



PEDIATRIC HEART JOURNAL

BAŞ EDİTÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

BAŞ EDİTÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

EDİTÖR YARDIMCILARI - ASSOCIATE EDITORS

Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*

Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*

Dr. Ersin EREK, *Türkiye*

Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*

Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*

Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

DİL EDİTÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

- Dr. Koray AK, *Türkiye*
Dr. Figen AKALIN, *Türkiye*
Dr. Atıf AKÇEVİN, *Türkiye*
Dr. Gayaz AKÇURİN, *Türkiye*
Dr. Celal AKDENİZ, *Türkiye*
Dr. Alper AKIN, *Türkiye*
Dr. Emin Alp ALAYUNT, *Türkiye*
Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye*
Dr. Sevcan ALINÇ ERDEM, *Türkiye*
Dr. Nahide ALTUĞ, *Türkiye*
Dr. Zuhal ARITÜRK ATILGAN, *Türkiye*
Dr. Derya ARSLAN, *Türkiye*
Dr. Sait AŞLAMACI, *Türkiye*
Dr. Semra ATALAY, *Türkiye*
Dr. Yüksel ATAY, *Türkiye*
Dr. Canan AYABAKAN, *Türkiye*
Dr. Tayfun AYBEK, *Türkiye*
Dr. Aysel AYDIN KADERLİ, *Türkiye*
Dr. Ümrah AYDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Mehmet Fatih AYIK, *Türkiye*
Dr. Ebru AYPAR, *Türkiye*
Dr. Abdülkadir BABAOĞLU, *Türkiye*
Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye*
Dr. Ali Rahmi BAKİLER, *Türkiye*
Dr. Şevket BALLI, *Türkiye*
Dr. Ahmet BALTALARLI, *Türkiye*
Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*
Dr. Zeynep BAŞTÜZEL EYİLETEN, *Türkiye*
Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*
Dr. Kemal BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Tamer BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Meki BİLİCİ, *Türkiye*
Dr. Fatih Köksal BINNETOĞLU, *Türkiye*
Dr. Özlem Mehtap BOSTAN, *Türkiye*
Dr. Naci CEVİZ, *Türkiye*
Dr. Hakan CEYRAN, *Türkiye*
Dr. Şenol COŞKUN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ÇELEBİ, *Türkiye*
Dr. Alpay ÇELİKER, *Türkiye*
Dr. İbrahim İlker ÇETİN, *Türkiye*
Dr. Ayhan ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Sertaç ÇİÇEK, *Türkiye*
Dr. Murat ÇİFTEL, *Türkiye*
Dr. Ergün ÇİL, *Türkiye*
Dr. Enver DAYIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Fadli DEMİR, *Türkiye*
Dr. Fikri DEMİR, *Türkiye*
Dr. İbrahim Halil DEMİR, *Türkiye*
Dr. Tevfik DEMİR, *Türkiye*
Dr. Mustafa Kemal DEMİRAĞ, *Türkiye*
Dr. Metin DEMİRCİN, *Türkiye*
Dr. Embiya DİLBER, *Türkiye*
Dr. Aygün DINDAR, *Türkiye*
Dr. Rıza DOĞAN, *Türkiye*
Dr. Mustafa DOĞAN, *Türkiye*
Dr. İbrahim ECE, *Türkiye*
Dr. R. Nurten EKER ÖMEROĞLU, *Türkiye*
Dr. Filiz EKİCİ, *Türkiye*
Dr. Özlem ELKIRAN, *Türkiye*
Dr. Abdullah ERDEM, *Türkiye*
Dr. İlkay ERDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Ersin EREK, *Türkiye*
Dr. Dilek ERER, *Türkiye*
Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe Güler EROĞLU, *Türkiye*
Dr. Halil ERTUĞ, *Türkiye*
Dr. Selman GÖKALP, *Türkiye*
Dr. Mustafa GÜLGÜN, *Türkiye*
Dr. İbrahim Hakan GÜLLÜ, *Türkiye*
Dr. Nazlıhan GÜNAL, *Türkiye*
Dr. Dolunay GÜRSES, *Türkiye*
Dr. Barış GÜVEN, *Türkiye*
Dr. Murat GÜVENER, *Türkiye*
Dr. Alper GÜZELTAŞ, *Türkiye*
Dr. Velit HALİT, *Türkiye*
Dr. Olgu HALLIOĞLU KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Buğra HARMANDAR, *Türkiye*
Dr. Ali Can HATEMİ, *Türkiye*
Dr. Sertaç HAYDİN, *Türkiye*
Dr. Eyüp HAZAN, *Türkiye*
Dr. Abdussemet HAZAR, *Türkiye*
Dr. Haşim HÜSREVŞAHİ, *Türkiye*
Dr. Coşkun İKİZLER, *Türkiye*
Dr. Erkan İRİZ, *Türkiye*
Dr. Gülden KAFALI, *Türkiye*
Dr. Mehmet KARACAN, *Türkiye*
Dr. Selmin KARADEMİR, *Türkiye*
Dr. Cem KARADENİZ, *Türkiye*
Dr. Tevfik KARAGÖZ, *Türkiye*
Dr. Cemşit KARAKURT, *Türkiye*
Dr. Zehra KARATAŞ, *Türkiye*
Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*
Dr. Hakkı KAZAZ, *Türkiye*
Dr. Hasan Tahsin KEÇELİGİL, *Türkiye*
Dr. Mehmet KERVANCIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Zübeyir KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Metin KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Mustafa KIR, *Türkiye*
Dr. Ayşe Esin KİBAR, *Türkiye*
Dr. Bülent KOCA, *Saudi Arabia*
Dr. Abdullah KOCABAŞ, *Türkiye*

Dr. Gülelaml KOÇAK, Türkiye
Dr. Feriſat KOLBAKIR, Türkiye
Dr. Mustafa KÖSECİK, Türkiye
Dr. Serdar KULA, Türkiye
Dr. Ali KUTSAL, Türkiye
Dr. Serdar KÜÇÜKOĞLU, Türkiye
Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĞLU, Türkiye
Dr. Mustafa Koray LENK, Türkiye
Dr. R.Ertürk LEVENT, Türkiye
Dr. Ŗükri MERCAN, Türkiye
Dr. Timur MEŖE, Türkiye
Dr. Sadık Kıvanç METİN, Türkiye
Dr. Nazmi NARİN, Türkiye
Dr. Kemal NİŖLİ, Türkiye
Dr. Dursun ODABAŖ, Türkiye
Dr. M. Burhan OFLAZ, Türkiye
Dr. Deniz OĞUZ, Türkiye
Dr. Levent OKTAR, Türkiye
Dr. Faik Fevzi OKUR, Türkiye
Dr. Vedat OKUTAN, Türkiye
Dr. Ŗeref OLGAR, Türkiye
Dr. HaŖim OLGUN, Türkiye
Dr. Bülent ORAN, Türkiye
Dr. Öztekin OTO, Türkiye
Dr. Burhan ÖCAL, Türkiye
Dr. Ender ÖDEMİŖ, Türkiye
Dr. Cevat Naci ÖNER, Türkiye
Dr. Taliha ÖNER, Türkiye
Dr. Utku Arman ÖRÜN, Türkiye
Dr. Nazan ÖZBARLAS, Türkiye
Dr. Osman ÖZDEMİR, Türkiye
Dr. Mehmet Emin ÖZDOĞAN, Türkiye

Dr. Senem ÖZGÜR, Türkiye
Dr. Murat ÖZEREN, Türkiye
Dr. Kanat ÖZİŖİK, Türkiye
Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Türkiye
Dr. Kazım ÖZTARHAN, Türkiye
Dr. Funda ÖZTUNÇ, Türkiye
Dr. İsa ÖZYILMAZ, Türkiye
Dr. Arif Ruhi ÖZYÜREK, Türkiye
Dr. Feyza Ayyenur PAÇ, Türkiye
Dr. Mustafa PAÇ, Türkiye
Dr. Hüseyin Hakan POYRAZOĞLU, Türkiye
Dr. Gül SAĞIN SAYLAM, Türkiye
Dr. Orhan Kemal SALİH, Türkiye
Dr. İ. Levent SALTİK, Türkiye
Dr. Ali SARIGÜL, Türkiye
Dr. O. Nejat SARIOSMANOĞLU, Türkiye
Dr. A. Bülent SARITAŖ, Türkiye
Dr. Türkay SARITAŖ, Türkiye
Dr. Arda SAYGILI, Türkiye
Dr. Evren SEMİZEL, Türkiye
Dr. Ahmet SERT, Türkiye
Dr. Atilla SEZGİN, Türkiye
Dr. Erdem Erinç SİLİSTRELİ, Türkiye
Dr. Metin SUNGUR, Türkiye
Dr. Selami SÜLEYMANOĞLU, Türkiye
Dr. Murat ŖAHİN, Türkiye
Dr. Ahmet ŖAŖMAZEL, Türkiye
Dr. Berna ŖAYLAN ÇEVİK, Türkiye
Dr. IŖık ŖENKAYA SİĞNAK, Türkiye
Dr. İrfan TAŖOĞLU, Türkiye
Dr. Vedide TAVLI, Türkiye
Dr. Emin TİRELİ, Türkiye

Dr. N.KürŖad 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. Ŗevket Baran UĞURLU, Türkiye
Dr. Adnan UYSALEL, Türkiye
Dr. Zülal ÜLGER TUTAR, Türkiye
Dr. Nurettin ÜNAL, Türkiye
Dr. Abdurrahman ÜNER, Türkiye
Dr. Kazım ÜZÜM, Türkiye
Dr. Birgül VARAN, Türkiye
Dr. Can VURAN, Türkiye
Dr. Yalım YALÇIN, Türkiye
Dr. Yusuf Kenan YALÇINBAŖ, Türkiye
Dr. Taner YAVUZ, Türkiye
Dr. Talat Mesud YELBUZ, Germany
Dr. AyŖe YILDIRIM, Türkiye
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, Türkiye
Dr. IŖıl YILDIRIM BAŖTUHAN, Türkiye
Dr. Cenk Eray YILDIZ, Türkiye
Dr. Mustafa YILMAZ, Türkiye
Dr. Erdal YILMAZ, Türkiye
Dr. Osman YILMAZ, Türkiye
Dr. Murat Muhtar YILMAZER, Türkiye
Dr. Yılmaz YOZGAT, 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 A.Ş. (Türkiye Klinikleri)
Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Türkiye
Tel : 0 312 286 56 56
Faks : 0 312 220 04 70
e-posta : info@turkiyeklinikleri.com
web : www.turkiyeklinikleri.com

Basıma verilmiş tarihi: 25.12.2015

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 2 Sayı No 3 Yıl Year 2015

İÇİNDEKİLER CONTENTS

ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

- 103 **Tricuspid Annular Planar Systolic Excursion, Mitral Propagation Velocity and Tissue Doppler Echocardiography of Right and Left Ventricle in Children After Corrective Surgery of Tetralogy of Fallot**
Fallot Tetraloji Nedeniyle Tüm Düzeltme Ameliyatı Yapılan Çocuklarda Her İki Ventrikül Doku Doppler Ekokardiyografi, TAPSE, BNP ve Mitral Akım Yayılma Hızı İlişkisi
Savaş DEMİRPENÇE, Barış GÜVEN, Esin FİRUZAN, Yeliz SEVİNÇ, Murat Muhtar YILMAZER, Taliha ÖNER, Timur MEŞE, Demet CAN, Vedide TAVLI
- 111 **Sporcu Çocuklarda Orta-Uzun Dönemde Kalp Hızı Değişkenliği Nasıl Etkilenir?**
How is the Heart Rate Variability of Athletic Children Affected for a Medium-Long Term?
Şebnem PAYTONCU
- 117 **Evaluation of Our Patients Diagnosed as Bicuspid Aortic Valve**
Biküspid Aort Kapağı Saptadığımız Hastaların Değerlendirilmesi
Ahmet SERT, Eyüp ASLAN, Fatih SAP, Ebru AYPAR, Dursun ODABAŞ
- 124 **İzole Sekundum Atriyal Septal Defekt Tanısı Alan Hastaların Ekokardiyografik Seyri**
Echocardiographic Progress of Patients Who Diagnosed as Isolated Atrial Septal Defect
Alperen AYDIN, Ali YILDIRIM, Tevfik DEMİR, Fatma AYDIN, Birsen UÇAR, Zübeyir KILIÇ

DERLEME REVIEW ARTICLE

- 130 **Stenting of Ductus Arteriosus to Maintain Pulmonary Circulation: Review**
Pulmoner Dolaşımın Sağlanması İçin Duktusa Stent İmplantasyonu
Abdullah ERDEM, Hacer KAMALI

OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 136 **İzole Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Olan Hastaların Değerlendirilmesi**
Evaluating Patients with Isolated Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Case Report
Ajda Mutlu MIHÇIOĞLU, Feyza Ayşenur PAÇ, Ahmet Vedat KAVURT, Serhat KOCA
- 144 **Right Ventricular Mass and Multiple Pulmonary Artery Aneurysms in a Children with Behçet's Disease: Case Report**
Behçet Hastalıklı Bir Çocukta Sağ Ventriküler Kitle ve Pulmoner Arter Anevrizması
Derya ÇİMEN, Mustafa KOPLAY, Derya ARSLAN, Melike EMİROĞLU, Osman GÜVENÇ, Mehmet ÖÇ, Bülent ORAN
- 148 **Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) Presenting as Coronary-Cameral Fistula in an Infant: Case Report**
İnfanтта Koroner-Kamaral Fistül Gibi Bulgu Veren Pulmoner Arterden Anormal Çıkan Sol Koroner Arter
Sevcan ERDEM, Işıl YILDIRIM, Ufuk Utku GÜLLÜ, Orhan Kemal SALİH, Nazan ÖZBARLAS
- 152 **Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD) Yerleştirilmesi Sonrası T Dalga Yanlış Algılamasına (T Wave Oversensing'e) Bağlı Uygunsuz Şok: İki Olgu**
Inappropriate Shocks Associated with T-Wave Oversensing After Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD) Implantation: Two Cases
Hacer KAMALI, Celal AKDENİZ, Mehmet KARACAN, Volkan TUZCU

ORİJİNAL GÖRÜNTÜ ORIGINAL IMAGE

- 157 **Pericardial Effusion and Compression of the Right Ventricle Due to Hyperplasia of the Thymus in a Two-Month-Old Female Patient: Original Image**
İki Aylık Kız Hastada Timus Hiperplazisine Bağlı Sağ Ventrikül Basısı ve Perikardiyal Effüzyon
Yılmaz YOZGAT, Mustafa DEMİROL, Şenay ÇOBAN, Cem KARADENİZ, Rahmi ÖZDEMİR, Hikmet Tekin NACAROĞLU, Timur MEŞE, Nurettin ÜNAL

EDİTÖRE MEKTUP LETTER TO THE EDITOR

- 159 **Differentiation of Restrictive Cardiomyopathy and Constrictive Pericarditis in a Seven-Year-Old Child with Biatrial Dilatation: Use of Intracardiac Pressure Tracings: Letter to the Editor**
Biatrilyal Genişlemesi Olan Yedi Yaşındaki Çocuk Hastada Restriktif Kardiyomiyopati ve Konstriktif Perikardit Ayrımında İntrakardiyak Basınç Trasesinin Kullanımı
Yılmaz YOZGAT, Hikmet Tekin NACAROĞLU, Mustafa DEMİROL, Şenay ÇOBAN, Cem KARADENİZ, Rahmi ÖZDEMİR, Timur MEŞE
- 161 **Arrhythmogenic Side-Effect of Glucagon in a Male Newborn: Letter to the Editor**
Erkek Yenidoğan Bebeğe Glukagonun Aritmojenik Yan Etkisi
Yılmaz YOZGAT, Özgür OLUKMAN, Mustafa DEMİROL, Şenay ÇOBAN, Cem KARADENİZ, Rahmi ÖZDEMİR, Hikmet Tekin NACAROĞLU, Timur MEŞE, Nurettin ÜNAL

BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS

Tricuspid Annular Planar Systolic Excursion, Mitral Propagation Velocity and Tissue Doppler Echocardiography of Right and Left Ventricle in Children After Corrective Surgery of Tetralogy of Fallot

Fallot Tetraloji Nedeniyle Tüm Düzeltme Ameliyatı Yapılan Çocuklarda Her İki Ventrikül Doku Doppler Ekokardiyografi, TAPSE, BNP ve Mitral Akım Yayılma Hızı İlişkisi

Savaş DEMİRPEŇÇE,^a
Barış GÜVEN,^b
Esin FİRUZAN,^c
Yeliz SEVİNÇ,^a
Murat Muhtar YILMAZER,^d
Taliha ÖNER,^d
Timur MEŞE,^d
Demet CAN,^e
Vedide TAVLI^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology, Şifa University Faculty of Medicine,
^bDepartment of Pediatric Cardiology, İzmir University, Medical Park Hospital,
^cStatistic Section, Dokuz Eylül University Science Faculty, Departments of
^dPediatric Cardiology,
^ePediatric Allergy and Immunology, Behçet Uz Children Hospital, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 07.04.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 11.09.2015

Bu çalışma 14. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (15-18 Nisan 2015, Denizli)'nde ödüllü poster sunumları arasında sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Savaş DEMİRPEŇÇE
Şifa University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
savasdemirpence@yahoo.com

ABSTRACT Objective: In this study, we aimed to evaluate mid term results of mitral propagation velocity (Vp), tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE), biventricular volumes, biventricular tissue Doppler findings, brain natriuretic peptide levels (BNP) and exercise test data in children with repaired Fallot tetralogy and investigate the relationship between these variables and clinical status. **Material and Methods:** Patients with repaired TOF (mean age, 11.6 ± 2.7 years, 14 boys, 11 girls) and 25 healthy controls (mean age 12.3 ± 2.3 years, 11 boys, 14 girls) were selected from clinical database. All patients were classified as NYHA functional class I. Forty percent of patients had palliative shunts before corrective surgery (Blalock-Taussig shunt in 10 patients). We obtained color M-mode Vp, biventricular tissue Doppler myocardial velocities and performance indices, right ventricular end-diastolic and end-systolic volumes and M-mode TAPSE values. Duration of exercise, blood pressure, maximum heart rate and pulse oximetry were recorded continuously in exercise testing. Venous blood samples for the determination of BNP values were obtained from all patients before and after the exercise test. **Results:** There were no significant differences between the levels of brain natriuretic peptide before and after exercise in the study group (p=0.320, p=0.321 respectively). Comparison of brain natriuretic peptide levels after exercise in the study group revealed that patients who had modified BT shunts before corrective surgery had significantly higher levels compared to patients who had no history of modified BT shunt (p=0.013). Right ventricular end-diastolic and end-systolic volume indexed to body surface area was significantly higher in patients than in controls (p=0.001). Patient group had higher left ventricular eccentricity index (p=0.001). In the patient group, mitral and tricuspid annular systolic velocities, early and late diastolic myocardial velocities were found to be significantly lower than those in the control group (p=0.004, p=0.001, p=0.04 and p<0.001, p<0.001, p=0.003 respectively). The right ventricular and left ventricular myocardial performance indices were significantly higher in the patients group than in controls (p<0.01). The mean TAPSE values were significantly lower in the study group when compared with healthy subjects (p=0.001). Vp were higher in patient group, however there was no statistical significance (p=0.655). Duration of follow-up after surgery was positively correlated with right ventricular end-diastolic volume and right ventricular end-systolic volume in the patient group (r=0.589, r=0.445 respectively). **Conclusion:** Higher tissue Doppler myocardial performance indices in both ventricles can be accepted as a proof of biventricular dysfunction in the midterm follow-up of children with repaired TOF. Mid-term follow-up results of children with repaired TOF did not reveal any statistical difference in terms of mitral flow propagation velocity (Vp). To the best of our knowledge, there are no studies on Vp in these subjects. TAPSE along with BNP can be used in the follow-up of patients with repaired TOF.

Key Words: Tetralogy of Fallot; tissue Doppler echocardiography; mitral flow propagation velocity; tricuspid annular planar systolic excursion

ÖZET Amaç: Bu çalışmada Fallot tetraloji (FT) nedeniyle tüm düzeltme ameliyatı olan çocuklarda orta dönemde mitral akım yayılma hızı (Vp), trikuspid anüler pik sistolik esneme mesafesi (TAPSE), heriki ventrikül hacimleri, heriki ventrikül doku Doppler bulguları, beyin natriüretik peptid düzeyi (BNP) ve egzersiz testi verileri ile klinik durumları arasındaki ilişki değerlendirildi. **Gereç ve Yöntemler:** FT nedeniyle opere olan 25 hasta (ortalama yaş 11.6 ± 2.7 yıl, 14 erkek) ve 25 sağlıklı kontrol grubu (ortalama yaş 12.3 ± 2.3 yıl, 11 erkek) çalışmaya dahil edildi. Tüm hastaların fonksiyonel sınıfı NYHA I idi. Tüm düzeltme öncesi 10 hastaya (%40) modifiye Blalock-Taussig şant uygulanmıştı. Renkli M-mod mitral akım yayılma hızı (Vp), heriki ventrikül doku Doppler miyokardiyal hızlar ve performans indeksi, sağ ventrikül diyalistol ve sistol sonu hacimler ve M-mod TAPSE değeri elde edildi. Egzersiz süresi, egzersiz süresince saturasyon değeri, maksimum kalp hızı ve kan basıncı kayıt edildi. Hasta grubunda egzersiz öncesi ve sonrası BNP düzeyi için venöz kan örneği alındı. **Bulgular:** Hasta grubunda egzersiz öncesi ve sonrası BNP düzeyi arasında anlamlı fark bulunmadı (p=0.320, p=0.321 sırasıyla). Tüm düzeltme ameliyatı öncesi BT şant uygulanan hasta alt grubunda BNP düzeyi şant yapılmamış alt gruba göre anlamlı yüksekti (p=0.013). Sağ ventrikül diyalistol ve sistol sonu hacim indeksi hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı yüksek idi (p=0.001). Hasta grubunda sol ventrikül egzantrisite indeksi anlamlı yüksekti (p=0.001). Hasta grubunda mitral ve trikuspid anulusa ait sistolik miyokardiyal hız, erken ve geç diyalistolik miyokardiyal hızlar anlamlı düşük saptandı (p=0.004, p=0.001, p=0.04 ve p<0.001, p<0.001, p=0.003 sırasıyla). Sağ ve sol ventrikül miyokardiyal performans indeksi hasta grubunda anlamlı yüksekti (p<0.01). Ortalama TAPSE değerleri hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı düşük bulundu (p<0.001). Hasta grubunda mitral Vp daha yüksek idi ancak anlamlı fark saptanmadı (p=0.655). Postop takip süresi ile sağ ventrikül diyalistol ve sistol sonu hacim indeksi arasında pozitif ilişki saptandı (r=0.589, r=0.445 sırasıyla). **Sonuç:** Orta dönem izlemde heriki ventrikül doku Doppler miyokardiyal performans indeksinin yüksek oluşu biventriküler disfonksiyon kanıtı olarak kabul edilebilir. Tüm düzeltme ameliyatı yapılan FT'li çocuklarda orta dönemde mitral akım yayılma hızında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır. Bildiğimiz kadarıyla literatürde Vp ile ilgili bir çalışma yoktur. TAPSE ve BNP tüm düzeltme ameliyatı yapılan FT'li çocuklarda takipte kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi; doku Doppler ekokardiyografi; mitral akım yayılma hızı; trikuspid anüler pik sistolik esneme mesafesi

Long-term survival after repair of tetralogy of Fallot is reported to be excellent, however, still lower than the normal population due to functional compromise of both ventricles.¹⁻³ This vulnerability is strongly attributed to pulmonary regurgitation, which may cause right ventricular dilatation and dysfunction.⁴ While former studies mostly concentrated on the relationship between exercise capacity and right ventricular performance, more recent studies emphasize the importance of both left and right ventricular functions as determinants of symptomatic status.^{3,5} Assessment of right ventricular (RV) function by echocardiography is challenging due to its atypical form and alteration of filling with respiration.⁶ However, newer modalities, such as tissue Doppler imaging (TDI) allow the direct measurement of myocardial velocities and it has been used to evaluate RV function in patients with congenital heart disease.⁷ The analysis of biomarkers that indicate the clinical functional status and the ventricular function is possibly a convenient alternative approach.⁸

Color M-mode propagation velocity (V_p) is a sensitive noninvasive indicator of reduced diastolic relaxation in adults.⁹ The application of tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) as an echocardiography tool to systolic right ventricular function has been established in adults. Measurement of TAPSE may evaluate right ventricular function in a simple, repeatable and reproducible way.¹⁰ Limited data is available regarding TAPSE, V_p, BNP, right and left ventricular functions, exercise test and the relationship of these parameters with exercise capacity.

The aim of this study is to investigate V_p, TAPSE, BNP levels and right and left ventricular tissue Doppler indices in patients with repaired tetralogy of Fallot. We hypothesized that left ventricular V_p and TAPSE could be useful in the evaluation of children with tetralogy of Fallot.

MATERIAL AND METHODS

Study Population: Thirty-six patients who had undergone TOF surgery were randomly selected for this cross-sectional study. However, parents of six

patients did not give consent for the analysis. Two patients who had acute infection and chronic lung disease at the time of analysis, and 3 patients who were using beta-blockers or angiotensin converting enzyme inhibitor agents were excluded from the study. Therefore, 25 patients (14 males, 11 females) were included in this study. The age range of the study group was 6.1-16.7 years, while that of the control group was 6.7-16.7 years. This age group allowed adequate cooperation from children for pulmonary function and exercise tests. The following data were collected: age, gender, previous palliative surgery, type of surgery, follow-up period since operation and history of arrhythmia. Twenty-five age- and sex-matched subjects (11 boys, 14 girls) were enrolled as controls. These control subjects were healthy children who were followed up in the Pediatric Cardiology Outpatient Clinic for nonspecific palpitations and chest pain. Transthoracic echocardiography did not reveal any abnormalities in any of the control subjects, and none had cardiovascular disease. Body weight and height were measured, and the body surface area was calculated according to the DuBois formula.¹¹ Written informed consent was obtained from all patients or parents to participate in the study following explanation of the study. The study protocol was reviewed and approved by the Institutional Ethical Committee.

