	2,25 x 10 ¹² /L
Hemoglobin (Hb)	7,1 g/dl
Hematokrit	21.5 %
Trombosit (PLT)	27 x10 ⁹ /L

Tablo 2. Hastanın operasyona alınırken düzeltilmiş kan değerleri

Lökosit (WBC)	2,6 x 10 ⁹ /L
Eritrosit (RBC)	2,29 x 10 ¹² /L
Hemoglobin (Hb)	8,1 g/dl
Hematokrit	24.2 %
Trombosit (PLT)	124 x10 ⁹ /L

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT + PULMONER ATREZİLİ HASTALARDA MODİFİYE MEE ŞANTI TEKNİĞİ

Buğra Harmandar¹, Numan Ali Aydemir¹, Ali Rıza Karacı¹, Ahmet Şaşmazel¹, Zeliha Tuncel², Filiz İzgi Coşkun², İlker Kemal Yücel³, Orhan Bulut³, Ahmet Çelebi³

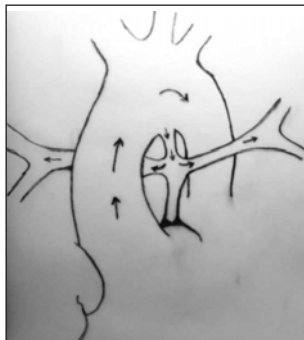
¹Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Cerrahisi Bölümü,

²Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü,

³Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

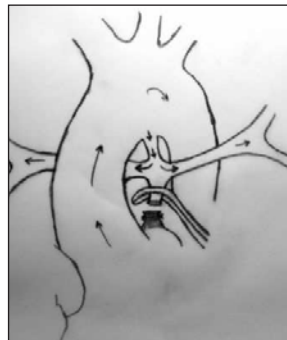
Giriş ve Amaç: Ventriküler Septal Defekt (VSD), pulmoner atrezi (PA) ve hipoplazik pulmoner arterleri olan hastarda ana pulmoner arter ile asendan aortanın direkt uç-yan şeklinde birleştirilmesiyle oluşturulan bir santral şant daha önceden bildirilmiştir. Bu çalışmada, bu orijinal tekniğin bir modifikasyonunu sunmaktayız. **Gereçler ve Yöntem:** 2012 - 2014 arasında, VSD+PA+Hipoplazik pulmoner arterleri bulunan 5 hastada ana pulmoner arter ile asendan aorta arasına polytetrafluoroethylene (PTFE) greft yerleştirilerek Modifiye Mee şanti uygulandı. Tüm hastalarda pulmoner kan akımı tamamen patent duktus arteriosus (PDA) bağımlıydı ve tüm hastalara intravenöz prostaglandin tedavisi başlanmıştı. Geliştirdiğimiz modifiye teknikte ana pulmoner arter sağ ventrikül çıkım yolundan transekte edildikten sonra distal ucu ile asendan aorta arasına 3,5 mm çapında bir prostetik bir greft yerleştirilmektedir. İşlem esnasında pulmoner arterdeki klemp bifürkasyona çok yakın konulmamakta ve bu sayede PDA akımının bozulmaması sağlanarak kardiyopulmoner bypass (KPB) ihtiyacı ortadan kaldırılmaktadır. Şant akımı başladıktan sonra PDA divize edilerek ayrılır. Oluşturulan santral şant ile sağ ve sol her iki pulmoner artere eşit miktarda dengeli kan akımı sağlanmış olur. **Bulgular:** Cerrahi prosedür tüm hastalarda başarıyla tamamlandı. Hiçbir hastada KPB kullanılmadı. Tüm hastalar sorunsuz bir postoperatif dönem geçirdi ve medyan 12 günde taburcu edildi. Arteriyel oksijen saturasyonları preoperatif ortalama 75 ± 9 düzeyinden, postoperatif ortalama 85 ± 7 düzeyine ulaştı. Operasyondan bir yıl sonra, hastalardan birine Rastelli operasyonu yapılarak tam düzeltme gerçekleştirildi. Diğer hastalarda pulmoner vasküler yatak yeterli gelişimini henüz sağlamadığı için hastalar halen takip edilmektedirler. **Tartışma ve Sonuç:** Modifiye Mee şantının faydaları: a) KPB gerektirmez, b) Özellikle ana pulmoner arteri kısa olan hastalarda PTFE greft anastomozun gerilmesini ve sağ pulmoner arter başının daralmasını önler, c) Kullanılan ölçülü greft ile her iki pulmoner artere daha kontrollü ve dengeli kan akımı sağlanır. Bu sebeplerle Modifiye Mee Şantının Ventriküler Septal Defekt + Pulmoner Atrezi + Hipoplazik pulmoner arterleri olan hastalarda etkin bir palyasyon sağlayabileceğini düşünmekteyiz.

VSD+PA



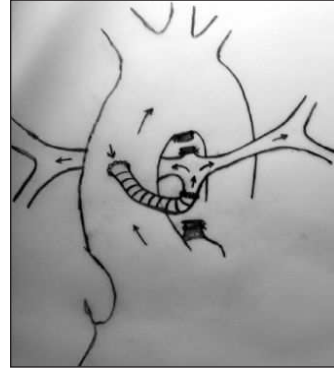
VSD+PA'lı PDA bağımlı hastada anatomi

Modifiye Mee 1



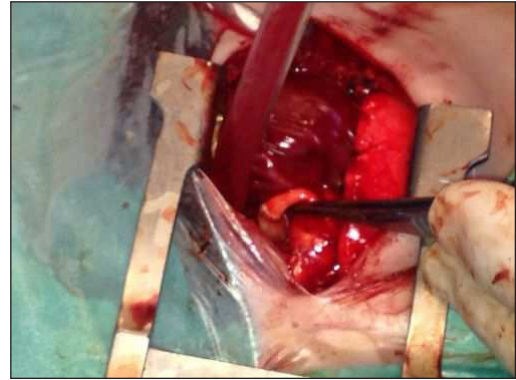
Ana pulmoner arter transekte edildikten sonra klempaj tekniği

Modifiye Mee 2



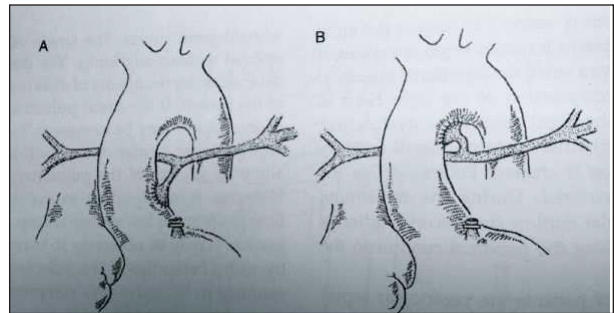
Transekte edilen ana pulmoner arter ile asendan aorta arasına PTFE greft yerleştirilmesi ve PDA divizyonu

Modified Mee Shunt intraoperative view



Modifiye Mee Şanti intraoperatif görünüm

Original Mee Shunt



Orjinal Mee Şanti

HOLT-ORAM SENDROMU: NADİR BİR OLGU SUNUMU**Onur Işık, Muhammet Akyüz, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay***Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İzmir*

Giriş: Holt-Oram sendromu(HOS) üst ekstremité iskelet sistemi ve kalp anormallikleri ile seyreden bir konjenital otozomal kalıtsal bir hastalıktır. İnsidansı 1:100,000 tahmin edilmektedir. Mary Clayton Holt ve Samuel Oram tarafından bir ailenin 4 soyağacındaki bireylerde otozomal dominant geçiş gösteren konjenital kalp hastalığı ve otozomal üst ekstremité iskelet deformiteleri varlığı olarak tanımlanmıştır. Burada çok sayıda üst ekstremité iskelet deformitesi ve atriyal septal defekt varlığı olan 12 yaşındaki erkek Holt-Oram sendromu olgusunu sunuldu. **Olgu:** On iki yaşında erkek hasta rutin kontrolleri sırasında saptanan üfürüm nedeniyle kliniğimize sevk edilmişti. Hastanın öyküsünde 1 yaşında her iki elden ikişer kez 1. ve 2. parmaklardaki sindaktili anomalisi nedeniyle geçirilmiş ortopedik operasyonlar dışında anlamlı bulgu yoktu (Resim 1). Her iki üst ekstremitenin radyografisinde radius ve ulnanın herhangi bir patolojisine rastlanmamasına rağmen her iki elde 1. metakarpal, falanjiyal kemiklerde, sol klavikula, humerus başı ve korpusunda hipoplazisi gözlemlendi (Resim 2). Transtorasik ekokardiyografide geniş sekundum ASD saptandı. Transkaterik yaklaşıma uygun olmaması ve pulmoner sistemik akımlar oranı 2.3 saptanması üzerine cerrahi kararı verildi. Cerrahi yaklaşımda otolog perikardiyal yama kullanılarak ASD sekonder olarak kapatıldı. Postoperatif sorunsuz bir iyileşme dönemi ardından hastaya genel pediatri, pediatrik kardiyoloji ve ortopedi klinikleri tarafından klinik izlemi önerilerek postoperatif 6.günde taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** HOS kardiyak bozukluklar ve başparmak aplazi ve/veya hipoplazi şeklinde çeşitli formları içermektedir. Nesilden nesile aktarım gösteren bu sendromun otozomal dominant kalıtımından dolayı penetrasyonu tamdır. Bu nedenle sendrom tanısı konduktan sonra hasta ailesinin de bu yönden incelenmesi gereklidir. Ailesinde hastalık olmayan bireylerdeki hastalık literatürde yeni mutasyon olarak değerlendirilmiştir. Hastamızın 1. derece akrabalarının öyküsünde ve muayenelerinde sendromun komponentlerinden herhangi birine rastlanmaması üzerine hastamızdaki genetik durumu yeni mutasyon olarak düşündük. Bu sendromun komponentlerinin klinisyenler tarafından tanınmasının farklı disiplinlerde çalışan tıbbi genetik, ortopedi, genel pediatri, pediatrik kardiyoloji ve kalp cerrahisinin multidisipliner bir yaklaşımla hastalarını değerlendirmesini ve en yüksek seviyede hasta yararını sağlamasında önemi büyüktür. Ayrıca bu tanının konduğu hastaların birinci derece akrabalarının kardiyak iletim bozuklukları, konjenital kardiyak defektler ve üst ekstremité deformiteleri yönünden araştırılmalıdır.



RESİM 1: Holt-Oram Sendromunda her iki el deformitesi. Ortopedik operasyon ile ayrılan hipoplazik başparmaklar görülmektedir.



RESİM 2: Holt-Oram Sendromu üst ekstremité deformitesi. Akciğer grafisi. Sol klavikula, humerus başı ve humerus korpusunda hipoplazi görülmektedir.

KONNO OPERASYONU VE MODİFİKASYONLARININ CERRAHİ SONUÇLARI**Nihat Çine¹, Murat Başaran¹, Eylem Tuncer¹, Alican Vuran¹, Alican Hatemi¹, Füsün Güzelmeric², Ayşe Yıldırım³, Naci Öner³, Hakan Ceyran¹**¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi,²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon,³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Konno operasyonu, aort kapak hastalığı ile birlikte anüler hipoplazi ve/veya tünel tip subaortik obstrüksiyonu olan pediatrik hastalarda tercih edilen bir cerrahi prosedürdür. Kliniğimizde uygulanan Konno operasyonu ve modifikasyonlarının sonuçlarını irdledik. **Olgu ve Gereçler:** Ocak 2012 - Mart 2014 tarihleri arasında kliniğimizde 9 hastaya (6 kız 3 erkek) Konno ve modifikasyonları ile aort kök genişletmesi yapılmıştır. Hastalar 1 ay - 17 yaş aralığında idi. Hastalardan ikisinin önceden geçirilmiş subaortik ridge rezeksiyonu, birinin iki kez geçirilmiş subaortik ridge rezeksiyon öyküsü mevcut. Yedi hastaya klasik Konno-Rastan operasyonu yapıldı. Diffüz subvalvüler darlığı olan ancak aort kapak patolojisi olmayan bir hastamıza modifiye Konno operasyonu yapılırken, ark hipoplazisinin eşlik ettiği valvüler, subvalvüler ve supralvalvüler seviyelerde darlığı olan bir aylık hastamıza ark rekonstrüksiyonu ve Ross-Konno operasyonu yapıldı. **Bulgular:** Ross-Konno yapılan hastamız düşük kalp debisi nedeni ile postoperatif erken dönemde kaybedildi. Modifiye Konno yapılan hastamızda postoperatif erken dönemde ve Konno-Rastan yapılan bir hastamızda postop 3. günde A-V blok gelişti. Bu hastalardan ilkinde kalıcı PM implantasyonu uygulandı. Diğer hastamız medikal tedavi sonrası sinüs ritmine dönerek taburcu edildi. Bir hastamız tamponad nedeni ile reoperasyona alındı. Konno-Rastan yapılan diğer 6 hastamız sorunsuz bir postoperatif seyir sonrası taburcu edildiler. **Sonuç ve Tartışma:** Infant ve çocuk yaş grubunda görülen kompleks sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının giderilmesinde, Konno ve modifikasyonları kabul edilebilir mortalite ve morbidite ile uygulanan etkin bir cerrahi metoddur.

VİRAL MİYOKARDİTTE MEKANİK DOLAŞIM DESTEĞİ

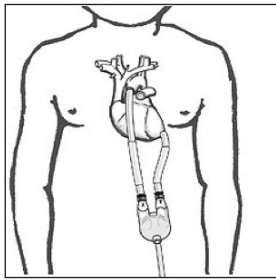
Hande Iştar¹, Mehmet Taşar¹, Tayfun Özdem¹, Ömer Çiftçi², Tayfun Uçar², Tanıl Kendirli³, Zeynep Eyileten¹, Ahmet Rüçhan Akar¹, Adnan Uysalel¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğunbakım AD, Ankara

Giriş: Akut viral miyokardit, nadiren görülen bir hastalıktır. Hızla kalp yetmezliği gelişme riski nedeniyle yüksek mortaliteyle seyredebilir. Ventriküler destek sistemleri (VAD), agresif medikal tedaviye yanıt vermeyen akut viral miyokarditte yaşam kurtarıcı bir yaklaşım olabilir. Bu amaçla LVAD uyguladığımız ilk pediatrik hastamızı sunmak istiyoruz. **Olgu:** 5 yaşında kız hastada, bocavirusa bağlı viral miyokardit sonrası kalp yetmezliği gelişti. Ekokardiografide, LVEF %21, 2-3 mitral yetmezlik, patent foramen ovale tespit edildi. ProBNP 35000 pg/mL, CK-MB 11,7ng/mL, troponin I 0,287 ng/mL idi. Yoğun bakımda milrinon, furosemid, enafil, digoksin, asetilsalisilikasit, İVİG tedavisine rağmen genel durumu kötüleşen ve entübe edilen hastaya 20. günde, sol ventrikül apeksinden inlet asendan aortaya outlet kanül yerleştirilerek LVAD implante edildi (Resim 1,2). INR 2,5-4 aralığında tutuldu. İzlemde kan basıncı 90/60 mmHg olarak izlendi. İmplantasyonun 8. gününde nedeni bilinmeyen arrest sonrası yapılan resüsitasyonu takiben hastada nörolojik bulgular mevcuttu. Beyin tomografisinde bilateral oksipital ve parietal alanlarda yaygın iskemik lezyonlar tespit edildi. Hasta halen yoğun bakımda vital bulguları stabil, ekstube izlenmekte, inotrop destek almamaktadır. **Tartışma ve Sonuç:** LVAD'lar son yıllarda kalp yetmezliğinde transplantasyona veya iyileşmeye köprüleme amaçlı kullanılabilmektedir. Literatürde stroke ve tromboembolik komplikasyonlar en önemli mortalite ve morbidite kaynağı olmaya devam etmekte ve pek çok vaka serisinde çocuk hastalarda, erişkinlere göre daha sık nörolojik komplikasyon olduğu belirtilmektedir. 5 yaşındaki hastamızda viral miyokardite sekonder gelişen ve medikal tedaviye yanıt alınamayan kalp yetmezliğinde, transplantasyona köprüleme amaçlı LVAD uygulanmıştır. İmplantasyon öncesi yüksek doz inotrop tedavi bu sayede kesilebilmiştir. Hasta halen post-operatif 50. gününde herhangi bir medikasyon almamaktadır. VAD'lar, akut kalp yetmezliği ile komplike viral miyokarditte hastalığın ciddiyet ve yaygınlığına göre tek ve biventriküler destek sistemleri şeklinde uygulanabilmektedir. Yoğun bakım takipleri sırasında çeşitli komplikasyonlar görülse de, ciddi sol ventrikül disfonksiyonunda zamanında uygulanan LVAD'larla hemodinamik destek sağlamak mümkündür.



RESİM 1: Berlin Heart® EXCOR Pediatric Ventricular Assist Device (VAD).



RESİM 2: Pediatrik ventriküler assist device.

TAUSSİG-BİNG ANOMALİLİ YENİDOĞAN OLGULARIN YOĞUN BAKIM YÖNETİMİ VE OPERASYON SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Erkut Öztürk¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Alper Güzeltaş¹, Ender Ödemiş¹, Yakup Ergül¹, Hüsnü Fırat Altın², Zeynep Karataş³, Sertaç Haydin², Ersin Ereke², İhsan Bakır²

¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

³İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Amaç: Taussig-Bing Anomalisi (TBA) ikinci sıklıkta görülen çift çıkışlı sağ ventrikül tipidir. Bu çalışmada merkezimizde operasyonu yapılan TBA'li yenidoğan olgularındaki deneyim ve sonuçlarımız değerlendirildi. **Materyal ve Metod:** Bu çalışmada 2010-2013 yılları arasında kliniğimizde opere edilen TBA'li yenidoğan olgularının kayıtları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Demografik ve anatomik karakteristik özellikleri incelenmiştir. Yoğun bakım takip sürecinde gözlenen değişiklikler, saptanan sorunlar (pulmoner hipertansif kriz, aritmi, sepsis, düşük kardiyak debi) ayrıntılı olarak değerlendirilmiştir. **Bulgular:** On iki TBA'li yenidoğan çalışmaya alınmıştır. Bu olguların 10'una (%82) arteriyel switch operasyonu (ASO) ve ventriküler septal defekt kapatılması, 2'sine (%18) pulmoner arter banding operasyonu yapıldı. Olguların 7'si (%58) erkekti. Medyan operasyon yaşı 7 gün (aralık 3-26) ve median ağırlıkları 3,6 kg (aralık 2,7-4,5) idi. Dört olguda (%33) büyük arter ilişkisi yanyana, 6 olguda (%50) D-malpoze (aortun pulmoner arterin sağında ve önünde yer alması) idi. Beş olgunun (%43) koroner arter paterni anormaldi. Beş olguda (%43) değişik derecede arkus patolojisi vardı. Bu patolojinin ikisi diskret aort koarktasyonu ve üçü arkus hipoplazisi şeklindeydi. Medyan kardiyopulmoner bypass zamanı 210 dakika (aralık 182-253) ve medyan ventilasyon süresi 128 saat (aralık 36-408) idi. Yoğun bakım kalış süresi 10 gün (aralık 3-36) ve hastanede kalış süresi 28 gün (aralık 8-66) idi. Sekiz olguda (%66) birden fazla komplikasyon gelişti. Yoğun bakıma alınan hastaların 5'inde düşük kardiyak debi, 3'ünde pulmoner hipertansif kriz, 4'ünde kardiyak aritmi, 2'sinde sepsis, 1'inde kanama saptandı. İki olgu kaybedildi. **Sonuç:** Etkin ve bireyselleştirilmiş yoğun bakım takip yönetimi ile düzeltme operasyonu yapılan TBA'li yenidoğanların mortalitesi belirgin azalacaktır.

MİTRAL KAPAK REPLASMANI YAPILMIŞ ÇOCUK HASTALARIN ORTA DÖNEM İZLEMİ

Fuheda Dalgıç¹, Okan Yurdakök², Birgül Varan¹, Murat Özkan², İlkay Erdoğan¹, Pelin Köşger³, Ayla Oktay¹, Kahraman Yakut¹, Sait Aşlamacı², Kürşad Tokel⁴

¹Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD,

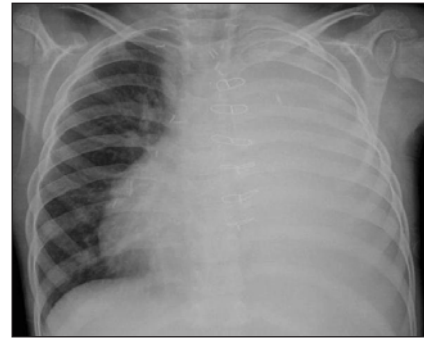
²Başkent Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

⁴Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Çocuklarda mitral kapak replasmanı (MKR) nadir olarak uygulanan ve morbidite ve mortalite riskleri az olmayan bir işlemdir. Bu çalışmada mitral yetmezlik veya darlık nedeniyle hastanemizde mekanik veya biyolojik protez kapak ile MKR yapılmış hastalarımızı retrospektif olarak değerlendirmeyi ve orta dönem izlem sonuçlarını paylaşmayı amaçladık. **Hastalar ve Metod:** 1996-2014 tarihleri arasında MKR yapılmış 77 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların 44'ü kız (%55.8) idi. Hastaların MKR yaşı 8.8 ± 4.6 (10 ay-19 yaş), vücut ağırlığı ortalama 27.8 ± 17.75 kg (7-105); ejeksiyon fraksiyonu 64.3 ± 19.4 ; kısalma fraksiyonu 36.3 ± 12.5 idi. Hastaların 13'ünde EF düşüktü, beşinde $30-50$ arasında idi. İki yaş altı üç çocuk vardı. Yoğun bakımda kalış süresi ortalama 7 ± 16.1 gün idi. **Bulgular:** En sık şikayetler yorulma (%20.8) ve nefes darlığı (%13) iken 7 hastada (%9.1) şikayet yoktu. Çarpıntı, göğüs ağrısı, morarma, büyüme geriliği diğer semptomlardı. 64 hastada yetmezlik vardı (%83.1). Yüzde 77.9'u konjenital, %15.6'sı romatizmal nedenlere bağlı idi. En sık kardiyak tanı parsiyel atriyoventriküler septal defekt (%15.6) idi, üç hastada Williams sendromu, üç hastada Marfan, beş hastada Down sendromu vardı. Hastaların 41'inde (%53) MKR öncesi operasyon geçirme öyküsü yokken, 25 hastada (%32.5) valvüloplasti hikayesi vardı. Hastaların hemen hepsinde sol ventrikül hipertrofisi bulunuyordu. Yetmişiki hastaya (%93.5) mekanik, üç hastaya biyoprotez (%3.9) MKR yapıldı. Ortalama prostetik kapak boyutu 24.9 ± 2.1 idi. Altı hasta erken dönemde kaybedildi. Altı hastaya tam blok nedeniyle kalıcı pil takıldı. En sık görülen geç komplikasyon prostetik kapak darlığı (%5.2) idi. Altı hastaya (%7.8) tekrar MKR yapıldı. Bir hasta endokardit geliştirdi. **Sonuç:** Çocuklarda MKR mitral kapak tamirinden yarar görmeyen hastalarda zorunlu hallerde uygulanan bir yöntemdir. Sonuçlarımız literatürde olduğu gibi en önemli sorunların yüksek mortalite, kalıcı AV blok ve ileride kapak değişimi gereksinimi olduğunu göstermektedir.

pulmoner atrezi, triküspit atrezisi, tek ventrikül fizyolojisi tanılarıyla izlenen ve bir ay önce bilateral BT şant iptali ve 20 mm PTFE tüp greft ile total kavapulmoner konneksiyon, ekstrakardiyak "Fontan-Kreutzer" prosedürü gerçekleştirilen 6 yaşındaki erkek olgu ateş, öksürük, halsizlik, kusma ve karın ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Fizik incelemede; sol toraksta solunum sesleri azalmıştı. Telekardiyogramda kalp apeksinin sağda ve kardiyotorasik oranın artmış olduğu, sol akciğerin opak ve total plevral efüzyonla uyumlu görünümde olduğu izlendi (Resim 1). Toraks ultrasonografisinde solda kalınlığı 4 cm'ye ulaşan plevral efüzyon izlendi. Ekokardiyografide; ekstrakardiyak PTFE tüp greftte türbülans akım veya vena kava süperiorda tromboz tespit edilmedi. Masif plevral efüzyon nedeniyle sol toraks tüpü yerleştirildi ve süt görünümünde 1700 cc mayı geldi. Plevral sıvı analizi şilotoraksla uyumlu bulunan olguya orta zincirli yağ asitlerinden zengin, uzun zincirli yağ asitlerinden kısıtlı diyet başlandı. İzleminin üçüncü gününde sıvı drenajında belirgin azalma olmayan olguya 2 mcg/kg/saat dozunda oktreotid infüzyonu başlandı. Oktreotid başlandığı gün sıvı drenajı 40 ml/kg/gün olup drenaj yanıtına göre infüzyonun dozu kademeli olarak 10 mcg/kg/saat'e kadar çıktı. Oktreotid tedavisinin beşinci gününde sıvı drenajında belirgin azalma (3 ml/kg/gün) ve akciğer grafisinde plevral efüzyon miktarında belirgin gerileme (Resim 2) saptanması üzerine doz kademeli olarak azaltılıp kesildi. **Tartışma ve Sonuç:** Özellikle kavapulmoner anastomoz uygulanan hastalarda postop dönemde görülebilen plevral efüzyonda şilotoraks akla getirilmeli ve konservatif tedaviye yeterince yanıt vermeyen olgularda oktreotid ile etkin ve güvenli bir şekilde plevral mayı kontrolünün sağlanması, cerrahi seçenekler öncesi değerlendirilmesi gereken uygun bir tedavi yaklaşımıdır.



