



PEDIATRIC HEART JOURNAL

BAŞ EDİTÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

BAŞ EDİTÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

EDİTÖR YARDIMCILARI - ASSOCIATE EDITORS

Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*

Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*

Dr. Ersin EREK, *Türkiye*

Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*

Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*

Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

DİL EDİTÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

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

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

Dr. Mustafa PAÇ, *Türkiye*
Dr. Gül SAĞIN SAYLAM, *Türkiye*
Dr. Orhan Kemal SALİH, *Türkiye*
Dr. İ. Levent SALTİK, *Türkiye*
Dr. Ali SARIGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Tayyar SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. O. Nejat SARIOSMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. A. Bülent SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Türkay SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Arda SAYGILI, *Türkiye*
Dr. Evren SEMİZEL, *Türkiye*
Dr. Atilla SEZGİN, *Türkiye*
Dr. Erdem Erinç SİLİSTRELİ, *Türkiye*
Dr. Metin SUNGUR, *Türkiye*
Dr. Selami SÜLEYMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. Murat ŞAHİN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ŞAŞMAZEL, *Türkiye*
Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Filiz ŞENOC AK, *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 UÇURLU, *Türkiye*
Dr. Adnan UYSALEL, *Türkiye*
Dr. Nurettin ÜNAL, *Türkiye*
Dr. Abdurrahman ÜNER, *Türkiye*
Dr. Kazım ÜZÜM, *Türkiye*
Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*
Dr. Can VURAN, *Türkiye*
Dr. Yusuf Kenan YALÇINBAŞ, *Türkiye*
Dr. Taner YAVUZ, *Türkiye*
Dr. Talat Mesud YELBUZ, *Germany*
Dr. Ayşe YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Cenk Eray YILDIZ, *Türkiye*
Dr. Mustafa YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Erdal YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Murat Muhtar YILMAZER, *Türkiye*
Dr. Cenap ZEYBEK, *Türkiye*



PEDIATRIC HEART JOURNAL

TÜRK PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ

ADINA SAHİBİ

Dr. Nazmi NARİN

SORUMLU YAZI İŞLERİ MÜDÜRÜ

Dr. Nazmi NARİN

YÖNETİM YERİ

Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği

Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA

Tel : (0312) 212 02 00

Faks : (0312) 212 02 00

web : www.turkpedkar.org.tr

e-posta : turkpedkar@gmail.com

YAYIN PERİYODU VE TÜRÜ

Pediatric Heart Journal 3 ayda bir olmak üzere yılda 4 sayı yayınlanır (Mart-Haziran-Eylül-Aralık).

Yerel süreli yayın.

ADRES DEĞİŞİKLİKLERİ

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

YAYIN HAKKI

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

BASILDIĞI YER-BASIMCI-YAYIMCI

Ortadoğu Reklam Tanıtım Yayıncılık Turizm Eğitim İnşaat Sanayi ve Ticaret (Türkiye Klinikleri)

Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Türkiye

Tel : 0 312 286 56 56

Faks : 0 312 220 04 70

e-posta : info@turkiyeklinikleri.com

web : www.turkiyeklinikleri.com

İNDEKSLENDİĞİ DİZİNLER

Türkiye Atıf Dizini

Basıma verilmiş tarihi: 13.03.2015

ISSN: 2148-4910

THE OWNER ON BEHALF OF

TURKISH PEDIATRIC CARDIOLOGY AND CARDIAC SURGERY SOCIETY

Dr. Nazmi NARİN

MANAGING CLERICAL DIRECTOR

Dr. Nazmi NARİN

ADDRESS FOR MANAGEMENT

Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society

Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA

Phone : (0312) 212 02 00

Fax : (0312) 212 02 00

web : www.turkpedkar.org.tr

e-mail : turkpedkar@gmail.com

PUBLICATION TYPE AND PERIODS

Pediatric Heart Journal is published 4 times a year (March-June-September-December).

Local periodic publication.

CHANGE OF ADDRESS

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

COPYRIGHT

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

PUBLISHING HOUSE-PUBLISHER

Ortadoğu Advertisement Presentation Publication Tourism

Education Construction Industry and Trade Co. (Türkiye Klinikleri)

Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Turkey

Phone : +90 312 286 56 56

Fax : +90 312 220 04 70

e-mail : info@turkiyeklinikleri.com

web : www.turkiyeklinikleri.com

INDEXED or ABSTRACTED in

Türkiye Citation Index



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 1 Sayı No 4 Yıl Year 2014

İÇİNDEKİLER CONTENTS

ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

- 331 **Increased P Wave Dispersion; A Significant Finding in Children with Thalassemia Major**
Artmış P Dalga Dispersiyonu; Talasemi Majörlü Çocuklarda Anlamlı Bir Bulgu
Muhammed KARABULUT, Alper GÜZELTAŞ, Gönül AYDOĞAN
- 336 **Clinical Features and Surgical Outcomes in Patients with Atrial Isomerism: Single-Center Experience from Turkey**
Atrial İzomerizmlili Hastaların Klinik Özellikleri ve Cerrahi Sonuçları:
Türkiye'den Tek Merkez Deneyimi
İsa ÖZYILMAZ, Yakup ERGÜL, Hasan Tahsin TOLA, Murat SAYGI, Erkut ÖZTÜRK, Fatma Sevinç ŞENGÜL, Okan YILDIZ, Alper GÜZELTAŞ, Ender ÖDEMİŞ, Ersin EREK, Sertaç HAYDİN, İhsan BAKIR
- 345 **Recent Period Ablation Experiences in Children with Dysrhythmia**
Disritmili Çocuklarda Son Dönem Ablasyon Deneyimleri
Tevfik KARAGÖZ, Alper AKIN, Sema ÖZER, Hayrettin Hakan AYKAN, Muzaffer Kürşat FİDANCI, Dursun ALEHAN, Süheyla ÖZKUTLU

OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 352 **Esrar Kullanımına Bağlı Gelişen Dilate Kardiyomiyopati Olgusu**
Dilated Cardiomyopathy Associated with Cannabis Use in an Adolescent: Case Report
Serkan Fazlı ÇELİK, Cemşit KARAKURT, Özlem ELKIRAN

- 355 **Are Atrial Premature Beats Really Benign? Transient Heart Failure in a Newborn with Bigeminy Premature Atrial Beats: Case Report**
Atrial Erken Vurular Gerçekten İyi Huylu mudur?
Atrial Erken Vuruları Olan Bir Yenidoğanda Geçici Kalp Yetersizliği
Rahmi ÖZDEMİR, Barış GÜVEN, Cem KARADENİZ, Özgür OLUKMAN, Yılmaz YOZGAT, Önder DOKSÖZ, Timur MEŞE
- 358 **Antegrade and Retrograde Transcatheter Closure of Two Residual Ventricular Septal Defects Using Amplatzer Duct Occluder II Following Surgical Repair of Tetralogy of Fallot: Case Report**
Fallot Tetralojisi Cerrahi Tamiri Sonrası İki Rezidü Ventriküler Septal Defektin
Amplatzer Duktal Oklüder II Kullanılarak Antegrad ve Retrograd Transkateter Kapatılması
Mustafa ARGUN, Nazmi NARİN, Özge PAMUKÇU, Abdullah ÖZYURT, Adnan BAYRAM, Ali BAYKAN, Kazım ÜZÜM
- 362 **Dilate Kardiyomiyopatinin Nadir Bir Nedeni: İzole Geniş Aortpulmoner Kollateral Olgusu**
A Rare Cause of Dilated Cardiomyopathy: A Case with Large Isolated Aortopulmonary Collateral
Fahrettin UYSAL, Özlem Mehtap BOSTAN, Ergün ÇİL
- 365 **Pulmoner Hipertansiyonun Eşlik Ettiği Duktus Arteriozus Kapatılmasında Balon Oklüzyon Testi**
Balloon Occlusion Test for Closure of Ductus Arteriosus with Pulmonary Hypertension: Case Report
İlker ERTUĞRUL, Tevfik KARAGÖZ
- 369 **Ciddi Sol Ventrikül Disfonksiyonu ve Geçici Periferik Polinöropati ile Seyreden Akut Karbonmonoksit Zehirlenmesi**
Acute Carbon Monoxide Intoxication Presented with Severe Left Ventricle Dysfunction and Reversible Periferik Neuropathy: Case Report
Sevil BİLİR GÖKSÜĞÜR, Zehra KARATAŞ, Mervan BEKDAŞ, Fatih DEMİRCİOĞLU, Mustafa ERKOÇOĞLU, Melek YORĞUN
- 372 **Akrep Venomuna Bağlı Geçici Toksik Miyokardit, Yeni Tedavi Yaklaşımları ile Bir Olgu Sunumu**
Transient Toxic Myocarditis Due to Scorpion Envenomation, a Case Report with New Therapeutic Strategies
Mehmet Emre ARI, Filiz EKİCİ, Murat SÜRÜCÜ

Increased P Wave Dispersion; A Significant Finding in Children with Thalassemia Major

Artmış P Dalga Dispersiyonu; Talasemi Majörlü Çocuklarda Anlamlı Bir Bulgu

Muhammed KARABULUT,^a
Alper GÜZELTAŞ,^b
Gönül AYDOĞAN^c

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Fırat University Faculty of Medicine,
Elazığ

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

^cClinic of Pediatric Hematology-Oncology,
İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Training
and Research Hospital, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 16.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 05.01.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Muhammed KARABULUT
Fırat University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
Elazığ,
TÜRKİYE/TURKEY
muhammedkarabulut@hotmail.com

ABSTRACT Objective: Cardiac complications such as heart failure, arrhythmias are the major causes of deaths in thalassemia major. The aim of this prospective study was to investigate P wave dispersion (PWD), maximum (Pmax) and minimum (Pmin) P wave duration to detect the early cardiac involvement in the children with thalassemia major. **Material and Methods:** 54 children with beta-thalassemia major and 40 healthy children were included in the study. All children underwent to detailed clinical evaluation, laboratory investigations, electrocardiographic and echocardiographic examination. **Results:** There were not observed statistically significant differences between children with thalassemia major and healthy children with respect to age, gender, BMI and blood pressure. PWD and Pmax were prolonged significantly in children with beta-thalassemia major compared healthy group ($p<0.001$). In addition, children with thalassemia major presented statistically significant reduced Pmin value ($p<0.001$). PWD and Pmax values showed the significant positive correlation with age ($r: 0.332, p: 0.014$; $r: 0.465, p<0.001$, respectively) and total amount of blood transfusion ($r: 0.365, p: 0.007$; $r: 0.449, p: 0.001$, respectively). However, the Pmax, Pmin and PWD values in children with thalassemia did not have any relationship with mean hemoglobin and ferritin values. **Conclusion:** In this study was detected the increased PWD values in children with thalassemia major. As a result of the increased PWD, we have believed that children with thalassemia may be at a risk for serious atrial arrhythmias.

Key Words: P wave dispersion; Pmax; Pmin; thalassemia major

ÖZET Amaç: Kalp yetmezliği, aritmi gibi kardiyak komplikasyonlar, talasemi majör'de ölümlerin başlıca nedenidir. Bu prospektif çalışmanın amacı, talasemi majörlü çocuklarda erken kardiyak tutulumu tespit etmek için P dalga dispersiyonu (PWD), maksimum (Pmax) ve minimum (Pmin) P dalga sürelerini araştırmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** 54 beta-talasemi majör tanımlı çocuk ve 40 sağlıklı çocuk çalışmaya dâhil edildi. Tüm çocuklara ayrıntılı klinik değerlendirme, laboratuvar incelemeleri, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik incelemeler uygulandı. **Bulgular:** Talasemi majör ile sağlıklı çocuklar arasında yaş, cinsiyet, BKİ ve kan basıncı açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar gözlenmedi. PWD ve Pmax, sağlıklı grup ile karşılaştırıldığında beta-talasemi majörlü çocuklarda anlamlı olarak uzamıştı ($p<0.001$). Ayrıca talasemi majörlü çocuklar, istatistiksel olarak anlamlı azalmış Pmin değeri gösterdi ($p<0.001$). PWD and Pmax değerleri, yaş ($r: 0.332, p: 0.014$; $r: 0.465, p<0.001$, sırasıyla) ve total kan transfüzyon miktarı ($r: 0.365, p: 0.007$; $r: 0.449, p: 0.001$, respectively) ile anlamlı pozitif korelasyon gösterdi. Ancak, talasemili çocuklarda Pmax, Pmin ve PWD değerlerinin, ortalama hemoglobin ve ferritin değerleri ile herhangi bir ilişkisi yoktu. **Sonuç:** Bu çalışmada, talasemi majörlü çocuklarda artmış PWD değerleri tespit edildi. Artmış PWD'nin bir sonucu olarak, talasemili hastaların ciddi atrial aritmiler için risk altında olabileceğine inanılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: P dalga dispersiyonu; Pmax; Pmin; talasemi majör

The major causes of morbidity and mortality in patients with thalassemia is the iron overload cardiomyopathy, and the cause of the deaths in 71% of the patients with beta-thalassemia major is cardiac complications. The iron deposition causes degeneration, fibrosis and dysfunction in the cardiac tissue. The most common cardiac complications in these patients are congestive heart failure and cardiac tachyarrhythmias.¹⁻³ Although heart dysfunction is more clinically obvious than arrhythmias, the pathogenesis of arrhythmias may start at the same time or even earlier than cardiac dysfunction.¹ Iron overload affects heart function by directly damaging tissue through iron deposition in heart cells.^{4,5} Iron levels in the myocardium have been associated more with arrhythmias and conduction disturbance. In patients with supraventricular arrhythmias, extensive iron deposition has been shown in the atria, not in the sinoatrial node. Additionally, in patients with atrioventricular block have not been shown iron deposition in the ventricular conduction system.¹

The determination of children with beta-thalassemia major in terms of risk for arrhythmias constitutes vital importance. Therefore, any practical parameter that can detect arrhythmogenic risk would be a very beneficial tool. P wave dispersion (PWD) is a noninvasive electrocardiographic indicator, and increased PWD have been described recently as a predictor of atrial fibrillation.⁶ This marker is defined as the difference between shortest and longest P wave durations.⁷ An increase in PWD is considered to reflect the heterogeneous intraatrial and interatrial conduction and discontinuous anisotropic propagation of sinus impulses.^{8,9} In this prospective study was investigated PWD, maximum (Pmax) and minimum (Pmin) P wave duration in the children with thalassemia major.

MATERIAL AND METHODS

STUDY POPULATION

This cross-sectional study was conducted in the Department of Pediatric Cardiology and Department of Pediatric Hematology of Bakirkoy Maternity and Children Diseases Training and Research Hospital,

Istanbul, Turkey. The study population consisted of 54 children with beta-thalassemia major and 40 healthy children. Children who had chronic systemic diseases, heart failure or a history antiarrhythmic drug use were excluded. The study was approved by the hospital ethics committee, and the informed consent forms were taken from all cases.

ELECTROCARDIOGRAPHIC MEASUREMENTS

A 12-lead electrocardiogram (Cardiofax 9132 K, Nihon Kohden, Tokyo) was recorded for each subject at a paper rate of 50 mm/s. Subjects were in the supine position, and were allowed to breathing freely but not allowed to speak during recording. The mean heart rate of all children during ECG recording was noted. The measurement of the P wave duration was performed manually using a magnifying lens by the investigator who did not know the clinical status of the subjects. The onset of the P wave was determined as the junction between the isoelectric line and the beginning of the P wave deflection. The offset of the P wave was described as the junction between the end of the P wave and the isoelectric line. The Pmax is described as the longest duration among the 12-leads, and the Pmin is described as the shortest duration. PWD was calculated as the difference between P max and P min. Subjects with measurable P-waves in eight or fewer electrocardiographic leads were excluded from the study. 24-hour Holter examination was performed in all patients in the study.

ECHOCARDIOGRAPHIC MEASUREMENTS AND BLOOD TESTS

All children underwent transthoracic echocardiographic examination (ACUSON Cypress, Siemens Medical Solutions, Malvern, PA). Left ventricular end systolic (LVSD) and diastolic diameters (LVDD), inter ventricular septum at end diastole (IVSd) and end systole (IVSs) dimension, left ventricular ejection fraction (EF) and fractional shortening (FS) were obtained by using the M-mode echocardiography. Pulsed-wave Doppler evaluation was performed to obtain the following parameters of the mitral inflow early diastolic wave (E), mitral inflow late diastolic wave (A), ratio of early

to late diastolic mitral inflow velocity (E/A), deceleration time (DT), isovolumic relaxation time (IVRT). The laboratory tests including complete blood count, serum ferritin, serum iron were analyzed in the children. Additionally, means of hemoglobin and ferritin of the patients in last one year and the total amount of blood transfusion were documented.

STATISTICAL ANALYSES

Statistical analyses were performed using the SPSS 21 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA). All numeric variables were expressed as mean±S.D. The Student's t-test or the Mann-Whitney U test, where appropriate, was used to compare parameters between the groups. The Chi-square test or Fisher's exact test, where appropriate, was used for categorical comparisons of nominal values in different groups. The correlation coefficients and the significance were calculated using the Spearman test. $p \leq 0.05$ was considered statistically significant.

RESULTS

The clinical, laboratory and echocardiographic properties of the subjects were summarized in

Table 1. There were not observed statistically significant differences between children with thalassemia major and healthy children with respect to age, gender, BMI and blood pressure. About echocardiographic parameters, the group of children with beta-thalassemia major showed significantly higher LVDD, LVDS and A wave. By contrast, DT and IVRT were significantly lower in the children with thalassemia compared with healthy children.

The mean heart rate was detected as 92.32 ± 12.54 beats/min in children with thalassemia and 93.20 ± 9.58 in healthy children, and there was no statistically significant difference ($p:0.605$). In the 24-hour Holter monitoring was not observed severe atrial arrhythmia in any patient, excluding rare supraventricular premature beats observed in only a few patients.

The results of the Pmax, Pmin and PWD parameters in children with thalassemia major and healthy control were showed in Table 2. Compared with the healthy group, children with thalassemia major presented statistically significant reduced Pmin value, and increased Pmax and PWD values.

TABLE 1: The clinical, laboratory and echocardiographic characteristics of children with beta-thalassemia major and healthy controls.

		Children with thalassemia major (n:54)	Controls (n:40)	p
Age (year)		12.21±4.25	11.28±3.14	0.324
Gender (Female/male)		29/25	25/15	0.872
BMI (kg/m ²)		17.92±2.83	17.44±2.82	0.335
Blood pressure (mmHg)	Systole	101.39±11.59	103.88±9.30	0.223
	Diastole	60.56±10.26	62.75±8.24	0.223
Duration of disease (year)		10.65±4.40		
Mean Hemoglobin (g/dL)		8.68±0.65		
Mean Ferritin (ng/l)		1826±904		
LVDD (mm)		43.10±7.15	36.19±7.47	<0.001
LVDS (mm)		26.50±4.81	22.54±5.07	<0.001
EF (%)		74.94±8.35	75.55±5.33	0.670
FS (%)		38.00±5.24	37.93±4.77	0.944
E (m/s)		1.01±0.18	0.95±0.13	0.066
A (m/s)		0.63±0.15	0.55±0.08	0.001
E/A		1.64±0.32	1.73±0.19	0.099
DT (ms)		34.48±10.24	144.36±26.94	<0.001
IVRT (ms)		28.67±11.83	81.15±8.51	<0.001

TABLE 2: Comparison of electrocardiographic parameters of children with thalassemia major and control subjects.

	Children with thalassemia major (n:54)	Controls (n:40)	p
P max (ms)	97.03±9.74	70.29±7.94	<0.001
P min (ms)	47.53±6.91	54.03±6.07	<0.001
PWD (ms)	49.51±9.58	16.26±4.64	<0.001

Correlation between the electrocardiographic parameters and age, duration of disease, mean hemoglobin, mean ferritin, total amount of blood transfusion in children with thalassemia major was presented in Table 3. Pmax and PWD values showed a significant positive correlation with age and the total amount of blood transfusion. However, the Pmax, Pmin and PWD in children with thalassemia did not have any relationship with mean hemoglobin, ferritin values.

DISCUSSION

P wave dispersion and P wave duration are the most important electrocardiographic markers used to predict the risk of atrial arrhythmias.¹⁰ Various studies have demonstrated that P wave dispersion has a predictive value for atrial fibrillation in some disorders such as hypertension, obesity, diabetes mellitus, metabolic syndrome, dilated cardiomyopathy, myocardial infarction, atrial septal defect, hypertrophic cardiomyopathy, obstructive sleep apnea, Wilson's disease.¹¹ To our knowledge, in the literature, there is only one study that evaluated the P wave dispersion in children with beta-tha-

lassemia major. In this study was found that Pmax and PWD were significantly higher in children with thalassemia major. The authors suggested that increased PWD related to an elevation in sympathetic activity.¹² In another study that included 40 adult patients with beta-thalassemia major (mean age 37.5±10.2) and 40 control subjects, thalassemic patients presented increased Pmax and PWD values.¹³

In this prospective study, PWD and Pmax were prolonged significantly in children with beta-thalassemia major compared healthy group. According these results, the patients with thalassemia major may be at risk for atrial fibrillation or other arrhythmias. But, in the 24-hour Holter monitoring was not observed severe atrial arrhythmia in any patient. Paroxysmal rare and serious atrial arrhythmias may be detected by Holter monitoring longer than 24 hours. Additionally, the patients with average age of 12 years have regularly taken chelation therapy, and congestive heart failure and serious arrhythmias secondary to cardiac iron overload are more prevalent in the second decade. All these factors may be cause negative findings in Holter monitoring. In fact, the mechanism of the increase in PWD of patients with thalassemia is not accurately known. Nevertheless, high iron and free radicals from iron overload causes the structural and electrophysiological changes in the myocardium, and this status may be responsible for the elongation in PWD. Additionally, in a study has been indicated that the increased rate of prostaglandin E2 to prostacyclin found in the iron overload condition could trigger tachyarrhythmias.¹

TABLE 3: Correlation of the electrocardiographic parameters and clinical features in children with thalassemia major.

	Pmax		Pmin		PWD	
	r	p	r	p	r	p
Age (year)	0.465	<0.001	0.083	0.549	0.332	0.014
Duration of disease (year)	0.384	0.004	-0.011	0.940	0.348	0.010
Mean Hemoglobin (g/dl)	0.076	0.586	-0.062	0.656	0.125	0.366
Mean Ferritin (ng/l)	-0.129	0.351	-0.182	0.189	-0.023	0.869
The total amount of blood transfusion (Unit)	0.449	0.001	0.051	0.712	0.365	0.007

In a study carried out in different age groups, it was detected a significant positive correlation between PWD and age.¹⁴ Similarly, in this prospective study were determined that PWD and Pmax values showed a significant positive correlation with age. The changes in cardiac structure and functions may become more obvious with increasing age, due to the cumulative impact of harmful factors accumulated for years.

Duration of disease and the total amount of blood transfusions in children with beta-thalassemia major showed statistically significant positive correlation with PWD and Pmax. Additionally, mean hemoglobin and ferritin values in last one year in patients did not show a significant correlation with PWD and Pmax. According Brittenham et al., transfusional iron load or the number of blood transfusion is usually unreliable in predicting cardiac iron status.¹⁵ However, in their study, an increased ratio of the transfusional iron load to deferoxamine use in the patients (not transfusional iron load alone) has been determined to

correlate with cardiac dysfunction and death. In a study has been indicated that serum ferritin levels were showed poorly to correlate with cardiac dysfunction.¹ It is known that certain conditions such as infection, inflammation and chronic liver disease can cause an elevation of serum ferritin concentration.¹⁶

This study has a limitation. All patients in the study have taken chelation therapy. It is not known whether chelation therapy has any effect on PWD. It should be carried out studies investigating the effects on PWD of chelation therapy.

CONCLUSION

In several studies have been shown that PWD is an early marker for atrial arrhythmias. In this study has been demonstrated that PWD increased in children with beta-thalassemia major. As a result of the increased PWD, we have believed that children with thalassemia may be at a serious risk for atrial arrhythmias.

REFERENCES

- Lekawanvijit S, Chattipakorn N. Iron overload thalassemic cardiomyopathy: Iron status assessment and mechanisms of mechanical and electrical disturbance due to iron toxicity. *Can J Cardiol* 2009;25(4):213-8.
- Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia. *Orphanet J Rare Dis* 2010;5:11. doi: 10.1186/1750-1172-5-11.
- Sayed SZ, Aly BA, Abd El-Hakim AE-HA, M Omar S, Amin AS. The early cardiac involvement in patients with β -thalassemia major. *The Egyptian Heart Journal* 2013;65(3):243-9.
- Isma'eel H, Cappellini MD, Taher A. Chronic transfusion, iron overload and cardiac dysfunction: a multi-dimensional perspective. *Br J Cardiol* 2008;15(1):40-5.
- Kostopoulou AG, Tsiapras DP, Chaidaroglou AS, De Giannis DE, Farmakis D, Kremastinos DT. The pathophysiological relationship and clinical significance of left atrial function and left ventricular diastolic dysfunction in beta-thalassemia major. *Am J Hematol* 2014;89(1):13-8.
- Duru M, Seyfeli E, Kuvandik G, Kaya H, Yalcin F. Effect of weight loss on P wave dispersion in obese subjects. *Obesity* 2006;14(8):1378-82.
- Senen K, Turhan H, Riza Erbay A, Basar N, Saatci Yasar A, Sahin O, et al. P-wave duration and P-wave dispersion in patients with dilated cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2004;6(5):567-9.
- Turgut O, Tandogan I, Yilmaz MB, Yalta K, Aydin O. Association of P wave duration and dispersion with the risk for atrial fibrillation: practical considerations in the setting of coronary artery disease. *Int J Cardiol* 2010;144(2):322-4.
- Gunduz H, Binak E, Arinc H, Akdemir R, Ozhan H, Tamer A, et al. The relationship between P wave dispersion and diastolic dysfunction. *Tex Heart Inst J* 2005;32(2):163-7.
- Dogan Y, Soyulu A, Eren GA, Poturoglu S, Dolapcioglu C, Sonmez K, et al. Evaluation of QT and P wave dispersion and mean platelet volume among inflammatory bowel disease patients. *Int J Med Sci* 2011;8(7):540-6.
- Russo VM, Rago A, Pannone B, Papa AA, Mayer MC, Spasiano A, et al. Atrial fibrillation and beta thalassemia major: the predictive role of the 12-lead electrocardiogram analysis. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2014;14(3):121-32.
- Nisli K, Taner Y, Naci O, Zafer S, Zeynep K, Aygun D, et al. Electrocardiographic markers for the early detection of cardiac disease in patients with beta-thalassemia major. *J Pediatr (Rio J)* 2010;86(2):159-62.
- Russo V, Rago A, Pannone B, Di Meo F, Papa AA, Mayer MC, et al. Early electrocardiographic evaluation of atrial fibrillation risk in beta-thalassemia major patients. *Int J Hematol* 2011;93(4):446-51.
- Turhan H, Yetkin E, Sahin O, Yasar AS, Senen K, Atak R, et al. Comparison of p-wave duration and dispersion in patients aged ≥ 65 years with those aged ≤ 45 years. *J Electrocardiol* 2003;36(4):321-6.
- Brittenham GM, Griffith PM, Nienhuis AW, McLaren CE, Young S, Tucker EE, et al. Efficacy of deferoxamine in preventing complications of iron overload in patients with Thalassemia major. *N Engl J Med* 1994;331(9):567-73.
- Lee D-H, Jacobs Jr DR. Serum markers of stored body iron are not appropriate markers of health effects of iron: a focus on serum ferritin. *Med Hypotheses* 2004;62(3):442-5.

