



PEDIATRIC HEART JOURNAL

BAŞ EDITÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

BAŞ EDITÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

EDITÖR 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 EDITÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

- | | |
|--|--|
| Dr. Hakan AKINTÜRK, <i>Germany</i> | Dr. Matthias MULLER, <i>Germany</i> |
| Dr. Dursun ALEHAN, <i>Türkiye</i> | Dr. Öztekin OTO, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Zahid AMIN, <i>USA</i> | Dr. Ender ÖDEMİŞ, <i>Türkiye</i> |
| Dr. İhsan BAKIR, <i>Türkiye</i> | Dr. Nazan ÖZBARLAS, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Emre BELLİ, <i>France</i> | Dr. Levent SALTİK, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Mario CARMINATI, <i>Italy</i> | Dr. Dietmar SCHRANZ, <i>Germany</i> |
| Dr. Ahmet ÇELEBİ, <i>Türkiye</i> | Dr. Shakeel QURESHI, <i>United Kingdom</i> |
| Dr. Alpaz ÇELİKER, <i>Türkiye</i> | Dr. Thomas PAUL, <i>Germany</i> |
| Dr. Sertaç ÇİÇEK, <i>Türkiye</i> | Dr. Ercan TUTAR, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Ziyad HIJAZI, <i>USA</i> | Dr. Volkan TUZCU, <i>Türkiye</i> |
| Dr. Afksendiyos KALANGOS, <i>Switzerland</i> | Dr. Orhan UZUN, <i>United Kingdom</i> |
| Dr. Tevfik KARAGÖZ, <i>Türkiye</i> | Dr. Birgül VARAN, <i>Türkiye</i> |



PEDIATRIC HEART JOURNAL

DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

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

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

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

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 1 Sayı No 3 Yıl Year 2014

İÇİNDEKİLER CONTENTS

ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

- 281 **Çocuk ve Adölesanlarda Göğüs Ağrısı: Geriye Dönük Bir Değerlendirme**
Chest Pain in Children and Adolescents: A Retrospective Evaluation
Tamer YOLDAŞ, İlker ERTUĞRUI, Şeyma KAYALI, Senem ÖZGÜR, Vehbi DOĞAN, Özkan KAYA, Utku Arman ÖRÜN, Selmin KARADEMİR
- 286 **The Frequency and Characteristics of Urinary System Anomalies Accompanying Congenital Heart Diseases**
Konjenital Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Sıklığı ve Özellikleri
Yılmaz TOPRAK, Ahmet İRDEM, Metin KILINÇ, Osman BAŞPINAR, Mehmet KERVANCIOĞLU
- 291 **Supraventriküler Taşikardi Tanılı Çocuk Hastaların Klinik Özellikleri; Tek Merkez Verileri**
Clinical Characteristics of Children with Supraventricular Tachycardia;
A Single-Center Experience
Naci CEVİZ, Elif BİLGİÇ, Haşim OLGUN, Fuat LALOĞLU

OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 300 **Toxic Dose Verapamil Ingestion: Case Report**
Toksik Dozda Verapamil Alımı
Özge PAMUKÇU, Abdullah ÖZYURT, Mustafa ARGUN, Ali BAYKAN, Nazmi NARİN, Kazım ÜZÜM

- 303 **Patent Duktus Arteriozusa Bağlı Pulmoner Arteriyel Enderarteritis Gelişen İki Olguya Farklı Tedavi Yaklaşımı**
Different Therapeutic Approaches in Two Patients with Pulmonary Arterial Enderarteritis Associated with Patent Ductus Arteriosus
Ahmet İRDEM, Osman BAŞPINAR, Mehmet KERVANCIOĞLU, Metin KILINÇ
- 307 **Glenn Anastomozu Yapılmış AV Bloklü Bir Adolesanda Başarılı Epikardiyal Kardiyak Resenkronizasyon Tedavisi**
Successful Epicardial Cardiac Resynchronization Treatment in an Adolescent with AV Block After Glenn Operation: Case Report
İsa ÖZYILMAZ, Yakup ERGÜL, İsmihan Selen ONAN, Sertaç HAYDİN
- 312 **Rescue Therapy for Stroke with Recombinant Tissue Plasminogen Activator in a Pediatric Patient with Dilated Cardiomyopathy: Case Report**
Dilate Kardiyomyopatili Çocukta Gelişen İnmenin Rekombinant Doku Plazminojen Aktivatörü ile Kurtarma Tedavisi
Hasan Tahsin TOLA, Ender ÖDEMİŞ, İsa ÖZYILMAZ, Yakup ERGÜL, İhsan BAKIR
- 316 **Resternotomy for Double Pseudoaneurysm Repair at the Left Ventricle Following Periventricular Ventricular Septal Defect Closure in a Newborn: Case Report**
Periventriküler Ventriküler Septal Defekt Kapatılması Sonrası Çift Sol Ventrikül Psödoanevrizması Gelişen Yenidoğanda Resternotomi ile Tamir
Arda ÖZYÜKSEL, Cihangir ERSOY, Atif AKÇEVİN, Halil TÜRKOĞLU
- 319 **Occlusion of a Very Rare Venovenous Fistula Between Hemiazygos Vein and Right Superior Pulmonary Vein with Amplatzer Vascular Plug II: Case Report**
Hemiazygos Ven ile Sağ Süperior Pulmoner Ven Arasında Çok Nadir Görülen Venovenöz Fistülün Amplatzer Vascular Plug II Kullanılarak Kapatılması
Sibel BOZABALI, Reşit Ertürk LEVENT, Arif Ruhi ÖZYÜREK

EDİTÖRE MEKTUP LETTER TO THE EDITOR

- 323 **Adenosine for Salbutamol Induced Supraventricular Tachycardias: Letter to the Editor**
Salbutamol ile İndüklenen Supraventriküler Taşikardilerde Adenozin Kullanımı
Cem KARADENİZ, Rahmi ÖZDEMİR, Yılmaz YOZGAT, Timur MEŞE

BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS

Çocuk ve Adölesanlarda Göğüs Ağrısı: Geriye Dönük Bir Değerlendirme

Chest Pain in Children and Adolescents: A Retrospective Evaluation

Tamer YOLDAŞ,^a
İlker ERTUĞRUL,^a
Şeyma KAYALI,^a
Senem ÖZGÜR,^a
Vehbi DOĞAN,^a
Özkan KAYA,^a
Utku Arman ÖRÜN,^a
Selmin KARADEMİR^a

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

Geliş Tarihi/Received: 10.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 28.08.2014

Bu çalışma, 13. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nde
poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adres/Correspondence:
Tamer YOLDAŞ
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
tameryoldas@gmail.com

ÖZET Amaç: Göğüs ağrısı, çocuk ve adölesanların çocuk acil servisi, çocuk doktorları ve çocuk kardiyologlarına başvurularının sık sebeplerinden biridir ve sıklıkla gereksiz kardiyak değerlendirmeye neden olur. Bu çalışmanın amacı çocuk göğüs ağrılarını değerlendirmede son yaklaşımları tespit ederek hangi hastaların çocuk kardiyoloğuna yönlendirilmesi gerektiğini tanımlamaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Çocuk kardiyoloji ünitemizde Kasım 2012-Kasım 2013 tarihleri arasında göğüs ağrısı nedeniyle değerlendirilen tüm hastalar geriye dönük olarak incelendi. **Bulgular:** Kardiyak etiyojoloji 734 hastanın sadece 17'sinde (%2,3) bulundu. Bunlardan bir hasta miyokardit, 3 hasta perikardit ve 13 hasta aritmi tanısı almıştı. Aritmi tanısı alan 7 hastada aynı zamanda mitral kapak prolapsusu mevcuttu. Kardiyak etiyojoloji saptanan tüm hastalarda anormal klinik bulgu ve/veya EKG vardı. **Sonuç:** Detaylı bir anamnez almak, tam bir fizik muayene yapmak ve EKG değerlendirmek etiyojolojiyi saptamada ve kardiyak göğüs ağrısından şüphelenmekte çoğu zaman iyi bir rehber olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; adölesan; göğüs ağrısı

ABSTRACT Objective: Chest pain in children is a common complaint to pediatricians, pediatric cardiologists and pediatric emergency departments and often leading to unnecessary cardiac evaluation. The objective of this study is to describe current management practices in the assessment of pediatric chest pain and to identify patients who require referral to a pediatric cardiologist. **Material and Methods:** We reviewed all patients retrospectively, presenting to our pediatric cardiology division between November 2012-November 2013 for evaluation of chest pain. **Results:** A cardiac etiology for chest pain was found in only 17 of 734 (2.3%) patients. One patient had myocarditis, three patients had pericarditis, and 13 had arrhythmias. Seven patients with arrhythmias had also mitral valve prolapse. All patients with cardiac etiology had an abnormal clinical evidence and/or laboratory findings. **Conclusion:** Careful history, physical examination, and screening ECGs can detect essentially all cardiac causes of chest pain and lead to more cost-effective care.

Key Words: Child; adolescent; chest pain

Pediatr Heart J 2014;1(3):281-5

Göğüs ağrısı çocuk ve ergenlerde sık görülür ve çocuk acil servislere, çocuk doktorlarına ve çocuk kardiyologlarına başvurularının sık sebeplerinden biridir.^{1,2} Ayrıca çocuk kardiyoloji konsültasyonlarının %5'i göğüs ağrısı nedeni ile istenmektedir.² Pediyatrik göğüs ağrısı kardiyak göğüs ağrısı ve kardiyak olmayan göğüs ağrısı olarak kabaca sınıflandırılabilir. Erişkinlerden farklı olarak diğer yönlerden sağlıklı çocuklarda göğüs ağrısı etiyojijisinde çoğunlukla kardiyak bir sebep bulunmaz. Kalp kökenli ağrılar tüm göğüs ağrıları içinde yaklaşık %5-6 oranında

görülür. Çocuklarda en sık göğüs ağrısı nedenleri kas-iskelet sistemi, gastrointestinal sistem, pulmoner sistem, psikolojik ve idiyopatiktir.³⁻⁵ Buna karşın çocuk ve ergenlerde nadirde olsa ani ve beklenmeyen ölümlerin olması ve bunların medyada büyük yankı oluşturması aileyi ve çocuğu endişelendirmekte, göğüs ağrısının kalpten kaynaklandığını düşündürmektedir. Bu çalışmanın amacı çocuk göğüs ağrılarını değerlendirmede son yaklaşımları tespit etmek, kalp kökenli göğüs ağrısı sıklığını ve nedenlerini belirlemek ve hangi hastaların çocuk kardiyoloğuna yönlendirilmesi gerektiğini tanımlamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çocuk kardiyoloji ünitemizde Kasım 2012-Kasım 2013 tarihleri arasında göğüs ağrısı nedeniyle değerlendirilen tüm hastalar geriye dönük olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, anamnezleri, klinik bulguları, yapılan laboratuvar incelemeleri ve son tanıları analiz edildi. Hastaların yaş ve cinsiyet gibi demografik verileri değerlendirildi. Anamnezde; göğüs ağrısının yeri, vasfı, başlangıç zamanı, ne kadar sürdüğü, eforla ilişkisi ve ailede kalp hastalığı öyküsü (konjenital kalp hastalığı, ritim bozukluğu, erken yaşta koroner arter hastalığı ve beklenmedik ani erken ölüm) irdelendi. Fizik muayenede; göğüs deformitesi, göğüs duvarında palpasyon ile ağrı, üfürüm-taşikardi-aritmi gibi kardiyovasküler sistem bulguları ve göğüs ağrısına neden olabilecek diğer sistemlerde patolojik bulgular araştırıldı. Hastaların tümüne elektrokardiyografi (EKG), büyük bir kısmına telekardiyografi çekildi. Ekokardiyografi ve kardiyak troponin I testi göğüs ağrısının kardiyak nedenlerini dışlamak amacıyla geniş bir hasta grubuna uygulandı. Ritim Holter monitorizasyonu ve egzersiz stres testi öykü, fizik muayene veya laboratuvar incelemesinde şüpheli bulguları olan hastalara yapıldı.

BULGULAR

Bu çalışmada 393 (%53,5) erkek ve 341 (%46,5) kız olmak üzere 734 hasta incelendi. Hastaların yaşları 4-19 yaş arasında değişmekteydi (ortalama 10,9±3,5 yıl). Göğüs ağrısının özellikleri Tablo 1'de gösteril-

TABLO 1: Göğüs ağrısı özellikleri.

| | Sayı (n:734) | % |
|------------------------|--------------|------|
| Ağrı Süresi | | |
| <1 dakika | 418 | 57 |
| 1-90 dakika | 116 | 15,8 |
| Tespit Edilemeyen | 200 | 27,2 |
| Ağrı Zamanı | | |
| <1 hafta | 80 | 10,9 |
| 1 hafta-1 ay | 171 | 23,3 |
| >1 ay | 125 | 17 |
| >6 ay | 91 | 12,4 |
| Tespit Edilemeyen | 267 | 36,4 |
| Ağrı Şekli | | |
| Batıcı | 484 | 65,7 |
| Baskı Tarzında | 193 | 26,3 |
| Tarif Edilemeyen | 57 | 8 |
| Ağrı Yeri | | |
| Sol Göğüs | 683 | 93,1 |
| Sağ Göğüs | 11 | 1,5 |
| Sternum Ortası | 40 | 5,4 |
| Eforla İlişkisi | | |
| Var | 157 | 21,4 |
| Yok | 577 | 78,6 |

mektedir. Göğüs ağrısı hastaların %57'sinde kısa süreli (<1 dakika) iken %15,8'inde ağrının süresi 1-90 dakika arasında değişiyordu. Hastaların %29,4'ünde göğüs ağrısı şikayeti en az bir aydır mevcuttu. Göğüs ağrısı hastaların %65,9'unda batıcı şekilde tarif edilmişti. Ağrının yerleşimi en sık (%93,1) sol taraf olarak belirtilmişti. Eforla göğüs ağrısı hastaların %21,4'ünde vardı. Hastaların %70'inin yakın zamanda sportif aktivite öyküsü mevcuttu. Ailede kalp hastalığı öyküsü hastaların %2,2'sinde saptandı. Anormal fizik muayene bulgusu olarak 177 hastada göğüs duvarında hassasiyet, 23 hastada $\geq 2^\circ$ üfürüm, 6 hastada pektus ekskavatum ve bir hastada taşikardi saptanmıştı. Laboratuvar incelemesi olarak, 734 hastanın hepsine elektrokardiyografi, 699'una telekardiyografi, 676'sına (%92,1) kardiyak troponin I testi, 569'una (%77,5) ekokardiyografi, 202'sine (%27,5) ritim holter monitorizasyonu ve 40'ına (%5,4) egzersiz stres testi yapılmıştı. EKG incelemesi hastaların %98,8'inde normalken 9 hastada patoloji saptanmıştı. EKG anormalliği olarak patolojik ST-segment veya T dalga değişikliği (n:4) ve sık erken ventri-

küler kontraksiyon (n:5) saptandı. Telekardiyografi hastaların %94,2'sinde normaldi, 40 hastada akciğer parankimi veya havalanması ile ilgili patoloji varken, bir hastada kardiyomegali vardı. Ekokardiyografi incelemesi ise hastaların %94,3'ünde normaldi. Ekokardiyografide 32 hastada bir patoloji saptandı ancak bunların sadece 9'u göğüs ağrısına neden olabilecek patolojilerdi. Bunlar; miyokardite bağlı sol ventrikül sistolik disfonksiyon (n:1), perikardiyal effüzyon (n:2) ve mitral kapak prolapsusu (MVP) (n:7) idi. Ekokardiyografi bulguları Tablo 2'de gösterilmektedir. Ritim holter monitorizasyonu yapılan 202 hastadan 15'inde bir patoloji saptandı. Bunlar sık veya orta sıklıkta erken ventriküler kontraksiyon (n:13), 1° AV blok (n:2) ve sinüs nod disfonksiyonu (n:1) idi. 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. Ayrıca kardiyak troponin I yüksekliği saptanan 5 hastadan sadece 3'ünde kardiyak etyoloji mevcuttu. Diğer 2 hastadaki sınırdaki yüksekliğin yapılan kontroller sonucu biyokimyasal yalancı pozitiflik olduğu tespit edildi. En sık tanı kas-iskelet sistemine bağlı göğüs ağrısı (%65), bunu takiben idiyopatik (%18), solunum sistemi (%7,7), gastrointestinal (%4) ve psikolojik (%3) idi. Kardiyak etyoloji 734 hastanın sadece 17'sinde (%2,3) bulundu. Bunlardan bir hasta miyokardit, 3 hasta perikardit, 7 hasta MVP ve 13 hasta aritmi (sık veya orta sıklıkta erken ventrikü-

ler kontraksiyon) tanısı almıştı. Kardiyak etyoloji saptanan tüm hastalarda anormal klinik bulgu ve/veya EKG vardı. Sekiz (%47) hastada pozitif aile hikâyesi veya geçmiş kardiyak öykü; 9 (%52) hastada anormal EKG; 3 (%17) hastada anormal troponin I; 10 (%59) hastada anormal ekokardiyografi bulgusu mevcuttu.

TARTIŞMA

Çocuk doktorları ve çocuk kardiyologlarına göğüs ağrısı şikayetiyle genellikle ergenlik öncesi çocuklar ve ergenler başvururlar.⁶ Çocuklarda yapılan bir çalışmada hastaların %78'sinin 9 yaş üzerinde olduğu bildirilmiştir.⁷ Bizim hasta grubumuzda ise hastaların %73,4'ü 10 yaş üzerindedir. Cinsiyet açısından bakıldığında erkeklerde kızlara göre biraz daha fazla görüldüğü bildirilmiştir.⁸ Çalışmamızda da göğüs ağrısı ile başvuran erkek hasta sayısı kızlara göre biraz daha fazlaydı.

Göğüs kafesi ve içinde yer alan tüm organ ve sistemler göğüs ağrısına neden olabilirler. Sıklıkla ciddi bir kardiyak sorunu işaret eden erişkinlerin aksine, çocuklarda en sık nedenler iyi huyludur ve kas-iskelet sistemi, idiyopatik, pulmoner, gastrointestinal ve psikojenik gibi nedenleri içerir. Yapılan çalışmalarda çocukluk çağında göğüs ağrılarının büyük kısmının (%54-56) idiyopatik olduğu bildirilmiştir.^{7,9} Bizim hasta grubumuzda ise öykü, fizik muayene ve laboratuvar incelemeleri ile diğer tüm nedenler ekarte edilerek idiyopatik göğüs ağrısı %18 oranında saptanmıştır. Göğüs ağrısının ikinci en sık nedeni olarak ise kas-iskelet sistemi bildirilmiştir.^{10,11} Çalışmamızda ise hastaların %65 ile en sık göğüs ağrısı nedeni kas-iskelet sistemi olarak tespit edilmiştir. Günümüzde çocuk ve gençlerin daha sık sportif aktivitelerle ilgilenmeleri sonucu kas-iskelet sistemi kaynaklı ağrının arttığını düşünmekteyiz. Genellikle bazı kas gruplarının fazla kullanımına bağlı gelişen, öyküde son zamanlarda sportif aktivitede bulunma bulunan keskin karakterli ağrılardır. Palpasyonla ağrı olan bölgede hassasiyet olması karakteristik özelliğidir. Hastalarımızdan keskin ve batıcı karakterde ağrısı olup yakın zamanda sportif aktivite öyküsü ve/veya fizik muayenede göğüs duvarında hassasiyeti olanlar bu gruba dahil edilmiştir.

TABLO 2: Ekokardiyografi bulguları.

| | Sayı (n:569) | % |
|--------------------------------|--------------|------|
| Normal | 537 | 94,3 |
| Mitral Kapak Prolapsusu | 7 | 1,2 |
| Patent Foramen Ovale | 6 | 1,1 |
| Mitral Yetmezlik (Eser) | 6 | 1,1 |
| Aort Yetmezliği (Eser) | 3 | 0,5 |
| Bikuspid Aortik Kapak | 3 | 0,5 |
| Sekundum Atriyal Septal Defekt | 2 | 0,3 |
| Perikardiyal Effüzyon | 2 | 0,3 |
| Patent Duktus Arteriyozus | 1 | 0,15 |
| Sol Ventrikül Disfonksiyonu | 1 | 0,15 |
| Parsiyel Venöz Dönüş Anomalisi | 1 | 0,15 |

Pediyatrik grupta göğüs ağrısının kardiyovasküler nedenleri nadirdir ancak potansiyel olarak çok daha tehlikelidir. Çocuklarda yapılan çalışmalarda kardiyak kökenli göğüs ağrısı %0,7-7 arasında bildirilmiştir.^{6,7,9} Kardiyak kökenli göğüs ağrısının başlıca nedenleri arasında kardiyomiyopatiler, çıkım yolu darlıkları, miyokardit, perikardit, koroner arter anomalileri, mitral kapak prolapsusu ve ritim bozuklukları sayılabilir. Çalışmamızda hastaların %2,3'ünde göğüs ağrısına neden olabilecek kardiyak bir etiyoloji saptandı. Bunlar miyokardit, perikardit, mitral kapak prolapsusu ve ritim bozukluklarıydı. Göğüs ağrısı miyokarditte miyokardiyal oksijen tüketiminin karşılanamaması sonucu ortaya çıkan kimsiyal maddelerin sempatik sinirleri uyarması, perikarditte ise serozanın direkt irritasyonu sonucu oluşur. Mitral kapak prolapsusunda göğüs ağrısının papiller kas veya endokard iskemisi sonucu oluştuğu düşünülmektedir.¹² Göğüs ağrısı nedeni olarak kardiyak etiyoloji saptanan tüm hastalarda anormal klinik bulgu ve/veya EKG olması kardiyak kökenli göğüs ağrısından şüphelenmekte anamnez, fizik muayene ve EKG'nin yol gösterici olduğunu düşündürdü.

Solunum sistemi ile ilgili göğüs ağrısı en sık astım, reaktif hava yolu hastalığı ve pnömoni ile ilişkilidir. Yapılan çalışmalarda göğüs ağrısının en sık üçüncü nedeni olduğu bildirilmiştir.⁶ Özellikle egzersizle uyarılan astım atakları sırasında göğüste ağrı ve sıkışma hissi oluşabilir. Eşlik eden nefes darlığı ve hışıltı ayırıcı tanıda yardımcıdır. Ancak tanıda esas olarak solunum fonksiyon testi ve egzersiz testi yapılmalıdır. Yapılan bir çalışmada göğüs ağrısı ile başvuran çocuklarda %26 oranında anormal solunum fonksiyon testi saptanmıştır.¹³ Pnömonili hastalar da ilk olarak göğüs ağrısı ile başvurabilirler. Ayırıcı tanıda eşlik eden ateş ve öksürük olması önemlidir. Çalışmamızda hastaların %7,7'sinde solunum sistemi kaynaklı göğüs ağrısı tespit edilmiştir. Bu hastaların büyük kısmı eşlik eden nefes darlığı, hışıltı ve öksürük şikayetleri nedeni ile yapılan değerlendirme sonucu astım tanısı alırken, diğerleri mevcut öksürük, ateş gibi şikayetleri ve radyografik bulguları ile pnömoni tanısı almıştı.