ELECTROCARDIOGRAPHY

Standard surface electrocardiography with 12 derivations was obtained from all subjects after 15 minutes of resting. QRS and PR durations were measured. Presence of any arrhythmia or bundle branch block patterns was recorded. The duration of the QT interval was corrected using Bazett's formula.¹²

ECHOCARDIOGRAPHY

Comprehensive transthoracic echocardiography was performed using the Vivid S6 system (General Electric Healthcare, Milwaukee, WI, USA). The average of measurements from 3 cardiac cycles was used for statistical analyses. Apical and subcostal four-chamber views were obtained to assess Simpson's right ventricular ejection fraction. Based on

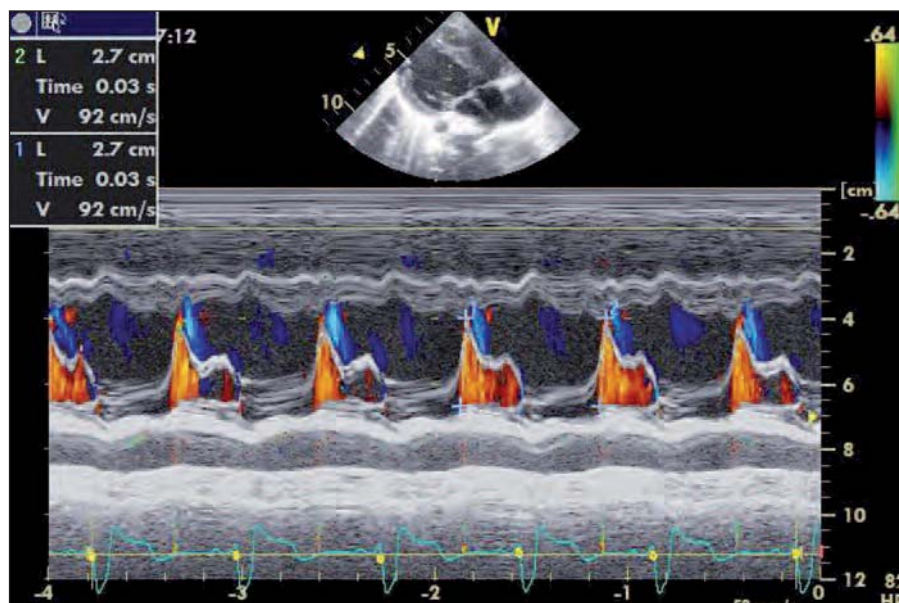


FIGURE 1: Color M-mode recording of left ventricle to measure propagation velocity.

these views, the distance from the atrioventricular valve to the right ventricular apex, atrioventricular diameter and mid-ventricular dimension at the end-diastole were measured as reported previously.¹³ The Simpson's rule method was used to measure RV volumes.¹⁴

Measured right ventricular systolic and diastolic volumes were indexed to the body surface area. Right ventricular systolic and diastolic pressures were measured with the modified Bernoulli equation, using the peak systolic tricuspid regurgitation and end-diastolic pulmonary regurgitation velocity. M-mode sample volume was placed at the connection of the tricuspid plane and RV free wall at the apical 4-chamber view.

Pulsed-wave Doppler echocardiography was used to obtain the peak tricuspid and mitral velocities at early (E wave) and late diastole (A wave), E/A ratios and deceleration times. Tissue Doppler echocardiographic images were obtained from an apical 4-chamber view at the right ventricular and the left ventricular free wall. Filters were set to eliminate high frequencies. Nyquist limits were modified to 15-20 cm/s, gains were minimized to allow for less background noise as described previously.¹⁴ The sample volume was placed in the ventricular myocardium immediately adjacent to the

lateral mitral and tricuspid annulus to measure myocardial velocities. Sample volume was adjusted to 2 mm and systolic myocardial velocity (Sm), early diastolic myocardial velocity (Em), and late diastolic myocardial velocity (Am) were measured. Myocardial performance index (MPI) for RV and LV was calculated as the sum of the isovolumic contraction and relaxation times divided by the ejection time.¹⁴ MPI parameters were measured using tissue Doppler imaging. Doppler tracings were recorded at a speed of 100 mm.s⁻¹ in all patients. Mean propagation velocity (Vp) was estimated in three consecutive cycles (Figure 1).

TAPSE was measured by 2-dimensional echocardiography-guided M-mode recordings from the apical 4-chamber view with the cursor pointed at the free wall of the tricuspid annulus.¹⁵ Pulmonary regurgitation and total diastole durations were measured by continuous wave (CW) Doppler echocardiography in parasternal short-axis views, and pulmonary regurgitation index was calculated using pulmonary regurgitation duration and total diastole duration.¹⁶

EXERCISE TEST

Exercise test (ET) was performed on a treadmill according to the Bruce protocol. The heart rate and

electrocardiographic changes were monitored continuously; blood pressure was measured every minute with an indirect automatic manometer throughout the test. ST elevation or depression, negative T-waves, maximum blood pressure, heart rate, and if present, symptoms were noted. QRS duration and QTc were calculated during exercise. The decrease in SpO₂ during exercise [$\Delta\text{SpO}_2 = \text{SpO}_2(\text{rest}) - \text{SpO}_2(\text{at maximal exercise})$] was accepted as abnormal if it was 4%, and the exercise SpO₂ was considered to be markedly decreased if it was 84%.

BRAIN NATRIURETIC PEPTIDE (BNP) MEASUREMENT

Venous blood samples were obtained from all subjects before and after the 6MWT. The plasma BNP level was measured using the Triage BNP immunoassay (Biosite Diagnostics Inc., San Diego, California, USA). For the cut-off value of 100 pg/ml, the assay showed 82% sensitivity and 99% specificity for differentiating heart failure from normal cardiac function.¹⁷

STATISTICAL ANALYSIS

Results are presented as mean \pm SD unless otherwise specified. Values of $P < 0.05$ were considered statistically significant. Initially, Kolmogorov-Smirnov tests were performed for equality of distribution relating to all variables. Comparison of demographic, clinical, and echocardiographic data between patient and control groups were made using Fisher's exact test for categorical variables and Mann-Whitney U test and Student's t test for

continuous variables. Pearson or Spearman correlation tests were used for correlation analyses. We used SPSS 17.0 (SPSS; Chicago, IL, USA) for statistical analysis.

RESULTS

Baseline clinical characteristics of patients and healthy subjects are given in Table 1. Age, distribution of sex and body weight was similar in both groups. All patients were classified as NYHA functional class I at the time of study enrolment. Ten patients (40%) had had palliative shunts (modified Blalock-Taussig) before corrective surgery. Nineteen patients (76%) had a transannular patch, 4 had bovine valve (Contegra), and one patient (4%) had a pulmonary homograft. In the patient group, age at corrective surgery was 5.1 ± 3.5 years (range 1-14), the duration between palliative operation to corrective surgery was 4.3 ± 2.0 years (range 2-9), and the follow-up period after corrective surgery was 6.3 ± 3.0 years (range 2-12).

ELECTROCARDIOGRAPHIC DATA

The heart rate was significantly lower in the patient group as compared to healthy controls (95 ± 10 /min vs. 108 ± 16 /min, respectively). The QRS durations and corrected QT intervals were significantly higher in the patient group than in controls (125 ± 21 ms vs 89 ± 9 ms; 438 ± 32 ms vs 408 ± 10 ms, respectively). Eighteen patients (72%) had a complete right bundle branch block, 1 patient an incomplete right bundle branch block

TABLE 1: Clinical characteristics of patient and control groups.*

Variables	Patients (n=25)	Controls (n=25)	p values
Age	11.6 \pm 2.7	12.3 \pm 2.3	0.41
Sex male (n(%))	14 (%56)	11 (%55)	0.94
Body weight (kg)	38.3 \pm 13.6	44 \pm 13	0.24
Resting heart rate (min)	95 \pm 10 (78-115)	108 \pm 16 (77-130)	0.011
Average heart rate at peak exercise (min)	155 \pm 25 (114 – 199)	185 \pm 9 (168– 198)	0.027
Oxygen saturation at rest (percentage)	97.3 \pm 1.4	98.2 \pm 0.6	0.038
Oxygen saturation after exercise test (percentage)	97.2 \pm 1.5	98.2 \pm 0.6	0.039
QRS duration (ms)	125 \pm 21	89 \pm 9	0.011
QTc duration (ms)	438 \pm 32	408 \pm 10	0.011

*Data are expressed as mean \pm SD or number unless otherwise indicated.

and another a first degree atrioventricular block. There were no arrhythmia or block in the control group.

NEUROHORMONAL VARIABLES

Only one patient had an abnormal level of BNP, which was measured before the six-minute walking test (6MWT). There were no significant differences between the levels of BNP before and after the 6MWT in the study group (39.1 ± 33.6 ng/L, 30.9 ± 22.4 ng/L, respectively; $p > 0.05$). Comparison of BNP levels after the 6MWT in the study group revealed that patients who had modified BT shunts before corrective surgery had significantly higher levels as compared to patients without a history of modified Blalock-Taussig (mBT) shunt (44.6 ± 20.9 ng/L, 21.8 ± 18.8 ng/L, respectively; $p = 0.013$).

EXERCISE TEST

All subjects showed a normal exercise test. There were no electrocardiographic changes or symptoms during the test. Exercise test results are summa-

rized in Table 1. When compared to patients, healthy subjects had significantly higher resting heart rates and average heart rates at peak exercise ($p = 0.011$, $p = 0.027$; respectively). Mean resting SpO_2 and SpO_2 at peak exercise levels were significantly lower in children with TOF compared with controls.

ECHOCARDIOGRAPHIC DATA

Left ventricular systolic and diastolic diameters and systolic function parameters were lower in the patient group as compared to the control group, as shown in Table 2. However, LV ejection fraction (EF) and fractional shortening (FS) were within normal limits (EF range: 58-80%, FS range: 29-48%; respectively). Mean values of right ventricular end-diastolic volume, end-systolic volume, end-diastolic area and end-systolic area were significantly higher in the patient group than in the healthy subjects ($p < 0.001$, Table 2).

Right ventricular ejection fraction, as calculated with the modified Simpson's rule, was lower

TABLE 2: Motion-mode and tissue Doppler echocardiography data of patient and control groups.

Variables	Patients (n=25)	Controls (n=25)	p
LVEDD (mm)	3.84 ± 0.56 (2.9 – 5.0)	4.30 ± 0.41 (3.6 – 4.8)	0.017
LVESD (mm)	2.50 ± 0.37 (1.9 – 3.2)	2.77 ± 0.28 (2.2 – 3.2)	0.022
EF (%)	64 ± 3 (58–80)	67 ± 3 (60–71)	0.035
FS (%)	34 ± 4 (29 – 48)	37 ± 2 (32 – 41)	0.015
LV eccentricity index	1.25 ± 0.1 (1.04 – 1.53)	1.09 ± 0.06 (1.03 – 1.27)	<0.001
Tricuspid Sm (m/s)	0.10 ± 0.02 (0.07 – 0.17)	0.14 ± 0.02 (0.10 – 0.20)	<0.001
Tricuspid Em (m/s)	0.11 ± 0.03 (0.06 – 0.18)	0.16 ± 0.02 (0.12 – 0.21)	<0.001
Tricuspid Am (m/s)	0.07 ± 0.02 (0.05 – 0.13)	0.10 ± 0.01 (0.08 – 0.13)	0.003
Tricuspid Em/Am	1.51 ± 0.45 (0.67 – 2.57)	1.6 ± 0.27 (1.23 – 2.22)	0.541
Mitral Sm (m/s)	0.09 ± 0.02 (0.06 – 0.15)	0.12 ± 0.01 (0.10 – 0.17)	0.004
Mitral Em (m/s)	0.14 ± 0.03 (0.05 – 0.22)	0.19 ± 0.02 (0.16 – 0.24)	0.001
Mitral Am (m/s)	0.06 ± 0.01 (0.04 – 0.10)	0.07 ± 0.01 (0.05 – 0.10)	0.04
Mitral Em/Am	2.2 ± 0.49 (0.63 – 3.0)	2.5 ± 0.51 (2.0 – 3.6)	0.11
RVEDA (cm ²)	23.4 ± 5.8 (13.7 – 34.5)	16.1 ± 3.6 (11.6 – 23.9)	<0.001
RVEDV index (ml/m ²)	65.9 ± 21.9 (33 – 113)	36.7 ± 12.1 (22 – 63)	<0.001
RVESA (cm ²)	17.2 ± 3.8 (9.9 – 25.9)	10.1 ± 2.3 (6.7 – 14)	<0.001
RVESV index (ml/m ²)	39.8 ± 10.9 (20 – 63)	18.3 ± 5.8 (9 – 27)	<0.001

Data are expressed as mean \pm SD (range). Am: late diastolic myocardial velocity; EF: ejection fraction; Em: early diastolic myocardial velocity; FS: Fractional shortening; Sm: systolic myocardial velocity; LV: left ventricle; LVEDD: left ventricular end-diastolic diameter; LVESD: left ventricular end-systolic diameter; RVEDA: Right ventricular end-diastolic area; RVEDV index: right ventricular end-diastolic volume index; RVESA: Right ventricular end-systolic area; RVESV index: right ventricular end-systolic volume index.

TABLE 3: Right and left ventricular myocardial performance indices, PRi, TAPSE and Vp data of patients and healthy subjects.

Variables	Patients (n=25)	Controls (n=25)	p
Left ventricle eccentricity index	1.25 ± 0.1 (1.04 – 1.53)	1.09 ± 0.06 (1.03 – 1.27)	<0.001
Right ventricular MPI	0.51 ± 0.08 (0.36 – 0.70)	0.41 ± 0.06 (0.28 – 0.52)	0.002
Left ventricular MPI	0.49 ± 0.11 (0.3 – 0.75)	0.36 ± 0.05 (0.28 – 0.45)	0.001
PRi	0.65 ± 0.09 (0.41 – 0.83)	0.54 ± 0.21 (0.29 – 0.91)	<0.001
TAPSE (mm)	18.7 ± 3.2 (12 – 24)	23.2 ± 1.9 (20 – 26)	0.03
Vp (cm/sn)	101 ± 34 (55 – 167)	97 ± 23 (58 – 153)	0.655

Data are expressed as mean ± SD (range). ^ measured using Simpson method. MPI, myocardial performance index; PRi, pulmonary regurgitation index; TAPSE, tricuspid annular planar systolic excursion; Vp, propagation velocity.

in the patient group as compared to control subjects ($38.3 \pm 7.9\%$ vs. $49 \pm 6.7\%$; $p < 0.001$). Right ventricular end diastolic volume indexed to body surface area was significantly higher in patients than controls (65.9 ± 21.9 ml/m², 36.7 ± 12.1 ml/m², respectively; $p < 0.001$). Compared to the control group, the patient group had higher left ventricle eccentricity index ($p < 0.001$), higher tricuspid A wave velocity ($p = 0.001$), lower E/A ratio ($p < 0.001$), lower tricuspid ($p < 0.001$) and mitral ($p = 0.004$) annular Sm velocities, lower tricuspid ($p < 0.001$) and mitral ($p = 0.001$) annular Em velocities and lower tricuspid ($p = 0.003$) and mitral ($p = 0.04$) annular Am velocities (Table 2).

The right ventricular and left ventricular myocardial performance indices were significantly higher in patients with tetralogy of Fallot ($p < 0.01$) (Table 3). Patients had significantly higher right ventricular systolic pressures than in controls (15.2 ± 5 vs 7 ± 2 mmHg; $p = 0.005$). None of the study subjects had severe tricuspid regurgitation, significant pulmonary outflow obstruction or residual ventricular septal defects. Pulmonary regurgitation was mild in 5 patients, moderate in 19 patients and severe in 5 patients. In the patient group, pulmonary regurgitation index was found to be significantly higher than those in the control group ($p = 0.03$). There was no statistically significant difference between the control and study subjects regarding Vp levels ($p = 0.655$).

In the patient group, there were two patients with a TAPSE distance below 15 mm. One of them had undergone a mBT procedure 9 years ago, a

Brock procedure 2 years ago, and total correction with a Contegra conduit. The other one had had a mBT 4 years before total correction. In the patient group, TAPSE distance was significantly lower than that of the control group ($p < 0.001$) (Table 3).

BNP level after exercise displayed significant correlation to age at operation ($r = 0.485$, $p = 0.014$). Duration of follow-up after surgery was positively correlated with RV end-diastolic volume index ($r = 0.587$, $p = 0.02$) and RV end-systolic volume index ($r = 0.598$, $p = 0.02$). Right ventricular MPI had significant negative correlation with 6MWT distance ($r = -0.461$, $p = 0.02$) and BNP levels after exercise ($r = 0.426$, $p = 0.034$).

DISCUSSION

Several authors emphasized the importance of left ventricular function in the evaluation of patients with TOF. Right and left ventricular dysfunction as shown by decreased mitral and tricuspid systolic and diastolic velocities, and increased myocardial performance indices in the current study is consistent with the findings of previous studies.¹⁸

Tei index or MPI has been accepted as a reliable method to quantitatively determine ventricular function.¹⁴ MPI reflects systolic and diastolic functions of both ventricles. In the current study, mean RV and LV MPI values (0.51 ± 0.08 , 0.49 ± 0.11 , respectively) in children with repaired tetralogy of Fallot were higher as compared to the healthy subjects, demonstrating biventricular dysfunction. Our data of biventricular MPI agree with

those of Samman et al. who revealed an association between biventricular dysfunction (higher MPI levels) and limited exercise capacity in adults with repaired tetralogy of Fallot.¹⁹ Samman et al. also showed a direct relation between right ventricular MPI and left ventricular MPI. However, we did not observe such an association in our study. This can be explained by the difference in mean age and duration of follow-up, as mean age of our study population was 11.6 ± 2.7 years compared to 35 ± 7 years in the study of Samman et al., and mean duration of follow up period after corrective surgery in our study was 6.3 ± 3.0 years.

Several studies in adults also showed that left ventricular dysfunction is one of the major factors in late unfavorable outcomes in patients with repaired tetralogy of Fallot. LV or RV dysfunction has been shown to be associated with impaired clinical condition in adults with TOF repair.²⁰ In our study, we did not find any association between right ventricular systolic-diastolic volume indexes and BNP levels. We did not observe any association between right ventricular end-diastolic volume index and right ventricular MPI. Our data is consistent with those of Geva et al.³ Moreover, we showed a direct relation between right ventricular EF and right ventricular MPI. In the current study, we also found a correlation between right ventricular MPI and BNP levels after exercise.

Border et al. showed that Vp correlates significantly with the invasive indices of relaxation, namely Tau and peak negative dP/dt.²¹ To the best of our knowledge, there is no report evaluating the mitral Vp in children after repair of TOF. In this report, we found that Vp for mitral valve in children after repair of TOF did not change during mid-term follow up. It is naturally evident that TAPSE must be more related to systolic right ventricular function since the tricuspid valve moves toward the RV apex during systole as lateral shortening of RV free wall develops. Recent findings suggested that TAPSE measurement is better reproducible than other echocardiographic indices of right ventricular function.²² In the current study, TAPSE distance in the patient group was significantly lower than that of the control group. In the patient group, we did not

find any association between TAPSE and RV ejection fraction, which was measured with the Simpson method. There were studies arguing that Simpson's RV EF was not the best method to measure right ventricular ejection fraction precisely.²³ Another limitation of Simpson's RV EF is high interobserver variability. The absence of correlations between Simpson's RV EF and TAPSE in the current study is attributed to these factors. Consistent with this, Morcos et al. showed a weak correlation of TAPSE and RVEF determined by MRI.²⁴ There are also clues pointing that abnormal right ventricular function could be observed with normal TAPSE and TDI.²⁵ TAPSE levels below 1.5 cm and TDI levels below 10 cm/s consistently predict right ventricular dysfunction with a low false positive rate. Koestenberger et al. showed that TOF patients before repair had significantly increased TAPSE values compared to age-matched controls, possibly due to RV hypertrophy.²⁶ However, they found a reduced TAPSE in TOF patients which increased in postoperative years. In the current study, mean duration after corrective surgery was 6.3 years which is consistent with the study of Koestenberger et al. They found that TAPSE levels become significantly impaired after an average of 7 years.²⁶ However, we did not find any correlation between the duration after repair and TAPSE levels. This absence of correlation can be explained by total right ventricle dyssynchrony that simply partially affects RV longitudinal function. It is also known that TAPSE does not take into account segmental RV function, and it is not able to detect abnormal wall movement, distorted RV geometry and predict total RV systolic function. TAPSE has been demonstrated to inversely correlate with the RV end-diastolic diameter and the degree of tricuspid regurgitation. There was no severe tricuspid regurgitation in our study population.

STUDY LIMITATIONS

Several limitations deserve mentioning. As this study has a cross sectional feature, we did not obtain serial changes in BNP levels and right ventricular MPI values in patients. Longitudinal studies may reveal the exact timing when pulmonary valve replacement is needed.

It is well established that magnetic resonance imaging (MRI) is currently accepted as the gold standard imaging modality for the evaluation of right ventricular volume and right ventricular function. However, we did not have values of right ventricular size obtained through MRI obtained in our study.

Finally, the timing of corrective surgery was delayed in our study population. Mean age at corrective surgery was 5.2 years. It is generally accepted that TOF patients are repaired between 3 months and 1.5 years of age. Therefore, mean age at surgery in this study limits extrapolation of the data to populations where surgery is performed earlier.

This discrepancy can be explained by the policy of health system and perspective of surgeons in our country. However, with the optimization of the health policy and increased experience of surgeons, mean age at corrective surgery in tetralogy of Fallot has been steadily decreasing.

CONCLUSION

Our study demonstrates that children with repaired TOF had normal Vp levels at mid term follow-up. Indices of TAPSE, tissue Doppler and MPI for the assessment of right and left ventricle could be useful in the evaluation of children after TOF repair.

REFERENCES

- Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: Results in the modern era. *Ann Thorac Surg*;232(4):508-514.
- Helbing WA, Niezen A, Le Cessie S, et al. Right ventricular diastolic function in children with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: volumetric evaluation by magnetic resonance velocity mapping. *J Am Coll Cardiol*;28:1827-35.
- Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1068-74.
- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*;356:975-981.
- Baspinar O, Alehan D. Dobutamine stress echocardiography in the evaluation of cardiac haemodynamics after repair of tetralogy of Fallot in children: negative effects of pulmonary regurgitation. *Acta Cardiol*. 2006 Jun;61(3):279-283.
- Uebing A, Fisher G, Bethge M, et al. Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2002; 88:510-514.
- D'Andrea A, Caso P, Sarubbi B, Russo MG et al.: Right ventricular myocardial dysfunction in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004; 94:213-220.
- Book WM, Hott BJ, McConnell M. B-type natriuretic peptide levels in adults with congenital heart disease and right ventricular failure. *Am J Cardiol* 2005; 95:545-546.
- Brun P, Tribouilloy C, Duval AM, et al. Left ventricular flow propagation during early filling is related to wall relaxation: a color M-mode Doppler analysis. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 420-432.
- Lamia B, Teboul JL, Monnet X, et al. Relationship between the tricuspid annular plane systolic excursion and right and left ventricular function in critically ill patients. *Intensive Care Med* 2007; 33: 2143-2149.
- Du Bois D, Du Bois EF. A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known *Nutrition* 1916; 5:303-311.
- Bazett HC. An analysis of the time relations of electrocardiograms. *Heart* 1920; 7: 353-355.
- Rudski LG, Lai WW, Afilalo J et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010; 23:685-713.
- Tei C, Ling LH, Hodge DO, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function—a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol* 1995; 26:357-366.
- Ghio S, Recusani F, Klersy C, et al. Prognostic usefulness of the tricuspid annular plane systolic excursion in patients with congestive heart failure secondary to idiopathic or ischemic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2000; 85:837-842.
- Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, Gatzoulis MA. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J*. 2004 Jan; 147(1):165-72.
- Wieczorek SJ, Wu AHB, Christenson R, et al. A rapid B-type natriuretic peptide assay accurately diagnoses left ventricular dysfunction and heart failure: a multicenter evaluation *Am Heart J*. 2002; 142: 834-839.
- Gatzoulis MA, Elliot JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000;86:1352-7.
- Samman A, Scherzmann M, Balint OH, et al. Exercise capacity and biventricular function in adult patients with repaired tetralogy of Fallot *Am Heart J*;156(1):100-5.
- Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol*; 40:2044-52.
- Border WL, Michelfelder EC, Glascock BJ, et al. Color M-mode and doppler tissue evaluation of diastolic function in children: simultaneous correlation with invasive indices. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(9):988-994.
- Berdar PA, Immer F, Pfammatter JP, et al. Reoperations in adults with congenital heart disease: analysis of early outcome. *Int J Cardiol* 93:239-245.
- Hsiao SH, Lin SK, Wang WC, et al. Severe tricuspid regurgitation shows significant impact in the relationship among peak systolic tricuspid annular velocity, tricuspid annular plane systolic excursion, and right ventricular ejection fraction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006 Jul;19(7):902-10.
- Morcos P, Vick GW, Sahn DJ, et al. Correlation of right ventricular ejection fraction and tricuspid annular plane systolic excursion in tetralogy of Fallot by magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging* 2009;25:263-270.
- Miller D, Farah MG, Liner A, et al. The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr*. May;17(5):443-7. tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2004 Sep 14;110(11 Suppl 1): II153-7.
- Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, et al. Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of z score values. *J Am Soc Echocardiogr*. Jun;22(6):715-9. Epub 2009 May 7.