Clinical Features and Surgical Outcomes in Patients with Atrial Isomerism: Single-Center Experience from Turkey

Atrial İzomerizimli Hastaların Klinik Özellikleri ve Cerrahi Sonuçları: Türkiye'den Tek Merkez Deneyimi

İsa ÖZYILMAZ,^a
Yakup ERGÜL,^a
Hasan Tahsin TOLA,^a
Murat SAYGI,^a
Erkut ÖZTÜRK,^a
Fatma Sevinç ŞENGÜL,^a
Okan YILDIZ,^b
Alper GÜZELTAŞ,^a
Ender ÖDEMİŞ,^a
Ersin EREK,^b
Sertaç HAYDİN,^b
İhsan BAKIR^b

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

^bPediatric Cardiovascular Surgery,

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

Geliş Tarihi/Received: 29.10.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 12.01.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

İsa ÖZYILMAZ

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Research and Training Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
isaozyilmaz@gmail.com

ABSTRACT Objective: In the following, we report our institutional experience with left and right atrial isomerism (LAI, RAI) patients during a four-year period. **Material and Methods:** We retrospectively studied a database of patients diagnosed with LAI and RAI between March 2010 and March 2014. Cardiac functions, echocardiographies, angiograms and electrocardiograms were recorded and operative results were analyzed. **Results:** The patient sample was comprised of 44 patients, 19 of which were female (43%). LAI was present in 18 patients (41%). Pulmonary outflow tract obstruction was observed in 88% (23/26) of patients with RAI and 72% (13/18) of patients with LAI. Bilateral superior vena cava was determined in 46% (12/26) of patients with RAI and 33% (6/18) of patients with LAI. Double outlet right ventricle was observed in 38% (10/26) of patients with RAI and 44% (8/18) of patients with LAI. Ventriculoarterial discordans was determined in 7% (2/26) of patients with RAI and 16% (3/18) of patients with LAI. The P-wave vector was between -120 and +100 in LAI patients and between +8 and +110 in RAI patients. A total of 45 surgical procedures were performed; one patient was on clinical follow-up, one refused treatment and three underwent three surgeries each. Five patients underwent biventricular repair. Univentricular repair was possible in 10 cases (eight Kawashima, two Fontan) and 1.5-ventricle repair was possible in eight (Glenn). The remaining patients are currently on the waiting list for 1- and 1.5-ventricle repair. Survival rate was 87% (38/44). The six patients that died all had RAI; the cause was sepsis in two cases, Glenn failure in two and drug-resistant heart failure in one. One RAI patient died at home. The mean follow-up period was 17.0±6.9 (8–35) months; early/mid-term mortality rate was 13% (6/44). Two patients with sinus node dysfunctions required pacemakers, one developed ventricular tachycardia and one developed atrial fibrillation. **Conclusion:** Atrial isomerism commonly accompanies with severe heart defects. Mortality rates are higher in patients with RAI. In patients with right atrial isomerism, less seems biventricular repair. Despite the short follow-up period, we conclude that early/mid-term survival rate in RAI and LAI patients can be increased with enhanced preoperative evaluation and rational surgical choice.

Key Words: Clinical features; surgical outcomes; atrial isomerism

ÖZET Amaç: Kliniğimizde sağ ve sol atrial izomerizli hastalar ile ilgili 4 yıllık deneyimimizi bildirdik. **Gereç ve Yöntemler:** Mart 2010-Mart 2014 tarihleri arasında sol ve sağ atrial izomerizli hastaların bilgileri geriye dönük olarak incelendi. Kardiyak fonksiyonlar, ekokardiyografi anjiyografi ve cerrahi sonuçlar incelendi. **Bulgular:** Çalışma, %43 (19)'u kız olmak üzere 44 hastadan oluşmaktaydı. Hastaların %41'i (18) sol atrial izomerizme sahipti. Pümoner çıkış yolu darlığı sağ atrial izomerizli hastaların %88 (23/26), sol atrial izomerizli hastaların %72 (13/18)'inde gözlemlendi. Bilateral superior vena cava sağ atrial izomerizli hastaların %46 (12/26), sol atrial izomerizli hastaların %33 (6/18)'ünde saptandı. Çift çıkışlı sağ ventrikül, sağ atrial izomerizli hastaların %38 (10/26), sol atrial izomerizli hastaların %44 (8/18)'inde gözlemlendi. Ventriküloarteryel diskordans sağ atrial izomerizli hastaların %7 (2/26), sol atrial izomerizli hastaların %16 (3/18)'inde saptandı. P dalga vektörü sol atrial izomerizmde -120 and +100 arasında, sağ atrial izomerizmde +8 and +110 arasında idi. Birer hasta klinik izlem yapılması, tedaviyi reddetmesi ve 3 hastaya 3 cerrahi müdahale yapılması nedeniyle 45 hastaya cerrahi işlem yapıldı. Biventriküler tamir 5 hastaya uygulandı. Univentriküler tamir 10 (8 Kawashima, 2 Fontan) ve bir buçuk ventrikül tamiri (Glenn) 8 hastada mümkün oldu. Diğer hastalar, bir ve bir buçuk ventrikül tamiri için hala beklemektedir. Genel sağ kalım oranı %87 (38/44) idi. Kaybedilen hastaların tümü sağ atrial izomerikti ve ikisi sepsis, biri tedaviye dirençli kalp yetersizliği, ikisi Glenn şanti disfonksiyonu nedeniyle kaybedildi. Sağ atrial izomerizimli bir hasta evde kaybedildi (6/44). Ortalama izlem süresi 17.0±6.9 (8-35) ay idi ve erken-orta dönem mortalite oranı %13 (6/44) idi. İzlemede 2 hastaya sinüs nod fonksiyon bozukluğu nedeniyle pacemaker takılırken, birer hastada ventriküler taşikardi ve atriyal fibrilasyon gelişti. **Sonuç:** Atrial izomerizm çoğunlukla ağır kalp defektlerine eşlik eder. Ölüm oranları RAI olan hastalarda daha yüksektir. Sağ atrial izomerizli hastalarda biventriküler tamir az görülmektedir. Her ne kadar izlem süresi kısa olsa da, geliştirilmiş preoperatif değerlendirme, uygun cerrahi tercih ile erken-orta dönem sağ kalım artırılabilir gibi görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Klinik özellikler; cerrahi sonuçlar; atrial izomerizm

Atrial isomerism, also known as heterotaxy syndrome, includes a complex spectrum of cardiac and extracardiac anomalies. The two types of heterotaxy syndrome are right atrial isomerism (RAI) with asplenia and left atrial isomerism (LAI) with polysplenia. Patients with RAI have severe congenital heart defects and a disorder of the left/right asymmetry due to thoracic and abdominal organ anomalies. Patients with left isomerism in general have less severe cardiac malformations than those with right isomerism.^{1,2}

The nature and severity of concomitant intracardiac and extracardiac defects determine the treatment approach. A detailed study of complex cardiovascular anatomy and hemodynamics must be performed prior to surgical intervention. Traditionally, echocardiography and angiography have been primary diagnostic modalities in patients with heterotaxy syndrome. Due to the operator-dependent nature of echocardiographic evaluation, catheterization may be necessary in some cases in order to better assess vascular structures.³ Patients with isomerism mainly undergo single ventricle palliation because biventricular repair is rarely successful in this condition. Morbidity and mortality rates are high, particularly in patients that undergo univentricular repair.⁴⁻⁶ Anomalous systemic venous return, partial and total anomalous pulmonary venous return (PAPVR, TAPVR), atrioventricular valve (AV) regurgitation and when the right ventricle serves as the systemic ventricle are all risk factors for operative morbidity and mortality.^{7,8}

Both atria have right atrial morphologies in RAI, which can result in dual sinus node activity.⁹⁻¹¹ In LAI, both atria have a left atrial structure, the sinus node is hypoplastic and true sinus rhythm is rarely seen.^{12,13} Patients with isomerism often develop bradycardia and require a pacemaker.¹⁴ Atrioventricular block is rare in RAI and more common in LAI (one in every 10 patients), with varied degrees of severity.¹

In this article, we report our institutional experience with LAI and RAI patients during a four-year period.

MATERIAL AND METHODS

PATIENT POPULATION

We retrospectively studied the database of patients with LAI and RAI that applied to our center between March 2010 and March 2014. Cardiac functions, echocardiograms, angiograms and electrocardiograms (ECG) were recorded and operative results were analyzed. This was designed as a retrospective study. All the patients provided written, informed consent.

The diagnosis of the isomerism was decided according to the arrangement of the abdominal great vessels, corresponding with the study published by Huhta et al.¹⁵ Right isomerism was diagnosed in the anterolateral abdominal aorta, with an inferior caval vein when seen adjacent to each other and on the right or left side of the spine. Left isomerism was diagnosed on the same side of the spine as the abdominal aorta when the inferior caval vein was itself interrupted; this continued through the azygos or hemiazygos venous system posterior.

ECHOCARDIOGRAPHY

A complete 2D and Doppler examination was performed from the subxiphoid, apical, parasternal and suprasternal views. All echocardiographic studies were supervised by a pediatric cardiologist and recorded on USB flash drives. Sedation with intranasal midazolam (0.3 mg/kg) was used when necessary.

ELECTROCARDIOGRAPHY

All patients that applied to our center underwent standard 12-lead ECG to determine the basic types of cardiac rhythm. Findings included normal and multiple P waves, AV blocks of varying degrees, P waves and QRS complex axis deviations and ventricular hypertrophies. All measurements were performed on a MUSE Citrix ECG system with 100% magnification.

CARDIAC CATHETERIZATION

Comprehensive cardiac catheterization procedures were performed in a biplane angiography suite. Intubation and general anesthesia were used in two

cases and deep sedation in the rest. The approach was via femoral artery and vein in 17 patients, femoral artery only in six and femoral vein only in five. Aortography, ventriculography and pulmonary arterial angiography were performed in bi-plane anteroposterior, lateral and axial views, depending on the defects evaluated. Catheterization was used to measure the diameters of the descending aorta and the main, right and left pulmonary arteries. Average pulmonary artery and ventricular systolic pressures were measured and the McGoon indices were calculated. Additionally, a detailed examination of systemic and pulmonary venous anatomy was performed in all patients.

DATA ANALYSIS

Findings were analyzed using the the Statistical Package for the Social Sciences (version 15.0; SPSS,

Chicago, III, USA) methods. Data is given as mean±standard deviation (SD). Demographic features, anatomical data, procedural and outcome frequencies were analyzed.

RESULTS

The patient sample was comprised of 44 patients, 19 of them female (43%). Left atrial isomerism was present in 18 patients (41%). The demographic features of all patients are presented in Table 1. Cardiac pathologies of echocardiographs are described in Table 2.

ELECTROCARDIOGRAPHIC RESULTS

The ECG features of 26 RAI and 18 LAI patients are presented in Table 3. The P-wave vector was between -120 and +100 in LAI patients and be-

TABLE 1: Demographic features of patients.

	Right atrial isomerism (n:26)	Left atrial isomerism (n:18)	Total (n:44)
Gender (Boy/Girl)	14/12	11/7	25/19
Age (month)	26.0±52.0 (range, 2.4 months-16 years)	27.7±46.4 (range, 1.2 months-13 years)	26.6±49.9 (range, 1.2 months-16 years)
Weight (kg)	9.7±14.3 (range, 2.5-45)	9.3±8.2 (range, 2.9-35)	9.6±11.8 (range, 2.5-45)
Follow up time (month)	17.1±4.4 (range, 8-35 months)	16.5±7.5 (range, 8-31 months)	17.0±6.9 (range, 8-35 months)

TABLE 2: Cardiac pathological features of patients in echocardiography.

Cardiac pathology	Right atrial isomerism(%, n)	Left atrial isomerism(%, n)	Total (%, n)
Isomerism	59%(26)	41%(18)	100%(44)
Pulmonary outflow tract obstruction	88%(23)	72%(13)	81%(36)
Compleat atrioventricular septal defect	84%(22)	50%(9)	70%(31)
MAPCA and PDA	57%(15)	27%(5)	45%(20)
Double outlet right ventricle	38%(10)	44%(8)	41%(18)
Persistent superior vena cava	46%(12)	33%(6)	41%(18)
Dextrocardi	23%(6)	%5(1)	16%(7)
Total anomalous pulmonary venous return	23%(6)	0	13%(6)
Ventriculoarterial discordans	7%(2)	16%(3)	11%(5)
Common atrium	%3(1)	16%(3)	9%(4)
Partial anomalous pulmonary venous return	%3(1)	11%(2)	7%(3)
Intermediate atrioventricular septal defect	0	5%(1)	2%(1)
Left ventricular outflow tract obstruction	0	16%(3)	7%(3)

MAPCA: Major aortpulmonary collateral arteries; PDA: Patent ductus arteriosus.

TABLE 3: Electrocardiographic features of all patients.

Cardiac pathology	Right atrial isomerism (n:26)	Left atrial isomerism (n:18)
Normal sinus rythm	24(92%)	10(55%)
Ectopic (low) atrial ryhtm	2(6%)	6(33%)
Ectopic (low) atrial+junctional ryhtm	0	2(11%)
Normal P wave	22(84%)	9(50%)
Multipl P wave	8(30%)	5(27%)
P wave vector	67.9±44.6	-1.6±30.1
QRS wave axis	85.3±91.9	50.9±37.5
1. degree AV block	0	1(5%)
2. and 3. degree AV block	0	0
Right ventricle hypertrophy	16(61%)	10(55%)
Left ventricle hypertrophy	0	1(5%)

TABLE 4: Diagnosis in patients that underwent cathaterization (n:26).

Diagnosis	No of patients	Percentage (%)
CIRV, PA, MAPCA	1	4
AVD, PA, PDA	1	4
DORV, POTO	1	4
CAVSD, DORV, POTO	6	23
Dext, CAVSD, DORV, POTO, TAPVR	1	4
TGA, VSD	1	4
CAVSD, L loop ventricles, PA, PAPVR	1	4
Absent of left AV connection, LVH, DORV, POTO	1	4
CIRV, PA, "disconnection" in left pulmonary artery	1	4
TOF	1	4
VSD-PA	1	4
CAVSD, PA	3	11
Dext, CAVSD, PA	1	4
DORV, PHT	1	4
CAVSD, PA, LVH, MH, VAD	1	4
CAVSD, POTO	1	4
Dext, CAVSD, DORV, POTO, LVH	1	4
IAVSD	1	4
DORV, POTO, LVH	1	4
Total	26	

AVD: Atrioventricular discordance; CAVSD: Complete atrioventricular septal defect; CIRV: Common inlet right ventricle; Dext: Dextrocardia; DORV: Double outlet right ventricle; IAVSD: Intermediate atrioventricular septal defect; LVH: Left ventricular hypoplasia; MAPCA: Major aortopulmonary collateral artery; MH: Mitral hypoplasia; PA: Pulmonary atresia; TAPVR: Total anomalous pulmonary venous return; PAPVR: Partial anomalous pulmonary venous return; PDA: Patent ductus arteriosus; PHT: Pulmonary hypertension; POTO: Pulmonary outflow tract obstruction; TGA: Transposition of the great arteries; TOF: Tetralogy of Fallot; VAD: Ventriculoarterial discordance; VSD: Ventricular septal defect.

tween +8 and +110 in RAI patients. Two patients with LAI were implanted with pacemakers due to sinus node dysfunctions. One patient with RAI had atrial fibrillation and one had ventricular fibrillation; both were returned to sinus rhythm.

ANGIOGRAPHIC RESULTS

Catheter angiography was performed in 26 patients out of 44 (59%). The diagnoses of catheterized patients are shown in Table 4; their demographic characteristics and hemodynamic data are summarized in Table 5. Out of the total 29 invasive procedures, 26 were performed diagnostically. Of these, 15 were to measure pulmonary artery pressure, one for major aortopulmonary collateral artery (MAPCA) stenting, one for right pulmonary artery balloon angioplasty stenting of a central shunt and one for balloon angioplasty stenting of a central shunt. In one case, a failed attempt was made at patent ductus arteriosus (PDA) stenting. Average pulmonary artery pressure was under 16 mmHg in seven patients and over 16 mmHg in eight. In four cases where the pulmonary artery could not be accessed, one shunt surgery and three Glenn procedures were performed. Based on the results of the catheter angiography, the following procedures were performed: Kawashima procedure

TABLE 5: Demographic characteristics and hemodynamic data of 26 patients that underwent cathaterization.

Variables	Mean±SD (range)
Age at catheterization (months)	32.1±3.8 (20 days-174 months)
Gender (Boy/Girl)	14/12
Weight (kg)	13.2±1.2 (3.1-55)
Oxygen saturation (%)	76.3±1 (54-98)
Hemoglobin (g/dl)	13.3±1.7 (8.4-19.3)
Pulmonary artery pressure (mmHg) (n:15)	16.2±1.4 (11-25)
Additional intervention (Stent in MAPCA, PBV, stent in shunt)	3
Complications (bradycardia, VT, SVT attacks)	4
Pulmonary artery index, McGoon unit	1.8±0.1 (1.3-2.8)
Right ventricle pressure (mmHg)	85.7±18.5 (58-113)
Right pulmonary artery diameter (mm)	9.1±0.8 (3.8-15.4)
Left pulmonary artery diameter (mm)	8.6±0.4 (3-15)

MAPCA: Major aortopulmonary collateral arteries; PBV: Pulmonary balloon valvuloplasty; SD: Standard deviation; SVT: Supraventricular tachycardia; VT: Ventricular tachycardia.

in eight patients, Glenn procedure in nine, shunt surgery in five, Fontan procedure in two, Tetralogy of Fallot (TOF) total repair in one, arterial switch and ventricular septal defect (VSD) closure in one, infracardiac TAPVR repair and shunt surgery in one, AV valve repair and atrial septal defect (ASD) closure in one and clinical follow-up in one. Additionally, pulmonary artery reconstruction was performed in three patients.

COMPLICATIONS DURING CATHETERIZATION

One patient developed persistent bradycardia, one had three ventricular tachycardia attacks, which were stopped with cardioversion, and one had a supraventricular tachycardia attack, which was stopped with adenosine.

SURGICAL RESULTS

A total of 45 surgical procedures were carried out in 44 patients. One of the patients was on clinical follow-up, one refused treatment and three patients underwent three procedures each. Biventricular repair was performed in five patients. Univentricular repair was possible in 10 (eight Kawashima, two Fontan) and 1.5-ventricle repair was possible in eight (Glenn). The remaining 11 patients are currently awaiting 1- and 1.5-ventricle repair (eight RAI, three LAI). Operative details are described in Table 6. All surgical procedures and outcomes are presented in Figure 1. The procedures performed were as follows: systemic pulmonary shunt surgery in seven patients, Kawashima procedure in seven, Glenn procedure in seven, pulmonary artery banding in two, and, in one patient each, the following procedures were performed: Fontan procedure; Norwood procedure; dual-chamber pacemaker implantation; stenting of bilateral PDA (MAPCA), which was later followed by Kawashima; shunt surgery, which was later followed by Glenn; PAPVR repair and Fontan; shunt and TAPVR repair; VSD closure; PAPVR repair and VSD closure; ASD closure and AV valve repair; PAPVR repair with arterial switch and VSD closure; Kawashima and the implantation of a dual-chamber pacemaker; and TOF total repair. One patient refused treatment and one was put on clin-

TABLE 6: Operation features of all patients.

Operation	Patient number
Systemic-to-pulmonary shunt	10
Kawashima operation	8
Glenn shunt	8
Pulmonary banding	2
Total anomalous pulmonary venous return repair	2
Partial anomalous pulmonary venous return repair	3
Fontan operation	2
VSD closure	3
Arterial switch operation	1
Total correction of TOF	1
Implantation of dual chamber pacemaker	2
ASD closure	1
AV valve repair	1
Norwood operation	1

ASD: Atrial septal defect; AV: Atrioventricular; VSD: Ventricular septal defect; TOF: Tetralogy of Fallot.

ical follow-up (Table 3). The general survival rate was 86% (38/44). The six patients that died all had RAI; the cause was sepsis in two cases, Glenn failure in two (one due to malfunction) and drug-resistant heart failure in one. One RAI patient died at home. The early and mid-term mortality rate was 13% (6/44); the mean follow-up period was 17.0±6.9 (8-35) months. During follow-up, two patients were implanted with a pacemaker due to sinus node dysfunction, one developed ventricular tachycardia and one developed atrial fibrillation.

DISCUSSION

Echocardiography is the primary diagnostic modality used to confirm diagnosis and plan surgery in patients with heterotaxy syndrome. However, additional diagnostic methods may be necessary because rhythm and cardiac (systemic and pulmonary venous) anomalies are common in such patients.³ In our echocardiography findings, pulmonary outflow tract obstruction was observed in 88% (23/26) of patients with RAI and 72% (13/18) of patients with LAI (72%). These findings were observed respectively as 93% (40/43) and 46.6% (41/88) in Yıldırım et al.'s study. As it was shown in our study, the POTO frequency was similar to Yıldırım

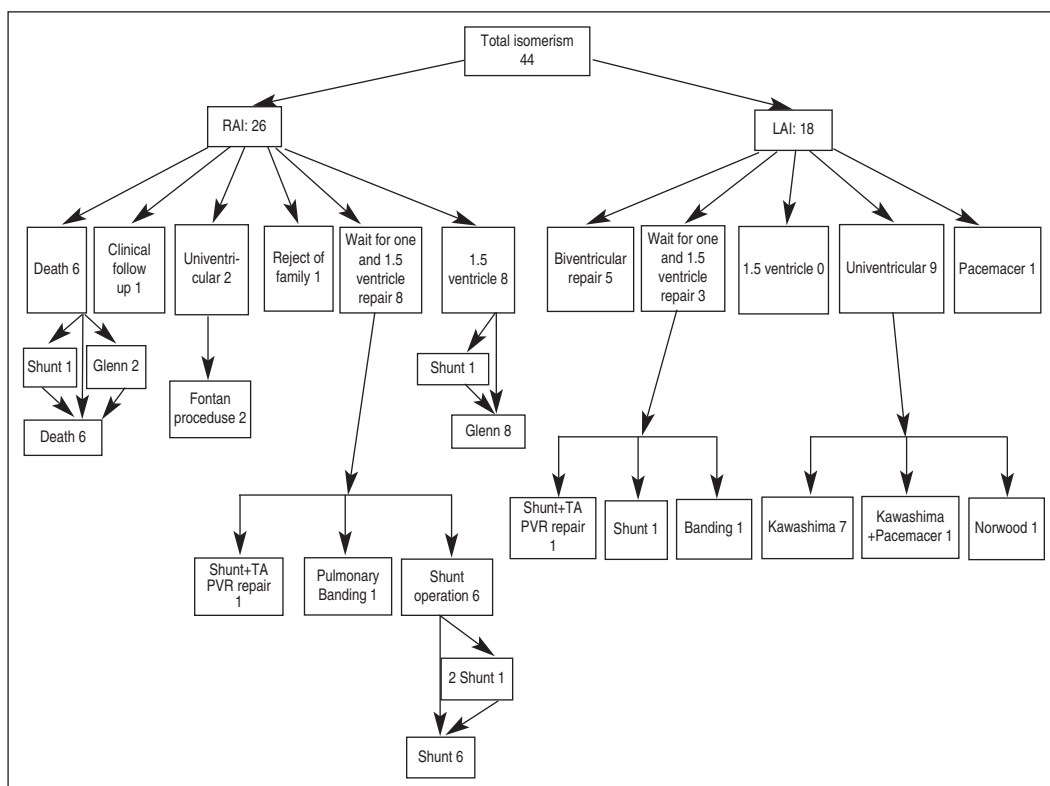


FIGURE 1: Surgical procedures and outcomes in isomeric patients.