Gastrointestinal sistemin yapısal veya fonksiyonel bozuklukları göğüs ağrısı nedeni olabilirler. Çocuklarda yapılan çalışmalarda %4-11 arasında

gastrointestinal nedenli göğüs ağrısı bildirilmiştir.^{7,9} En sık nedenler gastroözefageal reflü hastalığı ve gastrittir. Yemeklerden sonra ve bazı yiyeceklerin tüketilmesi ile artan yanma şeklinde göğüs ağrısı olması, fizik muayenede epigastrik hassasiyet bulunması ayırıcı tanıda önemlidir. Bizim çalışma grubumuzda da %4 oranında gastrointestinal kaynaklı göğüs ağrısı saptanmıştır. Yapılan kardiyak değerlendirme sonucu normal bulunan, öykü ve fizik muayenede gastrointestinal kaynaklı göğüs ağrısı için uyarıcı bulguları olan hastalara yapılan gastroenterolojik değerlendirmede gastroözefageal reflü hastalığı ve/veya gastrit tanıları konulmuştu.

Psikojenik kaynaklı göğüs ağrısı nedenleri arasında hiperventilasyon, konversiyon, somatizasyon, depresyon ve anksiyete gibi nedenler bulunur. Yapılan çalışmalarda göğüs ağrısı nedeni olarak %3-4 oranında psikojenik nedenler bildirilmiştir.^{7,9} Kronik yer değiştiren göğüs ağrısı olan, eşlik eden baş ağrısı, karın ağrısı, belli belirsiz ekstremit ve eklem ağrıları gibi belirtileri olan, okul ve/veya aile ile ilgili problemleri olan hastalarda şüphelenmek gerekmektedir. Çalışmamızda %3 oranında psikojenik kaynaklı göğüs ağrısı tespit edilmişti. Yapılan değerlendirme ile kardiyak neden bulunamayan, öyküde okul ve/veya aile problemi olan hastalara yapılan psikiyatrik değerlendirme sonucu anksiyete ve depresyon gibi tanılar konulmuştu.

SONUÇ

Göğüs ağrısı çocuk kardiyologlarına başvurunun en sık nedenlerinden biridir. Nadiren kardiyolojik etiyoloji saptanmasına rağmen gereksiz inceleme yapılmasına neden olur. Detaylı bir anamnez almak, tam bir fizik muayene yapmak ve EKG değerlendirmek etiyolojiyi saptamada ve kardiyak göğüs ağrısından şüphelenmekte çoğu zaman iyi bir rehber olacaktır. Diğer laboratuvar testleri göğüs ağrısının özellikli nedenini saptamakta genellikle faydalı değildir. Kardiyak muayene veya EKG'de anormal bulgusu olan, daha önce kardiyak cerrahi veya girişim öyküsü bulunan, aritmi veya ani kardiyak ölüm için aile öyküsü olan veya koroner arter hastalığı için yüksek riski bulunan çocuk ve adölesanların bir çocuk kardiyologuna yönlendirilmesi uygun bir yaklaşım olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Tunaoglu FS, Olgunturk R, Akcabay S, Oguz D, Gucuyener K, Demirsoy S. Chest pain in children referred to a cardiology clinic. *Pediatr Cardiol* 1995;16(2):69-72.
2. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics* 2004;114(4):e409-17.
3. Johnson JN, Driscoll DJ. Chest pain in children and adolescents. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. *Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 8th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2013. p.1509-14.
4. Fyfe DA. Chest pain in pediatric patients presenting to a cardiac clinic. *Clin Pediatr (Phila)* 1984;23(6):321-4.
5. Selbst SM. Chest pain in children. *Pediatrics* 1985;75(6):1068-70.
6. Friedman KG, Kane DA, Rathod RH, Renaud A, Farias M, Geggel R, et al. Management of pediatric chest pain using a standardized assessment and management plan. *Pediatrics* 2011;128(2):239-45.
7. Almavazini AM, Alghamdi AS, Alzahrani AM, Sharkawy AA, Alfeky AA. Chest pain in children. *Pediat Therapeut* 2013;3:2.
8. Kocis KC. Chest pain in pediatrics. *Pediatr Clin North Am* 1999;46(2):189-203.
9. Hanson CL, Hokanson JS. Etiology of chest pain in children and adolescents referred to cardiology clinic. *WMJ* 2011;110(2):58-62.
10. Drossner DM, Hirsh DA, Sturm JJ, Mahle WT, Goo DJ, Massey R, et al. Cardiac disease in pediatric patients presenting to a pediatric ED with chest pain. *Am J Emerg Med* 2011;29(6):632-8.
11. Duster MC. Chest pain. In: Garson A, Bricker JT, McNamarD, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea&Febiger; 1990. p.1947-50.
12. Cava JR, Sayger PL. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 2004;51(6):1553-68, viii.
13. Danduran MJ, Earing MG, Sheridan DC, Ewalt LA, Frommelt PC. Chest pain: Characteristics of children/adolescents. *Pediatr Cardiol* 2008;29(4):775-81.

The Frequency and Characteristics of Urinary System Anomalies Accompanying Congenital Heart Diseases

Konjenital Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Üriner Sistem Anomalilerinin Sıklığı ve Özellikleri

Yılmaz TOPRAK,^a
Ahmet İRDEM,^b
Metin KILINÇ,^c
Osman BAŞPINAR,^c
Mehmet KERVANCIOĞLU^c

Departments of
^aPediatrics,
^cPediatric Cardiology,
Gaziantep University Faculty of Medicine,
Gaziantep
^bClinic of Pediatric Cardiology,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 17.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 25.09.2014

This article was presented as a poster at 12th National Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery Meeting, 01-05 May 2013, Fethiye, Turkey.

Yazışma Adresil/Correspondence:
Ahmet İRDEM
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
ahmetirdem81@hotmail.com

ABSTRACT Objective: This study aimed to determine the frequency and the characteristics of urinary abnormalities accompanying congenital heart diseases and to detect the efficiency of cineurographic images in determining. **Material and Methods:** These anomalies by evaluating the cineurographic images of angiocardigraphies performed between January 2006 and June 2011 at the Department of Pediatric Cardiology. Cineurographic images of angiocardigraphies performed between January 1, 2006 and June 30, 2011 were evaluated retrospectively. Patients with detected urinary system anomalies were re-evaluated, and cineurographic images were recorded. **Results:** Cineurographic images obtained from the angiocardiology of 2,019 cases were included in our study. Congenital heart diseases were detected in 1,844 cases. Urinary abnormalities were detected in 38 cases out of the 1,844 cases with congenital heart diseases. The average age at diagnosis was 4.2±0.4 years, and 52.6% (20) were male and 47.4% (18) were female. Pelviccaliceal dilatation at a ratio of 44.7% (17) was most seen accompanying urinary anomaly among patients with congenital heart anomalies. Ventricular septal defect at a ratio of 21% (8) was the most seen accompanying congenital heart disease among 38 patients with urinary anomalies. **Conclusion:** Coexistence of urinary anomalies may be seen in many congenital heart diseases. Therefore, performing cineurographic studies during angiocardiology has a crucial role in the early diagnosis and prevention of possible complications related to late diagnosis.

Key Words: Angiocardiology; heart defects; congenital; urogenital system

ÖZET Amaç: Doğumsal kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklık ve özelliklerini saptamak ve sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerini ortaya koymaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Kliniğimizde 1 Ocak 2006-30 Haziran 2011 tarihleri arasında yapılan sineürografi görüntüleri retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Anjiokardiyografisi yapılan 2019 olgunun görüntüleri çalışmamıza dahil edildi. 1844 olguda konjenital kalp hastalığı tesbit edildi. Bu grup hasta içinden üriner sistem anomali tesbit edilen 38 olgunun tanı yaşı ortalaması 4.2±0.4 yıl, %52.6'sı (no; 20) erkek ve %47.4'ü (no;18) kız olarak bulundu. Üriner sistem anomali sıklığı %2 olarak bulundu. Üriner sistem anomali tespit edilen 38 olgu incelendiğinde; olguların 17'sinde (%44.7) pelvikalisiyel dilatasyon görüldü ve bu patoloji doğumsal kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri nedenleri arasında ilk sırada yer aldı; ayrıca olgularımıza eşlik eden en sık doğumsal kalp hastalığı ventriküler septal defekt olup, 8 (%21) olguda yer aldı. **Sonuç:** Doğumsal kalp hastalıklarının birçoğuna üriner sistem anomalileri eşlik edebilir. Bu nedenle anjiokardiyografi esnasında yapılacak sineürografik değerlendirme hastalara erken teşhis şansı sağlayacak ve tedavinin gecikmesinden doğabilecek komplikasyonların önlenmesinde önemli olacağı düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Anjiyokardiyografi; kalp kusurları; doğumsal; ürogenital sistem

Pediatr Heart J 2014;1(3):286-90

The incidence of congenital heart diseases (CHD) is 0.5-0.8%.¹⁻³ The morbidity and mortality rates of patients with CHD have demonstrated significant improvements because of advances in the current

diagnostic and treatment techniques. Early diagnosis of certain system abnormalities accompanying CHD has positively affected mortality and morbidity outcomes. In this regard, urinary system anomalies (USA) are an important concern. Non-cardiac malformations accompany the majority of CHD. The coexistence of congenital anomalies in the two systems has been reported at varying rates in the literature.⁴

The concurrent existence of urinary system disorders with CHD is considerably frequent in the literature. Abnormalities of the renal and urinary systems are observed in 3-11% of the population.⁵ These abnormalities may also be accompanied by congenital disorders of other systems.⁶ The coexistence of CHD in children with urinary system disorders has been reported to be 8-25%.^{5,7} Similarly, in an autopsy series reported from our country, the incidence of CHD accompanied by genitourinary system abnormalities was found to be 15.1%.⁸ USA that accompany CHD are usually silent. Therefore, angiocardigraphic investigations performed on patients with CHD may contribute to increasing the survival rates of these patients while detecting any additional possible anomalies accompanying CHD through the cineurographic data obtained during the procedure. This study aimed to determine the incidence and characteristics of USA that accompany CHD by evaluating the cineurographic data of children who had angiocardigraphic screening in the pediatric cardiology unit and to demonstrate the efficacy of cineurographic screening in the diagnosis of USA. As a result, these patients can have an improved quality of life.

MATERIAL AND METHODS

This study was conducted upon receiving approval from the ethical committee of the pediatric cardiology unit on October 25, 2011 (protocol no. 2011/199). It included the retrospective cineurographic examinations of patients who had angiocardigraphic screening between January 2006 and June 2011 to determine the incidence and characteristics of CHD accompanied by USA. A total of 2,019 patients who had cineurographic imaging with angiocardigraphy in the pediatric cardiology

clinic were included in the study. The cases detected to have USA were re-evaluated with urinary system ultrasonography. Cineurographic images were compared with the ultrasonographic findings, and the accuracy of the cineurographic evaluations was determined. Patients with CHD were selected among all patients who had angiographical screening, and patients without CHD were excluded. Patients with CHD were classified as those with USA and without USA. These groups were then further classified according to the CHD classifications of cyanotic and non-cyanotic CHD (Table 1). Age, gender, and body weight of patients in each group were evaluated, and the effects of these criteria on the cyanotic CHD subgroup were statistically assessed.

STATISTICAL ANALYSIS

The Kolmogorov-Smirnov test was used to determine the conformity of the continuous variables to normal distribution. The Student's t-test was used for the comparison of two independent groups with normally distributed variables, and the Mann-Whitney U Test was used for those without normal distribution. The correlation between the categorical variables was analyzed by the chi-square test. The descriptive statistics used were frequency, percentage, and mean±standard deviation. SPSS for Windows version 11.5 was used for statistical analysis. $p < 0.05$ was accepted as statistically significant.

RESULTS

Cineurographic examination of 1,844 patients with CHD revealed USA in 38 patients (2%). Among them, 32 (84.2%) had non-cyanotic CHD and 6 (15.8%) had cyanotic CHD. Twenty of the 38 patients (52.6%) were male and 18 (47.4%) were fe-

TABLE 1: The distribution of patients with congenital heart disease.

| | CHD no (%) |
|--------------------------|------------|
| Non-cyanotic CHD | 1536 (76) |
| Cyanotic CHD | 308 (15.3) |
| The other heart diseases | 175 (8.7) |
| Total patients no | 2019 (100) |

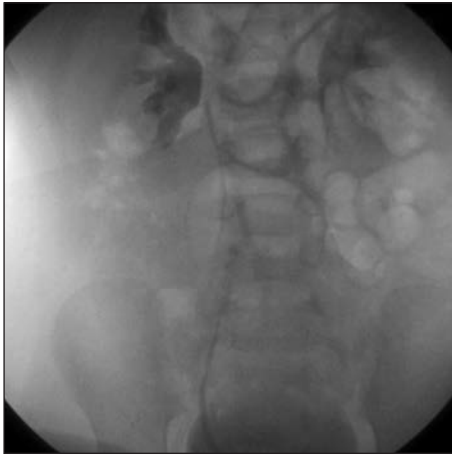


FIGURE 1: Pelvicaliceal dilatation.



FIGURE 2: Right renal agenesis.

male. Pelvicaliceal dilatation was observed in 17 patients (44.7%), and this rate was recorded as the largest number of USA according to the number of cases. The reasons for pelvicaliceal dilatation were ureteropelvic stenosis in three patients (Figure 1), right renal agenesis in three patients (Figure 2), left renal agenesis in one patient, horseshoe in one patient, filtering function disorder related to cortical damage in the left kidney in one patient, filtering function disorders related to cortical damage in both kidneys in one patient, multiple left stones in one patient, chronic renal failure in one patient, partial obstruction in the right urethra in one patient, ptotic right kidney in one patient, and non-obstructive stasis-related pelvicaliceal dilatation in three patients. The distribution of CHD that ac-

companied USA revealed eight patients (21%) with ventricular septal defect (VSD). VSD was observed to be the most frequent cardiac anomaly in both patient groups.

DISCUSSION

Non-cardiac diseases that accompany CHD are common, and the rate of USA among those diseases is substantially high.^{9,10} The rate of renal and urinary anomalies is 3-11% in the population, whereas the rate of CHD is 0.6-1%.^{11,12} The rate of coexistence of these diseases varies in published studies; it has been reported as 3.8-15% according to autopsy results and 2-20% according to clinical evaluations.⁹ Outcomes can also be affected by the scanning method, sample size, and inclusion or exclusion of patients with certain chromosomal disorders that are well known to be related to CHD or with known disorders.¹³ In a study investigating the cineurographic images of 434 patients with angiocardiological examinations, USA were detected in 70 (16.1%) patients with no clinical symptoms, and pelvicaliceal dilatation was determined as the most frequent cause of USA at a rate of 47.1%.¹⁴ In another study, USA were detected in 7.7% of 260 patients who had angiocardiology and cineurography at the same time. In the same study, the autopsy examination of 21 babies who had had angiocardiology, but not cineurography, revealed a USA rate of 29%. In the study, patients with atrial septal defect comprised the majority of CHD with USA; other CHD included VSD and Fallot's tetralogy.¹⁵ In another study examining the cineurographic images of 680 patients, USA were detected in 49 (7.2%), and they were most commonly accompanied by VSD, pulmonary stenosis, and Fallot's tetralogy. The same study reported that cineurography was successful in 44.9% of the patients in detecting silent USA.¹⁵ In a study including 115 patients with cineurographic examinations, optimal screening was performed in 104, and USA were detected in 17 patients (16.3%).¹⁶ In another study evaluating the cineurographical images of 184 cases following angiocardiology, the quality of images in 62 patients (33.7%) was found to be inadequate for evaluation because of gas, fecaloma,

and poor opacification. These patients were re-evaluated, and two were found to have USA. A total of 17 patients (10.2%) were detected to have USA, and the anomalies were confirmed by concomitant renal ultrasonographical examinations. The investigators suggested the use of ultrasonographical techniques for patients in the high risk group.¹⁷ In a different study, ultrasonographical examination of 109 patients with a previous diagnosis of CHD revealed accompanying USA (hydronephrosis, duplication, ectopy, agenesis, and dysplasia) in 11.9% of the patients. USA were found to be more frequent in patients with coexisting extra-cardiac abnormalities (36.6%), whereas USA were found to be only 4.7% in the groups with isolated CHD.¹⁸ In consideration of these findings, renal ultrasonographical scanning was advised, particularly for children with CHD accompanied by extra-cardiac abnormalities. In a large autopsy series, coexisting renal and urinary system abnormalities were reported in 25% of the children with CHD. In an autopsy series from our country, the frequency of coexisting genitourinary system anomalies was found in 15.1% of children with CHD.⁸ All 2,019 of our cases were retrospectively evaluated for USA. Compared with similar studies, the present study can be regarded to contribute important data because of our large study group, which provides an advantage to our study.

The rate of coexisting USA with CHD found in our study (2%) was closer to the low rates reported in the literature. This rate may be considered a realistic result of objective data. Moreover, mainly not considering cineurography in the angiocardiological examination or applying the procedure rapidly to minimize the duration of radiation exposure may be the reason for this outcome. Furthermore, evaluating cineurographic images as sub-optimal and not assessing these images with further techniques may have contributed to this outcome. In our study, majority of the patients with USA accompanied by CHD were pa-

tients that had left to right shunts (mostly: VSD: 21.9%). According to the distribution of USA type in patients, pelvicalical dilation was the most frequent at a rate of 44.7%. This rate is parallel to that in other studies. Urinary specific gravity (USG) was repeated in 15 of these patients and revealed false positive results in 4 patients. The rate of patients with USA confirmed by USG was found to be 73.3%. This high rate of accordance between the cineurographic images and the USG outcomes is parallel to that observed in similar studies.^{8,15-18} However, this accordance is even higher in our study, and it may be related to the experience of the clinician or the fact that not all patients had USG because of the high rate of cineurographically diagnosed USA.

The retrospective nature of this study made reaching all the patients difficult. Therefore, performing USG to all patients with cineurographically diagnosed USA was not possible. Moreover, another limitation of our study was that we could not compare other techniques. When this study is considered as a whole, the concurrent application of cineurography and angiocardiology may enable the early diagnosis of diseases in these patients. Therefore, we suggest the use of this method.

In conclusion, the detection of USA by cineurographic images during angiocardiological examination, and thus early intervention, may have a positive contribution to patient prognosis. Most importantly, for patients who are difficult to follow up, cineurography serves as an important source of rapid access to information for the early arrangement of treatment. In this respect, the importance of this method for patients is evident. Further cineurography studies supported by improved radiological examination and investigation of the role and efficacy of this method in the detection of coexisting USA in CHD cases would carry this goal forward.

REFERENCES

- Candan İ, Oral D. Kardiyoloji (Turkish). Ankara: Antip AŞ-Baran Ofset; 2002. p.1065-84.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121(1):31-36.
- Neyzi O, Ertuğrul T. *Pediatric (Turkish)*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2010. p.1157-86.
- Pradat P. Noncardiac malformations at major congenital heart defects. *Pediatr Cardiol* 1997;18(1):11-8.
- Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology* 1991;38(4):347-50.
- Miftari R, Bicaş X, Nura A, Gerqari A, Fejza F, Bajrami I. Report of one interesting case--unilateral kidney agenesis associated with ipsilateral kidney malrotation, anal atresia and pulmonary artery failure. *Med Arh* 2011;65(6):365-7.
- Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS. Cardiovascular malformations associated with congenital anomalies of the urinary system. Observations in a series of 453 infants and children with urinary system malformations. *Clin Pediatr* 1976;15(12):1101-14.
- Güçer S, Ince T, Kale G, Akçören Z, Özkutlu S, Talim B, Çağlar M. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr* 2005;47(2):159-66.
- Buendia Hernández A, Vazquez J, Fuentes J, Attie F, Ovseyevitz J. Anomalies of the urinary tract associated with congenital heart diseases (Spanish). *Arch Inst Cardiol Mex* 1987;57(3):207-11.
- Çil E, Semizel E, Bozdan ÖM, Yazıcı Z. Role of cineangiography and renal ultrasonography in the diagnosis of urinary tract abnormalities associated with congenital heart disease. *Erciyes Med J* 2009;31(4):318-22.
- Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology* 1991;38(4):347-50.
- Pradat P. Noncardiac malformations at major congenital heart defects. *Pediatr Cardiol* 1997;18(1):11-8.
- Carvalho AB, Guerra Júnior G, Baptista MT, de Faria AP, Marini SH, Guerra AT. Cardiovascular and renal anomalies in Turner syndrome. *Rev Assoc Med Bras* 2010;56(6):655-9.
- Rao S, Engle MA, Levin AR. Silent anomalies of the urinary tract and congenital heart disease. *Chest* 1975;67(6):685-91.
- Hoeffel JC, Mary J, Worms AM, Martin J, Perrot C. Frequency of association of cardiac and urinary abnormalities (French). *Sem Hop* 1978;54(9-12):437-41.
- Hoffmann W, Zeyer R, Kramer D, Schieffer H, Bette L. Coincidence of malformations of the cardiovascular system as well as of the kidneys and of the efferent urinary tract. *Klin Padiatr* 1978;190(2):147-50.
- Tuson JR, McHugh K, Archer LN, Ostman-Smith I, Lindsell DR. The post-angiocardiography urogram in children: should it be abandoned? *Clin Radiol* 1995;50(7):479-82.
- Murugasu B, Yip WC, Tay JS, Chan KY, Yap HK, Wong HB. Sonographic screening for renal tract anomalies associated with congenital heart disease. *J Clin Ultrasound* 1990;18(2):79-83.