RESİM 1: Oktreotid tedavisi öncesi sol akciğerde masif plevral efüzyon ile uyumlu telekardiyogram

FONTAN OPERASYONU SONRASI ŞİLOTORAKS GELİŞEN OLGUDA OKTREOTİDİN ETKİNLİĞİ

Savaş Demirpence¹, Seda Tunca², Barış Güven³, Emin Alp Alayunt⁴, Vedide Tavlı⁵

¹Buca Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

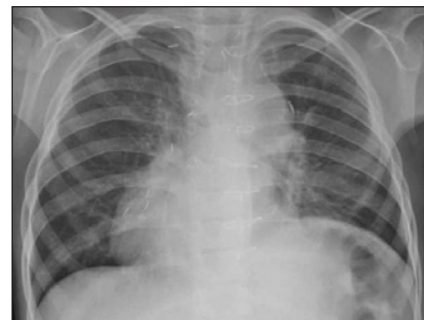
²Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,

⁴Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği,

⁵Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Şilotoraks çocuklarda konjenital veya edinsel nedenlere bağlı gelişebilen nisbeten nadir görülen patolojik bir durumdur. Postoperatif şilotoraks sıklıkla konjenital kalp hastalığı cerrahisinden sonra yoğun bakım ünitesindeki hastalarda görülmektedir. Burada, Fontan operasyonu sonrası şilotoraks gelişen ve konservatif tedaviye ilave olarak oktreotid kullanımı ile kısa sürede sıvı drenajında çok belirgin azalma sağlanan bir olguyu, çocuklarda Fontan sonrası şilotoraksın medikal tedavisinde oktreotid kullanımının etkinliğini vurgulamak amaçlı sunduk. **Olgu:** Dekstrokardi,



RESİM 2: Telekardiyografide oktreotid tedavisinin 5.gününde sol akciğerdeki plevral efüzyonun belirgin gerilediği izleniyor.

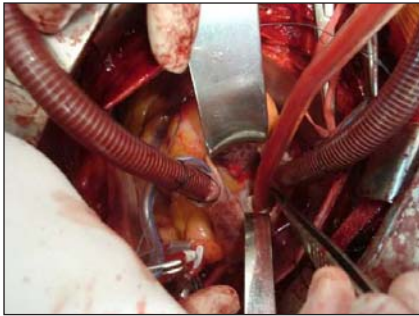
ÇOKLU SAYIDA KALITSAL TROMBOFİLİ ETKENİNE SAHİP OLGUDA BULGULANAN ATRİYAL SEPTAL DEFEKTİN BAŞARILI TAMİR İLKELERİ

Ali Gürbüz, Orhan Gökalep, Ufuk Yetkin, Köksal Dönmez, Yüksel Beşir
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

Giriş: Kalıtlı hiperkoagülabite durumlarının (protein C, protein S, FV Leiden mutasyonu, ATIII eksikliği, protrombin 20210 mutasyonu) sıklıkla venöz tromboza yol açtığı ve PFO ya da ASD olan kişilerde hiperkoagülabite durumunda iskemik inmenin daha sık olduğu bilinmektedir. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Çarpıntı yakınmasına yönelik gerçekleştirilen etyoloji araştırımında transtorasik ekokardiyogramında interatriyal septumda renkli Doppler ile şüpheli geçiş izlenmesi ve pulmoner arter basıncının 25mmHg saptanması üzerine kontrast ekokardiyogramı gerçekleştirildi. Bu incelemede de sağ yapıların kontrast madde ile dolduktan sonra ilk 4 atım içinde sağ yapıların sol yapılaraya geçiş gözlenmesi üzerine ASD tanımlandı. Hastanın kalıtsal trombofili olgusu olması nedeniyle hiperkoagülabiteye bağlı iskemik inme oranının artmış olabileceği göz önüne alınarak ASD'nin cerrahi onarımı planlandı. Olgumuzun protein C düzeyi %33, protein S düzeyi %38.8 bulgulanmış ve real time PCR testinde de MTHFR C677T homozigot mutant olarak tespit edilmiştir. Sınırlı mediyan sternotomi ve rutin bikaval+aortik kanülasyon sonrası sağ atriyaotomi aort kros klempaj+antegrad kardiyoplejiyi takiben gerçekleştirildi. Fossa ovalis tipi 25mm sekundum ASD saptandı. Kalıtsal trombofili nedeniyle eksplore olunan tüm kardiyak odacıklar trombus varlığı açısından kontrol edildi ve salim olduğu saptandı. Valvüler yapılar da olağandı. ASD primer onarıldı. Postop dönemde ek sorun gelişmedi. Hastanın geç önem poliklinik izlemi ve yıllık transtorasik ekokardiyogram takipleri sorunsuz devam etmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** ASD bulgulanan doğuştan trombofili olan hastalara perkütan yolla kapatma işlemi uygulanmamalı ve cerrahi onarım tercih edilmelidir. Bunun en önemli nedeni, trombofili olan hastalarda hem cihaz üzerinde, hem de ASD ya da PFO'dan bağımsız olarak gelişebilecek trombusun inme riskini artırabileceği bilinmelidir.



RESİM 1



RESİM 2

YENİ NESİL BİR KALICI TOTAL YAPAY KALP CİHAZI

Bülent Oran¹, Derya Çimen¹, Osman Güvenç¹, Derya Arslan²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

Giriş ve Amaç: Total yapay kalp (total artificial heart), son-dönem kalp yetmezliğinde, kalp transplantasyonu öncesi donör kalbi bulununcaya kadar zaman kazanmak için başvurulmuş hayati önemi olan cihazlardır. Bu çalışmada benzerlerinden farklı ve bazı üstün özelliklere sahip yeni nesil bir "intraaortik kalp destek cihazı" (patent başvuru no: 2012 15023) ve bu cihazlardan ikisinin birlikte oluşturduğu "total yapay kalp" cihazının (patent başvuru no: 2013 01047) tanıtımı ve özelliklerinin tartışılması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntem:** Buluş; iki adet kalp destek cihazının birlikte oluşturduğu bir yapay kalp sistemidir. Kalp destek cihazından birisinin sol ventrikül, diğerinin sağ ventrikül içine yerleştirilmesi ön görülmektedir. Oval bir "Baseball" topu şeklindeki kan pompalarının (blood pump) giriş bölümleri, mitral ve triküspid kapak halkalarına tespit edilecektir. Çıkış bölümleri ise sol ve sağ ventrikül çıkış yollarına yönlendirilmiş olacak, böylece kan atriyaumlardan alınıp aorta ve ana pulmoner artere doğru gönderilecektir. Oldukça düşük olan enerji ihtiyacı, kablo-suz enerji aktarımıyla bir dış bataryadan sağlanırken, EKG sinyalleri ile senkron olarak dur-kalk yaparak (ECG gating) pulsatil kan akımı sağlayacaktır. **Bulgular:** Son yıllarda kalp destek cihazlarında yüksek verimli fırçasız servo motorlar kullanılmaya başlanmıştır. Özel tasarımı, küçük hacmi ve hacmiyle orantılı olarak daha az enerji kullanması, yüksek kan debisi sağlaması gibi üstün özelliklerine ek olarak, düşük dönme hızı ile çalıştığından trombosit hasarının en az düzeyde olacağı, belki de olmayacağı, ayrıca kanla temas yüzeyinin az olması nedeniyle kanın şekilli elemanlarına olan olumsuz etkilerinin de benzerleri ile karşılaştırıldığında en azı ineneği öngörülmektedir. **Yorum:** Total yapay kalp sistemleri geliştirmek için dünyada birçok merkezin çaba sarfettiği bilinmektedir (Abiocr, Heartmate II, Syncardia ve Carpentier). Halen bu alanda bir yıllık sağ kalım oranlarının son derece düşük olması kabul edilebilir değildir. Bu alanda gerçekçi fikirlerle desteklenen yeni tasarımlara şiddetle ihtiyaç olduğu açıktır. Daha mükemmeli bulma konusunda teknik elemanların ve endüstriyel tasarımcıların hiç şüphesiz kardiyologlar ve kalp cerrahları ile birlikte çalışmaları ve yeni fikirler üretmeleri gerekmektedir.

FALLOT TETRALOJİSİ TAM DÜZELTME OPERASYONU SONRASI PULMONER KAPAK YETMEZLİĞİNİN PULMONER HOMOGREFT İLE CERRAHİ OLARAK DÜZELTİLMESİ

Mehmet Taşar¹, Hande İstar¹, Tayfun Özdem¹, Tamer Sayın², Ömer Çiftçi³, Zeynep Eyileten¹, Adnan Uysalel¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD,

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, Ankara

Giriş: Fallot Tetralojisi (TOF) tüm siyanotik kalp hastalıkları arasında en sık görülen defektidir. Tam düzeltme operasyonlarının yaygın olarak uygulanmasıyla birlikte uzun dönemde gelişen pulmoner kapak yetmezliği sorun olabilmektedir. Bu hastalarda yeniden girişim gerekli olduğunda uygulanabilecek cerrahi yöntemlerden birisi de sağ ventrikül çıkım yolunun pulmoner homogreft implantasyonu ile rekonstrüksiyonudur. Hastanemiz bünyesinde bulunan Homogreft Kalp Kapağı Bankası'nda hazırlanarak -196 derecede saklanan pulmoner kapaklı homogreftler kullanılarak yapılan reoperasyonları sunmayı planladık. **Olgu 1:** 33 yaşında bayan hastaya 30 yıl önce TOF tanısıyla kapak koruyucu tam düzeltme operasyonu uygulanmış. İleri pulmoner kapak yetmezliği ve sağ kalp boşluklarında genişleme nedeniyle reoperasyon uygulandı. 25 mm pulmoner homogreft sağ ventrikül ile pulmoner arter bifurkasyonu arasına implante edildi (Resim 1). **Olgu 2:** 27 yaşında bayan hastaya 26 yıl önce TOF tanısıyla perikardiyal kapakçık içeren yama ile kapak koruyucu tam düzeltme operasyonu uygulanmış. İleri pulmoner yetmezlik ve sık ventriküler aritmileri olan hasta reoperasyona alındı. İlk ameliyatında kullanılan perikardiyal kapakçığın ileri derecede kalsifik ve dejenere olduğu görüldü (Resim 2). 25 mm pulmoner homogreft ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu başarıyla uygulandı. **Tartışma:** Fallot tetralojisi tedavisinde çoğu hastada tercih edilen cerrahi yöntem olan tam düzeltme ameliyatı, düşük mortalite ve başarılı erken dönem sonuçlara sahiptir. Ancak uzun dönem sonuçlara bakıldığında özellikle çıkım yolu rekonstrüksiyon yönteminin sebep olabileceği rezidüel pulmoner patolojiye bağlı darlık veya yetmezlik ortaya çıkabilir. Transannuler yama kullanılmayan hastalarda uzun dönemde rezidüel çıkım yolu darlığı gelişebileceği gibi, geniş yama kullanılan hastalarda pulmoner yetmezlik görülme olasılığı artmaktadır. Bu komplikasyonlar genellikle erken dönemde iyi tolere edilebilir, bazı hastalarda reoperasyon ihtiyacı ortaya çıkabilir. Reoperasyon zamanlaması ve uzun dönem takipler önemlidir. Pulmoner yetmezlik gelişen hastalarda sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına implante edilen, nativ pulmoner kapak ve ana pulmoner arteri içeren homogreft ile bu ciddi komplikasyon başarıyla tedavi edilebilmektedir.



RESİM 1: Pulmoner homogreft



RESİM 2: Kalsifiye olmuş perikardiyal kapakçık ve transannüler yama.

TABLO 1: Hastaların beslenme zamanları ve almış oldukları kalori miktarları (P-224'e aittir)

İlk beslenme zamanı	1. gün kalori miktarı kal/kg/gün	2. gün kalori miktarı	3. gün kalori miktarı	tam beslenme kalori miktarı
ort19,2 ±2,4 saat (14-30)	ort 17,4±12,6 (1-44)	ort 34± 24,7 (2-84)	ort19,2 ±2,4 saat (14-30) ort 17,4±12,6 (1-44) ort 34± 24,7(2-84) ort 47,9± 29,5(0-90) ort 92,8 ± 18(60-142)	ort 92,8 ± 18 (60-142)

DÜZELTİCİ KALP CERRAHİSİ UYGULANAN BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU OLAN HASTALARDA ERKEN DÖNEM BESLENMENİN DÜZENLENMESİ VE GASTROİNTESTİNAL SİSTEM KOMPLİKASYONLARI

Mehtap Baykan¹, İlkey Erdoğan², Murat Özkan³, Sait Aşlamacı³, Füheda Dalgıç², Birgül Varan², Okan Yurdakök³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi,

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Doğuştan kalp hastalığı nedeniyle ameliyat olan bebeklerde ameliyat sonrası yoğun bakım süreci ve bu dönemdeki beslenme özellikleri hastaların sağkalımı, morbiditeleriyle yakından ilgilidir ve bu dönemdeki hemşirelik bakımı oldukça önemlidir. Bu çalışmada büyük arter transpozisyonu (BAT) nedeniyle ameliyat olan bebeklerin ameliyat sonrası yoğun bakım ünitesinde erken dönemde enteral beslenmelerinin düzenlenmesi ve gastrointestinal sistemle ilgili komplikasyonların belirlenmesi amaçlanmıştır. **Hastalar ve Metod:** 2013-2014 Ocak ayları arasında kliniğimizde BAT tanısı ile arteriyel switch ameliyatı uygulanmış olan 42 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların beslenmeye başladıkları zaman, beslenme miktarı ve yöntemi, aldıkları kaloriler, beslenmeyi etkileyen faktörler incelendi. Beslenme miktarları ayarlanırken nazogastrik sonda ile beslenedikleri sürede sonda ile beslenme öncesi rezidüel mide içeriği kontrol edildi ve miktarı fazla olan ve muayene ile batın distansiyonu olan hastaların beslenmeleri atlandı, tekrar beslenmeye başlandığında beslenme miktarı azaltıldı ve kontrollü olarak artırıldı. Hastaların geri kalan gebirine total parenteral nütrüsyon desteği verilmedi. **Sonuçlar:** Hastaların yaşları 3-90 gün, kiloları 2-5 kg idi. Hastaların tanıları; 20 hastada BAT, 18 hastada ventriküler septal defekt+ BAT, dört hastada da Taussing Bing anomalisi + aort koarktasyonu idi. Çalışmaya dahil edilen hastaların yedisini yoğun bakım izlemi sırasında kaybedildi (mortalite %16,6). Yoğun bakımda kalış süresi ortalama 11,7 ± 8,4 gün (3-45 gün) idi. Enteral beslenmeye başlanma zamanı ortalama 19,2 ± 2,4 saat (14-30), oral beslenme günü 0-30 gün (ort 4,7 ± 4,6) idi. Hastaların hiçbirinde gastrointestinal kanaması, nekrotizan enterokolit gözlenmedi. Bir hastada abdominal distansiyon, 17 hastada rezidüel mide içeriğinin fazla olması nedeniyle beslenmeye ara verildi. **Tartışma:** Doğuştan kalp hastalığı nedeniyle ameliyat olan küçük bebeklerde ameliyat sonrası yoğun bakım süreci ve bu dönemdeki beslenme özellikleri hastaların sağkalımı ve bu süre içerisinde morbiditeleriyle yakından ilgilidir. Bizim kliniğimizde uygulanan beslenmenin yavaş ve batın muayenesine göre kademeli olarak artırılması, gerekli olduğunda verilmesi gastrointestinal sistemle ilgili komplikasyonları azaltmaktadır.

ÇİFT ÇIKIŞLI SAĞ VENTRİKÜL PATOLOJİSİNDE RESTRIKTİF VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT: VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN GENİŞLETİLMESİYLE YAPILAN TAM DÜZELTME OPERASYONUNUN ERKEN DÖNEM SONUÇLARI

Emrah Şişli¹, Yasemin Türkekul¹, Ahmet Arnaz¹, Yusuf Kenan Yalçınbaş¹, Ayşe Ulukol², Arda Saygılı³, Ayşe Sarıoğlu⁴, Cafer Tayyar Sarıoğlu⁵

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Departmanı,

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Departmanı,

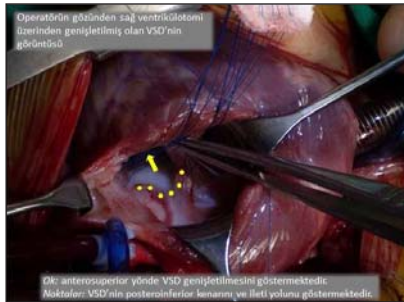
³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD,

⁴Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Departmanı,

⁵Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Departmanı, İstanbul

Giriş: Çok sayıda anatomik varyasyon nedeniyle çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSV) konjenital kalp cerrahisinin zor patolojilerinden birisidir. VSD'nin restriktif olduğu ÇÇSV, dikkatli bir preoperatif değerlendirmeyi ve özellikli bir operatif stratejiyi gerektirmektedir. Bu çalışmada, restriktif VSD'nin eşlik ettiği ÇÇSV olgularında VSD genişletmesi ile yapılan tam düzeltmenin erken dönem sonuçları sunulmaktadır. **Gereçler ve Yöntem:** 2002-2013 tarihleri arasında ÇÇSV primer tanısı ile opere edilen toplam 100 olgunun 8'inde, tam düzeltme operasyonu sırasında VSD genişletilmesi gerekti. Ortanca yaş 4 (2-7.3) yılı. Altı olgu erkekti. Dört olguda palyatif prosedür öyküsü mevcuttu. Tüm olgularda VSD çapı, aortik anüler çapın yarısından daha azdı. Obstrüktif olmayan intrakardiyak tünel oluşturmak amacıyla tüm olgularda VSD, anterosuperior yönde genişletildi. **Bulgular:** Üç olgunun postoperatif ekokardiyografisinde 20-27mmHg sol ventrikül çıkım yolu gradiyenti saptandı. Sağ ventrikül çıkım yolu gradiyenti ortancası 25 (21-30)mmHg idi. Bir olgu pulmoner hipertansiyon nedeniyle kaybedildi. Bir olguda bradikardinin eşlik ettiği atriyoventriküler disosiyasyon nedeniyle kalıcı epikardiyal pacemaker implantasyonu gerekti. Bir hasta, ilk operasyondan 6 sene sonra oluşan intrakardiyak tünel stenozu nedeniyle yapılan reoperasyonda aynı zamanda VSD de genişletildi. Yoğun bakım ve hastanede ortanca kalış süreleri sırası ile 3 (2-5) ve 17 (13-19) gündü. **Tartışma ve Sonuç:** Çift çıkımlı sağ ventrikül ile birlikte iyi gelişmiş ventriküllere sahip olgularda restriktif VSD'nin varlığı, biventriküler tamire engel olarak düşünülmemelidir. VSD, obstrüktif olmayan intrakardiyak tünel oluşturulması amacıyla anterosuperior yönde güvenle genişletilebilir.

Perioperatif görüntü



Olguların klinik özellikleri

Olgu	Yaş (yıl)/ Cinsiyet	VSD pozisyonu	Pulmoner darlık	Onarım sonrası SağV/SolV basınç oranı
1	4.3 / E	Non-committed	Infundibular*	0.56
2	1.3 / E	Subaortik	-	-
3	8 / K	Subaortik	Infundibular*	0.69
4	2.5 / E	Doubly-committed	Infundibular*	0.74
5	3.8 / E	Subaortik	Infundibular*	0.34
6	11.4 / E	Non-committed	Infundibular*	-
7	5 / E	Non-committed	Valvular	-
8	1.8 / E	Subaortik	Infundibular*	0.6

PULMONER ARTER SLİNG ANOMALİSİ, TRAKEAL DARLIK VE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT TANILI HASTADA "SLİDE" TRAKEOPLASTİ, SLİNG TAMİRİ VE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI

Sertaç Haydin¹, Gürsu Kıyan², Okan Yıldız¹, Erkut Öztürk³, Fatma Sevinç Şengül³, Mehmet Bedir Akyol⁴

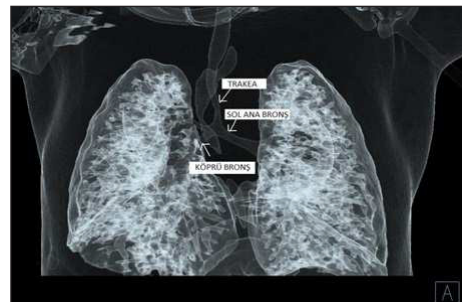
¹İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD,

³İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

⁴Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş: Pulmoner arter sling anomalisi nadir görülmekle birlikte trakeal baskıya neden olması sebebi ile önemli morbidite ve mortaliteye sebep olan bir hastalıktır. Uzun segment trakeal darlık ve komplet trakeal ringlerin varlığı hastalığın prognozunu belirleyicidir. Kardiyak anomaliler de eşlik edebilir. **Olgu:** 40 günlük, 3300 gr ağırlığındaki pulmoner sling ve ventriküler septal defekt (VSD) tanılı alımsı hasta solunum sıkıntısı ile merkezimize gönderildi. Hasta entübe edildi ancak entübasyon tüpünün çok az ilerlediği fark edildi. Yüksek hava yolu basıncı ile ancak 10ml/kg hava girişi sağlanabiliyordu. PCO2 değerleri çok yüksek olduğu için yüksek frekans, yüksek tidal ve düşük pozitif end ekspiratuar basınç stratejisi kullanıldı. Sanal bilgisayarlı tomografide uzun segment trekeal darlık saptandı (Resim 1). Ekstra korporeal membran oksijenasyon (ECMO) desteği gereksinimi olacağı ön görülerek erken operasyon planlandı. Sternotomi sonrası aort-bikaval kanülasyon ile ekstra korporeal dolaşıma girildi. Pulmoner sling düzeltildi ve VSD kapatıldı. Ardından trakea olabildiği kadar proksimal segmente doğru ve her iki bronş prepare edildi. Trakea boyunun yarısını içeren uzun segment stenoz karınaya kadar uzanıyordu. Fleksibl bronkoskopi ile darlık seviyesi içeriden de belirlendi. Darlığın tam ortasından divize edilerek parça çıkarmadan "slide" trakeoplasti yapıldı. Bronkoskopi eşliğinde entübasyon tüpü ilerletildi. Hasta operasyondan sorunsuz çıktı. Hava yolu basıncı düştü ve arteriyel kan gazları düzeldi. Postoperatif 7.günde düşük kalp debisine girerek kaybedildi. Muhtemelen hastanın merkezimize geldiği ve entübe olduğu andaki genel durum bozukluğu ve multi organ yetmezliği mortalite üzerinde etkili oldu. Ancak operasyonun amacı olan hava yolunun rahatlatılması başarı ile sağlandı. Hasta kaybedildiği güne kadar stabil mekanik ventilatör parametreleri ve kan gazları ile takip edildi. **Tartışma ve Sonuç:** "Slide" trakeoplasti uzun segment trakeal darlıklar ve komplet ringlerin varlığında uygun hava yolunu sağlamak için geçerli bir tedavi yöntemidir. Ameliyat öncesi entübasyon ihtiyacı ve genel durum bozukluğu ameliyat sonrası mortalite için belirleyicidir. Pulmoner sling tanılı hastaların trakeal görüntülemesi zaman kaybetmeden yapılmalı ve erken operasyon planlanmalıdır. ECMO gereksinimi olabileceği de bilinmelidir.



RESİM 1: Sanal bronkoskopi ön-arka plan görüntüsü.

AORT KAPAK REPLASMANI SONRASI MİTRAL-AORTİK İNTERVALVÜLER FİBRÖZA PSÖDOANEVRİZMASI

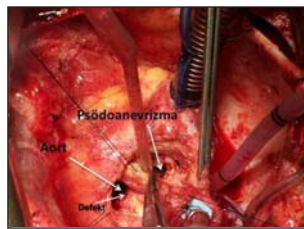
Onur Işık, Serkan Ertugay, Muhammet Akyüz, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay

Ege Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İzmir

Giriş: Subaortik anevrizmaların çoğu Mitral-Aortik intervalvüler fibröz (MAİVF) olarak adlandırılan, aort ve mitral kapak arasındaki fibröz yapı ve diğer bölgelere göre daha avasküler olan bölgeden kaynaklanır. MAİVF psödoanevrizması çoğunlukla göğüs travması, geçirilmiş kalp cerrahisi ve transmural miyokard enfarktüsü sonrası gözlenir. Özellikle biküspit aort kapağı olanlarda MAİVF daha güçsüz yapıda olup subaortik psödoanevrizma gelişme olasılığı daha yüksektir. Olgumuzu; çocukluk döneminde biküspit aort kapak darlığı nedeniyle opere olması, herhangi bir mevcut enfeksiyon kriteri ya da öyküsü olmaması ve aortik kök genişletmesi ile psödoanevrizmanın tamininin tek yama kullanılarak sağlanması nedeniyle literatürdeki azlığı göz önüne alınarak sunuldu. **Olgu:** Biküspit aortik kapak, aort darlığı ve yetmezliği tanısıyla 1 yıl önce biyolojik aort kapağı (21 no) implante edilen ve sorunsuz olarak taburcu edilen, 16 yaşındaki bayan olgu efor dispnesi yakınmasıyla başvurdu. Transtorasik ekokardiyografi kontrolünde peak 48 mmHg akım gradyenti oluşturan valvüler aort stenozu ve psödoanevrizma ile uyumlu görünüm saptandı. Bilgisayarlı tomografik anjiyografi sonucu subvalvüler düzeyde sinüs valsava anevrizması ya da psödoanevrizma olabilecek bir görüntü elde edildi (Resim 1). Kardiopulmoner bypass sonrası asendan aortaya non-koroner liflete uzanan oblik insizyon yapıldı. Destruksiyona uğramış biyolojik aort kapak rezeke edildi. Subvalvüler alanda MAİVF bölgesinde 15x10mm büyüklüğündeki defektin asendan aortun sağ posterior ve laterali boyunca sol atrium ile komşuluk halinde 50x30mm büyüklüğünde psödoanevrizma kesesine açıldığı görüldü (Resim 2). Yapılan ölçümde anulus çapı 19 mm altında ölçülmesi üzerine posterior yaklaşım ile Nick prosedürü kök genişletme planlandı. Aortotomi insizyonu non-koroner kommissür hizasından defekti de içine alacak şekilde uzatıldı. Psödoanevrizma kesesi açılarak içi boşaltıldı. Dacron yama aortik valvüler ve subvalvüler bölge genişletilerek onarıldı. Onarımın ardından 21 no mekanik aort kapağı implante edildi. Postoperatif sorunsuz bir iyileşme dönemi ardından hasta 6. günde taburcu edildi. Kontrol ekokardiyografide kapak fonksiyonları olağan ve herhangi bir subvalvüler anevrizma gözlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Nadir gelişen fakat ölümcül olabilen bu komplikasyonun tanınması, bu riskli hastaların geciktirilmeden cerrahi tedaviye yönlendirilmesinin hasta için hayatı önemi vardır. Özellikle de dar aort kökü olan uygun olgularda, kök genişletmesi sırasında tek yama ile sorunların ikisinin de giderilebilmesi cerrah açısından da kolaylık sağlamaktadır.