LAI: Left atrial isomerism; RAI: Right atrial isomerism; TAPVR: Total anomalous pulmonary venous return.

et al.'s study. In our study, LAI was found to be high. Bilateral superior vena cava was determined to be 46% (12/26) in patients with RAI and 33% (6/18) in patients with LAI. Yildirim et al. observed bilateral superior vena cava to be, respectively, 30.2% (13/43) with RAI patients and 46.6% (41/88) with LAI patients.¹⁶ Double outlet right ventricle was observed in 38% (10/26) of patients with RAI and 44% (8/18) of patients with LAI. These findings were observed in the study by Yildirim et al., respectively, as 51.2% (22/43) and 31.8% (28/88).¹⁶ In our study, ventriculoarterial discordans were determined in 7% (2/26) of patients with RAI and 16% (3/18) of patients with LAI. Yildirim et al. observed these findings, respectively, as 9.3% (4/43) in RAI patients and 9.1% (8/88) in LAI patients.¹⁶

Histological studies have shown that LAI patients have displaced and hypoplastic AV and sinoatrial nodes (in the upper lateral, the medial lateral or in the lower lateral atrial wall, next to the coronary sinus ostium), while RAI patients have bi-

lateral AV and sinoatrial nodes. In most instances, the sinus node is absent in LAI. In our study, normal sinus rhythm was observed in 24 (92%) of the patients with RAI and 10 (55%) of the patients with LAI. These findings were respectively 27 (62.8%) and 11 (12.5%) in Yildirim et al.'s study.¹⁶ Because most of our LAI patients had a left-sided sinus node, the P-wave vector in this group shows left axis deviation. In RAI, the P-wave vector tends to have right axis deviation. These patients develop ventricular conduction system abnormalities unrelated to ventricular morphology. The superior frontal-oriented P-wave vector that is seen in LAI indicates a low atrial rhythm.¹³ Indeed, low atrial rhythm was detected in eight out of 19 LAI patients in our study (42%). Ectopic atrial rhythm was seen in two of our RAI patients (6%). The relatively higher frequency of multiple P waves in RAI patients (n: 8, 30%) could be because in the LAI group (n:5, 26%). Right axis deviation of a QRS wave is more common in RAI because main ventricular

morphology is dominated by the right ventricle and right ventricular hypertrophy is more common.

Heart rate slowly declines with age in LAI patients. At 15 years of age, 70% of patients present with sinus bradycardia. Being more prevalent in the fetal period, AV block occurs in 50% of patients at some point in life, and may be progressive.^{15,16} LAI patients with fetal AV block have a poor prognosis.¹⁷ Eronen et al. reported a 71% arrhythmia rate and a 29% mortality rate for cardiac arrhythmias in heterotaxy syndrome (n=13).¹⁸ The arrhythmia rate in our study was 57% (n=11) and there was no arrhythmia-related mortality among our LAI patients. Perioperative tachyarrhythmias are common in older patients, while bradyarrhythmias are often seen in patients undergoing right ventricular outflow tract repair for pulmonary stenosis.¹⁹ For this reason, the arrhythmia rate was found to be low in our study. The reported rates of bradyarrhythmias due to sinus node dysfunctions in LAI are high.²⁰ Late-term results are poor despite good early results with pacemaker implantations.²¹ A double-chamber pacemaker implantation due to sinus node dysfunction was performed in two (11%) of our patients with LAI. Pacemakers were implanted in four (4.6%) patients because of a complete AV block, as seen in the study by Yildirim et al.¹⁶ One LAI patient with a first-degree AV block is still being monitored. Eronen et al. reported a 36% mortality rate for patients with pacemakers.¹⁸ Arrhythmia, complete AV block and sick sinus node syndrome all increase the mortality rate in LAI patients.²⁰

In another study, Eronen et al. reported a 28% (n=9) arrhythmia rate in 32 RAI patients over a 34-year follow-up period.²² Due to SVT and atrial extrasystole, seven of these patients received medical treatment. AV block was detected in two (6%) patients, who both died despite pacemaker implantations.²² In our study, the cardiac arrhythmia rate in RAI was 13% (n=4). Supraventricular tachycardia is common in patients with right atrial isomerism. Wu et al. reported a 24.8% SVT rate.²³ SVT in RAI patients is attributed to the double AV node system and is thought to be an AV nodal-to-AV nodal

reentrant tachycardia. SVT can be terminated with drugs that slow down AV conduction, and occurs increasingly less with age. The incidence of SVT after total cavopulmonary connection is reported at 25%. The relatively lower incidence (7%) of SVT in RAI patients after shunt surgery could be due to the younger age range of patients at the time of surgery and the nature of the procedure.²³ One of our RAI patients who underwent the Glenn procedure and one who underwent Kawashima are on antiarrhythmic treatment due to persistent SVT. None of our patients that underwent shunt surgery developed SVT.

In our study, echocardiography was inconclusive in 26 patients (26/44; 59%) and catheterization was performed to clarify diagnosis and evaluate cardiac anatomy prior to surgery. Of the 26 patients that underwent angiography, 25 had a surgery performed (96%). According to our findings, cardiac catheterization proved necessary in three scenarios. Firstly, it was used for evaluating pulmonary artery pressure, size of main pulmonary artery and branches and the pulmonary vascular bed prior to Fontan procedure and bidirectional cavopulmonary anastomosis (bidirectional Glenn shunt). The 19 patients in this group underwent Glenn (n=9), Kawashima (n=8) and Fontan (n=2) procedures. Secondly, it was used in procedures like balloon dilatation and stent placement. In this group, one procedure was a right pulmonary artery balloon angioplasty stenting of a central shunt; one balloon angioplasty stenting a central shunt; and one was a MAPCA stenting. Lastly, catheterization was performed in five patients in preparation for operation (four shunts, one TOF correction) and two patients to ascertain diagnosis (one coronary anomaly and one infracardiac TAPVR).

Previous studies have shown that cardiac defects are more complex in RAI than in LAI. Eronen et al. reported a 22% mortality rate over a 14-year period, while Hashmi et al. reported a 35% rate over a five-year period for patients with atrial isomerism.^{22,24} In our study, the mortality rate for RAI patients over a four-year period was 23% (6/26). General mortality rate was 13% (6/44).

In a study that followed patients for 13 years, Yildirim et al. determined a mortality ratio of 22/43 (51.2%) in patients with RAI, 16/72 (22.2%) in patients with LAI and an overall mortality of 31/97 (32%).¹⁶ Previous studies have suggested that the high mortality rates in LAI patients can be attributed to noncardiac reasons.^{18,25} There was no LAI-related mortality in our study, which can be explained by the short follow-up period and the fact that noncardiac causes take longer to surface. Cardiac failure, anoxia and infection were the predominant causes of death. Some patients, either with or without palliation, may have balanced hemodynamics and grow to the age where further palliation is possible. Similar to previous studies, the outcomes in our RAI patients were poor despite advanced surgical techniques and better intensive care conditions. Major risk factors for mortality in RAI are TAPVR, asplenia (sepsis), ASD with hypoplastic ventricle, common AV valve regurgitation, when the right ventricle serves as the systemic ventricle, cardiac failure and arrhythmia.^{1,7,8,16,22,24} All of the patients that died had RAI. Of these, five had complete ASD, three had TAPVR, four had ventricular hypoplasia, one had severe common AV valve insufficiency and all of their right ventricles served as their systemic ventricle. Two of our patients died of sepsis and Glenn failure, one due to cardiac failure and one died at home.

Although patients with RAI have two separate balanced ventricles, biventricular repair is rarely possible. In our study, none of the RAI patients, and five LAI patients, underwent biventricular repair. However, successful biventricular repair in RAI has previously been reported in the literature.^{19,26,27} In Yildirim et al.'s study, they achieved biventricular repair in the 22 (30.6%) patients with LAI, but they could not achieve biventricular repair in the patients with RAI.¹⁶ Two of our RAI patients and two LAI patients underwent 1.5-ventricle repair following shunt surgery, and one LAI patient underwent 1.5-ventricle repair after MAPCA embolization.

In Yildirim et al.'s study, 1.5-ventricle repair was achieved in three (11.5%) patients with RAI and four (5.5%) patients with LAI.¹⁶ LAI patients are better candidates for 2-ventricle repair because their cardiac defects are less severe; still, only 2-3% of LAI patients have suitable anatomies for repair. Atrioventricular septal defects, systemic and pulmonary venous return anomalies and ventriculoarterial concordance are less common in LAI.²⁸ While none of our LAI patients had TAPVR, two of them had PAPVR.

In isomeric patients, a single AV valve and its anatomic structure are important risk factors for an eventual repeat surgery.²⁹ A single AV valve was present in 33 of our patients, but none required surgery during the early and mid-term follow-up period. Only one patient underwent AV valve repair. This can be explained by the short follow-up period.

STUDY LIMITATIONS

The present study is retrospective and non-randomized. The mean follow-up period was only 17.0 ± 6.9 months. A longer period would be necessary to accurately assess prognosis and to conduct a more detailed follow-up.

CONCLUSION

Atrial isomerism commonly accompanies with severe heart defects. Cardiac catheterization is necessary for the evaluation of the pulmonary vascular bed and invasive procedures. Cardiac catheterization with echocardiography can improve the surgical planning strategy.

Mortality rates are higher in RAI than in LAI. Our early and mid-term results indicate that extracardiac problems increase mortality in patients with RAI, while arrhythmias increase morbidity in patients with LAI. Although the follow-up period in our study was short, we can conclude that the early/mid-term survival rate in atrial isomerism can be increased with enhanced preoperative evaluations.

REFERENCES

- Kim SJ. Heterotaxy syndrome. *Korean Circ J* 2011;41(5):227-32.
- Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis. In: Fyler DC, ed. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus, Inc; 1992. p. 27-35.
- Geva T, Vick GW 3rd, Wendt RE, Rokey R. Role of spin echo and cine magnetic resonance imaging in presurgical planning of heterotaxy syndrome. Comparison with echocardiography and catheterization. *Circulation* 1994;90(1):348-56.
- Bartz PJ, Driscoll DJ, Dearani JA, Puga FJ, Danielson GK, O'Leary PW, et al. Early and late results of the modified Fontan operation for heterotaxy syndrome: 30 years of experience in 142 patients. *J Am Coll Cardiol* 2006;48(11):2301-5.
- Stamm C, Friehs I, Duebener LF, Zurakowski D, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al. Improving results of the modified Fontan operation in patients with heterotaxy syndrome. *Ann Thorac Surg* 2002;74(6):1967-77.
- Azaki A, Merklinger SL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, Adatia I. Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes. *Ann Thorac Surg* 2001;72(5):1636-40.
- Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96(2):212-8.
- Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG. Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1992;20(3):678-84.
- Bliden LC, Moller JH. Analysis of the P wave in congenital cardiac malformations associated with splenic anomalies. *Am Heart J* 1973; 85(4):439-44.
- Wren C, Macartney FJ, Deanfield JE. Cardiac rhythm in atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1987; 59(12):1156-8.
- Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. *Am J Cardiol* 1990; 65(3):231-6.
- Ho SY, Seo JW, Brown NA, Cook AC, Fagg NL, Anderson RH. Morphology of the sinus node in human and mouse hearts with isomerism of the atrial appendages. *Br Heart J* 1995;74(4):437-42.
- Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH. The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979;59(5):879-85.
- Frogoudaki A, Sutton R, Gatzoulis MA. Pacing for adult patients with left atrial isomerism: efficacy and technical considerations. *Europace* 2003;5(2):189-93.
- Huhta J, Smallhorn JF, Macartney FJ. Two dimensional echocardiographic diagnoses of situs. *Br Heart J* 1982;48(2):97-108.
- Yildirim SV, Tokel K, Varan B, Aslamaci S, Ekici E. Clinical investigations over 13 years to establish the nature of the cardiac defects in patients having abnormalities of lateralization. *Cardiol Young* 2007;17(3):275-82.
- Phoon CK, Villegas MD, Ursell PC, Silverman NH. Left atrial isomerism detected in fetal life. *Am J Cardiol* 1996;77(12):1083-8.
- Eronen MP, Aittomäki KA, Kajantie EO, Sairanen HI. Outcome of left atrial isomerism at a single institution. *Pediatr Cardiol* 2012;33(4): 596-600.
- Lim HG, Bacha EA, Marx GR, Marshall A, Fynn-Thompson F, Mayer JE, et al. Biventricular repair in patients with heterotaxy syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137(2):371-379.e3.
- Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lai LP, Lue HC, Hsieh FJ. Cardiac rhythm disturbances in patients with left atrial isomerism. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24(11):1631-8.
- Garcia OL, Metha AV, Pickoff AS, Tamer DF, Ferrer PL, Wolff GS, et al. Left atrial isomerism and complete atrioventricular block: a report of six cases. *Am J Cardiol* 1981;48(6):1103-7.
- Eronen MP, Aittomäki KA, Kajantie EO, Sairanen HI, Pesonen EJ. The outcome of patients with right atrial isomerism is poor. *Pediatr Cardiol* 2013;34(2):302-7.
- Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lai LP, Lue HC, Young ML, Hsieh FJ. Supraventricular tachycardia in patients with right atrial isomerism. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(3):773-9.
- Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;31(5):1120-6.
- Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn F, Williams GW, Freedom RM. Outcome of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000;36(3): 908-16.
- Kawashima Y, Matsuda H, Naito Y, Yagihara T, Kadoba K, Matsuki O. Biventricular repair of cardiac isomerism with common atrioventricular canal with the aid of an endocardial cushion prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106(2):248-53.
- Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, et al. Biventricular repair for right atrial isomerism. *Ann Thorac Surg* 2006;81(5):1808-16.
- Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshikawa Y. Anatomic biventricular repair by intraatrial and intraventricular re-routing in patients with left isomerism. *Cardiol Young* 2001;11(1):12-6.
- Hancock Freisen CL, Sherwood MC, Gauvreau K, Frank DF, del Nido PJ, Jonas RA, et al. Intermediate outcomes of atrioventricular valvuloplasty in lateral tunnel Fontan patients. *J Heart Valve Dis* 2004;13(6):962-71.

Recent Period Ablation Experiences in Children with Dysrhythmia

Disritmili Çocuklarda Son Dönem Ablasyon Deneyimleri

Tevfik KARAGÖZ,^a
Alper AKIN,^a
Sema ÖZER,^a
Hayrettin Hakan AYKAN,^a
Muzaffer Kürşat FİDANCI,^a
Dursun ALEHAN,^a
Süheyla ÖZKUTLU^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Hacettepe University Faculty of Medicine,
İhsan Doğramacı Children's Hospital,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 05.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 15.01.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Alper AKIN

Hacettepe University Faculty of Medicine,
İhsan Doğramacı Children's Hospital,
Department of Pediatric Cardiology,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
alperakin1@hotmail.com

ABSTRACT Objective: Ablation is a treatment method that can be applied in most of arrhythmias especially in life-threatening and drug-resistance arrhythmias. This study aimed to present our experiences with different ablation methods. **Material and Methods:** Between January 2008-September 2012, 276 ablation procedure was performed in 244 patients. Patients were hospitalized at least 24 hours. Transoesophageal electrophysiological study was performed at third months. **Results:** In 158 patients 168 RFA, in 67 patients 70 cryablation (CRA), in 19 patients radiofrequency ablation (RFA) and CRA was performed during same session. Patients mean age and weight was 12.1 years(15 months-18 years) and 45 kg(10-116) respectively. Diagnosis was atrioventricular nodal reenteran tachycardia(AVNRT) in 93, atrioventricular reenteran tachycardia(AVRT) with concealed accessory pathway in 31, ventricular tachycardia(VT) in 16, atrial tachycardia(AT) in 16, permanent junctional reciprocating tachycardia(PJRT) in 4, atrial flutter(AF) in 2, junctional ectopic tachycardia(JET) in 1, Mahaim tachycardia in 1, wide QRS tachycardia in 1, AVNRT+AT in 4, AVNRT+AVRT in 1, AVNRT+VT in 1 and WPW+Mahaim in 1 patients. Procedural success was achieved in 251(90,9%) procedure. Recurrence was observed in 25(9,1%) procedure between 24 hours and 22 months. Total of 19(6,9%) complication occurred in 18 procedure which were classified as minor except 2 of them. **Conclusion:** Although this results includes the learning period experiences, no permanent atrioventricular block was observed. Nowadays, thanks to the advantages of new methods, ablations provides complete cure in most of childhood arrhythmias with a low risk of serious complications.

Key Words: Catheter ablation; arrhythmias, cardiac; child

ÖZET Amaç: Ablasyon, başta ilaç tedavileri ile kontrol altına alınamayan hayatı tehdit eden aritmiler olmak üzere aritmilerin önemli bölümünde uygulanabilen tedavi yöntemidir. Bu çalışmada farklı yöntemlerin kullanıldığı son dönem ablasyon sonuçlarımızın sunulması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2008-Eylül 2012 yılları arasında 244 hastaya 276 RFA ve/veya CRA uygulandı. Hastalar işlem sonrası en az 24 saat yatırılarak izlendi. Üçüncü ayda transözofageal elektrofizyolojik çalışma uygulandı. **Bulgular:** Yüz eli sekiz hastaya 168 RFA, 67 hastaya 70 CRA, 19 hastaya ise aynı seansta RFA ve CRA uygulandı. Yaş ortalaması 12.1 (15 ay-18 yıl) yıl, ağırlık ortalaması 45 (10-116) kg, erkek/kız 112/132 idi. Doksan üç hasta atriyoventriküler nodal reenteran taşikardi (AVNRT), 31 hasta gizli aksesuar yolu atriyoventriküler reenteran taşikardi (AVRT), 72 hasta Wolf Parkinson White sendromu (WPW), 16 hasta ventriküler taşikardi (VT), 16 hasta atriyal taşikardi (AT), 4 hasta permanant resiprokal kavşak taşikardisi (PJRT), 2 hasta atriyal flutter (AF), 1 hasta ektopik kavşak taşikardisi (JET), 1 hasta Mahaim taşikardi, 1 hasta geniş QRS taşikardi, 4 hasta AVNRT+AT, 1 hasta AVNRT+AVRT, 1 hasta AVNRT+VT, 1 hasta WPW+Mahaim taşikardi tanılıydı. 251 işlem (% 90,9) başarılı oldu. 25 işlemde (%9,1) 24 saat-22 ay arasında rekürrens gelişti. 18 işlemde ikisi haricinde geçici ve minor olarak sınıflandırılan 19 (%6,9) komplikasyon görüldü. **Sonuç:** Öğrenme dönemi deneyimlerimizi de kapsamasına rağmen hiçbir hastamızda kalıcı atriyoventriküler blok görülmemiştir. Yeni yöntemlerin getirmiş olduğu avantajlar sayesinde günümüzde ablasyon, çocuklardaki çoğu aritmilerde tam kür sağlayan, ciddi komplikasyon riski çok düşük olan yöntemlerdir.

Anahtar Kelimeler: Kateter ablasyonu; aritmiler, kardiyak; çocuk

Pediatr Heart J 2014;1(4):345-51

Radiofrequency ablation (RFA) is destruction of arrhythmogenic myocardial tissue, accessory pathways or atrioventricular (AV) connections by means of radiofrequency energy. It was first introduced in 1986 and was first performed in children by van Hare et al. in 1989.^{1,2} Radiofre-

quency ablation is the method of choice in whom medical therapy fails to control the arrhythmia attacks or side effects restrict medical therapy. Main indications include drug resistant paroxysmal symptomatic tachycardia, intractable tachycardia causing cardiac dysfunction in patients older than 4 years, intractable tachycardia causing cardiac dysfunction and refractory to amiodarone treatment in patients younger than 4 years, Wolf Parkinson White syndrome (WPW) patients with short effective refractory period or with a cardiac arrest history.³

Radiofrequency energy is a low power and high frequency energy producing heat that causes necrosis in the exposed myocardial tissue. For ablation therapy, a generator producing 2-50 W energy with 300-750 kHz frequency is utilized.⁴ The other method Cryoablation (CRA) is a relatively old technology but a new treatment measure accepted more recently in heart diseases. First interventional percutaneous CRA treatment for arrhythmia in human subjects initiated in 1999 and results published in 2001.⁵ This method intervenes cellular functions and metabolism by means of cooling and freezing which can be performed through the epicardial and endocardial route.^{6,7} Procedure consist of 2 stages; first one is mapping in which tip temperature of the probe is -30 °C and tissue damage is still reversible while second stage is CRA in which tip temperature of the probe is -60 °C or lower and resultant tissue damage is irreversible.^{7,8} It is gaining popularity in children and in high risk patients where AV block is a major concern because the ablation target may be closely related to native conduction pathways like AV node.^{6,9}

Here we present our experience on RFA and CRA for the treatment of childhood arrhythmias including both early and late phase of our learning curve.

MATERIAL AND METHODS

A total of 244 patients aged between 15 months and 18 years, undergone 276 RFA and/or CRA procedures after they are evaluated with medical history, physical examination, laboratory tests for differential diagnosis and then intracardiac electrophysiological study (IEPS), between January 2008 and

September 2012 were enrolled in the study. The data of the study group is reviewed retrospectively for demographics, procedure type, procedural success, complications related to the procedure, duration of the procedure and fluoroscopy. An informed consent was obtained from the parents. The study was approved by institutional ethical committee.

Ablation Techniques: Patients and parents are informed about the procedure and written informed consents are obtained. Procedures were performed under different sedation or anesthesia techniques; general anesthesia in 6 patients, midazolam (0.15 mg/kg, i.v.) in 74 patients, ketamine (1 mg/kg, i.v.) and midazolam plus ketamine for the rest. Low molecular weight heparin (100 µg/kg, i.v.) was administered when artery line is utilized for catheterization. Diagnostic quadripolar IEPS catheter (5-8 Fr) is introduced via femoral vein to the high right atrium, bundle of His, coronary sinus and apex of the right ventricle. After the responsible arrhythmic focus is identified, RFA is performed with 40-65 °C temperature and 5-70 Watt energy (Medtronic Atakar® II RF Generator, Minneapolis, MN, U.S.A was employed). For a routine RFA procedure, a 7F diameter with 4 mm tip catheter (Marine®-Medtronic Inc., Minneapolis, MN, U.S.A) was preferred. For a routine CRA procedure, a console (Cryo Console, CryoCath Technologies Inc., Kirkland, Canada) using N₂O as refrigerant with 7F diameter quadripolar catheters with 6 or 8 mm tip (Freezor® Xtra, CryoCath Technologies Inc., Kirkland, Canada) was employed. Initially, mapping procedure with -30 °C temperature was performed for assesment of AV block probability. During mapping, if anticipated effect was observed in 30 seconds then CRA with a temperature of -80 °C was performed for 240-360 seconds. If AV block or unsatisfactory result is observed, mapping procedure is terminated. After the procedure, heart rhytm is monitored for 30 minutes and arrhythmia is provoked by intentional atrial and/or ventricular stimulation. When arrhythmogenic focus is ablated and arrhythmia could not be provoked, the procedure is regarded as successfull.

All patients were monitored on an inpatient basis at least 24 hours and investigated again with 12

lead electrocardiography (ECG) and echocardiography (Echo) before discharge from the hospital. Low dose aspirin (3-5 mg/kg/gün) was administered for 3 months for the patients who had intervention to the left chambers of heart. Routine follow up consist of outpatient clinical visits on first, third, sixth months and then annually. On follow up, patients are evaluated with ECG, Echo and 24-hour Holter monitoring. On the 3rd month, patients are evaluated with transesophageal electrophysiological study (TEEPS) for recurrence. Patients are evaluated with TEEPS again only if they become symptomatic again on follow up. Results were expressed as mean $\pm$ standard derivation and as range.

This study was conducted in accordance with the 2008 Declaration of Helsinki principles (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>) and ethical approval was obtained from the institution.

RESULTS

A total of 276 procedures were performed consisting of 168 RFA alone, 70 CRA alone (due to location of arrhythmogenic focus) and 19 RFA together with CRA in the same session (total RFA procedure count was 187 and total CRA procedure count was 89). No statistically significant difference was observed for success, recurrence and complication rates between genders. Patient demographics, diagnoses according to IEPs, number of performed procedures, success rate according to diagnoses, recurrence and complication rates, procedure and fluoroscopy durations are given in Table 1.

Indications for 89 CRA procedure were atrioventricular nodal reentrant tachycardia (AVNRT) in 48, manifest accessory pathway (WPW) in 22, AT in 5, AVNRT with AT in 5, atrioventricular reentrant tachycardia (AVRT) in 2, AVNRT with ventricular tachycardia (VT) in 1, AVNRT with AVRT in 1, junctional ectopic tachycardia (JET) in 1, Mahaim tachycardia in 1, wide QRS in 1. Indications in 19 RFA with CRA sessions

TABLE 1: Characteristics of patients.

	Patient (n)	Procedure (n)	Boy/Girl (n)	Weight (kg) (mean)	Age (year) (mean)	Success (n, %)	Recurrence (n, %)	Complication (n, %)	Procedure duration (min.)	Scopy time (min.) (mean)
AVRT	72	83	46/37	45.8	12	78, %94	7, %8.4	8, %9.6	111.7	32
WPW	31	31	16/15	40.9	11.5	31, %100	0	1, %3.2	99.8	20.8
Occult conduction pathway	93	98	35/63	47.1	12.5	93, %94.9	10, %10.2	7, %7.1	85.7	17.5
AVNRT	16	18	6/12	43.6	12.4	10, %55.6	2, %11.1	0	119	30.6
VT	16	21	9/12	47.2	12.4	17, %81	2, %9.5	2, %2.5	134.6	31.8
AT	4	4	3/1	14.1	3.8	4, %100	0	0	105	30.3
PURT	5	5	1/4	33.2	10	2, %40	0	1, %20	113.7	39.8
AF (2), JET, Mahaim, wide QRS	4	10	8/2	48.4	14.5	10, %100	4, %40	0	132	31.8
AVNRT + AT	1	2	2/0	37	12	2, %100	0	0		
AVNRT + AVRT	1	2	0/2	55	13	2, %100	0	0		
AVNRT + VT	1	2	2/0	40	13	2, %100	0	0		
WPW + Mahaim	244	276	128/148	45 ($\pm$ 15.6)	12.1 ($\pm$ 3.3)	251 (%90.9)	25 (%9.1)	19 (%6.9)	105 $\pm$ 49 (30-270)	26.6 $\pm$ 22.4 (2-160)

AF: Atrial fibrillation; AT: Atrial Tachycardia; AVRT: Atrioventricular Reentrant Tachycardia; AVNRT: Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia; JET: Junctional ectopic tachycardia; PURT: Permanent Reciprocating Junction Tachycardia; VT: Ventricular Tachycardia; WPW: Wolf Parkinson White syndrome.

were WPW syndrome with multiple and/or parahisian accessory pathways in 10, AT in 4, multiple arrhythmogenic focus in 3 (AVNRT+AVRT, AVNRT+AT, AVNRT+VT) and AVNRT in 2.