Supraventriküler Taşikardi Tanılı Çocuk Hastaların Klinik Özellikleri; Tek Merkez Verileri

Clinical Characteristics of Children with Supraventricular Tachycardia; A Single-Center Experience

Naci CEVİZ,^a
Elif BİLGİÇ,^a
Haşim OLGUN,^a
Fuat LALOĞLU^a

^aÇocuk Kardiyoloji BD,
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Erzurum

Geliş Tarihi/Received: 28.08.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 12.11.2014

Bu çalışma, 13. Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Naci CEVİZ
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum,
TÜRKİYE/TURKEY
cevznaci@yahoo.com

ÖZET Amaç: Çocukluk çağında taşiaritmiler seyrek görülmektedir. Bu nedenle hastaların klinik özellikleri hakkındaki bilgiler nispeten sınırlıdır. Bu çalışmada kliniğimizde supraventriküler taşikardi (SVT) tanısı alan çocuk hastaların klinik özelliklerinin geriye dönük olarak incelenmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ağustos 1998-Kasım 2013 yılları arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji ünitesinde SVT tanısı olarak izlenmiş olan çocuk hastalardan tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen 97 hastanın klinik özellikleri ve izlem sonuçları geriye dönük olarak incelendi. **Bulgular:** Hastaların yaş ortalaması 6,97±6,02 yıl idi. En sık başvuru yakınması çarpıntı, ikinci sıklıkta ise bayılma idi. Hastaların 14'ünde (%14,4) başvuru anında konjestif kalp yetersizliği (KKY) klinik bulguları mevcut idi. Bu hastaların 10'unda KKY taşikardiye bağlandı. En sık taşiaritmi mekanizmasının atrioventriküler reentran taşikardi (AVRT) (n=42, %43,3) olduğu görüldü. Hastaların 37'sinde (%38,1) yapısal kardiyak bozukluklar saptandı ve 9'u (%9,3) daha önce herhangi bir yapısal kardiyak bozukluk nedeni ile ameliyat edilmişti. Hastaların 52'si (%53,1) kliniğimizde SVT atağı sırasında görülmüştü. Bu 52 hastadan 46'sında başvuru anındaki akut tedavi yaklaşımları ile SVT sonlandırılabilirdi. Hastaların 87'sine (%89,6) kronik profilaksi için antiaritmik ilaç tedavisi başlanmıştır. İzlemde toplam 19 hastaya kateter ablasyon işlemi uygulandı. **Sonuç:** Supraventriküler taşikardili çocuklarda klinik gidiş genel olarak iyidir. Hastaların önemli bir kısmında antiaritmik tedavi ile taşikardi kontrol altına alınabilmekte ve kateter ablasyon yöntemleri ile başarılı kalıcı tedavi sağlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Supraventriküler taşikardi; elektrokardiyografi; çocuk

ABSTRACT Objective: Tachyarrhythmias are not common in children. So, information about the clinical characteristics of these patients is relatively limited. In present study we aimed to evaluate the clinical features of the pediatric patients with supraventricular tachycardia (SVT). **Material and Methods:** Clinical characteristics and the follow-up results of the 97 children who had been diagnosed and followed with the diagnosis of SVT between August 1998-November 2013 were retrospectively evaluated. **Results:** Mean age of the patients was 6.9±6 years. Most frequent complaint on admission was palpitation. Fourteen (14.4%) had the signs of heart failure on admission, and in 10 it was related to tachycardia. Most frequent mechanism was atrioventricular reentrant tachycardia (AVRT) (n=42, 43.3%). Of the patients 37 (38.1%) had structural heart disease, and 9 (9.3%) had a history of previous cardiac surgery. Fifty-two (53.1%) of the patients was seen during SVT in our clinic. In 46 of these 52 patients, tachycardia was stopped by different therapies. In 87 (89.6%) of 97 patients chronic antiarrhythmic therapy was administered. During follow-up 19 patients were treated by catheter ablation. **Conclusion:** Clinical survey in children with SVT is well in general. In most of the patients tachycardia can be controlled by antiarrhythmic drugs, and catheter ablation archives successful and curative results.

Key Words: Supraventricular tachycardia; electrocardiography; child

Aritmi kalbin hız ve ritminin anormal oluşu olarak tanımlanır ve kardiyak ileti sistemi ve kalp dokusunda ki anormallikler sonucu oluşur. Çocukluk çağında gerek normal kalpte ortaya çıkan, gerekse doğuştan veya kazanılmış kardiyak patolojilere eşlik eden değişik ritm bozuklukları gelişebilmektedir.¹

Supraventriküler taşikardi (SVT) çocuklarda acil kardiyak müdahale gerektirebilen en yaygın ritm bozukluğu olmakla birlikte tüm çocukluk çağı kardiyak problemleri içindeki sıklığı düşüktür. Bu nedenle bu hastaların klinik özellikleri ile ilgili bilgi nispeten sınırlıdır. Bu çalışmada kliniğimizde tanı alarak izlenen SVT'li çocuk hastaların klinik özellikleri ve izlem sonuçları yönünden değerlendirilmesi ve bu konudaki deneyimlerimizin paylaşılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmaya 1998-2004 yılları arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında takip edilen SVT'li hastalar alındı. Tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen hastaların kayıtları son olgunun alındığı tarihten itibaren geriye dönük olarak incelendi.

Hasta grubuna başlamak ve devam etmek için yalnızca atriyal dokuya ihtiyaç duyan taşikardiler [sinüs nodreentrant taşikardi (SNRT), uygunsuz sinüs taşikardisi, atriyal fibrilasyon, atriyal flutter ve intraatriyal reentrant taşikardi (İART), ektopik (fokal) atriyal taşikardi (EAT), multifokal (kaotik) atriyal taşikardi (KAT)] ve başlamak ve devam etmek için atriyoventriküler noda (junction) ihtiyaç duyan taşikardiler [atriyoventriküler reentrant taşikardi (AVRT), atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi (AVNRT), junctional ektopik taşikardi (JET)] tanıları olan hastalar alındı.² Yüzeysel elektrokardi-yografi (EKG) kullanılarak taşikardi tiplerinin olası ayırımı bildirilmiş kriterler kullanılarak yapıldı.^{3,4}

Hastaların başvuru yakınmaları, SVT'nin tanımlama yöntemi, olası SVT mekanizması, SVT'nin kontrol edilme yolu ve kullanılan ilaçlar ile ilgili veriler tıbbi kayıtlardan çıkarıldı.

Kardiyak taşiaritmi saptanan yenidoğanlar, semptomsuz, hafif semptomatik, ciddi hasta veya kritik hasta olabilir. Asemptomatik veya hafif

semptomatik bebek; rutin muayene sırasında veya hastanede yatan bebeklerde hemşire takibi sırasında aritmi tespit edilen hastalar asemptomatik, solunum problemi olmaksızın aktivitelerinde hafif değişiklikler olan bebekler hafif semptomatik olarak kabul edildi. Ciddi hasta bebek; huzursuzluk, soğuk terleme, solukluk, takipne ve emmede azalma görülen bebeklerdir. Karaciğerde büyüme olabilir. Pulmoner ödeme bağlı solunum sıkıntısı olabilir. Dinlemekle kalp atımları anormal şekilde hızlıdır ve sıklıkla gallop ritmi alınabilir. Kritik hasta bebek; düşük kan basıncı, nabızların alınmaması, şuur durumunda bozulma, bilincin tamamen kaybedildiği bebeklerdir.⁵

Yeni tanı konulmuş olan hastalardan tanı konulduktan sonra en az bir kere planlanmış kontrolüne gelmiş olan, izlemde olan hastalardan planlanan en son kontrolüne gelmiş olan, ilaç kesildikten sonra en az bir kez kontrole gelmiş olan ve ablasyon yapıldıktan sonra en az bir kez kontrole gelmiş olan hastaların izlem sonuçları ayrıca değerlendirildi. Kliniğimizde uygulanmadığı için ülkemizdeki diğer merkezlere kateter ablasyon için gönderilmiş olan hastaların ablasyon ile ilgili bilgileri varsa dosyalarımızda bulunan ve ilgili üniterce verilmiş olan epikrizlerden elde edildi. Kateter ablasyon ile ilgili bilgileri bulunmayan hastalar için mümkün olduğunda ilgili merkezler aranarak gereken bilgiler alındı.

BULGULAR

Çalışmaya 97 SVT tanılı hasta alındı. Çalışmada yer alan hastaların aritmi tanısı aldıklarındaki yaş ortalaması 6,97±6,02 yıl (aralık 0 gün-18,8 yaş) idi ve hastaların 19'u (%19,6) yenidoğan yaş grubunda idi. Hastaların aritmi tanısı aldıklarındaki en sık başvuru nedeni çarpıntı ve eşlik eden diğer semptomlar idi. Çalışmamızda yenidoğan döneminde tanı almış olan 19 bebeğin büyük çoğunluğu asemptomatik (n:6) (%31,6) veya hafif semptomatik (n:6) (%31,6) yenidoğanlar iken, 4 yenidoğan (%21) ciddi hasta bebek grubunda ve kalan 3 yenidoğan (%15,8) kardiyojenik şok tablosunda (kritik hasta bebek) idi. Ayrıca fetal hayatta SVT tanısı almış olan 2 hastamızda hidrops fetalis gelişmişti (Tablo 1).

TABLO 1: SVT'li hastaların aritmi tanısı aldıklarındaki başvuru yakınmaları (n=97)

| Yakınma | N | % |
|---|----|------|
| Çarpıntı | 24 | 24,7 |
| Çarpıntı + saptanmış taşiaritmi | 18 | 18,6 |
| Çarpıntı + diğer | 6 | 6,5 |
| Kardiyak cerrahi sonrası taşikardi | 5 | 5,3 |
| İzlem amaçlı değerlendirme | 5 | 5,3 |
| Çarpıntı + diğer + saptanmış taşikardi | 3 | 3 |
| Saptanmış taşiaritmi | 3 | 3 |
| Solunum sıkıntısı | 3 | 3 |
| Bayılma | 2 | 2 |
| Hastanede yatarken taşikardi saptanması | 1 | 1 |
| Çabuk yorulma+ saptanmış taşiaritmi | 1 | 1 |
| Göğüs ağrısı | 1 | 1 |
| Huzursuzluk | 1 | 1 |
| Karın ağrısı | 1 | 1 |
| Morarma | 1 | 1 |
| Presenkop | 1 | 1 |
| Üfürüm | 1 | 1 |
| Bilinmiyor | 1 | 1 |
| Yenidoğan | 19 | 19,6 |
| Asemptomatik bebek | 6 | 31,6 |
| Hafif semptomatik bebek | 6 | 31,6 |
| Ciddi hasta bebek | 4 | 21,0 |
| Kritik hasta bebek | 3 | 15,8 |
| Toplam | 97 | 100 |

Hastaların 84'ünde (%86,6) yakınma sırasında çekilmiş olan yüzey EKG'de SVT tanısı konulmuştu. Kalan 13 hastanın 11'i (%11,4) 24 saatlik Holter monitörizasyonunda, biri (%1) efor testinde, biri de (%1) transözefageal elektro fizyolojik çalışma (TÖEFÇ) sonucunda SVT tanısı aldılar.

Hastaların 52'si kliniğimize SVT atağı sırasında başvurmuştu. Bu hastalardan 2'sine tanı fetal ekokardiyografi sırasında konulmuştu. Hastalar doğduklarında SVT atağı ile görüldüler. Hastaların 27'si daha önce dış merkezde taşikardi sırasında çekilmiş EKG'de SVT tanısı konularak kliniğimize başvurdu. Bu hastaların 23'ünde kliniğimize başvurdıkları anda çekilen EKG'de SVT yoktu. Dokuz hasta ise SVT sırasında çekilmiş olan yüzey EKG ile kliniğimize başvurdu, ancak bu hastalarda ilk görüldükleri merkezde SVT düşünülmemişti.

Birinci derece atriyoventriküler (AV) blok tanısı mevcut olan bir hastada atrial flutter esnasında ventrikül hızı 70/dk iken flutter hızı 300/dk idi. Ayrıca cerrahi AV tam bloklu bir hastada da ventrikül hızı 80/dk iken flutter hızı 300/dk idi. Bu iki hasta dışlandığında yüksek ventrikül hızlı SVT saptanmış olan 95 hastada SVT esnasındaki ortalama kalp atım hızınının 223,4±49,3 atım/dk (aralık 124-320 atım/dk) olduğu görüldü.

Hastaların 14'ünde (%14,6) sinüs ritmi sırasında çekilen yüzey EKG'de Wolf-Parkinson-White Sendromu (WPW) mevcut idi. Bunların 3'ünde (%21,4) preeksitasyon intermittant karakterde idi.

Taşikardi sırasında elde edilmiş olan yüzey EKG'ler olası SVT mekanizması yönünden değerlendirildiğinde en sık tipin AVRT (%43,3) olduğu saptandı. Yüzey EKG'de AVRT saptanan hastaların birinde Mahaim tipi ileti mevcut idi (Tablo 2).

Supraventriküler taşikardi sırasında hastaların 5'inde (%5,1) geniş QRS kompleksli taşikardi mevcut idi. Bunların 3'ünde taşikardi durduktan sonra WPW paterninin ortaya çıkmış olması nedeniyle antidromik AVRT düşünüldü. Bir hastada Mahaim tipi iletim nedeniyle, bir hastada ise aberasyona ikincil geniş QRS taşikardi olduğu sonucuna varıldı.

Supraventriküler taşikardi tanısı almış olan 97 hastanın 14'ünde (%14,4) başvuru anında konjestif kalp yetersizliğine (KKY) klinik bulguları mevcut idi. Bu hastaların 10'unda KKY taşikardiye

TABLO 2: SVT'li hastalarda düşünülen olası elektrofizyolojik mekanizmalar (n=97).

| Mekanizma | N | % |
|--|----|------|
| Atriyoventriküler Reentran Taşikardi | 42 | 43,3 |
| Atriyoventriküler Nodal Reentran Taşikardi | 18 | 18,7 |
| Ektopik Atriyal Taşikardi | 12 | 12,5 |
| Tiplendirilemeyen | 11 | 11,4 |
| İnatrilyal Reentran Taşikardi | 4 | 4,1 |
| Atriyal Fibrilasyon | 3 | 3 |
| "Permanent form of junctional Reciprocating" Taşikardi | 3 | 3 |
| Kardiyak Cerrahi Sonrası Junctional Ektopik Taşikardi | 3 | 3 |
| Atriyal Flutter | 1 | 1 |
| Toplam | 97 | 100 |

bağlandı. Bu hastalarda taşikardi kontrol altına alındıktan sonraki bir haftanın sonunda sol ventrikül fonksiyonları normale döndü. İki hastada ise fetal ekokardiyografide taşikardiye ikincil hidrops fetalis saptanmıştı. Bu hastalarda anneye verilen tedavi ile SVT durdu ve hidrops düzeldi. Hastalar doğduğunda KKY bulguları mevcut değildi.

Ekokardiyografik incelemede hastaların 37'sinde (%38,1) yapısal kardiyak bozukluklar saptandı (Tablo 3). Bu hastaların 9'u (%9,3) daha önce herhangi bir yapısal kardiyak bozukluk nedeni ile ameliyat edilmişti. Ameliyat sonrası SVT gelişen hastaların en sık ventriküler septal defekt (VSD) ve eşlik eden diğer KKH'ları nedeni ile ameliyat olduğu görüldü. İki hastada ise kardiyak defekt [(VSD)=1, atriyal septal defekt (ASD)=1] transkateter yöntemle kapatıldıktan sonra SVT gelişmiş idi. Bu hastalarda ameliyattan veya kapatma işleminden ortalama $0,66 \pm 1,7$ yıl sonra SVT saptandığı görüldü.

Elli iki hasta (%53,1) kliniğimizde SVT atağı sırasında görülmüştü. Üç hastada taşikardi kendiliğinden sonlanırken iki hasta PJRT tanısı ile ilgili merkezle görüşülerek ablasyon için gönderildi. Hastaların 47'sinde taşikardinin durdurulabilmesi için medikal tedavi uygulandı ve 46'sında başvuru anındaki akut tedavi yaklaşımları ile SVT sonlandırılabilirdi (Tablo 4). Ektopik atriyal taşikardi tanısı alan bir hastada ise (aritmi tanı tarihinde yaşı 1.4 ay) amiodaron, digoksin, propranolol kombinasyonuna rağmen taşikardi kontrol altına alınamadı. Taşikardi 16 (%34) hastada adenozin uygulaması ile, 16 (%34) hastada intravenöz amiodaron, 5 hastada (%10,4) direk akım kardiyoversiyon, 3 hastada (%6,2) "overdrive pacing", 2 hastada (%4) vagal manevra, 2 hastada (%4) metoprolol ve 2 hastada (%4) digoksin uygulaması ile durduruldu. Toplam 30 hastaya adenozin uygulandı. Bunlardan 16'sında (%53,3) SVT sonlanırken, 7 (%23) hastada SVT durdu ancak hemen tekrarladı, 4 (%13) hastada hiç cevap alınamadı ve kalan 3 (%10) hastada geçici

TABLO 3: Supraventriküler taşikardili hastalarda saptanan yapısal kardiyak bozukluklar (n=37).

| Yapısal Bozukluklar | N | % |
|---|----|------|
| TıDKM | 9 | 24,3 |
| VSD | 3 | 8,2 |
| ASD | 2 | 5,4 |
| Mitral Valv Prolapsusu | 2 | 5,4 |
| Ameliyat edilmiş ASD | 2 | 5,4 |
| Ameliyat edilmiş VSD | 2 | 5,4 |
| Ameliyat edilmiş Fallot Tetralojisi | 2 | 5,4 |
| Romatizmal Kapak Hastalığı | 2 | 5,4 |
| Ameliyat edilmiş PDA | 1 | 2,7 |
| Ameliyat edilmiş BAT | 1 | 2,7 |
| Ameliyat edilmiş VSD+ASD | 1 | 2,7 |
| Ameliyat edilmiş VSD+ TıDKMP | 1 | 2,7 |
| Büyük Arterlerin Doğuştan Düzelmış Transpozisyonu + Transkateter yolla kapatılmış ASD | 1 | 2,7 |
| Transkateter yolla kapatılmış VSD | 1 | 2,7 |
| Fallot Tetralojisi | 1 | 2,7 |
| PDA | 1 | 2,7 |
| Komplet Atrioventriküler Septal Defekt+Eisenmenger Sendromu | 1 | 2,7 |
| Hipertrofik Kardiyomyopati | 1 | 2,7 |
| PDA+ASD | 1 | 2,7 |
| Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş | 1 | 2,7 |
| VSD+TıDKMP | 1 | 2,7 |
| Toplam | 37 | 100 |

TıDKMP: Taşikardiye İkincil Dilate Kardiyomyopati; VSD: Ventriküler Septal Defekt; ASD: Atriyal Septal Defekt; PDA: Patent Duktus Arteriosus; BAT: Büyük Arter Transpozisyonu.

TABLO 4: Uygulanan akut tedavi ile SVT atağı duran hastalarda taşikardiyi durduran tedavi yaklaşımları (n=49).

| Yöntem | N | % |
|-----------------------------|----|------|
| Adenozin | 16 | 32,6 |
| İntravenöz amiodaron | 16 | 32,6 |
| Direkt akım kardiyoversiyon | 5 | 10,4 |
| Overdrive pacing | 3 | 6,2 |
| Kendiliğinden | 3 | 6,2 |
| Vagal manevra | 2 | 4 |
| Metoprolol | 2 | 4 |
| Digoksin | 2 | 4 |
| Toplam | 49 | 100 |

TABLO 5: Kronik profilaksi amacı ile başlanılan ilaçların dağılımı (n=87).

| Antiarritmik ilaç | N | % |
|----------------------|----|------|
| Sotalol | 31 | 35,6 |
| Metoprolol | 12 | 13,8 |
| Propranolol | 10 | 11,5 |
| Digoksin | 10 | 11,5 |
| Amiodaron | 7 | 8 |
| Atenolol | 6 | 6,9 |
| Propafenon | 3 | 3,4 |
| Digoksin+amiodaron | 3 | 3,4 |
| Digoksin+propranolol | 2 | 2,3 |
| Digoksin+sotalol | 2 | 2,3 |
| Digoksin+propafenon | 1 | 1,1 |
| Toplam | 87 | 100 |

AV blok (postoperatif JET=2, EAT=1) gözlendi. İntravenöz amiodaron uygulanarak SVT'nin durdurulabildiği 16 hastanın 3'ünde kardiyak cerrahi sonrası gelişen JET, 2'sinde EAT ve birinde PJRT olması nedeni ile birinci seçenек olarak IV amiodaron uygulandı. Atrial fibrilasyonlu 2 hastaya öncelikli olarak uygulanan kardiyoversiyonun başarısız olması nedeni ile, kalan 8 hastaya ise tekrarlayan dozlarda adenozin uygulanmasına rağmen SVT durup tekrar başladığı için IV amiodaron uygulandı.

Hastaların 87'sine (%89,6) kronik profilaksi için antiarritmik ilaç tedavisi başlanılmıştı (Tablo 5). Antiarritmik ilaç başlanmayan 10 hastanın 2'sinde çok kısa süreli tek bir taşikardi atağı olduğundan, 5 hasta tanı sonrası hemen ablasyon amacıyla başka

merkezlere yönlendirildiğinden, bir hastada Holter'de SVT saptandıktan sonra aileye ulaşamadığından tedavi başlanmadı. İki hastaya neden ilaç başlanmadığına dair dosya notu bulunamadı.

Hastalardan 33'ünün uygun izlemleri olmadığından izlem sonuçları verilemedi. Bu hastalardan 5'i tanıdan sonra hiç kontrole gelmediğinden, 4'ü ilk kontrolden sonra izlemden çıktığından, 9'u birkaç kontrole gelmiş olmakla birlikte önerilen diğer kontrollere gelmediğinden, 6'sı ablasyona gönderildikten sonra hiç kontrole gelmediklerinden, 3'ü ablasyon yapıldıktan sonra hiç kontrole gelmediğinden, 2'si ameliyat için gönderildikten sonra hiç kontrole gelmediğinden, 2'si ilaç kesildikten sonra hiç kontrole gelmediğinden ve 2'si tanıdan sonra ilk kontrol zamanları gelmediğinden izlem sonuçları yönünden değerlendirilemedi.

Geri kalan 64 hasta öngörülen kontrolleri olduğundan izlem sonuçları yönünden değerlendirildi. Bu hastaların tanıdan sonra ortalama izlem süreleri $47,5 \pm 45,5$ ay (aralık 1,3-167,1 ay) idi. Altmış dört hastanın 36'sı kliniğimize SVT atağı sırasında başvurmuş idi. Bu hastaların 2'sinde taşikardi klinikte spontan olarak durdu. Bir hasta daha önce başka klinikte PJRT nedeniyle tedavi edilmiş başarılı olunamamış ve o kliniğin izleminden çıkmış olan hasta idi ve taşikardiye ikincil kardiyomyopati (TİKMP) saptandığından ilaç tedavisi denemedi ablasyon için sevk edildi. Kalan 33 hastada SVT yapılan uygulamalar sonucunda durduruldu. Ablasyona gönderilen hasta dışındaki hastaların tümüne (n=35) kronik profilaksi için antiarritmik tedavi başlanılmıştı. Hastalardan 4'ünde iki ilaç kombinasyonu (propranolol+digoksin=2, sotalol+digoksin=2) kullanılırken 31 hastada tek ilaçla profilaksi uygulandı.