Sporcu Çocuklarda Orta-Uzun Dönemde Kalp Hızı Değişkenliği Nasıl Etkilenir?

How is the Heart Rate Variability of Athletic Children Affected for a Medium-Long Term?

Şebnem PAYTONCU^a

^aMoris Şinasi Çocuk Kliniği ve Kadın Doğum Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Birimi, Merkezefendi Devlet Hastanesi, Manisa

Geliş Tarihi/Received: 23.05.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 17.08.2015

Yazışma Adresi/Correspondence: Şebnem PAYTONCU
Merkezefendi Devlet Hastanesi, Moris Şinasi Çocuk Kliniği ve Kadın Doğum Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Birimi, Manisa, TÜRKİYE/TURKEY
sebnempaytoncu888@hotmail.com

ÖZET Amaç: Bu çalışmanın amacı uzun süreli spor yapan çocuklarda, sporun orta-uzun dönemde kalp hızı değişkenliği (KHD) üzerine olan etkisini araştırmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Ortalama yaşları 12,5 yıl olan, otuz sporcu (6'sı kız) ve otuz sağlıklı çocuk (15'i kız, 15'i erkek) çalışmaya alındı. Holter EKG kayıtları 24 saat süre ile hastaların günlük aktivitelerine devam etmeleri sağlanarak, sporcu çocukların da antrenmanlarından iki-üç gün sonra olacak şekilde ayarlandı. Otomatik olarak hesaplanan zaman bazlı KHD parametreleri (SDNN, SDANN, RMSSD, PNN50) ile frekans bazlı parametreleri (VLF, LF, HF, LF/HF) uyku, uyanıklık dönemlerinde ve 24 saatlik olarak ayrı ayrı incelendi. **Bulgular:** KHD verilerinden 24 saatlik SDNN, SDNN index, SDANN index, RMSSD, PNN50, 24 saatlik LF, HF değerleri, uyku ve uyanıklık dönemi SDNN, RMSSD, LF, HF değerleri spor yapan grupta daha yüksek bulunmakla beraber istatistiksel olarak farksızdı. 24 saatlik, uyku ve uyanıklık dönemi VLF değerleri çalışma grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek bulundu (sırası ile p=0,008; p=0,039; p=0,019). **Sonuç:** Bu çalışma ile daha önceki çalışmalarda kısa dönemde elde edilen kayıtlar neticesinde, spor ile arttığı saptanan KHD parametrelerinden farklı olarak, orta-uzun dönemde VLF değerinin sporcu çocuklarda spor yapmayanlara göre anlamlı olarak yüksek bulunduğu gösterildi.

Anahtar Kelimeler: Kalp hızı değişkenliği; spor; çocuk

ABSTRACT Objective: The purpose of this study is to investigate the medium-long term effect of sport on heart rate variability in children. **Material and Methods:** The mean age was 12,5 years, thirty athletes (only six girl) and thirty healthy children (15 girl, 15 boy) were enrolled in study. During the ECG recording for 24 hours, the patients continued their daily activities and records set to be two-three days after the training in athletes. Time and frequency based parameters which were calculated automatically examined separately as 24 hours, sleep and awake period. **Results:** Although SDNN 24 hours, SDNN index, SDANN index, RMSSD, PNN50, LF and HF 24 hours, sleep and awake period of SDNN, RMSSD, LF and HF values were higher in the study group, these parameters were not significantly different. VLF (24 hours, sleep and awake period) values in the study group were statistically higher than the control group (p=0.008; p=0.039; p=0.019, respectively). **Conclusion:** In this report; it was differently founded that from previously short term records and instant effects of sport on heart rate variability analysis, the VLF values for medium-long term in athletes were significantly higher than the controls

Key Words: Heart rate variability; sports; children

Pediatr Heart J 2015;2(3):111-6

Kalp hızı değişkenliği (KHD) ardışık kalp atışları arasındaki sürelerin değişimi olarak tanımlanır. İlk olarak 1965'de Hon ve Lee tarafından fetal kalpteki değişiklikler ile fark edilmesinden bu yana oldukça fazla sayıda çalışmaya konu olmuştur.¹ KHD analizi ile kalbin sempato-

vagal dengesi noninvaziv olarak değerlendirilir. Böylece kalp ritmini düzenleyen otonom sinir sisteminin etkileri hakkında bilgi edinilir.

Egzersiz ile birlikte meydana gelen parasempatik geri çekilme ve sempatik aktivite artışı kalp hızını arttırmaktadır. Sporcularda normal sağlıklı bireylere göre atım hacmi çok daha fazla arttırıldığı için, egzersiz ile kalp hızı artışı normal sağlıklı bireylerden çok daha düşüktür.² KHD'nin azalması kardiyovasküler hastalıklar açısından risk faktörü olarak kabul edilmekte ve sporun kardiyovasküler hastalıklar açısından risk faktörlerini ortadan kaldırdığı bilinmektedir.³ Bu çalışmanın amacı uzun süredir spor yapan çocuklarda, en son yapılan antrenmanlar ile orta-uzun dönemde KHD'nin nasıl etkilendiğini araştırmaktır.

GEREÇ-YÖNTEMLER

Ekim 2012-Eylül 2013 tarihleri arasında polikliniğimize başvuran, anamnez, öz ve soygeçmiş bilgileri, fizik inceleme, laboratuvar, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ile genetik, doğumsal ve/veya edinsel herhangi bir kalp hastalığı bulunmayan hastalar çalışmaya alındı. Holter EKG kayıt süresi 23,5 saatin altında olan hastalar çalışma kapsamı dışında bırakıldı.

Çalışma grubu: Futbol, basketbol, hentbol, yüzme, su topu gibi sporlarla en az iki, en fazla on bir yıldır uğraşan, haftanın üç-beş günü, günde altmış-doksan dakika antrenman yapan, altısı kız toplam otuz sporcu çocuk çalışma grubunu oluşturdu. Yaşları 8,5-17 (ortalama 12,23, SD: 2,01) yıl olan sporcu çocuklar, merkezimize çabuk yorulma, çarpıntı, efor dispnesi şikayetleri ile başvurmuşlardı. Çalışma grubundaki hastalardan her biri bu sporlardan sadece biri ile ilgileniyordu.

Kontrol grubu: Çarpıntı, bayılma, kalp atışlarında yavaşlama şikayetleri ile başvuran, yaşları 9,5-16,5 (ortalama 12,63, SD: 3,12) yıl olan, spor olarak sadece okuldaki spor ve beden eğitimi derslerine katılan on beşi kız, toplam otuz çocuk kontrol grubuna alındı.

Çalışma ve kontrol grubundaki tüm hastaların, Holter EKG kaydı esnasında, kalp hızı ve ritmini etkileyecek ilaç kullanım öyküsü, belirgin anemi

ve enfeksiyonu bulunmamakta idi. Her bir hastaya bir kez Holter EKG kaydı yapıldı, tekrarlanan kayıt olmadı.

Çalışmaya alınan tüm hastaların fizik muayeneleri, 12-derivasyonlu standart EKG (25 mm/sn, 10 mm/mV), Holter EKG kayıtları ve KHD parametrelerinin değerlendirilmesi aynı araştırmacı tarafından yapıldı.

Kalp hızı değişkenliği: Holter EKG kayıtları DMS Cardioscan Holter System version 10.0 ile 24 saat süre ile hastaların günlük aktivitelerine devam etmeleri sağlanarak, ev, okul ve doğal ortamlarında (sporcu çocukların ise antrenmanlarından iki-üç gün sonra olacak şekilde) ayarlandı. Holter EKG cihazı tüm hastalara sabah 09-10:00 sıralarında takıldı. Kayıt esnasında beslenme konusunda herhangi bir kısıtlama yapılmadı. Tüm hastalara uyuma ve uyanma zamanları sorgulanarak, 24 saatlik, uyku ve uyanıklık dönemine ait parametreler elde edildi.

Çalışma ve kontrol grubunda herhangi bir hastada Holter EKG sonucunda normal sınırlarda bulguların dışında özellik saptanmadı. Cihazın otomatik olarak hesapladığı zaman bazlı kalp hızı değişkenliği parametreleri (SDNN, SDANN, RMSSD, PNN50) ile frekans bazlı parametreler (VLF, LF, HF, LF/HF) uyku, uyanıklık dönemlerinde ve 24 saatlik olarak değerlendirildi. Tablo 1'de KHD parametrelerinin tanımları yer almaktadır.²

En düşük ve en yüksek kalp hızları (Min KH ve max KH), ortalama kalp hızı (ort KH), uyku ve uyanıklık dönemlerinde min KH, max KH ve ort KH, sempatik ve parasempatik aktivite yüzdeleri kaydedildi.

Hastalara ve ailelerine gereken açıklamalar yapılarak, ailelere bilgilendirilmiş onam formu imzalatıldı. Merkezimiz özel bir sağlık kuruluşu olduğu için etik kurul onay işlemi yapılmadı.

İstatistiksel analiz: Tüm veriler SPSS 15.0 programı ile değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistiksel yöntemler ile minimum, maksimum, ortalama, standart deviasyon değerleri elde edildi. Bağımsız grupların verilerinin karşılaştırılmasında T-testi

TABLO 1: KHD parametrelerinin tanımları.

Değişken	Birim	Tanım
SDNN	msn	Normal NN aralıklarının (RR aralıklarının) Standart deviasyonu
SDANN	msn	Tüm kaydın 5 dakikalık segmentlerinde NN intervallerinin ortalamalarının standart deviasyonu
RMSSD	msn	Komşu NN intervalleri arasındaki farkların karelerinin toplamlarının ortalamasının karekökü
SDNN-indeks	msn	Tüm kaydın 5 dakikalık segmentlerindeki NN intervallerinin standart deviasyonlarının ortalaması
NN50	vuru	Komşu NN aralıkları arasındaki farkın 50 msn den daha fazla olan NN aralık çiftlerinin sayısı
PNN50	%	Tüm NN intervallerinin toplam sayısının NN50'ye bölünmesi ile elde edilen orantı katsayısı
VLF	msn ²	0,003-0,04 Hz aralığındaki güç dağılımı
LF	msn ²	0,04-0,15 Hz aralığındaki güç dağılımı
HF	msn ²	0,15-0,4 Hz aralığındaki güç dağılımı

Msn: Milisaniye.

(Independent T-testi ve paired-sample T testi), değişkenlerin aralarındaki ilişkileri belirlemede Pearson korelasyon testi kullanıldı. İstatistiksel anlamlılık değeri $p < 0,05$ olarak kabul edildi.

BULGULAR

Genel özellikler: Kontrol ve çalışma gruplarını oluşturan toplam altmış hastanın otuz beşi (%58,3) erkek, yirmi beşi (%41,7) kız idi. Yaşları 7-17 (ortalama $12,43 \pm 2,63$, ortanca 12,58) yıl, vücut ağırlıkları 21-94 (ortalama $49,64 \pm 16,96$, ortanca 49,5) kg, boyları 120-185 (ortalama $154,27 \pm 15,95$, ortanca 154) cm idi.

Çalışma ve kontrol grupları arasında yaş, vücut ağırlığı, boy ve vücut yüzey alanı açısından anlamlı farklılık bulunmadı. Min KH, max ve ort KH, uyku ve uyanıklık dönemlerinin min, max ve ort KH değerleri, sempatik ve parasempatik aktivite yüzdeleri her iki grupta benzerdi. KHD verileri açısından 24 saatlik SDNN, SDNN index, SDANN index, RMSSD, PNN50, 24 saatlik LF, HF değerleri, uyku ve uyanıklık dönemi SDNN, RMSSD, LF, HF değerleri spor yapan grupta daha yüksek bulunmakla beraber istatistiksel olarak farksızdı (Tablo 2).

TABLO 2: Çalışma ve kontrol gruplarında KHD parametreleri, ortalama ve standart deviasyon değerleri.

KHD parametreleri	Çalışma grubu		Kontrol grubu	
	Çalışma grubu (ortalama)	(Standart Deviasyon)	Kontrol grubu (ortalama)	(Standart Deviasyon)
SDNN-24 saat	169,83	41,563	152,43	32,666
SDNN-index	79,80	24,03	71,80	24,40
SDANN-index	148,93	37,03	133,83	28,80
RMSSD	58,57	20,746	46,20	17,85
PNN50	25,90	13,53	21,73	13,04
Total power	6588,91	3665,63	5451,77	3375,31
LF 24 saat	1754,01	2389,68	1315,80	466,43
HF 24 saat	1274,07	2454,46	795,44	466,43
SDNN-uyanıklık	124,77	36,36	114,00	30,35
SDNN-uyku	122,93	39,19	101,63	32,03
RMSSD-uyanıklık	48,50	18,31	47,77	21,54
RMSSD-uyku	75,20	27,47	60,17	25,44
PNN50-uyanıklık	19,00	12,73	16,47	12,38
PNN50-uyku	41,07	17,23	31,10	18,95
LF-uyanıklık	1260,07	560,141	1099,69	679,60
LF-uyku	1505,58	695,67	1159,96	557,27
HF-uyanıklık	583,88	311,86	585,89	533,07
HF-uyku	1173,48	562,16	913,46	522,58

24 saatlik, uyanıklık ve uyku dönemlerine ait VLF değerleri, sporcu çocuklarda, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde artmış bulundu (Tablo 3).

TARTIŞMA

KHD, zaman içerisinde sinüs hızındaki değişiklikler ile oluşan, kalpte vurudan vuruya değişikliklerin derecesini yansıtan otonom sinir sisteminin noninvasiv bir belirleyicisidir. Sağlıklı bir kalpte atımlar saat gibi düzenli değildir. Fiziksel ve mental stres, egzersiz, solunum ve metabolik nedenlere bağlı olarak kalp hızında otonomik tonusla ilişkili değişiklikler olmaktadır. Sempatik ve parasempatik denge hakkında bilgi veren KHD analizi, kardiyak otonom tonusun bir ölçüsü ve kardiy-respiratuvar sistemin bir göstergesi olarak kullanılmaktadır.⁴

Normal bireylerde kalp hızında gün içinde değişiklikler mevcuttur, gündüz sempatik indeksler; LF, gece vagal indeksler; HF komponenti daha yüksektir. KHD'nin yüksek olması otonom sinir sistemi fonksiyonlarının normal olduğunu, azalması ise bazı kardiyak risk faktörlerinin beraberinde bulunduğunu göstermektedir. KHD düşüklüğü süregelen hastaların normal KHD olan hastalara göre 3 kat fazla mortaliteye sahip olduğu bildirilmiştir.⁵⁻⁸

Fiziksel aktiviteye verilen KHD yanıtları genetik farklılıklara rağmen kalbin otonom düzenlenmesinde en önemli veri kabul edilmektedir. Fizik aktivitenin KHD üzerine olan akut etkileri araştırmalara konu olmuştur. Sporcularda KHD ile ilgili yapılan sınırlı sayıda çalışmada KHD'nin arttığı gösterilmiştir.^{8,9}

KHD çoğu çalışmada 24 saatlik uzun dönem; iki, beş ve on beş dakikalık kısa dönem, bazen de iki saatlik kayıtlar şeklinde değerlendirilmiş, iki-on beş dakika şeklindeki kısa süreli kayıtlarda, yüksek

ve düşük frekans komponentlerinin, 24 saatlik veriler ile iyi korele olduğu bildirilmiştir.⁸⁻¹² HF ve LF komponentlerinin total power parametresinin %5'ini oluşturduğu, doksan derece tilt, ayakta durma, mental stres ve sağlıklı bireylerde hafif egzersiz ile LF komponentinin, yüze soğuk uygulanması ve rotasyonel uyarılar ile HF komponentinin arttığı, LF'nin sempatik, HF'nin parasempatik (vagal) aktivitenin, LF/HF oranının ise sempatovagal dengenin bir belirleyicisi olduğu bildirilmiştir. Kısa dönem kayıtlardan elde edilen VLF komponentinin ise, kuşku geçireliliği olduğu bildirilmiştir ve fizyolojik yorumu için de ileri araştırmalar yapılması gerekliliği vurgulanmıştır.^{3,7}

Çalışmamızda uyku ve uyanıklık dönemlerini içerecek şekilde yapılan kayıtların 24 saat olması, elde ettiğimiz verilerin güvenilirliği açısından önem taşımaktadır. 24 saatlik SDNN, SDNN index, SDANN index, RMSSD, PNN50, 24 saatlik LF, HF değerleri, uyku ve uyanıklık dönemi SDNN, RMSSD, LF, HF değerleri spor yapan grupta daha yüksek bulunmakla beraber, bu yüksekliğin kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bir farkı olmadığı görüldü.

Alkan ve ark.nın çalışmalarında; yaşları on bir ila on dört arası değişen, altmış erkek öğrenci; düzenli spor yapan, obez ve kontrol grubunu oluşturacak şekilde üç gruba ayrılmış, spor yapan grupta; SDNN değerleri kontrol ve obez gruba göre anlamlı olarak yüksek saptanmıştı. Yine sporcularda RMSSD değerleri ortalaması kontrol ve obez gruba göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştu. Bizim çalışmamızda sporcu çocuklarda yüksek saptanan VLF ortalaması, bu çalışmada obez grupta spor yapanlara göre yüksek idi. LF, HF, LF/HF değerleri açısından her üç grubun da değerleri benzerdi. KHD'nin yüksek olması otonom sinir sistemi fonksiyonlarının normal olduğunu, azalması ise bazı kardiyak risk faktörlerinin beraberinde bulunduğunu göstermektedir. Bu çalışma özellikle sporcu çocuklarda KHD'nin anlamlı derecede yüksek olmasının, spor ile otonom fonksiyonların düzelebileceğini vurgulamaktadır.⁸

Aras ve ark.nın yaptıkları çalışmada yüzme sporu ile ilgilene, yaşları on üç-on dört arasındaki on sporcunun KHD parametreleri yüzme ön-

TABLO 3: Çalışma ve kontrol gruplarının istatistiksel olarak anlamlı bulunan ortalama KHD parametreleri.

KHD parametreleri	Çalışma Grubu	Kontrol Grubu	p değeri
VLF 24 saat	4302,93	2661,26	0,008
VLF uyanıklık	3731,80	2355,76	0,019
VLF uyku	5023,00	3209,96	0,03

cesi ve elli metre sprint yüzme sonrası değerlendirilmiş. Yüksek yoğunluklu fizik aktivite sonrasında SDNN ve RMSSD değerlerinde anlamlı düşüş saptanmış ve bu durumun sempatik aktivite artışı ve vagal etkinin azalması ile ilgili olduğu vurgulanmıştır. VLF' de ise istatistiksel olarak anlamlı değişiklik olmadığı bulunmuştur.⁹ Schuchert ve ark. da egzersiz sonrası SDNN değerlerinin sedanterlere göre %23 oranında yüksek olduğu saptamışlardır.¹³ Aubert ve ark.; aerobik ve/veya anaerobik egzersiz yapan sporcu gençlerde RMSSD değerlerinin arttığını belirlemişlerdir.¹⁴

Bizim çalışmamızda ise VLF komponentinin 24 saat, gün ve gece değerlerinin spor yapan grupta, kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek olduğu bulundu. Elde ettiğimiz bu verinin, daha önceki bildirilerde, "VLF" nin fizyolojik korelasyonlarının tam olarak bilinmediği ve yorumu için ileri araştırmalar gerektiği, spor yapanlarda anlamlı bir değişiklik olmadığı" nin belirtilmiş olması nedeni ile de bu çalışma ile saptadığımız önemli bir bulgu olduğunu vurgulamak gerekir.^{3,8,9}

Vinet ve ark. yoğun bir yüzme programı uygulanan prepubertal erkek çocuklar ile, yaş grubu uygun spor ile ilgilenmeyen çocukları KHD açısından karşılaştırdıklarında, zaman ve frekans bazlı komponentler açısından aralarında farklılık olmadığını bildirmişlerdir.¹⁵

Çalışmanın kısıtlılıkları: Çalışmamızda en önemli kısıtlılık, futbol, basketbol, hentbol, yüzme, su topu gibi spor dalları ile ilgilenen çalışma grubunu oluşturan hastaların, daha homojen, tek bir spor dalı ile ilgilenen, aynı takımda olan, yapılan spor yoğunluğunun eşit olduğu, yaş grubu birbirine daha yakın, eşit sayıda erkek ve kızların olduğu şekilde düzenlenememesidir. Katılımcılara kayıt esnasında standart bir beslenme programı uygulanmamıştır. Çalışma grubunu oluşturan hastalarımız çeşitli şikayetler ile merkezimize başvuran ve

tamamen asemptomatik olmayan çocuklardı. Ayrıca; çalışmamızın yapıldığı merkezin özel bir sağlık kuruluşu olması nedeni ile etik kurul onayı alınamamıştır.

Çalışmamızın değiştiremediğimiz kısıtlamalarını en aza indirebilmek için bazı uygulamalar gerçekleştirdik. Çalışmamızın önceki çalışmalardan farkı, Holter EKG kayıtlarının, 24 saat süre ile ve her bir hastanın en son yaptığı antrenmandan iki-üç gün sonra yapılmış olmasıdır. Tüm kayıtlar aynı zaman aralığında gerçekleştirildi. Önceki çalışmaların bazılarında sporcu çocuklarda kayıtlar spor dan hemen önce, spor esnasında ve hemen sonrasında gibi kısa süreli olarak elde edilmiş, veya bazılarında sporun yapılma zamanı net olarak belirtilmemiştir.^{8,9} Bu çalışmalarda sporun KHD üzerine akut etkileri bildirilmiş iken, çalışmamızda KHD analizi iki-üç gün sonra yapılmıştır ve spor anındaki yapılan değerlendirme çalışmalarından farklı olarak daha uzun bir dönemdeki etkiler gözden geçirilmiştir.

SONUÇ

Sonuç olarak 24 saatlik, uyanıklık ve uyku VLF değerleri çalışma grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Daha önceki bildirilerde kısa dönem kayıtlardan elde edilen VLF komponentinin, kuşkulu geçerliliği olduğu bildirilmiştir ve fizyolojik yorumu için de ileri araştırmalar yapılması gerekliliği vurgulanmıştır.^{3,7} Çalışmamızın sonucunda çocuklarda, KHD analizinde uzun süredir (iki-onbir yıl) spor yapılması ile, frekans bazlı parametrelerden 0,003-0,04 Hz aralığındaki güç dağılımını gösteren VLF değerinin, antrenmanlardan orta-uzun dönem sonra (iki-üç gün), spor yapmayan çocuklara göre anlamlı bir şekilde artış gösterdiğini saptamış olduk. Bu bulgunun ileride yapılacak çalışmalara katkısı olacağını düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Hon EH, Lee ST. Electronic evaluations of fetal heart rate patterns preceding fetal death, further observations. *Am J Obstet Gynec* 1965; 87: 814-26
2. Ferguson CM, Myers J, Froelicher VF. Overview of exercise testing. In: Thompson PD et. *Exercise and sports cardiology*. New York: McGraw-Hill, 2000; 71-109
3. Heart rate variability. Standards of measurement, physiological interpretation, and clinical use. Task force of The European Society of Cardiology and The North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Eur Heart J* 1996; 17; 354-81
4. Kayıkçıoğlu M, Payzın S. [Heart rate variability]. *Kalp hızı değişkenliği. Türk Kardiyol Dern Arşivi* 2001; 29: 238-45
5. Malliani A, Pagani M, Lombardi F, Cerruti S. Cardiovascular neural regulation explored in the frequency domain. *Circulation* 1991;84:1482-92
6. Kleiger RE, Miller JP, Bigger JT, Moss AJ. Decrease heart rate variability and its association with increased mortality after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1987; 59: 256-62
7. Tsuji H, Venditti FJ, Manders ES, Evans JC, Larson MG, Feldman CL, et al. Reduced heart rate variability and mortality risk in an elderly cohort. The Framingham Heart Study. *Circulation* 1994; 90: 878-93
8. Alkan A, Eker H, Haliloğlu O, Çıtırık D, Parlak E, Demetgül H. [A comparison of obese and athletic children based on heart rate variability]. *Obez ve spor yapan çocuklarda kalp hızı değişkenliğinin karşılaştırılması. Mersin Üniv. Sağlık Bilim Derg* 2013; 6(1): 8-13
9. Aras D, Akça F, Akalan C. [The effect of 50 m sprint swimming on heart rate variability in 13-14 year-old boys]. *50 metre sprint yüzmenin 13-14 yaşlarındaki erkek yüzücülerde kalp hızı değişkenliğine etkisi. Spormetre Beden Eğitimi ve spor Bilimleri Dergisi* 2013; XI (1): 13-18
10. Mehta SK, Super DM, Connuck D, Salvator A, Singer L, Fradley LG, et al. Heart rate variability in healthy newborn infants. *Am J Cardiol* 2002; 89; 50-53
11. Bigger JT, Fleiss JL, Rolnitzky LM, Steinman RC. The ability of several short-term measures of RR variability to predict mortality after myocardial infarction. *Circulation* 1993; 88: 927-34
12. Tsuji H, Venditti FJ, Manders ES, Evans JC, Larson MG, Feldman CL, et al. Reduced heart rate variability and mortality risk in an elderly cohort. The Framingham Heart Study. *Circulation* 1994; 90: 878-893
13. Schuchert A, Wagner SM, Frost G, Meinertz T. Moderate exercise induces different autonomic modulations of sinus and AV node. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28 (3): 196-99
14. Aubert AE, Beckers F, Ramaekers D. Short-term heart rate variability in young athletes. *J Cardiol* 2001; 37 (Suppl): 85-88
15. Vinet A, Beck L, Nottin S, Obert P. Effect of intensive training on heart rate variability in prepubertal swimmers. *Eur J Clin Invest* 2005; 35 (10): 610-14.