RESİM 1: Çok kesitli bilgisayarlı tomografik anjiyografi görüntüsü. Subaortik mitral-aortik intervalvüler fibroza (MAİVF) bölgesinde sol ventrikül çıkış yolundan köken alan ve aort ile sol atrium komşuluğu boyunca uzanan psödoanevrizma görülmektedir.



RESİM 2: İntraoperatif görüntü. Sol ventrikül çıkım yolu ve aort ile psödoanevrizma kesesi komşuluğu görülmektedir. Görülmektedir.

YENİDOĞANDA PATENT DUKTUS ARTERİOSUS KOİL EMBOLİZASYONU SONRASI SANTRAL VE PERİFERİK KOMPLİKASYON

Tayfun Özdem¹, Mehmet Taşar¹, Mehmet Cahit Sarıcaoğlu¹, Tayfun Uçar², Ercan Tutar², Zeynep Eyleten¹, Bülent Kaya¹, Adnan Uysalel¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, Ankara

Giriş: Sık görülen konjenital kalp hastalığı olan Patent ductus arteriosus'un (PDA) transkatater kapatılması çocuk ve yetişkinlerde giderek ilk tercih edilen yöntem haline gelmekle beraber; infant ve küçük çocuklarda sınırlı sayıda uygulanmaktadır. Aort koarktasyonu ve PDA tanısıyla PDA'ya koil implantasyonu uygulaması ve koil migrasyonu ve periferik arter hasarı gelişen infanları sunmayı planladık. **Olgu:** Otuzüç yaşındaki annenin G3Y2,2900gr,38 haftalık doğan bebeğinin postnatal 10.uncu günde husursuzluk, ateş ve genel durum bozukluğu nedeni ile yapılan fizik muayenesinde 2/6 sistolik üfürüm duyulurken, femoral nabızlar alınamadı. Ekokardiyografide PDA (1.5mm) ve aort koarktasyonu tanısı kondu. Kateterizasyonunda koarkte segmentte akım gradyenti 21mmHg bulunarak PDA'ya koil embolizasyona karar verildi. İşlemi takiben koilin sol pulmoner artere embolize olması üzerine hasta acil opereyona alındı. Kardiopulmoner bypass eşliğinde pulmoner arterotomi ile koil çıkarıldı. Operasyondan 3 gün sonra kateterizasyon yapılan sağ ayakta renk değişikliği (Resim 1a) ve nabız kaybı olan hastaya akut arter trombozu tanısıyla femoral arter eksplorasyonu uygulanarak embolektomi yapıldı. Sağ ana femoral arter duvarının ileri derecede hasarlı bölgesi safen patch plastiyle onarıldı. Postoperatif 6. günde yapılan doppler ultrasonografi(US)de damar patensi izlendi. Ayağın giderek düzelmesi üzerine 29.uncu günde taburcu edildi. 1 ve 3 ay sonraki US'de ince sağ ana femoral arterde monofazik akım izlendi. Bir yıl sonraki kontrol ekokardiyografisinde koarkte segmentte gradient artışı(55mmHg) görüldü. Pelvik BT anjiyografisinde sağ femoral arter total tıkalı olmasına rağmen yaygın kollateraller izlendi ve ayak tamamen iyileşti (Resim 1b,2). Aort koarktasyonu rezeke edilerek extended uç uca anastomoz yapıldı. Postoperatif herhangi bir komplikasyon görülmüdü. **Tartışma:** Kateter ve cihaz teknolojilerindeki sürekli ilerlemeler nedeniyle düşük ağırlıklı infant ve yenidoğanda bile transkatater PDA oklüzyonu giderek daha fazla uygulanmaktadır. Bu tip hastalarda komplikasyon risklerini minimize indirmek için pediatrik yoğun bakım, kardiyoloji, radyoloji ve kalp damar cerrahisinin ekip halinde çalıştığı yüksek hacimli merkezlerde işlemin gerçekleştirilmesinin uygun olacağını düşünüyoruz.



RESİM 1: Alt ekstremitenin cerrahi öncesi ve sonrası görüntüsü.



RESİM 2: Sağ alt ekstremiteyi besleyen kollateraller.

NADİR BİR PULMONER EMBOLİ NEDENİ: RÜPTÜRE SAĞ ATRİAL KİST HİDATİK

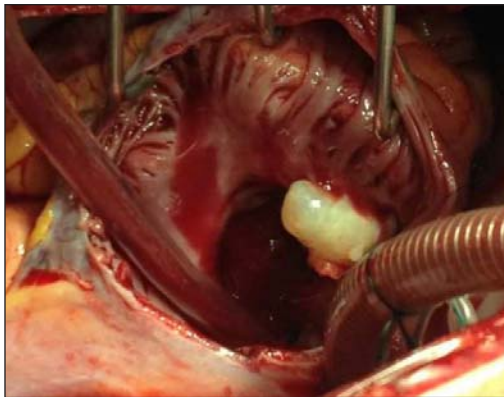
**Nuh Yılmaz¹, Özgür Kızılca¹, Tülay Demircan¹, Ulaş Karadaş³,
Mustafa Kır¹, Kıvanç Metin², Baran Uğurlu², Nurettin Ünal¹**

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi BD,

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi AD,

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İzmir

Giriş: Kist hidatik, Echinococcus Granulosus'un embriyonik formunun neden olduğu bir paraziter hastalıktır. Kistler genellikle karaciğer ve akciğere yerleşmekle birlikte nadiren de olsa kalp gibi farklı dokuları tutabilmektedir. Bu yazıda öncesinde asemptomatik iken, sağ atrial yerleşimli kist hidatiğin rüptüre olması nedeniyle pulmoner emboli semptomları ile başvuran bir hastayı sunmayı amaçladık. **Olgu:** Hayvancılıkla uğraşan aile üyesi 15 yaşındaki erkek hasta sağ taraflı göğüs ağrısı, halsizlik, subfebril ateş ve nefes darlığı şikayetiyle başvurduğu bir dış merkezden, sağ atriyal kitle (miksoma, trombüs veya kist hidatik) ve bununla ilişkili olabilecek pulmoner emboli ön tanılarıyla yönlendirilmişti. Ekokardiyografide sağ atrium serbest duvarına yerleşimli kistik-konsolide alanlar içeren ve triküspid kapaktan diastolde sağ ventriküle uzanan serbest yüzen yapıları olan 25X24 ve 25X12 mm boyutlarında iki adet kitle görüldü. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi bilateral multiple pulmoner emboli ile uyumluydu. Toraks BT'sinde özellikle sağ akciğerde olmak üzere bilateral multiple kistik-konsolide lezyonların varlığı gösterildi. Kist hidatik serolojisinin pozitif olduğu bildirildi. Hasta bu bulgularla operasyona verildi. Sağ atrium kardiyopulmoner by-pass altında açıldı. Triküspid kapak anteroseptal yaprakçığına yakın yerleşimli beyaz-translügen bir kitle görüldü. Bir ucu kitleye yapışık diğer ucu serbestçe hareket eden membranların varlığı rüptüre kist hidatik olarak yorumlandı. Parmakla yapılan muayene kistin 5x5cm boyutlarında ve atrioventriküler çentiğe yerleşmiş olduğu anlaşıldı. Kist içine %6 povidon-iodine enjeksiyonu sonrasında germinal membranlar uzaklaştırılarak kalan kavite running prolene suturele kapatıldı. Albendazol tedavisi başlandı. Postoperatif dönemde komplikasyon izlenmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Kardiyak hidatik kistler özellikle çocukluk çağına oldukça nadir görülür. Sistemik ve pulmoner emboliler veya anafilaksi sonucu ani ölümlerle sonuçlanabilecek ciddi komplikasyonları bulunan bu hastalıkta erken tanı ve uygun tedavinin bir an önce yapılması hayat kurtarıcıdır. Hastamızda olduğu gibi kistin yerleşimi açısından cerrahinin komplike olma olasılığı mevcutsa tam kist eksizyonu yerine germinal membranın uzaklaştırılması ve kavitenin sütüre edilmesi tekniği daha uygun olabilir. İntrakardiyak bir kitleyle karşılaşıldığında ön tanımlar arasında trombüs ve miksoma ilk akla gelenler olmasına rağmen hayvancılıkla uğraşanlarda kist hidatik unutulmamalıdır.



RESİM 1: Sağ atrium serbest duvarında triküspid kapağa yakın yerleşimli kist hidatiğin cerrahi görüntüsü.

BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU, VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT, PULMONER STENOZ'LU HASTALARDA CERRAHİ TEDAVİ SEÇENEKLERİ

**Nihat Çine¹, Murat Başaran¹, Eylem Tuncer¹, Alican Vuran¹,
Alican Hatemi¹, Füsun Güzelmeric², Ömer Savluk², Naci Öner³,
Ayşe Yıldırım³, Hakan Ceyran¹**

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: D-TGA, VSD, PS'lu sol ventrikül çıkım yolu rezeksiyonu yapılamayan olgularda Rastelli, reparation al'etage ventriculaire (REV) ve Nikaidoh-Bex prosedürü cerrahi tedavi seçenekleri arasındadır. Kliniğimizde uygulanan bu üç cerrahi prosedürün sonuçlarını irdeledik. **Olgu ve Gereçler:** Kliniğimizde Ocak 2011 - Mart 2014 tarihleri arasında, D-TGA, VSD, PS'lu sol ventrikül çıkım yolu rezeksiyonu yapılamayan 12 hasta ameliyat olmuştur. Dokuzu erkek, 3ü kız olan hastaların yaş ortalaması 3 (1-8)yaştır. Hastalardan Rastelli prosedürü uygulanan ikisinin önceden geçirilmiş BT shunt ameliyatı, REV prosedürü uygulananlardan birinin geçirilmiş özefagus atrezisi ameliyatı öyküsü vardır. Bu hastalardan 9'una Rastelli prosedürü, 2'sine REV prosedürü ve bir hastaya da Nikaidoh-Bex prosedürü uygulanmıştır. **Bulgular:** Rastelli prosedürü uygulananlardan 3 hasta ex oldu. Bunlardan biri postoperatif 3. ayında enfeksiyon ve multiorgan yetmezliği nedeniyle, birisi 5. ve diğeri 2. gününde düşük kalp debisi nedeniyle erken dönemde kaybedildi. Bir hastamıza kanama nedeniyle reoperasyon uygulandı. Özefagus atrezisi nedeniyle opere olmuş olan hastamız beslenme problemi ve solunum güçlüğü nedeni ile tekrar entübe oldu. Altı hastamız sorunsuz bir postoperatif seyir sonrası taburcu edildiler. **Sonuç ve Tartışma:** D-TGA, VSD, PS'lu sol ventrikül çıkım yolu rezeksiyonu yapılamayan olgularda her üç cerrahi seçenek de kabul edilebilir mortalite ve morbidite ile uygulanan etkin bir cerrahi metottur. Rastelli prosedürü yaygın bir cerrahi tedavi seçeneğidir. REV prosedürü daha az sol ventrikül çıkım yolu problemleri ve uzun dönem sonuçlarının iyi olması itibarıyla tercih edilebilir bir seçenektir.

BİR FALLOT TETRALOJİ VAKASINDA SİYANOTİK ATAKLARI KOLAYLAŞTIRAN DİYAFRAGMA HERNİSİ

Şeref Olgar¹, Tevfik Demir¹, Burcu Cantay², Ali Erdal Karakaya³

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

³Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Kahramanmaraş

Fallot Tetralojisi (TOF) sıklıkla kardiyak, vasküler ve iskelet anomalilerin eşlik etmiş olduğu bir hastalık olarak bilinmektedir. Diğer organlara ait yapısal anomaliler de eşlik etmektedir. Bu anomalilerden birisi de diyafragmaya bağlı anomalilerdir. Literatürde oldukça nadir olarak bildirilen bu anomaliler sağ diyafragmaya bağlı hernilerdir. Bu hernilerin birlikteliği oldukça nadirdir. Burada günde 5-6 defa olan ve yaklaşık 30 dk süren siyanotik ataklarla getirilen hastada Fallot Tetralojisi ile beraber konjenital diyafragma hernisi saptanmış bir olgu sunulmuştur. Pulmoner damar gelişimi iyi olmasına rağmen ciddi siyanotik atakları olan hastanın telekardiyoğrafik değerlendirilmesinde herni saptanmıştır (Resim-1 ve Resim 2). Ağlatılmayan ve saturasyonları düşük olan hastanın oksijen desteği ile saturasyonları %65'lere çıkartılmış ve hasta öncelikle kardiyak operasyona yönlendirilmiştir. Siyanotik bir hastalık olan Fallot Tetralojisine göğüs malformasyonlarının eşlik etmesi siyanotik atakların dirençli ve belirgin olmasına yol açmaktadır.

Torax CT



RESİM 1: Karaciger ve kalp aynı hizada.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA CERRAHİ ÖNCESİ HEMODİNAMİK PLANLAMA VE İN VİTRO BİYOMÜHENDİSLİK TEST PLATFORMU

Şenol Pişkin¹, Sezin Nargül², Kerem Pekkan³

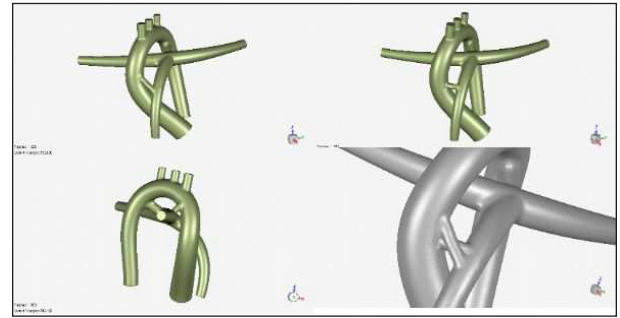
¹Koç Üniversitesi, Makina Mühendisliği Programı,

²Koç Üniversitesi, Biyomühendislik Programı, İstanbul

³Carnegie Mellon Üniversitesi, Biomedical Engineering Programı, PA, USA

Bu sunumda grubumuz Biyoakışkanlar ve Kardiyovasküler Mekanik Laboratuvarında geliştirilen çocuk ve yeni doğan cerrahisinde için geliştirilen ameliyat öncesi bilgisayar destekli modelleme çalışmaları özetlenecektir. Grubumuz yeni doğan hastalara ait gerçek verileri (MRI, CT, echo gibi) kullanarak hastaya özel kan akışı ve damar hareketini bilgisayar üzerinde simüle etmektedir. Ayrıca uc boyutlu hızlı-prototip araçları kullanılarak komplike konjenital anatomilerinin uc boyutlu prototipleri cerrahi ve teşhis amaçlı üretilebilmektedir. Bu sayede ölçüm yaparak elde edilmesi oldukça zor veya imkânsız verilere erişim mümkün ve kolay hale gelmekte ve ölçüm sırasında ortaya çıkabilecek bozucu etkiler bertaraf edilmektedir. Bu metodoloji ile gerçek hasta verileri üzerinde ameliyat senaryoları uygulanarak, ameliyat öncesinde sonuç tahmini yapılabilmektedir. Örnek güncel çalışmalardan birisi bu kongrede ayrıntılı olarak anlatılacaktır. Aorta ile ana pulmoner arter ve Aorta ile sağ pulmoner arter arasındaki bağlantıların şeklinin, yarıçapının ve yerinin damar çıkışlarındaki akış dağılımlarına ya da yerel akış dinamiğine etkisi incelenmiştir. Kullanılan geometri aortayı, beyne giden ana damarları, pulmoner arterleri içermektedir. Damarların çıkışlarına direnç sınır koşulu uygulanmıştır. Bu sınır koşulu sayesinde devam eden damarların ve organların kullanılan damarlar üzerindeki etkisi yaklaşık olarak hesaba katılabilmektedir. İlk sonuçlara göre bağlantının yeri çıkış debileri üzerinde çok sınırlı bir etkiye sahipken yerel akış dinamiği üzerinde önemli değişikliklere yol açmakta ve bağlantıdan geçen akış oldukça değişmektedir. Bu çalışma devam ettirilmekte ve daha gerçekçi sonuçlar alınmaya çalışılmaktadır. Bağlantı yarıçapının etkisi bu kapsamda incelenmektedir. Kullanılan geometri genişletilerek ana beyin damarları da eklenmektedir. Bu sayede CoW bölgesinin dağılımlara etkisi incelenebilecektir. Bu örnek çalışma dışında cardiopulmonary bypass, operasyon sırasında kanüle etkisi gibi birçok çalışma da grubumuzda yürütülmektedir.

Bağlantılar



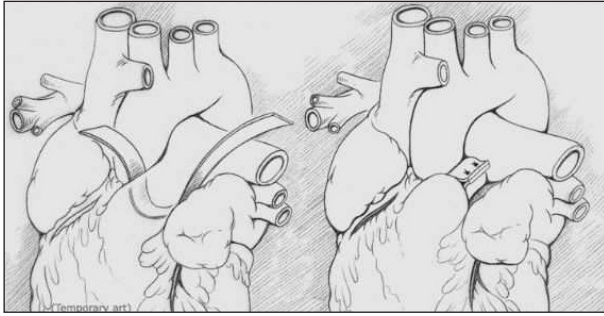
PULMONER ARTER BANDING KRİTİK DURUMDAKİ DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARINDA YARARLI MI?

Murat Özeren¹, Olgu Hallioğlu², Kerem Karaca¹, Hasan Demetgül², Özden Vezir¹, Caner Bozali¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Mersin

Amaç: Ciddi hemodinamik öneme sahip soldan sağa (L-R) şantla doğan hastalar pulmoner ödem veya konjestif kalp yetmezliği nedeniyle yoğun bakım ihtiyacı göstermektedirler. Kritik durumdaki bu hastalara her zaman açık kalp cerrahisi ile tam düzeltme yapılamamaktadır. Bu çalışmada, kritik durumdaki doğumsal kalp defektli hastalarda gerçekleştirdiğimiz pulmoner banding (PB) sonuçları irdelenmiştir. **Yöntem:** Ocak 2004 ve Şubat 2014 tarihleri arasında yoğun bakım şartlarında izlenen ciddi sol sağ şant nedeniyle kritik durumdaki 29 hastaya PB operasyonu gerçekleştirilmiştir. Kardiyak ve kalp dışı kompleks anomali olan hastalar grup1 (n=12), izole kardiyak defektli olanlar grup 2 (n=17) olarak ayrılmışlardır. PB tüm hastalarda sol torakotomi ile 4 mm polyester tape band kullanılarak yapılmıştır. PB sırasında Trustler formulu, basınç kriteri veya cerrahin deneyimi kullanılmıştır. **Sonuçlar:** Grup 1'de pulmoner kan akımını artıran defektin yanı sıra Apert send, Triküspit atrezisi, Allagille send, Edwards send gibi kompleks anomaliler eşlik ederken, Grup 2'de VSD ve AVSD gibi izole defektler yer almaktaydı. Grupların yaş ortalaması Grup 1 de 3.36±2.67 ay iken Grup 2 de 5.17±3.77 ay (p=0.07) idi. Erken mortalite Grup 1'de 8 (%66) hasta, Grup 2'de 1 (%5,8) p=0.001 iken bir aylık perioperatif mortalite Grup 1'de 9 (%75) hasta, Grup 2 de 8 (%47) (p=0,25) hasta olarak saptanmıştır. PB sırasında grup 1'de 5 (%41) grup 2'de 4 (%23) (p=0.422) hastaya ek kardiyak cerrahi gereksinimi olmuştur. **Tartışma:** Erken bebeklikte açık kalp cerrahisinin yapılamadığı durumlarda yüksek mortalite oranlarına rağmen PB güncelliğini korumaktadır. PB uygulamasında en iyi sonuçlar VSD'li bebeklerde alınmakta iken, trunkus ve bazı kompleks form doğumsal anomalilerde mortalite oldukça yüksektir. Genel durumu açık kalp ameliyatını kaldıramayacak kadar bozuk hastalarda PB sonuçları ek anomali olmayan hastalarda zaman kazandırıcı seçenek olarak güncelliğini korumaktadır.



RESİM 1: Pulmoner arter bantlama işlemi.

AMELİYAT ÖNCESİ İNFLAMASYON BELİRTEÇLERİ VE DOĞUMSAL KALP HASTALIĞINA BAĞLI PULMONER ARTERYEL HİPERTANSİYON

Mete Gürsoy¹, Ali Can Hatemi², Ece Salihoğlu¹, Behzat Tüzün², Hakan Ceyran²

¹Acıbadem Üniversitesi Bahçelievler Aile Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Kartal Koşuyolu Eğitim Araştırma Hastanesi,

Pediyatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Doğumsal kalp hastalıklarına bağlı artmış kan akımı pulmoner arter duvarında inflamasyona sebep olabilir. İnflamasyon ise hastalığın şiddetini etkileyebilir. Bu çalışmada preoperatif inflamasyon belirteçlerinin pul-

moner arteriyel hipertansiyon ile ilişkisini incelemeyi amaçladık. **Materiyal ve Metod:** Kurumumuzda Mayıs-Aralık 2012 arasında açık kalp cerrahisi uygulanan 67 çocuk hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların preoperatif C reaktif protein, nötrofil lenfosit oranı, eritrosit dağılım genişliği, ortalama trombosit hacmi, trombosit dağılım genişliği, pulmoner arter basınçları ve ameliyat sonrası sonuçları değerlendirildi. **Sonuçlar:** Hastaların ağırlıkları, nötrofil lenfosit oranları, ortalama trombosit hacimleri, trombosit dağılım genişlikleri, eritrosit dağılım genişlikleri ve CRP değerleri hem pik hem de ortalama pulmoner arter basıncı ile ilişkili bulundu. Bu veriler lineer lojistik regresyon analizine dahil edildi. Ortalama trombosit hacmi, trombosit dağılım genişliği, CRP ve hasta ağırlığı, pik pulmoner arter basıncı ile ilişkili bulundu (p= 0.002, p= 0.018, p=0.037 ve p<0.001). Ortalama trombosit hacmi, CRP ve hasta ağırlığı operasyon öncesi ortalama pulmoner arter basıncı ile ilişkili bulundu (p=0.006, p=0.03 ve p= 0.008). **Tartışma:** Ameliyat öncesi inflamasyon belirteçleri pulmoner hipertansif hastalığın ciddiyetini göstermekte yardımcı olabilir. Ancak ameliyat sonrası sonuçların öngörülmesinde inflamasyon belirteçlerinin rolünün saptanması için daha fazla hasta sayılı çalışmalara ihtiyaç vardır.

TEKRARLAYAN PERİKARDİYOSENTEZ UYGULAMALARINA KARŞIN YİNELEYEN ÇOKLU ETYOLOJİK FAKTÖRLER UYUMLU PERİKARDİYAL EFFÜZYONLU OLGUDA BAŞARILI MEDİKAL TEDAVİ STRATEJİMİZ

Ufuk Yetkin, Yüksel Beşir, Köksal Dönmez, İhsan Peker, Hasan İner, Tayfun Gökdoğan, Levent Yılık, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: Günümüzde etyolojik nedenleri değişse bile effüziv perikardit halen önemini ve ciddiyetini koruyan bir patolojidir. Önceki yıllarda olguların büyük kısmı tüberküloz (tbc) etyolojiliyken, son zamanlarda üremik, hiperürisemik, postoperatif ve maligniteye bağlı oranları artmış olup tbc ve idyopatik etmenler azalmaktadır. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Kliniğimize başvurusundan 4 ay önce dış merkezde cerrahi koroner revaskülarizasyonu takiben postoperatif 2.ayda gelişen nefes darlığı ve hipotansiyon semptomlarına yönelik incelemelerinde masif perikardiyal effüzyon belirlenerek perikardiyosentez uygulanmış ve 1000cc serohemorajik sıvı aspire edilerek yapılan mikrobiyolojik ve histolojik incelemelerde özellik saptanmamıştı. Taburculuğu takiben aynı yakınmalarla aynı dış merkeze bir hafta sonra başvuran olgunun kontrol ekokardiyogramında masif mai bulgulanmamış. Üçüncü başvuru aynı merkeze benzer semptomlarla ilkinden 2 hafta sonra gerçekleştiren olgunun yinelenen ekokardiyogramında masif effüzyon saptanması üzerine tekrarlanan perkütan perikardiyosentezle 450cc aynı vasıfta mai aspirasyonu sağlanmış. Olgunun dış merkeze 3.kez başvurusundan 1 ay sonra acil polikliniğimize benzer semptomlarla başvurusu değerlendirildi. Özgeçmişinde 40 yıl önce dış ülkede TBC nedeni akciğer operasyonu gerçekleştirildiği ve CABG öncesi incelemelerinde hiperürisemi saptanarak medikal tedaviye başlandığı anamnezi mevcuttu. İlk başvuruda gerçekleştirilen ekokardiyogramında posterior duvarda 34mm, apex 32mm, lateral komşulukta 35mm, inferior çevresinde 15mm bantlı perikardiyal mai saptandı. Olgunun 3 hafta sürdürülen medikal tedavisi boyunca haftalık yinelenen ekokardiyogramlarında gözlenen regresyon bulguları taburculuk öncesi değerlendirmede aynı sırayla 19mm, 23mm, 25mm ve 8mm olarak saptandı. Başarılı medikal tedavimizi optimal pozolojiden furosemid+spironalakton+indometasin ve ek medikal tedavisi oluşturdu. Hastanın poliklinik takiplerinde cerrahi konsey kararımız olan medikal tedavi ile takibinin başarıyla mai miktarındaki ve semptomlarındaki regresyonu devam ettirdiği bulguları. **Tartışma ve Sonuç:** Son yıllarda perikardiyal effüzyon insidansındaki artış tanılal tekniklerin ilerlemesiyle meydana gelmiştir. Özellikle rekürrens gösteren olguların tedavisinde uygun kombinasyonlu medikal tedavinin de bir alternatif olabileceği kanaatindeyiz.

SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ NEDENİYLE CERRAHİ TEDAVİ UYGULANAN TUBEROSKLEROZ İLE BİRLİKTE OLAN KARDİYAK RABDOMİYOM

Özgür Kızılcı, Tülay Demircan, Nuh Yılmaz, Cüneyt Zihni, Mustafa Kır, Nurettin Ünal

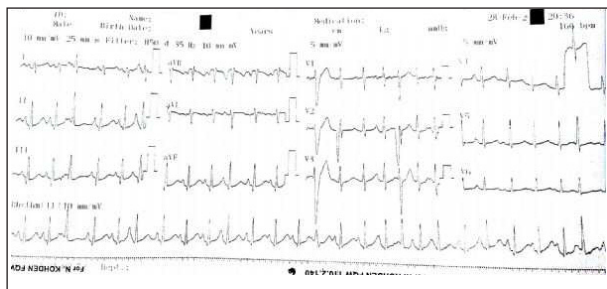
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir

Giriş ve Amaç: Sıklıkla tuberoskleroz ile birlikte olan kardiyak rabdomyomlar spontan regresyon gösteren benign tümörler olmakla birlikte dirençli aritmi, ventriküler outflow obstrüksiyonu gibi komplikasyonlar nedeni ile sorun yaratmaktadır. Yazımızda multipl kardiyak rabdomyomları olan ve antiaritmik tedaviye dirençli supraventriküler taşikardileri nedeniyle cerrahi uygulanan olgumuzu irdeledik. **Olgu:** Fetal bradikardi nedeniyle 38 haftalık iken acil sezeryanla doğum eylemi olan ve doğum sonrası yapılan ekokardiyografide multipl rabdomyomlarının saptanması üzerine tuberoskleroz açısından tetkik edilen hastanın göz muayenesi ve kranial MR sonuçları tuberoskleroz ile uyumlu olarak değerlendirildi. 1,5 aylık iken EKG'sinde supraventriküler taşikardi ataklarının görülmesi ve ekokardiyografide multipl rabdomyomları ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonunun saptanması nedeni ile inotrop desteği, betabloker ve sonrasında amiodaron ile tedavi başlandı. Supraventriküler taşikardi atakları ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonu düzelmeyen olgunun sağ atrial yerleşimli 2x1 cm'lik rabdomyomunun cerrahi olarak çıkarılmasını takiben klinik düzelmeye sağlandı. **Sonuç:** Kardiyak rabdomyomlar spontan regresyon gösterebilen benign tümörler olmakla birlikte dirençli aritmi, obstrüksiyon gibi semptomatik olgularda cerrahi önemli ve etkili bir tedavi seçeneğidir.

Bikaval görüntüde sağ atrium yerleşimli rabdomyiom



Olgunun oniki derivasyon EKG kaydı



PEKTUS KARINATUM DEFORMİTELİ OLGUDA BAŞARILI ÇİFT KAPAK REPLASMANI STRATEJİMİZ

Levent Yılık, Kazım Ergüneş, Ufuk Yetkin, İhsan Peker, Ersin Çelik, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi (KDC) Kliniği, İzmir

Giriş: Pektus karinatum göğüs duvarının öne çıkıklığını tanımlamakta olup, ikinci sıklıkla gözlenen göğüs duvarı deformitesidir. Dışarıya doğru aşırı kosta kartilajı gelişimi sonucu oluşur ve daha ileri yaşlarda farkına varılır. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Umbilikal herni nedeniyle elektif operasyon planlanırken nefes darlığı şikayetine yönelik gerçekleştirilen transtorasik ekokardiyogramında (TTE) önemli derecede aort ve mitral yetmezliği tanınması üzerine operasyon planlanarak kliniğimize yatırıldı. TTE'de orta-ciddi mitral yetmezliği (MY) ve orta derecede aort yetmezliği (AY) yanı sıra sol ventrikül diastol/sistol sonu çapları 72/48mm ve sol/sağ atriyum çapları da 56/55mm bulguları. Pulmoner arter basıncı 35mmHg hesaplanırken sol ventrikül EF'si %60 olarak belirlendi. Koroner anjiyografisinde koroner arterler normalden 3-4° MY ve 2-3° AY bulgulanırken EF'si %50 saptandı. Olgunun ilımlı pektus karinatum deformite inspeksiyon bulgusu ve nefes darlığı yakınması da dikkate alınarak Göğüs Hastalıkları konsültasyonu gerçekleştirildi. Her iki akciğer üst zondaki sekel fibrotik lezyonlar ve plevral kalınlaşmalar tüberküloz sekele olarak değerlendirildi. Ayrıca spirometrisi de normal değerlere sahipti. Hastada majör pulmoner patolojik bulgu saptanmadı. Elektif olarak açık kalp cerrahisi operasyonuna alınan hastaya standart median sternotomi uygulanarak 23no St.Jude mekanik kapakla aort ve 31no St.Jude mekanik kapakla da mitral kapak replasmanı gerçekleştirildi. Hastanın atriyal fibrilasyonda olması da dikkate alınarak sol atriyal apendaj internal olarak kapatılırken mitral posterior kapağın tam korunması da sağlandı. Hastanın postoperatif dönemde ek sorunu gelişmedi. **Tartışma ve Sonuç:** Pektus karinatumlu olguların çoğu olgumuzdaki gibi asemptomatiktir. Solunum yolları enfeksiyon sıklığı ve eforla nefes darlığı yakınmalarının yanı sıra psikolojik ve kozmetik sorunlar da saptanabilmektedir. Özellikle kemikleşmenin tamamlandığı ileri yaşlardaki olgularda bulgulan bu tip deformitelerde asemptomatoloji ve pulmoner açıdan stabilizasyon mevcutsa teknik olarak oldukça zor olan düzeltici ameliyattan kaçınılması gerektiği düşüncesindeyiz.

SİYANOZLA İLE BAŞVURAN EBSTEİN ANOMALİLİ BİR HASTANIN BAŞARILI CERRAHİ TEDAVİSİ

Vural Polat¹, İbrahim Ece², Abdurrahman Üner², Serdar Epçazan², Esra Eker³, Şahin Işcan¹, Mustafa Etli¹

¹Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

³Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Ebstein anomalisi, triküspid kapağın anterior kuspunun normal yerine yapıştığı halde, posterior ve sıklıkla septal kuspallarının sağ ventrikül duvarının apekse yakın bir kısmına yapışması sonucu oluşan bir patolojidir. Atrialize olan sağ ventrikül miktarı ve kapak yetmezliğinin şiddetine bağlı olarak semptomlar ortaya çıkar. Burada siyanoz ve efor dispnesi nedeniyle kliniğimize başvuran 6 yaşındaki bir Ebstein anomali bir hastanın başarılı cerrahi tedavisi sunulmuştur. **Olgu:** 6 yaşında Ebstein anomalisi+PFO (sağ -sol şantlı) tanısı alan kız çocuğu, efor dispnesi ve siyanozu (oda havasında %82) olması nedeniyle operasyona alındı. Triküspit kapak septal lifleti aşağı yerleşim yerinden ayrılarak anatomik pozisyona yakın tekrar dikildi. Atrialize ventrikül aşağıda bırakılarak sağ ventrikül hacmi de artırıldı. İntraoperatif transözefageal ekokardiyografide minimal TY mevcut ve kapak koaptasyonu iyiydi. Cerrahi sonrası oda havasında oksijen saturasyonu %93 ölçüldü. Kalp büyüklüğünde postop belirgin azalma gözlemlendi. Hasta sorunsuz taburcu edildi. **Sonuç ve Tartışma:** Ebstein anomalisi triküspid kapağın septal ve posterior leafletlerinin birlikte ya da ayrı ayrı, sağ ventrikül apeksi yönünde deplase ve değişik miktarlarda deforme olması sonucu ortaya çıkan konjenital bir anomali. En sık dispne ve siyanozla karakterizedir. Tedavisinde değişik alternatifler vardır. Uygun vakalarda septal lifletin anatomik pozisyona reimplantasyonu etkin ve yeterli fayda sağlamaktadır.

SUBKLAVİYAN-FLAP TEKNİĞİ İLE ONARILAN AORT KOARKTASYONLU YENİDOĞAN VE İNFANTLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mustafa Kır¹, Baran Uğurlu², Nurettin Ünal¹, Kıvanç Metin², Nuh Yılmaz¹, Özgür Kızılca¹, Tülay Demircan¹

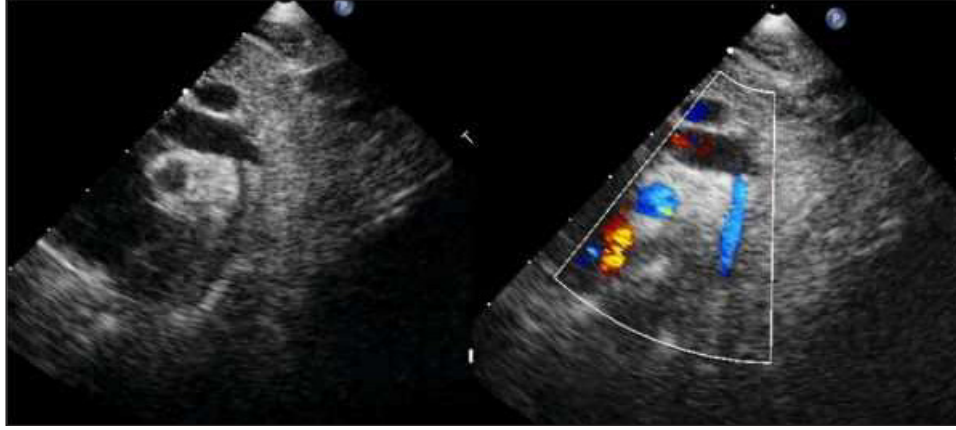
¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi BD, İzmir

Giriş: Cerrahi gerektiren aort koarktasyonlu infantların çoğuna uç uca anastomoz tekniğiyle onarım yapılmaktadır. Merkezimizde özellikle ark hipoplazili aort koarktasyonlu hastalarımıza subklavian flep anjioplasti uygulamaktayız. Bu çalışmada hastalarımızın seri ekokardiyografik izlem ve sonuçlarını analiz ettik. **Yöntem:** 3 ayın altındaki 38 infant (22 erkek ve 16 kız, yaşları 28+-22,6 gün) Temmuz 2007 ve Aralık 2013 tarihleri arasında opere edildi. Eşlik eden VSD veya AVSD nedeniyle pulmoner banding

uygulanan 20 (%32) hasta çalışmaya alınırken; tek ventrikül, büyük arter transpozisyonu gibi kompleks patolojileri olan ve 1000 gr'ın altındaki hastalar çalışma dışında bırakıldı. **Bulgular:** Ortalama takip süresi 21 (1-76) ay idi. 12 (32%) hastanın ark hipoplazisi sol subklavian arterin proksimalinde iken, 27 (72%) hastanın distal hipoplazi şeklindeydi. Operatif mortalite, izole koarktasyonda %7,7 (2 hasta), pulmoner banding ile birlikte olan grupta ise %16 olarak bulundu. En son yapılan EKO'ya göre tüm hastalarda ortalama peak gradient $14.4 \pm 11 \text{ mmHg}$ olarak bulundu. 5 hastada rezidüel gradient saptandı ve 3 hastaya (%7,8) balon anjioplasti ile yeniden girişim gerekti. **Tartışma ve Sonuç:** Subklavian flep anjioplasti küçük çocuklarda ve yenidoğanlarda kabul edilebilir bir mortalite oranına sahip güvenli bir onarım tekniğidir. Orta dönem takipte birçok hastada düşük rezidüel gradient ve düşük yeniden girişim gereksinimi oranı nedeniyle memnuniyet vericidir. Postoperatif yüksek gradient varlığı ve yüksek oranlı yeniden girişim gereksinimi subklavian flep anjioplasti tekniğinden çok aortik arkın anatomisiyle ilgili görünmektedir.

EKO görüntüsü



TABLO 1: Rezidüel gradient olan ve olmayanlar arasında risk faktörleri açısından karşılaştırma.

	Rezidüel gradient olmayan hastalar (n=33)	Rezidüel gradient bulunan hastalar (n=5)	P
Yaş (gün)	19.56±17.45*	13.00±11.46*	NS
Ağırlık	3.57±0.94*	2.95±0.92*	NS
Kol-Bacak sistolik kan basıncı farkı (mmHg)	43.08±24.39*	63.66±41.08*	0,001
RVP (mmHg)	53.76±16.59*	85.20±20.63	0,001
Sistolik disfonksiyon n (%)	5 (15)	4 (80)	0,04
Preoperatif inotrop desteği n (%)	11 (33)	5 (100)	0,007
Preoperatif PGE1 infüzyonun (%)	7 (21)	1 (20)	NS
Arkus aorta hipoplazisi n (%)	6 (18)	5 (100)	0,002

AĞIR PULMONER HİPERTANSİYON VE TEKRARLAYAN PNOMONİNİN NADİR BİR NEDENİ: GENİŞ AORTO-PULMONER PENCERE

Abdullah Ozyurt¹, Nazmi Narin¹, Faruk Serhatlıoğlu², Nazan Ülgen Tekerek³, Başak Nur Akyıldız³, Gonca Koç⁴, Burcu Emeklioglu¹, Selim Doğanay⁴

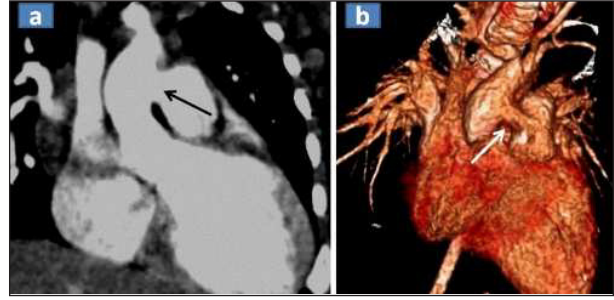
¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi ABD,

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğun Bakım BD,

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji BD, Kayseri

Giriş: Aorto-pulmoner pencere (APP) nadir görülen bir aortik septasyon defektidir. Önemli sol-sağ şant nedeniyle erken süt çocukluğu hatta yenidoğan döneminde, konjestif kalp yetersizliği ve ciddi pulmoner hipertansiyona neden olur. **Olgu:** 4 aylık erkek olgu akciğer enfeksiyonu, kalp yetmezliği tanılarıyla hastanemize refere edildi. Daha öncesinde 2.5 ve 3 aylıkken pnömoni nedeniyle hastanede yattığı öğrenildi. Başvurduğunda ağırlığı 4.8 kg (<3 P.), boyu 58cm (3-10 P.) idi. KKY bulguları, tüm odaklarda duyulan 3/6 sistolodiyastolik üfürümü vardı. Elektrokardiyografide biventriküler hipertrofi vardı. Ekokardiyografide sol atrium ve sol ventrikül dilatasyonu, orta derecede mitral ve triküspit yetersizliği, artmış sağ ventrikül basıncı tespit edildi. Bunun yanında apikal 5 boşluk, parasternal kısa eksen ve suprasternal değerlendirmede 9x12 mm APP belirlendi (Resim1). YBÜ'nde mekanik ventilasyon desteği ve antikonjestif tedavi başlandı. Ekokardiyografide ventilasyon desteğine rağmen saturasyonu %85'lerde seyreden hastaya ağır PHT ön tanısı ile Iloprost, silde-nafil, iv inotrop tedavisi başlandı. Takiplerinde saturasyonu aşamalı olarak yükselen hasta 9. gününde mekanik ventilatörden ayrıldı. Defektin koroner arterlere uzaklığı ve anatomisinin ayrıntılı değerlendirmesi için çok-kestli CT çekildi (Resim 2). Ardından hemodinamik çalışma için anjiyokardiyografi yapıldı. Basınçlar ana pulmoner arterde 80/47(61) mmHg, aortada 88/45(68) mmHg, sağ ventrikülde 83/0/10 mmHg, sol ventrikülde 94/0/7 mmHg ölçüldü. Qp/Qs:8.5, Pulmoner vasküler direnç:8.4, pulmoner/sistemik direnç oranları:0.095 olarak hesaplandı. Sol oblik projeksiyonda sol ventrikül ve çıkan aortaya yapılan kontrast enjeksiyonlarda, çıkan aorta ile ana pulmoner arter arasında proksimal tip geniş (12 mm) APP belirlendi. Balon oklüzyon testinde hipotansiyon olması üzerine defekt kapatılmadı. Kardiyopulmoner by-pass altında median sternotomi ile, ortasından 2.5 mm aortik punch ile delinmiş PTFE yama kullanılarak defekt kapatıldı. Hasta postoperatif 3. gün NO desteği altında extübe edildi. Postoperatif ekokardiyografide yama üzerindeki şanttan 25 mmHg sistolik gradyent ölçüldü. 7. gün sorunsuz taburcu edildi. **Sonuç:** Geniş APP, erken infant döneminde bile tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarıyla başvurabilir ve ağır PHT-pulmoner hipertansif krize neden olabilir. Ağır PHT nedeniyle cerrahisi riskli hastalarda defekt küçük rezidü şant bırakılarak cerrahi olarak kapatılabilir.



RESİM 2: Çok kesitli koronal CT kesitlerinde çıkan aorta-pulmoner trunk arasında APP defekti görünüyor (ok).

MERKEZİMİZDE CERRAHİ OLARAK TEDAVİ EDİLEN ATRİYAL SEPTAL DEFEKT HASTALARI

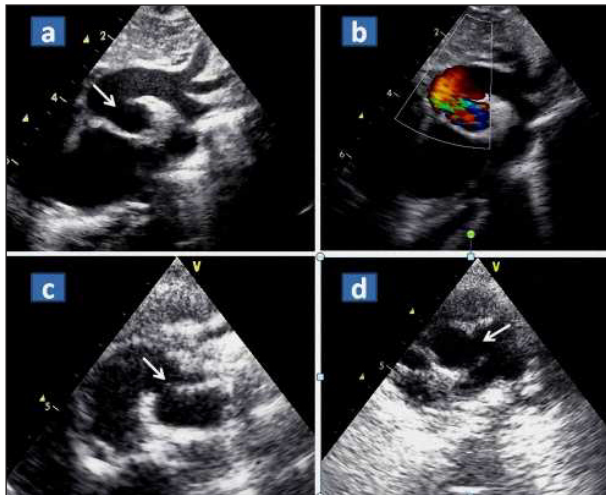
Osman Güvenc¹, Derya Çimen¹, Derya Arslan¹, Serkan Yıldırım², Murat Şimşek², Hakan Akbayrak², Mehmet Öc², Bülent Oran¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

²Çocuk Kardiyoloji BD,

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Konya

Giriş ve Amaç: Bu çalışma ile, çocuk kardiyoloji bölümünde takipleri yapılan ve kalp damar cerrahisi kliniğinde opere edilen atriyal septal defekt (ASD) hastalarının klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları ve bu konudaki deneyimlerimiz paylaşılacak istendi. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya, 2010-2013 yılları arasında ASD nedeniyle cerrahi olarak tedavi edilen, ortalama yaşı 58 ay olan (Yaş dağılımı 5 ay -14 yaş) 28 hasta (19 kız, 9 erkek), dosyaları retrospektif olarak taranarak dahil edildi. **Bulgular:** Hastalardan ikisinde sinüs venozus tipi ASD ve beraberinde parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali varken bir hastada primum ASD, kalan 25 hastada sekundum tipi ASD vardı. Hastalardan üçü Down sendromu tanısıyla takip edilmekteydi. Hastaların dördüne (%13) operasyon öncesinde kardiyak kateterizasyon yapılmadı. Kardiyak kateterizasyon yapılan hastalarda ortalama pulmoner arter basınç ortalaması 18,6 mmHg (8-39 mmHg), Qp/Qs oranı ortalaması 2,2 (1,4-4,5) olarak tespit edildi. Hastaların hepsi genel anestezi altında, midline sternotomi ile ve kardiyopulmoner bypass altında opere edildi. Atriyal septal defekt tamiri hastaların hepsinde perikardiyal yama ile yapıldı. Hastaların yoğun bakımda kalma süresi ortalaması 3,2 gün (1-12 gün), serviste kalma süresi ortalaması 4,1 gün (1-17 gün), ortalama taburcu olma süresi 7,3 gün (4-29 gün) olarak tespit edildi. Opere edilen hastalardan birinde (%3) mortalite geliştiği görüldü. Opere olan hastalardan birinde, hemodinamik olarak anlamlı olmayan rezidü kaldığı, iki hastada hafif triküspit kapak yetmezliği, birer hastada da hafif pulmoner ve aort yetmezliği olduğu, bir hastada postop dönemde supraventriküler taşikardi geliştiği ve medikal tedaviyle kontrol altına alındığı tespit edildi. Hastaların ameliyattan sonraki takip süreleri ortalaması 25 ay (1 ay-3,5 yıl) idi. **Tartışma ve Sonuç:** En sık görülen konjenital kalp hastalıklarından biri olan ASD'nin cerrahi olarak kapatılması, düşük mortalite ve komplikasyon oranları ile birçok merkezde güvenle yapılmaktadır. Atriyal septal defektin tedavi edilmemesi halinde kalp yetmezliği, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık ve atriyal aritmiler gibi önemli komplikasyonlar görülebilir.



RESİM 1: Çeşitli pozisyonlarda APP defektinin ekokardiyografik görüntüsü.

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMUNDA İNTRAKARDİYAK PATOLOJİLERİN SAĞKALIM ÜZERİNE ETKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZDEN 3 YILLIK DENEYİM

Ender Ödemiş¹, Pelin Ayyıldız¹, Öykü Tosun¹, Alper Güzeltaş¹,
Yakup Ergül¹, Erkut Öztürk¹, Taner Kasar¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹,
Ersin Ereğ², Sertaç Haydin², Mehmet Yeniterzi², İhsan Bakır²

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,

²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), sol ventrikül çıkış yolu-aorta kompleksinin değişik derecelerde yetersiz gelişimi ve en bilinen formu olarak VSD'siz kritik aort kapak darlığı veya atrezisi ile sonuçlanan anormallikler spektrumudur. Ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde HLHS cerrahisi son dekatta yapılmaya başlanmış olup, tecrübe sınırlıdır. Bu çalışmada, merkezimizde 3 yılı aşkın bir süredir takip edilen HLHS hastalarında, sağkalımı etkileyen faktörleri araştırmayı amaçladık. **Gereçler ve Yöntem:** Ağustos 2010-Aralık 2013 tarihleri arasında takip edilen 40 HLHS olan hastanın dosyaları retrospektif olarak tarandı. Doğum kilosu, cinsiyet, takip süreleri, mitral, triküspit ve aortik annulus, asendan aorta ölçümleri, aort koarktasyonu, sistemik atriyoventriküler (AV) kapak yetersizliği, ventriküler septal defekt (VSD) ve restriktif atriyal septal defekt (ASD) kaydedildi. İntrakardiyak patolojilerin sağkalım üzerine etkisi değerlendirildi. **Bulgular:** Toplam 40 hastanın 27'si erkek(%69), 13'ü kızdı(%31). Ortalama doğum kilosu 3180±524 (2500-5000) gram, ortalama operasyon yaşı 9,13±6,95 (1-32) gündü. Hastalar intrakardiyak patolojilerine göre 3 gruba ayrıldı: 27 hasta mitral atrezi, aort atrezisi (Grup1), 7 hasta mitral darlık, aortik atrezi (Grup2), 6 hasta mitral darlık, aort darlığı (Grup3). Tüm hastalar standart veya modifiye Norwood veya hibrid yaklaşım ile opere edildi. Ortalama takip süresi 10,8±9 (2-36) aydı. 25 hasta öldü (%60 mortalite), yaşayan 15 hastadan altısında Norwood evre 2 yapıldı. Gruplar arasında sağkalım açısından ve mitral, triküspit, aortik anülüs ve asendan aorta, triküspit apeks uzunluğu, mitral apeks uzunluğu ölçümleri, aort koarktasyonu, sistemik AV kapak yetersizliği, VSD ve restriktif ASD bulunması açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Tartışma ve **Sonuç:** Hipoplastik sol kalp hastalarında intrakardiyak patolojinin sağkalım üzerinde belirgin etkisi olmadığını ve prenatal tanı konarak doğumun perioperatif bakımın verileceği deneyimli bir kardiyak cerrahi merkezde ya da yakınında yapılmasının, sağkalım için daha önemli olduğunu düşünmekteyiz.

TABLO 1: Hastaların ekokardiyografik ölçümleri.