Kalan 28 hasta taşikardisi yokken kliniğimize başvurmuş idi. Bu hastalardan 4'üne kısa süreli kendiliğinden duran ve belirgin semptomaya yol açmayan tek SVT atağı nedeniyle, 2'sine tanıdan sonra ablasyon yapılmak üzere gönderilmiş olmaları nedeniyle antiarritmik ilaç başlanmamıştı. Kalan 22 hastaya antiarritmik ilaç başlanılmıştı. Hastalardan birine iki ilaç kombinasyonu (propafenon+digoksin) başlanmış diğer hastalara tek antiarritmik ilaç verilmişti.

Altmış dört hastanın aritmi tanı tarihi ile son kontrolleri arasında geçmiş olan ortalama izlem süresi 48,6±45,4 ay (1,4-167 ay) idi. Taburcуда kronik profilaksi için antiaritmik ilaç başlanmış olan toplam 57 hastanın 38'inin izlemde ilacı kesilmişti (yeterli süre ilaç kullanımı=21, ablasyon uygulaması=11, ailenin veya hastanın ilacı reddi=5, dış merkezlerde kesilme=1). Kalan 19 hasta son kontrolünde halen antiaritmik ilaç kullanmaya devam etmekte idi. İlaç kullanıldığı süre içinde toplam 13 hastada en az bir kere SVT atağı tekrarladığı saptandı. Yeterli süre ilaç kullanımı nedeniyle izlemde ilacı kesilen hastalardan birinde izlemde SVT tekrarladı. Bu hastada daha sonra başarılı ablasyon ile tedavi edildi.

İzlemde 16 hastada toplam 26 defa ilaç değişikliği yapılması gerekli oldu (ilaç etkisizliği=16, ilaç yan etkisi 4, doz ayarı yapılamaması=2, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düşüklüğü=1, ilaç sayısını azaltmak=1, WPW paterni ortaya çıkması=1, ablasyona bağlı AV iletim süresinin uzaması=1).

İzlemde 64 hastanın 19'una tanıdan ortalama 32,2±41,6 ay (aralık: 0,37-152,1 ay) sonra kateter ablasyon uygulandı. On altı hastada ablasyon başarılı oldu. Bu 16 hastanın 14'ünde işlem sonrası nüks görülmezken 2 hastada klinik olarak çarpıntı yakınmaları ortaya çıktı. Bunlardan birine TÖEFC yapıldı ve SVT uyarıldı. Bu nedenle hasta yeniden ablasyon için yönlendirildi. Bir hastaya ise intrakardiyak elektro fizyolojik çalışma yapıldı ve taşikardi uyarılamadığından hasta klinik izleme alındı. Toplam 3 hastada işlem başarısız oldu; bir hastada işlem başarısız oldu ve daha ileri tarihte işlem başarı ile tekrar uygulandı, bir hastada ablasyona bağlı olarak AV tam blok gelişti ve kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldı, bir hastada ise AV iletim uzadığı için işleme devam edilemedi ve işlem başarısız kabul edildi.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında en sık karşılaşılan taşiaritmi tipi SVT'lerdir.⁶ Massin ve ark. yaptıkları bir çalışmada 250 taşiaritmili hastanın 210'unda (%84) SVT saptamışlardı.⁷ Aynı çalışmada hastaların SVT tanısı aldıkları anda ki ortalama yaşı 4,3±5,3 yıl idi. Bizim

çalışmamızda ise hastalarımızın tanı anında ki ortalama yaşı 6,97±6,02 yıl idi. Bu çalışma kapsamında aynı dönemde başvuran tüm taşiaritmili hastalar analiz edilmediğinden taşiaritmili hastalar arasındaki SVT sıklığı verilememiştir.

Supraventriküler taşikardili hastalarda belirtiler hastanın yaşı, SVT sırasındaki kalp hızı ve altta yatan kalp hastalığı olup olmamasına göre değişkenlik gösterir. Hastalar SVT sırasında asemptomatik olabilecekleri gibi nonspesifik semptomlarla da başvurabilirler. Taşiaritmi varlığını düşündürebilecek semptomlar arasında çarpıntı, göğüs ağrısı, senkop, ani ölüm ve nöbetler sayılabilir. Clausen ve ark. acil servislerde SVT tanısı alan hastaların en sık başvuru yakınmalarının çarpıntı olduğunu bildirmişlerdir.⁸ Bizim çalışmamızda da hastaların SVT tanısı aldıkları anda ki en sık başvuru yakınması izole çarpıntı (%43,3) ve diğer yakınmaların da eşlik ettiği çarpıntı (%6,2) idi. Yenidoğan döneminde kalbin diyastolik dolum hacmini ayarlayan mekanizmaları kontrol yeteneği sınırlıdır, zira bu dönemde kalp maksimal kapasite ile çalışmaktadır. Bu nedenle fetüs ve yenidoğanda kardiyak output temel olarak kalp hızına bağlıdır ve kalp hızındaki kritik değişimler ciddi kalp yetersizliğine neden olabilir. Çalışmamızda yenidoğan döneminde tanı almış olan 19 bebeğin büyük çoğunluğu asemptomatik (%31,6) veya hafif semptomatik (%31,6) vakalar iken, 3 vaka (%15,8) kardiyojenik şok tablosunda idi. Ayrıca fetal hayatta SVT tanısı almış olan 2 hastamızda hidrops fetalis gelişmişti.

Taşiaritmi tanısında yakınma sırasında çekilmiş 12 lead EKG'nin değerlendirilmesi altın standarttır.⁹ Ancak hastaların bir kısmının taşiaritmi sırasında yakalanarak kayıt alınması mümkün olmamaktadır. Bu hastalarda 24 saatlik EKG izlemi, olay kaydediciler ve daha uzun süreli monitorizasyon yöntemleri kullanılarak tanı konulabilmektedir. Bizim çalışmamızda SVT'li hastaların büyük çoğunluğuna (%86,6) yakınma sırasında çekilmiş olan yüzey EKG ile SVT tanısı konulmuştu. İki hastada fetal ekokardiyografide SVT saptanmıştı, bu iki hasta doğumdan sonra da SVT atağı sırasında görülmüş ve 12 lead EKG kaydı almak mümkün olmuştu.

Supraventriküler taşikardi sırasında kaydedilmiş olan 12 lead EKG'nin incelenmesi taşikardi mekanizmasının aydınlatılmasını vakaların büyük çoğunluğunda sağlamaktadır. Massin ve ark. çalışmalarında hastaların taşikardi sırasında elde edilmiş olan yüzey EKG'leri olası SVT mekanizması yönünden değerlendirildiğinde en sık AVRT görüldüklerini bildirmişlerdir.⁷ Bu çalışmada saptanan diğer SVT mekanizmaları sıklık sırası ile AVNRT, EAT, atrial flutter, KAT, atrial fibrilasyon, İART, PJRT ve Mahaim taşikardi idi. Çalışmamızda ise 11 hastada SVT mekanizması net olarak tiplendirilememiş, kalan hastalarda SVT mekanizması olarak en sık aksesuar yola ikincil SVT (AVRT) düşünülmüştür.

Aksesuar yollarda antegrat iletim özelliğinin varlığı yüzey EKG'de kısa PR+delta dalgası varlığı şeklinde kendisini gösterir (WPW sendromu). Garson ve ark. 1981 yılında yaptıkları bir çalışmada 217 SVT tanılı hastanın %22'sinde sinüs ritmi sırasında çekilen yüzey EKG'de WPW sendromu tespit ettiklerini bildirmiştir.¹⁰ Bizim çalışmamızda ise hastalarımızın %14,6'sında sinüs ritmi sırasında çekilen yüzey EKG'de preeksitasyon mevcut idi. Bu hastaların 3'ünde WPW paterni intermittant karakterde idi.

Gargallo ve ark. 61 SVT'li hastada yaptıkları bir çalışmada SVT esnasındaki ortalama kalp hızını $238 \pm 42,86$ /dk olarak bildirmişlerdir.¹¹ Çalışmamızda ise atrial flutter görülen birinci derece AV bloklu bir hasta ve AV tam bloklu bir hasta dışlandığında SVT tanılı hastaların SVT esnasında ki ortalama kalp hızının $223,4 \pm 49,3$ /dk olduğunu gördük.

Gargallo ve ark. SVT tanısı alan hastaların %23'ünde kalp yetersizliği saptadıklarını bildirmektedir.¹¹ Çalışmamızda ise 97 SVT tanısı almış hastanın 14'ünde (%14,4) başvuru anında KKY klinik bulguları mevcut idi. Bu hastaların 10'unda KKY SVT'ye bağlı iken 4'ünde mevcut kalp hastalığına bağlı idi. Ayrıca fetal ekokardiyografide taşikardiye ikincil hidrops fetalis saptanan iki hastada anneye verilen tedavi ile SVT durmuş ve hidrops düzelmisti. Bu hastalar doğduğunda KKY bulguları mevcut değildi.

Kalp hızı tolere edilebilir seviyede olsa bile "incessant" taşikardilerde uzun zaman içerisinde veya kalp hızının yüksek olduğu vakalarda daha kısa sürelerde TİKMP gelişebilmektedir.^{6,12,13} Bu hastalarda taşikardinin durdurulması sol ventrikül fonksiyonlarının hızla düzelmesini sağlar. Özellikle "incessant" taşiaritmilerde anormal ritmin gözden kaçırılması tedavi edilebilir bir hastalığın ciddi sonuçlara yol açabilmesi açısından önemlidir. Çalışmamızda SVT tanılı hastaların 10'unda tanı anında TİKMP gelişmişti. Bu hastalardan SVT kontrol altına alınabilenlerde, bir hafta içinde sol ventrikül fonksiyonları normale döndü.

Yapısal kardiyak bozuklukların özellikle ventriküler taşikardilerle olmak üzere taşiaritmilerle birlikteliği iyi bilinmektedir. Supraventriküler taşikardili hastaların yaklaşık %15'inde konjenital kalp hastalığı (KKH) olduğu bildirilmektedir.¹⁴ Ameliyat edilmemiş KKH'ları içinde Ebstein anomalisi ve konjenital düzeltilmiş transpozisyon eşlik eden aksesuar yollar nedeniyle özellikli gruptadır.¹⁵ Çalışmamızda hastalarımızın 26'sında KKH mevcut idi. Düzeltilmemiş KKH'ları içinde en sık saptanan KKH VSD (n=4), ikinci sıklıkta ise ASD (n=2) idi. Ameliyat edilmiş hastalar içinde ise en sık VSD (n=3) ve ikinci sıklıkta ise ASD (n=2) saptandı. Geçirilmiş kardiyak cerrahiler yeni SVT substratları oluşmasına yol açmaktadır. İntraatriyal reentrant taşikardi ve EAT bunların en tipik örnekleridir.¹⁶ Ayrıca açık kalp cerrahisinden hemen sonra ortaya çıkan JET mortaliteyi etkileyen önemli bir SVT tipidir.¹⁷ Çalışmamızda 9 (%9,3) SVT'li hasta açık kalp cerrahisi geçirmişti. Bu hastalarda görülen SVT mekanizmaları; JET (n=3), EAT (n=3) ve İART (n=3) şeklinde idi.

Akut tedavinin şekli temel olarak hastanın SVT sırasındaki hemodinamik durumuna bağlıdır. Hemodinamisi kötü olan hastalarda ilk tercih edilecek yöntem kardiyoversiyondur. Nispeten stabil olan hastalarda vagal manevralar ve adenosin uygulaması en çok tercih edilen uygulamalardır.⁶ Tedavinin şekli mevcut imkânlarla göre değişiklik gösterebilir. Clausen ve ark. acil ünitelerindeki pediatrik aritmileri inceledikleri çalışmada SVT atağında saptanan 135 hastanın 100'üne (%74) vagal manevra, 86'sına (%64) ise antiaritmik ajan uygu-

landığı saptanmıştır.⁸ Vagal manevra uygulanan 100 hastanın 18'inde SVT durdurulabilmiş iken 82'sine adenozin verilmiştir. Antiaritmik ajan olarak en sık adenozin uygulandığı ve bu hastaların %48'inde tek doz adenozin sonrası SVT'nin durdurulabildiğini görmüşler ve sadece 6 hastada amiodarone, sotalol, propranolol ve kardiyoversiyon gibi diğer yöntemler ile SVT'nin durdurulduğunu görmüşlerdir. Bizim çalışmamızda ise kliniğimizde SVT atağı sırasında görülen 52 hastanın üçünde SVT atağı kendiliğinden dururken 46'sında başvuru amındaki akut tedavi yaklaşımları ile SVT sonlandırılabilmişti. Antiaritmik ajan olarak en sık adenozin uygulanmış ancak hastaların %34'ünde adenozin ile SVT sonlanmıştır. Hastaların %34'ünde taşikardi intravenöz amiodaron ile durdurulabilmişti.

Hastalarda SVT atağı kontrol altına alındıktan sonra tekrarları önlemek amacı ile antiaritmik tedavi başlanıp başlanmayacağı konusunda karar verilmelidir. Seyrek gelen, kalp hızının nispeten düşük olduğu, kısa süren, kendiliğinden sonlanan ve belirgin bir semptoma yol açmayan SVT'lerde kronik tedavi verilmeyebilir. Ancak hayatı tehdit eden aritmilerde kronik profilaksi şarttır.¹⁸ Hastanın özelliğine ve taşikardi tipine göre ilaç seçimi yapılır.¹⁰ Hastalarımızdan 10'una kronik profilaksi için antiaritmik başlanmamış, kalan 87'sine (%89,6) kronik profilaksi için antiaritmik ilaç tedavisi başlanmıştır. Kronik profilaksi için antiaritmik ilaç olarak en çok sotalol (%35,6) başlandığı görüldü. Ayrıca 8 hastaya ikili antiaritmik ilaç kombinasyonu uygulanmış idi (Tablo 5).

Özellikle yenidoğan ve süt çocuklarında bir yıllık antiaritmik tedavi kullanımı sonrasında aritmik substratınspontan kaybolması sonrası ilaç kesilmesi mümkün olmaktadır. Bu hastaların önemli bir kısmında aritmi tekrarı görülmez. İlk SVT atağının bir yaşından sonra ortaya çıkması güçlü bir rekürrens belirticidir.¹⁹ Ayrıca cerrahiye bağlı erken dönemde ortaya çıkan aritmilerde de uzun dönem ilaç kullanımı gerekli değildir. Bizim hastalarımızdan kronik

izlemleri yapılabilen hastalar incelendiğinde kronik profilaksi için antiaritmik tedavi başlanmış olan 57 hastanın 5'inde iki ilaç kombinasyonuna ihtiyaç duyulduğu görüldü. Bu hastaların takip edildiği ortalama 48,6±45,4 aylık süre boyunca 38'inin ilacı kesilmişti. En sık ilaç kesim nedeni yeterli süre ilaç kullanımı (n=21) ve ikinci sıklıkta ise ablasyon uygulanması (n=11) idi. Yeterli süre ilaç kullanımından sonra antiaritmik tedavisi kesilen bir (1/21, %4,8) hastada rekürrens görüldü ve bu hasta kateter ablasyon ile tedavi edildi.

Değişik enerji kaynakları kullanılarak yapılan kateter ablasyon işlemi SVT'lerin kalıcı tedavisini sağlayan önemli bir tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır.^{20,21} Çocuklarda yenidoğan döneminden itibaren gerekli görülen tüm hastalarda başarı ile uygulanmaktadır.²¹⁻²³ Kliniğimizde kateter ablasyon işlemi uygulanmamakta, ülkemizde de kısıtlı sayıda merkezde uygulanmaktadır. Hastalarımızdan izlemleri yapılabilen 64 hastanın 19'una izlemde kateter ablasyon işlemi uygulanmış, bunlardan 2'sinde nüks görülmüştü. Nüks görülen hastaların birinde TÖEFÇ ile SVT uyarılmıştı ve hasta yeniden ablasyon için yönlendirilmişti. Bir hastaya ise intrakardiyak elektro fizyolojik çalışmada taşikardi uyarılamadığından hasta klinik izleme alınmıştı.

SONUÇ

Çocuklarda taşiaritmilerin klinik özellikleri ve tedavi yaklaşımı çeşitlilik arz eder. Taşikardinin uzun sürmesi halinde kalp yetmezliği bulguları gelişme ihtimali nedeni ile taşiaritmili hastalarda erken tanı ve tedavi son derece önemlidir. Akut tedavi yaklaşımı hastanın hemodinamik durumuna göre seçilir. Küçük çocuklarda SVT genellikle rastlantısal olarak tanı alır ve spontan düzelme görülebilir veya antiaritmikler ile yüksek oranda çözüm sağlanabilir. Daha büyük çocuklarda ise SVT'lerin spontan düzelme şansı daha düşüktür ve genellikle uzun süreli antiaritmik tedavi veya kateter ablasyonuna ihtiyaç duyulabilir.

KAYNAKLAR

1. Karpawich PP, Pettersen MD, Gupta P, Shah N. Infants and children with tachycardia: natural history and drug administration. *Curr Pharm Des* 2008;14(8):743-52.
2. Dindar A. Pediatric cardiac arrhythmias. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2005;1(15):123-34.
3. Borloz MP, Mark DG, Pines JM, Brady WJ. Electrocardiographic differential diagnosis of narrow QRS complex tachycardia. *Am J Emerg Med* 2010;28(3):378-81.
4. Kumar UN, Rao RK, Scheinman MM. The 12-Lead Electrocardiogram in Supraventricular Tachycardia. *Cardiol Clin* 2006;24(3):427-37.
5. Goerge F, Van Hare. Neonatal Arrhythmias. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. *Fanaroff & Martin's Neonatal- Perinatal Medicine: Disease of the Fetus and Infant*. 9th ed. U.S.A: Elsevier-Mosby; 2011. p.1283-84.
6. Yıldırım I, Karagöz T. Supraventricular tachycardia. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2010;6(3):39-43.
7. Massin MM, Benatar A, Rondia G. Epidemiology and outcome of tachyarrhythmias in tertiary pediatric cardiac centers. *Cardiology* 2008;111(3):191-6.
8. Clausen H, Theophilos T, Jackno K, Babl FE. Pediatric arrhythmias in the emergency department. *Emerg Med J* 2012;29(9):732-7.
9. Calabro MP, Cerrito M, Luzzza F, Oreto G. Supraventricular tachycardia in infants: epidemiology and clinical management. *Curr Pharm Des* 2008;14(8):723-8.
10. Garson A, Gillette PC, McNamara DG. Supraventricular tachycardia in children: Clinical features, response to treatment, and long-term follow-up in 217 patients. *J Pediatr* 1981;98(6):875-82.
11. Gargallo BM, Jordan GI, Caritg BJ, Cambra LFJ, Prada HF, Palomaque RA. Supraventricular tachycardia in infants and children. *An Pediatr* 2007;67(2):133-8.
12. Wren C. Incessant tachycardias. *Eur Heart J* 1998;19 Suppl E:E32-6, E54-9.
13. Bonney WJ, Shah MJ. Incessant SVT in children: ectopic atrial tachycardia and permanent junctional reciprocating tachycardia. *Prog Pediatr Cardiol* 2013;35(1):33-40.
14. Etheridge SP, Judd VE. Supraventricular tachycardia in infancy: evaluation, management, and follow-up. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999;153(3):267-71.
15. Öztunç F. Common cardiac arrhythmias in children. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 1999;8(3):109-15.
16. Karacan M, Olgun H, Becit M. Successful use of intravenous amiodarone in a child with combined postoperative junctional and ectopic tachycardias. *Cardiol Young* 2009;19(4):407-9.
17. Çeliker A, Ceviz N, Özme Ş. Effectiveness and safety of intravenous amiodarone in drug-resistant tachyarrhythmias of children. *Acta Pediatr Jpn* 1998;40(6):567-72.
18. Ceviz N, Çeliker A. Pharmacologic treatment of arrhythmias seen in children. *Türk Aritmi, Pacemaker ve Elektrofizyoloji Dergisi* 2005;3(3):173-87.
19. Schlechte EA, Boramanand N, Funk M. Supraventricular tachycardia in the pediatric primary care setting: Age-related presentation, diagnosis, and management. *J Pediatr Health Care* 2008;22(5):289-99.
20. Colucci AR, Silver MJ, Shubrook J. Common types of supraventricular tachycardia: diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2010;82(8):942-52.
21. Hafez M, Abu-Elkheir M, Shokier M, Al-Marsafawy H, Abo-Haded H, El-Maaty MA. Radiofrequency catheter ablation in children with supraventricular tachycardias: intermediate term follow-up results. *Clin Med Insights Cardiol* 2012;6:7-16.
22. Lee PC, Hwang B, Chen SA, Tai CG, Chen YJ, Chiang CE, et al. The results of radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia in children. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007;30(5):655-61.
23. An HS, Choi EY, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, et al. Radiofrequency catheter ablation for supraventricular tachycardia: a comparison study of children aged 0-4 and 5-9 years. *Pacing Clin Electrophysiol* 2013;36(12):1488-94.

Toxic Dose Verapamil Ingestion: Case Report

Toksik Dozda Verapamil Alımı

Özge PAMUKÇU,^a
Abdullah ÖZYURT,^a
Mustafa ARGUN,^a
Ali BAYKAN,^a
Nazmi NARİN,^a
Kazım ÜZÜM^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Erciyes University Faculty of Medicine,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 27.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 18.09.2014

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

ABSTRACT Pediatric patients with calcium channel blocker toxicity should be treated in a well-equipped emergency facility or in an intensive care unit. Fifteen years old female took 24 tablets of slow releasing Verapamil 240 mg as a suicide attempt. Three hours after admission; her conscious got blurred and hypotension occurred. Nodal rhythm was seen in her ECG and later AV dissociation was seen. Rhythm was improved after temporary transthoracic cutaneous pacing. Blood pressure and bradycardia were improved 3 days after admission. Verapamil intoxication is a life threatening condition which should be handled multidisciplinary in intensive care units. No special data for children because toxic effects of drug do not depend only on the ingested dosage but also weight, age of the child and formulation of drug, time elapsed before treatment begins, underlying disease status, initial rhythm and usage of a pacemaker and time before it is placed.

Key Words: Dysrhythmia; verapamil; children

ÖZET Çocukluk yaş grubundaki hastalarda kalsiyum kanal blokörlerle olan zehirlenme vakaları iyi ekipmanlı acil ünitesi veya yoğun bakımda tedavi edilmelidir. 15 yaşında kız hasta intihar amaçlı 24 adet yavaş salınımlı Verapamil 240 mg alımı sonrası acile getirildi. Başvurudan 3 saat sonra bilinci bulanıklaştı ve hipotansiyon gelişti. Elektrokardiyogramında önce nodal atım daha sonra AV disosiasyon görüldü. Perkütan geçici pace sonrası hastanın ritmi düzeldi. Kan basıncı ve bradikardi ise başvurudan 3 gün sonra düzeldi. Verapamil intoksikasyonu hayatı tehdit eden bir durumdur ve yoğun bakım ünitelerinde multidisipliner olarak ele alınmalıdır. Literatürde bu konuda çocuklara özel bir bilgi bulunmamaktadır. Çünkü alınan ilaç dozunun yanı sıra çocuğun ağırlığı, yaşı ve ilacın formülasyonu, tedaviye başlamadan önceki süre, altta yatan hastalık, ilk ritmi pacemaker kullanımı ve kullanmadan önce geçen süre toksik dozu etkilemektedir.