Evaluation of Our Patients Diagnosed with Bicuspid Aortic Valve

Biküspid Aort Kapağı Saptadığımız Hastaların Değerlendirilmesi

Ahmet SERT,^a
Eyüp ASLAN,^b
Fatih SAP,^c
Ebru AYPAR,^d
Dursun ODABAŞ^c

^aClinic of Pediatric Cardiology,
Konya Training and Research Hospital,
Konya

^bClinic of Pediatric Cardiology,
Denizli State Hospital, Denizli

^cDepartment of Pediatric Cardiology,
Konya Necmettin Erbakan University
Faculty of Meram Medicine, Konya

^dDepartment of Pediatric Cardiology,
Hacettepe University Faculty of Medicine,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 31.05.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 20.10.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Ahmet SERT
Konya Training and Research Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology, Konya,
TÜRKİYE/TURKEY
ahmetsert2@hotmail.com

ABSTRACT Objective: Bicuspid aortic valve (BAV) is the most common congenital cardiovascular malformation. BAV is a clinically important condition because of its association with serious potential complications including aortic valve dysfunction, infective endocarditis, aortic dilation, aortic aneurysm and aortic dissection. We aimed to determine the prevalence of BAV in children by transthoracic echocardiography in our pediatric cardiology unit and also evaluate associated factors. **Material and Methods:** We retrospectively reviewed data of 160 patients diagnosed as BAV. During this period, 12,636 children were evaluated by transthoracic echocardiography. In all patients, the type of cusp fusion, the presence and degree of aortic stenosis and/or regurgitation were evaluated; the diameters of the aortic annulus, sinus of Valsalva, sinotubular junction (aortic root), and the proximal ascending aorta were also measured. **Results:** The mean age of patients was 6.7±5.4 years (median 6 years, range: 1 day to 17 years). Fusion of the right and left coronary cusps was the most common morphologic type of BAV. Moderate-to-severe aortic stenosis was observed most often in patients with right and left cusp fusion. Right and left cusp fusions were also found to be associated with moderate-to-severe aortic regurgitation. 35 patients (21.8%) had dilation of the aortic root and the ascending aorta. Dilation of the ascending aorta was significantly more pronounced in those with aortic regurgitation as compared to patients without aortic regurgitation. BAV was an isolated finding in 104/160 patients. Ventricular septal defect and aortic coarctation were the most frequent congenital heart defects associated with BAV. Down syndrome and Turner syndrome were the most frequent genetic disorders in our cohort. **Conclusion:** Our study demonstrated that the prevalence of BAV in children is 1.2% by transthoracic echocardiography, which is in accordance with results previously reported in the literature. Right-left cusp fusion was more frequently associated with moderate-to-severe aortic valve stenosis and regurgitation than other morphologic phenotypes.

Key Words: Bicuspid aortic valve; echocardiography; congenital valve disease; prevalence

ÖZET Amaç: Biküspid aort kapağı (BAK) en sık doğumsal kardiyovasküler malformasyondur. Aort kapak işlev bozukluğu, infektif endokardit, aort genişlemesi, aort anevrizması ve aort diseksiyonunu içeren ciddi potansiyel komplikasyonlara eşlik ettiğinden BAK klinik olarak önemli bir durumdur. Çocuk kardiyoloji ünitemizde çocuklarda transtorasik ekokardiyografi ile BAK prevalansını ve eşlik eden faktörleri de belirlemeyi amaçladık. **Gereç ve Yöntemler:** BAK tanısı konulan 160 hastanın verilerini retrospektif olarak inceledik. Bu dönemde 12,636 çocuk transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirildi. Bütün hastalarda kasp füzyon tipi, aort darlığı ve/veya regürjitasyon varlığı ve derecesi değerlendirildi. Aynı zamanda aortik anülüs, sinüs Valsalva, sinotübüler bileşke (aort kökü) ve proksimal çıkan aorta ölçüldü. **Bulgular:** Hastaların ortalama yaşları 6.7±5.4 yıl idi (ortanca 6 yıl, aralık 1 gün-17 yıl). Sağ sol koroner kasp füzyonu, en sık morfolojik BAK tipi idi. Orta-ağır aort darlığı sağ sol kasp füzyonu olan hastalarda en sık gözlemlendi. Sağ sol koroner kasp füzyonunun orta-ağır aort regürjitasyonuna da en sık eşlik ettiği bulundu. Otuz beş hastada (%21,8) aort kökünde ve çıkan aortada genişleme vardı. Çıkan aortada genişleme aort regürjitasyonu olanlar hastalarda aort regürjitasyonu olmayan hastalara kıyasla anlamlı olarak daha yüksek idi. BAK 104/160 hastada izole bir bulgu idi. Ventriküler septal defekt ve aort koarktasyonu BAK'a en sık eşlik eden doğumsal kalp defektleri idi. Down sendromu ve Turner sendromu çalışmamızda en sık genetik bozukluklar idi. **Sonuç:** Çalışmamız literatürde daha önce bildirilen sonuçlarla uyumlu olarak çocuklarda BAK prevalansının transtorasik ekokardiyografi ile %1,2 olduğunu göstermiştir. Sağ-sol kasp füzyonu diğer morfolojik fenotiplere göre orta-ağır aort kapak darlığı ve regürjitasyonuna daha sık eşlik ediyordu.

Anahtar Kelimeler: Biküspid aort kapağı; ekokardiyografi; doğumsal kapak hastalığı; prevalans

Bicuspid aortic valve (BAV) is the most common congenital cardiovascular malformation.¹ The population frequency of BAV has been reported as 0.5 to 1.36%, more commonly as 1-2%. BAV has a high heritability with a predilection for males with an approximate ratio of 3:1, supporting the previous recommendations to screen first-degree relatives of patients with BAV.^{2,3} Recent studies have shown that BAV is not a simple valve condition. It increasingly appears to be a genetically based connective tissue disorder. It has been reported that a molecular abnormality in the extracellular matrix may lead to abnormal cell differentiation during valvulogenesis; however, the exact mechanism is still unclear.^{4,5} BAV is a clinically important condition because of its association with serious potential complications, including aortic valve dysfunction, infective endocarditis, aortic dilation, aortic aneurysm, and aortic dissection.^{3,6} Therefore, in this study, we aimed to determine the prevalence of BAV in children by transthoracic echocardiography in our pediatric cardiology unit and also evaluate factors associated with BAV.

MATERIAL AND METHODS

We retrospectively reviewed data of 160 patients diagnosed as BAV by transthoracic echocardiography in our pediatric cardiology unit, between February 2010 and February 2013. During this period, 12,636 children were evaluated by transthoracic echocardiography. Patients less than 18 years of age who were diagnosed as BAV by transthoracic echocardiography were enrolled in the study. Data included age and sex of the patient, aortic valve morphology, degree of aortic stenosis and aortic regurgitation, presence of any other additional congenital cardiac malformations, and genetic disorders. The study was approved by the Ethical Committee of our hospital. Written informed consent were obtained from the parents of the children.

All echocardiographic examinations were performed with a commercially available echocardiography system, ProSound Alpha 7 (Aloka, Japan) equipped with phased-array transducers ranging from 3 MHz to 10 MHz. A standardized Doppler

echocardiographic examination was performed in multiple orthogonal parasternal, apical, and subcostal views with the patients lying in left lateral decubitus position.

Aortic valve morphology was examined in both systole and diastole in the parasternal short-axis view. Patients were considered to have a BAV if they had (a) aortic valves with clearly defined two cusps, (b) characteristic systolic fish-mouth appearance of the aortic valve cusps, or (c) two out of three supportive features of BAV including systolic doming, diastolic prolapse of the aortic valve cusps and eccentric valve leaflet closure.⁷ The spatial orientations of BAV leaflets were classified as right-left fusion (Figures 1A, 1B), right-noncoronary fusion (Figures 2A, 2B) or left-noncoronary fusion.⁸ The presence or absence of a raphe was also noted (Figures 3A, 3B). Diameter of the aortic annulus, sinus of Valsalva, sinotubular junction (aortic root), and the proximal ascending aorta 1 cm above the sinotubular junction were measured in the parasternal long-axis view, perpendicular to the long axis of the vessel, from edge to edge. All measurements were obtained during end-systoles.^{9,10}

Z-scores were calculated by the following formula: $Z \text{ score} = (\text{measured value} - \text{predictive value}) / \text{standard deviation}$. Aortic Z-scores were calculated by using body surface area as reported by Pettersen et al. and Warren et al.^{11,12} Dilation of the ascending aorta or the aortic root was defined if the Z-score was greater than +2.

Aortic valve stenosis was graded as mild (peak Doppler gradient <40 mmHg), moderate (peak Doppler gradient is between 40 to 70 mmHg) or severe (peak Doppler gradient >70 mmHg).¹³ Aortic regurgitation was graded from first degree to fourth degree. Aortic regurgitation was defined as hemodynamically significant if the regurgitation was of second degree or more severe.¹⁴

Data were reported as mean \pm standard deviation, median (range) or percent. Normality assumptions were assessed before conducting parametric tests. Differences in the means of variables were tested using both parametric and non-parametric tests depending on the distribution of

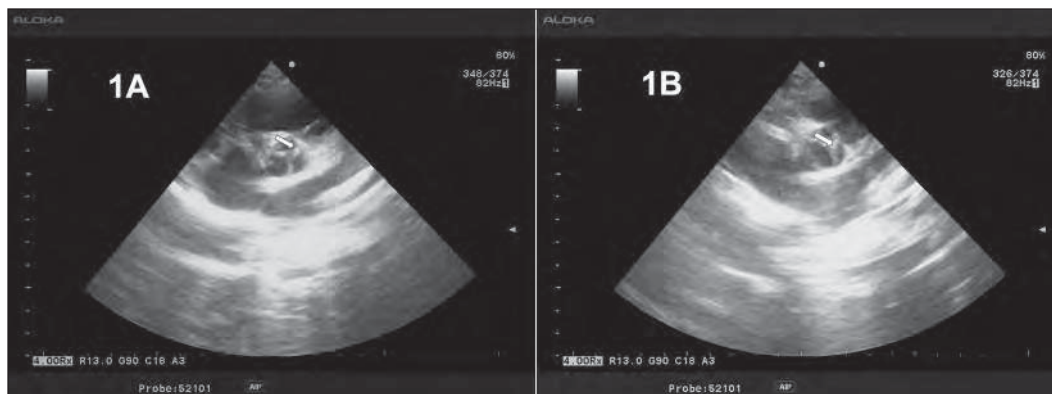


FIGURE 1: A) Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve with fusion of the right and left coronary cusps. An arrow shows a raphe in diastole. **B)** Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve with fusion of the right and left coronary cusps in systole. An arrow shows a raphe in systole.

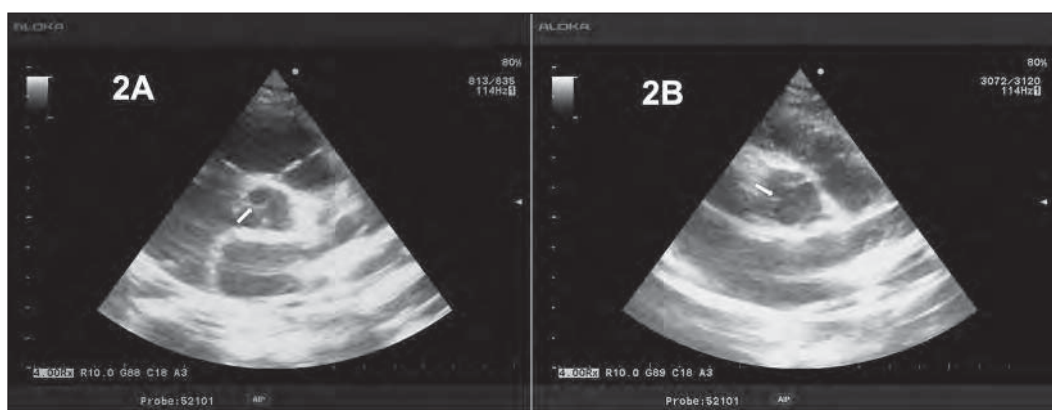


FIGURE 2: A) Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve with fusion of the right and noncoronary cusps. An arrow shows a raphe in diastole. **B)** Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve with fusion of the right and non-coronary cusps in systole. An arrow shows a raphe in systole.

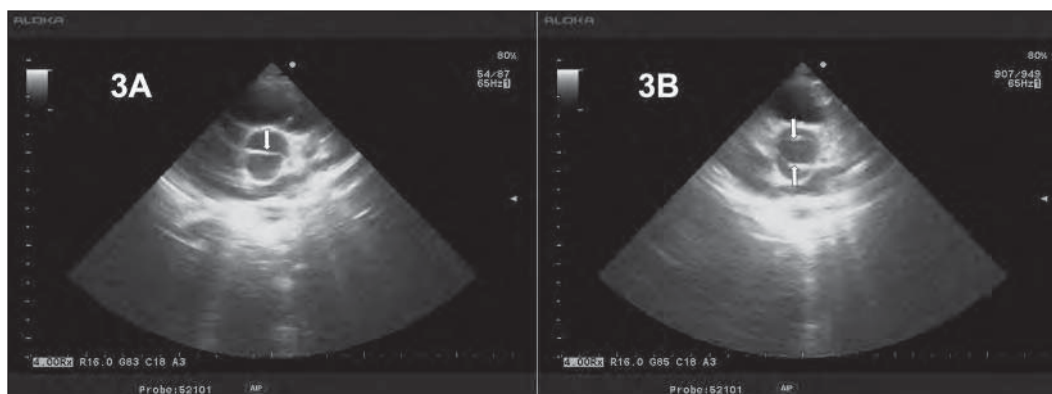


FIGURE 3: A) Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve without raphe in diastole. **B)** Parasternal short-axis view showing bicuspid aortic valve without raphe in systole. Arrows show cusps of bicuspid aortic valve.

the variables. P-values less than 0.05 were considered statistically significant. Statistical analyses were performed with SPSS for Windows, version 15 (SPSS, Chicago, IL, USA).

RESULTS

The demographic and echocardiographic features of the patients with BAV were shown in Table 1.

TABLE 1: The demographic and echocardiographic features of the patients with bicuspid aortic valve.	
Characteristics	
Male/Female	109/51
Age (Year)	6.7± 5.4 6 (0-17)
Weight (kg)	22.9±18.4 16 (3-70)
Height (cm)	106±39 114 (52-175)
Diameters and z scores values	
Aortic annulus (mm)	15.7±4.9 15 (9-26)
Z score	1.2 (0.06-3.01)
Sinus of Valsalva (mm)	20.3±6.9 19.7 (11-35)
Z score	0.71 (0.02-3.35)
Sinotubular junction (mm)	16.8±5.6 16 (9-29)
Z score	0.67 (0.1-3.1)
Ascending aorta (mm)	18.7±5.9 18 (11-33)
Z score	1.46 (0.06-4.24)
Bicuspid aortic valve morphology	
Right/left cusp fusion	110 (68.7%)
Right/noncoronary cusp fusion	41 (25.6%)
Left/noncoronary cusp fusion	7 (4.4%)
Without Raphe	2 (1.2%)
Valvular dysfunction	
Aortic stenosis	43 (26.9%)
Mild	29 (18.1%)
Moderate	10 (6.3%)
Severe	4 (2.5%)
Aortic regurgitation	51 (31.9%)
Hemodynamically non-significant aortic regurgitation	40 (25%)
Hemodynamically significant aortic regurgitation	11 (6.9%)
Both aortic stenosis and regurgitation	25 (15.6%)

Data are shown as mean plus or minus standard deviation, median (range) or percent.

In our cohort of 12,636 children, 160 patients were diagnosed as BAV by transthoracic echocardiography, with an estimated prevalence of 1.2%. Of the 160 patients, 109 (68.1%) were males and 51 (31.9%) were females. The mean age of patients was 6.7 ± 5.4 years (median: 6 years, range: 1 day to 17 years). Fusion of the right and left coronary cusp was the most common morphologic type of BAV. Moderate-to-severe aortic stenosis was observed in

12 patients (10.9%) with the right-left fusion, in 1 patient (2.4%) with the right-noncoronary fusion, and in none of the patients with the left-noncoronary fusion. Hemodynamically significant aortic regurgitation was observed in 9 patients (8.1%) with the right-left fusion, 1 patient (2.4%) with the right-noncoronary fusion, and 1 patient (2.4%) with the left-noncoronary fusion. Thirty-five patients had systolic and diastolic doming of the aortic valve. Forty-one out of 160 patients (25.6%) had neither aortic stenosis nor aortic regurgitation; 43 patients (26.9%) had aortic stenosis; 51 patients (31.9%) had aortic regurgitation, and 25 patients (15.6%) had both aortic stenosis and aortic regurgitation. Twenty-nine patients (18.1%) had mild aortic stenosis, 10 (6.3%) had moderate aortic stenosis, and 4 (2.5%) had severe aortic stenosis. Eleven patients (6.9%) had hemodynamically significant aortic regurgitation. Of the 29 patients with mild aortic stenosis, 5 had trivial or minimal aortic regurgitation, 10 had first-degree aortic regurgitation, 2 had second-degree aortic regurgitation and 1 had third-degree aortic regurgitation. Of the 10 patients with moderate aortic stenosis, 3 had trivial or first-degree aortic regurgitation, 2 had second-degree aortic regurgitation, 1 had third-degree aortic regurgitation.

Frequency of aortic regurgitation was significantly higher in males compared to females (37.6% vs 19.6%, $p=0.023$). Frequency of aortic stenosis was higher in males compared to females (31.2% vs 17.6%, $p>0.05$) but this finding was not statistically significant. Thirty-five patients (21.8%) had dilation of the aortic root (21/160) and the ascending aorta (14/160). Dilation of the ascending aorta was significantly more pronounced in those with aortic regurgitation compared to patients without aortic regurgitation ($p<0.0001$). BAV was an isolated finding in 104 patients (65%), while 56 patients (35%) had additional congenital cardiac malformations (Table 2). Thirteen patients (8%) had genetic disorders including Down syndrome ($n=6$), Turner syndrome ($n=5$), Pierre-Robin sequence ($n=1$), and mucopolysaccharidosis ($n=1$). Balloon dilation of the aortic valve was performed in 5 patients (3.1%). Two patients (1.2%) had surgery for aortic coar-

TABLE 2: Associated congenital heart lesions in patients with bicuspid aortic valve.

Congenital heart diseases	Numbers of patients (%)
Ventricular septal defect	15 (9.3%)
Perimembranous outlet	5 (3.1%)
Muscular	5 (3.1%)
Malignant	5 (3.1%)
Aortic coarctation	12 (7.5%)
Secundum atrial septal defect	6 (3.7%)
Patent ductus arteriosus	3 (1.8%)
Elongated mitral anterior corda	3 (1.8%)
Mitral valve prolapsus	1 (0.6%)
Tetralogy of Fallot	1 (0.6%)
Total	56 (35%)

tation and one patient had undergone mitral valve replacement surgery before admission to our unit. During our study period of 3 years, death was not observed in any patient.

DISCUSSION

BAV is associated with significant complications in approximately one third of the patients.¹⁵ Follow-up of patients with BAV requires assessment of the degree of stenosis and insufficiency of the valve and the size of the ascending aorta.¹⁶ In a cohort study of 40,878 patients, Chandra et al. diagnosed 229 patients with BAV with an estimated prevalence of 0.56%.³ In a large autopsy series including 21,417 consecutive autopsies, BAV prevalence was reported as 1.37%.¹⁷ In a study based on population, Basso et al. demonstrated a 0.5% prevalence of BAV in healthy school children.¹⁶ Tutar et al. reported the prevalence of BAV as 4.6 per 1000 live births.¹⁸ The prevalence of BAV according to sex has been found to be 7.1 cases per 1000 in male neonates, and 1.9 per 1000 in female neonates.¹⁸ In our study, the prevalence of BAV was 1.2 and BAV was approximately 2 times more frequent in males than in females. The gender distribution of our BAV cohort was similar to that of other pediatric studies. Our results were consistent with results previously reported in the literature.^{16,19}

BAV may be associated with serious potential complications, including aortic valve dysfunction,

infective endocarditis, aortic dilation, aortic aneurysm and aortic dissection.^{3,6} Aortic dilation is believed to be a precursor of aortic rupture and dissection.⁵ Aortic dilation is thought to be caused by intrinsic aortic disease that is characterized by cystic medial necrosis and disruption of the extracellular matrix due to fibrillin deficiency.²⁰ Aortic dilation is significantly more common in patients with severely regurgitant BAVs than in those with a stenotic or functionally normal BAV.²¹ Gurvitz et al. found that pediatric patients with isolated BAV had larger aortic roots compared to healthy subjects.²²

A number of risk factors have been reported for dilation of the ascending aorta in BAV. These factors include severity of outflow gradient and aortic regurgitation, aortic valve morphology, and systolic left ventricular outflow jet angles.^{22,23} A number of investigators demonstrated that adolescents and children with BAV had dilation of the aorta, most markedly in the ascending aorta. Recent observational pediatric studies showed that, when compared to healthy control subjects, children with BAV had larger diameter of the ascending aorta, and as these children reached adolescence the dilation increased progressively.²⁴ Alegret et al. found a high prevalence of BAV (20%) in patients with dilated aortic root; this rate was significantly higher than the prevalence (0.5% to 2%) described in the general population.²⁵ Similarly, in our study, 35 patients (21.8%) had dilation of the aortic root and the ascending aorta. In our study, we observed that aortic regurgitation was associated with ascending aortic dilation.

Sabet et al. found that the majority of aortic valve replacements in adult patients with a BAV had fusion of the right-left leaflet.²⁶ In contrast, Fernandes et al. demonstrated that the right-non-coronary fusion was associated with a greater progression of valve dysfunction and a 4-fold risk of time-related valve intervention during childhood compared to BAVs with fusion of the right-left fusion.²⁷ In most publications reporting on BAV in childhood, the right-left fusion phenotype has been reported 2 times more often than the right-non-coronary fusion phenotype.^{8,24,27} In adulthood, the

phenotype distribution is less clear, with nearly equal frequencies of right-left fusion and right-noncoronary morphology described by Ward, and a prevalence of the right-left fusion phenotype as great as 82% reported by Schaefer et al., comparable to the distribution described in the childhood studies.^{28,29} In our study, we found the right-left fusion phenotype to be the predominant BAV morphology (68.7%). Our finding was in accordance with the study by Fernandes et al.

In our study, 10.9% of the patients had moderate-to-severe valvular stenosis in patients with right-left cusp fusion, but only 2.4% of the patients had moderate-to-severe valvular stenosis in patients with right-noncoronary fusion.²⁷ Furthermore, hemodynamically significant aortic regurgitation was observed in 8.1% of patients with right-left cusp fusion compared to 2.4% in those with right-noncoronary cusp fusion.

BAV may be an isolated finding or may be associated with other congenital heart lesions. There is a significantly higher incidence of aortic arch obstruction (51.1%). There is a well-documented association of BAV with aortic coarctation.³⁰ Previous studies have identified an association between BAV and other congenital vascular malformations, particularly ventricular septal defect.³¹ However, it remains unclear which type of ventricular septal defect may be associated with BAV. The frequency of BAV in specimens with complete transposition of great arteries has been found to be only 1%. Hypoplastic left heart syndrome, complete atrioventricular canal defect, Ebstein's anomaly, partial or total anomalous pulmonary venous

return, and double-outlet right ventricle may occasionally be associated with BAV.²⁸ In our study, ventricular septal defect and aortic coarctation were the most frequent congenital heart defects associated with BAV.

The frequency of congenital cardiovascular abnormalities was reported to be between 23% and 45% in Turner syndrome.³² BAV and aortic coarctation have been reported as the most common cardiovascular abnormalities. BAV has been rarely reported in children with Down syndrome.³³ Thirteen of our patients had genetic disorders. Down syndrome (6/160) and Turner syndrome (5/160) were the most frequent genetic disorders in our cohort.

Our study had some limitations, such as its retrospective design. This study represents the population of children with BAV referred to pediatric cardiology units. Patients with clinically insignificant BAV may not be referred for echocardiographic examination because of a lack of physical findings.

CONCLUSION

Our study demonstrates that the prevalence of BAV in children by transthoracic echocardiography is 1.2%, which is in accordance with previously reported results in the literature. In our study, the prevalence of BAV in males was approximately 2 times higher than that in females. Right-left cusp fusion was more frequently associated with moderate-to-severe aortic valve stenosis and regurgitation than the other morphologic phenotypes.

REFERENCES

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(12):1890-900.
- Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA, Girdauskas G, Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;39(6):809-14.
- Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J, Gayat E, Spencer KT, Mor-Avi V, Hofmannoman MA. Bicuspid aortic valve: inter-racial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012;5(10): 981-9.
- Nataatmadja M, West M, West J, Summers K, Walker P, Nagata M, Watanabe T. Abnormal extracellular matrix protein transport associated with increased apoptosis of vascular smooth muscle cells in marfan syndrome and bicuspid aortic valve thoracic aortic aneurysm. *Circulation* 2003;108(Suppl 1:II): 329-34.
- Fedak PW, Verma S, David TE, Leask RL, Weisel RD, Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002;106(8):900-4.
- Cecconi M, Nistri S, Quarti A, Manfrin M, Colonna PL, Molini E, Perna GP. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2006;7(1): 11-20.