Radiofrequency ablation had failed in 19 patients; of these failure patients, 8 had parahisian arrhythmogenic focus. CRA failure was observed in 2 patients with right atrium originated AT who had developed AV block during cryomapping procedure, 1 WPW syndrome with a parahisian accessory pathway, 1 Mahaim tachycardia, 1 JET with transient AV block and 1 wide QRS tachycardia. The comparison of RFA and CRA procedures for success, recurrence and complication rates is given in Table 2.

In 9 patients, more than 1 cause of tachycardia was identified; AVNRT+AT in 4, AVNRT+AVRT in 1, AVRT+ idiopathic left VT in 1, AVRT+ Mahaim in 1, WPW+AT in 1 and WPW+Mahaim in 1. Due to clinical silence behaviour of AT and Mahaim, only WPW was treated in a WPW+AT patient and only AVRT was treated in a patient with AVRT+Mahaim with RFA, respectively. Each ablation procedure performed in the other patients with multiple tachycardia causes was regarded and processed as separate procedures. No complications were encountered. Recurrence is observed in 5 (27.7%) procedures.

During 18 procedures (6.5%), 19 procedure-related complications (6.9%) were observed. Permanent complication rate was 0.7% and transient complication rate was 6.2%. Complications were as follows; transient first degree AV block in 7 procedures (4 RFA, 3 CRA), transient complete AV block in 2 procedures (during RFA), atrial flutter in 2 procedures, permanent right branch block in 1 pro-

cedure, transient left branch block in 1 procedure, depression of ST segment in 1 procedure, atrial fibrillation in 1 procedure, ventricular fibrillation in 1 procedure, atrial fibrillation degenerating to ventricular fibrillation with moderate-severe mitral valve insufficiency in 1 procedure and hypotension and bradycardia responding to atropine in 1 procedure. In 2 patients ventricular fibrillation was developed but responded to cardioversion and returned to sinus rhythm. One patient who experienced STdepression had undergone coronary computed tomography angiography 1,5 month after the procedure and no abnormality was detected. All the complications except moderate-severe mitral valve insufficiency were temporary.

Recurrence was observed in 25 patients (9.1%). Earliest and latest recurrences were encountered 24 hours and 22 months after the procedures and both were diagnosed as WPW with multiple accessory pathways. In WPW patients with recurrence, accessory pathways were parahisian, septal or right sided while no left sided accessory pathway was encountered.

Mean procedural time was 105±49 minutes (range, 30-270 min.), fluoroscopy time was 26.6±22.4 (range, 2-160 min.), RFA time was 3.0±2.3 min. (range, 6 seconds-15 minutes). Patients older than 14 years of age had significantly higher procedural and fluoroscopy time ($p=0.05$ and $p=0.02$ respectively). Comparison of the procedure and fluoroscopy time for recurrence, complications and age is given in Table 3.

Atrioventricular nodal reentrant tachycardia: Transient complications were encountered in 7 procedures (7.1%) (transient 1. degree AV block in 4 patients, transient complete AV block in 2 patients, atrial flutter in 1 patient). Complete AV block was developed only in RFA procedures. First degree AV block was developed during mapping stage of CRA in 1 patient and in RFA procedure in 3 patients. During long term follow up of the patients with transient AV block, no AV block relapse was observed.

Atrioventricular reentrant tachycardia with occult accessory pathway: RFA was performed in 29 patients while 2 patients received CRA due to parahisian location of accessory pathways. In one

TABLE 2: Comparison of the results of radiofrequency ablation and cryoablation

	Radiofrequency ablation	Cryoablation
Procedure	187 (67.7%)	89 (32.3%)
Success	168 (89.8%)	83 (93.3%)
Recurrence	17 (9.1%)	8 (9%)
Complication	15 (8%)	4 (4.5%)
Major	1 (0.5%)	1 (1.1%)
Transient and minor	14 (7.5%)	3 (3.4%)

TABLE 3: Duration of procedure and fluoroscopy for age, success, recurrence and complication.

	Duration of procedure (min.)	Duration of scopy (min.)
Successful	105.1±45.6	25.9±20.4
Unsuccessful	115±57	45.8±45.2
	p= 0.4	p= 0.1
Recurrence (+)	89.4 ±34.3	20.1±14.5
Recurrence (-)	107.4±50.8	23.3±27.9
	p= 0.14	p=0.16
Complication (+)	124.2±61.2	43.9±43.2
Complication (-)	104.5±48.8	26.2±20.6
	p= 0.18	p= 0.20
< 15 years	102.2±49.4	25 ±20.7
≥ 15 years	119.8±49.0	36.2 ±27.9
	p=0.05	p=0.02

patient, hypotension and bradycardia was developed after removal of the catheter sheath which responded to atropine.

Wolf Parkinson White syndrome (Manifest accessory pathway): Seventy two patients had 83 ablation procedures with an indication of WPW syndrome (61 RFA and 22 CRA). Seventy two WPW patients had a total of 88 accessory pathways; 57 patients had solitary, 14 patients had 2 and 1 patient had 3 (right posteroseptal+septal+parahisian) accessory pathways. Locations of the accessory pathways were septal (n=31), left free wall (n=27), para-hisian (n=18), right free wall (n=12) while the accessory pathways were assumed epicardial in 3 patients. Four RFA and 1 CRA procedures failed. Among the failed procedures; 1 had multiple right, 1 had extensive left and 1 had parahisian accessory pathways. Recurrence was observed after 8 procedures (8.4%). Among the patients with recurrence; 2 had multiple accessory pathways, 2 had right accessory pathways, 1 had left accessory pathway and AT, 1 had para-hisian and 1 had septal accessory pathways. Seven patients suffered 8 complications. Of these 7 patients; 3 had multiple accessory pathways (complications were ST depression, permanent right branch block, atrial fibrillation related to catheter manipulation), 1 had a multiple and wide left accessory pathway

(atrial fibrillation degenerating to ventricular fibrillation with moderate mitral valve insufficiency), 1 had left accessory pathway (transient left branch block), 1 had posteroseptal accessory pathway (VF), 1 had right accessory pathway (atrial flutter).

Ventricular Tachycardia: Focus of the tachycardia was in right ventricular outflow tract (RVOT) in 8 patients (1 near the His bundle), orifice of the right coronary artery in 1, orifice of the left coronary artery in 2 and left ventricle in the rest of the patients. Eight procedures failed and arrhythmogenic focuses were in RVOT in 3 (1 near the His bundle, 1 epicardial), left ventricle in 3 (2 were multiform), orifice of the right coronary artery in 1, orifice of the left coronary artery in 1. Recurrence was observed in 2 patients and both had arrhythmogenic focus in RVOT.

Atrial Tachycardia: In all of the 4 failure patients, arrhythmogenic focuses were located in right atrium. Five patients had preexisting tachycardia induced cardiomyopathy (TIC); 1 had recurrence and had another ablation 3 months later with success. First degree transient AV block was developed in 2 procedures; 1 during CRA mapping and 1 during RFA.

One of the 2 patients with atrial flutter had co-existing operated VSD and the other had Transposition of great arteries (TGA) and Senning procedure. RFA was successfully performed in these 2 patients with CARTO device.

Permanent reciprocal junction tachycardia: Four patients had RFA procedure with PJRT indication and all were successful. No complication or recurrence was encountered. Two patients aged 2,5 and 3 years had preexisting TIC. After successful ablation, TIC recovered in all patients during follow up. Mean left ventricle ejection fraction was % 47 (range, 34-61) before the intervention while it improved to 68% (range, 63-72) 1 month after the procedure.

DISCUSSION

Supraventricular tachycardia of infancy resolves spontaneously before 1 year of age in %90 of patients while 1/3 of these become symptomatic again later at an average of 8 years.¹⁰ Chronic tachycardia

is a risk factor for heart failure and cardiomyopathy. Besides, some arrhythmias like atrial fibrillation possess sudden death risk due to ventricular fibrillation that can be conducted by accessory pathways. All these factors should be considered when evaluating a patient for ablation.^{11,12}

Success rate of ablation treatment in children and adolescent age group is reported to be 50-96%; especially higher success rates of 95-100% are reported for AVNRT, PJRT and left free wall accessory pathways.¹³⁻¹⁷ Success rate in our series was 90,9%. Highest success rate of 100% was observed in AVRT (with occult accessory pathway) and PJRT patients which is compatible with literature. On our previous series of 135 patients until 2003, success rate of ablation was 82%, recurrence rate was 4% and complication rate was 11%.¹⁸ Another study of 131 children comparable for indications, age and body weight distribution reported 92,5% success, 9,8% recurrence and 3,8% complication rates.¹⁹

Ventricular tachycardia was the indication of intervention in 6,6% of the whole study group (16/244) with a success rate of 55,6%. Procedures were discontinued to avoid AV block because the arrhythmogenic focus was close to His bundle in 1 patient, to left coronary artery orifice in 1 patient and to right coronary artery orifice in 1 patient. These patients constitute the major bulk of failure group. There are also studies reporting low success rates of RFA (25-87%) in VT patients.^{18,20,21} Complication rates range between 0-20%.^{19,20} Soejima et al reported success rates of 87% in RVOT derived VT, 78% in left ventricle outflow tract (LVOT) derived VT for RFA treatment in VT indications.²² In our previous series, success rate of ablation treatment in VT was 25%.¹⁸

Our success rate in atrial tachycardia was 81%. In this group, 2 recurrences were observed and to date, no recurrence was seen after re-ablation. Success rates of the NASPE study in ectopic atrial tachycardia (EAT) were similar to our results with 86,7% and was higher in left atrial ectopic tachycardia than the right atrial ectopic tachycardia.²¹ Our 4 failure patients were right atrium derived tachycardia consisted with literature. Wals et al. reported 23 success and 2 failure in 25 children and

adolescent patients with EAT.²³ Another report stated 86,7% success rate of RFA in EAT.²⁴ Lee et al.²⁵ reported 83% success and 11% recurrence rates.

Major complication rate reported by Pediatric Electrophysiologic Society is 2,9%.²⁶ In another pediatric catheter ablation series of 6578 children, total complication rate was 7,2% with a 2,6% major complication rate. Most common complications were 2. and 3. degree AV blocks, perforation, pericardial effusion, thromboembolic event, brachial plexus injury, and pneumothorax.²¹ Another report has a total complication rate of 8,7% (0,9% were major) and a recurrence rate of 4,7%.²⁷ Different studies report RFA success in AVNRT around 97-100% with complete AV block incidence around 1-2,1%.²⁵ In a previous series of our group, incidence of AV block during RFA was 4%, and a patient with PJRT required transvenous pacemaker for AV block.¹⁸ In the present study, 1. degree AV block was developed in 7 procedures and transient complete AV block in 2 patients (1. degree or complete AV block; 3,3%). Four patients with transient 1. degree AV block and 2 patients with transient complete AV block had AVNRT and arrhythmogenic focus was close to AV node but no recurrence observed during follow up. Proper electrophysiologic mapping before RFA and CRA may reduce ablation related complications like AV block.

Permanent AV block may develop during radiofrequency ablation but it is reported that AV block developing during CRA mapping is reversible if the procedure is terminated properly. There are reports of permanent AV block during RFA and transient AV block during CRA but to best of our knowledge, complete AV block during CRA procedure is not reported yet.²⁸⁻³⁰ For this reason, in patients with AVNRT and para-hisian arrhythmogenic focus where AV block during a RFA procedure is high, CRA is becoming more popular for its assumed safety. Although reported success rate is lower and recurrence is higher for CRA in comparison to RFA.^{28,31} In our study success rate was higher and recurrence and complication rate was lower for CRA. Among the seven patients who developed first degree AV block, AV block developed during mapping phase of CRA in 3 patients

and recovered with termination of the mapping procedure. This observation led us to assume that transient AV block development during CRA mapping may serve as a caution that can save patients from complete AV block risk of RFA.

Recurrence rate in 119 patients during a follow up period of 6 months was reported 15% by Van Hare et al.¹² Recurrence is reported to be more prevalent in right sided and septal connections and AVNRT. In our study, we observed recurrence after 25 procedure (9,1%) (10 AVNRT, 7 WPW, 2 VT, 2 AT, 4 AVNRT with AT) during follow up of 2 to 57 months. Recurrence rate after ablation is reported between 4,7-15%.^{12,27,32} Although recurrence may appear between 0,5-186 months, it is more common within the first month (80%)²⁵ In our study 60% of the recurrences is observed within the first 3 months and 92% observed within the first 6 months.

In a series of 860 patients, Rosenthal et al. observed that radiation exposure during the procedure is lower as the patients age decrease.³³ Similarly, procedure time and fluoroscopy time were significantly lower in patients <15 years than in patients ≥15 years in our study (p=0,05 and p=0,02, respectively).

CONCLUSIONS

RFA and CRA are advanced treatment modalities with increasing prevalence and success rate that can provide complete cure in arrhythmias in children. Growing experience on mapping procedure to recognise arrhythmogenic focus and accessory pathways and clinical utilization of CRA, led to diminished AV block rates. Complications are usually temporary and major complication rate is low.

REFERENCES

- Scheinman MM. Catheter ablation for cardiac arrhythmias, personnel, and facilities. North American Society of Pacing and Electrophysiology Ad Hoc Committee on Catheter Ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992;15(5): 715-21.
- Van Hare GF, Velvis H, Langberg JJ. Successful transcatheter ablation of congenital junctional ectopic tachycardia in a ten-month-old infant using radiofrequency energy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990;13(6):730-5.
- Dubin AM, Van Hare GF. Radiofrequency catheter ablation: indications and complications. *Pediatr Cardiol* 2000;21(6):551-6.
- Celiker A. Ablation and Device (Pacemaker and ICD) Treatment. *Turkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2010;6(3):103-22.
- Dubuc M1, Khairy P, Rodriguez-Santiago A, Talajic M, Tardif JC, Thibault B, et al. Catheter cryoablation of the atrioventricular node in patients with atrial fibrillation: a novel technology for ablation of cardiac arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12(4):439-44.
- Friedman PL. Catheter cryoablation of cardiac arrhythmias. *Curr Opin Cardiol* 2005;20(1):48-54.
- Khairy P1, Chauvet P, Lehmann J, Lambert J, Macle L, Tanguay JF, et al. Lower incidence of thrombus formation with cryoenergy versus radiofrequency catheter ablation. *Circulation* 2003;107(15):2045-50.
- Skane AC, Dubuc M, Klein GJ, Thibault B, Krahn AD, Yee R, et al. Cryothermal ablation of the slow pathway for the elimination of atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Circulation* 2000;102(23):2856-60.
- Schwagten B, Van Belle Y, Jordaens L. Cryoablation: how to improve results in atrioventricular nodal reentrant tachycardia ablation? *Europace* 2010;12(11):1522-5.
- Salerno JC, Seslar SP. Supraventricular tachycardia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2009;163(3):268-74.
- Dubin AM, Van Hare GF. Radiofrequency catheter ablation: indications and complications. *Pediatr Cardiol* 2000;21(6):551-6.
- Van Hare GF, Witherell CL, Lesh MD. Follow-up of radiofrequency catheter ablation in children: results in 100 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994;23(7):1651-9.
- Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, Gillette PC, Perry JC, Silka MJ, et al. Radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmias in children and adolescents. The Pediatric Electrophysiology Society. *N Engl J Med* 1994; 330(21):1481-7.
- Aguinaga L, Primo J, Anguera I, Mont L, Valentino M, Brugada P, et al. Long-term follow-up in patients with the permanent form of junctional reciprocating tachycardia treated with radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998;21(11 Pt 1):2073-8.
- Calkins H, Yong P, Miller JM, Olshansky B, Carlson M, Saul JP, et al. Catheter ablation of accessory pathways, atrioventricular nodal reentrant tachycardia, and the atrioventricular junction: final results of a prospective, multicenter clinical trial. The Atrial Multicenter Investigators Group. *Circulation* 1999;99(2): 262-70.
- Dick M 2nd, O'Connor BK, Serwer GA, LeRoy S, Armstrong B. Use of radiofrequency current to ablate accessory connections in children. *Circulation* 1991;84(6):2318-24.
- Case CL, Gillette PC, Oslizlok PC, Knick BJ, Blair HL. Radiofrequency catheter ablation of incessant, medically resistant supraventricular tachycardia in infants and small children. *J Am Coll Cardiol* 1992;20(6):1405-10.
- Celiker A, Kafali G, Karagöz T, Ceviz N, Ozer S. The results of electrophysiological study and radio-frequency catheter ablation in pediatric patients with tachyarrhythmia. *Turk J Pediatr* 2003;45(3):209-16.
- Joung B, Lee M, Sung JH, Kim JY, Ahn S, Kim S. Pediatric radiofrequency catheter ablation: sedation methods and success, complication and recurrence rates. *Circ J* 2006;70(3):278-84.
- Seixo F, Rossi R, Adraço P, Cavaco D, Santos KR, Morgado FB, et al. Percutaneous catheter ablation of arrhythmias in children. *Rev Port Cardiol* 2008;27(11):1419-26.
- Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H, Stevenson WG, Rhodes LA, et al. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25(6):1000-17.
- Soejima Y, Aonuma K, Iesaka Y, Isobe M. Ventricular unipolar potential in radiofrequency catheter ablation of idiopathic non-reentrant ventricular outflow tachycardia. *Jpn Heart J* 2004;45(5):749-60.
- Walsh EP, Saul JP, Hulse JE, Rhodes LA, Hordof AJ, Mayer JE, et al. Transcatheter ablation of ectopic atrial tachycardia in young patients using radiofrequency current. *Circulation* 1992;86(4):1138-46.
- Van Hare GF, Chiesa NA, Campbell RM, Kanter RJ, Cecchin F. Pediatric Electrophysiology Society. Atrioventricular nodal reentrant tachycardia in children: effect of slow pathway ablation on fast pathway function. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13(3):203-9.
- 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.
- Schaffer MS, Gow RM, Moak JP, Saul JP. Mortality following radiofrequency catheter ablation (from the Pediatric Radiofrequency Ablation Registry). Participating members of the Pediatric Electrophysiology Society. *Am J Cardiol* 2000;86(6):639-43.
- Lesh MD, Coggins DL, Ports TA. Coronary air embolism complicating transseptal radiofrequency ablation of left free-wall accessory pathways. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992; 15(8):1105-8.
- Deisenhofer I, Zrenner B, Yin YH, Pitschner HF, Kuniss M, Grossmann G, et al. Cryoablation versus radiofrequency energy for the ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia (the CYRANO Study): results from a large multicenter prospective randomized trial. *Circulation* 2010;122(22):2239-45.
- González-Torrecilla E, Arenal A, Ateiza F, Almendral J. Transient atrioventricular block shortly after uneventful cryoablation of atrioventricular nodal re-entrant tachycardias: report of two cases. *Europace* 2007;9(10): 927-30.
- LaPage MJ, Saul JP, Reed JH. Long-Term Outcomes for Cryoablation of Pediatric Patients With Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia. *Am J Cardiol* 2010;105(8):1118-21.
- Collins KK, Schaffer MS. Use of Cryoablation for Treatment of Tachyarrhythmias in 2010: Survey of Current Practices of Pediatric Electrophysiologists. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;34(3):304-8.
- Soongsang J, Bhuripanyo K, Raungratanaamporn O, Sritanasathavorn C, Krittayaphong R, Nutakul T, et al. Radiofrequency catheter ablation in pediatric: experience at Siriraj Hospital. *J Med Assoc Thai* 2000; 83(11):1340-7.
- Rosenthal LS, Mahesh M, Beck TJ, Saul JP, Miller JM, Kay N, et al. Predictors of fluoroscopy time and estimated radiation exposure during radiofrequency catheter ablation procedures. *Am J Cardiol* 1998;82(4):451-8.

Esrar Kullanımına Bağlı Gelişen Dilate Kardiyomiyopati Olgusu

Dilated Cardiomyopathy Associated with Cannabis Use in an Adolescent: Case Report

Serkan Fazlı ÇELİK,^a
Cemşit KARAKURT,^a
Özlem ELKIRAN^a

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Malatya

Geliş Tarihi/Received: 05.07.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 18.11.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Serkan Fazlı ÇELİK
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, Malatya,
TÜRKİYE/TURKEY
docser2003@yahoo.com

ÖZET Esrar, tüm dünyada en sık kullanılan uyuşturucu maddedir. Esrar, düşük dozlarda sempatik aktiviteyi artırıp, parasempatik aktiviteyi azaltarak; taşikardi, ventriküler aritmi, kalp yetmezliği, miyokard infarktüsü, ani ölüm ve kardiyomiyopati, yüksek dozlarda; parasempatik aktiviteyi artırarak bradikardi ve hipotansiyona neden olur. Bu makalede; öncesinde fiziksel olarak tamamen normal olan nefes darlığı, halsizlik şikayetleri ile başvuran akut karaciğer yetmezliği tanısı alan 14 yaşında adolesan bir olgu sunulmuş olup, ayrıntılı incelemelerin ardından, nedenin esrar kullanımına bağlı dilate kardiyomiyopati olduğu belirlenmiştir. Ayrıca esrar kullanımının insidansı ve kardiyak sekelleri gözden geçirilip, esrar kullanımına bağlı dilate kardiyomiyopatının mekanizması, komplikasyonları irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Kannabinoidler; dilate kardiyomiyopati; kalp yetersizliği

ABSTRACT Cannabis is the most widely consumed recreational drug. Low or moderate doses increase sympathetic and reduce parasympathetic activity, causing tachycardia ventricular arrhythmias, sudden death and cardiomyopathy also heart failure, a decrease in coronary blood flow, myocardial infarction and an increase in cardiac output. Higher doses inhibit sympathetic and increase parasympathetic activity, resulting in bradycardia and hypotension. The present report describes before physically completely normal a 14-year-old adolescent case who presented dyspnea, fatigue with acute liver failure has been submitted. Following further investigations, the cause of dyspnea, fatigue, and jaundice with acute liver failure were determined to be cannabis abuse. Also the incidence of cannabis abuse and its cardiac sequelae are reviewed. The mechanism of cannabis-induced dilated cardiomyopathy is analyzed, with further review of its complications.

Key Words: Cannabinoids; dilated cardiomyopathy; heart failure

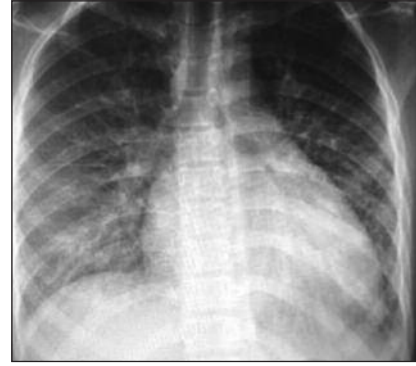
Pediatr Heart J 2014;1(4):352-4

Açıklanamayan veya alışılmadık kardiyovasküler bozuklukları ile başvuran hastalarda uyuşturucu veya ilaç bağımlılığından her zaman şüphelenilmelidir. Bu makalede; öncesinde fiziksel olarak tamamen normal olan nefes darlığı, halsizlik yakınmaları ile başvuran ve akut karaciğer yetmezliği tanısı alan 14 yaşında adolesanda esrar kullanımına bağlı geliştiği düşünülen dilate kardiyomiyopati (DKMP) ve kalp yetersizliği tartışılmıştır. Esrar kullanımına bağlı DKMP özellikle çocukluk çağında nadir görülen bir komplikasyondur.^{1,2} Esrar, kullanım oranının artması ve kullanım yaşının düşmesiyle beraber gelecekte daha sık karşılaşılabilecek bir problem olmaya gebecektir. Bu nedenle DKMP gelişen hastalarda etiyolojik bir ajan olarak esrarın göz ardı edilmemesi gerekmektedir.

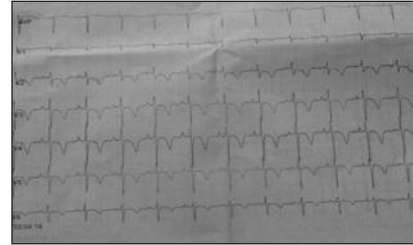
OLGU SUNUMU

Öncesinde fiziksel olarak tamamen normal olan 14 yaşındaki erkek hasta nefes darlığı ve halsizlik yakınması ile acil servise başvurdu. Karaciğer fonk-

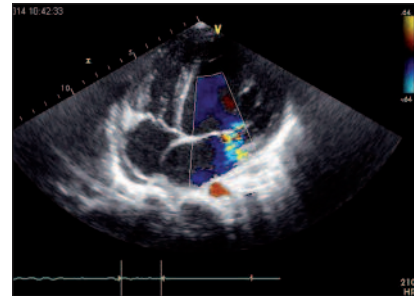
siyon testlerinde yükseklik saptanan hasta, akut karaciğer yetmezliği tanısıyla merkezimize yönlendirilmişti. Öyküsünde 2 paket/hafta sigara içtiği, altı aydır haftada 3 kez tütüne sararak esrar kullandığı, alkol kullanmadığı mevcut yakınmalarının ise bir hafta önce başladığı öğrenildi. Özgeçmişinde önemli bir özelliğe rastlanmadı. Ateş: 36,5°C, nabız: 110/dakika, kan basıncı: 100/65 mm Hg, oda havasında oksijen saturasyonu %93, solunum sayısı: 60/dakika idi. Fizik incelemede: Sarılık, akciğerlerde bilateral kreptan raller, hepatomegali ve en iyi kalp apeksinde duyulan 2/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. Akciğer grafisinde kardiyomegali ve akciğer ödemi vardı (Resim 1). Elektrokardiyogramda lateral derivasyonlarda hafif ST depresyonu, T dalgası negatifliği mevcuttu (Resim 2). Hemogram, tiroid fonksiyon testleri ve C-reaktif protein, vitamin B12, serum demir, bakır, karnitin, D vitamin düzeyleri normal, protrombin zamanı: 31,3 sn (9,5-13,5 sn), INR: 2,7 (8-1,2), BUN:35 mg/dl (8,4-21 mg/dl), ürik asit:12,4 mg/dl (3,5-7,2 mg/dl), total protein: 5,7 g/dl (6,4-8,3 g/dl), albumin: 3,1 g/dl (3,5-5 g/dl), total bilirubin: 2,91 mg/dl (0,2-1,2 mg/dl), direkt bilirubin:1,02 mg/dl (0-0,5 mg/dl), AST: 3970 U/L (5-34 U/L), ALT: 4484 U/L (0-55 U/L), amonyak: 292 µg/dl (31-123 µg/dl), CK-MB: 14,6 ng/ml (0-4,8 ng/ml), myoglobin: 179 ng/ml (14-70 ng/ml), troponin-I: 12,7 ng/ml (0-1 ng/ml) idi. Akut karaciğer yetmezliği nedeniyle 4 kez plazmaferez yapıldı. Hastada kardiyomegali saptandığı için pediatrik kardiyoloji bilim dalına danışıldı. Transtorasik ekokardiyografik değerlendirilmede sol ventrikül sistol sonu çapı 5,5 cm, diastol sonu çapı 6,7 cm, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %37, kısalma fraksiyonu %18 ve sol ventrikülde global hipokinezi saptandı (Resim 3 ve 4). Viral serolojik testler normaldi. Hastaya DKMP ve kalp yetersizliği nedeniyle 10 mcg/kg/dk dopamin ve dobutamin, 1 mg/kg/gün furosemid, 1 mg/kg/gün spironolakton, 0,2 mg/kg/gün enalapril tedavisi başlandı. Plazmaferez nedeniyle kan ve idrarda esrar metabolitleri çalışılamadı. İzlemde hastanın nefes darlığı, halsizlik yakınmaları geriledi. Yirmidört saatlik ritim holter monitörizasyonunda aritmi veya dal bloğu saptanmadı. Kardiyak fonksiyonlarının düzelmeye başlamasıyla dopamin ve dobutamin dozları 2,5 mcg/kg/dk kadar azaltıldı. Genel durumu tekrar bozulan hastanın dopamin ve dobutamin doz-



RESİM 1: Hastanın telekardiyografisinde kardiyomegali ve pulmoner konjesyon izlenmektedir.