Anahtar Kelimeler: Disritmi; verapamil; çocuklar

Pediatr Heart J 2014;1(3):300-2

Pediatric patients with calcium channel blocker toxicity should be treated in a well-equipped emergency facility or in an intensive care unit. Verapamil is one of calcium channel blocker, acts by blocking calcium influx into myocardial and vascular tissue. Intoxication of verapamil could be fatal and managed urgently.

CASE REPORT

Fifteen years old female took 24 tablets of slow releasing Verapamil 240 mg as a suicide attempt. She was staying in dormitory and found by her teacher

and brought to the emergency. On admission (approximately 4-5 hours after ingestion) the patient was somnolent, had nausea and vomiting. Blood pressure was 95/51 mmHg, pulse rate was 90 bpm. Initial laboratory tests were normal (Serum Calcium: 8.2 mg/dl, potassium 3.9 mEq/L). Three hours after admission and 8 hours after ingestion; her conscious got blurred and hypotension occurred: 50/20 mmHg and pulse rate was dropped to 60 bpm. Nodal rhythm was seen in her ECG and later AV dissociation was seen (Figure 1a). Calcium and fluid treatment were repeated. Glucagon bolus injection was done for hypotension and bradycardia. Temporary transthoracic cutaneous pacing pads were used for pacing. Transvenous pacemaker placement was planned but there was no need for it, rhythm was improved by transcutaneous pacing pads (Figure 1b). Blood pressure and bradycardia were improved 3 days after admission and she was discharged on the 5th day.

DISCUSSION

Calcium channel blockers ingestion is common in children but most of these involve low dosages. Therefore there is limited data about intoxication in pediatric cases. Sustained releasing forms have a special place in all calcium channel blockers because of slow reabsorption rate and longer duration of effect.¹ The duration of effect is 14 hours with a peak plasma concentration of 4 to 8 hours.²

Toxic dose interval of Verapamil ranges between 800 mg-24000 mg which is based mainly on adult cases. There is not special data for children because toxic effects of drug do not depend only on the ingested dosage but also weight age of the child and formulation of calcium channel blocker, time elapsed before treatment begins, underlying disease status, initial rhythm and usage of a pacemaker and time before it is placed.^{3,4} In one study a series of 283 pediatric calcium channel blocker ingestion case was investigated and it was reported that patients ingestion of verapamil SR ≥ 12 mg/kg should be evaluated in emergency. The smallest toxic dose for verapamil was based on a patient with lethargy and it was 30mg. Smallest toxic dose for verapamil with cardiovascular symptoms was unknown.⁵



FIGURE 1a: AV dissociation was seen in the ECG of the patient. P waves were marked on the ECG.

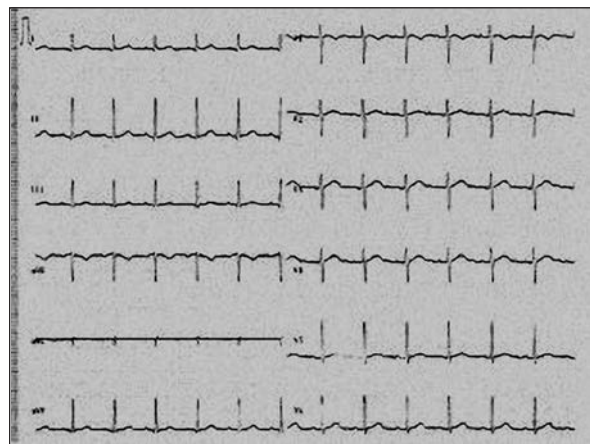


FIGURE 1b: After pacing with transcutaneous transthoracic pads rhythm was improved.

According to 2009 Annual report of the American Association of Poison control Centers' National Poison Data System:⁶ Calcium channel blockers resulted in 16 (0.3%) fatalities and 62 (1.2%) major poisonings among the 5.027 individuals primarily exposed to calcium channel blockers. The single pediatric fatality was a 16-year-old who intentionally ingested verapamil. There are also reviews indicating that calcium channel blockers to be one of the lethal medications to infants with the ingestion of a single pill.⁷

Most common cardiovascular side effects are conduction problems especially bradycardia. Atrioventricular dissociation and idioventricular

rhythm are pacemaker indications and in our case atrioventricular dissociation was seen and improved after transthoracic percutaneous pacemaker application. First and second degree blocks, wenckebach phenomenon, asistoly were also reported. Also it is suggested to implant pacemaker to the patients in the intensive care units having ability to implant pacemaker even before bradycardia is seen. Especially the ones who ingested slow releasing forms may display symptoms lately and may not answer to catecholamine and atropine treatment which would put the patient in dangerous position.⁸ There is not such a data for children. But since pacemaker implantation is an invasive procedure it would be easier, practical also faster using transthoracic percutaneous pacing pads especially in children.

The other important cardiovascular effect is hypotension. Hypotension is the result of negative inotropic and chronotropic effects but it isn't shown yet which one has priority to the other.⁸ Hypotension can be regulated in minutes or it can take 24 hours. In our case her blood pressure was 95/50 mmHg on the admission but 3 hours later, it was dropped to 50/20 mmHg. It was normalized on the 3rd day with fluid therapy and without necessitating inotropes. Central nervous system effects are: somnolence, confusion, hallucination, convulsions and

coma.⁹ These effects are due to direct toxicity by attaching neurons and releasing neurotransmitters and also by cerebral hypoperfusion. Our patient was also prone to sleep on the admission later on she got confused but after therapy she got normal. Hyperglycemia is a common problem that we face with verapamil intoxication cases. It is due to destruction of beta cells of pancreas and decrement of insulin release. Our patient glucose level was normal.

Glucagon is important treatment option for the cardiovascular effects of verapamil intoxication. Glucagon has positive inotropic and chronotropic effects on the myocardium by increasing cAMP concentration through a non-adrenergic mechanism.¹⁰ Case studies have shown that it reverses hypotension, bradycardia, and myocardial depression in patients previously showing signs of toxicity.¹¹ In addition to cardiodynamic effects, glucagon reversed conduction blocks due to diltiazem and verapamil.¹² In our case we also gave glucagon treatment to our patient. After a single bolus glucagon dose, hypotension was improved.

CONCLUSION

Verapamil intoxication is a life threatening condition which should be handled multidisciplinary in intensive care units.

REFERENCES

- Kol IO, Polat S, Ozkan F, Kaygusuz K, Gonullu M. [Sustained-Release Verapamil Intoxication]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2005;25 (5):749-52.
- Krick SE, Gums JG, Grauer K, Cooper GR. Severe verapamil (sustained-release) overdose. *Ann Pharmacoth* 1990;24(7-8):705-6.
- Ramoska EA, Spiller HA, Myers A. Calcium channel blocker toxicity. *Ann Emerg Med* 1990;19(6):649-53.
- Ramoska EA, Spiller HA, Winter M, Borys D. A one-year evaluation of calcium channel blocker overdoses: Toxicity and treatment. *Ann Emerg Med* 1993;22(2):196-200.
- Belson MG, Gorman SE, Sullivan K, Geller RJ. Calcium channel blocker ingestions in children. *Am J Emerg Med* 2000;18(5):581-6.
- Bronstein AC, Spyker DA, Cantilena LR Jr, Green JL, Rumack BH, Giffin SL. 2009 Annual Report of the American Association of Poison Control Centers' National Poison Data System (NPDS): 27th Annual Report. *Clin Toxicol (Phila)* 2010;48(10):979-1178.
- Koren G. Medications which can kill a toddler with one tablet or teaspoonful. *J Toxicol Clin Toxicol* 1993;31(3):407-13.
- Tuka V, Ricarova B, Janota T, Malik J, Kotrlíkova E. Surprisingly delayed escalation of severe verapamil poisoning. *Eur J Emerg Med* 2009;16(2):100-2.
- Batalis NI, Harley RA, Schandl CA. Verapamil toxicity an unusual case report and review of the literature. *Am J Forensic Med Pathol* 2007;28(2):137-40.
- Murad F, Vaughn M. Effect of glucagon on rat heart adenylyl cyclase. *Biochem Pharmacol* 1969;18(5):1053-9.
- Zaritsky AL, Horowitz M, Chernow B. Glucagon antagonism of calcium channel blocker induced myocardial dysfunction. *Crit Care Med* 1988;16(3):246-51.
- Jolly SR, Kipnis JN, Lucchesi BR. Cardiovascular depression by Verapamil: reversal by glucagon and interactions with propranolol. *Pharmacology* 1987;35(5):249-55.

Patent Duktus Arteriozusa Bağlı Pulmoner Arteriyel Endarteritis Gelişen İki Olguya Farklı Tedavi Yaklaşımı

Different Therapeutic Approaches in Two Patients with Pulmonary Arterial Endarteritis Associated with Patent Ductus Arteriosus: Case Report

Ahmet İRDEM,^a
Osman BAŞPINAR,^b
Mehmet KERVANCIOĞLU,^b
Metin KILINÇ^b

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

^bÇocuk Kardiyoloji BD,
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Gaziantep

Geliş Tarihi/Received: 17.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 01.10.2014

*Bu olgu sunumu,
10. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahisi Kongresi
(4-7 Mayıs 2011, Gaziantep)'inde
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresil/Correspondence:

Ahmet İRDEM
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
ahmetirdem81@hotmail.com

ÖZET Patent duktus arteriozus olan hastalarda arteriyel endarteritis önceleri sık karşılaşılan bir sorun olmasına rağmen, günümüzde infektif endokardit profilaksisinin yapılması, erken teşhis ve diş hijyeni konusunda gerekli duyarlılığın artması sonucu sıklığı oldukça azalmıştır. İnfektif endarterit geçirmiş olgularda konvansiyonel yöntem duktusun cerrahi olarak kapatılmasıdır. Bizde duktus açıklığı ile ilişkili infektif endarterit geçiren ve ilaç tedavisi sonrasında cerrahi duktal ligasyon ve transkateter yöntemle kapattığımız iki farklı olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; duktus arteriozus; endokarditler

ABSTRACT Whereas arterial endarteritis has been a common problem previously in the patients with patent ductus arteriosus (PDA), its incidence has been substantially decreased due to antibiotic prophylaxis, early diagnosis, and advances in dental hygiene. Surgical closure of the ductus is the conventional method in the patients that had infective endarteritis in the past. We aimed to present two cases with infective endarteritis associated with PDA, in whom we performed surgical and trans-catheter closure of PDA after the improvement of infection with medical therapy. We presented these two cases to attract attention to infective endocarditis (IE), which is usually seen together with congenital cardiac diseases and to the therapy options as well.

Key Words: Child; ductus arteriosus; endocarditis

Pediatr Heart J 2014;1(3):303-6

Patent duktus arteriyozus (PDA) doğumsal kalp hastalıklarının %10'unu oluşturmaktadır. Geniş ve hemodinamik olarak önemli olan duktuslarda önerilen tedavi transkateter veya cerrahi olarak duktusun kapatılmasıdır. Çok küçük ve klinik olarak semptom oluşturmayan PDA'ların tedavisi ise her ne kadar tartışmalı olsa da infektif endokardit (İE) gelişen olguların duktuslarının kapatılması önerilmektedir.¹⁻⁴ Biz de sessiz ve orta genişlikte PDA ile ilişkili pulmoner endarterit gelişen ve uygun ilaç tedavisi sonrasında, iki farklı yöntemle duktusu kapattığımız iki olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Bir haftadır yüksek ateş şikâyeti, genel durum düşüklüğü ve muayenesinde üfürüm olması nedeni ile kliniğimize yönlendirilen 10 yaşındaki kız olgu-

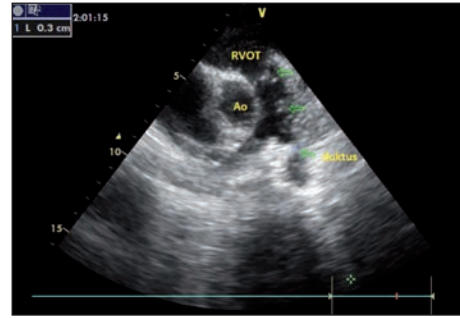
nun yapılan fizik muayenesinde ateş 38,7 °C, nabız 107/dk, ağız bakımının iyi olmadığı ve birden fazla dişte çürük olduğu tespit edildi. Kardiyak muayenede ise dinlemekle mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit 18000/mm³, hemoglobün 12,5 g/dl, trombosit 245000/mm³, c-reaktif protein 64 mg/dl ve eritrosit sedimantasyon hızı 72mm/1 saatte bulundu. Elektrokardiyografi ve telekardiyografisi normal olan olgunun yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) (Resim 1) kalp boşluklarının normal genişlikte olduğu, kısa eksen görüntülemesinde ise pulmoner arter içinde vegetasyon olduğu düşünülen, en az üç adet düzensiz sınırlı hiperekojen odaklar ve renkli Dopplerde sol-sağ şanlı ince duktus (2D çapı 1,4 mm, renkli çapı 2,7 mm) görüldü. Üç kez alınan kan kültüründe ise üreme olmamasına rağmen modifiye Duke kriterlerine göre kesin İE tanısı konularak antibiyoterapi başlandı.⁵ Altı hafta süresince uygulanan medikal tedavi sonrası, aktif enfeksiyon geçmesine rağmen, TTE'de pulmoner arter içindeki vegetasyonların geçmediği görüldü. Bu nedenle cerrahi olarak vegetasyonlar eksize edildi, vegetasyondan dolayı yapısı bozulan pulmoner kapağa tamirat yapılarak PDA'ya ligasyon uygulandı.

OLGU 2

Yedi yaşındaki kız olgu, 10 gün boyunca akciğer enfeksiyonu tanısı ile yatırılarak takip edildiği sağlık merkezinde yüksek ateş, öksürük, hırıltı, genel durum düşüklüğünün geçmemesi ve muayenede üfürüm duyulması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Olgunun fizik muayenesinde ateş 39,3 °C, nabız 132/dk, kardiyak muayenede taşikardi (132/dk) ve mezokardiyak bölgede 3-4/6 sistolik üfürüm saptandı. Ayrıca olguda hepatosplenomegali mevcuttu. Tetkiklerinde ise lökosit 4400/mm³, trombosit 159.000, hematokrit %25, hemoglobün 8,3 g/dl, c-reaktif protein 172 mg/dl, sedimantasyon 132/1 saatte, pro-brain natriüretik protein 10835 pg/ml bulundu. Göğüs filminde akciğerde yaygın konsolidasyon ve kardiyomegali vardı. EKG'de sinüs taşikardisi, TTE'de (Resim 2) sol kalp boşlukları hafif genişti ve sistolik fonksiyonları azalmıştı (EF %52). Mitral kapağın anterior laefleti kalınlaşmış ve sistolde prolabe idi, ayrıca kapakta

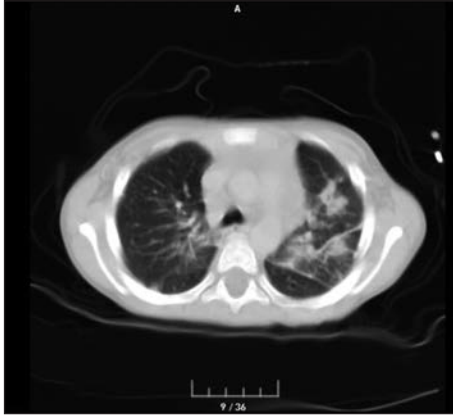


RESİM 1: Birinci olguda EKO'da pulmoner arter içinde vegetasyon.



RESİM 2: İkinci olguda EKO'da pulmoner arter içinde vegetasyon vardı.

orta derece yetersizlik mevcuttu. Kısa eksen incelemede pulmoner arterde kapak sonrasında vegetasyon olduğu düşünülen 3 adet hiperekojen odak ve renkli Dopplerde soldan-sağa şanlı orta genişlikte duktusa (2D çapı 3 mm, renkli çapı 4,2 mm) ait devamlı akım görüldü. Ayrıca kalbin etrafını çepeçevre saran diastolde 21mm kalınlığında, diastolde sağ atriyumda kollaps etkisi oluşturan perikardiyal efüzyon saptandı. Bilgisayarlı akciğer tomografisinde (Resim 3) iki akciğerde yer yer birleşme eğilimi gösteren düzensiz sınırlı özellikle üst loblarda küntleşme eğilimi gösteren konsolide alanlar (septik embolik infark) görüldü. Farklı günlerde alınan 4 adet kan kültüründe de aynı bakteri stafilocok aureus üredi. Perikardiyal efüzyon tamponat etkisi yaptığından perikardiyosentez yapılarak, tüp takıldı, modifiye Light kriterlerine göre perikard sıvısı eksüda vasfındaydı. Modifiye Duke kriterlerine göre kesin İE tanısı konularak antibiyoterapi başlandı.⁵ Medikal tedaviye 6 hafta devam edildi. Klinikte izlendiği ilk günlerde hipotansiyon atakları, derin anemi, trombositopeni ve akut tübüler nekroz tablosu gelişti, olgu bu bulgularla İE ile ilişkili dissemine intravasküler koagülopati ola-



RESİM 3: İkinci olguda akciğer tomografisinde İE'e bağlı pulmoner embolik infark alanları görülmektedir.

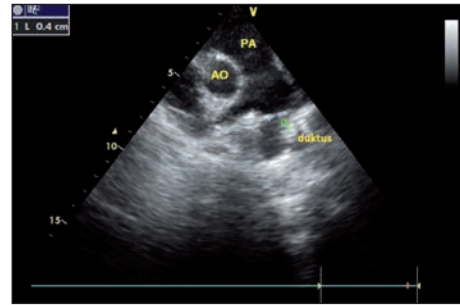
rak kabul edildi. 1. haftanın sonunda klinik bulguları, laboratuvar değerleri normale gelmeye başlayan olgunun medikal tedavisi 6 haftaya tamamlandı. 6 haftanın sonunda enfeksiyonu geçen akut faz reaktanları negatifleşen ve pulmoner arter içindeki vegetasyonları kaybolan (Resim 4) olgunun PDA'sı transkateterle yolla kapatıldı (Resim 5). Sonraki takiplerinde stabil seyreden olgu poliklinikten takip edilmek üzere taburcu edildi. 15 gün sonraki kontrolünde akut faz reaktanlarının normal olduğu, yapılan TTE'de ise sol kalp boşluklarındaki genişlemenin gerilediği, 2. derece mitral yetersizliğin olduğu, vegetasyonun olmadığı, PDA'nın tamamen oklüze olduğu görüldü.

TARTIŞMA

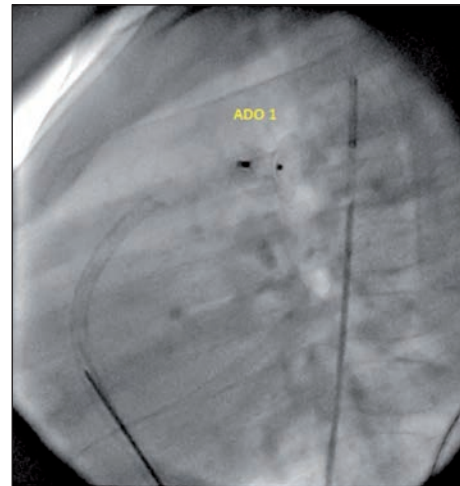
PDA'ya bağlı gelişen İE sıklığı %0,45-1 arasında değişmektedir.³ PDA ile ilişkili İE ve pulmoner emboli gelişen olgu sayısı çok azdır.^{6,7} Ayrıca sessiz PDA'ların kapatılması hala tartışmalıdır. Sessiz duktusları kliniksel olarak tanımak genellikle sık değildir.⁸⁻¹¹ Son yıllarda literatürde sessiz PDA'ya ile ilişkili pulmoner endarteritisli olguların sayısında artış bildirilmiştir. Bu nedenle sessiz duktuslarda pulmoner endarteritis geliştiğinde uygun medikal tedavi sonrası perkütan veya cerrahi olarak kapatılması önerilmektedir.⁶⁻¹⁰

İE, morbidite ve mortalitesi yüksek olan ve uzun süreli tedavi gerektiren bir hastalıktır. Olgularımızda da görüldüğü üzere hastalığın etyolojisinde çoğunlukla alta yatan doğumsal veya edinsel

kalp hastalığı ile kötü ağız bakımı öyküsü olduğu düşünülmektedir.¹⁻⁴ İE tanısında altın standart dokuda veya kanda patojenin üretilmesidir.⁸ Literatürde antibiyotik kullanım öyküsü olan olgularda kültür pozitifliği %20'lere kadar düştüğü bildirilmiştir.^{11,12} Amerikan Kalp Birliği İE'in tanısında ve yönetiminde Modifiye Duke kriterlerinin kullanılmasını önermektedir.⁵ Her iki olguda modifiye Duke kriterlerine göre kesin İE tanısı konuldu. Kültür negatifliği olan durumlarda bu sistem klinisyene tanı koymada yardımcı olmaktadır. Tedavi edilmediğinde ve önlem alınmadığında geniş ve sessiz PDA'ya bağlı pulmoner endarteritis ile ilişkili pulmoner emboli ve akciğer absesi de çok nadir de olsa gelişebilir. Olgunun morbidite ve mortalitesini etkileyen klinik durumlardır.⁷⁻¹¹ İkinci olgumuzda pulmoner endarteritis sonucu dissemine intravasküler koagülopati, hipotansif ataklar so-



RESİM 4: İkinci olguda medikal tedavi sonrası pulmoner arter içindeki vegetasyon kayboldu.



RESİM 5: İkinci olguda duktus, amplatzer dukt oklüder-1 ile transkateter yolla kapatıldı.

nucu akut tübüler nekroz ve akciğerlere septik tromboembolilerin atması sonucu ise septik infarkt gelişti.