7. Brandenburg RO, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* 1983;51(9):1469-73.
8. Mahle WT, Sutherland JL, Frias PA. Outcome of isolated bicuspid aortic valve in childhood. *J Pediatr* 2010;157(3): 445-49.
9. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, Picard MH, Roman MJ, Seward J, Shanewise JS, Solomon SD, Spencer KT, Sutton MS, Stewart WJ; Chamber Quantification Writing Group. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18(12):1440-63.
10. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1989;64(8): 507-12.
11. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21(8): 922-34.
12. Warren AE, Boyd ML, O'Connell C, Dodds L. Dilatation of the ascending aorta in paediatric patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate of progression and risk factors. *Heart* 2006;92(10):1496-1500.
13. Graham TP Jr., Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1326-33.
14. Tani LY, Minich LL, Day RW, Orsmond GS, Shaddy RE. Doppler evaluation of aortic regurgitation in children. *Am J Cardiol* 1997;80(7):927-31.
15. Chan KL, Stinson WA, Veinot JP. Reliability of transthoracic echocardiography in the assessment of aortic valve morphology: pathological correlation in 178 patients. *Can J Cardiol* 1999;15(1):48-52.
16. Basso C, Boschello M, Perrone C. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004;93(5):661-3.
17. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984;53(6):849-55.
18. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005;150(3):513-5.
19. Beroukhim RS, Kruzick TL, Taylor AL, Gao D, Yetman AT. Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2006;98(6):828-30.
20. Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation* 2006;114(22):2412-22.
21. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, Devereux RB. Association of aortic dilation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol* 1992;19(2):283-8.
22. Gurvitz M, Chang RK, Drant S, Allada V. Frequency of aortic root dilation in children with a bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004;94(10):1337-40.
23. den Reijer PM, Sallee D 3rd, van der Velden P, Zaaier ER, Parks WJ, Ramamurthy S, Robbie TQ, Donati G, Lamphier C, Beekman RP, Brummer ME. Hemodynamic predictors of aortic dilatation in bicuspid aortic valve by velocity-encoded cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2010; 12: 4.
24. Holmes KW, Lehmann CU, Dalal D, Nasir K, Dietz HC, Ravekes WJ, Thompson WR, Spevak PJ. Progressive dilation of the ascending aorta in children with isolated bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2007;99(7):978-83.
25. Alegret JM, Duran I, Palazon O, Vernis JM, Ameijide A, Rabassa A, Masana L. Prevalence of and predictors of bicuspid aortic valves in patients with dilated aortic roots. *Am J Cardiol* 2003;91(5):618-22.
26. Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, Daly RC. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin Proc* 1999;74(1): 14 -26.
27. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, Simonds H, Colan SD. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(8):1648-51.
28. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000;83(1):81-5.
29. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Byers PH, Otto CM. Usefulness of bicuspid aortic valve phenotype to predict elastic properties of the ascending aorta. *Am J Cardiol* 2007;99(5): 686-90.
30. Folger GM Jr, Stein PD. Bicuspid aortic valve morphology when associated with coarctation of the aorta. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1984;10(1):17-25.
31. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol* 2006;98(8):1096-102.
32. Mazzanti L, Cacciari E. Congenital heart disease in patients with Turner's syndrome: Italian Study Group for Turner Syndrome (ISGTS). *J Pediatr* 1998;133(5):688-92.
33. Aughton DJ, Weinhouse E, Riggs TW. Isolated bicuspid aortic valve in a newborn with Down syndrome. *Clin Pediatr (Phila)* 1995;34(11):622.

İzole Sekundum Atriyal Septal Defekt Tanısı Alan Hastaların Ekokardiyografik Seyri

Echocardiographic Progress of Patients Who Diagnosed as Isolated Atrial Septal Defect

Alperen AYDIN,^a
Ali YILDIRIM,^{a,b}
Tevfik DEMİR,^{a,b}
Fatma AYDIN,^a
Birsen UÇAR,^{a,b}
Zübeyir KILIÇ^{a,b}

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
^bÇocuk Kardiyoloji BD,
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Eskişehir

Geliş Tarihi/Received: 14.09.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 10.11.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Ali YILDIRIM
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir,
TÜRKİYE/TURKEY
yildrmaly@gmail.com

ÖZET Bu çalışmada çocukluk çağındaki izole sekundum atriyal septal defektin seyrini değerlendirmeyi, spontan kapanma üzerine etkili faktörleri araştırmayı amaçladık. Çalışmamızda Ocak 2000 ile Haziran 2012 tarihleri arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Kardiyoloji Polikliniği'nde en az 6 ay süresince izlenmiş 746 sekundum atriyal septal defekt hastası retrospektif olarak değerlendirildi. Atriyal septal defektli hastaların izleminde 208'inin (%27,7) defektinin spontan kapandığı saptandı. Defekti spontan kapanan hastaların yaş ortalaması 24±40 ay (6-204 ay) idi. Çalışmamızda tanı yaşı ile defekt çapı arasında pozitif, defekt çapı ve tanı yaşı ile spontan kapanma arasında negatif ilişki ($p<0,05$) ve defekt çapı ile kapatma işlemleri yapılma arasında pozitif ilişki saptandı ($p<0,05$). Atriyal septal defektli erkek hastalarda kız hastalara göre spontan kapanmanın anlamlı oranda yüksek olduğu saptandı ($p<0,05$). Atriyal septal anevrizma, patent duktus arteriozus ve doğum zamanı ile spontan kapanma arasında istatistiksel anlamlı fark bulunmazken, ventriküler septal defekt eşlik eden atriyal septal defekt hastalarının daha sık spontan kapandığı saptandı ($p<0,05$). Sonuç olarak; atriyal septal defektin spontan kapanması ve defekt çapının gerilemesi üzerine diğer etkenlerden bağımsız olarak tanı anındaki defekt çapı ve tanı yaşı etkilidir, term hastalarda ventriküler septal defekt varlığı defekt kapanma süresini kısaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt; ekokardiyografi; seyir

ABSTRACT In this study we aim to asses the progression of secundum atrial septal defect and determine the causes that affect the spontaneous closure. We evaluate 746 secundum atrial septal defect patients who have at least 6 months follow up in Eskişehir Osmangazi University Pediatric Cardiology department between January 2000 and June 2012. Follow-up of patients with atrial septal defect in 208 (27.7%) were the spontaneous closure. The average age of patients with spontaneous closure were 24±40 months (range 6-204 months). In our study, age of onset has been found directly related with diameter of defect ($p<0.05$). Moreover, we have found inverse relationship between age of onset, diameter of defect and spontaneous closure. Spontaneous closure of atrial septal defect in male patients is significantly more frequent than females ($p<0.05$). While statistically significant difference was not found between atrial septal aneurysm, patent ductus arteriosus and time of birth with spontaneous closure of atrial septal defect, there was a statistically significant correlation between ventricular spontaneous atrial septal defect closure of septal defects ($p<0,05$). In conclusion; the diameter of defect and age of onset affect to spontaneous closure and regression of defect, moreover existence of ventricular septal defect shortens the duration of closure.

Key Words: Atrial septal defect; echocardiography; follow-up

Pediatr Heart J 2015;2(3):124-9

Atriyal Septal Defekt (ASD) izole anomali olarak tüm doğuştan kalp hastalıklarının içinde %5-10 oranında görülür. Doğuştan kalp hastalığı olan çocukların yaklaşık %30-50'sinde kalp defektine ilave olarak ASD bulunur.¹

Birçok çalışmada ASD nin seyri ve spontan kapanma sıklığı değerlendirilmiştir. Fakat sonuçların değişken olduğu görülmüştür. Yapılan çalışmalarda yenidoğan döneminde tanı alan ve defekt çapı küçük olan vakaların büyük çoğunluğunun spontan kapandığı, defekt çapı büyük olan ve tanı yaşları olan lezyonlarda spontan kapanma oranının azaldığı tespit edilmiş.²⁻⁸ Nadiren ASD defekt çapının yaşla birlikte arttığı tespit edilmiş.⁶

Bu çalışmada çocukluk çağındaki izole sekundum ASD seyrini değerlendirmeyi, spontan kapanma üzerine etkili faktörleri tespit etmeyi ve klinik izlemi konusuna katkıda bulunmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Polikliniğine Ocak 2000 ile Haziran 2012 tarihleri arasında başvuran ve ekokardiyografik çalışma ile izole sekundum ASD tanısı alan, yaşları 1 gün-200 ay arasında değişen 746 hastanın dosyası geriye dönük olarak incelendi. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulundan çalışmamızla ilgili etik onay alındı. Çalışma grubumuza en az 6 ay izlem süresi olan ve en az 2 ekokardiyografik incelemesi olan hastalar dahil edildi. Hastaların tanı yaşı, vücut ağırlıkları, tekrarlayan ekokardiyografi bulguları, eşlik eden ek kardiyovasküler hastalıkları, eşlik eden kardiyovasküler sistem dışı hastalıkları, prematür olup olmamaları, hastaneye başvuru nedenleri 'Hasta Bilgi Formu'na kayıt edildi.

Ekokardiyografi bulguları Radzik klasifikasyonuna uygun olarak defekt çaplarına göre 3 gruba ayrıldı. Literatüre uygun olarak 3 mm ve altı patent foramen ovale, 3 mm'den büyük defektler ASD olarak kabul edildi (2).

1. grup: >3-<5 mm olanlar (küçük defekt),
2. grup: >5-<8 mm arasında olanlar (orta defekt),
3. grup: >8 mm ve daha büyük olanlar (büyük defekt),

Primum ASD, sinus venosus ASD, koroner sinus ASD ve diğer major kardiyak malformasyonu olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Minör kar-

diyak anomaliler (küçük ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriozus (PDA) ve mitral kapak prolapsusu, atriyal septal anevrizma (ASA)) çalışmaya dahil edildi.

EKOKARDİYOĞRAFİK İNCELEME

Tüm hastaların ekokardiyografik incelemesi üç farklı çocuk kardiyoloji uzmanından en az biri tarafından VİVİD I portable ekokardiyografi cihazı ile S3-S7 problemleri ve HAWLETT PACKARD SONOS 5500 cihazı ile S4-S8 VE S12 problemleri kullanılarak yapılmıştır. Tüm hastaların iki boyutlu, M mode, continuous wave (devamlı dalga-CW), pulsed wave (nabızlı dalga-PW), renkli akım ekokardiyografi incelemeleri yapılmıştır.

İSTATİSTİKSEL ANALİZLER

Çalışma verilerinin istatistiksel analizi SPSS 16.0 paket programı (SPSS Inc., Chicago, Illinois, ABD) ile yapıldı. Sürekli nicel veriler; n, ortalama ve standart hata (*Standard error of mean*; SEM) olarak; nitel veriler ise n, ortanca değer, minimum ve maksimum değerler olarak ifade edilmiştir. Bağımsız ölçümlerden oluşan ikili grupların karşılaştırılmasında normal dağılım gösteren veriler t testi ile, normal dağılım göstermeyen değişkenlerden oluşan veriler ise Mann-Whitney U testi ile analiz edilmiştir. Değişkenler arasındaki ilişkiyi gösterebilmek için normal dağılım gösteren veriler için Pearson, normal dağılım göstermeyen veriler için Spearman korelasyon testlerinden yararlanılmıştır. Kategorik yapıdaki veri setlerine ise ki-kare testi uygulanmıştır. Bazı parametreler arasındaki ilişkiyi belirlemek için "*Lojistik Regresyon analizi*" uygulandı. Olasılık değerleri p<0,05 olanlar anlamlı olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR

Yaşları 1 gün ile 200 ay arasında değişen 746 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların 364 (48,8)'ü erkek idi. Olguların yaş ortancası 5 ay (1 gün-200 ay) idi. Hastaların tanı yaşına göre gruplaması yapıldığında 278'i (%37,2) <1 ay, 193'ü (%26) >1-<12 ay, 275'i (%36,8) >12 ay idi. Hastaların ortalama izlem süresi 17 ay (6 ay-160 ay) idi. Hastaların 90'ında (%12) ASA, 73'ünde (%9,7) küçük VSD, 47'sinde (%6,3) küçük PDA eşlik etmekteydi.

ASD'li hastaların izleminde 208'inin (%27,7) defektinin spontan kapandığı saptandı. Defekti spontan kapanan hastaların yaş ortalaması 24±40 ay (6-204 ay) idi. Defekt çapı 1. grupta olanların 171'inde (%40,5) spontan kapanma olduğu, 177'sinde (%41,9) defekt çapının aynı kaldığı, 71 hastanın (%17,5) defekt çapının arttığı saptandı. Defekt çapı 2.grupta olan hastaların 37'sinde (%21,5) spontan kapanma olduğu, 71'inde (%56,7) defekt çapının azaldığı, 25'inde (%14,5) defekt çapının aynı kaldığı ve 39'unun (%22,6) defekt çapının arttığı bulundu. Defekt çapı 3.grupta olan hastaların hiçbirinde spontan kapanma yoktu, 3'ünde (%1,9) defekt çapı aynı kalmıştı ve 18'inde (%11,5) defekt çapı azalmıştı, 138'inde (%88,4) defekt çapı artmıştı (Tablo 1).

Defekt çapı 1. grupta olan hastaların % 76,6 sı 1 yaş altında olgular, defekt çapı 3. grupta olan olguların %76,9' u ise 1 yaş üstünde olan olgulardı. Tanı anındaki defekt çapı ile tanı yaşı arasında istatistiksel olarak pozitif ilişki saptandı ($p<0,01$).

ASD'nin spontan kapanması ile prematürite, cinsiyet, PDA varlığı, VSD varlığı, ASA varlığı arasındaki ilişki değerlendirildi. ASD tanılı hastalarda VSD varlığının, spontan kapanma ile anlamlı iliş-

kisi olduğu bulundu ($p<0,01$). ASD tanılı hastalarda cinsiyet ile spontan kapanma ilişkisine bakıldığında erkek hastalarda kız hastalara göre spontan kapanmanın anlamlı oranda yüksek olduğu saptandı ($p=0,02$). ASD'nin spontan kapanması ile prematürite, eşlik eden PDA veya ASA defekti arasında ilişki bulunmadı ($p>0,05$) (Tablo 2).

ASD tanılı hastalarda defekt çapı ile spontan kapanma ilişkisi değerlendirildiğinde; tanı anında defekt çapı küçük olan grupta spontan kapanma oranının diğer gruplara göre anlamlı oranda yüksek olduğu saptandı ($p<0,01$) (Şekil 1).

ASD'nin spontan kapanması ile ilişkili faktörler (prematürite, cinsiyet, tanı yaşı, PDA varlığı, VSD varlığı, defekt çapı, ASA varlığı) logistik regresyon analizi ile değerlendirildi. Tanı yaşının erken olması ($p=0,01$), defekt çapının küçük olması ($p<0,01$) ve VSD varlığının spontan kapanma ile anlamlı ilişkisi olduğu bulundu (Tablo 3).

TARTIŞMA

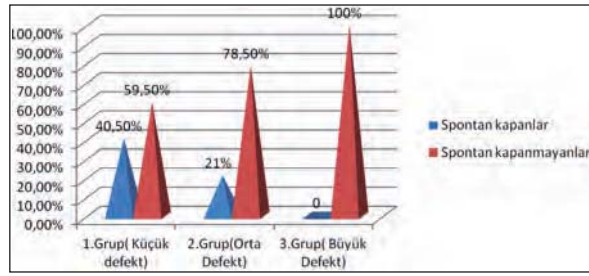
Birçok çalışmada ASD'nin seyri ve spontan kapanma sıklığı değerlendirilmiştir. Fakat sonuçların değişken olduğu görülmüştür. Çalışmamızda ASD tanısı alan hastaların kız/erkek oranı 1,04 idi. Er-

TABLO 1: ASD'li hastaların defekt çapı gruplarına göre ekokardiyografik seyri.

Defekt çapı	Spontan kapanma	0-3 mm	>3-5 mm	>5-8 mm	>8 mm
3-5 mm [n(%)]	171 (% 40,5)	177 (%41,9)	41 (%9,7)	24 (%5,6)	9 (%2,1)
>5-8 mm [n(%)]	37 (%21,5)	37 (%21,5)	34 (%19,7)	25 (%14,5)	39 (%22,6)
>8 mm [n(%)]	0	3 (%1,9)	6 (%3,8)	9 (%5,7)	138 (%88)

TABLO 2: ASD'nin spontan kapanması ile diğer değişkenlerin ilişkisi.

	Spontan kapananlar [n(%)]	Spontan kapanmayanlar [n(%)]	p
ASA(+)	23(%25,6)	67(%74,4)	>0,05
ASA(-)	185(%28)	475(%72)	
Prematür	23(%41,1)	33(%58,9)	>0,05
Matür	148(%40,4)	218(%59,6)	
PDA(+)	24(%46)	28(%54)	>0,05
PDA(-)	184(%26)	514(%74)	
Erkek	115 (% 31)	251 (% 69)	P=0,02
Kız	93 (% 25)	291 (% 75)	
VSD (+)	35(% 44,9)	43(% 55,1)	<0,01
VSD (-)	173(% 25,7)	499(% 74,3)	



ŞEKİL 1: ASD tanılı hastalarda defekt çapı ile kapanma ilişkisi.

türk ve ark. 149 olgu ile yaptıkları çalışmada bu oranı 1,8, Christensen ve ark. ise 1,6 olarak bildirmişlerdir.^{9,10} Helek ve ark. ise 388 hasta ile yaptıkları çalışmada kız/erkek oranını 1,1 olarak saptamışlardır.¹¹ Çalışmamız ASD'li hastalarda cinsiyet açısından Helek ve arkadaşlarının çalışması ile benzerdir.

Çalışmamızda ASD tanı yaşı ortancası 5 ay olarak bulundu. Azhari ve ark. 121 hasta ile yaptıkları çalışmada yaş ortalamasını 23 ay, Helgeson ve ark. 12,1 ay, Hanslik ve ark. ise 5 ay bulmuşlardır. Çalışmamızın sonuçları Hanslik ve ark.'nın yaptığı çalışma ile benzerlik göstermektedir.^{1,7,12} Son yıllarda pratisyen hekimlerin ve pediatristlerin gerek zaman azlığı ve gerekse fiziki muayenenin yetersiz yapılması nedeniyle süt çocuğu ve erken çocukluk döneminde hastaları çok erken ve gereksiz yere pe-

diatrik kardiyoloji polikliniklerine yönlendirilmesi nedeniyle ASD tanı yaşı erkene kaymaktadır.

Sekundum ASD'ler, her ne kadar parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş, pulmoner kapak stenozu, VSD, pulmoner arter dal stenozu ve persistan sol superior vena kava, MVP ve MY ile ilişkili olabilese de, genellikle izoledir.¹³ Bizim çalışmamızda ASD tanılı hastalarının %12'sinde ASA, %9,7'sinde VSD ek kardiyak anomali olarak eşlik etmekteydi. ASA ile ilişkili en sık görülen patolojik durum %30 oranında sekundum ASD'dir.¹⁴ Çalışmamıza ASD'nin seyrini etkileyeceği düşüncesiyle siyanotik konjenital kalp hastalıkları, orta ve ağır kapak lezyonları ve orta ve büyük sol sağ şanlı lezyonlar dahil edilmedi.

Ertürk ve ark.'nın yaptığı çalışmada hastaların %49'unda defekt çapının 4 mm ve altında olduğu bildirilmiştir.⁹ Hanslik ve ark.'nın çalışmasında hastaların %40'ında defekt çapı 4-5 mm idi.¹² Helgeson ve ark.'nın 80 hasta ile yaptıkları çalışmada ASD defekt çapı hastaların %36'sında 4 mm altında bulunmuştur.¹ Bu çalışmalar ile çalışmamızın defekt çapı dağılımları uyumlu bulunmuştur.

Literatürle uyumlu olarak çalışmamızda defekt çapı 3-5 mm arasında olan hastaların büyük bir kısmı 12 ay altında, defekt çapı 8 mm

TABLO 3: ASD kapanması ile ilişkili faktörlerin lojistik regresyon analizi.

Değişkenler	B	SE	P	OR	95%ci
Sabit	0,861	0,590	0,145		
Yaş grubu (referans; 1 yaş altı)					
>1 ay-<12 ay	0,912	0,265	0,01	0,402	0,23-0,67
>12 ay	1,01	0,255	<0,01	0,364	0,22-0,60
Cinsiyet (referans; erkek)					
Kız	0,161	0,182	0,375	1,175	0,82-1,67
ASD çap (referans; >8 mm)					
>5 mm-<8 mm	0,875	0,219	<0,01	1,375	1,53-3,62
>3 mm->5 mm	0,203	0,316	0,01	2,312	1,52-3,67
ASA(referans; yok)					
Var	0,344	0,279	0,218	0,709	0,41-1,22
Prematürite (referans; yok)					
Var	0,54	0,289	0,22	0,702	0,39-1,23
VSD (referans; yok)					
Var	0,67	0,271	0,01	1,95	1,14-3,32
PDA (referans; yok)					
Var	0,26	0,31	0,41	1,30	0,69-2,43

üzerinde olan hastaların ise çoğunluğu 12 ay üzerinde tanı alan olgulardır.⁷ Çalışmamızda tanı yaşı ile defekt çapı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı. ASD defekt çapı küçük olanlar hayatın ilk yıllarında fark edilmeden kapandığından dolayı ilerleyen yaşlarda orta ve büyük çaplı defektlerin daha sık rastlanıldığı düşünüldü.

Birçok çalışmada ASD'nin seyri ve spontan kapanma sıklığı değerlendirilmiş fakat sonuçların değişken olduğu görülmüştür. Yenidoğan hastalarda yapılan çalışmalarda %87 ve üzeri oranında spontan kapanma bildirilmiştir.²⁻⁴ Özçelik ve ark. yaptıkları çalışmada 1072 yenidoğan hastada interatriyal açıklıkların 1 yaş civarında %96,1 oranında kapandığını, 3 mm altındakilerin %99,3, 7 mm üzerindekiilerin %50 oranında kapandığını bildirmişlerdir.⁵ Aksine Mc Mahon ve ark. 104 izole sekundum ASD'si olan hasta ile yaptıkları çalışmada hastaların %68'inde ASD çapında artış, 7 hastanın defekt çapının 6-12 mm arasına, 3 hastanın defektinin 12 mm üzerine çıktığı gözlenmiştir.⁶ Azhari ve ark.nın büyük çoğunluğunu 8 mm ve üzeri defektli hastaların oluşturduğu çalışmalarında %25,6 spontan kapanma saptanmıştır.¹³ Helgason ve ark. yaptıkları çalışmada küçük defektlerin spontan kapanabileceğini, 8 mm ve üzeri defektlerin kapatılması gerektiğini bildirmişlerdir.⁷ Çocuklar büyüdükçe defekt çapının artabileceğini öne sürmüşlerdir.² Çalışmamızda defekt çapı 1. grup olanların %40,5, defekt çapı 2. grup olan hastaların %21,5 spontan kapanma olduğu saptandı. Defekt çapı 3.grup olan hastaların hiç birinde spontan kapanma yoktu. Çalışmalar arasındaki ASD'nin spontan kapanması ve seyri ile ilgili farklı sonuçların bildirilmesi hasta grupları arasındaki yaş ve defekt çapı farklılığına bağlı olabileceğini düşündürmektedir.

ASD tanılı hastaların tanı yaşı 1 ay ve altında olanların %41,5'inde, 12 ay üzerinde olan grupta ise %10,8'inde defektinin kendiliğinden kapandığı görüldü. Her üç grup arasında spontan kapanma açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Fukazawa ve ark. ile Şenocak ve ark.nın yenidoğan döneminde tanı alan hastaları içeren çalışmalarında % 92 ve %98 oranında spontan kapanma bildirilir-

ken, Hanslik ve ark. çalışmalarında 1 yaş altında tanı alanların %39'unun, 1 yaş üzerinde tanı alanların ise %19'unun spontan kapandığını bildirmişlerdir.^{3,4,12} Bizim çalışmamızın sonuçları bu açıdan literatür ile uyumlu bulundu.

Literatürle uyumlu olarak çalışmamızda spontan kapanma yaş ortalaması 24+/-40 ay idi.^{7,11,12} ASD'li çocuklarda 2 yaş öncesi cerrahi müdahale kararı vermeden iyi bir değerlendirme yapılması ve 4 yaşa kadar cerrahi kapatma açısından klinik izlem önerilmektedir.¹⁵⁻¹⁷

Çalışmamızda prematürite, PDA veya ASA'nın ASD'nin spontan kapanması ile anlamlı ilişkisi yoktu ($p>0,05$). Demir ve ark.nın 100 izole ASD'si olan hastayla yaptıkları çalışmada anevrizma oluşumu gösteren 10 olgunun 3'ünde defektin tamamen kapandığı ve diğerlerinde defektin küçüldüğü görülmüştür ve anevrizma formasyonunun büyük defektlerde kapanmadan sorumlu olabileceği düşünülmüştür.⁸ Brand ve ark.nın çalışmasında 35 ASA'lı hastanın 8'inde ASD'nin kapandığı, 6'sında ASA'nın kaybolduğu bildirilmiştir ve ASD'nin spontan kapanmasında rol oynayabileceği öne sürülmüştür.¹³ Riggs ve ark.nın term ve pretermelerde interatriyal açıklığı değerlendirdikleri çalışmada preterm hastaların ortalama açıklık kapanma süresi 752 gün, termelerde 119 gün olarak bulunmuştu ve prematüreliliğin interatriyal açıklık kapanma süresini olumsuz etkilediği bildirilmiştir.¹⁸ Ayrıca term PDA'lı bebeklerde PDA'sı olmayan bebeklere göre kapanma süreleri istatistiksel olarak anlamlı oranda kısa idi. Bizim çalışma sonuçlarımız da bu sonuçlarla benzerlik göstermektedir. PDA varlığının pulmoner venöz kan akımını artırması ve sol atriuma dönüşü artırarak sol atrium basıncının yükselmesi ve buna bağlı olarak ASD'nin kapanmasının hızlanması beklenir.