	Grup I	Grup II	Grup III	p
Doğum kilosu(kg)	3,1 (2,5-5)	3 (2,6-3,6)	3,25 (2,6-3,5)	0,905
Cinsiyet (E/K)	17/10	7/0	4/2	0,160
Mitral apeks uzunluğu (mm)	17,5 (10-22)	14 (14-10)	19,2 (18-20,5)	0,770
Triküspit apeks uzunluğu(mm)	32 (32-35)	35 (32-35)	33 (32-35)	0,368
Mitral anulus (mm)	4 (3-7)	4,5 (2,5-6)	4,2 (3-6)	0,887
Triküspit anulus (mm)	15 (12-17)	16 (15-17)	14 (12-17)	0,387
Aort anulusu(mm)	3 (2-5,5)	3 (3-4)	4,7 (4,2-6)	0,002
Asendan aorta(mm)	3 (2-7)	4 (3-5,2)	6 (4,7-7)	0,013

PEDİATRİK KALP CERRAHİSİNDE KARDİOPULMONER BAYPASSTAN SONRA MONOSİTLERİN İNFLAMATUVAR CEVABI

Fusun Güzelmeriç¹, Ömer Faruk Şavluk¹, Yasemin Yavuz¹,
Ali Can Vuran², Eylem Tuncer², Ali Can Hatemi², Hakan Ceyran²

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatrik Kalp Cerrahisi Kliniği,
İstanbul

Amaç: Kardiopulmoner bypass, yabancı yüzey ve reperfüzyon hasarı ile kan komponentleri arasındaki ilişki ile tetiklenen akut inflamatuvar cevaba neden olur. Amacımız; Pediatrik kalp cerrahisinde kardiopulmoner bypassstan sonra monositlerin inflamatuvar cevaba katkıda bulunup bulunmadığını belirlemektir. **Materyal ve Metod:** Tanımlayıcı prospektif çalışmada 45 hastada kardiopulmoner bypass öncesi ve sonrası kan monosit değerleri kaydedildi. **Bulgular:** Yapılan analizlerde kardiopulmoner bypass öncesi ve sonrası kan monosit değerleri arasında anlamlı fark saptandı (p<0,001). **Sonuç:** Kardiopulmoner bypassın neden olduğu akut inflamatuvar cevaba monositler aktivasyonu ile katkıda bulunur.

Konjenital patolojiler

ASD	12
VSD	15
TOF	8
AVSD	10

Preop. ve postop. monosit değerlerinin karşılaştırılması

	preoperatif	postoperatif	p
monosit	664,96±236,3	1313,04±574,7	<0,001

KESİNTİLİ ARKUS AORTA TİP-C VE ABERRAN SAĞ SUBKLAVİYAN ARTER BİRLİKTELİĞİ: NADİR BİR OLGU

Mahmut Gökdemir¹, Nimet Cındık², Mehmet Çelik³, Eda Palaoğlu⁴, Rıza Türköz³

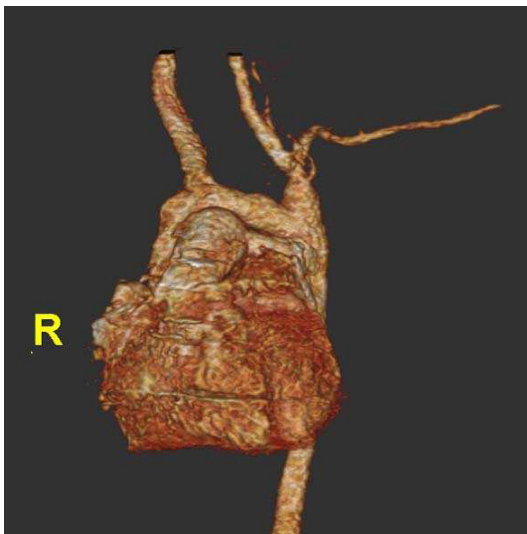
¹Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

²Hisar Intercontinental Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü,

³Hisar Intercontinental Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

⁴Hisar Intercontinental Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, İstanbul
Giriş: Kesintili arkus aorta (KAA), aortik arkusun konjenital olarak yokluğu, çıkan ve inen aortanın bir birinden ayrılması olarak tanımlanır. KAA kritik konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %1'ini oluşturur. KAA tip-C en az görülen (%1) tipidir. Ameliyat edilen KAA tip-C ve inen aorta orjinli aberran sağ subklavian arter (ASSA) birlikteliği gösteren bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** Postnatal 4. gün solunum ve kardiyak arrest gelişen hastaya kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandığı ve bir gün entübe izlendiği öğrenildi. Ekokardiyografi ile KAA tip-C, ventriküler septal defekt (VSD), biküspid aortik kapak ve duktus arteriozus tanıları konulan 14 günlük erkek hastanın prostaglandin infüzyonu ile stabilizasyonu sağlandıktan sonra ameliyat için transferi yapıldı. Muayenesinde; ağırlık: 3.1 kg, nabız: 156 atım/dakika, solunum: 56/dakika, saturasyonu: %82, sağ kol tansiyonu: 74/38(53)mmHg ölçüldü. Karaciğer kot altında, femoral nabızlar bilateral zayıf palpe edildi ve galo ritmi duyuldu. Preoperatif arteriyel kan gazında asidoz ve biyokimya sonuçlarında patolojik değerler belirlenmedi. Operasyona alınan olguda timus hipoplazikti. Perikard açıldığında KAA'nın proksimalindeki çıkan aortadan sadece sağ karotis arterin ayrıldığı ve sağ subklavian arterin KAA'nın distalinden aberran olarak çıktığı saptandı. ASSA distalinden kesilerek ve bu damar kullanılarak arkus aortanın üst çatısı oluşturuldu. Arkusun alt tarafı gluteraldehidli otojen perikard ile rekonstrükte edildi ve VSD kapatıldı. Postoperatif 12. günde taburcu edildi. Sorunsuz takip edilen hastanın 5 aylıkken ekokardiyografisinde hafif valvüler aort darlığı (Pik gradient: 41mmHg) dışında patoloji belirlenmedi. BT angiyoğrafisinde arkusun anterior ve posterior görüntüsü şekil 1-2 de görülmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** KAA ve ASSA birlikte sık görülmektedir. Olgumuzda çıkan aortadan sadece sağ karotis arter çıktığından, çıkan aorta ve aort kapağın, diğer KAA tiplerine göre daha fazla hipoplazik olabilmesi ile erken ve geç dönem problem oluşturabileceği endişemiz vardı. Olgumuzda preoperatif döneminde aortik anulus 7, çıkan aorta 10 mm ölçüldü. Takibinde 5 aylıkken aortik anulus 9, çıkan aorta 12 mm ölçüldü. Bizim literatür araştırmamızda KAA tip-C ve ASSA birlikteliği gösteren bir olgu saptamadık. ASSA'ı kullanarak bu olgularda rekonstrüksiyon başarıyla yapılabilir.

Ameliyat sonrası arkus aortanın arterior görüntüsü



Ameliyat sonrası arkus aortanın posterior görüntüsü



ÇOKLU SAYIDA MORBİDİTE FAKTÖRÜNE SAHİP CİDDİ MİTRAL YETMEZLİKLİ OLGUDA BAŞARILI MİTRAL KAPAK TAMİRİ UYGULAMAMIZIN GEREKLİLİĞİ

Ali Gürbüz¹, Ufuk Yetkin¹, Serkan Yazman¹, Nihan Karakaş¹, Nursen Postacı², Cem Nazlı²

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Mitral kapak cerrahisinde kapak değiştirilmesine karşın kapak tamirinin üstünlüğü bilimsel olarak kabul görmektedir. Özellikle günümüzde artış gösteren dejeneratif kapak bozukluklarında gelişen deneyim ve ilerlemiş teknoloji sayesinde kapak tamirleri ön plana çıkmıştır. **Olgu:** Olgumuz erkekti. Yaklaşık 5 yıldır nefes darlığı ve efor kapasitesinde azalma yakınması mevcuttu. Özgeçmişinde son 20 yılda 3 kez üst gastrointestinal kanama anamnezi mevcuttu. Olgumuzun sosyal durumu açısından açık cezaevi mahkumu olma özelliği de vardı. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde ciddi mitral yetmezliği bulgulanmış olup mitral regürjitasyon alanının sol atri-yuma oranı %40'ın üzerinde saptandı. Ardından gerçekleştirilen transözefageal ekokardiyogramında ciddi mitral yetmezliğine her iki mitral kapaktaki ileri derecede prolapsusun neden olduğu saptandı ve ileri derecede mitral kapak prolapsusu tanılardırımı olarak yorumlandı. Olgumuz bu bulgularla öncelikli olarak mitral kapak tamiri planlanarak operasyona alındı. Sol atri-yotomiye takiben yapılan salin testinde ileri derecede mitral yetmezliğin özellikle posterior leafletin P3 bölgesinden kaynaklandığı gözlemlendi. Bunun üzerine P3 bölgesine quadriangular rezeksiyon gerçekleştirilerek tekrar onarıldı. Ardından mitral ring annüloplasti için SJM Tailor Annuloplasty Ring (TARP-31) kullanılarak işlem tamamlandı. Komplet mitral tamir işleminin tamamlanmasını takiben gerçekleştirilen salin testi kontrolünde onarılmış nativ mitral kapağın tam olarak koaptasyon ve kompetans gösterirken minimal bir yetmezlik arz ettiği saptandı. Sol atri-yotominin kapatılarak sonrasında dekanülasyon safhasına gelindiği peryotta gerçekleştirilen peroperatuvur kontrol transözefageal ekokardiyogramında (TEE) nativ mitral koaptasyonunun optimal olduğu saptandı. Hastanın daha önceki gastrointestinal kanama anamnezi ve sosyal durumu gereği de mitral kapak onarımının başarıyla gerçekleştirilmesi sayesinde oral antikoagülasyon kullanımından kaçınılması sağlandı. Olgumuzun geç dönem transtorasik ekokardiyografi ve poliklinik izlemleri sorunsuz devam etmektedir. **Tartışma ve Sonuç:** Mitral kapak tamirinde kapak patolojisini ameliyat öncesi çok iyi analiz ederek tamirin planlanması ve cerrahin deneyimi en önemli unsurlardır. Kapağın onarımının mükemmeliyeti operasyon sonunda hem cerrah tarafından direkt olarak gözlenir; hem de ameliyat sırasında olgumuzda da uygulandığı gibi yapılan peroperatif transözefajyal ekokardiyografi ile tekrar kontrol edilir. Kapak en mükemmel şekilde onarılmadan ameliyat sonlandırılmamalıdır.

ALT EKSTREMİTE VARİSLERİNE YÖNELİK GENÇ VE ERİŞKİN ADÖLEŞAN YAŞ GRUBUNDA SKLEROTERAPİ UYGULADIĞIMIZ OLGU SERİMİZDE BULGULANAN VASKÜLER MALFORMASYON OLASILIĞI

Köksal Dönmez¹, Ufuk Yetkin¹, Mert Kestelli¹, Hasan İner¹, Tayfun Göktoğan¹, Didem Avcı Dönmez³, Serdar Bayrak², Ali Gürbüz¹

¹Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Izmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

³Izmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Kliniği, İzmir

Giriş ve Amaç: Venöz hastalıklarda günümüzde özellikle genç olgularda cerrahiye alternatif oluşturabilen skleroterapi tekniği son yirmi yılda giderek daha fazla popüler hale gelmiştir. Düşük komplikasyon oranları ile güvenle uygulanabiliyor olması en önemli avantajı olarak görünse de bazı özellikli durumlarda güvenle kullanımı işlem öncesi gösterilecek özenli tanılandırım gerektirmektedir. **Gereçler ve Yöntem:** Haziran-Aralık 2013 tarihleri arasında polikliniğimizde skleroterapi işlemi uygulanmış olan 13-21 yaş arası toplam yirmiiki hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların daha objektif değerlendirilebilmesi açısından 13-18 yaş arası hastalar erken(genç) adölesan, 19-21 yaş arası hastalar ise geç(erişkin) adölesan olarak gruplandırıldı. Çalışmaya alınan hastaların 5 tanesi erkek (4 genç adölesan, 1 erişkin adölesan) ve 17 tanesi kadındı (6 genç adölesan, 11 erişkin adölesan). **Bulgular:** Hasta grubumuzda 15 yaşındaki bir erkek hastamızda işlem öncesi rutin incelememiz olan color Doppler USG incelemesinde vasküler malformasyon tespit edildi. Venografi sonrası venöz malformasyon tanısı netleştirilerek dört seans skleroterapi uygulanan hasta başarı ile tedavi edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Skleroterapi venöz hastalıkların tedavisinde düşük maliyetle ve etkili bir şekilde yapılabilir. Ancak serimizde de gözlemediğimiz gibi ciddi varikozite izlenen adölesan hastalarda vasküler malformasyon ihtimali daima akıld tutulmalıdır.

GENİŞ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT VE ÖNEMLİ AORT YETMEZLİĞİ OLAN 2 OLGUNUN BAŞARILI TEDAVİSİ

Vural Polat¹, İbrahim Ece², Abdurrahman Üner², Serdar Epçaçan², Şahin İşcan¹, Mustafa Etli¹, Esra Eker³

¹Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,

³Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Aort kapak prolapsusu ve aort yetmezliği subaortik ventriküler septal defekt (VSD)'lerde görülen ve venturi etkisi ile oluşan bir antitedir. VSD kapatılması ve aort kapak tamiri bu hastalarda uygulanan ve tercih edilen tedavidir. **Olgular:** 12 ve 19 yaşında kliniğimize başvuran aort kapak prolapsusu ile daraltılmış subaortik geniş VSD, ileri aort yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve sol kalp yetmezliği tanılarıyla hastaya tanınal amaçlı kateter anjiyografi sonrası cerrahi tedavi uyguladık. Perikardiyal yama ile VSD kapatıldı ve aort yetmezliği için kapak onarımı yapıldı. Her iki hastaya da intraoperatif transözefageal ekokardiyografi yapıldı ve VSD' den kaçak olmadığı ve eser düzeyde aort yetmezliği olduğu görüldü. Hastalar cerrahi sonrası 6. gün sorunsuz taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Aort kapak prolapsusu ve aort yetmezliği özellikle geniş

VSD'lerde sıkça görülmektedir. Prolapsus nedeniyle sınırlanan VSD sol-sağ şantı sayesinde bu hastalar pulmoner hipertansiyondan uzun yıllar korundukları için genellikle cerrahi kapamaya uygundurlar. Literatürde 48 yaşına kadar başarılı tedavi edilen vakalar vardır. Prolapsus ileri aort yetmezliğine neden olsa bile tamir genellikle yeterli olmaktadır. Kapak değişimine genellikle gerek yoktur.

MEDOS DELTASTREAM DP3 PEDIATRİK EKSTRAKORPOREAL YAŞAM DESTEK SİSTEMİ İLE İLERLEYEN DENEYİMLERİMİZ

Okan Yıldız¹, Sertaç Haydin¹, İsmihan Selen Onan¹, Hüsnü Fırat Altın¹, Erkut Öztürk², Mehmet Yeniterzi¹, İhsan Bakır¹

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Ekstra korporeal yaşam desteği (ECLS/ECMO) çocuk kalp ameliyatları sonrası tıbbi tedavilere dirençli kalp/akciğer yetmezliği durumlarında yaygın olarak kullanılan mekanik dolaşım desteği tedavisidir. Bu hasta grubunda sağ kalım %40-75 düzeyindedir. Biz bu rapor ile 4 yıldır başlatmış olduğumuz pediatrik ECLS programının Kasım 2012- Şubat 2014 arası dönemde kullandığımız Medos Deltastream DP3 Pediatrik Ekstrakorporeal Yaşam Desteği Sistemi ile ilgili ilerleyen deneyimlerimizi paylaşmayı ve ECMO stratejimizdeki değişikliklerin sonuçlara etkisini değerlendirmeyi amaçladık. **Gereçler ve Yöntem:** Hastanemizde Kasım 2012 itibarıyla Medos DP2 ECLS sisteminden Medos DP3 sistemine geçilmiş olup, bu tarihten Şubat 2014'e kadar ECLS uygulaması yapılan 28 hasta çalışmaya katılmıştır. Hasta demografik verilerini, kardiyak patoloji ve fizyolojiyi, cerrahi ve ECLS desteği ayrıntılarını analiz edip, sonuçlar üzerine etkilerini değerlendirdik. **Bulgular:** DP2 25, DP3 28 hastada kullanılmıştır. DP3 kullanılan hastalarda ortalama yaş 15,6 aydır (1 gün-20 yaş). Hastaların 11'i yenidoğan, 12'si infant ve 5'i de çocuktur. 3 hasta ameliyat öncesi dönemde kalan 25 hasta ameliyat sonrası dönemde ECLS'ye ihtiyaç duymuştur. 9 hastaya Ekstrakorporeal Kardiyopulmoner Resüstasyon (E-CPR) uygulanmıştır. DP2 kullanılan 25 hastadan 9'u (%36) başarılı olarak ECMO desteğinden ayrıldı, 5'i (%25) taburcu oldu. DP3 sonrası 28 hastanın 24'ü (%85) başarılı olarak ECMO desteğinden ayrıldı, 13'ü (%46) taburcu oldu. Kanama ve böbrek yetmezliği en sık karşılaşılan komplikasyonlardı. **Tartışma ve Sonuç:** Çocuk kalp cerrahisi sonrası ECMO kullanımı dolaşıma etkili bir mekanik destek sağlamakla beraber halen yüksek mortalite ve komplikasyon oranlarına sahiptir. Uzun ECMO süresi, ECMO desteği sırasında laktat seviyelerinin yüksek seyretmesi ve böbrek yetmezliği gelişmesi sonuçları olumsuz etkilemektedir. Daha önceki çalışmamızda da tespit ettiğimiz üzere DP3 sistemi ile DP2'ye göre daha yüksek oranda başarılı ECMO ve taburculuk devam etmektedir. ECLS sistemindeki teknolojik gelişmelerin takibi, kliniklerin belli bir protokol üzerinden tedaviyi yürütmesi ve uygun hasta seçimi ECMO başarısı için önemli unsurlardır.

MELNICK-NEEDLE'S SENDROMUNA EŞLİK EDEN KARDİYAK ANOMALİNİN CERRAHİ DÜZELTİLMESİ

Nihat CİNE¹, Fırat Altın¹, Okan Yıldız¹, Erkut Öztürk², Ender Ödemiş², İhsan Bakır¹

¹*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,*
²*Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul*

Amaç: Oldukça nadir görülen bir sendrom olan Melnick-Needle's sendromu kardiyak anomalilerle birlikte de görülmektedir. Kardiyak cerrahi düşünülün bu olgularda, farklı organ anomalileri olabileceği bilinmeli ve miyokard fonksiyonları irdelenmelidir. **Olgu:** Melnick-Needle's sendromu tanısı almış, 5 yaşında 12.7 kg ağırlığındaki bayan hasta 5-6 ay aralıklarla epilektik nöbetler geçiriyor. Yürüyemeyen hasta katı gıdalarda yutma güçlüğü tarifliyor. Kontrolleri sırasında üfürüm tesbit edilerek başka bir klinikte katater anjiyografi yapılmış ve geniş, posteromedial rimi bulunmayan sol-sağ şantlı 20mm çapında ASD tanısı almış. Yapılan Ekokardiyografi-sinde yine geniş ASD ve sağ kalp boşluklarında ileri genişleme tanıları ile operasyon amaçlı kliniğimize yönlendirilmiştir. Kliniğimizde yapılan Ekokardiyografisinde ventrikül kontraksiyonları normal, KF%45, sağ boşluklar normalden geniş, aortik rimi yetersiz, posteromedial rimi olmayan total septum defekt çapı uygunsuz bulunmuştur. Yapılan renal USGsinde her iki böbrek parankim ekojenitesi grade 3 artmış olup parankimi ödemli görünümündedir. İdrar tetkikinde kreatinin ve üresi normal sınırlarda, nadir lökosit kümeleri gözlenmiştir. Farklı organlardaki bulgularıyla karşımıza çıkan olguda açık kalp cerrahisi, bu patolojiler dikkate alınarak planlandı. Yine bu sendroma sıklıkla eşlik ettiği bilinen noncompaction ve kapak patolojileri yönünden ekokardiyografik olarak dikkatle değerlendirildi. **Sonuç ve Tartışma:** Piotr Podolec'in raporuna göre; Melnick-Needle's sendromu, nadir görülen kalp damar hastalıkları sınıflamasında (RCD classification Krakow 2013) kardiyomyopatilerin nadir hastalıkları RCD classIII sınıfında, sınıflanmamış kardiyomyopatiler grubunda, metabolik bozukluklar-genetik sendromlar ve LVNC ile görülebildiği belirtilmektedir. Bu olgulara sıklıkla LV noncompaction eşlik ettiğinden myokardiyumun bu gözle de değerlendirilmesi gerekmektedir.



Resim 1: Melnick Needle's sendromlu hastanın görünümü

İZOLE SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU DARLIĞININ PULMONER KAPAKTAN BAŞARILI CERRAHİ TAMİRİ

Vural Polat¹, **İbrahim Ece²**, Abdurrahman Üner², Serdar Epçazan², Mustafa Etli¹, Şahin Işcan¹, Esra Eker³

¹*Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,*
²*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi,*
³*Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Van*

Giriş ve Amaç: Sağ ventrikül çıkım yolu darlıkları sağ kalbi ileri düzeyde hipertrofiye uğratan ve büyütebilen patolojilerdir. Darlığın derecesine bağlı olarak nefes darlığına ve ritm problemlerine neden olabilmektedir. Sıklıkla ventriküler septal defekt (VSD) ile birlikte görülen ve erken yaşlarda fark edilen bu patoloji daha nadiren izole olarak bulunabilir. Bu bozukluklarda uygulanan tedavi ventrikülotomi, moderator bant rezeksiyonu ve transanüler yama ile çıkım yolunun genişletilmesidir. Burada 21 yaşında efor dispnesi nedeniyle kliniğimize başvuran bir hastanın ciddi izole çıkım yolu darlığının ventrikülotomi yapılmadan pulmoner arter yoluyla başarılı bir şekilde tamiri sunulmuştur. **Olgu:** 21 yaşında erkek hasta, kliniğimize ciddi efor dispnesi nedeniyle başvurdu. Yapılan ekokardiyografisinde sağ ventrikül hipertrofik olup, pulmoner kapağın 1.4 cm altında sağ ventrikül ikiye bölen darlık izlendi. Bu bölgede CW Doppler ile 120 mmHg basınç gradiyenti elde edildi. Önemli düzeyde triküspit yetmezliği (TY) saptanan hastada TY yoluyla sağ ventrikül basıncı 140 mmHg hesaplandı. Tanısal kateter anjiyografi sonrası hasta cerrahiye alındı. Pulmoner arterden insizyon yapılarak kapak yoluyla moderator bant rezeksiyonu ve çıkım yoluna myomektomi yapıldı. Triküspit kapak yapısı iyi ve koaptasyonu yeterli görüldü. Pulmoner arter insizyonu perikard yama ile kapatıldı. İntraoperatif transözefageal ekokardiyografi ile çıkım yolunda 10 mmHg basınç farkı olduğu ve TY' nin eser düzeye gerilediği görüldü. Rezeksiyon yeterli kabul edildi. Hasta cerrahi sonrası 5. gün sorunsuz taburcu edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Pulmoner kapak anulusu ve pulmoner arter çapı yeterli olan hastalarda ventrikülotomi yapmadan da sağ ventrikül çıkım yolu başarılı bir şekilde genişletilebilir.

ÖNCESİNDE ÇOCUĞUNA CERRAHİ ASD KAPATMA GİRİŞİMİ GERÇEKLEŞTİRİLEN VE KENDİSİNDE DE ÜÇ AYRI ASD BULGULANAN ERİŞKİN ANNE OLGUDA CERRAHİ STRATEJİMİZ

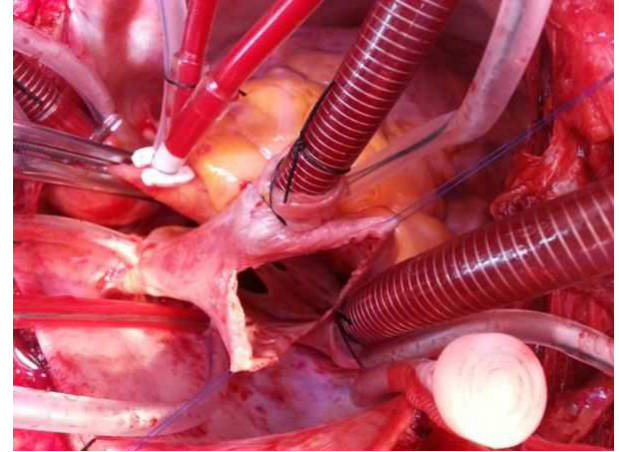
Ufuk Yetkin, İsmail Yürekli, Hasan İner, Nagihan Karahan, Ali Gürbüz

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: Sekundum tip atriyal setal defekt erişkin dönemde en sık karşılaşılan konjenital kalp anomalisidir. Komplike defektlerin cerrahi yöntemle kapatılması en çok tercih edilen ve güvenilir olan yaklaşımdır. **Olgu:** Olgumuz 28 yaşında kadındı. İki yıldır devam eden nefes darlığı yakınmasına yönelik dış merkezde gerçekleştirilen incelemelerinde secundum ASD saptanması üzerine operasyon amaçlı Kliniğimize yatırıldı. Hastanın özgeçmişinde olağankən soygeçmişinde çocuğunun 4 yaşında ASD ön tanısıyla opere olduğu kaydedildi. Merkezimizde yinelenen ekokardiyografisinde interatriyal septumda 1.48cm superior vena cavaya yakın defekt ve bundan 1.55cm uzaklıkta 1cm genişliğinde ayrı bir secundum ASD izlendi. Pulmoner arter basıncı 36mmHg saptanan hastanın sağ boşluklarında ılımlı dilatasyon da mevcuttu. Kardiyak kateterizasyonunda ek anomali yoktu. Perkutan kapamaya uygun bulunmayan hastaya cerrahi kapama planlandı. Hastanın preoperatif incelemelerinde genetik anomali saptanmadı. Cerrahi eksplorasyonda fossa ovalis tipinde 25mm, inferior vena cavaya yakın 10 mm ve Kock üçgeni altına yerleşimli limbik doku ile ikiye ayrım gösteren yaklaşık 20mm çaplarında 3 ayrı ASD eksplere olundu. Bu 3 ayrı defekt arasında bolca atriyal duvar dokusu mevcut olduğundan birleştirilmesi planlanmadı. Üç ayrı defekt de primer onarıldı. Postop erken ve geç dönem olağan seyretti. Hastanın poliklinik izlemi sorunsuz devam etmektedir. **Sonuç:** Erişkin dönemde en sık bulgularan konjenital döneme ait anomali secundum ASD olup nadiren de olsa olgumuzdaki gibi atriyal duvarda oluşturduğu komplike varyasyonlarla karşımıza çıkabilmektedir. Bu tip olgularda operasyon stratejisi önem arz etmekte ve deneyimle güvenli olarak gerçekleştirilmektedir.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 1.