PDA açıklığı olan hastalarda pulmoner endarteritis önemli bir problemdir. PDA açıklığı tanısının infektif endarterit komplikasyonu ile konduğu olgularda, nüks riskini ortadan kaldırmak için medikal tedaviden sonra PDA mutlaka kapatılmalıdır. İnfektif endarterit geçirmiş olgularda konvansiyonel yöntem duktusun cerrahi olarak kapatılmasıdır.⁷⁻¹¹ Birinci olguda enfeksiyon tablosu geçmesine rağmen, vegetasyon kaybolmadığından cerrahi olarak vegetasyon temizlenerek etkilenen pulmoner kapağa tamirat yapılarak duktal ligasyon uygulandı. İkinci olguda ise enfeksiyon ve vegetasyon tamamen geçtiğinden PDA transkateter yolla kapatıldı. PDA'ya müdahale edilmesi infektif endarterit riskini ortadan kaldırır. Son yıllarda orta ve geniş duktusu

olan hastalarda transkater yolla kapatma cerrahi yolla kapatmaya tercih edilmektedir.^{7,10} Uygun süre ve uygun antibiyoterapi yapılan medikal tedavi sonrası infektif vegetasyon kalmadığından emin olunduktan sonra cerrahi veya transkateter yolla PDA kapatma işlemi yapılabilir.^{7,10,11}

Sonuç olarak, PDA'ya bağlı pulmoner endarteritis gelişen olguların çoğunda konjenital veya edinsel kalp hastalığı mevcuttur. İE'te korunma tanısı ve tedaviden çok daha önemlidir. Ayrıca uygun şekilde ağız hijyeni sağlanması antibiyotik profilaksisinden daha önemlidir.¹⁻⁴ PDA'sı olan ve uzun süreli yüksek ateşi olan hastalarda İE düşülmeli, medikal tedavinin etkisiz olduğu durumlarda cerrahi olarak vejetasyon temizlenmeli ve PDA'ya müdahale edilmeli, medikal tedavinin etkili olduğu ve vegetasyonun kalmadığı durumlarda ise perkütan yolla duktus kapatılabilir.

KAYNAKLAR

- Fortescue EB, Lock JE, Galvin T, McElhinney DB. To close or not to close: the very small patent ductus arteriosus. *Congenit Heart Dis* 2010;5(4):354-65.
- Kim SH, Song S, Kim MS, Kim SP, Choi JH. Multiple embolic aortic valve endocarditis with small patent ductus arteriosus in adult. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;47(2):137-40.
- Balzer DT, Spray TL, McMullin D, Cottingham W, Canter CE. Endarteritis associated with a clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J* 1993;125(4):1192.
- Sadiq M, Latif F, Ur-Rehman A. Analysis of infective endarteritis in patent ductus arteriosus. *Am J Cardiol* 2004;93(4):513-5.
- Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, Fowler VG Jr, Bolger AF, Levison ME, et al. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia; American Heart Association; Infectious Diseases Society of America. Infective endocarditis: diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: a statement for healthcare professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia, American Heart Association: endorsed by the Infectious Diseases Society of America. *Circulation* 2005;111(23):e394-434.
- Bilge M, Uner A, Ozeren A, Aydin M, Demirel F, Ermiş B, et al. Pulmonary endarteritis and subsequent embolization to the lung as a complication of a patent ductus arteriosus. *Angiology* 2004;55(1):99-102.
- Wiyono SA, Witsenburg M, de Jaegere PP, Roos-Hesselink JW. Patent ductus arteriosus in adults: Case report and review illustrating the spectrum of the disease. *Neth Heart J* 2008;16(7-8):255-9.
- Navaratnarajah M, Mensah K, Balakrishnan M, Raja SG, Bahrami T. Large patent ductus arteriosus in an adult complicated by pulmonary endarteritis and embolic lung abscess. *Heart Int* 2011;6(2):57-9.
- Sadiq M, Nazir M, Sheikh SA. Infective endocarditis in children--incidence, pattern, diagnosis and management in a developing country. *Int J Cardiol* 2001;78(2):175-82.
- Onji K, Matsuura W. Pulmonary endarteritis and subsequent pulmonary embolism associated with clinically silent patent ductus arteriosus. *Intern Med* 2007;46(19):1663-7.
- Chen ZY, Wu LM, Luo YK, Lin CG, Peng YF, Zhen XC, et al. Comparison of long-term clinical outcome between transcatheter Amplatzer occlusion and surgical closure of isolated patent ductus arteriosus. *Chin Med J (Engl)* 2009;122(10):1123-7.
- Ferreira PS, Rodrigues P, Peres A, Roque Do Vale P, Casimiro A, Cunha F. Infective endarteritis complicating clinically silent patent ductus arteriosus. *Acta Med Port* 2011;24(3):605-10.

Glenn Anastomozu Yapılmış AV Bloklü Bir Adolesanda Başarılı Epikardiyal Kardiyak Resenkronizasyon Tedavisi

Successful Epicardial Cardiac Resynchronization Treatment in an Adolescent with AV Block After Glenn Operation: Case Report

İsa ÖZYILMAZ,^a
Yakup ERGÜL,^a
İsmihan Selen ONAN,^b
Sertaç HAYDİN^b

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

Geliş Tarihi/Received: 19.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 23.08.2014

Bu olgu sunumu, 13. Türk Pediyatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi (16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nda poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
İsa ÖZYILMAZ
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp
ve Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
isaozyilmaz@gmail.com

ÖZET Kardiyak resenkronizasyon tedavisi tek ventrikül fizyolojisindeki kalp yetersizliği, inter-ventriküler ileti gecikmesi olan pediyatrik hastalarda etkili bir tedavi seçeneği olabilir. Tek ventrikül hastalarında lead yerleştirme, kardiyak resenkronizasyon tedavisi ilişkili eşlik eden faktörler nedeniyle karmaşık olması beklenir. Kardiyak resenkronizasyon tedavisi, kalp yetersizliği bulgularını azaltır, efor kapasitesini, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunu artırır ve kalp nakli için köprü tedaviyi oluşturur. Ayrıca, doğumsal kalp hastalığı olan postoperatif hastalardaki sol ventrikül fonksiyon bozukluğunu akut düzeltebilir. Bu yazıda, Glenn ameliyatı sonrası, efor kapasitesi azalmış, siyanozu ve kalp yetersizliği bulguları olan, atriyoventriküler bloklü 15 yaşında bir hastanın başarılı epikardiyal kardiyak resenkronizasyon tedavisi sunuldu.

Anahtar Kelimeler: AV blok; adolesan; kardiyak resenkronizasyon tedavisi

ABSTRACT Cardiac resynchronization therapy may be an effective treatment option in pediatric patients with single ventricle physiology, heart failure and interventricular conduction delay. In patients with single ventricle physiology can be expected to be complex due to associated morbidities, lead implantation, cardiac resynchronization therapy. Cardiac resynchronization therapy may reduce signs of heart failure, increase exercise capacity and left ventricular ejection fraction. It is a bridge to heart transplantation therapy. Additionally, it may improve left ventricular dysfunction in postoperative patients with congenital heart disease. In this paper, we report a 15-year-old female patient with atrioventricular block and symptoms of heart failure such decreased exercise capacity and cyanosis treated with successful resynchronization after Glenn operation.

Key Words: AV block; adolescent; cardiac resynchronization therapy

Pediatr Heart J 2014;1(3):307-11

Kardiyak asenkroni, diyastolik dolumu bozan, mitral ve triküspit yetersizliği artıran, ventrikül dilatasyon ile kardiyak outputu azaltan, intraventriküler ve interventriküler gecikme ile karakterize bir durumdur.¹ 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. Ancak giderek artan sayıda klinik ve hemodinamik bozulması olan kardiyomyopati, seçilmiş bi-ventriküler tamir, tek ventrikül fizyolojisi olan postoperatif hastalar ya da atriyoventriküler (AV) tam bloğunda geleneksel sağ ventriküler pacing ve



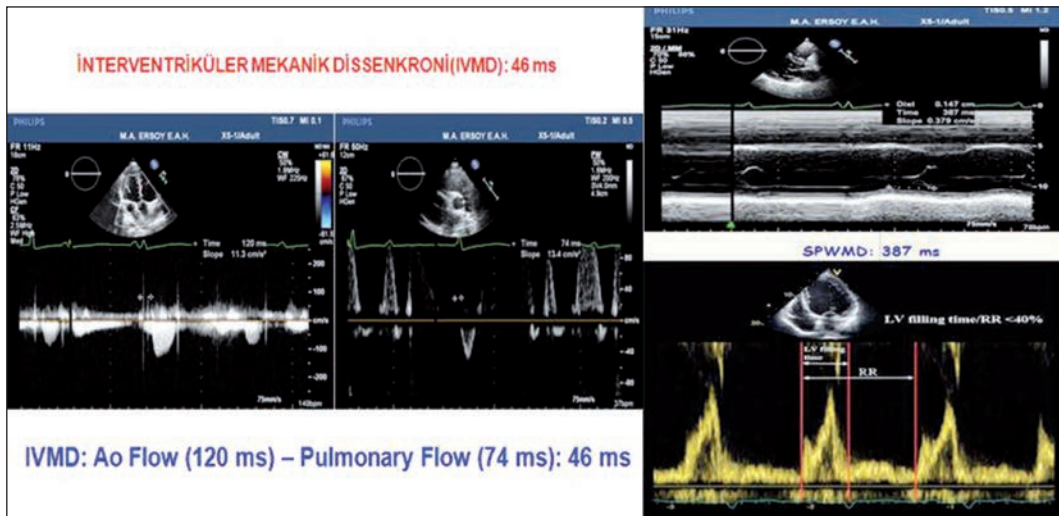
RESİM 1: Hastanın 2:1 AV bloklu ilk EKG'si.

intraventriküler ileti gecikmesi durumlarını iyileştirdiği gösterilmiştir.²⁻⁴ KRT sol dal bloğu, sol ventrikül yetersizliği durumlarında ventrikülün hemodinamik performansını iyileştirir. Kronik uygulamalarda ise, egzersiz toleransı, kalp yetersizliği semptomları ve son zamanlarda sağ kalım oranını artırdığı erişkinlerde yapılmış çalışmalarda gösterilmiştir.^{5,6} Son zamanlarda çocuklarda KRT tedavisinin yararlarına bakılmaya başlanmıştır.¹⁻⁴

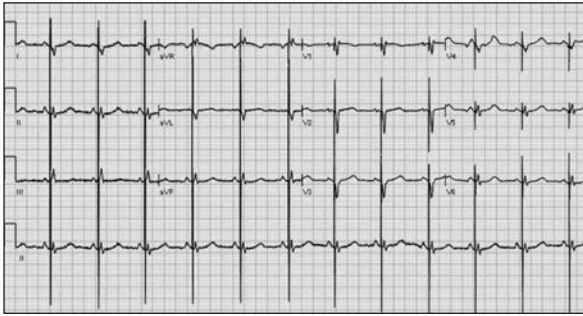
Bu yazıda, Glenn anastomozu sonrası, efor kapasitesi azalmış, siyanozu ve kalp yetersizliği bulguları olan, atriyoventriküler bloklu 15 yaşında bir hastanın başarılı epikardiyal kardiyak resenkronizasyon tedavisi sunuldu.

OLGU SUNUMU

Dört yıl önce triküspit kapak patolojisi ve sağ kalp yetersizliği bulguları nedeni 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 90/50 mmHg, O₂ saturasyonu %70, karaciğeri 5 mm palpabl idi ve periferik nabızlar zayıf ele geliyordu. Yüzde ve alt ekstremitelerde ödemi vardı. Teleradyografide, kardiyomegali (KTİ>%60), pulmoner vaskülaritede artış izlendi. Elektrokardiyogram (EKG) ve Holter EKG’de 2:1 geçişli AV blok saptandı (Resim 1). Ekokardiyografide(EKO), triküspit kapak santral koaptasyon kusuru, annuler genişleme görüldü ve interventriküler mekanik dissenkroni (IVMD) 46msn, intraventriküler mekanik dissenkroni (SPWMD) 387 msn, LV doluş zamanı /RR intervali <%40 olarak ölçüldü (Resim 2). Kardiyak MR’ında sol ventrikül (LV) apikal ve serbest duvarda “non-compaction” ile uyumlu trabekülasyon artışı görüldü (Sistolde N/NC>2, diyastolde N/NC>2,3) ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) <%35 idi. Klinik durumu NYHA (New York Heart Association Functional Classification) sınıf III-IV idi. Hastaya, KRT yapılmasına karar verilerek triküspid ring anuloplasti ve valvuloplasti uygulandı ve epikardiyal KRT-P (Kardiyak resenkronizasyon ve



RESİM 2: Hastanın ilk interventriküler mekanik dissenkroni (IVMD), intraventriküler mekanik dissenkroni (SPWMD), LV doluş zamanı/RR intervali ölçümleri.



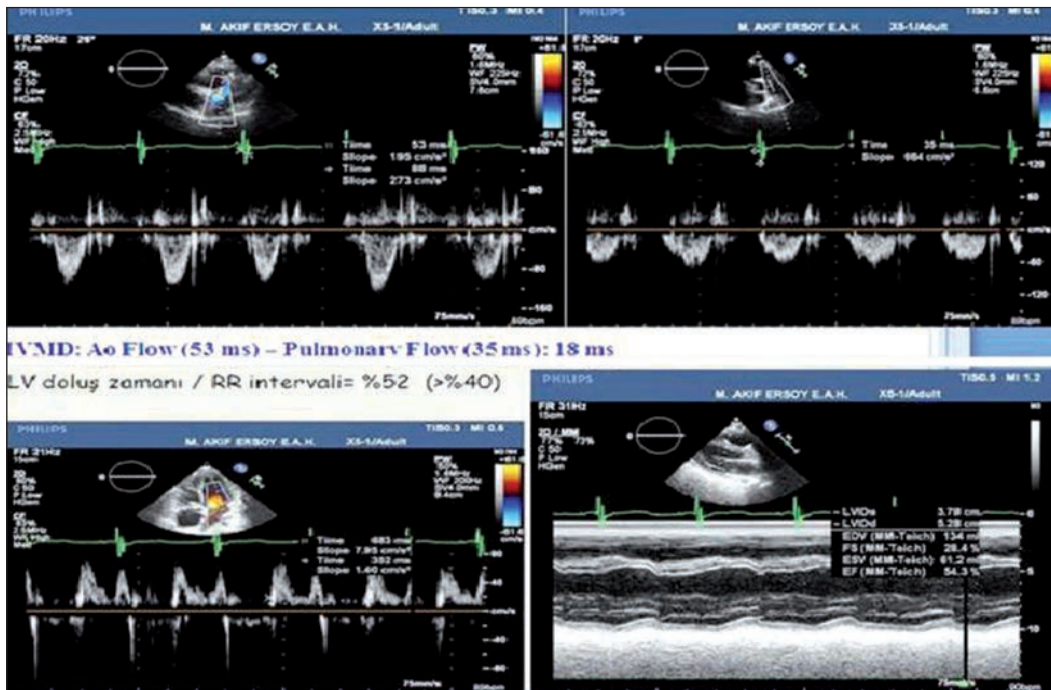
RESİM 3: KRT-P yerleştirildikten sonra kalıcı kalp pili ritmindeki EKG.

kalıcı kalp pili tedavisi) takıldı (Resim 3). Ameliyat sonrası kalp yetersizliği bulguları, kardiyomegali azaldı ve O₂ saturasyonu %92, NYHA Sınıf II, LVEF %54 olarak saptandı. Ekokardiyografide mekanik dissenkroniyi gösteren IVMD 18 msn, SPWMD 77 msn, LV doluş zamanı/RR intervali %52 olarak normal ölçüldü (Resim 4).

TARTIŞMA

Pediyatrik popülasyonda KRT etkinliği tam olarak kanıtlanmamıştır.⁵ ACC/AHA Guideline 2013 kurallarına göre, NYHA sınıf III veya optimal medi-

kal tedaviye rağmen ve elektrik dissenkroni (120 ms'den daha büyük bir QRS süresi), LV disfonksiyonu (ejeksiyon fraksiyonu %35'den az), semptomatik kalp yetmezliği olan erişkin hastalarda morbidite ve mortalitenin azaltılması için KRT kullanılmasını tavsiye etmektedir.⁷ Bununla birlikte, pediatrik hastalar için net kurallar olmaması ve hasta sayısı, takip şartlarına ilişkin sınırlı deneyimler olması nedeniyle bu kriterlerin uygulamalarında birçok kısıtlamalar vardır. Sol dal bloklulu, sol ventrikül dissenkronisi ve kalp yetersizliği erişkinlerde, sağ dal bloklulu, sağ ventrikül dissenkronisi çocuklarda daha yaygın gözlenmektedir. Bu yüzden KRT kriterlerini karşılayacak ve iletici gecikmesi olan, göreceli az sayıda pediatrik hasta bulunmaktadır. Cerrahi onarımlar da ventriküler asenkroniyeye katkıda bulunabilir.¹ Dubin ve ark. 3'ü Fontan, 4'ü Glenn olan univentriküler fizyolojide KRT tedavisi yapılan 7 hastanın EF'sinde anlamlı olmayan bir iyileşme (7.3±5.7 kadar artış), QRS süresinde anlamlı bir azalma (44.8±26.2msn kadar azalma) saptamışlardır. Aynı çalışmada, 46 kalıcı kalp pili takılmış hasta KRT'ye upgrade edilmiştir. Bu hastalarda EF değerinde anlamlı bir iyileşme



RESİM 4: Hastanın postoperatif interventriküler mekanik dissenkroni (IVMD), intraventriküler mekanik dissenkroni (SPWMD), LV doluş zamanı/RR intervali ve sol ventrikül sistol ve diastol sonu ile ejeksiyon fraksiyonu ölçümleri.

(14.5±11.4 kadar artış) ve QRS süresinde anlamlı bir azalma (46.2±36.1 ms'n kadar azalma) olduğu saptanmıştır.³ Cecchin ve ark. tek ventriküle sahip 11 hastaya KRT tedavisi uygulandıktan sonra 7'sinin NYHA'sında 1 yada 2 sınıf düzelme olur iken, 4'ünde ise değişiklik görülmemiştir. On hastanın ortalama EF değeri %37'den 48'e yükseldiğini ve 1 hastanın takiplerinde EF değerinin azaldığı tespit edilmiştir. Ayrıca, 8 hastada güçlü KRT cevabı olduğu belirtilmiştir. Tek ventrikül fizyolojisindeki bu hastaların KRT tedavi sonrası ortalama QRS süresi 129 ms'n'den 116 ms'ye gerilediği görülmüştür.² Senzaki ve ark. kalp yetersizliği ve siyanoz şikayeti ile tekrarlayan hastane başvurusu olan tek ventriküle sahip (Glenn olmuş), inoperabl olan 18 yaşında bir hastanın KRT tedavisi sonrası şikayetinin NYHA4'den 2'ye gerilediği ve EF'nun %20'den 45'e yükseldiğini bildirmiştir.⁸ Janousek ve ark. yaptığı çalışmada, tek ventrikül olan 4 hastanın KRT tedavisi sonrası NYHA'sında düzelme olduğunu göstermiştir.⁹

Moak ve ark. AV blok sonrası kalp yetersizliği gelişmiş genç hastalarda KRT'nin faydalı olduğunu göstermiştir. Bu hastaların yönetiminde biventriküler pacing önerilmiştir.¹⁰ Tam AV blok olan hastalarda uygun AV senkronizasyonun yanında kardiyak mekanik aktivasyonun korunması da çok önemlidir.¹ Bu durum göz önüne alınarak hastamıza hem AV blok hem de mekanik senkronizasyonu düzeltmek için KRT-P takılmasına karar verilmiştir. Olgumuzda KRT-P tedavisi sonrası, EF değeri <%35'den %54'e yükseldiği, kalp yetersizliğinin düzeldiği ve NYHA sınıfı 4'den 2'ye gerilediği, kardiyomegalinin azaldığı görülmüştür.

Strieper ve ark., tekrarlayan ventrikül disfonksiyonu ve nakil amacıyla refere edilen önemli kalp yetersizliği semptomları olan seçilmiş 7 çocuk hastada KRT'nin yararlarını bildirmiştir. Ortalama

19 ayda 5 hastanın semptomları düzelmiş ve nakil programından çıkarılmış, 1'i kaybedilmiş ve diğer hastaya kalp nakli yapılmıştır. Bu hastalarda QRS süresinde, sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çapta azalma, EF'de 16'dan 36'ya yükselme saptanmıştır.¹¹

Hem intra hemde interventriküler ileti gecikmesi sol ventrikül duvarında asenkron kasılmaya (ventriküler dissenkroni), kardiyak verimlilik, atım hacmi ve sistolik kan basıncında azalmaya neden olur. Dilate kardiyomyopati hastalarda ventrikül veya her iki ventrikülde pacing yapılması sol ventriküler kasılma senkronizasyonunu sağlayarak kardiyak fonksiyonu artırır. Geç aktiveleşen bölgede erken uyarılma kasılma koordinasyonunu geliştirir. Normal kardiyak anatomiye sahip, kalp yetmezliği olan hastalarda, sol tarafı (sol ventrikül) uyarım KRT etkinliğini en üst düzeye çıkarmak için gereklidir. Bir ventriküle olan hastalarda, en uygun uyarı yeri ventriküler iletim ve kasılma paternine bağlıdır. Kardiyak resenkronizasyon tedavisi, AV, inter-intra ventriküler senkroniyi düzenler, sol ventrikül fonksiyonu ve yeniden yapılanmasını iyileştirir, fonksiyonel mitral yetersizliğini azaltır, sol ventrikül dolum zamanı ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunu artırır, septal diskinezi, sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çapı, mitral yetersizliğini azaltır.⁷

SONUÇ

Kardiyak resenkronizasyon tedavisi, kalp yetersizliği bulgularını azaltır, efor kapasitesini, LVEF'nu artırır ve kalp nakli için köprü tedaviyi oluşturur. Ayrıca, DKH olan postoperatif hastalardaki sol ventrikül fonksiyon bozukluğunu akut düzeltebilir. Kardiyak resenkronizasyon tedavisi tek ventrikül hastalarında uzun süreli tedavinin önemli bir bileşeni olabilir gibi görünmektedir.

KAYNAKLAR

1. Batra AS, Balaji S. Cardiac Resynchronization Therapy in Children. *Curr Cardiol Rev* 2009;5(1):40-4.
2. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, Thompson FF, Alexander ME, Triedman JK, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multi-site pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20(1):58-65.
3. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients. An international multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2005;46(12):2277-83.
4. Pham PP, Balaji S, Shen I, Ungerleider R, Li X, Sahn DJ. Impact of conventional versus biventricular pacing on hemodynamics and tissue Doppler imaging indexes of resynchronization postoperatively in children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;46(12):2284-9.
5. Blanc JJ, Etienne Y, Gilard M, Mansourati J, Munier S, Bosch J, et al. Evaluation of different ventricular pacing sites in patients with severe heart failure: results of an acute hemodynamic study. *Circulation*. 1997;96(10): 3273-7.
6. Kass DA, Chen CH, Curry C, Talbot M, Berger R, Fetich B, et al. Improved left ventricular mechanics from acute VDD pacing in patients with dilated cardiomyopathy and ventricular conduction delay. *Circulation* 1999;99(12): 1567-73.
7. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J* 2013;34(29):2281-329.
8. Senzaki H, Kyo S, Matsumoto K, Asano H, Masutani S, Ishido H, et al. Cardiac resynchronization therapy in a patient with single ventricle and intracardiac conduction delay. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127(1):287-8.
9. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, Turner M, Kornyei L, Grollmuss O, et al; Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 2009;95(14):1165-71.
10. Moak JP, Hasbani K, Ramwell C, Freedenberg V, Berger JT, DiRusso G, et al. Dilated cardiomyopathy following right ventricular pacing for AV block in young patients: resolution after upgrading to biventricular pacing systems. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17(10):1068-71.
11. Strieper M, Karpawich P, Frias P, Gooden K, Ketchum D, Fyfe D, et al. Initial experience with cardiac resynchronization therapy for ventricular dysfunction in young patients with surgically operated congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2004;94(10):1352-4.