VSD varlığı ile ASD'nin spontan kapanması arasında pozitif anlamlı ilişki ve ($p<0,01$) ve term ASD'li hastalarda VSD'nin defekt kapanma süresini kısalttığı saptandı. Literatürde VSD'nin interatriyal açıklıkların spontan kapanma üzerindeki rolünü bildiren çalışma bulamadık. Bu sonuçların PDA'da olduğu gibi VSD'de de sol-sağ şant patofizyolojisine bağlı sol atrium bir miktar

basınç artışı ile ilişkili olabilir. Bu konuyla ilgili daha geniş serili ve daha ileri araştırmalara ihtiyaç vardır.

ASD'nin seyrine etki eden faktörlerin etkisini eş zamanlı değerlendirmek için yapılan lojistik regresyon analizi ile tanı yaşının erken olması ($p<0,05$) ve defekt çapının küçük olmasının ($p<0,05$) ve VSD varlığının spontan kapanma ile pozitif anlamlı ilişkisi olduğu bulundu. Hanslik ve ark. ASD'nin spontan kapanması üzerine etkili faktörleri değerlendirdiklerinde tek önemli faktörün tanı anındaki defekt çapı olduğunu ayrıca ASD'nin spontan kapanması ve defekt çapının 3 mm ve al-

tına gerilemesi üzerine tanı anındaki çap ve tanı yaşının diğer faktörlerden bağımsız olarak etkili olduğunu bildirdiler.¹²

Sonuç olarak çalışmamızda ASD'nin tanı yaşının giderek küçüldüğü, daha çok 3-5 mm arası küçük defektlerin saptandığı ve küçük defektlerin spontan kapanma oranlarının daha yüksek olduğu saptandı. Defektin spontan kapanması üzerine tanı yaşı ve tanı anındaki defekt çaplarının en önemli faktörler olduğu, 8 mm üzerindeki defektlerin spontan kapanmayarak sıklıkla kapatma işlemi gerektirdiği, VSD varlığının spontan kapanmayı olumlu etkilediği bulundu.

KAYNAKLAR

1. Helgason H, Jonsdottir G. Spontaneous closure of Atrial Septal Defects. *Pediatric cardiology*. 1999; 20: 195-199.
2. Radzik D, Davignon A, Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the First 3 Months of life. *Pediatric cardiology*. 1993;851-853.
3. Fukazawa M, Fukushima J, Ueda K. Atrial septal defects in neonates with reference to spontaneous closure. *Am Heart J* 1988;116: 123-127.
4. Senocak F, Karademir S, Cabuk F, Onat N, Koc S, Duman A. Spontaneous closure of interatrial septal openings in infants: an echocardiographic study. *Int J Cardiol* 1996; 53: 221-226.
5. Ozcelik N, Atalay S, Tutar E, Ekici F, Atasay B. The prevalence of interatrial septal openings in newborns and predictive factors for spontaneous closure. *Int J Cardiol* 2006;108:207-211.
6. McMahon C, Feltes T, Fraley J, Bricker J, Griffa R, Tortoriello T, Blake R, Bezold L. Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. *Heart*. 2002;87: 256-259.
7. Azhari N, Shihata MS, Al-Fatani A. Spontaneous closure of atrial septal defects within the oval fossa. *Cardiol Young* 2004;14: 148-155.
8. Demir T, Öztunç F, Eroğlu A, Saltık L, Ahunbay G, Kutluş Ş, Güzeltaş A, Altun G. Outcome for patients with isolated atrial septal defects in the oval fossa diagnosed in infancy. *Cardiol Young*. 2008;18(1):75-78.
9. Ertürk L, Özyürek A.R, Ülger Z et al. Sekundum atriyal septal defektlerde spontan kapanma. *SSK Tepecik Hast Derg* 2002;12:97-100.
10. Christensen DD, Vincent RN, Campbell RM. Presentation of atrial septal defect in the pediatric population. *Pediatric cardiology*. 2005 Nov-Dec; 26(6):812-814.
11. Helek D. İzole atriyal septal defektli olgularda klinik seyir ve prognoz. *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları uzmanlık tezi*. 2009.
12. Hanslik A, Pospisil U, Salzer- Muhar U, Greber Platzler S, Male C. Predictors of Spontaneous Closure of Isolated Secundum Atrial Septal Defect in Children: A Longitudinal Study. *Pediatrics*. 2006;1560.
13. Brand A, Keren A, Branski D, Abrahamov A, Stern S. Natural course of atrial septal aneurysm in children and the potential for spontaneous closure of associated septal defect. *The American journal of cardiology*. 1989 Nov 1; 64(16):996-1001.
14. Olivares RA, C.S., Lazar E, et al., Atrial septal aneurysm: A new classification in two hundred five adults. *J Soc Echocardiography* 1997; 10: 644-656.
15. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Chapter 5. Atrial Septal Defects. *Moss & Adams Heart Disease in infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ 6. Th(eds). Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2001;687-703.
16. Glenn WW, Liebow AA, Lindskog GE. Thoracic and cardiovascular surgery with related pathology: *Appleton-Century-Crofts New York*; 1975;125-130.
17. Fyler DC. Atrial septal defect secundum. In *Nadas' Pediatric Cardiology*, Philadelphia: Hanley&Belfus, 1992;513-524.
18. Riggs T, Sharp S, Batton D, Hussey M, Weinhouse E. Spontaneous closure of atrial septal defects in premature vs full-term neonates. *Pediatric cardiology*. 2000; 21(2):129-134.

Stenting of Ductus Arteriosus to Maintain Pulmonary Circulation: Review

Pulmoner Dolaşımın Sağlanması İçin Duktusa Stent İmplantasyonu

Abdullah ERDEM,^a
Hacer KAMALI^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
İstanbul Medipol University
Faculty of Medicine, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 19.02.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 24.05.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Abdullah ERDEM
İstanbul Medipol University
Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
drabdullaherdem@hotmail.com

ABSTRACT If early repair is not feasible in neonates and infants with pathologies involving critically decreased pulmonary blood flow, conventional management consists of initial prostaglandin infusion followed by formation of a systemic-to-pulmonary shunt (SPS). Ductal stenting is proposed as a new alternative to these standard treatment options. It seems a reasonable solution in prostaglandin-dependent patients or patients requiring SPS in terms of shortening the hospital stay, eliminating problems associated with a thoracotomy and reducing the number of operations. The technical difficulty of stenting depends mainly on ductal morphology. The anatomy of ductus in pathologies such as cyanotic Ebstein anomaly of tricuspid valve, tricuspid atresia or critical pulmonary stenosis has a short straight course and it originates from the proximal part of the descending aorta. This type of ductal anatomy is most favorable for stent implantation. On the other hand, ductus in ventricular septal defect and pulmonary atresia has a more complex anatomy, which could potentially complicate the procedure. Nevertheless, the procedure can be performed with a high rate of success in selected patients. Complications such as fatal ductal spasm, acute thrombosis, and suboptimal position or migration of the stents may be encountered. Stent and balloon technology have developed significantly in the past 20 years and these developments have dramatically improved the results of this alternative treatment. With the current knowledge, ductal stent implantation in a subgroup of patients with ductus-dependent pulmonary circulation is feasible and effective. The duration of palliation is still an important restriction of this alternative method.

Key Words: Ductus arteriosus; stenting; cyanosis

ÖZET Yenidoğan ve erken süt çocuğu döneminde tamiri mümkün olmayan duktusa bağımlı pulmoner dolaşımı olan patolojilerde konvansiyonel tedavi prostaglandin infüzyonunu takiben sistemik- pulmoner şant (SPS) operasyonudur. Duktal stent implantasyonu bu standart tedavilere alternatif yeni bir yöntem olarak ileri sürülmektedir. Duktusa bağımlı ya da SPS gerektiren olgularda hastanede kalım süresini kısaltan, torakotomi ile ilgili problemleri ortadan kaldıran, operasyon sayısını azaltan ve hedeflenen bir sonraki operasyon süresine kadar zaman kazandırıcı makul bir seçenek olarak görünmektedir. Duktusa stent implantasyonunun teknik zorluğu temel olarak duktus morfolojisine bağlıdır. Triküspit atrezide yada intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi gibi patolojilerde duktus arteriosus proksimal desendan aortadan köken alan, daha normal orijinli, kısa ve düz şekillidir. Bu duktuslar stent implantasyonu için en uygun duktuslardır. Diğer taraftan ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi olgularındaki duktuslar daha kompleks anatomik yapıda olup potansiyel olarak bu işlemi zorlaştırabilecek yapıdadırlar. Yine de bu işlem seçilmiş olgularda oldukça başarılı bir şekilde uygulanabilir. Fatal duktal spasm, akut tromboz, stentin suboptimal pozisyonu yada migrasyonu gibi komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Son 20 yılda balon ve stent teknolojisindeki kayda değer değişikliklerle beraber teorik olarak oldukça çekici olan bu tedavi sonuçlarında dramatik iyileşme görülmektedir. Günümüzde duktus bağımlı pulmoner sirkülasyonu olan bir grup yenidoğan ve süt çocuğu olgularında duktal stent implantasyonu uygun ve güvenilir bir yöntemdir. Ancak palyasyon süresi bu alternatif yöntem için halen önemli bir kısıtlayıcı faktördür.

Anahtar Kelimeler: Ductus arteriozus; stent; cyanosis

Ductus arteriosus (DA) is large channel found in all mammalian fetuses that connects pulmonary artery to descending aorta. Functional closure of the DA occurs in 12 to 24 hours after birth. Anatomic closure occurs with replacement of the muscle fiber with fibrous ligament in two to four weeks postnatally. Contractions of smooth muscles, increased PO₂ and decreased prostaglandin (PGE) levels all contribute to its functional closure. If the pulmonary blood flow level is critically decreased with the closure of DA or if its patency is absolutely necessary for sufficient pulmonary blood flow, the pulmonary circulation is defined as ductus-dependent. Conventional treatment consists of initial prostaglandin infusion followed by surgical formation of a systemic to pulmonary shunt in these patients. Prostaglandins have been used for many years to maintain ductal patency, however, its use requires intravenous route and hospitalization.^{1,2} Also, they have a number of untoward effects such as apnea, hypotension, inhibition of platelet aggregation, fever, diarrhea, flushing, bradycardia, seizures and arrhythmia.³

Systemic to pulmonary shunt or Blalock Tausig shunt (BTS) was a real revolution for palliation of cyanotic heart disease, first performed in 1944.⁴ Since then, it has been used worldwide as the standard of treatment in almost every surgical center dealing with congenital heart disease, with varying success rates. Although there is more than 70 years' experience with the BTS, when compared to BTS performed later in childhood, those performed in the neonates are associated with unexpectedly high morbidity and mortality rates.^{5,6} The data abstracted from The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database (2002 to 2009) revealed that the mortality rate was 7.2%, and total morbidity was 13.1% in shunt patients. BTS has still considerable morbidity and mortality in newborns, especially in intact ventricular septum and pulmonary atresia (IVS-PA), univentricular hearts or babies smaller than 3 kg.⁷ Pleural effusion, chylothorax, phrenic and vagal nerve palsy, distortion and differential growth of the pulmonary arteries are well known shunt-related complications. Initial operation also increases morbidity and mortality of the following corrective or palliative surgeries.

Ductal stenting is proposed as a non-surgical alternative to BTS. It seems a reasonable alternative in PGE dependent patients in terms of shortening the hospital stay, eliminating problems associated with a thoracotomy, reducing the number of surgical interventions and delaying the time of corrective surgery. Ductal stent implantation was first performed by Gibbs in 1992.⁸ Unfortunately, results of early reports were discouraging.⁹ Considerable complications such as fatal ductal spasm, perforations of right ventricular wall and suboptimal position or migration of the stents were encountered. Stent and balloon technology have significantly improved in the past two decades. Although increasing experience and knowledge about the procedure, developments in stent and balloon technology and better patient selection led to improved results, there are still important restrictions and the procedure is not widely applied in all clinics.¹⁰⁻¹³ In this article, we review the subject emphasizing the experience in the literature.

INDICATIONS

Ductal stenting and BTS are mostly needed in neonates who have no other effective pulmonary blood flow other than the duct. Also some newborns who are not duct-dependent but severely cyanotic, owing to insufficient pulmonary blood flow, could require these procedures for better palliation.

TECHNICAL CONSIDERATIONS

Cardiac catheterization is usually performed under deep sedation or general anesthesia.¹¹ Utmost care must be exercised to prevent hypothermia. Full monitorization of the baby is strictly recommended.

The ductus can be reached from either side according to the pathology: retrogradely from the femoral artery and antegradely from the femoral vein or both sides. The carotid artery, radial artery and axillary artery are rarely used. The primary aim is to demonstrate ductus both before and during stenting and then to develop a strategy to carry the stent to the duct. It is better not to use a 5 Fr catheter in a newborn femoral artery. In patients who have another route to reach the aorta antegradely, control injections can be performed using

this way, and ductal stenting can be performed through a 4 Fr introducer in the femoral artery to avoid a larger sheath. The ductus can be visualized antegradely and the stent delivered retrogradely. There is also a commercially available 4 Fr long-sheath which could be preferred instead of 5 Fr guiding catheters. The duct can also be visualized using a Berman catheter and then a 5 FR guiding catheter can be used both to carry the stent-mounted balloon and to control during stenting, preferably delivered antegradely (Video 1).

In patients with IVS-PA and critical pulmonary stenosis (PS) after perforation and/or valvuloplasty of the pulmonary valve or functional pulmonary atresia in severe Ebstein anomaly whose right ventricle outflow tract is already patent, it is more convenient to deliver and deploy the stent antegradely, even using 6 FR guiding catheters, which can also be used to obtain control angiograms with the attached Y connectors.

Heparin bolus (100 IU/kg) is given after the introducer is inserted, and infusion (20 IU/kg/h) is continued for 24 hours in patients in whom stent has been implanted successfully. Later on, the patient is put on acetylsalicylic acid 3-4 mg/kg/day.

If the patient is on PGE medication, it should be discontinued a few hours prior to the procedure, to enable the duct to constrict around the stent safely after implantation. If the patient cannot tolerate discontinuation of PGE infusion, it can be restarted until the implantation of stent.¹⁴

The duct is visualized with angiography in the 90° lateral position in all and 40° right anterior-oblique position in some patients. The left anterior oblique (25° to 30°) and cranial position is better suited to demonstrate the anatomy in some patients. Catheters used for contrast injections are antegradely delivered right coronary guiding catheter and retrogradely placed multipurpose catheter or Berman angiographic catheter with balloon occlusion of the descending aorta below the duct. Angiographic views should provide information about ductal origin from the aorta and insertion into the pulmonary artery. The shape, length and bandings of the duct and confluence of the pulmonary ar-

teries and pulmonary anatomy should also be delineated from these angiographies.

The technical difficulty of stenting mainly stems from ductal morphology. It is generally accepted that there are four types of ducts in view of stenting. The anatomy of the ductus in pathologies such as cyanotic Ebstein anomaly of the tricuspid valve, tricuspid atresia or critical pulmonary stenosis has a short straight course and it originates from the proximal part of descending aorta. This kind of ductus is called type A (Figure 1). These ducts are ideal for stenting and the procedure can be expected to be completed smoothly. In type B, the ductus originates from the distal transverse arch with some tortuosity. These kinds of ducts are also easier for stenting. Most difficult ducts are more proximal, vertical ones having more than one bend and are defined as Type C. Type D ducts originate from the subclavian artery (Figure 2).

Pulmonary artery anatomy may be categorized into the three groups in view of ductal stenting; 1) confluent pulmonary arteries without branch pulmonary artery stenosis, 2) confluent pulmonary artery with branch stenosis, 3) nonconfluent pulmonary arteries. Nonconfluent pulmonary arteries are supplied either by bilateral patent ductus arteriosus (PDA) (Figure 3) or one side from the PDA and the other from antegrade flow.

The ductus morphology is often more complex in pathologies such as tetralogy of Fallot (TOF) or pulmonary atresia with ventricular septal defect

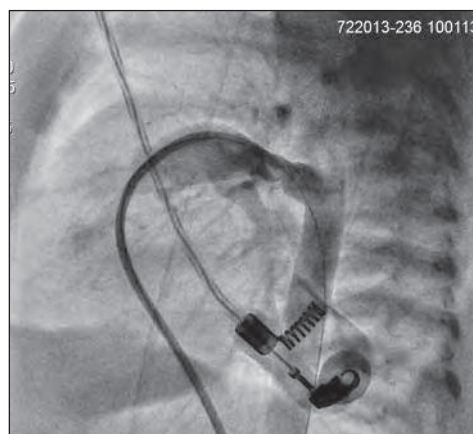


FIGURE 1: Type A ductus originates from descending aorta has short straight course.

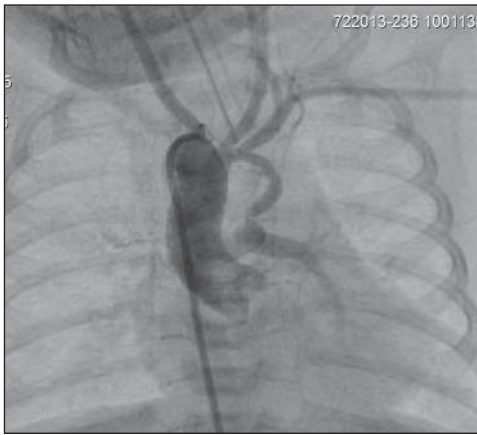


FIGURE 2: Type D duct originates from subclavian artery.

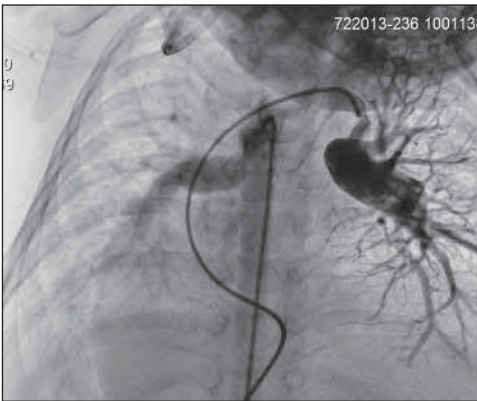


FIGURE 3: Nonconfluent pulmonary arteries supplied by bilaterally implanted ductus stent.

(PA-VSD). In these pathologies, it is usually elongated, tortuous, and arise more proximally from the inferior aspect of the arcus. This type of ducts also has a tendency to insert into the proximal left pulmonary artery (LPA), causing a significant stenosis of the LPA (Figure 4). Transvenous approach is more likely to be successful in the majority of these patients. PDA can be crossed with the guidance of a cut-pigtail or left internal mammary artery (LIMA) catheter and stented retrogradely. In most patients with tortuous but not significantly elongated ducts, the ductus takes a straight shape after stenting. On the other hand, some authors argue that this type of ductus anatomy is a relative contraindication for stent implantation.^{12,15} Stenting of the ductus can be risky especially in single ventricle patients who are candidates for Fontan type physiology, as protruding stents could cause branch pulmonary artery stenosis and possibly prevent this

kind of repair. However, some authors prefer stenting these patients.¹⁶ In nonconfluent pulmonary arteries, bilateral PDA stenting is also possible.

After determining ductal anatomy, pulmonary artery anatomy and ductal size, appropriate stent is selected. Measurement of the ductus is an important part of stent selection. Ductal length is best measured once the ductus is straightened by passing an extra support coronary wire across it. As a principle, the entire ductus should be stented; otherwise, the unstented segment will rapidly constrict and compromise pulmonary blood flow. Stent lengths are chosen to allow 10% shortening with full expansion. For these reasons, a stent that is a few (1-2) mm longer than the ductus is chosen. Determining stent length is straightforward in short straight ducts, but it is highly complicated in long tortuous ducts. To cover the entire ductus by using a single stent is preferred; however, in long tortuous ducts, using two short stents telescoping into each other is better than one long stent.

Stent diameter depends on patient weight, age and the need for single or bilateral lung perfusion. Mostly, 3 mm, 3.5 mm or 4.0 mm diameter stents are used. Practically, 3.5 or 4 mm diameter stents are preferred for term newborns; however, if the duct supplies a single lung or the body weight is lower than 2.5 kg, 2.5 or 3 mm diameter stents may be used.¹⁷

Usually standard coronary stents premounted on low-profile balloon dilatation catheters are used

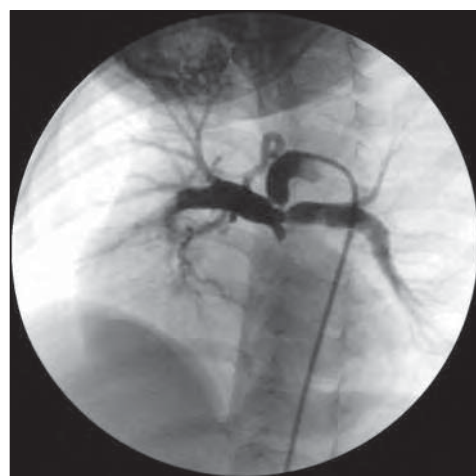


FIGURE 4: Left pulmonary artery stenosis at Ductal insertion site.

and placed into the ductus over a 0.014 inch floppy-tipped extrastiff guidewire passed through the ductus either antegradely or retrogradely. It is also possible to bring the stent antegradely from the ascending aorta to the PDA in some patients with complex pathologies or PA-VSD. Both during and after the stent implantation, control angiography is performed to determine the stent position and to determine the need for additional stents.

COMPLICATIONS

Femoral artery or axillary artery occlusion is the most frequent complication. Avoidance of 5Fr sheaths is important for prevention of this complication. Reaching the ductus antegradely from the femoral vein should be preferred whenever technically feasible. There are also commercially available 4 Fr long sheaths, which could be preferred against 5 Fr guiding catheters.

Although very rare (<1%), fatal ductal spasm is one of the most feared complications of this procedure.¹⁴ It results from manipulation of the guidewire and catheter while placement across the ductus. Using floppy-tipped 0.014 inch coronary guidewires with gentle manipulation and never crossing the duct with a catheter (without a guidewire) may prevent this complication. This complication is manifested by sudden decrease in oxygen saturation. If the guidewire is well positioned, implanting the stent as soon as possible could treat this complication. But if this complication occurs at the beginning of guidewire manipulation before crossing the ductus, it is recommended to remove the wire and restart the PGE infusion with high dose, send the patient to operation as soon as possible.¹⁴ The surgical standby is a prerequisite for ductal stenting procedures. It is also advisable to have PGE ready for infusion in the catheterization laboratory.

Stent migration is another worrying complication of the procedure. Stent migration is likely to occur if the ductus is not sufficiently constricted. Some authors do not recommend stenting ducts larger than 2.5 mm in diameter.¹⁴ It is advisable to stop PGE before starting catheterization. The decision of how early PGE infusion can be discontinued

depends mainly on the oxygen saturation of the patient. If an implanted stent migrates to the pulmonary artery, it is almost impossible to retrieve without surgery.

Alwi et al. reported acute stent thrombosis with a ratio of 2-3%.¹⁴ Stent thrombosis occurs relatively in the early phase after stent implantation, hence the recommendation that the guidewire be kept in place for a while before terminating the procedure. When this complication is encountered, if the guidewire is still across the ductus, a coronary balloon (2,5-3 mm) can be passed into the stent and inflated several times in several levels for mechanical destruction of the thrombus. Drugs such as streptokinase or recombinant tissue plasminogen activator could also be applied to solve the thrombus.

Baho et al. stated that the stent can protrude into the lumen of the pulmonary artery or to the aorta and protrusion is more likely when multiple stents are used.¹⁸ However, they also reported that protruding stents do not cause an increased risk of thrombosis in patients on aspirin and also there is no statistical evidence that mild protrusion could cause lung perfusion defects.

FOLLOW-UP

If stenting is completed successfully, patients are heparinized for 24 hours and put on aspirin treatment. Some also advice clopidogrel treatment but safety of this drug in children is not well determined yet. Because of neointimal proliferation, stent stenosis may develop in 6-12 months. Second stage operations such as Glenn operation for univentricular hearts or total correction in biventricular hearts must be performed in this period.¹⁹ But in some patients, it is possible to dilate the stent when needed. In very rare cases, ductal stent patency persists more than two years. After stenting, patients are followed bimonthly for oxygen saturation. Clinical examination and echocardiographic assessment is also necessary to evaluate stent functioning. Continuous murmur is a valuable sign of a well-functioning stent. Echocardiography also gives an idea about growing pulmonary arteries and helps determine the timing of surgery.

SYSTEMIC-TO-PULMONARY SHUNT VERSUS PDA STENTING

The morbidity and mortality after BTS is higher in the neonatal period in comparison to later childhood.^{4,6,7} PDA stenting is as effective as modified BTS in promoting global pulmonary artery growth in congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation.^{14,20,21} Stenting could also reduce the hospital stay.¹¹ Compared to PDA stenting, in modified BTS, pleural effusion, chylothorax, phrenic and vagal nerve palsy, and distortion and differential growth of the pulmonary arteries are well-known complications.^{6,7,22} On the other hand, the stented arterial duct tends to be less durable than a conventional surgical shunt owing to ductal tissue prolapse through the stent struts and intrastent endothelial hyperplasia, as already reported.^{9,23} Clinically significant stenosis usually develops within six months to one year after stenting.^{9,23,24}

When these facts are taken into consideration, is ductal stenting really a good alternative to surgical shunts? At present, it is hard to answer this

question fairly. It is obvious that, when compared with primary surgery, this approach is less invasive and significantly shortens hospitalization and reduces treatment costs. However, there is no randomized controlled trial to compare the results of the two procedures and it seems difficult to carry out such a trial. There are trials that compare the effectiveness of both methods, but they are not randomized controlled studies by design.^{25,26}

CONCLUSION

Ductal stenting may be the ideal therapeutic option in pathologies such as IVS-PA, cyanotic Ebstein in the early postnatal period or critical PS with a short straight duct requiring short-term palliation. Unfortunately, it is technically demanding in ducts that are more proximal, vertical or tortuous and also it is not feasible in pathologies needing long-term palliation. In future, advanced technologies including drug-eluting or more flexible stents could enable us to apply this procedure in all kinds of ductal anatomy with long-term patency.