RESİM 2: Hastanın EKG'sinde göğüs derivasyonlarında yaygın T dalga negatifliği, V1 ve V2'de hafif ST depresyonu izlenmektedir.

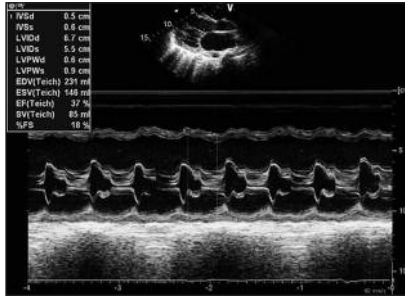


RESİM 3: Ekokardiyografik incelemede apikal dört boşluk görüntülemesinde 2.derece 3.2 m/s mitral yetersizlik mevcuttur.

ları 10 mcg/kg/dk'ya kadar artırılmasına rağmen kardiyak fonksiyonlarının daha da kötüleşmesi üzerine kardiyak destek cihazı takılması amacıyla başka bir merkeze sevk edildi. Gönderilen merkezde hastanın ekstrakorporeal membran oksijenatörüne alındığı ve 3 gün sonra da kaybedildiği öğrenildi.

TARTIŞMA

Esrar, hint kenevirinden elde edilen, 421 çeşit kimyasal içeren ve intoksikasyondan sorumlu temel etken maddesi tetrahidrokannabinolün (THC) delta-9 izomeri olan, alkol ve tütünden sonra tüm dünyada en sık kullanılan keyif verici maddedir. ABD'de tüm yasadışı madde kullanıcılarının %76'sı



RESİM 4: Ekokardiyografik M mod incelemede; sol ventrikül sistol sonu çapı 5,5 cm, diyastol sonu çapı 6,7 cm, ejeksiyon fraksiyonu %37, kısalma fraksiyonu %18'dir.

tarafından esrar kullanılmaktadır. İstanbul'da yaşayan 2845 lise 2. sınıf öğrencisi ile 1995 yılında yapılan bir çalışmada esrar kullanımının yaygınlığı %4 olarak saptanmıştır.³ Benzer örnekleme 2004 yılında Türkiye genelinde yapılmış olup yaşam boyu esrar kullanım yaygınlığı %5,1 olarak tespit edilmiştir.⁴

Esrar bağımlılığı günlük veya buna yakın sıklıkta kullanım ile karakterizedir. Kronik kullanımda esrarın oluşturduğu etkilerin çoğuna karşı tolerans gelişir. Ağır içicilik sonrası kesilme belirtileri genellikle klinik açıdan belirgin değildir. Ancak esrar bağımlılığının fizyolojik boyutu, kanabinoid reseptör antagonistleri ile yapılan hayvan deneyleri sonrasında kesinlik kazanmıştır. İntoksikasyondan sorumlu temel etken maddesi THC delta-9 izomeridir.⁵ Kannabinoidler saçlar, pubik kıllar, idrar, tükürük, ter ve kanda tespit edilebilirler. Ayrıca yağ dokusunda depolanırlar ve buradan salınırlar. Esrar, beyin kendi kanabinoid reseptörleri ile etkileşerek mesolimbik ödül sisteminde dopamin salınımını artırır.^{6,7} İki İnhalasyondan sonra kolaylıkla lipidden zengin sinir sistemine giriş yapmakta ve başlıca etkileri santral sinir sisteminde oluşmaktadır. Kalp, karaciğer, böbrek, akci-

ğerler ve kemik iliği diğer etkilenen organlardır.⁸ Fransa'da 2006-2010 yılları arasında esrar kullanımına bağlı gelişen komplikasyonların %1,8'i kardiyovasküler nedenlidir. Bu hastaların ortalama yaşı ise 34,3 yıl olarak saptanmıştır.⁹

Esrar absorbe edilen doz ile ilgili olarak otonomik sinir üzerinde bifazik etkiye sahiptir. Düşük ve orta dozlarda sempatik aktiviteyi artırıp, parasempatik aktiviteyi azaltarak taşikardi, ventriküler aritmiler, koroner kan akımında azalma, miyokard infarktüsü, kardiyak output artış, ani ölüm ve kardiyomiyopatiye neden olur.^{10,11} Olgumuzda da kardiyomiyopati ve kalp yetersizliği saptanmıştır. Yüksek dozlarda ise parasempatik aktiviteyi artırarak bradikardi ve hipotansiyona neden olmaktadır. Ayrıca EKG'de P ve T dalgalarını etkilemekte, ST değişikliklerine neden olmaktadır.^{1,2} Olgumuzun EKG'sinde göğüs derivasyonlarında yaygın T dalga negatifliği, V1 ve V2'de hafif ST depresyonu saptanmıştır. Bu etkiler santral otonomik ve kannaboid sistem reseptörünün uyarımına bağlıdır. Bununla beraber kronik kullanımda kalp yetersizliği görülmekle birlikte akut kullanımda DKMP gelişen sadece bir olgu literatürde mevcuttur.¹²

Daha öncesinde hiçbir sağlık problemi olmayan, esrar kullanan, akut şekilde kalp ve karaciğerin de etkilendiği, enfeksiyöz ve metabolik kardiyomiyopati sebebi olabilecek etkenlerin dışlandığı hastada, DKMP sebebinin esrar kullanımı olabileceği düşünülmektedir.

Açıklanamayan veya alışılmadık kardiyovasküler bozuklukları ile başvuran hastalar da uyandırıcı veya ilaç kullanımından her zaman şüphe edilmelidir. Ancak bu farkındalık ile hayatı tehdit eden kardiyovasküler etkilere karşı erken tanı imkanı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Sidney S. Cardiovascular consequences of marijuana use. *J Clin Pharmacol* 2002;42(11 Suppl):64S-70S.
2. Jones RT. Cardiovascular effects of marijuana. *J Clin Pharmacol* 2002;42(11 Suppl): 58S-63S.
3. Yazman Ü. Lise gençliğinin psikoaktif maddelere bakışı ve kullanım oranlarının Türkiye-İstanbul örneği ile incelenmesi. Uzmanlık Tezi, İstanbul, Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi; 1995.
4. Ögel K, Uğuz Ş, Sır A, Yenilmez Ç, Tamar M, Çorapçıoğlu A, et al. Türkiye'de ilköğretim ve ortaöğretim gençliği arasında esrar kullanım yaygınlığı. *Bağımlılık Dergisi* 2003; 4(1):15-9.
5. Pertwee RG, Howlett AC, Abood ME, Alexander SP, Di Marzo V, Elphick MR, et al. International Union of Basic and Clinical Pharmacology. LXXIX. Cannabinoid receptors and their ligands: beyond CB1 and CB2. *Pharmacol Rev* 2010;62(4):588-631.
6. Mechoulam R, Ben Shabat S, Hanus L, Fried E, Vogel Z, Bayewitch M, et al. Endogenous cannabinoid ligands--chemical and biological studies. *J Lipid Mediat Cell Signal* 1996;14(1-3): 45-9.
7. Izzo AA, Borrelli F, Capasso R, Di Marzo V, Mechoulam R. Non-psychoactive plant cannabinoids: new therapeutic opportunities from an ancient herb. *Trends Pharmacol Sci* 2009;30(11-3):515-27.
8. Pacher P, Bátkai S, Kunos G. The endocannabinoid system as an emerging target of pharmacotherapy. *Pharmacol Rev* 2006; 58(3):389-462.
9. Jouanous E, Lapeyre-Mestre M, Micallef J; French Association of the Regional Abuse and Dependence Monitoring Centres (CEIP-A) Working Group on Cannabis Complications*. Cannabis use: signal of increasing risk of serious cardiovascular disorders. *J Am Heart Assoc* 2014;3(2):e000638.
10. MacInnes DC, Miller KM. Fatal coronary artery thrombosis associated with cannabis smoking. *J R Coll Gen Pract* 1984;34(267):575-6.
11. Lisowska A, Skibińska E, Musiał WJ. [Severe heart failure due to toxic cardiomyopathy in a young patient--a case report]. *Kardiol Pol* 2004;60(4):372-3.
12. Ting JY. Reversible cardiomyopathy associated with acute inhaled marijuana use in a young adult. *Clin Toxicol (Phila)* 2007;45(4): 432-4.

Are Atrial Premature Beats Really Benign? Transient Heart Failure in a Newborn with Bigeminy Premature Atrial Beats: Case Report

Atrial Erken Vurular Gerçekten İyi Huylu mudur? Atrial Erken Vuruları Olan Bir Yenidoğanda Geçici Kalp Yetersizliği

Rahmi ÖZDEMİR,^a
Barış GÜVEN,^a
Cem KARADENİZ,^a
Özgür OLUKMAN,^b
Yılmaz YOZGAT,^a
Önder DOKSÖZ,^a
Timur MEŞE^a

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

^bNeonatology,

İzmir Dr. Behcet Uz Children's Hospital,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 13.09.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 15.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:

Rahmi ÖZDEMİR

İzmir Dr. Behcet Uz Children's Hospital,

Clinic of Pediatric Cardiology, İzmir,

TÜRKİYE/TURKEY

rahmiozdemir35@gmail.com

ABSTRACT Neonatal arrhythmias are usually benign. Tachycardia induced dilated cardiomyopathy in a newborn is usually associated with continuing pathology from fetal life. Reversible dilated cardiomyopathy in a newborn with premature ventricular contractions has been documented previously. Here, we report a case of newborn with transient heart failure which was seen on the first day of life. His electrocardiography (ECG) showed bigeminy supraventricular beats, and systolic dysfunction was observed on echocardiography. ECG and echocardiography findings were improved after beta blocker treatment. In this report we tried to highlight that bigeminy premature atrial beats should be considered in the differential diagnosis of new onset heart failure as seen in our case.

Key Words: Newborn; premature atrial beats; heart failure

ÖZET Yenidoğan aritmileri genellikle iyi huyludur. Yenidoğanda taşikardiye bağlı dilate kardiyomiyopati genellikle fetal hayattan süregelen patoloji ile ilişkilidir. Ventriküler erken vuruları olan bir yenidoğanda düzelmiş dilate kardiyomiyopati daha önce bildirilmiştir. Burada yaşamın ilk gününde görülmüş geçici kalp yetersizliği olan bir yenidoğan olgusunu sunduk. Elektrokardiyografisinde (EKG) bigemine supraventriküler atımları olan olgunun ekokardiyografisinde sistolik disfonksiyonu gözlemlendi. EKG ve ekokardiyografi bulguları beta bloker tedavi sonrası düzeldi. Bu yazıda, olgumuzda görüldüğü gibi yeni başlangıçlı kalp yetersizliği ayırıcı tanısında bigemine atriyal erken vuruların düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan; atriyal erken vuru; kalp yetersizliği

Pediatr Heart J 2014;1(4):355-7

Neonatal arrhythmias are usually benign in the absence of inherited metabolic or congenital heart disease. Tachycardia induced dilated cardiomyopathy in a newborn right after labor usually suggests ongoing pathology from fetal life.¹ Relationship between premature ventricular contractions and dilated cardiomyopathy which is usually called “reversible” or “transient” has been documented previously.² However, up to date, association between supraventricular premature beats and heart failure has not been documented. We report a case of newborn transient heart failure seen on the first day of life with an electrocardiography (ECG) revealing bigeminy supraventricular beats and systolic dysfunction on echocardiography, and subsequently were improved after propranolol treatment.

CASE REPORT

The patient was a boy of 4 hours admitted to our outpatient cardiology clinic with unremarkable respiratory distress. His family history revealed no consanguinity and inherited cardiovascular disease. Although, regular obstetric followed up during pregnancy there was no fetal arrhythmia history. After an uneventful pregnancy course he was born with cesarean section at 38 weeks. Apgar scores were 8 and 9 respectively at 1 and 5 minutes. First cardiac examination at delivery room revealed an arrhythmia on auscultation with an extra beat at every other beat with a heart rate 138/min and apical systolic murmur of 1-2/6. Physical examination other than the cardiovascular examination was normal. Laboratory investigations on blood samples for CBC, biochemistry were normal. A chest X-ray showed an apparent cardiomegaly with normal lung fields. Electrocardiogram (ECG) was in sinus rhythm with atrial bigeminy of unifocal origin and ventricle rate of 138/min (Figure 1). Slight right axis deviation and right ventricular dominance within the normal ranges of age were observed. Echocardiographic examination revealed markedly enlarged spherical and hypokinetic left ventricle. Left ventricle end diastolic and systolic dimensions were 3.4 cm and 2.7 cm respectively. Left ventricle systolic function parameters; fractional shortening (FS) was 21% and ejection fraction (EF) was 42%, moderate mitral and tricuspid regurgitation without any structural abnormality including normal coronary pattern were seen (Figure 2). 24-hour electrocardiographic holter monitoring revealed diffuse premature atrial bigeminy without any tachycardia episode and the average heart rate was 146 beats/min. Metabolic screening with tandem mass, urine and serum amino acids and organic acids were normal. Myocardial bio-

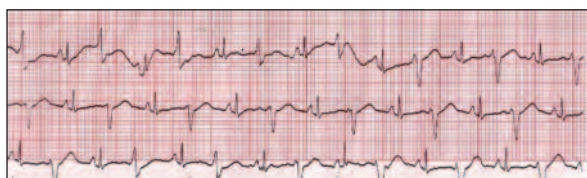


FIGURE 1: ECG showing bigeminy atrial premature beats in DII derivation.

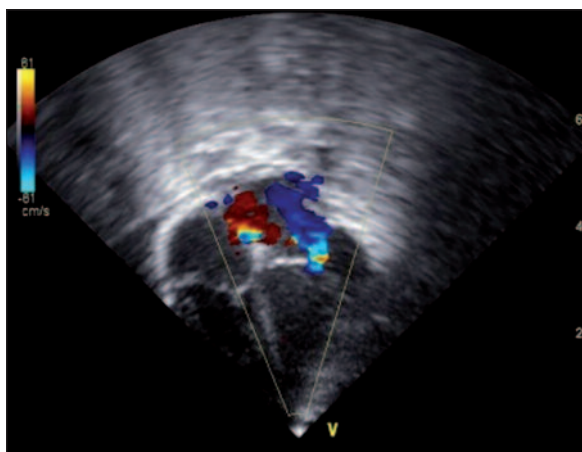


FIGURE 2: Echocardiographic apical 4 chamber view with enlarged chambers and moderate mitral regurgitation.

markers (CK-MB, Troponin I), viral serological and bacteriological markers were studied to exclude myocarditis which all were normal. Initial management of situation focused on congestive heart failure and positive inotropic drugs with dopamine and dobutamine infusion were started. Oral propranolol was chosen as a first line drug for bigeminy atrial premature beats. Bigeminy supraventricular premature beats were ceased on the third day of treatment, and fractional shortening increased to 35%.

DISCUSSION

Fetal arrhythmias are known to occur in 1% of the pregnancies. Fortunately, the majority of these arrhythmias are benign, however, approximately 10% of these fetal rhythm abnormalities are sustained arrhythmia and considered to be clinically significant and commonly required fetal and maternal medication or premature delivery. The most common form of these fetal arrhythmias are supraventricular tachycardia. In the prenatal period these sustained arrhythmias can result in hydrops fetalis, fetal heart failure and even fetal death. Thus, supraventricular arrhythmia is an important cause of fetal morbidity and mortality.³⁻⁶

When newborn infants present with congestive heart failure in the early period of their life it is usually secondary to structural congenital heart disease or primary myocardial disease. And also it can be due to arrhythmia, respiratory disease, ane-

mia, systemic or pulmonary hypertension or septicemia. Of these, arrhythmias are important since these children should have outstanding prognosis if the immediate management of arrhythmia is made. Andrews et al.⁷ showed an association between supraventricular tachycardia and new onset heart failure in 7 children. In this study which included 104 children, initially dilated cardiomyopathy or myocarditis were accounted for heart failure in these 7 children who were subsequently discovered to have underlying arrhythmia. There are some reports suggesting that patients with heart failure were found to have improved left ventricular function after suppression of premature ventricular complexes.⁸⁻⁹ The hypothesis behind bigeminy induced cardiomyopathy and left ventricular improvement after suppression of the ectopic focus is based on observation.¹⁰ The study by Takemoto revealed that cardiomyopathy actually resulted from the frequent PVCs. Over 20% PVCs per 24 h is related with increased left ventricle dimension and dysfunction.¹¹ However, we are unable to find any report showing association between premature supraventricular beats and heart failure. Our newborn baby with bigeminy atrial beats had 50% of normal beats. In ECG, P wave had different morphology from the sinus P wave, and QRS complexes were aberrant. Previous studies documented

that fetus may have atrial premature beats and 4 to 14 percent of newborn have APB's when using Holter ECG.¹² It is generally known that atrial systole improves left ventricular contractility by increasing left ventricular preload according to the Frank Starling Law.¹³ Therefore, contribution of atrium is important to maintain stroke volume. Kohn et al.¹⁴ suggested that ectopic beats, depending on their frequency, might reduce stroke volume and cardiac output. In our case, we consider that considered that ongoing frequent atrial premature beats during fetal life may cause heart failure by decreasing stroke volume. Fortunately, propranolol treatment stopped bigeminy atrial premature beats, and transient left ventricular dilatation and systolic function were improved subsequently. Finally, one can speculate that atrial premature beats are consequence not cause. However, heart failure have successfully improved after cessation of atrial premature beats along with beta blocker therapy.

CONCLUSION

Continuous bigeminy atrial beats is potential cause of heart failure in newborns which is originally started in fetal life. Bigeminy premature atrial beats should be considered in the differential diagnosis of new onset heart failure as seen in our case.

REFERENCES

1. Allan LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan M. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. *Br Heart J* 1983;50(3):240-5.
2. Shiraishi H, Ishibashi K, Urao N, Tsukamoto M, Hyogo M, Keira N, et al. A case of cardiomyopathy induced by premature ventricular complexes. *Circ J* 2002;66(11):1065-7.
3. Cornette J, ten Harkel AD, Steegers EA. Fetal dilated cardiomyopathy caused by PJRT. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33(5):595-8.
4. D'Alto M, Russo MG, Paladini D, Di Salvo G, Romeo E, Ricci C, et al. The challenge of fetal dysrhythmias: echocardiographic diagnosis and clinical management. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008;9(2):153-60.
5. Vergani P, Mariani E, Ciriello E, Locatelli A, Strobelt N, Galli M, et al. Fetal arrhythmias: natural history and management. *Ultrasound Med Biol* 2005;31(1):1-6.
6. Wren C. Cardiac arrhythmias in the fetus and newborn. *Semin Fetal Neonatal Med* 2006;11(3):182-90.
7. Andrews RE1, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M; British Congenital Cardiac Association New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United kingdom and Ireland. *Circulation* 2008;117(1):79-84.
8. Spinale FG, Tanaka R, Crawford FA, Zile MR. Changes in myocardial blood flow during development of and recovery from tachycardia induced cardiomyopathy. *Circulation* 1992;85(2):717-29.
9. Perreault CL, Shannon RP, Komamura K, Vatner SF, Morgan JP. Abnormalities in intracellular calcium regulation and contractile function in myocardium from dogs with pacing-induced heart failure. *J Clin Invest* 1992;89(3):932-8.
10. Redfearn DP, Hill JD, Keal R, Toff WD, Stafford PJ. Left ventricular dysfunction resulting from frequent unifocal ventricular ectopics with resolution following radiofrequency ablation. *Europace* 2003;5(3):247-50.
11. Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, Matsumoto Y, Yamamoto U, Mohri M, et al. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1259-65.
12. Trappe HJ. Emergency therapy of maternal and fetal arrhythmias during pregnancy. *J Emerg Trauma Shock* 2010;3(2):153-9.
13. Linderer T, Chatterjee K, Parmley WW, Sievers RE, Glantz SA, Tyberg JV. Influence of atrial systole on the Frank-Starling relation and the end-diastolic pressure-diameter relation of the left ventricle. *Circulation* 1983;67(5):1045-53.
14. Cohn K, Kryda W. The influence of ectopic beats and tachyarrhythmias on stroke volume and cardiac output. *J Electrocardiol* 1981;14(3):207-18.

Antegrade and Retrograde Transcatheter Closure of Two Residual Ventricular Septal Defects Using Amplatzer Duct Occluder II Following Surgical Repair of Tetralogy of Fallot: Case Report

Fallot Tetralojisi Cerrahi Tamiri Sonrası
İki Rezidü Ventriküler Septal Defektin
Amplatzer Duktal Oklüder II Kullanılarak
Antegrad ve Retrograd Transkateter Kapatılması

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

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
^bDepartment of Anaesthesiology
and Reanimation,
Erciyes University Faculty of Medicine,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 15.09.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 21.11.2014

This study was presented as a oral presentation in the Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium (PICS-AICS), June 7-10, 2014 USA.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Mustafa ARGUN
Erciyes University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.margun@hotmail.com

ABSTRACT Surgical or interventional closure of postoperative residual ventricular septal defects is indicated when the defects are hemodynamically significant. The antegrade approach is usually used for the transcatheter closure of ventricular septal defects. Despite their extensive use, perimembranous ventricular septal defect occluders are not optimal for the closure of perimembranous ventricular septal defects and, consequently, interventionists may occasionally use other devices with different qualities. Herein we report the case of a 7-year-old patient with two residual ventricular septal defects leading to a significant left to right shunt following surgical repair of tetralogy of Fallot, who underwent successful antegrade and retrograde transcatheter closures of the defects in the same session using an Amplatzer duct occluder II.

Key Words: Transcatheter closure; postoperative residual ventricular septal defect; antegrade approach; retrograde approach; Amplatzer duct occluder II

ÖZET Cerrahi sonrası hemodinamik önemi olan rezidü ventriküler septal defektlerin cerrahi tamiri veya girişimsel olarak kapatılması gerekmektedir. Ventriküler septal defektlerin transkateter kapatılmasında genellikle antegrad yaklaşım kullanılmaktadır. Perimembranöz septal defektleri kapatmada perimembranöz septal oklüderler yaygın olarak kullanılmakla birlikte, bu cihazlar optimal değildir. Bu nedenle girişimciler bazen farklı özellikleri olan diğer cihazları kullanabilmektedirler. Fallot tetralojisi cerrahi tamiri sonrası önemli sol sağa şanta neden olan iki rezidü ventriküler septal defekti olan yedi yaşında olguya Amplatzer duktal oklüder II kullanarak uygulanan başarılı antegrad ve retrograd transkateter defekt kapatma işlemini raporluyoruz.

Anahtar Kelimeler: Transkateter kapatma; cerrahi sonrası rezidü ventriküler septal defect; antegrad yaklaşım; retrograd yaklaşım; Amplatzer duktal oklüder II

Pediatr Heart J 2014;1(4):358-61

Postoperative residual ventricular septal defect (VSD) is a complication that may occur following surgical repair of VSD.¹ The closure of large residual VSDs is indicated since they may lead to heart failure, pulmonary hypertension and aortic regurgitation. Although surgical repair of VSD is a generally accepted routine procedure with low mortality, its most important disadvantage is the requirement for cardiopulmonary bypass.² Transcatheter VSD closure is used as an alternative to surgery in selected cases. However, complete atrioventricular block (cAVB) that may occur particularly following transcatheter closure of perimembranous VSD is a major concern.³ Interventionists may use various devices with different

qualities due to the lack of an ideal device for transcatheter closure of VSD. This report presents a case of retrograde and antegrade closures of two perimembranous VSDs in the same session, using an Amplatzer duct occluder II (ADO II) following surgical repair of Fallot's tetralogy.

CASE REPORT

A 7-year-old male patient presented with the complaint of getting tired quickly. A history of surgical repair of the tetralogy of Fallot at 2 years of age was reported and two separate residual VSDs were detected. His physical examination revealed that his weight is 39 kg, a heart rate of 96/minute, a respiratory rate of 28/minute, a blood pressure of 75/45 mmHg and heart auscultation revealed a III/IV degree systolic murmur. Echocardiography revealed that two perimembranous defects of 3 mm and 3.5 mm in diameters, between left and right ventricular pressure gradient is 60 mmHg, grade 1 aortic insufficiency, a pressure gradient of 18 mmHg across the pulmonary valve and dilated left ventricle end diastolic dimension (z score: 3.33) and end systolic dimension (z score: 4.71).