Rescue Therapy for Stroke with Recombinant Tissue Plasminogen Activator in a Pediatric Patient with Dilated Cardiomyopathy: Case Report

Dilate Kardiyomiyopati Çocukta Gelişen İnmenin Rekombinant Doku Plazminojen Aktivatörü ile Kurtarma Tedavisi

Hasan Tahsin TOLA,^a
Ender ÖDEMiŞ,^a
İsa ÖZYILMAZ,^a
Yakup ERGÜL,^a
İhsan BAKIR^b

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

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

Geliş Tarihi/Received: 19.06.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 05.11.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:

İsa ÖZYILMAZ

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

Clinic of Pediatric Cardiology, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

isaozyilmaz@gmail.com

ABSTRACT Thrombosis in pediatric patients with dilated cardiomyopathy is a major cause of morbidity. Here we report a case of severe acute cerebral thromboembolic event, which occurred in a 3-year-old girl diagnosed with dilated cardiomyopathy after 5 days of anticongestive therapy. This catastrophic complication was successfully treated without any sequelae through the emergency use of intravenous recombinant tissue plasminogen activator.

Key Words: Dilated cardiomyopathy; stroke; therapy; tissue plasminogen activator

ÖZET Dilate kardiyomiyopati çocuklarda tromboz önemli morbidite nedenidir. Üç yaşında kız hastada dilate kardiyomiyopati tanısıyla takipliyken antikonjestif tedavinin 5. gününde akut ağır serebral tromboembolik olay gelişti. Bu katastrofik komplikasyon, sekelsiz acil intravenöz rekombinant doku plazminojen aktivatör uygulaması ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Dilate kardiyomiyopati; inme; tedavi; doku plazminojen aktivatörü

Pediatr Heart J 2014;1(3):312-5

Thrombosis is common in children with cardiomyopathy. It may occur at any time in the clinical course of cardiomyopathy.¹ Effectiveness of anticoagulation treatment in prophylaxis is yet to be well-established.² Thromboembolic events have been associated with high morbidity whenever they occur. Recombinant tissue plasminogen activator (rTPA) can be used in the treatment of acute thromboembolic events in pediatric patients, although there is currently no consensus about the use of rTPA therapy for the treatment of cerebral thromboembolic events.

CASE REPORT

A 3-year-old girl presented to our outpatient clinic with complaints of nausea, fatigue, and abdominal pain. Patient history showed a nonspecific upper respiratory tract infection about 3 months ago. Her physical examination was normal except for tachycardia. Holter ECG monitoring showed no arrhythmia other than respiratory sinus arrhythmia. Echocardiographic examination revealed reduced systolic functions (fractional shortening was

12%) and enlargement of left ventricle. She was diagnosed with dilated cardiomyopathy, so anti-congestive treatment was started. No antithrombotic treatment was administered to the patient. Serial echocardiographic studies were performed, and on the 5th day of treatment, a 1x1 cm sized thrombus was detected in the left ventricle apex (Figure 1). An intravenous heparin infusion protocol was started immediately. A series of coagulopathy tests, including Protein C, Protein S, Antithrombin-3, Prothrombin 20210, Factor V Leiden gene mutation, Homosistein, Factor - 8, 9, 11, 13, were performed, and all test results were negative. We decided to start rTPA therapy upon consultation with a pediatric hematologist. The parent was educated about the risk of thromboembolism and an informed consent was obtained. However, no rTPA therapy was administered as the patient had a generalized tonic-clonic seizure, left-sided hemiplegia, and she was unconscious and totally unable to speak. Performed during the seizure, the echocardiography showed that all the thrombi had disappeared. A cranial computerized tomography was performed immediately, and intracranial bleeding was ruled out. CT scans showed an ischemic lesion located in the right frontal lobe (Figure 2). 20 minutes after the thromboembolic event, we started rTPA at a dose of 0.5 mg/kg/hour. In addition, a loading dose of 20 mg/kg of diphenylhydantoin was administered intravenously. Three hours later, the patient was awake and able to speak, with no observed neurological sequelae. The rTPA treatment was discontinued 1 hour later. Intravenous heparin therapy was continued for 24 hours, and then an anticoagulant therapy with low-molecular-weight heparin was started. The follow-up MRI findings were normal. All neurological examination findings were normal. The patient's written informed consent was obtained from parents.

DISCUSSION

Increased risk for left ventricular thrombus and thromboembolic event in patients with depressed left ventricle functions is well known.¹ Increased



FIGURE 1: Echocardiographic view of the mobile and newly emerged thrombus on the left ventricle apex.



FIGURE 2: CT scans showed an ischemic lesion located in the right frontal lobe.

left ventricular end diastolic diameter, reduced left ventricular ejection fraction, stasis of blood flow, dysrhythmias and mobile thrombus are thought to pose high risks.^{1,3} Preventive anticoagulation regimens including several agents, such as aspirin and warfarin, may reduce the risk of thromboembolism. Anticoagulation is empirically recommended in children with dilated cardiomyopathy.¹ However, whether antithrombotic prophylaxis regimens can

prove effective in preventing thromboembolic events is yet to be confirmed. Several case control and cohort studies have reported different results and recommendations.¹ It was shown that increased stroke events especially occurred in patients with other comorbidities such as atrial fibrillation.² Therefore, there is no general agreement on the appropriate antithrombotic treatment (if any) for primary thromboembolism prophylaxis in patients with dilated cardiomyopathy as well as sinus rhythm.² We did not use antithrombotic prophylaxis to prevent a thromboembolic event. However, this experience has clearly showed us that extra vigilance and meticulous monitoring is of vital importance in cases with severely depressed left ventricle function and enlargement of left ventricle.

The treatment of intracardiac thrombus in children is the subject of another discussion. The use of intravenous heparin in pediatric population is well-established, however plasminolytic treatment is still a dilemma. Growing number of authors have argued that rTPA is highly effective in the treatment of intracardiac thrombus.⁴ However, it is known that streptokinase or rTPA increases the risk for a thromboembolic event. In our case, although we had intended to, we did not have to utilize any plasminolytic therapy.

Prior to the rTPA treatment to be administered upon detection of intracranial pathology, a cranial imaging study is required. In fact, the ideal imaging method is cranial magnetic resonance imaging, but cranial computed tomography is also capable of producing sufficient data for diagnosis. Prior to initiation of therapy, intracranial hemorrhage should be ruled out through cranial imaging, and the intracranial lesion should be demonstrated to be ischemic, as rTPA is a highly hemorrhagic agent that is known to increase hemorrhagic lesions.

The incidence of intracardiac thrombus in DCMP varies between 4 and 16%, whereas this incidence rate increases up to 43-57% in pediatric autopsy reports. The risk for ICT and systemic thromboembolism increases in case of a LVEF <20%.^{5,6} The ESC heart failure guidelines lists the risk factors in the DCM, as well as predisposing factors for intracardiac thrombus. In cases with previous history of thromboembolic events, genetic predisposition to thrombosis, or if the foci of peripheral thromboembolism are identified, the use of Coumadin prophylactic is indicated. Warfarin is not used routinely for prophylactic purposes. The routine use of aspirin is common in such patients. In cases of acute intracardiac thrombus with a left ventricular localization, due to the risk of cerebral embolism, TPA therapy has been suggested as the drug of first choice in many publications.³

Thromboembolic stroke is a catastrophic presentation for all patient families and the medical staff. It calls for urgent decision making and careful implementation. The use of plasminolytic agents in pediatric patients developing a thromboembolic stroke is still widely debated.^{7,8} In our opinion, rTPA therapy has proved effective, showing complete lysis of the thrombus in our patient, which is a fact not simply deniable. It should be noted that approximately 20% of strokes result from cardiac reasons. Therefore, a cardiac imaging (echocardiography) should necessarily be performed in all patients presenting with stroke.

In conclusion, in the clinical course of dilated cardiomyopathy, acute thromboembolic complications may occur. In the treatment of the neurologic complications, the use of rTPA therapy can be considered an alternative treatment.

REFERENCES

1. McCrindle BW, Karamlou T, Wong H, Gangam N, Trivedi KR, Lee KJ, et al. Presentation, management and outcomes of thrombosis for children with cardiomyopathy. *Can J Cardiol* 2006;22(8):685-90.
2. Abdo AS, Kemp R, Barham J, Geraci SA. Dilated cardiomyopathy and role of antithrombotic therapy. *Am J Med Sci* 2010;339(6):557-60.
3. Fuster V, Halperin JL. Left ventricular thrombi and cerebral embolism. *N Engl J Med* 1989;320(6):392-4.
4. Karia VR, Hescocock GC, Gedalia A, Ross-Ascuitto N. Successful emergent coronary thrombolysis in a neonate with Kawasaki's disease. *Pediatr Cardiol* 2010;31(8):1239-42.
5. Waller BF, Grider L, Rohr TM, McLaughlin T, Taliencio CP, Fetters J. Intracardiac thrombi: frequency, location, etiology, and complications: a morphologic review--Part I. *Clin Cardiol* 1995;18(8):477-9.
6. Waller BF, Rohr TM, McLaughlin T, Grider L, Taliencio CP, Fetters J. Intracardiac thrombi: frequency, location, etiology, and complications: a morphologic review--Part II. *Clin Cardiol* 1995;18(9):530-4.
7. Wardlaw JM, Zoppo G, Yamaguchi T, Berge E. Thrombolysis for acute ischaemic stroke. *Cochrane Database Syst Rev* 2003;(3):CD000213.
8. Wang Y, Liao X, Zhao X, Wang DZ, Wang C, Nguyen-Huynh MN, et al; China National Stroke Registry Investigators. Using recombinant tissue plasminogen activator to treat acute ischemic stroke in China: analysis of the results from the Chinese National Stroke Registry (CNSR). *Stroke* 2011;42(6):1658-64.

Resternotomy for Double Pseudoaneurysm Repair at the Left Ventricle Following Periventricular Ventricular Septal Defect Closure in a Newborn: Case Report

Perventriküler Ventriküler Septal Defekt Kapatılması Sonrası Çift Sol Ventrikül Psödoanevrizması Gelişen Yenidoğanda Resternotomi ile Tamir

Arda ÖZYÜKSEL,^a
Cihangir ERSOY,^a
Atif AKÇEVİN,^a
Halil TÜRKÖĞLU^a

^aClinic of Cardiovascular Surgery,
Medipol Mega Hospitals Complex
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 24.07.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 01.10.2014

*In this case report presented at the
22nd Annual Meeting of The Asian Society for
Cardiovascular and Thoracic Surgery,
3-6 April 2014, İstanbul, Turkey.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Arda ÖZYÜKSEL
Medipol Mega Hospitals Complex,
Clinic of Cardiovascular Surgery,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
ozyukselarda@yahoo.com

ABSTRACT Hybrid procedures have gained popularity in the era of congenital heart defects in the last decade. Although these interventions have various advantages for the treatment of a critically ill infant, they are not free of complications. In this report, we would like to present a successful repair of a late complication of periventricular VSD closure, before it caused a catastrophic rupture of the left ventricle free wall. A newborn with coarctation of the aorta and ventricular septal defect was treated with a staged approach. The coarctation was repaired with an end to end anastomosis via a left thoracotomy, followed by a periventricular ventricular septal defect closure. Five months after the intervention, two adjacent left ventricular free wall pseudoaneurysm were detected in the patient. The pseudoaneurysms were electively repaired under cardiopulmonary bypass before they ruptured and caused possible late mortality.

Key Words: Heart septal defects, ventricular; heart defects, congenital

ÖZET Konjenital kalp hastalıkları alanında hibrid girişim uygulamaları son yıllarda popülerlik kazanmıştır. Bu girişimler kritik durumdaki yenidoğanların tedavisinde birçok avantaj sağlamakla birlikte komplikasyonlarla beraber seyredabilmektedir. Bu yazıda, perventriküler VSD kapatılması sonrası gelişen geç komplikasyonun katastrofik sol ventrikül rüptürüne yol açmadan cerrahi olarak tedavi edilmesi sunulmaktadır. Aort koarktasyonu ve VSD ile kliniğimize başvuran yenidoğanda aşamalı yaklaşım ile tedavi planlanmıştır. Sol torakotomi ile aort koarktasyonu uç uca tamir edilmiş olup ardından perventriküler yaklaşımla VSD kapatılmıştır. Girişimden 5 ay sonra hastada iki adet komşu sol ventrikül psödoanevrizması saptanmıştır. Psödoanevrizmalar olası rüptüre yol açmadan elektif olarak kardiyopulmoner bypass altında onarılmış ve bu geç komplikasyonun mortaliteye yol açması engellenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kalp septum kusurları, ventriküler; kalp kusurları, doğumsal

Pediatr Heart J 2014;1(3):316-8

Device closure of the ventricular septal defects (VSD) has been performed more frequently in the current era of congenital cardiac diseases.¹ The advantage of avoiding the untoward effects of cardiopulmonary bypass (CPB) and incisions on cardiac chambers in neonates have always drawn attention of the interventional pediatric cardiologists as well as the pediatric cardiac surgeons. The complications with this approach are mainly reported to be periprocedural events including ventricular perforation, unsatisfactory device positioning, hemodynamic compromise and residual septal defects.^{2,3} In this report, we would like to

present a late term complication of this periventricular intervention in a six months old infant that necessitated re sternotomy and repair under CPB.

CASE REPORT

An infant boy who had coarctation of the aorta (CoA) and midmuscular VSD was admitted to hospital with symptoms of heart failure. He had been operated for CoA and end to end anastomosis with resection of the coarctation had been performed via left thoracotomy when he was 20 days old. One week after the first operation, a hybrid procedure for the mid muscular VSD had been scheduled and at that time his body weight was 2,5 kg. The procedure had been performed via limited lower median sternotomy following general anesthesia. Under transesophageal echocardiography (TEE) guidance, pledgeted polypropylene 5/0 purse sutures were placed on the right ventricle far away from the papillary muscles, moderator band and the epicardial coronary vessels. The mid muscular VSD was measured to be 8 mm and 5 mm at the left and right ventricular sides respectively. 8Fshealth was used in order to gain access to the right ventricular cavity. Afterwards a J-tip 0.035-in glide wire was advanced through the VSD to the left ventricle. The angiocath was exchanged over the wire and a 10mm Amplatzer muscular VSD occluder (AGA Medical Corporation, Plymouth, MN) was advanced through the defect. A full TEE study confirmed the stable device position without any residual defect. The device was then released. The patient was on sinus rhythm.

The early postoperative period was uneventful, but the patient lost to follow up. Five months after the hybrid procedure, the patient was admitted to hospital with the symptoms of diaphoresis with feeding. The control transthoracic echocardiography revealed two adjacent pseudoaneurysms located at the left ventricle free wall. An urgent magnetic resonance imaging (MRI) was scheduled, which demonstrated two pseudoaneurysms at the left ventricle with 11 and 15 mm systolic diameters respectively (Figure 1). The patient was re-operated in order to prevent a catastrophic rupture. Following aortic and venous cannulation, aorta was

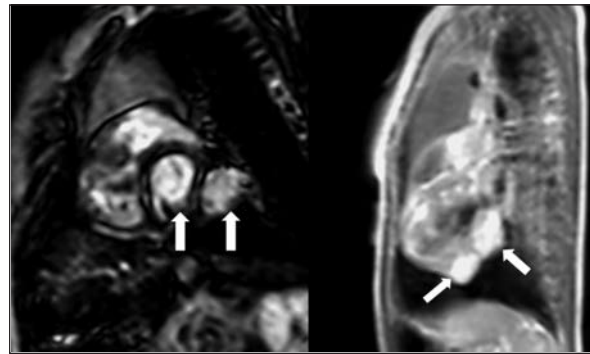


FIGURE 1: Magnetic resonance imaging demonstrates two adjacent pseudoaneurysms at the left ventricle free wall (arrows).

cross clamped. Two adjacent left ventricular pseudoaneurysms were exposed. 4/0 pledgeted purse sutures were placed to close the necks and the defects were repaired with over and over sutures (Figure 2). The postoperative course was uneventful and the patient was discharged at the ninth day in a good condition.

DISCUSSION

The ideal option for the treatment of VSD and CoA is controversial. Single stage, simultaneous or delayed two-stage and hybrid CoA repair with periventricular VSD closure are reported in literature with various advantages and disadvantages.⁴ There is no doubt about the untoward effects of pulmonary artery banding (PAB) in staged approaches.⁵ The main idea of a 2-stage repair (CoA first with PAB followed by VSD closure) points out the technically easier patch closure of the VSD when the infant gains weight. A subset of patients will have the opportunity for spontaneous closure of VSD in this approach.⁶ Although there is advantage of a complete repair without palliation, a single stage repair of both VSD and CoA is technically a more challenging operation in the neonate. This approach is reported to be with a higher incidence of recoarctation.⁷

The in-hospital sequential hybrid strategy for the management of VSD and CoA is routinely performed for the critically ill neonates in our center. The neonate is operated for CoA via a muscle sparing lateral thoracotomy. After hemodynamic stabilization, during the following week (without discharging the patient), we perform a second in-

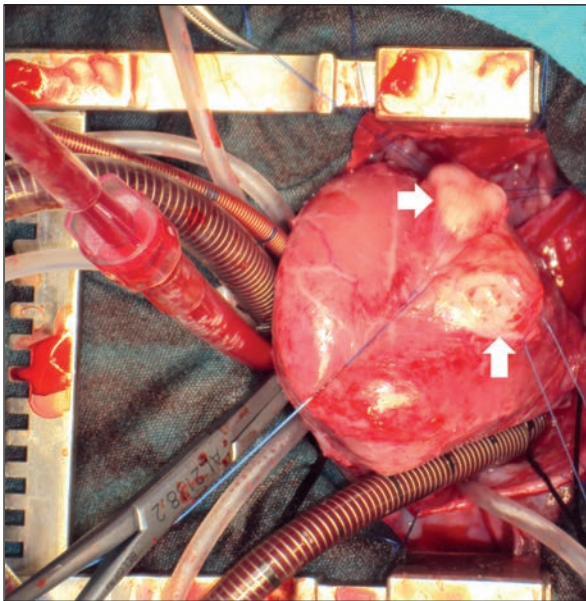


FIGURE 2: Operative view demonstrating the pseudoaneurysms at the left ventricle next to each other (arrows).

tervention via a limited lower median sternotomy in the operating room for a perventricular VSD closure. This strategy has many advantages. First of all the patient is exposed to neither untoward effects of CPB and aortic cross clamping nor pulmonary artery banding. Besides all the advantages of a single stage repair, any long term effects of atriotomy, moderator band or tricuspid valve retraction for the exposure of the defect during the conventional VSD closure is out of question.⁸ The delivery access through a needle hole does not have an arrhythmogenic effect or functional compromise that can be encountered with ventriculotomy.⁹ Unlike the

transcatheter approach, the perventricular technique is not limited by the patient's weight or vascular access that makes it an excellent alternative for the VSD closure in the neonates.¹⁰

Besides from the short term periprocedural complications, the long term follow up of these patients is essential in order to detect residual VSD and related risk of endocarditis, problems related to the position and the function of the device itself, development of arrhythmias, septal wall motion abnormalities and ventricular wall trauma.¹⁰ Unfortunately, ventricular wall trauma is an insidious complication without any specific symptoms as in our case. We believe that nontraumatic wires with a careful and meticulous 'no touch to the wall' technique are mandatory in order to prevent any catastrophic sequel of this complication. Another alternative in order to 'double check' the cardiac cavities after the hybrid procedure might be contrast injection to both atria and ventricles. Early detection and simple suture repair of the possible injuries in the cardiac cavities might be lifesaving in this patient population.

CONCLUSION

Although hybrid procedures are encouraged in the era of congenital cardiac diseases, close follow up for the possible complications are mandatory in the post-intervention period. Application of a meticulous technique with sensitive guide wires in order not to disturb the ventricular wall will decrease the incidence of such complications.

REFERENCES

1. Yang J, Yang L, Yu S, Liu J, Zuo J, Chen W, et al. Transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects in children: a randomized controlled trial. *J Am Coll Cardiol* 2014;63(12):1159-68.
2. Breinholt JP, Rodefeld MD, Hoyer MH. Successful embolization of a left ventricular pseudoaneurysm after perventricular ventricular septal defect device closure. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009;74(4):624-6.
3. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, Cheatham JP, Fleishman CE, Weinstein SW, et al. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Pediatr Cardiol* 2005;26(2):169-75.
4. Haponiuk I, Chojnicki M, Jaworski R, Juściński J, Steffek M, Pałkowska L. Delayed closure of multiple muscular ventricular septal defects in an infant after coarctation repair and a hybrid procedure—a case report. *Heart Surg Forum* 2011;14(1):E67-9.
5. Walters HL 3rd, Ionan CE, Thomas RL, Delius RE. Single-stage versus 2-stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135(4):754-61.
6. Kanter KR. Management of infants with coarctation and ventricular septal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;19(3):264-8.
7. Sandhu SK, Beekman RH, Mosca RS, Bove EL. Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects in the neonate. *Am J Cardiol* 1995;75(5):370-3.
8. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, Cheatham JP, Fleishman CE, Weinstein SW, et al. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Pediatr Cardiol* 2005;26(2):169-75.
9. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Ouaknine R, Losay J, Petit J, et al. Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103(3):437-42.
10. Bendaly EA, Hoyer MH, Breinholt JP. Mid-term follow up of perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011;78(4):577-82.