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİNDE N-ASETİL SİSTEİN KULLANIMININ RENAL FONKSİYONLAR VE MYOKARD KORUMA ÜZERİNE ETKİLERİ

Ömer Faruk Şavluk¹, Yasemin Yavuz¹, Füsun Güzelmeriç¹, Ali Can Hatemi², Eylem Tuncer², Ali Can Vuran², Hakan Ceyran²

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Amaç ve Giriş: N-asetil sistein, serbest radikalleri uzaklaştırma, oksidatif stresi engelleme, iskemi-reperfüzyon hasarının sınırlanması gibi etkilere sahiptir. Biz; N-asetil sisteinin bir potent antioksidan olarak renal disfonksiyon ve myokard koruma üzerine etkilerini araştırdık. **Materyal ve Metod:** konjenital kalp cerrahisi uygulanan 24 hasta bu çalışmaya dahil edildi. Hastalar randomize olarak iki gruba ayrıldı. Grup 1'e N asetil sistein uygulandı.yükleme 100 mg/kg 15 dk.da %5 DW içinde ve idame 10 mg/kg/sa. Grup 2 kontrol grubu olarak belirlendi. Aynı oranda %5DW uygulandı. Her iki grupta preoperatif,postoperatif üre,kreatin, CK,CK-MB ve troponin değerleri ölçüldü. **Bulgular:** Yapılan analizlerde her iki grubub preoperatif üre, kreatin, CK, CK-MB, Troponin değerleri arasında fark yoktu. Postoperatif yapılan değerlendirmede de her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunamadı (p<0,05). **Sonuç:** Konjenital kalp cerrahisinde perioperatif n-asetil sistein uygulamasının renal fonksiyonlar ve myokard koruması üzerine bir etkinliği görülmemiştir. Yinede kesin bir değerlendirme için daha geniş bir çalışmaya ihtiyaç vardır.

Postoperatif Renal Fonksiyonların Karşılaştırılması

	Grup I	Grup II	p
Üre	21,13±3,4	21,7±4,7	p>0,05
Kreatinin	0,35±0,6	0,37±0,4	p>0,05

Postoperatif Kardiyak Verilerin Karşılaştırılması

	Grup I	Grup II	p
CK	654±71,8	659±63,5	p>0,05
CK-MB	27,4±8,5	28,1±6,75	p>0,05
Troponin	8,36±1,25	8,6±2,03	p>0,05

BÜYÜK ARTERLERE YERLEŞTİRİLEN KALP DESTEK CİHAZI

Bülent Oran¹, Derya Çimen¹, Osman Güvenç¹, Derya Arslan²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Konya

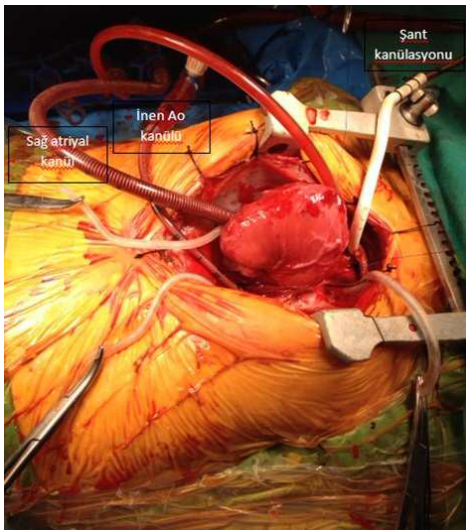
Giriş ve Amaç: Kalp destek cihazları, son-dönem kalp yetmezliğinde, kalp transplantasyonu öncesi zaman kazanmak için başvurulun, hayati önemi olan cihazlardır. Günümüzde, çocukluk dönemindeki kardiyomyopatlilerde ve erişkinlerde koroner kalp hastalıkları sonrası gelişen son-dönem kalp yetmezliğinde kullanılan bir tedavi yöntemi. Bu çalışmada, benzerlerinden farklı ve bazı üstün özelliklere sahip yeni nesil bir kalp destek cihazı (patent başvuru no: 2012 00951) tasarımının tanıtımı ve özelliklerinin tartışılması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntem:** Buluş; son dönem kalp hastalarında aorta ve/veya ana pulmoner arterlerine transaortik ve/veya transpulmoner olarak uygulanabilecek şekilde tasarlanan yeni nesil bir kalp destek cihazıdır. Hastaya uygulama kolaylığı nedeniyle güvenilirliği ve başarısı yüksek olan bir cihaz olacağı, düşük olan enerji ihtiyacının kablolu enerji aktarımı yolu ile sağlanacağı ve düşük dönme hızı ile çalıştığından trombosit hasarının en az düzeyde olacağı, belki de olmayacağı öngörülmektedir. **Bulgular:** Son yıllarda fırçasız motorlar, klasik motorlara göre daha verimli ve daha güvenilir bir güç kaynağı olmuş ve bir teknolojik gelişme olarak kalp destek cihazlarında da kullanılmaya başlanmıştır. Özel tasarımı, küçük hacmi ve hacmiyle orantılı olarak daha az enerji kullanması, daha uzun batarya süresi sağlaması, yüksek kan debisi sağlaması gibi üstün özelliklerine ek olarak, kanla temas yüzeyinin az olması nedeniyle kanın şekilli elemanlarına olan olumsuz etkilerinin de benzerleri ile karşılaştırıldığında en aza ineceği düşünülmektedir. **Yorum:** Bu alandaki en yeni cihazlardan bazıları; A.B.D.'de NASA mühendislerinin desteği ile geliştirilen DeBakey kalp destek cihazı, Heart-made II, Jarvick ve Berlin heart cihazlarıdır. Kalp transplantasyonu için donör bulmanın çok kolay olmadığı günümüzde kalp destek cihazları hayat kurtarıcı olmakla birlikte, bir yıllık sağ kalım oranlarının hala %50 gibi son derece düşük olması kabul edilebilir değildir. Bu alanda gerçekçi fikirlerle desteklenen yeni tasarımlara şiddetle ihtiyaç vardır. Daha mükemmeli bulma konusunda en önemli görev, hiç şüphesiz kardiyologlara düşmektedir, çünkü NASA veya Aselsan gibi kurumlar, sadece üretiminde destek olabilirler.

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE İNEN AORT VE İNNOMİNATE ARTER KANÜLASYONU İLE HAFİF HİPOTERMİ ALTINDA NORWOOD TAMİRİ/ ARKUS REKONSTRÜKSİYONU

Sertaç Haydın¹, İsmihan Selen Onan¹, Erkut Öztürk², Alper Güzeltaş²

¹Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, ²Istanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Yenidoğan döneminde Norwood evre 1 palyasyonu da içeren arkus tamirleri genel bir yaklaşım olarak aortik kanülasyon, derin hipotermi veya total sirkulatuar arrest kullanılarak yapılmaktadır. Trunkus brakioyosefalikusun veya buraya anastomoze edilen şant materyalinin kanülasyonu ile selektif serebral perfüzyon yapılsa dahi distal vücut perfüzyonu için derin veya orta hipotermiye gereksinim vardır. Ancak yeni tanımlanan bu teknik ile inen aorta da kanüle edilerek hafif hipotermide operasyon gerçekleştirilebilmektedir. **Gereçler ve Yöntem:** İnen aort kanülasyonunu da içeren "Dual kanülasyon" yöntemi ile 4 hasta opere edildi. 2 hastaya hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) tanısı ile Norwood evre 1 palyasyon, 2 hastaya da aortik interruption/arkus hipoplazisi ve Taussig-Bing anomalisi tanısı ile tam düzeltme (arkus rekonstrüksiyonu, arteriyel switch, ventriküler septal defekt kapatılması) yapıldı. HLHS hastaları 6 ve 7 günlük, diğer 2 hasta 28 ve 30 günlük iken hastaların ortalama ağırlığı 3200 gr idi. Norwood hastalarında sağ Blalock-Taussig şanti için hazırlanan 3.5 mm Gore-tex greft ve inen aorta, diğer hastalarda da trunkus brakioyosefalikus kökü ve inen aorta kanülasyonları yapıldı (Şekil 1). İnen aorta kanülasyonu için ekstrakorporeal by-pass altında, atan kalpte apeks kaldırılarak posterior perikard açıldı. Sol alt pulmoner ligament divize edilerek inen aortaya ulaşıldı. Operasyonlar 34°C'de gerçekleştirildi. İşlem esnasında perfüzyon sağ radyal arter ve femoral arter invazif basınç takibi ve serebral/renal Near Infra Red Spektroskopisi (NIRS) yardımı ile yapıldı. **Bulgular:** Hastalarda ameliyat sırasında veya sonrasında komplikasyon gözlenmedi. İşlem sırasında proksimal/distal basınç farkı ve NIRS değişikliği olmadı. Yoğun bakım takiplerinde doku perfüzyon bozukluğu veya böbrek yetmezliği görülmedi. İnotropik skor, laktat değerleri ve kanama miktarı düşük, saatlik idrar miktarı/diüretik oranı hipotermik hastalarla karşılaştırıldığında daha yüksek bulundu. HLHS'li bir hasta evreler arasında kaybedildi. **Tartışma ve Sonuç:** Derin veya orta hipotermi sistemin üzerine olan olumsuz etkilerinden koruması ve aynı zamanda distal vücut perfüzyonuna ara verilmemesi sebepleri ile inen aort kanülasyonu ile arkus tamiri yapılması hastalar için faydalı olabilir. Teknik açıdan operasyona ek zorluk katmamaktadır.



Şekil 1: Dual kanülasyon (Norwood prosedürü)

ABDOMİNAL AORTADAN ÇIKAN ANORMAL SAĞ PULMONER ARTER: NADİR BİR OLGU

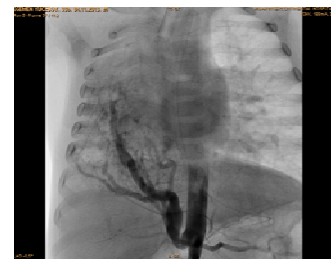
Nimet Cındık¹, Mehmet Çelik², Eda Palaoğlu³, Arda Saygılı⁴, Rıza Türköz²

¹Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, ²Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, ³Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, ⁴Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Ana pulmoner arter ve pulmoner kapak varlığında aortadan köken alan sağ veya sol pulmoner arter anomalisi doğumsal kalp hastalıkları içinde çok nadir görülen bir patolojidir. Kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve geri dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalığın engellenmesi açısından erken tanı ve tedavi önemlidir. Burada kalp yetersizliği bulguları ile başvuran sağ pulmoner arteri abdominal aortadan köken alan 3 aylık bir hasta sunulmuştur. **Olgu:** Akciğer enfeksiyonu ile dış merkezde izlenen ve genel durumunda düzelme olmayan hastanın ekokardiyografik incelemesinde patolojik olarak kalp apeksinin sağda yerleştiği, ana pulmoner arterin sol pulmoner arter olarak devam ettiği ve pulmoner arter basıncının 65-70 mmHg olduğu belirlendi (Resim 1). Kalp kateterizasyonunda basıncılar aortada 76/35(55) mmHg, sağ ventrikülde 41/0-6 mmHg, sol pulmoner arterde 40/15 mmHg ölçüldü. Anjiyogramlarda sağ üst pulmoner venin olmadığı, sol pulmoner arterin çöliak arterin üstünde aortadan ayrıldığı saptandı (Resim 2). Ameliyatta diyafragmadan çıkan 3-4 adet 2 mm'lik damarlara ve inferior vena cava'ya yakın 3-4 mm'lik büyük damara klips konularak akciğere giden kan miktarı azaltıldı ve hasta postoperatif 12. günde taburcu edildi. **Tartışma:** Aortadan çıkan pulmoner arter tüm konjenital kalp hastalıkları içinde oldukça nadir görülen bir patolojidir (%0,12). Sola göre sağ pulmoner arterin anormal çıkışı daha yaygındır (4-8 kat fazla). Genelde anormal pulmoner arter aortanın intratorasik kısmından daha nadir olarak abdominal aortadan orijin alır. Tedavi cerrahidir. Anormal orijinli pulmoner arter ana pulmoner artere anastomoz edilir. Literatür tarandığında abdominal aorta orijinli sadece bir olguya ulaşılmıştır. Bu olgunun tedavisi ile ilgili bilgi verilmemiştir. Bizim olgumuzda sağ pulmoner arterin abdominal aortadan orijin alması nedeniyle tüm düzeltmeye uygun olmadığından palyatif yöntem tercih edilmiştir. **Sonuç:** Olgumuz gibi anatomik düzeltmeye uygun olmayan semptomatik olgularda palyatif yöntemin iyi bir seçenek olduğunu düşünmekteyiz.



Resim 1. BT anjiyografi görüntüsü.



Resim 2. Kalp kateterizasyonu esnasında abdominal aorta enjeksiyonuyla sağ pulmoner arterin görüntülenmesi.

KÜÇÜK CİLT İNSİZYONU İLE YAPILAN PEDIYATRİK KALP AMELİYATLARI

Mehmet Çelik¹, Eda Palaoğlu², Ahu Baysal², Nimet Cındık³,
Gülendam Koçak³, Rıza Türköz¹

¹Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

³Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Erişkin kalp cerrahisinde yaygın olarak kullanılmaya başlanan minimal invaziv kalp cerrahisi yöntemlerinin pediatrik açık kalp cerrahisinde kullanımı sınırlıdır. Bu çalışmada küçük cilt insizyonu (KCI) ile gerçekleştirilen olgularımız değerlendirilmiştir. **Gereç ve Yöntem:** 1 Mart 2013- 28 Şubat 2014 tarihleri arasında Hisar Intercontinental Hastanesi'nde 25 olgu 5 cm'den daha küçük insizyon ile ameliyat gerçekleştirildi. Bu teknikle 5 cm'i aşmayan cilt insizyonu sonrasında açık kalp ameliyatı uygulanan tüm olgulara tam sternotomi yapıldı. KCI ile opere edilen bu olgular aynı hastalık tanıları ile standart cilt insizyonu (SCI) ile ameliyat edilen bir yıllık dönemdeki (bilgisayar ile rastgele seçilen) olgular ile karşılaştırıldı. **Bulgular:** Bu teknikle VSD, ASD, aortik ve subaortik darlık, Fallot tetralojisi (TOF), parsiyel ve komplet atriyoventriküler septal defekt ameliyatları yapıldı. Her iki grupta yaş, kilo ve tanıları benzerdi. Ameliyat süresi KCI ile yapılanlarda SCI'ye göre daha uzundu ($4\pm0,8$ ve $3,3\pm0,8$ saat) ($p<0.001$). Yoğun bakım süresi ise SCI ile opere edilenlerde daha uzundu ($2,76\pm1,5$ ve $1,44\pm0,58$ gün) ($p<0.001$). Aortik iskemi ve kardiopulmoner bypass süresi, drenaj miktarı, mediasten tüplerin çekilme zamanı ve taburcu süresi farklı değildi. Her iki grupta revizyon, kalıcı kalp pili ihtiyacı ve mortalite görülmedi. **Tartışma:** Pediatrik kalp cerrahisinde minimal invaziv amaçlı olarak; video asisteed cerrahi, mini sternotomi ve çeşitli mini torakotomiler kullanılmaktadır. Ancak halen en yaygın olarak kullanılan, sternotomi ile yapılan kalp ameliyatlarıdır. KCI'de kanülasyonun SCI'ye göre daha uzun sürmesi nedeniyle ameliyat süresi daha uzun bulunmuştur. Ayrıca KCI için seçilen olgular daha düşük risk grubunda olduğu için yoğun bakımda kalış süresi SCI'ye göre daha kısa bulunmuştur. Bu durum KCI'nin daha avantajlı olmasından kaynaklanmamaktadır. **Sonuç:** Küçük cilt insizyonu kullanarak sternotomi ile açık kalp ameliyatları yapılması standart kesi ile yapılan ameliyatlara tamamen benzer sonuç vermiştir. Kozmetik olarak bu kesilerin dışarıdan görülmemesi ve ailelerin bu yöndeki arzuları sebebiyle avantajlı bir yöntemdir.

SAĞ ATRİYUM İÇİNDE DEV KİTLE; MANTAR TOPU

Nimet Cındık¹, Mehmet Çelik², Eda Palaoğlu³, Osman Başpınar⁴,
Rıza Türköz²

¹Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

³Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
İstanbul

⁴Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, Gaziantep

Giriş: Yenidoğan ve sütçocuğu döneminde sağ atriyum ve büyük venlerde trombüs oluşumu santral venöz kateterin bilinen bir komplikasyonudur. Semptomatik büyük ve hareketli trombüslerde genellikle cerrahi tedavi önerilmektedir. Sağ atriyum içinde hareketli dev kitlesi olan 2.5 aylık bir

olgu sunulmuştur. **Olgu:** 73 günlük erkek hasta acil cerrahi operasyon için dış merkezden kliniğimize sevk edildi. Öyküsünde hastanın yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ve pnömotoraks nedeniyle 1 ay yoğun bakım ünitesinde izlendiği ve umbilikal venöz kateteterizasyon işlemi uygulandığı öğrenildi. Hasta taburcu olduktan 40 gün sonra dış merkeze 3-4 gündür başlayan solunum sıkıntısı, ateş ve öksürük şikayeti ile başvurmuş. Kalp yetersizliği tablosu olan hastanın yapılan inceleme ve tetkiklerinde sağ atriyum içinde hareketli büyük bir kitle ve prokalsitonin değerinin yüksek saptanması üzerine antimikotik, antibakteriyel ve antikoagülan tedavi başlanmış. Kitlenin çok büyük olması nedeniyle yatışının 3. gününde cerrahi planlanan hasta acil ameliyat için kliniğimize sevk edildi. Ekokardiografik incelemede sağ atriyum içinde sağ atriyumun vena kava inferiora (IVC) birleştiği kısımdan kaynaklanan saplı ve lobüle görünümülü $28,7\times7,6$ mm çapında sağ ventriküle girip-çıkan kitle görüldü (Şekil 1). Antimikotik, antibiyotik ve antikonjestif tedaviye devam edildi. Yatışın 2.gününde ameliyata alındı. IVC'den pediküllü olarak orijinlenen kitle tümüyle çıkartıldı. Kitlenin patolojik incelemesinde mantar topu, mikrobiyolojik incelemesinde kandida saptandı. Antimikotik tedavi 3 haftaya tamamlandı. Kan kültüründe üreme olmayan ve kontrol ekokardiografisi normal olan hasta taburcu edildi. **Tartışma:** Sağ atriyum ve büyük venlerde trombüs oluşumu santral venöz kateterin bilinen bir komplikasyonudur. Sıklıkla pulmoner embolizme ve eşlik eden doğumsal kalp hastalığı varlığında serebrovasküler olaylara ve ölüme neden olabilmektedir. İki boyutlu ekokardiografik incelemeye göre medikal veya cerrahi tedavi seçilmektedir. Semptomatik büyük ve hareketli trombüslerde genellikle cerrahi önerilmektedir. Cerrahi ile hem kitle hem de hem de enfeksiyon odağı ortadan kaldırılabilir. **Sonuç:** Yoğun bakımda uzun süreli yatan ve santral venöz kateter takılan hastaların taburcu olmadan ve taburcu olduktan sonra belirli zaman aralıklarıyla trombüs açısından iki boyutlu ekokardiografi ile değerlendirilmesinin önemli olduğunu vurgulamak istedik.



Şekil 1: Sağ atriyum içindeki dev kitle

SUPRAVALVÜLER AORT STENOZU OLAN BİR OLGUDA SOL KORONER KÜSPİT İLE İLİŞKİLİ CİDDİ SOL ANA KORONER ARTER STENOZU

Rıza Türköz¹, Nimet Cındık², Mehmet Çelik¹, Eda Palaoğlu³

¹Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

³Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Giriş: Supravalvüler aort stenozunda koroner arter obstrüksiyonu %5-10 oranında bildirilmiştir. Sıklıkla aortanın mediasının kalınlaşması ile koroner arter ostiumu düzeyinde stenoz oluşur (Tip 1). Daha az sıklıkla sol aortik küspitin kalınlaşmış supraaortik ridge bölgesine diffuz şekilde yapışmasıyla sol koronere ait sinusun girişinde darlık oluşabilmektedir (Tip 2). Supravalvüler aort darlığı ile birlikte küspitlerin patolojisine bağlı sol koroner arter ostiumunda ciddi darlık olan bir olgu sunulmuştur. **Olgu:** İki aydır nefes darlığı ve eforla çabuk yorulma şikayeti olan kız hastanın muayenesinde sternum sol 2-4. İKA'ta 4/6 sistolik ejeksiyon üfürümü ve thrill mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede patolojik olarak sol ventrikülün normale göre hafif geniş olduğu, aortik kapak lifletinin üç küspitli ve kalın, kapak kapandığı anda kapaktan 9 mm uzaklıkta supravalvüler bölgede 2. bir kapak görüntüsü olduğu tespit edildi. Renkli Dopplerle kapak ve üstünde türbülans görülerek CW Doppler ile ortalama 41 mmHg sistolik gradient ölçüldü. Elektrokardiyogramında anormal bulgu yoktu. Operasyona alınan olguda nonkoroner ve sağ koroner küspitin kalın olduğu ve sol koroner ostium yukarısında biküspit şeklinde birleştiği görüldü. Sol koroner küspitin yoğun bir şekilde aort duvarına yapışarak sol sinus girişini ciddi şekilde daraltmış olduğu görüldü. Ostium üzerindeki kalın sağ koroner küspite ait yapılar kesilerek sol koroner ostium ağzı serbestleştirildi. Gluteraldehidli otojen perikard kullanılarak ters bifurkasyon yama plasti ile nonkoroner ve sağ koroner sinus genişletildi. İntraoperatif transözofageal ekokardiyografi yapıldı. Transözofageal ekokardiyografide nonkoroner küspit üzerinde kalıntılar olduğu ve gradientin 25 mmHg'a gerilediği belirlendi. Hastanın 1.ay kontrolünde şikayetinin olmadığı ve ekokardiyografide aort kapak kaçığının hafif, aort supravalvüler bölgede 26 mmHg sistolik gradient ölçüldü. **Tartışma:** Supravalvüler aort stenozunda koroner arter darlığının eşlik etmesi preoperatif takiplerde risk oluşturabilir. Ekokardiyografi hatta anjiyografi ile belirlenmesi kompleks morfoloji sebebiyle zor olabilir. Sol koroner küspitin aort duvarına yoğun yapıştığı ve sinusunun dar olduğu bu olguda kapak darlığı ortalama 41 mmHg ölçülmüştü ve EKG bulguları normal sınırlardaydı. **Sonuç:** Şikayetleri ön planda olan ve EKG anormalliği olmayan hastalarda koroner dolaşımın değerlendirilmesinin zorluğunu vurgulamak istedik.

ÇİFT TRİKÜSPİT ORİFİS: NADİR BİR OLGU

Mehmet Çelik¹, Nimet Cındık², Eda Palaoğlu³, Mahmut Gökdemir⁴, Rıza Türköz¹

¹Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

³Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

⁴Başkent Üniversitesi Konya Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, Konya

Giriş: Çift triküspit orifis oldukça nadir görülen bir anomalidir. Üç tipi vardır. Birinci tipinde liflette basit bir delik, ikinci tipinde liflet dokusunda

füzyon nedeniyle 2 ayrı delik ve tek kapak yapısı, üçüncü tipinde her bir delik için ayrı bir kapak yapısı vardır. İzole olarak görülmesi oldukça nadirdir. Genelde Fallot tetralojisi, Ebstein anomalisi, mitral ve pulmoner kapak anomalisi, büyük arter transpozisyonu, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt gibi kalp anomalilerine eşlik eder. Ameliyat esnasında çift triküspit orifisi olduğu tespit edilen ASD ve Ebstein like triküspit kapak anomalisi olan 3 yaşında bir hasta sunulmuştur. **Olgu:** 3 aylıkken geniş ASD tanısı konulan belirli aralarla izlenen 3 yaşında erkek hasta ameliyat için başvurdu. Şikayeti olmayan hastanın soygeçmişinde babasında Ebstein anomalisi olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde sternum sol 2-4. İKA'ta 2-3/6 sistolik üfürümü ve S2'inde sabit çiftleşme mevcuttu. Diğer sistem muayenesinde özellik yoktu. Ekokardiyografik incelemede sağ atriyum ve sağ ventrikülün normalden geniş olduğu, geniş atriyal septal defekt bulunduğu, triküspit kapağın mitral kapaktan 7.2 mm daha distale yapıldığı, triküspit kapağın septal lifletinden serbest duvara kordanın uzanmakta olduğu, triküspit kapağın paraşüt şeklinde açıldığı ve kapaktan hafif-orta derece yetersizlik olduğu belirlendi. Ameliyat esnasında triküspit kapağın çift orifisli olduğu (tek kapak-2 ayrı orifis) ve septal ile posterior lifletin hafif Ebsteinoid yapıda olduğu görüldü (Resim 1). Triküspit kapağın posterior lifletine Vega anüloplasti yapıldı. Postoperatif 5. günde taburcu edildi. **Tartışma:** Atrioventriküler kapak duplikasyonu oldukça nadir görülen ve mitral kapağın daha fazla etkilendiği bir anomalidir. Mitral kapağa göre daha da az görülen çift orifisli triküspit kapak kolayca gözden kaçabilmektedir. Olgumuzda da triküspit kapak duplikasyonu ameliyat esnasında tespit edilmiştir. İzole vakalar oldukça nadir görülür. Genelde diğer doğumsal kalp hastalıklarına eşlik eder. **Sonuç:** Ailesinde Ebstein anomalisi öyküsü olan ve ekokardiyografik incelemede kapak anomalisi tespit edilen hastaların kolayca gözden kaçabilen triküspit kapak duplikasyonu yönünden tekrar değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamak istedik.