The patient underwent the cardiac catheterization with the aim of occluding the ventricular septal defects using the transcatheter approach. The procedure was performed under general anesthesia. A sheath was inserted into both the right femoral vein and the left femoral artery. Heparin (100 IU/kg) was administered intravenously during the procedure. The antimicrobial prophylaxis was provided by ampicillin, which was given intravenously at a dose of 50 mg/kg. Transthoracic echocardiography (TTE) and transesophageal echocardiography (TEE) were used during the procedure. Hemodynamic studies revealed a peak pulmonary artery pressure of 40 mmHg and a Qp/Qs ratio of 1.7. Left ventricular angiography revealed two VSDs of 3 mm and 3.5 mm in diameter. TEE revealed the perimembranous location of the defects and grade I aortic valve insufficiency. The distance between the VSD in the upper location and aortic valve was measured as 5 mm (Figure 1).

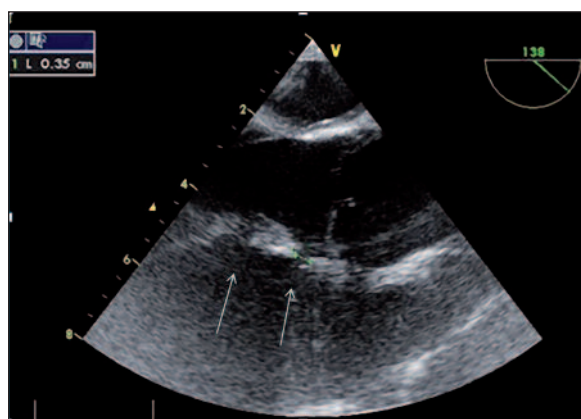


FIGURE 1: Transesophageal echocardiography showing two ventricular septal defects.

In the transcatheter VSD closure, procedure the antegrade closure of the 3 mm-defect was performed first. During the procedure, a cobra catheter (Radiofocus, Terumo Glidecath, Leuven, Belgium) was advanced from the left ventricle to the right ventricle using a Terumo J shaped guidewire (Radiofocus, Terumo Corporation). The cobra catheter was advanced to the pulmonary artery. The Terumo guidewire was exchanged for a soft J-tipped 0.035 guidewire (AGA Medical Corporation, Ireland). A noodle guidewire was introduced into the femoral vein and advanced into the pulmonary artery to form an arteriovenous loop. The Noodle guidewire was caught by a snare catheter (pfm medical ag, Germany) and the arteriovenous loop was formed. A 5F ADO II delivery system was advanced into the left ventricle over the arteriovenous loop. The ADO II (AGA Medical Corporation, Plymouth, USA) size 5/4 mm was used for the closure of the VSD which was 3 mm in diameter. The position of the device was controlled using TEE and fluoroscopy. When the closure of the second defect was attempted in the same way, it was not possible to advance the delivery system over the arteriovenous loop. The arteriovenous loop was terminated and the second defect was occluded without the formation of a second loop. For this purpose, the VSD cobra catheter was advanced from the left ventricle to the right ventricle by means of the Terumo

guidewire. The ADO II delivery system was advanced to the right ventricle using the guidewire. The ADO II device, size 6/4 mm, was placed within the defect. The position of the device and its relationship with the atrioventricular valve and the aortic valve were checked using TEE before the device was released. A left ventricular angiography was performed following the procedure. No residual shunt was detected (Figure 2, Video). Electrocardiographic monitoring of the patient was performed during the next 5 days. Atrioventricular block was not observed. TTE did not reveal a residual shunt. Following the procedure, aspirin was prescribed to the patient at a dose of 5 mg per kg daily for 6 months.

DISCUSSION

Postoperative residual VSD is a relatively common complication that occurs with a prevalence of 5-20%, following the surgical repair of isolated or complex cardiac disorders.¹ However hemodynamically significant residual VSDs requiring a repeat intervention are rare.⁴ Surgical closure is indicated in hemodynamically significant VSDs with a Qp/Qs ratio of 1.5.⁵ Although surgical repair of VSD is a generally accepted routine procedure with a low mortality rate, the requirement for cardiopulmonary bypass, a prolonged hospital stay and a prolonged recovery period and scar formation are among its disadvantages.²

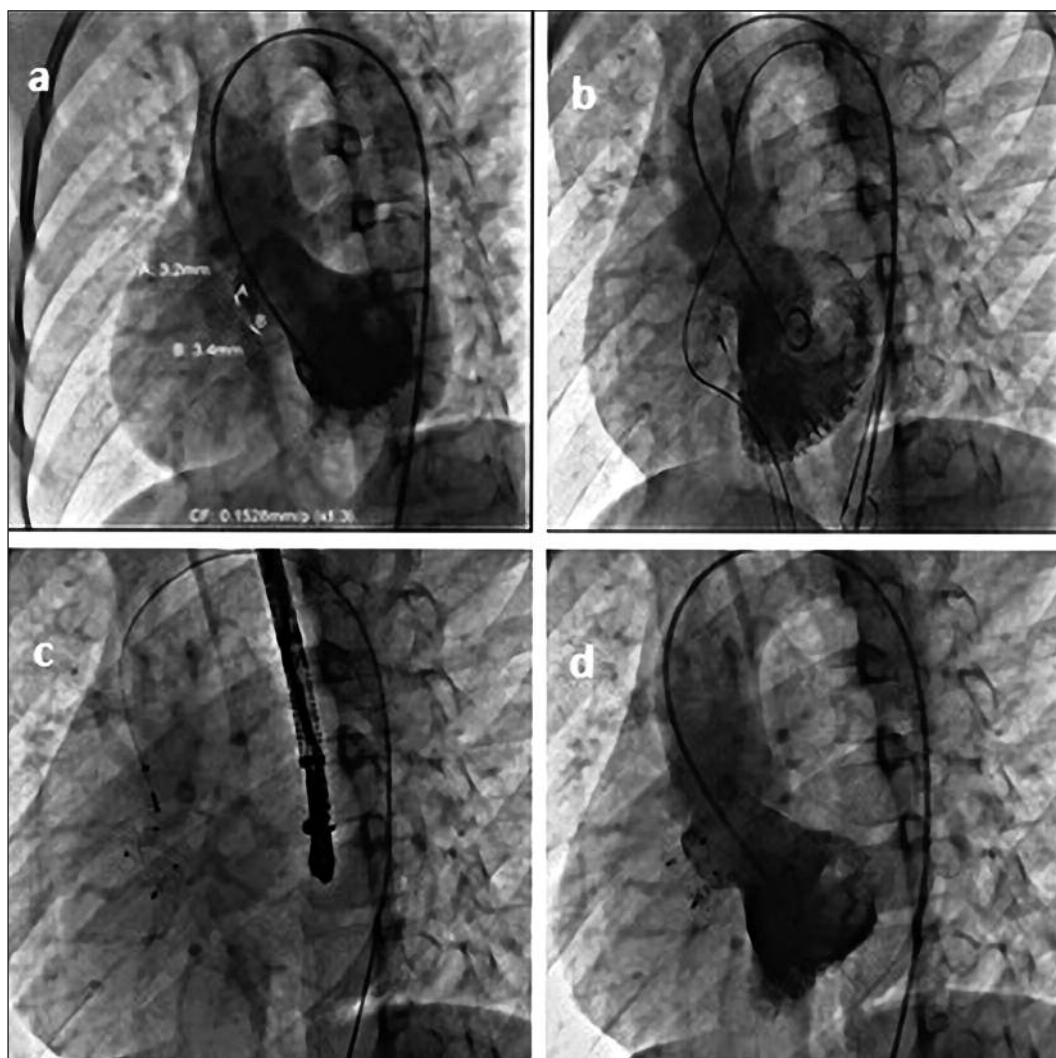


FIGURE 2: Angiographic images demonstrating antegrade and retrograde transcatheter closure of two ventricular septal defects using Amplatzer Duct Occluder II.

Many new devices have been developed and interventionists have become more experienced since Lock et al. reported the transcatheter closure of VSD for the first time in 1988.⁶ However, the development of cAVB is still reported at high rates.³ A higher incidence of cAVB was detected by Zuo et al. in a population under the age of 3, due to the immaturity of the conduction system (18.2% vs 4.7%).⁷ Although we believe that young age is associated with a high risk, we also believe that pmVSDOs and delivery systems developed for the occlusion of pmVSD are insufficient to minimize the development of complete AV block. The small waist of the pmVSDO appears to be a factor that may lead to the compression of the conduction system. Moreover, the relatively bulky delivery system which lacks a low profile impedes manipulation and constitutes a risk for AV block.

We thought that the patient was at a high risk of cAVB development following the transcatheter closure since he had postoperative residual VSDs with perimembranous location. ADO II is low profile due to has fabric free technology. In addition, ADO II delivery system smaller than muscular device delivery system. Lastly, ADO II delivery system also is low profile and has braided delivery cable with flexible nitinol tip. For all these reasons,

we preferred to ADO II as an alternative good device.

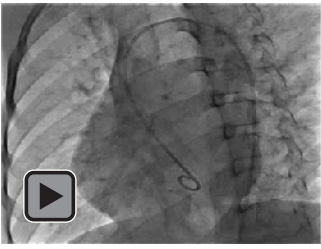
Despite the fact that it requires the formation of an arteriovenous loop, the antegrade approach is a generally accepted method in transcatheter VSD closure since it is a safer method. The risk of late AV block is higher in the retrograde approach, which requires a large delivery system within the arterial system.⁸ However, the lower profile and finer structure of the ADO II delivery system in comparison to the pmVSDO delivery system, allowed the completion of the retrograde closure of the second VSD without any complication. We wanted to share our experience because this is the first case of two VSDs separately occluded through antegrade and retrograde approaches in the same session in literature.

CONCLUSION

Transcatheter closure of hemodynamically significant postoperative residual VSD is used as an alternative to surgery in selected cases. The retrograde approach may be used when closure is not possible through the antegrade route. However, the ADO II system may be preferred, particularly in patients with residual perimembranous VSD who are at high risk of cAVB, since it is soft and large waisted and its delivery system is thin and low profile.

REFERENCES

1. Walsh MA, Coleman DM, Oslizlok P, Walsh KP. [Percutaneous closure of postoperative ventricular septal defects with the Amplatzer device]. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 67(3):445-51.
2. Bol-Raap GB, Weerheim J, Kappetein AP, Witsenburg M, Bogers AJ. [Follow-up after surgical closure of congenital ventricular septal defect]. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24(4):511-5.
3. Erdem S, Kiziltaş A, Küçükosmanoğlu O, Özbarlas N. Temporary atrioventricular complete block that develops following the transcatheter closure of ventricular septal defect. *Turk J Pediatr* 2012;54(1):80-2.
4. Vaidyanathan B, Kannan BR, Kumar RK. Device closure of residual ventricular septal defect after repair of tetralogy of fallot using the amplatzer duct occluder. *Indian Heart J* 2005;57(2):164-6.
5. Nygren A, Sunnegårdh J, Berggren H. Preoperative evaluation and surgery in isolated ventricular septal defects: a 21 year perspective. *Heart* 2000;83(2):198-204.
6. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1988;78(2):361-8.
7. Zuo J, Xie J, Yi W, Yang J, Zhang J, Li J, et al. Results of transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 2010;106(7):1034-7.
8. Koneti NR, Penumatsa RR, Kanchi V, Arramraj SK, S J, Bhupathiraju S. Retrograde transcatheter closure of ventricular septal defects in children using the Amplatzer Duct Occluder II. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011;77(2):252-9.



Video 1: Angiography showing deployment of devices in ventricular septal defects using Amplatzer Duct Occluder II.

Dilate Kardiyomiyopatinin Nadir Bir Nedeni: İzole Geniş Aortopulmoner Kollateral Olgusu

A Rare Cause of Dilated Cardiomyopathy: A Case with Large Isolated Aortopulmonary Collateral

Fahrettin UYSAL,^a
Özlem Mehtap BOSTAN,^a
Ergün ÇİL^a

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Bursa

Geliş Tarihi/Received: 09.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 24.11.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Fahrettin UYSAL
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, Bursa,
TÜRKİYE/TURKEY
fahrettin_uyosal@mynet.com

ÖZET Aortopulmoner kollateraller başta pulmoner atrezi olmak üzere çeşitli konjenital kalp hastalıklarında sık olmakla beraber, nadiren izole olarak da görülmektedirler. Bu yazıda altı aylıktan itibaren dilate kardiyomiyopati nedeni ile izlenip 10 yaşında yapılan BT-anjiyografi sonucunda torasik aortadan ayrılan geniş aortopulmoner kollaterali saptanan ve kalp kateterizasyonu ile kapatıldıktan sonra düzelen bir olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Dilate kardiyomiyopati; anjiyografi; kalp kateterizasyonu, aortopulmoner kollateral arterler

ABSTRACT Aortopulmonary collateral arteries have been described frequently in congenital heart diseases especially in children with pulmonary atresia however they are rarely seen as isolated form. A 10 year old girl with dilated cardiomyopathy followed-up since six months of age was presented in whom a large aortopulmonary collateral arising from thoracic aorta was detected by CT-angiography and improved after closure by heart catheterization.

Key Words: Dilated cardiomyopathy; angiography; heart catheterization, aortopulmonary collateral arteries

Pediatr Heart J 2014;1(4):362-4

Sol ventrikül dilatasyonu ve sistolik disfonksiyonu ile seyreden dilate kardiyomiyopati, enfeksiyöz, metabolik, iskemik, toksik ve herediter nedenlere bağlı olabilmekle beraber tüm vakaların yaklaşık %50-60'ında neden bulunamamaktadır.^{1,2} İzole majör aortopulmoner kollateraller özellikle kronik akciğer hastalığı olan prematüre infantlarda sık olarak görülmekte olup çoğu zaman asemptomatiktir ancak term infantlarda ve çocuklarda da nadiren görülürler ve soldan sağa şanta neden olarak sol ventrikül dilatasyonuna neden olabilirler.^{3,4} Bu yazıda dilate kardiyomiyopatinin nadir bir nedeni olarak, BT-anjiyografi yapılp geniş aortopulmoner kollaterali saptanan ve başka bir sistemik hastalığı olmayan bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Altı aylık iken 10 gündür var olan solunum sıkıntısı nedeni ile başvuran kız hastanın fizik muayenesinde persantilleri normal, nabız; 164/dk, solunum

sayısı; 52/dk, oksijen satürasyonu; %96 saptandı. Kardiyak muayenesinde galo ritmi ve mitral odakta 2/6 siddetinde pansistolik regürjitasyon üfürümü duyuldu. Telekardiyografide kardiyomegali görüldü. Elektrokardiyografisi normal olup ekokardiyografide sol ventrikül diyastol sonu çapı: 36 mm, ejeksiyon fraksiyonu (EF): %44 saptandı. Orta dereceli mitral yetersizliği (MY) olan hastaya anti-konjestif tedavi (digital, diüretik, kaptopril) başlandı.

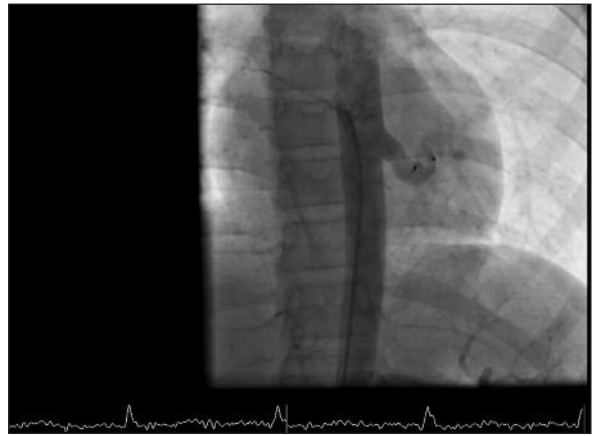
Hastanın altı yaşın sonunda sistolik fonksiyonları normale döndü ve digoksin damla kesildi. On yaşına kadar izlenen hastaya, MY'sinin devam etmesi ve sol ventrikül diyastol sonu çapının 50 mm ölçülmesi üzerine koroner anomaliler açısından BT-anjiyografi yapıldı. BT-anjiyografide koroner arterler normal saptandı ancak torasik aortadan ayrılan ve sol akciğer alt loba doğru seyri olan geniş bir kollateral görüldü (Resim 1). Pulmoner arterler, dalları ve pulmoner venöz dönüş normaldi. Hastaya kollateralin kapatılması amacı ile kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapıldı. Qp/Qs oranı 2,1 hesaplandı ve kollateral 6 X 6 mm Amplatzer Dukt Okluder-2 (ADO-2) ® cihazı kullanılarak kapatıldı (Resim 2). Onbeş gün sonra sol tarafta ve sırtta ağrısı olan hastanın akciğer grafisinde sol alt lobta ateletaksi ve minimal plevral effüzyon saptandı (Resim 3). Ampirik antibiyoterapi başlanan ve solunum fizyoterapisi uygulanan hasta 14 gün sonra düzelerek taburcu edildi. Kollateral embolizasyonunun 6. ayında sol ventrikül diyastol sonu çapı; 43 mm, EF; %68 ölçüldü ve mitral yetersizliğinin hafif dereceye gerilediği görüldü.

TARTIŞMA

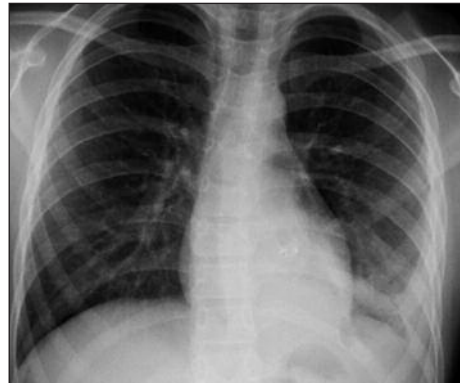
Aortopulmoner kollateraller özellikle düşük doğum ağırlıklı infantlarda hipoksi, travma veya inflamasyona sekonder olarak bronşiyal arterler ile pulmoner dolaşım arasındaki normal bağlantıların anormal genişlemesine bağlı olarak gelişebilmektedir.³ Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında sık görülen aortopulmoner kollateraller izole olarak ilk defa bronkopulmoner displazisi olan preterm infantlarda gösterilmişlerdir.⁵ Bunun yanı sıra oksijen bağımlılığı olan Down sendromlu bir olguda ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan bir olguda da



RESİM 1: Geniş aortopulmoner kollateral-BT anjiyografi-ışaretili.



RESİM 2: Kollateralin ADO-2 ile kapatılması.



RESİM 3: ADO-2 ile kapatıldıktan sonraki AC grafisi-isimsiz.

izole olarak tanımlanmıştır.^{6,7} Hipoksi ve inflamasyon gibi tetikleyen faktörlerin olmasından dolayı bu olgularda aortopulmoner kollaterallerin nedeni sonuç mu olduğu şüphelidir. Bu nedenle tanım-

lanan bu kollaterallerin konjenital olması tartışmalıdır. Sunulan olguda ise akciğer ile ilgili bir patolojinin ve inflamasyonun olmaması, geniş aortopulmoner kollateralin konjenital olabileceğini düşündürmektedir.

Patent duktus arteriosus ve ventriküler septal defekt gibi soldan sağa şantlı hastalıklarda genelde anlamlı bir üfürüm duyulmakta ve ekokardiyografi ile tanı konması çok gecikmemektedir. Bu hasta ise fizik muayenede mitral odakta pansistolik üfürüm olmasına rağmen kollaterale ait devamlı üfürümün olmaması ve ekokardiyografik olarak torasik aortanın distalinden ayrılan geniş kollateralin renkli Doppler ile görülememesi nedeni ile tanı konul-

ması oldukça gecikmiştir. Literatürde aortopulmoner kollateralin sol ventrikül volüm yüküne yol açtığı hayvanlarda gösterilmiştir.⁸ Aynı şekilde geniş bir aortopulmoner kollateralin izole olarak görüldüğü ve kalp yetmezliği ile seyreden yedi aylık bir olgu tanımlanmıştır.⁹ Bizim hastamızda da kollateral kapatıldıktan 6 ay sonra sol ventrikül dilatasyonunun azalması dilate kardiyomiopatinin nedeninin bu kollateral olduğunu desteklemektedir.

Sonuç olarak sol ventrikül dilatasyonu olan hastalarda, soldan-sağa şantın nadir bir nedeni olarak izole konjenital aortopulmoner kollateral de olabileceği akıldan tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med* 2003;348(17): 1647-55.
2. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, et al.; National Australian Childhood Cardiomyopathy Study. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003;348(17):1639-46.
3. Acherman RJ, Siassi B, Pratti-Madrid G, Luna C, Lewis AB, Ebrahimi M, et al. Systemic to pulmonary collaterals in very low birth weight infants: color doppler detection of systemic to pulmonary connections during neonatal and early infancy period. *Pediatrics* 2000;105(3 Pt 1):528-32.
4. Ing FF, Laskari C, Bierman FZ. Additional aortopulmonary collaterals in patients referred for coil occlusion of a patent ductus arteriosus. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;37(1):5-8; discussion 9.
5. Skinner JR, Silove ED. Aortopulmonary collateral arteries mimicking symptomatic ductal shunting in a preterm infant. *Br Heart J* 1995;74(1):93-4.
6. Holzer R, Ladusans E, Malaiya N. Aortopulmonary collateral arteries in a child with trisomy 21. *Cardiol Young* 2002;12(1):75-7.
7. Patra S, Srinivas SK, Agrawal N, Jayaranganath M. Isolated major aortopulmonary collateral artery in an infant presenting with recurrent lower respiratory tract infection. *BMJ Case Rep* 2013;2013. pii: bcr2013200421.
8. Culshaw GJ, Wagner T, Luis Fuentes V, Schwarz T, Yool DA, French AT, et al. Identification and surgical ligation of aortopulmonic vascular malformation causing left heart volume overload in 4 dogs. *J Vet Intern Med* 2013;27(3):583-7.
9. Padhi SS, Bakshi KD, Shastri RK. Multiple coil closure of isolated aortopulmonary collateral. *Ann Pediatr Cardiol* 2010;3(1):65-7.

Pulmoner Hipertansiyonun Eşlik Ettiği Duktus Arteriozus Kapatılmasında Balon Oklüzyon Testi

Balloon Occlusion Test for Closure of Ductus Arteriosus with Pulmonary Hypertension: Case Report

İlker ERTUĞRUL,^a
Tevfik KARAGÖZ^a

^aPediyatrik Kardiyoloji Ünitesi,
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 04.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 01.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
İlker ERTUĞRUL
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Ünitesi, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
ilkerer.ertugrul@gmail.com

ÖZET Pulmoner hipertansiyonun geliştiği patent duktus arteriozus (PDA) kapatılmasına karar verilmesi tanışal bir ikilemdir. Anjiyografi laboratuvarında hastaların değerlendirilmesi sırasında şantın kapatılmasına karar vermede özellikle sınırda vakalarda şantın geçici oklüzyonu pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümlü olup olmadığı ve oluşabilecek hemodinamik değişiklikleri değerlendirmenin en doğru yoludur. Biz burada üç yaşında, Down sendromlu pulmoner arter sistolik, sistemik arter sistolik basınç oranı %85 olan ve PDA kapatılmasına oklüzyon testi uygulanarak karar verilen bir vakayı sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Duktus arteriozus; pulmoner hipertansiyon; balon oklüzyon

ABSTRACT Percutaneous closure of patent ductus arteriosus (PDA) associated with severe pulmonary arterial hypertension is a diagnostic dilemma for cardiologists. In clinically suitable cases with severe pulmonary hypertension test occlusion provides us both tolerability of patient and assessment of hemodynamic changes occur just after closure of the defect. Here in we report a three years old boy with Down syndrome and test occlusion performed for decision of PDA closure since he has pulmonary systemic systolic pressure ratio of 85%.

Key Words: Ductus arteriosus; pulmonary hypertension; balloon occlusion

Pediatr Heart J 2014;1(4):365-8

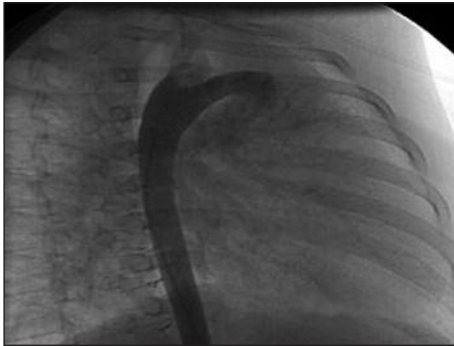
Küçük orta çaplı patent duktus arteriozusun (PDA) coil ve cihazla kapatılması özellikle bebeklik dönemi sonrasında cerrahi yöntemlere tercih edilmektedir. Ancak pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği geniş PDA'nın kapatılması gerek teknik gerekse tedavi edilebilirliğinin değerlendirilmesi açısından önem taşımaktadır.¹ Pulmoner hipertansiyon altı ay altında genellikle geri dönüşümlü olsa da iki yaş üzerinde ve Down sendromu gibi özel durumlarda değişkenlik gösterebilir. Teknik gelişmeler geniş PDA kapatılmasını uygulanabilir bir hale getirirse de akut komplikasyonlar, pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümlü olup olmadığı ve uzun dönem sonuçları kapatma işlemi önündeki sorunları oluşturmaktadır.² Klinikimizde üç yaşında Down sendromu olan hastada pulmoner hipertansiyon gelişmiş geniş PDA kapatılması deneyimimiz sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

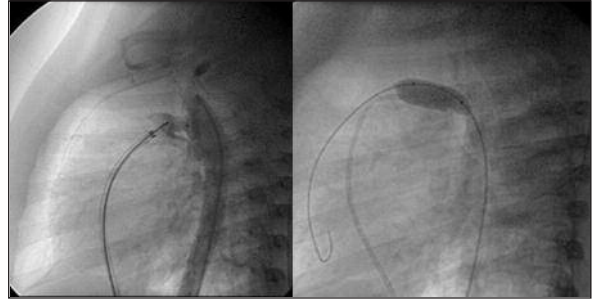
Üç yaşında erkek hasta üfürüm nedeniyle kliniğimize başvurduğunda hastanın fizik muayenesinde sternum solunda 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu ve Down sendromu stigmataları dikkat çekmekteydi. Hastanın ekokardiyografisinde soldan sağa şanlı üzerinde 35 mm Hg sistolik gradient alınan, geniş PDA saptanması üzerine hasta PDA kapatılması planıyla anjiyografi laboratuvarına alındı. Hastaya yapılan enjeksiyonlarda 7,6 mm geniş PDA saptandı (Resim 1). Basınçlar pulmoner arterde 96/47 ortalama 75 mm Hg, aortada 102/51 ortalama 76 mm Hg idi. Akımlar oranı 1,15, pulmoner direnç 21,4 WU/m², dirençler oranı %25 olarak hesaplandı. Hastanın aortadan alınan kan gazında oksijen saturasyonu %94 idi. Hastaya %100 oksijen ve ilio-medin ile vazoreaktivite değerlendirildi. Test sonrasında pulmoner arter basıncı 89/46 ortalama 67 mm Hg, aort basıncı 104/53 ortalama 76 mm Hg ölçülürken akımlar oranı 5,75, dirençler oranı %15,33 idi. Bunun üzerine balon oklüzyon testi uygulandı. Aortadan ilerletilen Tyshak balon PDA içerisinde elle şişirildi (Resim 2). Pulmoner arter basıncı 51/15 ortalama 33 mmHg, aort basıncı 120/85 ortalama 65 mm Hg olması üzerine PDA ADO I (9 PDA 007) ile kapatıldı (Resim 2). İşlem sonrasında yapılan üç yıllık takipte hastada pulmoner hipertansiyon bulguları olmadı ve hasta yakınlaması olmadan izlendi.