Occlusion of a Very Rare Venovenous Fistula Between Hemiazigos Vein and Right Superior Pulmonary Vein with Amplatzer Vascular Plug II: Case Report

Hemiazigos Ven ile Sağ Süperior Pulmoner Ven Arasında Çok Nadir Görülen Venovenöz Fistülün Amplatzer Vascular Plug II Kullanılarak Kapatılması

Sibel BOZABALI,^a
Reşit Ertürk LEVENT,^a
Arif Ruhi ÖZYÜREK^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Ege University Faculty of Medicine,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 26.08.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 10.10.2014

*In this case report presented at the
12th National Pediatric Cardiology and
Cardiovascular Surgery Congress,
1-5 May 2013, Fethiye, Turkey.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Sibel BOZABALI
Ege University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
sibelbozabali@gmail.com,

ABSTRACT The fistulas of the hemiazigos and azygos system, although seen very rarely, are usually formed with the arterial system. In our case we defined a congenital hemiazigos- right superior pulmonary vein fistula that is not demonstrated before and occluded it with the Amplatzer Vascular Plug II (AVP II). An 18 months old boy was referred with the diagnosis of pneumonia and it was learned that he has the history of four times hospitalization due to the diagnosis of pneumonia. In thorax computerized tomography (CT) scan an anormal venous fistula was arising from hemiazigos vein and draining into the right superior pulmonary vein. In the echocardiographic examination the inferior caval-superior caval-hepatic and pulmonary veins, right atrium (RA), left atrium (LA) were all dilated. We measured the diameter of the fistula as 15mm and occluded it with 20 mm sized AVP II. The day after the closure all congestive symptoms were released. The arteriovenous fistulas of the hemiazigos-azygos system are very rare and they are usually seen with the descending aorta. In our case we observed a congenital veno-venous fistula of the hemiazigos vein and right superior pulmonary vein which was not described previously in the literature. The clinical features of fistulas depends on their location and involved blood vessels. If the fistula is large enough, heart failure may develop. The anomalous vasculatures could be treated with endovascular closure or surgically. For the endovascular treatment coils and duct occluders can be used. AVP II was our choice because of the large size of fistula. We report the percutaneous closure of a fistula between the hemiazigos vein and right superior pulmonary vein with an AVP II. The technique appears to be effective, quick, easy and safe.

Key Words: Fistula; vascular malformations; angiography; tomography, X-ray computed

ÖZET Hemiazigos ve azygos sistemin fistüllerine oldukça seyrek rastlanılır ve genellikle arteriyel sistemle olan bağlantılar şeklindedir. Olgumuzda daha önce benzeri tanımlanmamış konjenital hemiazigos- sağ süperior pulmoner ven arası fistül tespit edilmiş ve Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) kullanılarak kapatılmıştır. Pnömoni ön tanısı ile hastanemize sevk edilen 18 aylık erkek olgunun özgeçmişinde pnömoni nedeniyle 4 kez hospitalize edilmiş olduğu öğrenildi. Çekilen toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de hemiazigos venden başlayarak sağ süperior pulmoner vene dökülen anormal venöz fistül tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede inferior- süperior vena kavalara, sağ atriyum (RA)-sol atriyum (LA), hepatic ve pulmoner venlerin dilate olduğu gözlemlendi. Anjiyografi sırasında 15mm ölçülen fistül 20 mm'lik vasküler plug kullanılarak kapatıldı. İşlemden 1 gün sonra olgunun konjestif bulgularının gerilediği gözlemlendi. Hemiazigos-azygos sisteminin arteriovenöz fistülleri nadir olup genellikle desendan aorta ile birlikte görülmektedir. Olgumuzda daha önce literatürde benzeri tariflenmemiş hemiazigos ve sağ süperior pulmoner ven arasında lokalize bir veno-venöz fistül tespit edilmiştir. Fistüllerin bulguları lokalizasyonlarına ve katılan damarlara göre değişmektedir. Fistül büyük ise kalp yetmezliği bulguları görülebilir. Anormal damarsal yapılar cerrahi olarak ya da endovasküler girişimle tedavi edilebilir. Endovasküler tedavi için coiller ya da vasküler pluglar kullanılabilir. Olgumuzun tedavisinde fistülün geniş olması sebebiyle AVP II kullanılmıştır. Hemiazigos ven ve sağ süperior pulmoner ven arasındaki fistülün AVP II kullanılarak perkütan kapatılmasını paylaştığımız bu teknik etkili, hızlı, kolay ve güvenilir görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fistül; vasküler malformasyon; anjiyografi; tomografi, X-ray bilgisayarlı

The anomalies of the hemiazygos and azygos systems are very rare congenital malformations.¹ The fistulas of these two veins, although seen very rarely, are usually formed with the arterial system as arteriovenous fistulas. These arteriovenous fistulas are seen as congenital or acquired. An acquired fistulas are usually related to a trauma or a complication of thoracic surgery.² Such lesions are usually accompanied by a continuous murmur. The extent of clinical manifestations is related to the size, duration, and the precise location of the collaterals. Although physical diagnosis may be easy with careful examination if lesions are located superficially, angiography is important in delineating the anatomy, and to decide on the appropriate management of the patient.³ In our case we defined a congenital hemiazygos-right superior pulmonary vein fistula that is seen very rarely and occluded it with the AVP II.

CASE REPORT

An 18 months old boy was referred to our hospital with the primary diagnosis of pneumonia and mediastinal mass due to the enlarged mediastinum and infiltration in his chest X-ray that was taken in another hospital because of his dyspnea and coughing for 3 days. In the physical examination he was 9.7 kg (10th-25th percentile) in weight and 84 cm (75th percentile) in height, he had tachycardia, tachypnea, dyspnea and retractions. There were bilateral crepitations in the thoracic auscultation and a nonspecific 1/6 systolic murmur in the mesocardium. His oxygen saturation was %96. He

had a history of four times hospitalisation because of pneumonia. Combined (vancomycin and meropenem) antibiotherapy and salbutamol as a bronchodilator therapy was started, but his clinical status had got worsed and he needed mechanical ventilation. To understand the reason of his repeated pneumonia attacks and the mediastinal enlargement thorax CT was taken. Hepatic, inferior and superior caval veins were both dilated, an anormal very large venous fistula was arising from hemiazygos vein at the left side and coursed to the right side of the vertebrae and made a loop near the superior caval vein then turned left again and drained into the right superior pulmonary vein (Figure 1). In the echocardiographic examination the inferior caval vein, superior caval vein, RA, LA, hepatic veins were dilated but the left ventricular ejection fraction was normal. In the subcostal examination there was an anormal vasculature that showed turbulans near the superior caval vein and drained into the left atrium. And the four pulmonary veins were dilated (Figure 2). Pulmonary congestion findings like tachypnea, dyspnea and retractions and the dilatations of both pulmonary veins were all thought to be as a reason of the large size of the fistula and for the prevention of pulmonary congestion we started anticongestive treatment with digoxin and diuretics. With the combination of antibiotics and anticongestive treatment his clinical status was improved and he was extubated and discharged from the intensive care unit. For the permanent and effective treatment we planned the vascular plug occlusion with

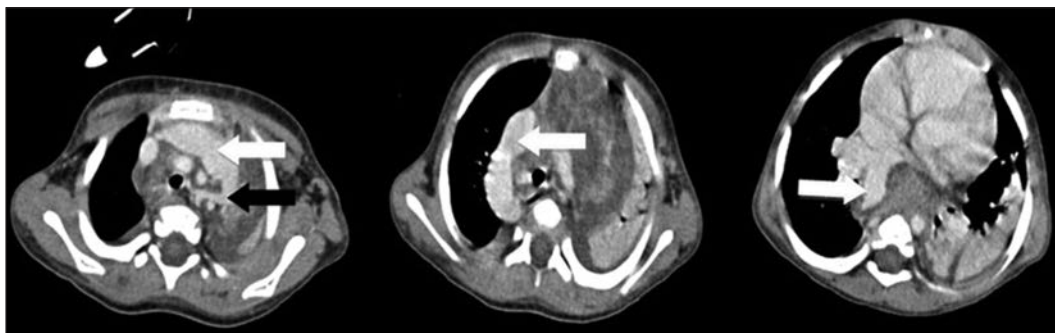


FIGURE 1: Thorax CT scan :In the first view the black arrow shows the fistula arising from the hemiazygos vein, white arrows in the first and second views show the route of the fistula and the one in the last view shows the opening of the fistula to the left atrium through the right superior pulmonary vein.

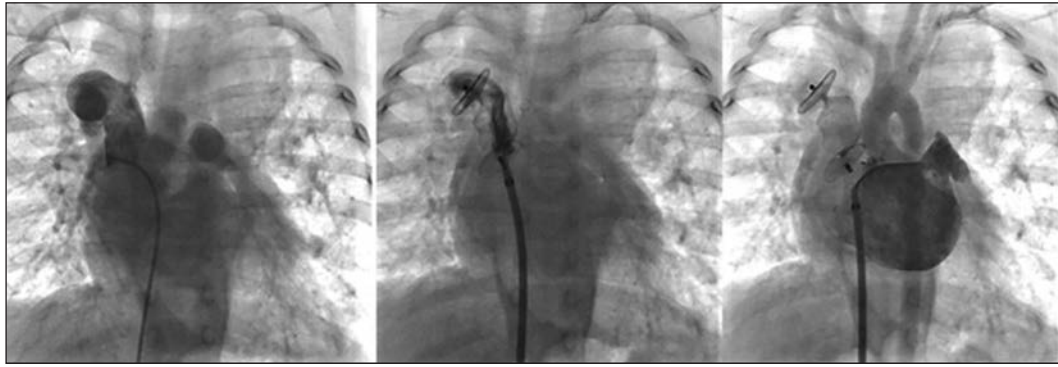


FIGURE 2: The first view shows the fistula between the hemiazygos vein and right superior pulmonary vein which is visualized from the left atrium with the catheter passing from RA via PFO; second view shows the AVP II in the fistula before the detachment, minimal leakage is seen through the device; last view shows that the plug was already replaced into the fistula and the leakage was stopped after the detachment.

the catheterization. For the catheterization we used femoral vein and placed a 5 Fr sheath. With the route of Femoral vein, inferior caval vein, RA, superior caval vein we performed angiography and got the image of fistula as it was seen in Figure 2. Then we passed to the LA through the patent foramen ovale (PFO) and reached the fistula. We measured the diameter of the fistula at the right superior pulmonary vein side as 15mm where we decided to replace the vascular plug. The vascular plug was oversized by 30% relative to the fistula and we decided to use 20 mm AVP II. Therefore we changed the 5Fr sheath with the 7Fr one. We placed the 20 mm AVP II to the anomalous vasculature and got an angiogram which was showing minimal leakage flow. After releasing of the AVP II, it was placed in the anomalous vasculature perfectly the leakage has stopped in a few seconds (Figure 2). The day after the closure of fistula all his pulse and respiratory rate were decreased to normal. One month later echocardiography showed that the dilatation of the caval-hepatic and pulmonary veins dilatation was reversed.

DISCUSSION

The vascular fistulas of the thorax are seen rarely and most of these fistulas are arteriovenous fistulas. Arteriovenous fistula is characterized by abnormal shunting of blood between the arterial and venous systems without the presence of a normal intervening capillary bed. Since the capillary bed represents the source of resistance to blood flow in

the circulatory system, arteriovenous collaterals are low resistance-high flow lesions. Such lesions are usually accompanied by a continuous murmur.³ In our case we demonstrated a veno-venous fistula between the hemiazygos vein and right superior pulmonary vein which has a left to right shunt. Because of the low pressure difference we did not examine the continuous murmur. The anomalous vasculature was found during the radiologic examinations that was done to show the reasons of recurrent respiratory tract infections. The arteriovenous fistulas of the hemiazygos-azygos system are very rare in the literature and they are usually seen with the descending aorta.³⁻⁶ In our case we observed a congenital veno-venous fistula of the hemiazygos vein and right superior pulmonary vein which was not described previously in the literature. Huang et al. showed a fistula between azygos vein and pulmonary vein in a 43 year old man which was a pathway for cerebral embolisation in the patient and closed it with coil.⁷ Groote et al. use a vascular plug for the acquired fistula after the Fontan procedure between superior caval vein and the left atrium.⁸

The clinical features of fistulas depends on their location and involved blood vessels. Although diagnostic investigation may be necessary, clinical examination is essential. If the fistula is large enough, heart failure may develop. Saito et al. reported that regression of a fistula between descending aorta and azygos vein may be possible.⁵ Baspinar et al. did not close a fistula in an 15-

month-old patient; between aorta and hemiazygos vein because the patient was asymptomatic due to minimal shunt.³ Because our case was symptomatic we decided to occlude the fistula. There are two therapeutic possibilities for the anomalous vasculatures: endovascular closure and surgical treatment. Surgery has a greater risk for complications because of difficulties during dissecting the mediastinum and accessing large vessels. In 1960, Luessenhop et al. reported the first case of transcatheter embolisation in a patient with cerebral arteriovenous malformation.⁹ Since then, endovascular treatment has offered the advantages of decreased cost, less invasiveness, and lower risk of complications than surgery.² For the endovascular treatment coils and duct occluders can be used. Duct occluders are usually preferred for the large malformations as it was seen in our case. Recto et al. use a Gianturco coil for embolisation of a fistula between the descending aorta and hemiazygous system in an 8-week-old infant because of the young age and small size of the infant.¹⁰ We did not prefer coil occlusion because

the fistula was large in diameter and that might enhance the risk of embolisation and also multiple coils might be needed. AVP II was our choice for the occlusion. The multi-layered, multi-segmented design of the AVP II significantly reduces the time to occlusion for transcatheter embolization procedures, while maintaining complete control during positioning and delivery. Self-expanding design of it provides full cross-sectional vessel coverage which minimizes migration and recanalization potential. Also multi-layered mesh lobes create six occlusive planes, inducing rapid vessel occlusion. It's broad array of sizes (3-22 mm) available to treat a wide range of vessels .

CONCLUSION

The fistulas of vein system can cause congestive findings if they are so large. Symptomatic fistulas should be occluded. AVP II is a good choice in the large sized fistula. The technique appears to be effective, quick, easy and safe when compared to the surgical treatment.

REFERENCES

1. Minniti S, Vincentini S, Procacci C. Congenital anomalies of the venae cavae: embryological origin, imaging features and report of three new variants. *Eur Radiol* 2002;12(8):2040-55.
2. Romero FD, Fernández EM, Albelo TP, González HV, Gonzalez IA. Congenital aorto-azygos fistula treated with coil embolisation: case report and review of the literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2006;29(5):907-10.
3. Baspinar O, Kervancioglu R, Kilinc M, Balat A, Kazaz H. Congenital systemic arteriovenous fistula between the distal thoracic aorta and hemiazygos vein in a child. *Eur J Pediatr* 2005;164(7):458-60.
4. Gamba PG, Longo M, Zanon GF, Guglielmi M. Arteriovenous fistula between descending aorta and hemiazygos vein. *Eur J Pediatr Surg* 1991;1(1):49-50.
5. Saito N, Horigome H, Shiono J, Saida Y. Regression of arteriovenous fistula between the descending aorta and azygos vein after catheterization. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176(2):550-1.
6. Soler P, Mehta AV, Garcia OL, Kaiser G, Tamer D. Congenital systemic arteriovenous fistula between the descending aorta, azygos vein, and superior vena cava. *Chest* 1981;80(5):647-9.
7. Huang Y, Sun W, Li F, Sun W. Azygos vein to pulmonary vein fistula is a pathway for cerebral embolism. *Chest* 2010;138(3):726-9.
8. De Groote K, Verhaaren H, Suys B, De Wolf D. Percutaneous closure by a vascular plug of a fistula between the superior caval vein and the left atrium. *Pediatr Cardiol* 2005;26(5):675-6.
9. Luessenhop AJ, Spence WT. Artificial embolization of cerebral arteries. Report of use in a case of arteriovenous malformation. *J Am Med Assoc* 1960;172:1153-5.
10. Recto MR, Elbl F. Transcatheter coil occlusion of a thoracic arteriovenous fistula in an infant with congestive heart failure. *Tex Heart Inst J* 2001;28(2):119-21.

Adenosine for Salbutamol Induced Supraventricular Tachycardias: Letter to the Editor

Salbutamol ile İndüklenen Supraventriküler Taşikardilerde Adenozin Kullanımı

Cem KARADENİZ,^a
Rahmi ÖZDEMİR,^a
Yılmaz YOZGAT,^a
Timur MEŞE^a

^aClinic of Pediatric Cardiology,
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 15.09.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 15.09.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Rahmi ÖZDEMİR
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
dr_rozdemir@hotmail.com

Key Words: Child; tachycardia;
adrenergic beta-2 receptor agonists

Anahtar Kelimeler: Çocuk; taşikardi;
adrenergik beta-2 reseptör agonistleri

Pediatr Heart J 2014;1(3):323-4

Copyright © 2014 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Cerrahisi Derneği

Supraventricular tachycardia (SVT) is the most commonly seen arrhythmia in childhood with the incidence ranging from 1/25000 to 1/250.¹ Currently, adenosine is commonly used for treatment of SVT in pediatric population. Some adverse effects such as chest discomfort, flushing, exacerbation of airway reactivity and hypotension can be seen. Fortunately, these side effects are quite low. Salbutamol induced SVT treated with adenosine has been reported previously.^{2,3} Herein, we report our experience in a six month-old-boy with salbutamol induced SVT who were successfully treated with single dose adenosine during acute bronchospasm.

Six old-month-male infant admitted to our emergency department with complaints of cough, dyspnea and rapid breathing. Bilateral rales, ronchus and bronchospasm, subcostal retractions were detected on physical examination. Other systemic examination were found normally. Salbutamol treatment was started for bronchospasm. After the first dose of salbutamol SVT attack was started. For this reason salbutamol therapy was stopped. Due to the vagal maneuvers, SVT did not stopped and adenosine was given with 0.1 mg/kg/dose with rapidly bolus. After the single dose adenosine SVT converted to sinus rhythm. Because of continued respiratory distress patient was taken to pediatric intensive care unit. For continuing of the bronchospasm inhaled budesonid and ipratropium bromid treatment was started. Due to the good clinical condition and absence of the SVT recurrence patient was taken pediatric cardiology unit. When salbutamol was added the therapy for recurrent bronchospasm attack, SVT (HR: 250 beats/min) started with the first dose of salbutamol inhalation. SVT was converted the sinus rhythm with 0.1 mg/kg/dose adenosine rapidly bolus. We did not observe any exacerbation of the bronchospasm with adenosine administration.

Inhaled B2 mimetics agents such as salbutamol and albuterol are commonly used for bronchospasm and respiratory distress in pediatric emergency services. Salbutamol induced SVT and its successful treatment with

adenosine has been reported previously.^{3,4} But we did not find any case of repeated SVT associated with repeated doses of salbutamol, and successful treatment via adenosine without any side effect on

exacerbation of airway reactivity in the literature. Our experience suggests that adenosine can be used safely in repeated SVT attacks with repeated doses of salbutamol.

REFERENCES

1. Garson A Jr, Gillette PC. Electrophysiologic studies of supraventricular tachycardia in children. II. Prediction of specific mechanism by noninvasive features. *Am Heart J* 1981;102(3 Pt 1):383-8.
2. McCammond AN, Balaji S. Management of tachyarrhythmias in children. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2012;14(5):490-502.
3. Trachsel D, Newth CJ, Hammer J. Adenosine for salbutamol-induced supraventricular tachycardia. *Intensive Care Med* 2007;33(9):1676.
4. Cook P, Scarfone RJ, Cook RT. Adenosine in the termination of albuterol-induced supraventricular tachycardia. *Ann Emerg Med* 1994;24(2):316-9.

EDİNSEL KALP HASTALIKLARI ÇALIŞMA GRUBU - Kalp Yetersizliğinde Güncellemeler

9-10 Ocak 2015, Kayseri

10th IPC WORKSHOP

19-21 Mart 2015, Milano

14. ULUSAL PEDİATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP DAMAR CERRAHİ KONGRESİ

15-18 Nisan 2015, Pamukkale-Denizli

49th ANNUAL AEPC MEETING

20-23 Mayıs 2015, Prague



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, tanınmaz nedir? ler, tıbbi kitap değerlendirmeleri, soru-cevaplar ve tıp gündemini belirleyen güncel konuları yayımlayan, ulusal ve uluslararası tüm tıbbi kurum ve personele ulaşmayı hedefleyen bilimsel bir dergidir.

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

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

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

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

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

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

YAYIN KURALLARI

BİLİMSEL SORUMLULUK

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

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

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

ETİK SORUMLULUK

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

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

BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

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

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

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

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

- Makalelerin biyoistatistiksel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAZIM DİLİ YÖNÜNDE DEĞERLENDİRME

Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir.

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

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

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

- Makalelerin yazım ve dil bilgisi kurallarına uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAYIN HAKKI

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

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

YAZI ÇEŞİTLERİ

Dergiyeye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

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

Yapısı:

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

- Giriş

- Gereç ve Yöntemler

- Bulgular

- Tartışma

- Sonuç

- Teşekkür

- Kaynaklar

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

Yapısı:

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

- Konu ile ilgili başlıklar

- Kaynaklar

Olgu Sunumu: Nadir görülen, tanı ve tedavide farklılık gösteren makalelerdir. Yeterli sayıda 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 makalelere ilgili okuyucuların değişik görüş, tecrübe ve sorularını içeren en fazla 500 kelimelik yazılardır.

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

Cerrahi Teknik: Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

YAZIM KURALLARI

Dergiyeye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:
- Makale, PC uyumlu bilgisayarlarda **Microsoft Word programı** ile yazılmalıdır.

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

ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

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

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

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

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

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

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

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

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

ANAHTAR KELİMELER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.

- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (,) ile ayrılmalıdır.

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

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

TEŞEKKÜR: Eğer çıkar çatışması, finansal destek, 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 yayımlar, tezler ve internet adresleri kaynak olarak gösterilemez.**

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

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

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

Sadece on-line yayımlar için;

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstır.

İletişim:

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

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

INFORMATION FOR AUTHORS

SUBMITTING AN ARTICLE

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

GENERAL INFORMATION

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

The *Journals* commits to rigorous peer review, and stipulates freedom from commercial influence, and promotion of the highest ethical and scientific standards in published articles.

Neither the Editor(s) nor the publisher guarantees, warrants or endorses any product or service advertised in this publication.

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

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

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

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

EDITORIAL POLICIES

SCIENTIFIC RESPONSIBILITY

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

- Planned or performed the study,
- Wrote the paper or reviewed the versions,
- Approved the final version.

- It is the authors' responsibility to prepare a manuscript that meets scientific criterias.

ETHICAL RESPONSIBILITY

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

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

STATISTICAL EVALUATION

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

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

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

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

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

LANGUAGE

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

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

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

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

COPYRIGHT STATEMENT

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

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

CATEGORIES OF ARTICLES

The *Journal* publishes the following types of articles:

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

- Text with 300 words, original images, references

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

Content:

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

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

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

MANUSCRIPT PREPARATION

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

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

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

FIGURES, PICTURES, TABLES AND GRAPHICS:

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

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

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

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

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

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

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

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

KEY WORDS:

-They should be minimally two, and should 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 Otolaryngologic Surgery: Case Report. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(2):803-7.

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

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

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

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

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

Communication:

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

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