Resim 1: Triküspit kapak duplikasyonu

YENİ KURULAN PEDİYATRİK KALP CERRAHİSİ MERKEZİNİN BİR YILLIK DENEYİMİ

Nimet Cındık¹, Mehmet Çelik², Eda Palaoğlu³, Ahu Baysal³, Gülendam Koçak¹, Rıza Türköz²

¹Hisar Intercontinental Hospital, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

²Hisar Intercontinental Hospital, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,

³Hisar Intercontinental Hospital, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Doğumsal kalp hastalığı yaklaşık %1 (%0.8) oranında görülmektedir. Bu oran 1000 canlı doğumun 8-12'inde doğumsal kalp hastalığı görüldüğü anlamına gelmektedir. Ülkemizde de her yıl yaklaşık 12.000 yeni doğuştan kalp hastası doğmakta ve bunların yarısından fazlası cerrahi tedavi gerektirmektedir. Biz de yeni bir kalp cerrahisi merkezi olarak ilk bir yıllık sonuçlarımızı ve deneyimlerimizi paylaşmayı istedik. **Gereç ve Yöntem:** Merkezimizde 1 Mart 2013- 28 Şubat 2014 tarihleri arasında toplam 216 doğumsal kalp hastalığı ameliyatı yapıldı. Hastaların 124'ü erkek, 91'i kız idi. Yaşları 2 gün ile 30 yaş arasında medyan 6 ay, %52,7'ini asiyantotik (VSD, ASD, komplet ve parsiyel atriyoventriküler septal defekt (AVSD), PDA, çeşitli kapak hastalıkları, aort koarktasyonu, kesintili aortik

ark), % 47,3'ünü siyanotik grup (büyük arter transpozisyonu, pulmoner venöz dönüş anomalisi, Fallot tetralojisi (TOF), trunkus arteriozus, tek ventrikül fizyolojili doğumsal kalp hastalıkları, total anormal venöz dönüş anomalisi(TAPVC)) oluşturdu. Acil operasyon için toplam 31 hasta sevk edildi(19'u (%8,7) hava ambulansı, 12'si (%5,5) kara ambulansı ile geldi). **Bulgular:** Hastaların ameliyat yaşı; 43 hasta 0-1 ay, 112 hasta 1-12 ay, 54 hasta 1-10 yaş arısında, 7 hasta 10 yaşın üstünde idi. Bunların 40'ına VSD kapatılması, 12'ine ASD kapatılması, 23'üne arteriyel switch, 27'sine TOF tamiri, 12'ine komplet AVSD tamiri, 8'ine bidireksiyonel kava-pulmoner şant, 3'üne Fontan ameliyatı, 19'una koarktasyon veya kesintili ark tamiri, 3'üne trunkus tamiri, 3'üne TAPVC tamiri yapıldı. Postoperatif izlemde 10 hasta kaybedildi (%4,6). **Tartışma:** Ülkemizde erişkin kalp cerrahisi merkezi sayısı ihtiyacın üzerindedir. Ancak doğumsal kalp hastalıkları cerrahisini gerçekleştirecek özellikle 0-1 yaş arasında kompleks kalp ameliyatlarının yapıldığı daha fazla merkeze ihtiyaç vardır. Kompleks pediatrik kalp ameliyatlarının yapılması multidisipliner olarak bu konuda tecrübeli; cerrah, pediatrik kardiyolog, anesteziist ve özellikle yoğun bakım konusunda tecrübeli hemşirelere ihtiyaç göstermektedir. Daha önce tecrübesi olan merkezlerin bir bütün olarak bu yapılanmada yer alması bir avantajdır. **Sonuç:** Ülkemizin ihtiyacı olan özellikle yenidoğan ve sütçocuğu döneminde pediatrik kalp ameliyatlarının yapılması için yeni merkezlerin oluşumunda daha önceki merkezlerin multidisipliner birikimlerinin bu yeni merkezlere aktarılması bir avantajdır.

boş

A

Abuhandan Mahmud, P-292
 Açikel Cengizhan, P-144
 Adıgüzel Taner, P-053
 Ağaçdiken Ağır Aysen, S-09
 Ağıröl Esra, P-273
 Ağladioğlu Sebahat Yılmaz, P-320
 Ak Koray, P-053
 Akalın Figen, P-053, P-122, P-349, P-393
 Akar Ahmet Rüçhan, P-217
 Akar Melek, S-05, P-071
 Akbaş Etem, P-256
 Akbayrak Hakan, P-085, P-241
 Akbayram Sinan, P-335, P-358
 Akbulut Hikmet, P-051, P-322
 Akça Barış, P-204, P-350
 Akcan Fatih Alper, P-069
 Akçurin Gayaz, P-333
 Akdeniz Celal, S-06, S-07, S-08, P-105, P-106, P-110, P-115, P-120, P-125, O-1
 Akdeniz Osman, P-016, P-095,
 Akgün Cihangir, P-008
 Akın Alper, P-016, P-038, P-041, P-070, P-146, P-155, P-190, P-337
 Akkoyun İbrahim, P-060
 Akpek Elif, P-128
 Akpınar Funda, P-343
 Akşin Şeyma, P-124, P-297, P-332
 Aksoy Betül, P-079
 Aksoy Mehmet, S-02
 Aksun Murat, P-111
 Aktar Fesih, P-038, P-135
 Aktaş Doğan, S-22, P-014, P-019, P-042, P-067, P-286
 Aktaş Orçun, P-327
 Akyıldız Başak Nur, P-240
 Akyıldız İlke, P-375
 Akyol Mehmet Bedir, P-171, P-226
 Akyüz Muhammet, P-215, P-227, P-267
 Al Hadidy Khalil, P-191
 Alabalık Ulaş, P-041
 Aladağ Nesim, P-319
 Alayunt Emin Alp, P-118, P-220,
 Albudak Bedri, P-041,
 Alçı Serra, P-367
 Aldudak Bedri, S-05, P-055, P-071, P-072, P-095, P-097, P-183, P-382, P-392
 Alehan Dursun, P-025, P-155, P-190, P-306
 Alp Esma, P-152, P-295
 Alp Hayrullah, S-10, P-001, P-004, P-028, P-043, P-045, P-152, P-295
 Altay Muzaffer, P-028
 Altın Fırat, S-16, P-249
 Altın Hakan, P-004

Altın Hüsnü Fırat, P-203, P-218, P-248
 Altındağ Mehmet Murat, P-028
 Altun Gürkan, P-031, P-035, P-052
 Amatov Daniyar, P-166,
 Annagür Ali, P-051, P-074, P-085, P-377
 Aras Dursun, P-123
 Ardiç Ömer, P-341
 Argun Mustafa, S-21, S-24, P-022, P-057, P-174, P-200, P-258, P-263, P-265, P-266, P-294, P-299, P-367, P-401, O-2
 Arı Mehmet Emre, S-22, P-042, P-067, P-069, P-286
 Arısoy Ayşe Engin, P-031
 Arısoy Emin Sami, P-352
 Arnaz Ahmet, S-17, P-206, P-207, P-225
 Arslan Derya, P-017, P-050, P-054, P-062, P-063, P-074, P-078, P-084, P-085, P-087, P-094, P-181, P-195, P-198, P-199, P-201, P-222P-241, P-253, P-272, P-275, P-282, P-301, P-315, P-322, P-338, P-340, P-341, P-370, P-377, P-381
 Arslan Şükrü, P-277
 Arslanoğlu Sertaç, P-059
 Artaç Hasibe, P-100
 Aşık Zuhul, S-04, P-119
 Aşlamacı Sait, P-013, P-127, P-219, P-224, P-260, P-271, P-291, P-300, P-336,
 Aslan Ece, P-413
 Aslan Eyüp, P-050, P-060, P-096, P-099, P-109, P-140, P-195, P-198, P-199, P-201, P-275, P-277, P-315, P-370, P-381
 Aslan Nagehan, P-285
 Atabek Mehmet Emre, P-004, P-043, P-045,
 Atalay Atakan, P-283, P-287
 Atalay Semra, P-213
 Atar İlyas, P-132
 Atay Yüksel, P-167, P-193, P-215, P-227, P-267
 Atıcı Didem, P-294
 Atik Fatih, P-102, P-123, P-170, P-178, P-182, P-192, P-281, P-353
 Atın Hüsnü Fırat, S-18
 Ayabakan Canan, P-161, P-168
 Ayar Ganime, P-067
 Aycan Zehra, P-080, P-320
 Ayçiçek Tuğba, P-376
 Aydemir Numan Ali, P-214
 Aydın İlyas, P-076
 Aydın Şahin Derya, P-065, P-39
 Aydın Şahin Derya, P-036, P-151, P-396
 Ayık Fatih, P-167, P-193
 Ayık Mehmet Fatih, P-215, P-227, P-267
 Aykan Hakan, P-190

Aykan Hayrettin Hakan, P-025, P-037, P-126, P-155,
 Aylanç Hakan, S-04, P-011, P-119
 Aypar Ebru, P-037, P-064, P-155, P-190, P-264, P-275, P-306
 Ayyıldız Pelin, S-03, P-033, P-047, P-081, P-242, P-276, P-298, P-311, P-368
 B
 Babaoğlu Abdulkadir, P-397
 Babaoğlu Kadir, S-01, S-09, P-031, P-035, P-046, P-048, P-052, P-061, P-119, P-121, P-331, P-352, P-394, O-6
 Bağrul Denizhan, P-040, P-102, P-123, P-170, P-178, P-182, P-192, P-281, P-353
 Bakiler Ali Rahmi, P-304
 Bakır İhsan, S-18, S-20, P-007, P-033, P-158, P-160, P-184, P-210, P-218, P-242, P-248, P-249, P-276, P-298, P-311
 Balaban İsmail, P-310, P-376
 Balı Hacı, P-356
 Baş Veyssel Nijat, P-320
 Basar Evic Zeynep, P-162, P-406
 Başar Evic Zeynep, S-13, P-048, P-154, P-157, P-189, P-387, P-403, P-405, O-3, O-5
 Başaran Murat, P-216, P-230
 Başpınar Osman, S-02, S-14, P-036, P-065, P-112, P-151, P-191, P-194, P-292, P-316, P-384, P-386, P-396, P-398, P-400, P-401, P-409, O-4
 Baştuğ Osman, P-057, P-174
 Battal Fatih, S-04, P-119
 Bay Ali, P-396
 Baykan Ali, S-21, S-24, P-022, P-200, P-258, P-263, P-265, P-266, P-294, P-299, P-367, P-401, O-2
 Baykan Mehtap, P-224, P-336
 Baykan Zeynep, P-265
 Bayrak Serdar, P-246, P-325, P-366, P-371
 Baysal Ahu, P-408, P-412
 Baysal Kemal, P-310
 Baysal Mehmet Kemal, P-376
 Baysal Tamer, S-10, P-001, P-004, P-043, P-045
 Bedel Hasan, P-327
 Beke Serdar, P-321
 Beşikçi Resmiye, P-034
 Beşir Yüksel, P-221, P-235, P-293, P-305, P-312, P-330, P-351, P-355
 Bilgiç Elif, P-116, P-142
 Bilgili Yasemin, P-360

Bilici Meki, S-23, P-016, P-038, P-041, P-070, P-095, P-135, P-141, P-146, P-184, P-337
 Binbaş Fatma Banu, P-107, P-165, P-169, P-184
 Binnetoğlu Fatih Köksal, S-04, P-011, P-119, P-130
 Binnetoğlu Köksal, P-031, P-05
 Bornau Helen, P-020, P-021, P-030, P-133, P-255, P-257, P-273, P-313, P-326, P-372
 Bozabalı Sibel, P-259, P-268, P-274
 Bozali Caner, P-233
 Bozan Nazım, P-261
 Bozkaya Tijen Alkan, P-110
 Bozobalı Sibel, P-167, P-193
 Boztaş Murat, P-358
 Bucak Öznur, P-256
 Bulut Mustafa Orhan, S-11, S-13, P-032, P-154, P-159, P-162, P-186, P-189, P-387, P-391, P-395, P-402, P-403, P-405, P-406, O-3, O-5
 Bulut Orhan, P-214
 Büyükinan Muammer, P-140
 Büyükkale Gökhan, P-030, P-133, P-257
 Büyükkurt Selim, P-009
 Büyükerterzi Meral, P-096
 C-Ç
 Can Demet, P-018
 Canda Ebru, P-259
 Candan Şükrü, P-021, P-255, P-273, P-326
 Caner İbrahim, P-026
 Cantay Burcu, P-231, P-346, P-390
 Ceviz Naci, P-026, P-116, P-117, P-131, P-142, P-27
 Cevizli Derya, P-390
 Ceylan Yemlihan, P-319
 Ceylaner Serdar, P-262
 Ceyran Hakan, S-15, P-209, P-216, P-230, P-234, P-243, P-252
 Cındık Nimet, P-244, P-407, P-408, P-409, P-410, P-411, P-412, P-413
 Coşkun Filiz İzgi, P-214
 Coşkun Şenol, P-261, P-319
 Cüce Ferhat, P-399, P-404
 Çabuk Feryal, P-279
 Çakar Nilgün, S-22
 Çakır Habib, P-348, P-375
 Çaktır Arman Didem, P-357
 Çalkavur Şebnem, P-059, P-361
 Çallı Aylin Orgen, P-302, P-375
 Çandır Onur, P-374

Çay Serkan, P-102

Çelebi Ahmet, S-11, S-13, P-032, P-154, P-157, P-159, P-162, P-186, P-189, P-214, P-387, P-391, P-395, P-402, P-403, P-405, P-406, O-3, O-5

Çelebi Vefik, S-05, P-183

Çeleğin Kübra, P-288

Çelik Ersin, P-237, P-293, P-302, P-312, P-351, P-355, P-363, P-373

Çelik Mehmet, P-244, P-407, P-408, P-409, P-410, P-411, P-412

Çelik Muhittin, S-05, P-055, P-071, P-072, P-095, P-097, P-183, P-382

Çelik Nida, S-06

Çelik Reha, P-329

Çelik Serkan Fazlı, P-172, P-175, P-316, P-329, P-347

Çelinkaya Merih, P-112, P-128, P-155, P-190

Çetin İbrahim İlker, S-22, P-042, P-067, P-069, P-286

Çetin İlker, P-014, P-280

Çetin Mecnun, P-261, P-319

Çetiner Nilüfer, P-053, P-122, P-349, P-393

Çetinkaya Merih, P-030, P-257

Çevik Berna Şaylan, P-053, P-349, P-393

Çiçek Salih, P-099

Çiftçi İlhan, P-301, P-377

Çiftçi Ömer, P-217, P-223

Çiftçi Özgür, P-023

Çiftel Murat, P-005, P-010, P-129, P-143, P-254, P-318, P-333, P-364

Çilsal Erman, P-012, P-166, P-33

Çimen Derya, P-017, P-050, P-051, P-054, P-055, P-062, P-063, P-074, P-078, P-084, P-085, P-086, P-087, P-092, P-094, P-100, P-101, P-181, P-195, P-198, P-199, P-201, P-222, P-241, P-253, P-272, P-275, P-282, P-301, P-315, P-322, P-338, P-340, P-341, P-370, P-377, P-381

Çine Nihat, S-15, P-210, P-216, P-230, P-249

Çıtırık Derya, P-139, P-256

Çoker Mahmut, P-259, P-274

Çolak Abdurrahim, P-270

Çorapçıoğlu Funda, P-048

D

Dalgıç Fuheda, P-132, P-161, P-168, P-219, P-260, P-271, P-291, P-336

Dalgıç Füheda, P-224, P-300

Davutoğlu Mehmet, P-390

Dedeoğlu Reyhan, P-162

Dedeoğlu Reyhan, S-11, S-13, P-154, P-157, P-186, P-189, P-387, P-391, P-403, P-405

Delibaş Ali, P-139

Demetgül Hasan, P-082, P-233

Demir Fadli, P-009, P-173, P-283, P-287

Demir Fikri, P-015, P-016, P-038, P-070, P-146, P-288, P-337, P-345

Demir Halil İbrahim, S-11, P-159

Demir Hüsnü, P-009, P-173, P-283, P-287
Demir Nihat, P-358

Demir Osman Ünsal, P-344

Demir Tefrik, P-231, P-390

Demirbaş Fatma, P-031, P-121, P-331

Demircan Tülay, P-185, P-229, P-236, P-239

Demirci Yasemin, P-188

Demircin Metin, P-025

Demirel Oğuzhan, P-340

Demirelli Yaşar, P-026

Demirkaya Erkan, P-144

Demirören Kaan, P-098, P-335, P-358

Demirpençe Savaş, P-029, P-059, P-077, P-220

Deveci Murat, S-01, S-09, P-046, P-048, P-061, P-121, P-331, P-352, P-394, O-6

Dilek Özkök, P-023

Diñç Melis, P-342

Dinlen Fettah Nurdan, P-164

Dişli Olcay Murat, P-347

Doğan Mustafa, P-149, P-342, P-343, P-362

Doğan Vehbi, P-075, P-080, P-104, P-124, P-134, P-136, P-150, P-163, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-317, P-320, P-321, P-328, P-334, P-354, P-374

Doğan Yasemin, P-046

Doğanay Selim, P-240

Doğruk Kaçar Seval, P-089

Doksoz Önder, P-073, P-177

Doksöz Önder, P-002, P-018, P-023, P-056, P-079, P-083, P-118, P-137, P-278, P-288, P-296

Dönmez Didem Avcı, P-204, P-246, P-325, P-350, P-366, P-371

Dönmez Köksal, P-204, P-221, P-235, P-246, P-302, P-305, P-325, P-330, P-350, P-365, P-366, P-371

Dündar Bumin, P-064

Düzenli Kar Yeter, P-277

E

Ece Aydın, P-337

Ece İbrahim, P-008, P-049, P-076, P-098, P-238, P-247, P-250, P-335, P-356, P-358, P-399, P-404

Ecevit Zafer, P-385

Ede Hüseyin, P-093

Eker Esra, P-238, P-247, P-250

Eker Ömeroğlu Rukiye, P-020

Ekici Filiz, S-22, P-014, P-019, P-042, P-067, P-069, P-262, P-280, P-286, P-290

Eklioğlu Beray Selver, P-004, P-043, P-04

Ekşi Bozbuhut Neslihan, P-190

Eliaçık Kayı, P-304

Elkran Özlem, P-175, P-329, P-347

Elmalı Ferhan, S-21, P-266

Embleton Baskın Didem, P-327

Emeklioğlu Burcu, P-240

Eminoğlu Sancar, P-014, P-019, P-069, P-286

Emiroğlu Melike, P-341

Engin Çağatay, P-268

Epeçan Serdar, P-008, P-049, P-076, P-098, P-238, P-247, P-250, P-335, P-356, P-358

Epeçan Zerrin Karakuş, P-008, P-049

Eras Nazan, P-256

Ercan Tuğba Erener, P-030, P-133, P-257

Erçin Seçil, P-357

Erdem Abdullah, S-06, S-11, S-12, S-13, P-110, P-157, P-159, P-171, O-1

Erdem Sevcan, S-23, P-009, P-173, P-283, P-287

Erden Ceren Tugce, P-308

Erdil Nevzat, P-347

Erdoğan Hasan, P-062, P-092, P-094, P-100, P-101

Erdoğan İlkay, P-013, P-019, P-127, P-132, P-161, P-168, P-219, P-224, P-260, P-262, P-271, P-291, P-300, P-336, P-383, P-385

Erdoğan Merve, P-101

Erdoğan Selvet, P-035

Erdur Barış, P-296

Erek Ersin, S-16, S-17, S-18, P-179, P-203, P-208, P-218, P-242, P-276, P-368

Eren Erdal, P-292

Erener Tuğba, P-021

Ergene Oktay, P-379

Ergül Yakup, S-03, S-16, S-18, S-20, P-007, P-044, P-047, P-081, P-105, P-107, P-113, P-120, P-125, P-148, P-176, P-212, P-218, P-242, P-298, P-311

Ergünes Kazım, P-237, P-305, P-379

Erkoçoğlu Mustafa, P-280

Ermen Volkan, P-379

Erol Nurdan, S-11, S-13, P-157, O-3, O-5

Ersoy Cihangir, P-171

Ertuğ Halil, P-333

Ertugay Serkan, P-227, P-268

Ertuğrul İlker, P-134, P-321

Ertuğrul İlker, P-025, P-075, P-080, P-104, P-124, P-126, P-136, P-150, P-155, P-163, P-164, P-190, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-317, P-320, P-328, P-332, P-334, P-354, P-374

Etli Mustafa, P-238, P-247, P-250

Evren İsmail, P-028

Eygi Börteçin, P-373

Eyiletten Zeynep, P-211, P-213, P-217, P-223, P-228

F

Fahed Akl, P-021

Fıdancı Kürşat, S-19, P-027, P-144, P-359
Fıdancı Muzaffer Kürşat, P-147, P-303, P-323

Fıncı Fatih, P-362

Firuzan Esin, P-077

Fitöz Suat, P-211

G

Gedikbaşı Ali, P-257

Gemici Hakan, P-196

Genç Alparslan, P-147, P-303, P-323

Genç Fatih Alparslan, S-19, P-027, P-359

Genel Ferah, P-296

Göçen Uğur, P-009, P-287

Göçmen İzlem, P-413

Gök Faysal, S-19, P-027, P-144

Gökalp Orhan, P-221, P-293, P-305, P-312, P-330, P-351, P-355

Gökalp Selman, P-003

Gökaslan Gökhan, P-065, P-191

Gökdemir Mahmut, P-138, P-145, P-244, P-260, P-411

Gökmen Zeynel, P-099

Göksu Çetinkaya Ayşe Pinar, P-357

Göktoğan Tayfun, P-111, P-235, P-246, P-325, P-365, P-366, P-371, P-373

Göktürk Bahar, P-096

Görmez Selçuk, P-188

Güciyener Kuvılcım, P-166

Gül Enes Elvin, P-120

Gül Özlem, P-149, P-342, P-343, P-362

Gülez Pamir, P-018, P-023

Gülfidan Erol, P-270

Gülgün Mustafa, S-19, P-027, P-144, P-147, P-303, P-323, P-359,

Güllü Üfuk Utku, P-009, P-173, P-283, P-287

Gümüştaş Mehmet, P-166, P-284, P-339

Gün Fatmagül, P-275

Gündoğan Rabia, P-344, P-360, P-369, P-380

Gündüz Mehmet, P-262, P-290

Güneş Işın, P-174, P-401

Güneş Tamer, P-057

Günlüoğlu Mehmet Zeki, S-09

Gürbüz Ali, P-111, P-221, P-235, P-237, P-245, P-246, P-251, P-293, P-302, P-305, P-312, P-325, P-330, P-348, P-350, P-351, P-355, P-363, P-365, P-366, P-371, P-373, P-375, P-378, P-379

Gürses Dolunay, P-149, P-342, P-343, P-362

Gürsoy Mete, P-234

Gürsoy Tuğba, P-308, P-357

Gürsu Alper, P-110, P-127

Gürsu Hazım Alper, P-013, P-058, P-066, P-324, P-383, P-385

Güven Barış, P-018, P-023, P-029, P-077, P-118, P-220

Güvenç Osman, P-017, P-050, P-051, P-054, P-062, P-063, P-074, P-078, P-084, P-085, P-086, P-087, P-092, P-094, P-100, P-181, P-195, P-198, P-199, P-201, P-222, P-241, P-253, P-272, P-275, P-282, P-301, P-315, P-322, P-338, P-340, P-341, P-370, P-377, P-381

Güzel Abdülmenap, P-016

Güzel Bülent, P-292

Güzelermeric Füsün, P-216, P-230

Güzelermeriç Füsün, S-15, P-209, P-243, P-252

Güzeltaş Alper, S-03, S-16, S-18, S-20, P-007, P-033, P-044, P-047, P-081, P-090, P-107, P-153, P-156, P-158, P-165, P-169, P-176, P-179, P-180, P-184, P-187, P-196, P-197, P-203, P-208, P-210, P-212, P-218, P-242, P-298, P-311, P-368, P-389

Güzeltaş Alper Güzeltaş, P-160

H

Halezeroğlu Semih, P-128

Halis Hülya, P-057, P-294

Halhoğlu Olgu, S-23, P-082, P-139, P-233, P-256

Harmandar Buğra, P-214

Hatemi Ali Can, P-209, P-234, P-243, P-252

Hatemi Alican, S-15, P-216, P-230

Hatun Şükrü, P-052

Haydın Sertaç, S-18, P-090, P-156, P-205, P-210, P-212, P-218, P-226, P-242, P-248, P-276, P-389