TARTIŞMA

Perkütan PDA kapatılması günümüzde cerrahinin yerini almıştır. Farklı cihazların geliştirilmesiyle



RESİM 1: Aort enjeksiyonunda geniş PDA'nın görünümü.



RESİM 2: Thysack balon ile oklüzyon testi, ADO I ile PDA kapatıldıktan sonraki aort enjeksiyonu.

geniş PDA'ların kapatılması da başarılı ve güvenli bir şekilde gerçekleştirilmektedir. Ancak ADO cihazlarının kullanımında embolizasyon, rezidü şant, hemoliz, sol pulmoner arter darlığı, inen aort darlığı ve progresif pulmoner hastalık gibi bazı problemler mevcuttur. Geniş, pulmoner hipertansif PDA'ların kapatılmasında kapatma veya kapatmama kararının verilmesi güçtür.³

Pulmoner hipertansiyon soldan sağa şanlı lezyonlarda yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde geri dönüşümlü olsa da daha büyük yaş grubunda ve Down sendromu gibi özel durumlarda geri dönüşümlü olmayabilir. Soldan sağa oluşan şantı kapatmaya karar vermek zordur ve bu konuda kullanılan kriterler kesin değildir. Şantın kapatılmasına karar verilirken hastanın yaşı ve pulmoner vasküler direnç (PVD) göz önünde bulundurulur. PDA'nın pulmoner arter üzerine etkisi ventriküler septal defektten farklı olarak tüm kalp siklusu boyunca devam ettiği için beklenenden daha erken dönemde Eisenmenger sendromu gelişebilir.¹ Ayrıca PDA varlığında duktal kan akımının sistemik dolaşımdan pulmoner artere doğrudan ulaşması nedeniyle hastalarda oksimetrik çalışma için kan örneklerinin nereden alınacağı da tartışmalıdır. Pulmoner yetmezlik varlığında ise pulmoner arter basıncı göz ardı edilebilir.² Ortak görüş %100 oksijen alırken PVD 6 WU/m² üzerinde olan hastalarda şantın kapatılmasının uygun olmadığıdır. Ancak pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümlü olup olmadığı ve oluşabilecek hemodinamik değişiklikleri değerlendirmenin en doğru yolu oklüzyon testi uygulanmasıdır.⁴ Özellikle pulmoner arter basıncının sistemik basıncın %90 ve üzerinde olması duru-

munda geri dönüşümü değerlendirmek amacıyla test uygulanmalıdır.² Balon oklüzyonundan sonraki değerlendirmede de kesin bir görüş birliği bulunmamaktadır. Balon oklüzyonu sırasında farklı çalışmalarda belirtilen kriterler şöyledir. Bazal değere göre %20-25'nin üzerindeki düşme ve pulmoner arter basıncının sistemik basınca oranının %80'nin altında olması veya pulmoner arter sistolik basıncı ile sistemik sistolik basınç oranındaki düşüşün %50'nin üzerinde olması pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümlü olacağı konusunda fikir verir.^{2,4,5} Alt ekstremitte satürasyonunun %80'nin altında olması da Eisenmenger sendromu geliştiğini düşündürmelidir.⁵ Genel görüş olarak PVD 6 WU/m² üzerinde olan hastalarda defekt kapatılması uygulanmasa da nadir vakalarda pulmoner hipertansiyon için spesifik tedavi verilerek veya test oklüzyonda %10'un altında düşüş saptanmasına karşın şantın kapatıldığı ve olumlu takip sonuçları alınan hastalar da mevcuttur.⁶ Biz hastamız da pulmoner arter basıncında %40 oranında düşme olması, basınç oranlarının %80'nin altında olması, basınç oranlarındaki düşmenin %50 olması nedeniyle pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümlü olduğunu düşünerek PDA'yı perkütan yöntem ile kapattık.

Balon oklüzyonu pulmoner arter basınç değişikliklerinin yanı sıra hastanın bu değişiklikleri tolere edip edemeyeceği hakkında bilgi verir. Şantın balon ile kapatılmasıyla pulmoner arter basıncında beklenen aksine artış, sistemik basınçta düşüş ve sağ ventrikül yetmezliği izlenebilir.² Bu durumda PDA kapatılmamalıdır. PDA aynı zamanda sol ventrikülde hacim yüküne neden olur. Frank Starling cevabına uygun olarak hacim yükünün üzerinden gelmek amacıyla kalpte değişiklikler gelişir. PDA'nın kapatılmasından sonra "remodelling" gelişmesi kaçınılmazdır. Bu nedenle hastalarda sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma bazı yazarlar tarafından bildirilmektedir. Bu konuda yapılan bir çalışmada ağır pulmoner hipertansiyona sahip 29 erişkin hastada PDA kapatılmasını takiben sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, kısalma fraksiyonunun gerilediği bildirilmiştir. Ancak bu hastalarda işlem sonrası gelişen sol ventrikül fonksiyon bozukluğu PDA kapatılmasını izleyen birinci ay içerisinde gerilemiş ve sol ventrikül boyutları da düzelmiştir.⁷

Şantın kapatılmasına karar verilmesinde balon oklüzyonu sonrasında pulmoner arter basıncında farklı oranlarda düşme ve pulmoner arter aorta basınç oranları kullanılmaktadır.^{2,4,5} İşlem sonrasında balon oklüzyonu sonrasında pulmoner arter basıncının normal sınırlara dönmesi beklenmemektedir. İşlem sırasında hastalar hipertansiftir, ancak hastaların PDA'larının kapatıldıktan sonraki izlemelerinin nasıl olacağı tartışmalıdır. Viswanathan ve arkadaşları yayınladıkları 21 hastanın değerlendirildiği çalışmalarında geniş PDA'ya sahip ve pulmoner hipertansif hastalarda balon oklüzyon testi yapılarak PDA kapatılması cerrahi veya transkater yöntemle gerçekleştirilen 16 hastanın ikisinde pulmoner hipertansiyonun ve sağ ventrikül sistolik basınç yüksekliğinin devam ettiğini gözlemişlerdir. Ayrıca işlem öncesi yüksek PVD ve düşük akım oranına sahip bazı hastalarda ise pulmoner arter basıncının normale döndüğünü belirtmektedirler. Başka bir çalışmada ise balon oklüzyonu uygulanan ve başlangıçta sistolik pulmoner arter basınçları sistolik sistemik basıncın %90 ve üzerinde olan 9 hastada defekt kapatıldıktan sonra pulmoner arter sistolik basınçlarının 78-100 mmHg'dan 28-56 mmHg'ya gerilediğini belirtmektedirler.⁵ Zhang ve ark. da benzer şekilde 29 hastanın hiçbirinde pulmoner hipertansiyonun devam ettiğini gözlemlememişlerdir.⁷

Pulmoner hipertansiyon patofizyolojisi konjenital kalp hastalıkları ve idiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyonda benzerdir. Endotel disfonksiyonu pulmoner hipertansiyon gelişmeden ve düz kas disfonksiyonunun histolojik bulgularından önce gelişmektedir. Hastalığın oluşumu ve sonucunu pulmoner vasküler yatağın işlevsel ve yapısal durumuna bağlıdır.⁸ Şantın kapatılmasından sonraki erken dönem pulmoner vasküler direncin yükselmesi ve hipertansif kriz için en duyarlı zamandır. Cerrahi sonrası bakımdaki gelişmeler sağ kalımı arttırmıştır. Ancak pulmoner hipertansiyonun gerileyeceği anlamına gelmemektedir. Bu hasta grubu ile ilgili bilgiler sınırlıdır. Konjenital kalp hastalıklı, rezidüel şanti olmayan ve pulmoner hipertansiyonun gerilemediği bu grupta hemodinami ve prognoz idiyopatik pulmoner hipertansiyonla benzerdir. Bu durum şantın kapatıl-

masına doğru karar verilmesinin ve şantın kapatılmasındansa açık kalmasının sağ kalım açısından daha iyi olabileceğini vurgulamaktadır.⁹

İzlem sonuçlarında genellikle pulmoner hipertansiyonun gerilediği ve sol ventrikül fonksiyonlarının düzeldiği belirtilse de unutulmamalıdır ki erken semptomatik iyileşme uzun dönem sonuçları ön göremeyebilir. Soldan sağa şanlı lezyonlarda reziduel pulmoner hastalık olasılığı her zaman bulunmaktadır. Pulmoner hipertansif hastalarda şant

kapatıldıktan sonra progresif pulmoner hastalık gelişebilmektedir.¹⁰ Bu nedenle hastaların bireysel olarak değerlendirilmesi önem taşımaktadır.

Oklüzyon testi hasta seçiminde vazoreaktivite testi ile birlikte iyi bir alternatiftir. Oklüzyon testi gerek geri dönüşümün gerekse şant kapatılmasının tolere edilip edilemeyeceğinin değerlendirilmesinde yardımcı olmaktadır. Ancak hastalar gelişebilecek progresif pulmoner hipertansiyon açısından özenle takip edilmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Tharakan J, Venkateshwaran S. Large patent ductus arteriosus: To close or not to close. *Ann Pediatr Cardiol* 2012;5(2):141-4.
2. Bhalgat PS, Pinto R, Dalvi BV. Transcatheter closure of large patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension: Short and intermediate term results. *Ann Pediatr Cardiol* 2012;5(2):135-40.
3. Arora R. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2005;3(5):865-74.
4. Niu MC, Mallory GB, Justino H, Ruiz FE, Petit CJ. Treatment of severe pulmonary hypertension in the setting of the large patent ductus arteriosus. *Pediatrics* 2013;131(5):e1643-9.
5. Viswanathan S, Kumar RK. Assessment of operability of congenital cardiac shunts with increased pulmonary vascular resistance. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008;71(5):665-70.
6. Zabal C, García-Montes JA, Buendía-Hernández A, Calderón-Colmenero J, Patiño-Bahena E, Juanico-Enriquez A, et al. Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus. *Heart* 2010;96(8):625-9.
7. Zhang CJ, Huang YG, Huang XS, Huang T, Huang WH, Xia CL, et al. Transcatheter closure of large patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults: immediate and two-year follow-up results. *Chin Med J* 2012;125(21):3844-50.
8. Beghetti M, Tissot C. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart diseases. *Semin Respir Crit Care Med* 2009;30(4):421-8.
9. Beghetti M, Tissot C. The Right heart and pulmonary circulation (X): Pulmonary hypertension in congenital shunts. *Rev Esp Cardiol* 2010;63(10):1179-93.
10. O'Donnell C, Ruygrok PN, Whyte K, Wilson NJ. Progressive pulmonary hypertension post atrial septal defect device closure—early symptomatic improvement may not predict outcome. *Heart Lung Circ* 2010;19(12):713-6.

Ciddi Sol Ventrikül Disfonksiyonu ve Geçici Periferik Polinöropati ile Seyreden Akut Karbonmonoksit Zehirlenmesi

Acute Carbon Monoxide Intoxication Presented with Severe Left Ventricle Dysfunction and Reversible Periferal Neuropathy: Case Report

Sevil BİLİR GÖKSÜĞÜR,^a
Zehra KARATAŞ,^b
Mervan BEKDAŞ,^a
Fatih DEMİRCİOĞLU,^a
Mustafa ERKOÇOĞLU,^a
Melek YORĞUN^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Abant İzzet Baysal Üniversitesi
Tıp Fakültesi,

^bÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Bolu İzzet Baysal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Bolu

Geliş Tarihi/Received: 25.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 23.12.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Sevil BİLİR GÖKSÜĞÜR
Abant İzzet Baysal Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bolu,
TÜRKİYE/TURKEY
sevilbilir@yahoo.com

ÖZET Kaza sonucu zehirlenmelerin en önemli sebeplerinden biri olan karbonmonoksit (CO) zehirlenmesi, sıklıkla kalp ve santral sinir sistemini etkiler. Çok nadir bir komplikasyonu ise periferik nöropatidir. Yangın dumanı ile zehirlenme sonucu konvülsiyon ile getirilen 11 yaşında bir kız hastanın Glasgow koma skoru 14, karboksihemoglobin düzeyi %49,8 idi. Her iki alt ekstremitede şiddetli ağrı ve güçsüzlük, kardiyak enzimlerde yükseklik ve ciddi sol ventrikül disfonksiyonu (EF %40) saptanan hastaya hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. HBO tedavi sonrası klinik bulguları gerileyen vakanın dört hafta sonra her iki ayağında şiddetli ağrı yakınması tekrarladı. Yapılan elektromiyografide bilateral alt ekstremitede motor ve duyuşal komponentleri olan periferik polinöropati saptandı. Dokuz ayın sonunda periferik nöropati klinik bulguları tamamen iyileşti. CO zehirlenmesinde nadir görülen bir komplikasyon olarak akut veya geç dönemde geçici periferik nöropati görülebilmektedir. Ayrıca miyokardiyal iskemi bulguları olan akut CO zehirlenme vakaları mutlaka ekokardiyografi ile değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; karbonmonoksit; karbonmonoksit zehirlenmesi; myokardit; polinöropati; zehirlenme

ABSTRACT Carbonmonoxide (CO) intoxication is an important cause of accidental poisonings; it most commonly affects hearth and central nervous system. Peripheral neuropathy is an unusual complication of CO intoxication. An 11-year-old girl presented with convulsion, 49.8% serum carboxyhemoglobin level, a Glasgow coma score of 14 following smoke inhalation during a fire. She had severe weakness and pain in her lower limbs, elevated cardiac enzymes and severe myocardial dysfunction (left ventricular ejection fraction: 40%) and hyperbaric oxygen therapy was started. She well responded to HBO therapy but four weeks later, pain in her lower limbs was relapsed. Electromyography evaluation revealed sensory and motor peripheral polyneuropathy in nerves of both lower limbs. Clinical findings of peripheral polyneuropathy were completely resolved nine months later. Transient peripheral neuropathy should be considered as a possible acute and delayed neurological complication of CO poisoning. Additionally, in acute CO poisoning, echocardiographic evaluation should be performed if patient has signs of myocardial ischemia.

Key Words: Child; carbonmonoxide; carbonmonoxide poisoning; myocarditis; polyneuropathies; poisoning

Pediatr Heart J 2014;1(4):369-71

Acil servislere en sık başvuru nedenlerinden biri olan karbonmonoksit (CO) zehirlenmesi, halen dünyada ve ülkemizde yaygın olarak görülmektedir. Odun ve kömür gibi karbon kaynaklı yakıtların iyi yanmaması sonucu ortaya çıkan CO, akut ve kronik zehirlenmelere neden olabilmektedir. CO zehirlenmelerinin birçok ülkede ölümcül zehirlenmelerin yarısından fazlasının sebebi olduğu bildirilmiştir.^{1,2} Gelişmiş ülkelerde CO zehirlenmelerinin en sık nedenini intihar girişimleri oluşturmaktay-

ken ülkemizdeki en sık neden havalandırması yetersiz ortamlardaki soba ve şöfben kullanımıdır.^{1,2}

Ağır düzeyde CO zehirlenmesine maruz kalan, akut dönemde ciddi kardiyak etkilenme geç dönemde ise periferik polinöropati ve depresyon gelişen hastayı seyrek görülen bir tablo olduğu için literatürü gözden geçirerek sunmak istedik.

OLGU SUNUMU

Evinde çıkan yangın sonrası dumana bağlı CO zehirlenmesi nedeniyle acil servise getirilen 11 yaşında kız hastanın olay yerinde tonik klonik nöbet geçirdiği, annesinin ve kardeşinin olay yerinde ölü olarak bulunduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde bilinci açık ve ajite, Glasgow koma skoru 14 idi. Nabız: 156/dk, kan basıncı: 120/65 mmHg, oksijen saturasyonu %96 idi. Yanaklar ve dudaklar kiraz kırmızısı renginde olup, her iki alt ekstremitelerde şiddetli ağrı, paraparazi (kas gücü 2/5) ve azalmış derin tendon refleksleri mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde: beyaz küre: 37.200/mm³ (4500- 13500), aspartat amino transferaz: 131 U/L (15-35), alanin amino transferaz: 82 U/L (10-30), kan üre azotu: 36 mg/dl (5-18), kreatinin: 1,3 mg/dl (0,3- 0,7), kreatin kinaz: 8540 U/L (20- 280), kreatin kinaz-MB: >80 ng/mL, Troponin I: 2,93 (0-1) ng/mL, Venöz kan gazı; pH: 7,025, pCO₂: 27,9 mmHg, pO₂: 11,3 mmHg, karboksihemoglobin (COHb): %49,8 (0,5-1,5), Laktat: 17 mmol/L (0,5- 2,2), bikarbonat: 13,8 mmol/L (22-26), baz fazlalığı: -21,7 mEq/L (-2/+2), anyon açığı: 38 mEq/L (8-12) idi. Elektrokardiyografik (EKG) incelemede; V3'de 3 mm ST segment elevasyonu izlendi (Resim 1). Ekokardiyografide sol ventrikül geniş (LVEDD: 40 mm, LVESD: 31 mm), hafif düzeyde mitral yetmezlik (2,2 m/sn) ve ciddi sol ventrikül disfonksiyonu (EF: %40, FS: %20) saptandı. Hastaya hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. Sonrasında kardiyak fonksiyonları ve paraparazisi tamamen düzelen hasta taburcu edildi. Hasta bir ay sonra her iki ayağında şiddetli ağrı yakınması ile tekrar kliniğimize getirildi. Muayenesinde ajitasyonu ve her iki alt ekstremitelerde şiddetli hassasiyeti, azalmış derin tendon refleksleri ve hafif duyu kusuru mevcuttu. Alt ekstremitte elektromiyografi (EMG)'sinde kompleks bölgesel polinöropati saptandı. Parasetamol ve ibuprofen gibi klasik anal-



RESİM 1: Elektrokardiyografik incelemede sinüs taşikardisi ve V3'te 3 mm ST segment elevasyonu.

jeziklere yanıt vermeyen hastaya sırasıyla fentanil ve tramadol hidroklorür gibi opioid analjezikler, genel anestezi etkili ketamin ve nöroprotektif amaçlı gabapentin tedavileri verildi. Ayrıca ağır depresif semptomları nedeniyle essitalopram (selektif serotonin geri alım inhibitörü) tedavisi başlandı. İki haftanın sonunda şikayetleri azalan hasta taburcu edildi. Düzenli olarak fizik tedavi ve rehabilitasyon uygulanan hastanın klinik bulgularının tam düzelmesi dokuz ay sonra gözlemlendi.

TARTIŞMA

CO hemoglobin; miyoglobin, sitokrom p450 ve sitokrom oksidazlar ile geri dönüşlü olarak birleşir. CO'nin hemoglobine bağlanma kapasitesinin oksijenden kat kat fazla olması ve oksihemoglobin disosiyasyon eğrisinde sola kaymaya neden olması; doku hipoksisine, anerobik glikolize ve laktik asidoza yol açmaktadır. Beyin ve kalbin yüksek oksijen tüketimi olan organlar olması nedeniyle en fazla etkilenme bu organlarda olmaktadır.¹⁻³

Karbonmonoksit toksik etkisini başta santral sinir sistemi ve kalp olmak üzere tüm organlarda doku hipoksisine neden olarak gösterir. CO zehirlenmesinin klinik bulguları özgül olmayıp, çok değişkendir. Akut dönemde halsizlik, baş ağrısı, bulantı, kusma, karın ağrısı, ishal, grip benzeri belirtiler, göğüs ağrısı, çarpıntı, dikkat bozukluğu, letarji, görme bozukluğu, baş dönmesi, bayılma, motor ve serebellar bulgular, inme, nöbet, koma gibi nörolojik bulgular görülür. Geç dönemde ise rabdomiyoliz, akut tübüler nekroz, akciğer ödemi, çoklu organ

yetmezliği, yaygın damar içi pıhtılaşması ve gecikmiş nörolojik sekeller görülebilir.^{1,2} Şiddetli zehirlenmeyi izleyen dönemde iyileşme sonrası görülen nörolojik ve/veya psikiyatrik bozukluklara gecikmiş nörolojik sekel olarak tanımlanmıştır.⁴

Karbonmonoksit zehirlenmesinin kardiyovasküler sistem üzerine etkileri arasında; sinüs taşikardisi başta olmak üzere, bradikardi, atriyal fibrilasyon, ventriküler disritmi, supraventriküler taşikardi, QT uzaması, artmış P dalga dispersiyonu gibi durumlar sayılabilir.⁵ Hafif olgularda erken dönemde hipertansiyon ve miyokardiyal diyastolik disfonksiyon görülürken; ağır vakalarda bradikardi, miyokardiyal sistolik disfonksiyon, hipotansiyon ve kardiyojenik şok gelişmektedir.^{3,6} CO zehirlenme vakaları miyokardiyal iskemi açısından rutin olarak EKG, kreatin kinaz, kreatin kinaz MB ve troponin gibi kardiyak enzimlerle değerlendirilmelidir.^{3,6,7}

Nörolojik bulgular akut veya geç dönemde görülebilmektedir. Uzun süreli veya şiddetli maruziyetlerden sonra genellikle 20 gün (3-240 gün) sonra nadiren nörolojik ve/veya psikiyatrik bulgularla seyreden gecikmiş nörolojik sekel ortaya çıkabilir. Akut dönemde baş ağrısı, baş dönmesi, disoryantasyon, bayılma, letarji, koma, beyin ödemi, gibi nörolojik bulgular görülebilir. Ayrıca yürüme ve hareket bozuklukları, ataksi, rijidite, Parkinson benzeri bulgular, amnezi, kognitif fonksiyonlarda azalma, kişilik bozuklukları, apraksi, agnozi, psikoz, iştme ve görme bozuklukları gecikmiş nörolojik sekel olarak görülebilir. Periferik sinir sistemi üzerine olan etkileri ise oldukça nadirdir.⁴ Vakamızda akut dönemde konvülsiyon ve her iki alt ekstremitede sensorimotor periferik nöropati, geç dönemde ise gecikmiş nörolojik sekele bağlı periferik nöropatik ağrı ve depresyon görüldü.

CO zehirlenmesine bağlı gelişen periferik nöropati; motor ve duyuşsal komponent içerebilir. Sinir dokusu üzerinde CO'nun direkt toksik etkisi olması yanında hipoksiye ikincil gelişen sinir iskemisi, rabdomiyoliz ve doku ödemi de sinire baskı oluşturarak periferik nöropati oluşmasına katkıda bulunur. Patolojik incelemede periferik sinirlerde demiyelinizasyon görülür ve tanıda elektromyografi oldukça yardımcıdır.⁸ Periferik nöropatik ağrının tedavisinde; trisiklik antidepressan ilaçlar, selektif serotonin geri alım inhibitörleri, benzodiazepinler, antiepileptikler, nöroprotektif ajanlar, analjezikler ve lokal anestezi ilaçları kullanılmaktadır. Genellikle klinik olarak 3-6 ay içinde, elektrofizyolojik olarak ise 1 yıl içinde iyileşme görülmektedir.⁴ Vakamızdaki geç periferik nöropatik ağrı çeşitli medikal tedaviler ve fizik tedavi programları ile dokuz ayda iyileşti.

Erken tanı ve tedavi CO zehirlenmesinde mortalite ve morbiteyi azaltmaktadır. Tedavinin temeli hemodinamik stabilizasyon ve CO'nin eliminasyonudur. Serbest oksijen ve hiperbarik oksijen tedavisinin genel olarak mortaliteyi ve nörolojik etkilenmeyi azalttığı kabul edilmektedir.^{1,8}

SONUÇ

Karbonmonoksit zehirlenmesinde ağır olgularda, kardiyak etkilenme açısından ilk planda EKG ve kardiyak enzimlere bakılması, miyokardiyal iskemi bulguları mevcut olanların miyokardiyal disfonksiyon açısından ekokardiyografi ile en erken zamanda değerlendirilmesinin kardiyak tutulumun erken tanısı ve tedavisi açısından oldukça önemli olduğunu düşünüyoruz. Ayrıca CO zehirlenmesinin nadiren geç dönemde gerek nörolojik gerekse psikiyatrik semptomlarla seyredebilen gecikmiş nörolojik sekellerle yol açabileceğinin unutulmaması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Prockop LD, Chichkova RI. Carbon monoxide intoxication: an updated review. *J Neurol Sci* 2007;262(1-2):122-30.
2. Karapirli M, Kandemir E, Akyol S, Kantarci MN, Kaya M, Akyol O. Forensic and clinical carbon monoxide (CO) poisonings in Turkey: A detailed analysis. *J Forensic Leg Med* 2013;20(2):95-101.
3. Lippi G, Rastelli G, Meschi T, Borghi L, Cervellini G. Pathophysiology, clinics, diagnosis and treatment of heart involvement in carbon monoxide poisoning. *Clin Biochem* 2012;45(16-17): 1278-85.
4. Sinkovic A, Smolle-Juettner FM, Krunic B, Marinsek M. Severe carbon monoxide poisoning treated by hyperbaric oxygen therapy-a case report. *Inhal Toxicol* 2006;18(3):211-4.
5. Yelken B, Tanrıverdi B, Cetinbaş F, Memiş D, Süt N. The assessment of QT intervals in acute carbon monoxide poisoning. *Anadolu Kardiyol Derg* 2009;9(5):397-400.
6. Teksam O, Gumus P, Bayrakci B, Erdogan I, Kale G. Acute cardiac effects of carbon monoxide poisoning in children. *Eur J Emerg Med* 2010;17(4):192-6.
7. Kalay N, Ozdogru I, Cetinkaya Y, Eryol NK, Dogan A, Gul I, et al. Cardiovascular effects of carbon monoxide poisoning. *Am J Cardiol* 2007;99(3):322-4.
8. Buckley NA, Juurlink DN, Isbister G, Bennett MH, Lavonas EJ. Hyperbaric oxygen for carbon monoxide poisoning. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;(4):CD002041.