REFERENCES

- Olley PM, Coceani F, Bodach E. E type prostaglandins. A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 1976;53(4):728-31.
- Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, Roehl SL, Kensey RC. Prostaglandin E₁ in infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. *Circulation* 1981;64(5):899-905.
- Lewis AB, Freed MD, Heymann MA, Roehl SL, Kensey RC. Side effects of therapy with prostaglandin E₁ in infants with critical congenital heart disease. *Circulation* 1981;64(5):893-8.
- Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945;128(3):189-92.
- Petrucci O, O'Brien SM, Jacobs ML, Jacobs JP, Manning PB, Eghtesady P. Risk factors for mortality and morbidity after the neonatal Blalock-Taussig shunt procedure. *Ann Thorac Surg* 2011;92(2):642-51.
- Fermanis GG, Ekangaki AK, Salmon AP, Keeton BR, Shore DF, Lamb RK, et al. Twelve year experience with the modified Blalock-Taussig shunt in neonates. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6(11):586-9.
- Tamisier D, Vouhé PR, Vernant F, Lecá F, Massot C, Neveux JY. Modified Blalock-Taussig shunts: results in infants less than 3 months of age. *Ann Thorac Surg* 1990;49(5):797-801.
- Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR, Parsons JM, Blackburn ME, Ruiz CE. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1992;67(3):240-5.
- Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Wren C, Hamilton JR, Waterson KG. Fate of the stented arterial duct. *Circulation* 1999;99(20):2621-5.
- Schneider M1, Zartner P, Sidiropoulos A, Konertz W, Hausdorf G. Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation. *Eur Heart J* 1998;19(9):1401-9.
- Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(1):107-12.
- Alwi M, Choo KK, Latiff HA, Kandavello G, Samion H, Mulyadi MD. Initial results and medium term follow up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct-dependent pulmonary circulation. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(2):438-45.
- Celebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Akdeniz C, Polat TB. Stent implantation into the patent ductus arteriosus in cyanotic congenital heart disease with duct-dependent or diminished pulmonary circulation. *Turk J Pediatr* 2007;49(4):413-7.
- Alwi M. Stenting the ductus arteriosus: Case selection, technique and possible complications. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1(1):38-45.
- Abrams SE, Walsh KP. Arterial duct morphology with reference to angioplasty and stenting. *Int J Cardiol* 1993;40(1):27-33.
- Garg G, Srivastava A, Radha AS. Simultaneous stenting of tightly stenosed patent ductus arteriosus and pulmonary artery bifurcation using two stents (Y stenting): an innovative technique. *Catheter Cardiovasc Inter* 2014;83(7):1131-4.
- Boshoff DE, Michel-Behnke I, Schranz D, Gewillig M. Stenting the neonatal arterial duct. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2007;5(5):893-901.
- Baho H, Deraz S, Abouzeid H, Al-Ata J, Kouatli A. Stent protrusion in palliative congenital heart disease interventions: does it cause any harm? *J Invasive Cardiol* 2013;25(9):460-3.
- Erdem A, Karaci AR, Sarıtaş T, Akdeniz C, Demir H, Şaşmazel A et al. Evaluation of the efficacy of ductus arteriosus stenting in neonates and infants with severe cyanosis until the later stage palliative surgery or total repair time. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;19(2):192-6.
- Hussain A, Al-Zharani S, Muhammed AA, Al-Ata J, Galal OM. Midterm Outcome of Stent Dilatation of Patent Ductus Arteriosus in Ductal-dependent Pulmonary Circulation. *Congenital Heart Disease* 2008;3(4):241-9.
- Santoro G, Gaio G, Palladino MT, Iacono C, Carrozza M, Esposito R et al. Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Heart* 2008;94(7):925-9.
- Sivakumar K, Shivaprakasha K, Rao SG, Kumar RK. Operative outcome and intermediate term follow-up of neonatal Blalock-Taussig shunts. *Indian Heart J* 2001;53(1):66-70.
- Rosenthal E, Qureshi SA, Tabatabaie AH, Persaud D, Kakadekar AP, Baker EJ, et al. Medium-term results of experimental stent implantation into the ductus arteriosus. *Am Heart J* 1996;132(3):657-63.
- Sivakumar K, Bhagyavathy A, Coelho R, Satish R, Krishnan P. Longevity of Neonatal Ductal Stenting for Congenital Heart Diseases with Duct-dependent Pulmonary Circulation. *Congenital Heart Dis* 2012;7(6):526-33.
- Amoozgar H, Cheriki S, Borzooe M, Ajami G, Soltani M, Ahmadipour M et al. Short-Term Result of Ductus Arteriosus Stent Implantation Compared With Surgically Created Shunts. *Pediatr Cardiol* 2012;33(8):1288-94.
- McMullan DM, Permut LC, Jones TK, Johnston TA, Rubio AE. Modified Blalock-Taussig shunt versus ductal stenting for palliation of cardiac lesions with inadequate pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147(1):397-401.



Video 1. Demonstration of ductus by antegradely placed Berman catheter.

İzole Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Olan Hastaların Değerlendirilmesi

Evaluating Patients with Isolated Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Case Report

Ajda Mutlu MIHÇIOĞLU,^a
FeYZa Ayşenur PAÇ,^a
Ahmet Vedat KAVURT,^a
Serhat KOCA^a

^aÇocuk Kardiyoloji Kliniği,
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 13.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 25.04.2015

Bu olgu sunumu, 11. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (18-21 Nisan 2012, İzmir)'nde poster sunumu olarak yer almıştır.

Yazışma Adresi/Correspondence:
FeYZa Ayşenur PAÇ
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
aysepac@gmail.com

ÖZET İzole parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVD) çok ender bir konjenital anomali olup kolayca saptanamayabilir. Bu nedenle, transtorasik ekokardiyografi ile dikkatli inceleme yapılmalı ve gerek görülürse transözefageal ekokardiyografi (TEE), bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans (MR) kullanılmalıdır. Hemodinamik değerlendirme ve tanıyı doğrulamada kateter anjiyografi önemlidir. Kliniğimizden on hasta başvuru tabloları, tanıları ve tedavi yaklaşımları değerlendirildi. Ekokardiyografi, anjiyografi ve diğer görüntüleme yöntemleri ile altı hastada sağ akciğerin ve dört hastada sol akciğerin pulmoner venlerinin anormal drenajını saptadık. Değerlendirilen yedi hasta ayaktan poliklinik izlemine alındı. Cerrahi tedavi önerilen diğer üç hastanın ikisi opere oldu, diğer hasta cerrahi tedaviyi kabul etmediği için ayaktan poliklinik izlemine alındı.

Anahtar Kelimeler: Akciğer venleri; ekokardiyografi; kalp kusurları, doğumsal; brakiosefalik venler; ventriküler disfonksiyon, sağ

ABSTRACT Isolated partial anomalous pulmonary venous drainage (PAPVD) is a very rare congenital anomaly so that it can not be recognized easily. Therefore, careful examination should be done with transthoracic echocardiography and if it is needed transoesophageal echocardiography (TEE), computerized tomography (CT), magnetic resonance (MR) should be used. Catheter angiography is important for hemodynamic evaluation and confirmation the diagnosis. We evaluated ten patients from our clinic with their presentation, diagnosis and treatment approaches. Evaluating with echocardiographic, angiographic and other visualization techniques, we demonstrated the anomalous drainage of the pulmonary veins of right lung in six patients and of left lung in four patients. Evaluated seven patients were taken to outpatient follow up. Two of the three patients who were recommended surgery, required surgical therapy, the other patient did not accept surgical therapy and was taken to outpatient follow up.

Key Words: Pulmonary veins; echocardiography; heart defects, congenital; brachiocephalic veins; ventricular dysfunction, right

Pediatr Heart J 2015;2(3):136-43

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVD), bir yada daha fazla pulmoner venin sağ atriya direk yada indirek olarak superior vena kava (SVC) yada inferior vena kava (İVC) ile anormal bağlanmasıdır. Otopsi serilerinde konjenital kalp hastalıklarının %0,4-0,7'sinde saptanmıştır. Sağ pulmoner venlerin tutulumu daha fazladır ve sıklıkla sinus venosus tip atriyal septal defekt (ASD) ile birlikte. İzole PAPVD nadirdir ve genellikle sağ üst pulmoner venin SVC'ye drenajı saptanmaktadır. Sol akciğerin innominate vene drenajı oldukça nadir olup vertikal ven ile innominate vene drene olmaktadır.¹

PAPVD, sol sağ şant yaratarak kardiyopulmoner fizyoloji olumsuz etkilemektedir. Normal kişilerde her pulmoner ven total pulmoner kan akımının %25'ini sağlamaktadır. Ancak anormal pulmoner venöz dönüşte, şant akımı daha fazla olmakta ve dolaşım sağ kalbe daha fazla yönelmektedir. Birçok faktörün etkisiyle, PAPVD olan bazı hastalarda, sağ taraflı hacim yükü pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) gelişimine ve sağ kalp yetmezliğine yol açabilmektedir.^{2,3}

PAPVD ilk olarak Dotter ve ark. tarafından kardiyak kateterizasyon esnasında 1949'da saptanmıştır. PAPVD günümüzde daha yeni tanısal modaliteler ile ortaya konulmaktadır. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) ilk değerlendirmede kullanılırken, transözefageal ekokardiyografi (TEE), bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi, manyetik rezonans (MR), kateterizasyon ile pulmoner venöz anjiyografi kullanılabilecek diğer tetkikler arasında yer almaktadır.³ TTE ile kalp boşlukları normal sınırlarda saptanan hastalarda kolayca gözden kaçabileceği gibi hafif sağ ventrikül dilatasyonu olan hastalarda da bu anomali bazen teşhis edilemeyebilir.⁴ Merkezimizde bu kadar nadir görülen ve gözden kaçırıldığında klinik olarak önemli olabilecek olan bu anomali TTE ile büyük oranda saptanmış ve ileri değerlendirmenin gerektiği durumlarda diğer görüntüleme yöntemleri ile doğrulanmıştır.

Çalışmaya katılan hastalardan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

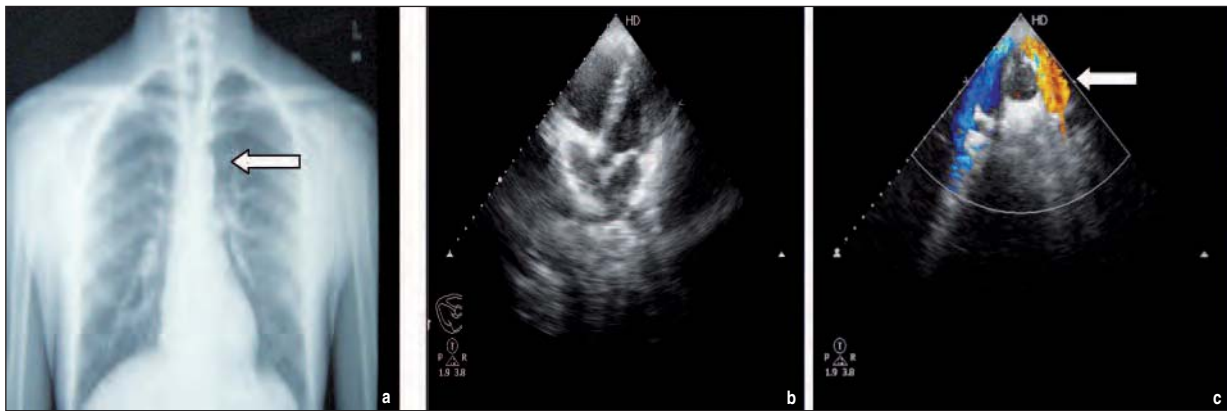
OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

16 yaşında erkek hasta göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu. Fizik muayene ve elektrokardiyografi (EKG) incelemesi normaldi. Telekardiyografi (TELE)'de asendan aorta lokalizasyonuna uyan bölgede görülen opasite gösteren keskin hat dikkat çekiciydi (Resim 1A). Transtorasik ekokardiyografi (TTE)'de apikal incelemelerde sol alt pulmoner venin görülemediği (Resim 1B) ve suprasternal bakıda devamlı dalga (CW) Doppler ile sol alt pulmoner venin vertikal vendeki artmış kan akımı ile birlikte innominate vene açıldığı görüldü (Resim 1C). TTE'de sağ kalp boşluklarının normal genişlikte olması ve pulmoner akım hızının normal olması nedeniyle poliklinik izlemine alındı.

OLGU 2

10 yaşında erkek hasta polikliniğe nefes darlığı şikayetiyle başvurdu (Tablo 1). Fizik muayenesinde mezokardiyak odakta 1/6 sistolik üfürüm duyuldu. Diğer fizik muayene bulguları, TELE ve EKG incelemesi normaldi. TTE ile apikal görüntülemelerde sağ kalp boşluklarının hafif geniş olduğu, sol üst pulmoner venin görülemediği (Resim 2A), suprasternal kısa eksen değerlendirmede CW Doppler ile sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığı ile innominate vene açıldığı görüldü. Eşlik eden ek kardiyak anomalinin varlığını değerlendirmek için hastaya toraks BT anjiyografi yapıldı ve sol üst pulmoner venin vertikal ven ile sol innominate vene döküldüğü doğrulandı

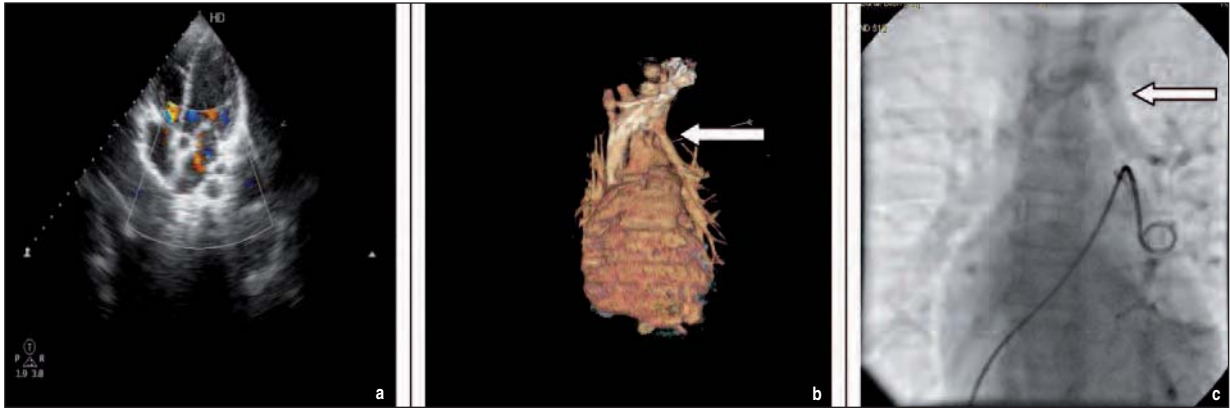


RESİM 1: a) Sol alt pulmoner ven anomalisi olan hastadaki vertikal ven imajı. b) TTE ile apikal 5 boşluk görüntüde sol alt pulmoner ven görünmemektedir. c) Sol alt pulmoner ven anomalisi olan hastada suprasternal kısa eksende artmış vertikal ven akımı ve artmış SVC kan akımı görülmektedir.

TABLO 1: Hastaların klinik tablolarının değerlendirilmesi.

Hasta No:	Yaş (yıl)	Cins	Başvuru Şikayeti	FM	EKG	TELE	TTE	TEE	BT anjiyografi	Anjiyografi: Qp/Qs PAP(mmHg)	Karar
1	16	E	Göğüs ağrısı	N	N	Opasite gösteren keskin hat	Sol alt pulmoner ven → innominate vene Sağ kalp boşlukları: N	-	-	-	İzlem
2	10	E	Nefes darlığı	1/6 üfürüm	N	N	Sol üst pulmoner ven → innominate vene Sağ kalp boşlukları: Hafif dilate	-	-	1.23 12/5/7	İzlem
3	39	K	Nefes darlığı, Çabuk yorulma, Halsizlik	2/6 üfürüm	N	N	Sol üst pulmoner ven → SVC'ye Sağ kalp boşlukları: Dilate	-	-	2 32/21/25	Cerrahi
4	11	K	-	1/6 üfürüm	N	N	Sol üst pulmoner ven → innominate vene Sağ kalp boşlukları: Dilate	-	Sol üst pulmoner ven → innominate vene	1.2 18/10/13	İzlem
5	5	E	Göğüs ağrısı, Nefes darlığı	1/6 üfürüm	N	N	Sağ üst pulmoner ven → IVC-RA bileşkesine Sağ kalp boşlukları: Normalin üst sınırında	-	Sağ üst pulmoner ven → IVC'ye	1.2 22/9/14	İzlem
6	15	E	Göğüs ağrısı	N	N	N	Sağ üst pulmoner ven → innominate vene	-	-	-	İzlem
7	12	K	-	N	N	N	Sağ üst pulmoner ven → Innominate vene	-	-	-	İzlem
8	9	E	Yorulma, Göğüs ağrısı	N	N	N	Sağ üst pulmoner ven → innominate vene	-	-	-	İzlem
9	48	K	Göğüs ağrısı, Nefes darlığı	1/6 üfürüm	Pulmoner konus hafif belirgin	İnkomplet sağ dal bloğu	Sağ pulmoner venler → IVC'ye Sağ kalp boşlukları: Hafif dilate	Sağ pulmoner venler LA'ya açılmıyor	Sağ pulmoner venler → IVC'ye	1.5 30/19/24	Cerrahi
10	27	E	-	1/6 üfürüm	Pulmoner konus hafif belirgin	İnkomplet sağ dal bloğu	Sağ kalp boşlukları: Hafif dilate	RA içinde SVC komşuluğunda yapı	Sağ AC üst lob venler → IVC'ye Sağ AC orta lob venler → Sol alt pulmoner vene Sağ alt lob agenezik	1.45 28/15/20	İzlem (Cerrahi kabul emmedi)

AC: Akciğer; BT: Bilgisayarlı tomografi; E: Erkek; EKG: Elektrokardiyografi; FM: Fizik muayene; IVC: İnferior vena kava; K: Kız/kadın; LA: Sol atriyum; N: Normal; No: Numara; PA: Pulmoner arter; Qp/Qs: Pulmoner/sistemik akımlar oranı; PAP: Pulmoner arter basıncı; RA: Sağ atriyum; SVC: Superior vena kava; TEE: Transözofageal ekokardiyografi; TELE: Telekardiyografi; TTE: Transtorasik ekokardiyografi.



RESİM 2: a) TTE'de apikal 5 boşluk görüntüde sol üst pulmoner venin görülmeyişi. b) Kontrastlı toraks BT anjiyografi ile sol üst pulmoner ven anomalisi olan hastada vertikal ven görüntüsü. c) Sol üst pulmoner ven anomalisi olan hastada katater anjiyografi ile vertikal venin gösterilmesi.

(Resim 2B). Sağ kalp boşlukları hafif dilate olduğundan, pulmoner ve sistemik akımlar oranını hesaplamak için kalp kateterizasyonu yapıldı ve anormal parsiyel pulmoner venöz dönüşün vertikal ven aracılığı ile sol innominate vene döküldüğü (Resim 2C) ve pulmoner/sistemik akımlar oranının (Q_p/Q_s) 1,23 olduğu ve pulmoner arter (PA) basıncının 12/5/7 mmHg olduğu saptandı. Hasta ayaktan izleme alındı.

OLGU 3

39 yaşında bayan hasta çarpıntı, nefes darlığı, çabuk yoruma, halsizlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede pulmoner ve mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm duyuldu. TELE ve EKG bulguları normal olan hastanın TTE'sinde sağ kalp boşlukları hafif dilate izlendi. Bununla birlikte apikal dört boşluk pozisyonunda sol üst pulmoner ven görülmeyip suprasternal kısa eksen bakıda CW renkli Doppler ile SVC'nin alt ucuna döküldüğü görüldü. Hastanın semptomatik olması nedeniyle hemodinamik değerlendirmenin yapılması amacıyla kalp kateterizasyonu yapıldı ve hastada sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla SVC'ye döküldüğü görüldü. PA basıncı 32/21/25 mmHg saptandı. Q_p/Q_s : 2 olması üzerine hasta opere edildi ve sol üst pulmoner ven sol atriyum appandajına anastomoz edildi. Hastanın izleminde şikayetlerinin azaldığı ve zamanla tamamen gerilediği görüldü.

OLGU 4

11 yaşında kız hasta üfürüm nedeniyle değerlendirildi. Fizik muayenede mezokardiyak odakta 1/6

kısa sistolik üfürüm duyuldu. EKG ve TELE incelemesi normal olan hastanın TTE'sinde sağ kalp boşluklarının hafif dilate olduğu ve suprasternal incelemede CW Doppler ile innominate vene açılan vertikal ven görüldü. Hastaya ek kardiyak anomali varlığı açısından çekilen kontrastlı toraks BT anjiyografide sol üst pulmoner venin vertikal ven yoluyla innominate vene döküldüğü ve ek kardiyak anomali olmadığı görüldü. Sağ kalp boşluklarının hafif dilate olması nedeniyle akımlar oranının hesaplanması ve tanıyı kesinleştirmek amacıyla yapılan kalp kateterizasyonunda PA basıncı 18/10/13 mmHg, Q_p/Q_s : 1.2 saptanması üzerine hastaya poliklinik izlemi önerildi.

OLGU 5

5 yaşında erkek hasta göğüs ağrısı, nefes darlığı nedeniyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede pulmoner odakta 1/6 kısa sistolik üfürüm duyulan hastanın TELE ve EKG incelemesi normal sınırlardaydı. TTE'de apikal görüntülemelerde sağ kalp boşlukları normalin üst sınırda olan, apikal ve suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner venin görülemediği, bikaval görüntülemelerde ise sağ üst pulmoner venin İVC'nin sağ atriyuma (RA) açılış lokalizasyonuna drene olduğu görüldü. Hastada eşlik eden kardiyak anomalinin varlığı açısından ve tanıyı kesinleştirmek amacıyla çekilen kontrastlı toraks BT anjiyografi görüntülemelerde de sağ üst lobu drene eden venlerin İVC-RA bileşkesine drene olduğu görüldü. Ayrıca sağ üst lobdan gelen geniş kalibrasyonlu venöz yapının ektopik olarak

azygoz vene drene olduğu görüldü. Sağ alt lob posterobazalden gelen 2,3 mm çapında tek pulmoner venin doğrudan İVC'ye drene olduğu görüldü. Hemodinamik değerlendirme yapılması amacıyla uygulanan kalp kateterizasyonunda PA basıncı 22/9/14 mmHg, Qp/Qs: 1,2 olarak hesaplandı. Hastada ayaktan izlem kararı alındı.

OLGU 6

15 yaşında erkek hasta aralıklı iğne batır gibi olan göğüs ağrısı nedeniyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede üfürüm duyulmayan hastanın TELE ve EKG incelemesi normal sınırlardaydı. TTE'de sağ kalp boşlukları normal genişlikte olan hastanın apikal ve suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner ven net olarak görülemedi suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla innominate vene drene olduğu görüldü. Hastada ayaktan izlem kararı alındı.

OLGU 7

12 yaşında kız hastanın hiçbir şikayeti olmayıp rutin kontrol amaçlı polikliniğe başvurdu. Fizik muayene, TELE ve EKG incelemesi normal sınırlardaydı. TTE'de sağ kalp boşlukları normal genişlikte olan hastanın suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner venin sol atriyauma açılışı net olarak görülemedi. Suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla innominate vene drene olduğu görüldü. Hastada ayaktan izlem kararı alındı.

OLGU 8

9 yaşında erkek hasta, yorulma ve göğüs ağrısı nedeniyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayene, TELE ve EKG incelemesi normal sınırlardaydı. TTE'de sağ kalp boşlukları normal genişlikte olan hastanın suprasternal görüntülemelerde sağ üst pulmoner venin sağ atriyauma açılışı görülemeyip, vertikal ven aracılığıyla innominate vene drene olduğu görüldü. Yorulması ve göğüs ağrısı kardiyak olmayan nedenlerle ilişkilendirilen hasta poliklinik izlemine alındı.

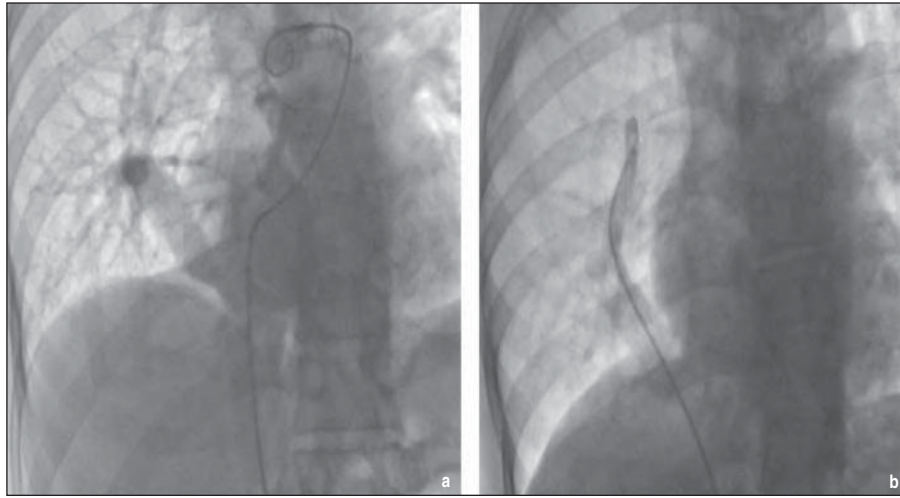
OLGU 9

48 yaşında kadın hasta, eforla göğüs ağrısı ve nefes darlığı, çarpıntı şikayetleriyle başvurdu.