Haydın Sertaç, P-113

Helvacı Yasemin Onursal, P-083

Hepsen Serin Mine, P-114

Hızlı Şamil, P-384

Hüsrevşahi Haşim, P-093

I-İ

Işık Meltem, P-028

Işık Onur, P-215, P-227, P-267

Işık Balcı Yasemin, P-362

İnce Demirpençe Banu, P-059

İner Hasan, P-235, P-246, P-251, P-293, P-312, P-325, P-330, P-351, P-355, P-366, P-371

İrdem Ahmet, P-191, P-208, P-298

İşcan Şahin, P-238, P-247, P-250

İştâr Hande, P-211, P-213, P-217, P-223

K

Kaçar Emre, P-089

Kafalı Hasan Candaş, P-310, P-376

Kağnıcı Mehtap, P-259

Kahveci Hasan, P-254

Kamalı Hacer, S-06, S-12, P-110, P-171, O-1

Kanar Berat, P-072, P-097

Kanberoğlu Gül İrem, P-278

Kanık Ali, P-304

Kara Fatih, P-282

Kara Yusuf Alper, P-068

Karaarslan Sevim, P-001, P-004, P-045

Karaarslan Utku, P-015, P-018, P-023, P-056, P-088, P-118, P-137, P-288, P-296, P-345

Karabel Müsemma, P-141

Karabulut Derya, S-21, P-258

Karabulut Muhammed, P-006, P-114

Karaca Kerem, P-233

Karacan Mehmet, P-116, P-142

Karaçelik Mustafa, P-073

Karaci Ali Rıza, P-214

Karacı Ali Rıza, O-6

Karadaş Ulaş, P-229, P-304

Karademir Selmin, P-075, P-080, P-104, P-124, P-134, P-136, P-150, P-163, P-164, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-317, P-320, P-321, P-328, P-332, P-334, P-354, P-374

Karadeniz Cem, S-06, S-07, S-08, P-015, P-073, P-088, P-106, P-110, P-115, P-120, P-130, P-177, P-288, P-345, P-361, O-1

Karadeniz Oktay, P-034

Karagöz Tevfik, P-025, P-037, P-089, P-126, P-155, P-190

Karagün Barbaros Şahin, P-058, P-066, P-324

Karahan Nagihan, P-251, P-348, P-363

Karakaş Nihan, P-245

Karakaya Ali Erdal, P-231, P-346

Karakurt Cemşit, P-172, P-175, P-316, P-329, P-347

Karakurt Hasan, P-011

Karataş Zehra, P-004

Karataş Zeynep, P-218

Karatekin Güner, P-308, P-357

Kardelen Fırat, P-333

Kasapkara Çiğdem Seher, P-392

Kasar Taner, S-03, P-033, P-044, P-047, P-081, P-156, P-242, P-276, P-298, P-311, P-368

Katırcıoğlu Mehmet, P-360, P-369, P-380

Kavuncuoğlu Sultan, P-030, P-257, P-313

Kavurt Ahmet Vedat, P-040, P-102, P-123, P-170, P-178, P-182, P-192, P-281, P-353

Kaya Ayşe, P-280

Kaya Bülent, P-228

Kaya Cemre, P-327

Kaya Fatma, P-275

Kaya Mehmet, P-203

Kaya Özkan, P-104, P-134, P-163, P-289

Kayabey Özlem, S-01, S-09, P-035, P-046, P-048, P-061, P-121, P-331, P-352, P-394, O-6

Kayalı Şeyma, P-075, P-104, P-134, P-136, P-150, P-163, P-164, P-269, P-289, P-309, P-314, P-317, P-320, P-321, P-328, P-334, P-354, P-374

Kayalı Şeymanur, P-202

Kayhan Bekir, P-110

Kaymaz Nazan, S-04, P-011, P-119

Kazmacan Tuğba, S-22

Keçeli Meryem, P-139

Kendirli Tanıl, P-211, P-217

Kervan Ümit, P-353

Kervancıoğlu Mehmet, S-02, P-151, P-191, P-194, O-4

Kervancıoğlu Selim, P-384

Keser Merve, P-132, P-271

Keskin Salim, P-133, P-326

Kestell Mert, P-366, P-371

Kestelli Mert, P-246, P-325

Kibar Ayşe Esin, S-23

Kıklapınar Neslihan, P-189, P-395

Kılıç Ayhan, S-19, P-027, P-144, P-147, P-303, P-323, P-359

Kılıç Zübeyir, P-068, P-108, P-307

Kılıçarslan Cengizhan, P-275

Kılınc Metin, P-191, P-194

Kıplapınar Neslihan, P-032, P-162, P-406

Kıplapınar Neslihan, P-298

Kır Mustafa, P-185, P-229, P-236, P-239

Kırık Serkan, P-006

Kıryan Gürsu, P-226

Kızılca Özgür, P-185, P-229, P-236, P-23

Koç Gonca, P-240

Koç Murat, P-104, P-134, P-279, P-289, P-334, P-374

Koç Nevra, P-290

Koca Ayça, P-332

Koca Bülent, P-091, P-292

Koca Serhat, P-040, P-102, P-123, P-170, P-178, P-182, P-192, P-281, P-353

Koca Serkan Bilge, P-104

Kocabaş Abdullah, S-22, P-014, P-019, P-042, P-067, P-069, P-286

Kocabaş Can Naci, P-280

Koçak Gülendâ, P-408, P-412

Kocaoğlu Canan, P-099

Kocaoğlu Çelebi, P-109

Koka Aida, P-039, P-103

Köken Reşit, P-089, P-285

Kontbay Tuğba, P-313

Koplay Mustafa, P-017, P-062, P-063, P-078, P-084, P-085, P-092, P-094, P-100, P-101, P-340

Kör Deniz, P-283

Korkmaz Özlem, P-058, P-066, P-324

Korkut Sabriye, P-057, P-294

Kösger Pelin, P-068, P-307

Kösger Pelin, P-108, P-219, P-291

Koyuncu Ece, P-297

Küçük Mehmet, P-002, P-015, P-018, P-056, P-073, P-079, P-083, P-088, P-118, P-137, P-177, P-278, P-288, P-345

Kula Serdar, P-012, P-166, P-284, P-339

Kup Hatice, P-133, P-326

Kutsal Ali, P-279, P-317

Kuzucu Akın, P-329

Lafçı Banu, P-293, P-312, P-330, P-351, P-355

Leblebici Tuba, P-346

Levent Ertürk, P-167, P-193, P-259, P-268, P-274

M

Mese Timur, P-088, P-345

Meşe Timur, P-002, P-015, P-018, P-023, P-056, P-059, P-073, P-077, P-079, P-083, P-118, P-137, P-177, P-278, P-288, P-296, P-361

Meteroğlu Fatih, P-041

Metin Fatma, P-276

Metin Kıvanç, P-229, P-239

Mihçioğlu Ajda Muthu, P-170, P-178, P-281

Mungan Neslihan Önenli, P-283

Mutlu Mihçioğlu Ajda, P-040, P-102, P-123, P-182, P-192, P-353

N

Nacaroğlu Hikmet Tekin, P-018

Nargül Sezin, P-232

Narin Figen, S-21, P-258, P-263, P-265, P-266, P-299

Narin Nazmi, S-21, S-24, P-022, P-200, P-240, P-258, P-263, P-265, P-266, P-294, P-299, P-367, P-401, O-2

Nayman Alaaddin, P-078

Nazlı Cem, P-245

Nişli Kemal, P-020, P-372

O-Ö

Odabaş Dursun, P-060, P-096, P-099, P-109, P-140, P-264, P-275, P-277

Oğuz A. Deniz, P-166

Oğuz Ayşe Deniz, P-339

Oğuz Deniz, P-012, P-284

Okbay Güneş Aslı, P-103

Oktay Ayla, P-013, P-127, P-219, P-291, P-385

Okur Erdal, P-128

Okur Faik Fevzi, P-118

Olgar Şeref, P-231, P-346, P-372, P-390

Olgun Haşim, P-026, P-116, P-117, P-131, P-142, P-270

Olguntürk Rana, P-166

Olukman Özgür, P-059, P-361

Oran Bülent, P-017, P-050, P-051, P-054, P-062, P-063, P-074, P-078, P-084, P-085, P-086, P-087, P-092, P-094, P-181, P-195, P-198, P-199, P-201, P-222, P-241, P-253, P-272, P-275, P-282, P-301, P-315, P-322, P-338, P-340, P-341, P-370, P-377, P-381

Oruç Meral, P-031

Onan İsmihan Selen, S-18, P-113, P-205, P-212, P-248, P-389

Onan Sertaç Hanedan, P-055, P-200

Onat Taylan, P-028

Ovah Fahri, P-308

Ovalı Hüsnü Fahri, P-357

Oztarhan Kazım, P-030, P-133, P-255, P-313, P-372

Öç Mehmet, P-085, P-241

Ödemiş Ender, S-03, S-18, S-20, P-007, P-033, P-044, P-047, P-081, P-153, P-156, P-158, P-160, P-165, P-169, P-176, P-179, P-180, P-184, P-187, P-196, P-197, P-205, P-208, P-210, P-212, P-218, P-242, P-249, P-298, P-311, P-368

Ömeroğlu Rukiye Eker, P-372

Önal Hasan, P-255, P-273

Öncel Selim, P-331

Öncül Nur, P-360, P-369, P-380

Önder Aşan, P-080

Öner Naci, P-216, P-230

Öner Tali, P-345

Öner Taliha, P-077, P-118

Örün Utku Arman, P-075, P-080, P-104, P-124, P-134, P-136, P-150, P-163, P-164, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-320, P-321, P-328, P-332, P-334, P-354, P-374

Özaydın Eda, P-262, P-290

Özbaran Mustafa, P-268

Özbarlas Nazan, S-23, P-009, P-173, P-283, P-287

Özbek Erhan, P-296

Özbek Mehmet Nuri, P-392

Özbek Seda, P-100

Özdem Tayfun, P-211, P-213, P-217, P-223, P-228

Özdemir Rahmi, P-088, P-177, P-345

Özdemir Gökmen, P-068, P-108, P-307

Özdemir Mahmut, P-319

Özdemir Mustafa Sedat, P-377

Özdemir Rahmi, P-002, P-015, P-018, P-056, P-073, P-079, P-083, P-118, P-137, P-278, P-288, P-361

Özdemir Yasemin, P-259, P-268, P-274

Özel Ahmet, P-109

Özen Serkan, P-261

Özen Seza, P-025

Özer Sema, P-025, P-155, P-190

Özeren Murat, P-233

Özgür Senem, P-075, P-080, P-104, P-124, P-134, P-136, P-150, P-163, P-164, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-317, P-320, P-321, P-328, P-332, P-334, P-354, P-374

Özin Bülent, P-132

Özkan Murat, P-013, P-127, P-219, P-224, P-260, P-271, P-291, P-300, P-336, P-385

Özkan Süleyman, P-112

Özkınay Ferda, P-259

Özkök Dilek, P-018

Özkutlu Süheyla, P-025, P-037, P-155, P-190

Özsü Elif, P-052

Öztarhan Kazım, P-020, P-021, P-257, P-273, P-326

Öztunç Funda, P-003, P-039, P-103, P-397

Öztürk Erkut, S-18, P-044, P-090, P-120, P-165, P-196, P-205, P-210, P-212, P-218, P-226, P-242, P-248, P-249, P-276, P-298, P-368, P-389

Öztürk İsmet, P-258

Öztürk Mehmet, P-347

Öztürk Murat, P-035

Öztürk Serpil, P-276

Özyılmaz İsa, S-16, S-20, P-007, P-044, P-047, P-105, P-107, P-113, P-125, P-148, P-158, P-176, P-179, P-203, P-298

Özyılmaz Sinem, P-148

Özyürek Arif Ruhi, P-167, P-193, P-259, P-268, P-274

Ozyurt Abdullah, P-022, P-240, P-265, P-299

Özyurt Abdullah, S-21, S-24, P-057, P-174, P-200, P-258, P-263, P-266, P-294, P-367, P-401, O-2

P

Paç Ayşenur, P-170, P-178, P-281

Paç Feyza Ayşenur, P-040, P-102, P-123, P-182, P-192, P-353

Paç Mustafa, P-353

Paksoy Yahya, S-06

Palaoğlu Eda, P-244, P-407, P-408, P-409, P-410, P-411, P-412

Pamukcu Özge, P-265, P-294

Pamukçu Özge, S-21, S-24, P-022, P-174, P-200, P-258, P-263, P-266, P-299, P-367, P-401, O-2

Peker İhsan, P-235, P-237, P-330, P-378

Pekkan Kerem, P-232

Pekpak Esra, P-213

Pektaş Ayhan, P-089, P-285, P-327

Perez Belen, P-262

Pirgon Özgür, P-064, P-264

Pirinçioğlu Ayfer Gözü, P-070, P-146

Pişkin Şenol, P-232

Polat Aziz, P-362

Polat Emine, P-124

Polat Vural, P-238, P-247, P-250

Postacı Nursen, P-245

S-Ş

Salih Orhan Kemal, P-009, P-283

Salihoğlu Ece, P-234

Salman Nergis, P-069

Salık Fatma, P-285

Salık Levent, P-034

Sancak Selim, P-357

Sarı Fatih, P-035

Sarıcaoğlu Mehmet Cahit, P-228

Sarioğlu Ayşe, S-17, P-206, P-207, P-225

Sarioğlu Cafer Tayyar, P-206, P-207, P-225

Sarioğlu Tayyar, S-17

Sariosmanoğlu Osman Nejat, P-073, P-137

Sarıtaş Turkey, S-06

Sarıtaş Türkay, S-12, P-110, P-171, O-1

Saygı Murat, S-03, S-20, P-007, P-044, P-047, P-125, P-148, P-160, P-165, P-169, P-179, P-184, P-187, P-196, P-197, P-210, P-298

Saygılı Arda, S-17, P-188, P-206, P-207, P-225, P-407

Saygılı Özlem, P-206

Sayın Tamer, P-223

Sayın Kocakap Derya Beyza, P-279

Serdaroğlu Filiz, P-285

Serhatlıoğlu Faruk, P-240

Sert Ahmet, P-060, P-064, P-096, P-099, P-109, P-140, P-195, P-198, P-199, P-201, P-264, P-275, P-277

Sert Sadiye, P-277

Sevinçli Ömer Faruk, P-327

Sevinç Şengül Fatma, P-007, P-033, P-044, P-047, P-160, P-169, P-180, P-184, P-187, P-208, P-226, P-298

Seydaoğlu Gülşah, S-23

Sezer Sadettin, P-200

Sezgin Atilla, P-260, P-300

Şıgırcı Ahmet, P-175

Sivri Mesut, P-017, P-063, P-078, P-084, P-092, P-101, P-340

Söker Murat, P-141

Soner Burak Cem, S-10

Sönmez Mehmet Fatih, S-21, P-258

Soydınç Serdar, S-02

Soyersarıca Zeynep, S-21

Söylemez Melike Sinem, P-263

Soylu Haniifi, P-051, P-074, P-085, P-377

Sülü Ayşe, S-14, P-036, P-065, P-151, P-191, P-194, P-384, P-386, P-396, O-4

Sungur Metin, P-310, P-376

Sunkak Süleyman, S-24, P-299

Sunkak Süleyman, P-022

Şahan Yasemin Özdemir, P-167, P-193

Şahin Ayşe Demet, P-086, P-198

Şahin Ayşe Saide, S-10

Şahin Derya Aydın, S-14, P-191, P-194, P-316, P-386, P-400, O-4

Şahin İrfan Oğuz, P-026, P-116, P-117, P-131, P-142, P-270

Şahin Murat, P-128

Şahin Musa, P-404

Şahin Şanbay, P-067

Şahingözü Taylan, P-304

Şanlı Cihat, P-279, P-344, P-360, P-369, P-380

Şap Fatih, P-004, P-096, P-099, P-109, P-140

Şaşmazel Ahmet, P-214

Savluık Ömer, P-230

Şavluık Ömer Faruk, P-209, P-243, P-252

Şaylı Tülin Revide, P-042

Schranz Dietmar, P-401

Sekmenli Tamer, P-301, P-377

Selvi Hüseyin, P-139

Şen Velat, P-135

Şenkon Oben Gözde, P-280

Şimşek Ayşe, P-333

Şimşek Murat, P-085, P-241

Şişli Emrah, S-17, P-206, P-207, P-225

T

Tan İlhan, P-135

Tanıdır İbrahim Cansaran, S-03, P-033, P-044, P-047, P-090, P-105, P-153, P-156, P-158, P-160, P-165, P-169, P-180, P-184, P-187, P-196, P-197, P-205, P-210, P-218, P-242, P-298, P-311

Tanrıkuut Emrullah, P-028

Taş Ahmet, P-303

Taşar Mehmet, P-211, P-213, P-217, P-223, P-228

Taşkapan Çağatay, P-316

Tavlı Vedide, P-029, P-059, P-077, P-118, P-220

Tekerek Nazan Ülgen, P-240

Tekgündüz Kadir Şerafettin, P-026

Tekin Mustafa, S-04, P-011, P-119

Terlemmez Semiha, P-339

Tetik Ömer, P-293, P-312, P-351, P-355

Tokel Kürşad, P-161, P-168, P-219, P-291, P-336

Tokuç Gülnur, P-053

Tola Hasan Tahsin, S-20, P-007, P-044, P-047, P-090, P-125, P-148, P-196, P-197, P-298

Topaloğlu Naci, S-04, P-011, P-119, P-130

Topaloğlu Serkan, P-102, P-123

Topçuoğlu Sevilay, P-308, P-357

Toraman Fevzi, P-188

Tosun Öykü, S-03, P-033, P-044, P-047, P-081, P-148, P-242, P-276, P-298, P-311, P-368

Toyran Müge, P-280

Tunaoğlu F. Sedef, P-166, P-284

Tunaoğlu Fatma Sedef, P-339

Tunaoğlu Sedef, P-012

Tunca Seda, P-220

Tuncel Zeliha, P-214

Tuncer Eylem, P-209, P-216, P-230, P-243, P-252

Tuncer Tunç, P-158, P-298

Tunçer Eylem, S-15

Turan Mehmet İbrahim, P-038, P-337

Turan Özlem, S-07, S-08, P-106, P-115, P-254, P-333

Turgut Musa, P-153

Turhan Nesrin, P-353

Türkekul Yasemin, S-17, P-206, P-207, P-225

Türkmenağaç Aysu, S-15

Türköz Rıza, P-244, P-407, P-408, P-409, P-410, P-411, P-412

Tutar Ercan, P-228

Tuzcu Elif, S-07, P-106

Tuzcu Volkan, S-06, S-07, S-08, P-105, P-106, P-110, P-115, P-120, P-125, P-130, O-1

Tüzün Behzat, P-234

Tüzün Heybet, S-05, P-071, P-072, P-097, P-183

U-Ü

Ucar Birsen, P-068, P-307

Uçar Birsen, P-108

Uçar Sema Kalkan, P-259, P-274

Uçar Serpil, P-153

Uçar Tayfun, P-211, P-213, P-217, P-228

Ugan Atik Sezen, P-003, P-039, P-103

Uğurlu Baran, P-229, P-239

Uluca Ünal, P-135, P-141

Ulucan Korkut, P-257

Ulukol Ayşe, P-207, P-225

Ulutaş Hakkı, P-329

Unal Nurettin, P-088, P-288

Uslu Nevzat, P-197

Uysalel Adnan, P-211, P-213, P-217, P-223, P-228

Uzun Orhan, S-01

Ülger Zülal, P-167, P-193, P-259, P-268, P-274

Ünal Nurettin, P-015, P-018, P-023, P-079, P-137, P-177, P-185, P-229, P-236, P-239, P-345, P-361

Ünal Sevim, P-067

Ünalp Aycan, P-056, P-079

Üner Abdurrahman, P-008, P-049, P-076, P-098, P-238, P-247, P-250, P-335, P-356, P-358, P-399, P-404

Ünüvar Emin, P-413

Üzüm Kazım, S-21, S-24, P-022, P-174, P-200, P-258, P-263, P-265, P-266, P-294, P-299, P-367, P-401, O-2

V

Varan Birgül, P-013, P-019, P-127, P-132, P-161, P-168, P-219, P-224, P-260, P-271, P-291, P-300, P-336, P-383, P-385

Vargel İbrahim, P-344

Vatansev Hüsamettin, P-275

Vezir Özden, P-233

Vuran Ali Can, S-15, P-209, P-243, P-252

Vuran Alican, P-216, P-230

Y

Yağdı Tahir, P-268

Yakıncı Cengiz, P-347

Yakut Kahraman, P-132, P-161, P-168, P-219, P-260, P-271, P-291, P-300

Yalçınbaş Yusuf, S-17

Yalçınbaş Yusuf Kenan, P-206, P-207, P-225

Yanık Filiz, P-383

Yavuz Celal, P-070

Yavuz Taner, P-308, P-357

Yavuz Yasemin, S-15, P-209, P-243, P-252

Yazıcı Mutlu, P-067

Yazman Serkan, P-245, P-348, P-375

Yel Arda, P-304

Yel Servet, P-141

Yeniterzi Mehmet, S-18, P-210, P-242, P-248, P-276

Yeşil Şule., P-374

Yeşiltepe Mutlu Gül, P-052

Yetkin Ufuk, P-111, P-204, P-221, P-235, P-237, P-245, P-246, P-251, P-293, P-302, P-305, P-312, P-325, P-330, P-348, P-350, P-351, P-355, P-363, P-365, P-366, P-371, P-373, P-375, P-378, P-379

Yiğit Hasan, P-080

Yıldırım Ahmet, P-146

Yıldırım Ali, P-068, P-108, P-307

Yıldırım Ayşe, P-216, P-230

Yıldırım Ayşe İnci, S-15

Yıldırım Deniz Gezgin, P-372

Yıldırım İhsan, P-091

Yıldırım Işıl, P-155, P-190, P-283

Yıldırım Serkan, P-085, P-241

Yıldırım Şule, S-04, P-011, P-119

Yıldız Okan, P-248

Yıldız Jale, P-042, P-286

Yıldız Okan, S-16, S-18, P-090, P-179, P-203, P-212, P-226, P-249

Yılık Levent, P-235, P-237, P-330, P-365

Yılmaz Emine Hekim, P-406

Yılmaz Ceren, P-056

Yılmaz Emine Hekim, P-154, P-186, P-391, P-402, O-5

Yılmaz Erdal, P-006, P-114

Yılmaz Fatma Hilal, P-054, P-087

Yılmaz Hakan, P-064, P-264

Yılmaz Hilal, P-282

Yılmaz İsa, P-054, P-074, P-087, P-282, P-338

Yılmaz Münevver, P-261, P-319

Yılmaz Nuh, P-185, P-229, P-236, P-239

Yılmaz Osman, P-005, P-010, P-254, P-318, P-364

Yılmaz Özge, P-141

Yılmaz Tuğçe, P-327

Yılmaz Zeynep İlkşen, P-296

Yilmazer Murat Muhtar, P-002, P-015, P-018, P-020, P-056, P-073, P-077, P-079, P-083, P-137, P-141, P-177, P-278, P-288, P-345

Yilmazgüleç Elif, P-255

Yolcu Canan, P-026, P-116, P-117, P-131, P-142, P-270

Yoldaş Tamer, P-075, P-080, P-104, P-124, P-134, P-136, P-150, P-163, P-164, P-202, P-269, P-289, P-297, P-309, P-314, P-317, P-321, P-328, P-332, P-334, P-354, P-374

Yoloğlu Saim, P-316

Yörgüç Çağlar, P-360, P-369, P-380

Yörgüç Eda, P-360, P-369, P-380

Yozgat Yılmaz, P-002, P-015, P-073, P-083, P-088, P-118, P-137, P-177, P-278, P-288, P-345

Yucel İlker Kemal, P-032

Yucel İlker Kemal, P-162

Yücel Arife Derda, P-367

Yücel İlker Kemal, S-11, S-13, P-154, P-157, P-159, P-186, P-189, P-214, P-387, P-391, P-395, P-402, P-403, P-405, O-3

Yücesoy Gülseren, P-046

Yüksel Adnan, S-17

Yümlü Kadir, P-089

Yurdakök Murat, P-037

Yurdakök Okan, P-219, P-224

Yürekli İsmail, P-111, P-251, P-302, P-363

Z

Zararsız Gökmen, P-258, P-265

Zarasız Gökmen, S-24

Zihni Cüneyt, P-185, P-236

boş



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, ayırıcı tanıları, orijinal görüntüler, tanınır 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.

Dergiye gönderilen makale biçimsel esaslara uygun ise, editör ve en az yurt dışı-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

BİLİMSSEL 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 Deklerasyonu 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 sunumlarında hastanın kimliğinin ortaya çıkmasına bakmaksızın 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 dergiye gönderilmeden önce, biyoistatistik uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzmanın ismi yazarlar arasında yer almalıdır.

Biyomedikal dergilere gönderilen yazıların biyoistatistikçi 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, dergiye 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 dergiye 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

Dergiye 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 literatürünü 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 fotoğraflarla ve şemalarla desteklenmiş olmalıdır.

Yapısı:

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

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

Editöre Mektup: Son bir yıl içinde dergide yayımlanan makaleler ile 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 olduğu belirtilmeli ve sonunda yazarın ismi, kurumu, adresi bulunmalıdır. Mektuba cevap, editör veya makalenin yazar(lar)ı 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)

Örijinal Görüntüler: Literatürde nadir gözlenen açıklamalı 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, ayrıntılı 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 içine yerleştirilmelidir.

ANAHTAR KELİMELEER:

- 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: Eğər çıkar çatışması, finansal destek, başış 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 yayınlar, 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:

Arcı 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]. Kozmesötik Etken Maddeler. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2006. p.1-7.

Sadece on-line yayınlar 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 Manuel 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 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. *Turkiye 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.