Akrep Venomuna Bağlı Geçici Toksik Miyokardit, Yeni Tedavi Yaklaşımları ile Bir Olgu Sunumu

Transient Toxic Myocarditis Due to Scorpion Envenomation, a Case Report with New Therapeutic Strategies

Mehmet Emre ARI,^a
Filiz EKİÇİ,^a
Murat SÜRÜCÜ^a

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

Geliş Tarihi/Received: 10.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 05.01.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Mehmet Emre ARI
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Hematoloji Onkoloji Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Pediatric Kardiyoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
memreari@yahoo.com

ÖZET Akrep sokmaları tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de yaygın olarak görülmektedir. Akrep sokması sıklıkla hafif klinik bulgulara neden olmasına rağmen; pulmoner ödem, hipotansiyon, kardiyojenik şok, şiddetli nöromusküler eksitasyon, multi-organ yetmezliği, konvülsiyon, koma, hipotansiyona bağlı uç-organ hasarı gibi ciddi ve hayatı tehdit edici komplikasyonlar ile de sonuçlanabilir. Mortalite ve morbiditenin en önemli nedeni kardiyovasküler komplikasyonlardır. Burada kardiyojenik şok tablosu ile başvuran ve akrep venomuna bağlı toksik miyokardit tanısı alan on sekiz aylık bir kız hasta sunulmuştur. Olgumuzda medikal tedavi ile kardiyak fonksiyonlar ve laboratuvar bulguları 9. günde tamamen düzeldi. Bu yazıda akrep sokmalarında kardiyak komplikasyonların mortal seyredilebileceği gibi iyi bir tedavi ile hızla düzelebileceği vurgulanmıştır.

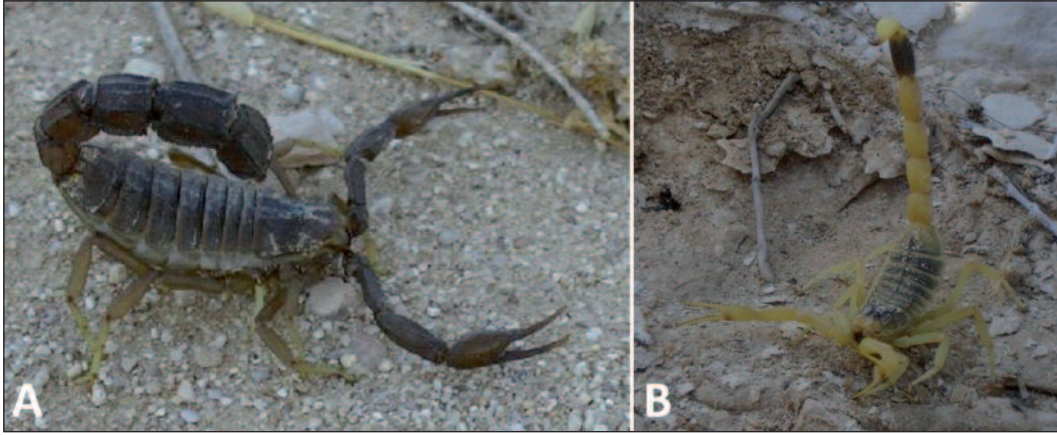
Anahtar Kelimeler: Akrep zehirleri; miyokardit

ABSTRACT Scorpion envenomation occur in worldwide, and commonly seen in our country. Although envenomation usually cause mild clinical findings, it may result in life-threatening complication, such as; hypotension, coma, convulsion, multiorgan failure, severe neuromuscular excitation, cardiogenic shock and pulmonary edema. Cardiovascular complications are the most important cause of mortality and morbidity. Here, we presented a eighteen-month-old infant who diagnosed with cardiogenic shock and toxic myocarditis due to scorpion envenomation. Cardiac and laboratory findings completely improved in our case on the 9th day. This article has been emphasized that cardiac complication in scorpion envenomation may result in mortality, but appropriate medications may provide rapid improvement.

Key Words: Scorpion venoms; myocarditis

Pediatr Heart J 2014;1(4):372-5

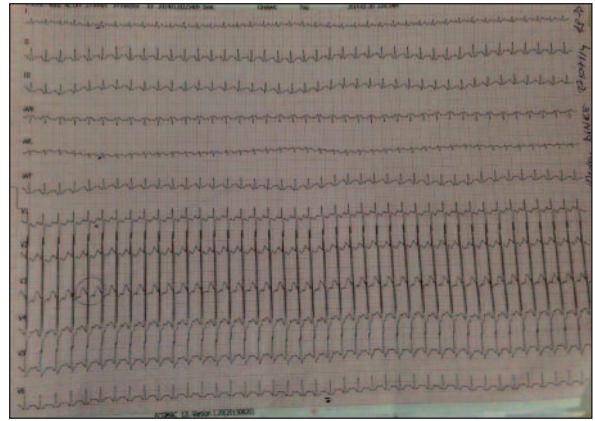
Dünyada 1500 akrep türünün yaşadığı bilinmektedir. Her yıl tüm dünyada bir milyondan fazla akrep zehirlenme vakası bildirilmektedir. Türkiye’de ise özellikle Güney ve Güneydoğu Anadolu bölgelerinde akrep sokması sık rastlanan bir problemdir. Türkiye’de yaşayan akrepler, dört familyaya bağlı 11 cins, 23 tür olarak belirlenmiştir. Akrep sokmalarından en sık *Androctonus crassicauda* ve *Leiurus quinquestriatus* (sarı akrep) türleri sorumludur (Resim 1). Akrep sokmalarının bir çoğu hafif klinik semptomlarla seyrederken özellikle çocuklarda ciddi morbidite ve mortalite ile sonuçlanabilir. Morbidite ve mortalitenin en önemli belirleyicisi ise akut miyokardit ve akut pulmoner ödem gibi kardiyopulmoner komplikasyonlardır.^{1,2}



RESİM 1: Türkiye’de en sık görülen akrep türleri. **A:** *Androctonus crassicauda* **B:** *Leiurus quinquestriatus* (sarı akrep).

OLGU SUNUMU

On sekiz aylık kız hasta akrep sokması nedeniyle kliniğimize getirildi. Bilinç bulanıklığı, ateş ve taşikardisi olan hasta yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Hastanın kliniğimize başvurusundan 12 saat önce akrep tarafından sol uyluk ön yüzünden üç farklı yerden sokulduğu öğrenildi. Daha önce bilinen bir kalp hastalığı yoktu. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu kötü ve letarjik idi. Kalp hızı 190/dakika, tansiyon 80/40 mmHg, vücut ısı 37,6°C, solunum sayısı 70/dakika idi. Hastanın sol uyluk bölgesinde 1x1 cm çaplarında 3 adet eritematöz deriden kabarık akrep sokmasına bağlı cilt lezyonu saptandı. Kardiyak muayenede taşikardi ve I/VI sistolik üfürüm duyulan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde arteriyel kan gazında pH: 7,44, pCO₂: 23 mmHg, pO₂: 61 mmHg SO₂: %91, HCO₃: 18.6 meq/L idi. Lökosit: 11.100/mm³, hemoglobin: 11 g/dl, trombosit: 314.000/mm³, CK: 2120 U/L (0-145 U/L), CK-MB: 97 ng/ml (0-4.3 ng/ml), BNP: 1638 pg/ml (0-100 pg/ml), troponin I: 13.6 ng/ml (0-0.4 ng/ml) iken diğer laboratuvar bulguları normal idi. Elektrokardiyografi (EKG)’sinde kalp hızı 210/dakika (sinüs taşikardisi), normal aks, V₁₋₂’de T negatifliği, V₂₋₄’de 2 mm ST depresyonları mevcuttu. Voltaj supresyonu yoktu (Resim 2). Ekokardiyografisinde; sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDD) 28 mm, sol ventrikül sistolik ejeksiyon fraksiyonu (EF) %33, kısalma fraksiyonu (KF) %15 ölçüldü (Video 1).



RESİM 2: Hastanın geliş anında çekilen elektrokardiyografi görüntüsü.

Akım hızı 3 m/s olan birinci derece mitral yetmezlik saptandı. Hastaya akrep venomuna sekonder toksik miyokardit tanısı konuldu. Akrep antivenomu 5 cc (1 ampul) serum fizyolojik içerisinde 30 dakikada intravenöz infüzyon uygulandı. Furosemid ve 10 mcg/kg/dakika dozunda dobutamin başlandı. Vital bulguları yakın takibe alınarak sıvı elektrolit tedavisi düzenlendi. Tedavinin 4. gününde Troponin I ve Pro BNP değeri normale döndü. EKG değişiklikleri ise 5. günde normale döndü. Tedavinin 9. gününde ekokardiyografik bulguları düzelen hasta taburcu edildi. Kontrol ekokardiyografisinde LVEDD 23 mm, sol ventrikül EF %69, KF %37 ölçüldü (Video 2). Hastanın laboratuvar ve ekokardiyografi bulguları Tablo 1’de görülmektedir.

TARTIŞMA

Akreplerin kuyruklarında venom keseleri içeren iğneleri bulunur. Venomlar insanlarda iyon kanallarını hedef alan, çok sayıda küçük peptid yapısında toksin içerirler. Bu toksinler sodyum, potasyum ve kalsiyum kanalları üzerine etki gösterirler. Fakat toksik etkilerden asıl sorumlu olan α -toksinlerin sodyum kanallarına olan etkisidir. Venom içerisindeki α -toksinler sodyum kanallarının inaktive olmasını inhibe ederek uzamış depolarizasyona ve bunun sonucunda nöronal eksitasyona (sempatik ve parasempatik aktivite artışı) sebep olur. Kardiyovasküler toksisiteden sorumlu olan mekanizmalar; koroner vazokonstriksiyon sonucu miyokardiyal iskemi ve katekolaminlerin indüklediği miyokardit kombinasyonudur. Ayrıca toksinin direkt miyokard fibrilleri üzerine olan toksik etkisinin de etkili olabileceği düşünülmektedir.^{1,3,4} Bu mekanizmalar sonucunda miyokardiyal hipoperfüzyon ve akut kardiyak disfonksiyon oluşmaktadır. Miyokard perfüzyon sintigrafisi ile bu iskeminin geçici olduğu gösterilmiştir.⁵ Olgumuzda da benzer şekilde miyokard fonksiyonları bozulmuştur ve bu bozukluk tedavinin 9. gününde normale dönmüştür. Benzer şekilde ülkemizden akrep sokmasına bağlı toksik miyokardit olan fakat kısa sürede miyokard fonksiyonlarında düzelme olan olgular bildirilmiştir.⁶⁻⁸

Klinik bulgular ülkeden ülkeye farklılık göstermekle birlikte dört evrede incelenebilir (Tablo 2).¹ Pulmoner ödem, hipotansiyon veya kardiyojenik şok gelişen hastalar evre 3 olarak kabul edilmektedir. Olgumuz da evre 3 ile uyumlu idi.

TABLO 1: Hastanın laboratuvar ve ekokardiyografi bulguları.

	Yatış	9. gün
LVEDD	28	23
EF	33	69
KF	15	37
MY (derecesi/akım hızı)	1/3,3	Minimal/2,2
Troponin I (ng/ml)	13,6	0,3
CK-MB (ng/ml)	97	<1
BNP (pg/ml)	1638	30

BNP: Brain natriüretik peptid; EF: Ejeksiyon fraksiyonu; KF: Kısalma fraksiyonu; LVEDD: Sol ventrikül diyastol sonu basınç; MY: Mitral yetmezlik.

Ülkemizde en sık görülen akrep türü olan *Androctonus crassicauda* antivenomu Refik Saydam Hıfzısıhha Merkezi tarafından üretilmektedir. Yapılan çalışmalarda antivenom tedavisinin etkinliği tartışmalıdır. Tunus'da yapılan geniş çaplı bir çalışmada antivenom verilmesinin etkin olmadığı gösterilmiştir.⁹ Amerika Birleşik Devletleri'nde yapılan bir çalışmada ise antivenom kullanımı son derece efektif bulunmuş fakat maliyetinin yüksek olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle sadece ağır zehirlenmelerde (evre 3 ve 4) önerilmesi gerektiği vurgulanmıştır.¹⁰ Özellikle ilk 1-4 saatte antivenom tedavisi ile kardiyovasküler bulguların önlenemediğini gösteren çalışmalar da yayınlanmıştır.^{11,12} Antivenom tedavisi olgumuzda akrep sokmasından 12 saat sonra verilebilmiştir. Hastamızda erken dönemde antivenom tedavisi uygulanmış olsaydı ağır kardiyak tutulum engellenebilirdi. Gökdemir ve

TABLO 2: Klinik evresine göre akrep zehirlenmesinde tedavi seçenekleri.

Klinik evre	Klinik	Tedavi
1	Lokal bulgular	Analjezik, lokal anestezi
2	Otonomik eksitasyon	Antivenom, prazosin
	Anksiyete, ajitasyon	Oral benzodiazepinler
3	Pulmoner ödem	Yoğun bakım, mekanik ventilasyon, antivenom, vazodilatörler (prazosin gibi), nitroglicerine
	Hipotansiyon ve kardiyojenik şok	Antivenom, dobutamin infüzyonu
	Şiddetli nöromusküler eksitasyon	Antivenom, benzodiazepin infüzyonu
4	Multi-organ yetmezliği, koma, konvulziyon, hipotansiyona bağlı uç-organ hasarı	Destek tedavisi, mekanik ventilasyon, inotrop destek (dobutamin gibi), benzodiazepin infüzyonu

ark.nın² yaptıkları bir çalışmada akrep sokması olan çocuklarda miyokard fonksiyonları doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirilmiş ve normal olarak bulunmuştur. Neden olarak ilk 4 saat içerisinde hastalara antivenom uygulanmış olması gösterilmiştir. Çocuk hastalarda yapılan başka bir çalışmada ise hastalar iki grupta incelenmiştir. Antivenom ile birlikte α -reseptör blokajı yapan prazosin verilen grupta, sadece prazosin verilen gruba göre klinik düzelme çok daha hızlı bulunmuştur.¹³ Maalesef ülkemizde prazosin bulunmamaktadır. Bu nedenle ilk tercih dobutamin olmaktadır. Dobutamin pulmoner ödem ve sistolik disfonksiyonu olan olgularda ilk seçilecek ilaçlardır. Bizim olgumuza da antivenom tedavisi ve dobutamin tedavisi başlandı. Ülkemizde yapılan bir çalışmada selektif α -1 reseptör antagonisti olan doksazosinin prazosine alternatif, etkili bir ilaç olduğu gösterilmiştir.¹⁴

Olguların yaklaşık 1/3 ile 1/2'sinde kardiyak ileti sistemi anormallikleri görülür. Bunlar içerisinde atriyal taşikardi, ventriküler ekstrasistol, T-dalga negatifliği, ST-T dalgalarında değişiklikler ve nadiren dal blokları görülebilir. Sempatik sti-

mulasyon nedeniyle oluştuğu düşünülmemektedir.¹ Olgumuzda da EKG'de sinüs taşikardisi, ST segmentinde çökme saptanmıştır ve bu bulgular beş gün içerisinde geçmiştir.

Yapılan çalışmalarda akrep sokmalarında troponin I seviyelerinin klinik bulgularla yakın ilişkisinin olduğu ve ciddi seyreden olgularda troponin I seviyelerinin yüksek olduğu gösterilmiştir.^{15,16} Benzer şekilde olgumuzun da troponin I seviyeleri yüksek idi. Ancak böyle bir genelleme yapmak için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

SONUÇ

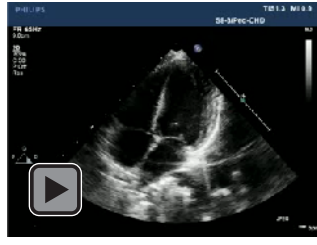
Sonuç olarak çocuklarda akrep sokmaları hayatı tehdit edici kalp tutulumuna veya geçici miyokardite neden olabilir. Ağır klinik formlarda olan hastalara zaman kaybetmeden ilk dört saat içerisinde antivenom tedavisi verilmelidir. Ayrıca dobutamin ve prazosin tedavileri başlanılmalıdır. Fakat prazosin ülkemizde olmadığı için doksazosin tedavisi iyi bir alternatif olabilir. Erken başlanılan antivenom ve destek tedavileri ile kardiyak fonksiyonlardaki ağır bozulmalar kısa sürede düzelebilir.

KAYNAKLAR

1. Isbister GK, Bawaskar HS. Scorpion Envenomation. *N Engl J Med* 2014;371(5):457-463.
2. Gokdemir M, Sezer T. Evaluation of myocardial function using tissue Doppler imaging in children with moderate scorpion envenomation. *Clin Toxicol (Phila)* 2013;51(3):156-61.
3. Quintero-Hernández V, Jiménez-Vargas JM, Gurrola GB, Valdivia HH, Possani LD. Scorpion venom components that affect ion-channels function. *Toxicon* 2013;76:328-42.
4. Bahloul M, Chaari A, Dammak H, Samet M, Chtara K, Chelly H, et al. Pulmonary edema following scorpion envenomation: mechanisms, clinical manifestations, diagnosis and treatment. *Int J Cardiol* 2013;162(2):86-91.
5. Bahloul M, Ben Hamida C, Chtourou K, Ksibi H, Dammak H, Kallel H, et al. Evidence of myocardial ischemia in severe scorpion envenomation. Myocardial perfusion scintigraphy study. *Intensive Care Med* 2004;30(3):461-7.
6. Ekici F. Akrep sokması sonucu gelişen geçici kardiyak disfonksiyon; olgu sunumu. *Gazi Tıp Dergisi* 2010;21(2):92-6.
7. Sezen Y, Guntekin U, Iscan A, Kapaklı H, Buyukhatipoglu H, Kucukdurmaz Z. Rapidly improving, severe, acute myocarditis after a scorpion bite: an extremely rare complication and successful management. *Am J Emerg Med* 2010;28(7):844.e3-5.
8. Kır M, Karadas U, Yılmaz N, Saylam GS. Transient myocarditis and cardiomyopathy after scorpion and spider envenomation. *Gün-cel Pediatri* 2011;9(2):100-2.
9. Abroug F, ElAtrous S, Noura S, Haguiga H, Touzi N, Bouchoucha S. Serotherapy in scorpion envenomation: a randomised controlled trial. *Lancet* 1999;354(9182):906-9.
10. Armstrong EP, Bakall M, Skrepnek GH, Boyer LV. Is scorpion antivenom cost-effective as marketed in the United States? *Toxicon* 2013;76:394-8.
11. Abroug F, Ouane-Besbes L, Ouane I, Dachraoui F, Hassen MF, Haguiga H, et al. Meta-analysis of controlled studies on immunotherapy in severe scorpion envenomation. *Emerg Med J* 2011;28(11):963-9.
12. Deshpande SB. Antiscorpion venom scores over other strategies in the treatment of scorpion envenomation. *J Postgrad Med* 2010; 56(4):253-4.
13. Pandi K, Krishnamurthy S, Srinivasaraghavan R, Mahadevan S. Efficacy of scorpion antivenom plus prazosin versus prazosin alone for Mesobuthus tamulus scorpion sting envenomation in children: a randomised controlled trial. *Arch Dis Child* 2014;99(6):575-80.
14. Konca C, Tekin M, Turgut M. Doxazosin in the Treatment of Scorpion Envenomation. *Indian J Pediatr* 2014. [Epub ahead of print]
15. Sagarad SV, Thakur BS, Reddy SS, Balasubramanya K, Joshi RM, Kerure SB. Elevated cardiac troponin (cTnI) levels correlate with the clinical and echocardiographic evidences of severe myocarditis in scorpion sting envenomation. *J Clin Diagn Res* 2012;6(8):1369-71.
16. Meki AR, Mohamed ZM, Mohey El-deen HM. Significance of assessment of serum cardiac troponin I and interleukin-8 in scorpion envenomed children. *Toxicon* 2003;41(2):129-37.



Video 1: Hastanın geliş anında çekilen dört boşluk ekokardiyografi görüntüsü.



Video 2: Hastanın dokuzuncu günde çekilen dört boşluk ekokardiyografi görüntüsü

CSI ASIA PACIFIC 2015 - Catheter Interventions in Congenital, Structural and Valvar Heart Disease

5 - 7 Mart 2015, Ho Chi Minh City, Vietnam

EKO ÇALIŞMA GRUBU TOPLANTISI - Fötal Ekokardiyografi Kursu & Sol Ventrikül ve Aorta Patolojileri

13 Mart 2015, Gazi Üniversitesi Hastanesi 75. Yıl Konferans Salonu - Ankara

10th IPC WORKSHOP

19 - 21 Mart 2015, Milan - Italy

11. ULUSLARARASI KARDİYOLOJİ VE KARDİOVASKÜLER CERRAHİDE YENİLİKLER KONGRESİ

26 - 29 Mart 2015, Hilton Bomonti Kongre Merkezi - İstanbul

14. ULUSAL PEDİATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP DAMAR CERRAHİ KONGRESİ

15 - 18 Nisan 2015, Pamukkale - Denizli

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

20 - 23 Mayıs 2015, Prague - Czech Republic

PICS - AICS 2015 - Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium

18 - 21 Eylül 2015, Las Vegas - ABD



PEDIATRIC HEART JOURNAL

YAZARLARA

MAKALE GÖNDERMEK İÇİN

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

GENEL BİLGİLER

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

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

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

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

Dergiye gönderilen makale biçimsel esaslara uygun ise, editör ve en az yurt 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, kurumların 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 nasıl bir ilişkisinin olduğunu (konsültan, diğer anlaşmalar), editöre sunum sayfasında bildirmek zorundadır.

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

BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

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

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

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

Biyoistatistik dergilere gönderilen yazıların biyoistatistik uygunluğunun kontrolü için ek bilgi www.icmje.org adresinden temin edilebilir.

- Makalelerin biyoistatistiksel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAZIM DİLİ YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRME

Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir.

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

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

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

- Makalelerin yazım ve dil bilgisi kurallarına uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAYIN HAKKI

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

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

YAZI ÇEŞİTLERİ

Dergiye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

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

Yapısı:

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

- Giriş
- Gereç ve Yöntemler
- Bulgular
- Tartışma
- Sonuç
- Teşekkür
- Kaynaklar

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

Yapısı:

- Özet (Ortalama 200-250 kelime, bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)
- Konu ile ilgili başlıklar
- Kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

Cerrahi Teknik: Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

Yapısı:

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

Ayrııcı 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 açıkklamalı tıbbi resim ve fotoğraflardır.

Yapısı:

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

YAZIM KURALLARI

Dergiye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:

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

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

ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

- Şekil, resim, tablo ve grafiklerin metin içinde geçtiği yerler ilgili cümlelerin sonunda belirtilmelidir. Şekil, resim, tablo ve grafiklerin açıklamaları makale sonuna eklenmelidir.
- Şekil, resim/fotoğraflar ayrı birer .jpg veya .gif dosyası olarak (pixel boyutu yaklaşık 500x400, 8 cm eninde ve 300 çözünürlükte taranarak), sisteme eklenmelidir.
- Kullanılan kısaltmalar şekil, resim, tablo ve grafiklerin altındaki açıklamada belirtilmelidir.
- Daha önce basılmış şekil, resim, tablo ve grafik kullanılmış ise yazılı izin alınmalıdır ve bu izin açıklama olarak şekil, resim, tablo ve grafik açıklamasında belirtilmelidir.

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

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

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

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

ANAHTAR KELİMELEER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.
- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (;) ile ayrılmalıdır.
- İngilizce anahtar kelimeler "Medical Subject Headings (MESH)"e uygun olarak verilmelidir (Bkz: www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html).
- Türkçe anahtar kelimeler Türkiye Bilim Terimleri (TBT)'ne uygun olarak verilmelidir (Bkz: www.bilimterimleri.com).

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

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

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

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

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

Sadece on-line yayınlar için;

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstar.

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 and personnel and to publish retrospective, prospective or experimental researches, reviews, case reports, editorial comment/discussions, letters to the editor, medical education, scientific letters, surgical techniques, distinctive diagnosis, original images, "what is your diagnosis?", medical book reviews, questions-answers and recent issues that determine medical agenda.

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

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

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

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

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

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

EDITORIAL POLICIES

SCIENTIFIC RESPONSIBILITY

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

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

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

ETHICAL RESPONSIBILITY

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

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

STATISTICAL EVALUATION

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

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

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

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

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

LANGUAGE

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

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

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

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

COPYRIGHT STATEMENT

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

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

CATEGORIES OF ARTICLES

The *Journal* publishes the following types of articles:

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

- Text with 300 words, original images, references

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

Content:

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

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

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

MANUSCRIPT PREPARATION

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

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

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

FIGURES, PICTURES, TABLES AND GRAPHICS:

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

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

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

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

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

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

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

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

KEY WORDS:

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

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

- Key words should be appropriate to "Medical Subject Headings (MESH)"

(Look: www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html).

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

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

Examples for writing references (*please give attention to punctuation*):

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

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

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

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

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

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

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

Communication:

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

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