Fizik muayenesinde mezokardiyak ve pulmoner odakta 1/6 sistolik üfürüm duyulan hastanın TELE'sinde pulmoner konutsa hafif belirginleşme mevcuttu. EKG incelemesinde sağ aks ve inkomplet sağ dal bloğu mevcuttu. TTE'de sağ kalp boşluklarında hafif dilatasyon mevcuttu. Sağ pulmoner venlerin sol atriyauma ilişkisi izlenmedi. Subkostal değerlendirmede sağ pulmoner venlerin İVC'ye döküldüğü izlendi. İVC bu bölgede dilate izlendi. Pulmoner venöz dönüş anomalisi ön tanısı ile daha ayrıntılı değerlendirme sağlamak için uygulanan TEE'de sağ pulmoner venlerin sol atriyauma açılışı izlenmedi. Yapılan BT anjiyografide geç faz çekimlerde sağ pulmoner venlerin İVC'ye döküldüğü görüldü. Hastaya PAPVD ön tanısı ile tanıyı doğrulamak, hemodinamik değerlendirme yapmak amacıyla kateter anjiyografi yapıldı. Kateter anjiyografide PA basıncı 30/19/24 mmHg, aort basıncı 135/80/100 mmHg, Qp/Qs: 1,5 saptandı. Sağ ve sol pulmoner arterlere yapılan enjeksiyonlarda sağ ve sol PA dallarının dolduğu, dönüş fazında sağ pulmoner venlerin birleşerek İVC'ye açıldığı ve İVC aracılığıyla RA'yı doldurduğu izlendi (Resim 3A). İVC'den kateter ile anormal pulmoner venöz yapıya girilerek elle yapılan kontrast madde enjeksiyonunda kontrast maddenin İVC'ye ve RA'ya geçtiği izlendi (Resim 3B). Sol pulmoner venlerin ise sol atriyauma açıldığı izlendi. Hasta opere edildi. Operasyon ile sağ pulmoner ven sol atriyauma anastomoz edildi. Ayaktan takipte semptomların ve sağ kalp boşluklarındaki dilatasyonun gerilediği izlendi.

OLGU 10

27 yaşında erkek hasta, rutin kontrolde akciğer grafisinde şüpheli bir görünüm nedeniyle erişkin kardiyoloji bölümü tarafından PAPVD ön tanısı ile polikliniğe yönlendirildi. Hastanın başvurusunda şikayeti yoktu. Fizik muayenesinde pulmoner odakta 1/6 sistolik üfürüm duyulan hastanın TELE'sinde pulmoner konutsa hafif belirginleşme mevcuttu. EKG'sinde özellik olmayan hastanın TTE'de kalp boşlukları hafif dilate olarak saptandı. TEE'de RA içinde SVC komşuluğunda venöz dönüş anomalisi olarak düşünülen yapı izlendi. Tanıyı desteklemek amacıyla yapılan BT anjiyografide sağ akciğer üst lob venlerinin birleşerek İVC'nin suprahepatik segmentine drenajı saptandı. Sağ akciğer

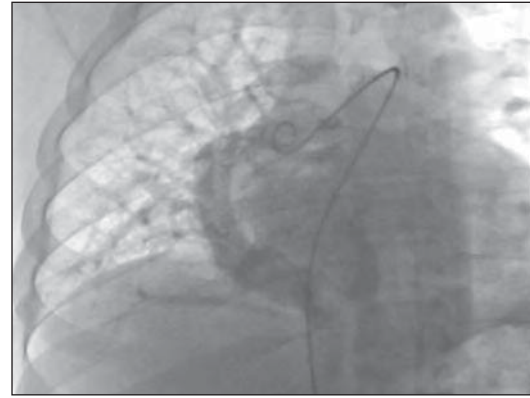


RESİM 3: a) Sağ pulmoner arter enjeksiyonu dönüş fazında, sağ pulmoner venler birleşerek İVC'ye açılmaktadır. **b)** İ inferior vena kavadan anormal pulmoner venöz yapıya girilerek elle yapılan kontrast madde enjeksiyonunda, kontrast maddenin İVC'ye ve İVC'den sağ atriuma geçişi izlenmektedir.

alt lobunun posterior ve superior segmentleri dışındaki diğer segmentleri agenetik saptandı. Sağ akciğer orta lob medial segmentinin orta hattın soluna geçtiği saptandı. Bu segmentin venöz drenajının sol inferior pulmoner vene drene olduğu saptandı. Mevcut bulgularla hastada PAPVD ön tanısı ile tanısal ve hemodinamik değerlendirme amacıyla kateter anjiyografi yapıldı. Kateter anjiyografide PA basıncı 28/15/20 mmHg, Qp/Qs: 1.45 saptandı. Selektif sağ PA enjeksiyonunda, sağ PA dallanmasının normal olduğu, dönüş fazında sağ pulmoner venlerin İVC aracılığı ile sağ atriyuma açıldığı görüldü (Resim 4). Selektif sol PA enjeksiyonunda, sol pulmoner arter dallanmasının normal olduğu, dönüş fazında sol pulmoner venlerin sol atriyuma açıldığı görüldü görüldü. Hastaya operasyon kararı alındı ancak hasta opere olmayı kabul etmedi. Poliklinik takibine alınan hasta, poliklinik kontrollerine devam etmedi.

TARTIŞMA

Konjenital hastalıkların eşlik etmediği izole PAPVD rutin değerlendirmede genellikle gözden kaçabilmektedir. Literatürde ASD kapatılan, PAPVD'nın eşlik ettiği vakaların olduğu belirtilmiştir.^{3,5,6} Bu vakalarda uzun süre artmış pulmoner kan akımı PAH gelişimine yol açabilir.^{3,7} PAPVD'da PAH gelişimi genellikle ASD gibi ek anomalilerin varlığı ile ilişkilidir. Anormal pulmoner ven bağlantılarının sayısı ve pulmoner vasküler yatağın durumu da tabloyu etkile-



RESİM 4: Selektif sağ pulmoner arter enjeksiyonunun dönüş fazında sağ pulmoner venler İVC aracılığı ile sağ atriyuma açılmaktadır.

mektedir. Uzun süre yüksek akım ve basınç vasküler yatakta endotelial hasara neden olmaktadır. Endotelial bariyer fonksiyonlarının kaybı ve vazoaaktif mediatörlerin dengesizliği, inflamasyon, tromboz, hücre proliferasyonu, apoptoz ve fibroz, pulmoner vasküler remodelling ile sonuçlanarak irreversible PAH ve sağ kalp yetmezliği ile sonuçlanmaktadır.³

Literatürde en sık PAPVD tipi sağ taraflı pulmoner venlerin SVC'ye veya RA'ya drene olduğu tiptir.¹ Alsoufi ve ark. PAPVD'lı hastaların %91'inde sağ taraflı, %7'sinde sol taraflı ve %2'sinde bilateral anormal pulmoner venler saptamışlardır.^{3,8} Kliniğimizdeki on olgu değerlendirildiğinde literatürde ASD ile birlikte olan vakalarda en sık görülen sağ üst pulmoner venin SVC'ye drenajı bizdeki izole parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olan on olgu-

nun üçünde görüldü. Üç olguda da sağ pulmoner venlerin İVC'ye drene olduğu görüldü. Böylece sağ akciğerden anormal pulmoner venöz dönüş, on olgunun altısında (%60) görüldü. Daha nadir olan sol akciğerden anormal pulmoner venöz dönüş olguları kalan dört olguda (%40) innominate vene doğru görüldü. Hastalarımızın yedisinde sadece bir venin, üç hastada birden fazla venin anormal dönüşü izlendi.

PAPVD olan hastalar en sık dispne, üfürüm, aritmi nedeniyle başvurabilmektedirler.³ Çalışmamızda yedi hasta göğüs ağrısı, nefes darlığı ve halsizlik nedeniyle değerlendirildi. Diğer üç hastanın şikayetleri olmayıp bir hasta üfürüm nedeniyle, diğer hasta rutin kontrol için başvurusunda, diğer hasta da akciğer grafisinde şüpheli görünüm olması nedeniyle değerlendirildiler.

PAPVD'yı değerlendirmede transtorasik eko-kardiyografi en iyi başlangıç modalitesidir. TTE ile sağ kalp boşlukları olan RA ve sağ ventrikül (RV) dilatasyonu saptanır. İnterventriküler septumda düzleşme, sistolde ve diyastolde RV basınç yükü ile artmış PA basıncı ve interatriyal bağlantının varlığı yada yokluğu renkli Doppler veya kontrast çalışmasında değerlendirilir. Wong ve ark.nın yaptıkları izole PAPVD olan 50 çocuktan oluşan bir çalışmada hastaların %96'sında RV dilatasyonu saptanmış.⁹ RV dilatasyonu yaygın olarak görülebile de RV yetmezliği ve PAH daha nadir saptanmaktadır.^{2,4,10} Bizim çalışmamızda hastaların beşinde RV dilatasyonu ve bir hastada yaşına göre üst sınırdan çaplar mevcuttu.

TTE'de suprasternal, subkostal, sağ parasternal açılar PAPVD tanısında önemli.⁴ Özellikle supras-ternal görüntünün yararı Bansal ve ark. tarafından 200 erişkin hastada gösterilmiş.¹¹ Çalışmamızda hastalarımızın yedisinde suprasternal görüntüleme ile vertikal ven ve vertikal venin innominate vene ve SVC'ye drenajı izlendi. Hastaların ikisinde subkostal değerlendirmede İVC'ye drenaj saptandı. Ekokardiyografi ile ayırıcı tanıda persistan sol SVC, koroner sinus obstrüksiyonu, dilate aksesuar hemiazigoz ven, genişlemiş sol superior interkostal ven akla gelmelidir.^{1,12} Ayrıca RV dilatasyonu yapabilecek sinus venosus defekt, ostium primum yada sekundum ASD yada aritmojenik sağ ventrikül displazisi gibi kardi-

yak hastalıklar akılda tutulmalıdır.¹³ TTE'nin pulmoner venleri tam olarak değerlendirmede yetersiz olduğu durumlarda, TEE PAPVD varlığını doğrulamada öne çıkmaktadır. Telekardiyografi, genellikle normal saptanmaktadır ancak sol sağ şantın sekonder bulguları olan kardiyomegali, pulmoner vasküler çıkıntı ve PAH bulguları görülebilmektedir. Direkt grafide sol üst lobda pulmoner venleri temsil eden tubuler opasiteler görülebilir.¹² BT, kardiyopulmoner anatomiye pulmoner venöz drenajı da içerecek şekilde doğru değerlendirilmeyi sağlar. MR, anormal pulmoner bağlantıları gösterirken noninvaziv olarak Qp/Qs değerlendirilmesinde kullanılır.¹² Radyasyon güvenliği ile birlikte değerlendirildiğinde ekstrakardiyak şantları değerlendirmede ön planda tercih edilmektedir.¹ Kateter anjiyografi, tanıyı kesinleştirmede, hemodinamik değerlendirmede kullanılmaktadır. Literatürde izole PAPVD olan olgularda Babb ve Saalouke kateterizasyon ile yüksek PA basıncı saptamışlar ve oksimetri çalışmalarını ile de bulgularını desteklemiştirler.^{2,14}

Hastalarımızdan onuncu olguda akciğer grafisinde pulmoner konusta hafif belirginleşme nedeniyle ileri değerlendirme yapılmıştır. Diğer dokuz hastamızda tanıdan TTE ile şüphe edilmiştir. Bu hastalardan birinde de direkt grafide anormal vasküler yapıyı düşündürecek tübüler opasite mevcuttur. Dokuz hastada tanıyı desteklemek için sadece birinde TEE ve aynı hastaya BT yapılmış ve diğer iki hastaya ise sadece BT anjiyografi yapılmıştır. Bu üç hasta ayrıca hemodinamik yönden kateterizasyon ile de değerlendirilmişlerdir. Sadece TTE ile değerlendirilen diğer altı hastanın ise dördünde tanı konularak, ileri değerlendirme yapılmadan izlem kararı alınmıştır. Diğer iki hasta ise hemodinamik yönden ile değerlendirilmişlerdir. Göğüs röntgeninden şüphe edilmiş olan ve ileri değerlendirmeye alınan onuncu hastada TTE ile sağ kalbe olan hacim ve basınç yükünün indirek bulgularının saptanması üzerine ve TTE ile ayrıntılı değerlendirmenin net olarak yapılamadığından TEE, BT anjiyografi ve kateterizasyon ile ileri değerlendirme yapılmıştır. Kateterizasyon yapılan olgularda PAPVD gösterilmiş, basınç ölçümleri ve oksimetri çalışmaları ile bulgular desteklenmiştir. Hiçbir olgumuzun değerlendirilmesinde MR kullanılmamıştır.

İzole PAPVD tek vende ise genellikle düzeltmeye ihtiyaç duyulmaz. Ancak eğer sağ kalp boşlukları genişlemişse yada birden fazla pulmoner venin sistemik dolaşıma katılma durumu mevcutsa o zaman düzeltme gerekebilmektedir.³ Asemptomatik ve RV dilatasyonu olmayan Qp/Qs <1,5 olan olgularda izlem önerilmektedir.⁷ Majdalany ve ark. kırk üç izole PAPVD hastasında yirmibeş yıllık deneyimlerini aktarmışlardır.¹⁵ Bu hastaların yirmisekizinde RV yüklenmesi saptanmış ve düzeltici cerrahi uygulanmış. RV yüklenmesi olmayan onbeş hastanın sekizinde PAH mevcutmuş.³ Çalışmamızda ise hastalarımızdan opere olan üçüncü olguda ortalama PA basıncı 25 mmHg olan alt sınırdaki PAH mevcuttu. Opere olan dokuzuncu olgumuzda ortalama PA basıncı 24 mmHg idi. Opere olan her iki olgumuzun da sağ kalp boşluklarında dilatasyon mevcuttu. Olguların Qp/Qs değerleri sırasıyla 2 ve 1.5 saptanmıştı.

Cerrahi düzeltmede, sol üst pulmoner venin sol innominate vene drene olduğu olgularda sol üst pulmoner ven sol atriyum appendajına anastomoz edilmektedir. SVC'ye olan sağ taraflı PAPVD'da ise genellikle cerrahi olarak oluşturulan ASD yada var olan ASD ile sol atriyuma bağlantı gerçekleştirilmektedir.⁴ Hastalarımızdan ikinci olguda sol üst pulmoner ven sol atriyum appendajına, dokuzuncu

olguda ise sağ pulmoner ven sol atriyuma anastomoz edilmiştir.

Cerrahi düzeltme sonrasında atriyal fibrilasyon, atriyoventriküler tam blok, kardiyak arrest, pulmoner venöz obstrüksiyon gibi komplikasyonlar olabilmektedir.¹⁶ Ancak Elbardissi ve ark. intraoperatif ekokardiyografiler ile anastomotik gradyantlerin ölçümleriyle cerrahi olarak başarılı sonuçlar elde etmişlerdir.¹⁷ Ayrıca bu düzeltmelerin cerrahi esnasında pompa ile yapılabildiği gibi pompasız da yapılabildiğini göstermişlerdir.¹⁷ Değerlendirilen hastalarımızda cerrahi sonrasında herhangi bir komplikasyona rastlanmamıştır.

SONUÇ

PAPVD, çok nadir görülmesi ve kolay atlanabilmesi nedeniyle özellikle de sağ kalp boşlukları genişlemiş olan ve bu durumu açıklayacak ek kardiyak anomalisi olmayan hastalarda akla gelmelidir.⁴ Özellikle de izole formu açısından dikkatli inceleme yapılmalıdır. Merkezimizde olduğu gibi birçok vakada TTE tek başına tanısal bilgiler sağlamak ve ileri değerlendirme gereksinimini ortadan kaldırmaktadır. İleri değerlendirme ve tedavi yaklaşımlarını planlamada diğer görüntüleme seçenekleri kullanılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Providência R, Botelho A, Mota P, Catarino R, Abecassis M, Leitão-Marques A. Multidetector CT of rare isolated partial anomalous pulmonary venous return. *BMJ Case Rep* 2011;2011.
- Babb JD, McGlynn TJ, Pierce WS, Kirkman PM. Isolated partial anomalous venous connection: a congenital defect with late and serious complications. *Ann Thorac Surg* 1981;31 (6):540-1.
- Sahay S, Krasuski RA, Tonelli AR. Partial anomalous pulmonary venous connection and pulmonary arterial hypertension. *Respirology* 2012;17(6):957-63.
- Al-Ahmari S, Chandrasekaran K, Brilakas E, Tahlil W, Dearani J, Malouf J, et al. Isolated partial anomalous pulmonary venous connection: Diagnostic value of suprasternal color flow imaging and contrast echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(8):884-9.
- Al-Bustami O, Sharifi M, Hijazi ZM, Burks JT, Bacha EA. Necessity for evaluation of anomalous pulmonary venous return before percutaneous closure of atrial septal defects--a case report. *Angiology* 2005;56(5):647-50.
- Cragun DT, Lax D, Butman SM. Look before you close: atrial septal defect with undiagnosed partial anomalous pulmonary venous return. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;66 (3):432-5.
- Helseth HK, Peterson CR. Partial anomalous pulmonary venous drainage, intact atrial septum and acquired mitral stenosis. Surgical correction. *Minn Med* 1974;57(6):459-63.
- Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Calderone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007;84(6):2020-6.
- Wong M, McCrindle BW, Mota C, Smallhorn JF. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 1995;26(2):503-7.
- Almeda FQ, Barkatullah S, Nathan S, Kavinsky CJ. Partial anomalous pulmonary venous drainage of the superior left pulmonary vein into the innominate vein resulting in right ventricular failure. *Am J Med* 2002;113(2):168-9.
- Bansal RC, Tajik AJ, Seward JB, Offord KP. Feasibility of detailed two-dimensional echocardiographic examination in adults: prospective study of 200 patients. *Mayo Clin Proc* 1980;55(5):291-308.
- Nath R, Murphy W, Aronson B. Rare case of left upper lobe partial anomalous pulmonary venous connection. *J Radiol Case Rep* 2013;7(6):9-14.
- Ojaghi Haghigh Z, Sadeghpour A, Alizadehasl A. Isolated right sided anomalous pulmonary venous connection associated with significant right ventricular enlargement and intact interatrial septum. *J Cardiovasc Thorac Res* 2012;4(4):123-4.
- Saalouke MG, Shapiro SR, Perry LW, Scott LP 3rd. Isolated partial anomalous pulmonary venous drainage associated with pulmonary vascular obstructive disease. *Am J Cardiol* 1977;39(3):439-44.
- Majdalany DS, Phillips SD, Dearani JA, Connolly HM, Warnes CA. Isolated partial anomalous pulmonary venous connections in adults: twenty-year experience. *Congenit Heart Dis* 2010;5(6):537-45.
- Javangula K, Cole J, Cross M, Kay PH. An unusual manifestation of left partial anomalous pulmonary venous connection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;11(6):846-7.
- Elbardissi AW, Dearani J, Suri R, Danielson G. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 2008;85 (3):1007-14.

Right Ventricular Mass and Multiple Pulmonary Artery Aneurysms in a Child with Behçet's Disease: Case Report

Behçet Hastalıklı Bir Çocukta Sağ Ventriküler Kitle ve Pulmoner Arter Anevrizması

Derya ÇİMEN,^a
Mustafa KOPLAY,^b
Derya ARSLAN,^c
Melike EMİROĞLU,^d
Osman GÜVENÇ,^a
Mehmet ÖÇ,^e
Bülent ORAN^a

Departments of

^aPediatric Cardiology,

^bRadiology,

^dPediatric Infectious Diseases,

^eHeart and Vascular Surgery,

Selçuk University Faculty of Medicine,

^cClinic of Pediatric Cardiology,

Konya Training and Research Hospital,

Konya

Geliş Tarihi/Received: 01.12.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 11.02.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Derya ARSLAN

Konya Training and Research Hospital,

Clinic of Pediatric Cardiology, Konya,

TÜRKİYE/TURKEY

aminederya@hotmail.com

ABSTRACT Behçet's disease is a chronic multisystemic inflammatory disorder characterized by orogenital ulcerations, uveitis and occasional cardiac involvement. This report describes an atypical presentation of pediatric Behçet's disease with pulmonary aneurysms and a cardiac mass. A 16-year-old boy presented with a 2-month history of weight loss, fever and a large tumor adhering to the free wall of the right ventricle. Helical thoracic computed tomography (CT) angiography demonstrated multiple pulmonary aneurysms. The discovery of an intracardiac mass in a young patient must evoke the diagnosis of Behçet's disease.

Key Words: Intracardiac mass; pulmonary artery aneurysm; Behçet's disease; childhood

ÖZET Behçet Hastalığı orogenital ülserasyonlar, üveit, kardiyak tutulum ile karakterize multisistemik kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Bu raporda pulmoner anevrizma ve kardiyak kitle ile atipik prezentasyon gösteren pediatrik Behçet hastalığı tanımlandı. Onaltı yaşında erkek hasta 2 aydan beri devam eden kilo kaybı, ateş, sağ ventrikül serbest duvarında tümör görünümünde geniş bir kitle ile başvurdu. Helikal torasik BT anjiyografide multipl pulmoner anevrizma gösterildi. Genç bir hastada intrakardiyak kitle tanısı konulduğunda Behçet Hastalığı tanısı açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İntrakardiyak kitle; pulmoner arter anevrizması; Behçet hastalığı; çocukluk çağı

Pediatr Heart J 2015;2(3):144-7

Behçet's disease (BD) is a multisystem vasculitic syndrome of unknown etiology. Its clinical triad of aphtous ulcers, genital ulcers, and ocular manifestations was originally described by the Turkish dermatologist Hulusi Behçet in 1937. It encompasses not only mucocutaneous, ocular and vascular manifestations but also musculoskeletal, neurologic, pulmonary, gastrointestinal and genitourinary manifestations.¹ The intracardiac masses include benign and malignant primary cardiac tumors, metastatic tumors, thrombi, vegetations, iatrogenic material and normal variants. The recognition of an inflammatory mass should prompt consideration of BD prior to referral for invasive procedures. An attentive history and physical exam looking for signs and symptoms of BD is critical before considering surgical excision of unexplained intracardiac masses. Pulmonary involvement in BD is rare, occurring in 7.7% of patients.² Pulmonary artery

aneurysms, arterial and venous thrombosis, pulmonary infarction, recurrent pneumonia, bronchiolitis obliterans, organized pneumonia and pleurisy are the main features of pulmonary involvement in BD.² Pulmonary artery aneurysms are unusual but life-threatening because of their high tendency to rupture and there is also a chance that the aneurysms may completely resolve with medical therapy.³

We present the clinical and radiological details of a young BD patient with pulmonary artery aneurysms. Pulmonary embolism and cardiac involvement are rarely recognized complications of BD in children. We describe an atypical presentation of pediatric BD with a large mass in the right ventricle and pulmonic aneurysms.

CASE REPORT

A 16-year-old boy was admitted for the investigation of a right ventricular mass, weight loss and shortness of breath of recent onset. Transthoracic echocardiography revealed a large mass adhering to the free wall of the right ventricle measuring 3.5x4.5 cm (Figure 1). Cardiac MRI identified the mass as a right ventricular myxoma. The patient underwent surgical excision of the intracardiac mass with a presumed diagnosis of myxoma or intracardiac malignancy (Figure 2). Histopathology of the mass described it as “an organizing thrombus with some infiltration of neutrophils”. Infective endocarditis was considered but the clinical picture did not respond to appropriate treatment for 15 days. C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate did not decrease significantly. Control echocardiography showed continued mass image. On X-ray and CT scan of the chest, multiple aneurysms of pulmonary arteries and pulmonary veins with pulmonary embolism was noted (Figure 3-6 arrows). In view of the above findings and associated lesions, a diagnosis of BD was made.

DISCUSSION

Behçet's disease is a chronic, systemic inflammatory disease of unknown origin. The most important histological feature is a widespread vasculitis

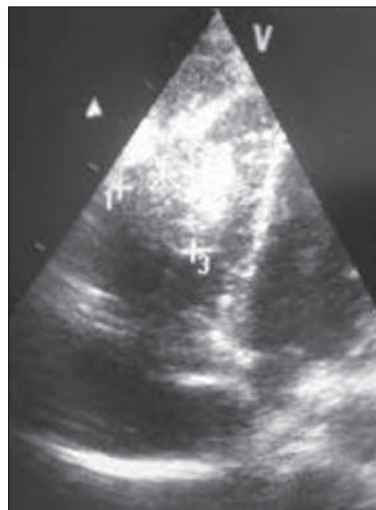


FIGURE 1: Echocardiographic image of the right ventricular mass.



FIGURE 2: Intraoperative image of the right ventricular mass.

that affects vessels of all sizes. The pulmonary artery aneurysm, mostly seen in young men, is one of the characteristic lesions of BD. It is reported in 1.5% of adults with BD.⁴ The reported patient had an unusual presentation of juvenile onset BD with pulmonary aneurysm and a right ventricular mass consistent with active endomyocarditis and thrombus. The diagnosis is difficult because there is no laboratory proof. However, clinical features - such as orogenital aphthae, ocular and skin lesions, arthritis, and neurologic, gastrointestinal, vascular and pulmonary symptoms are helpful for diagnosis. Miscellaneous cardiovascular manifestations, such as pancarditis, acute myocardial infarction, conduction system disturbances and valvular diseases, have been reported but are rare. Echocardiographic imaging has been the traditional modality utilized in the evaluation of intracardiac masses. The features of the findings such as loca-

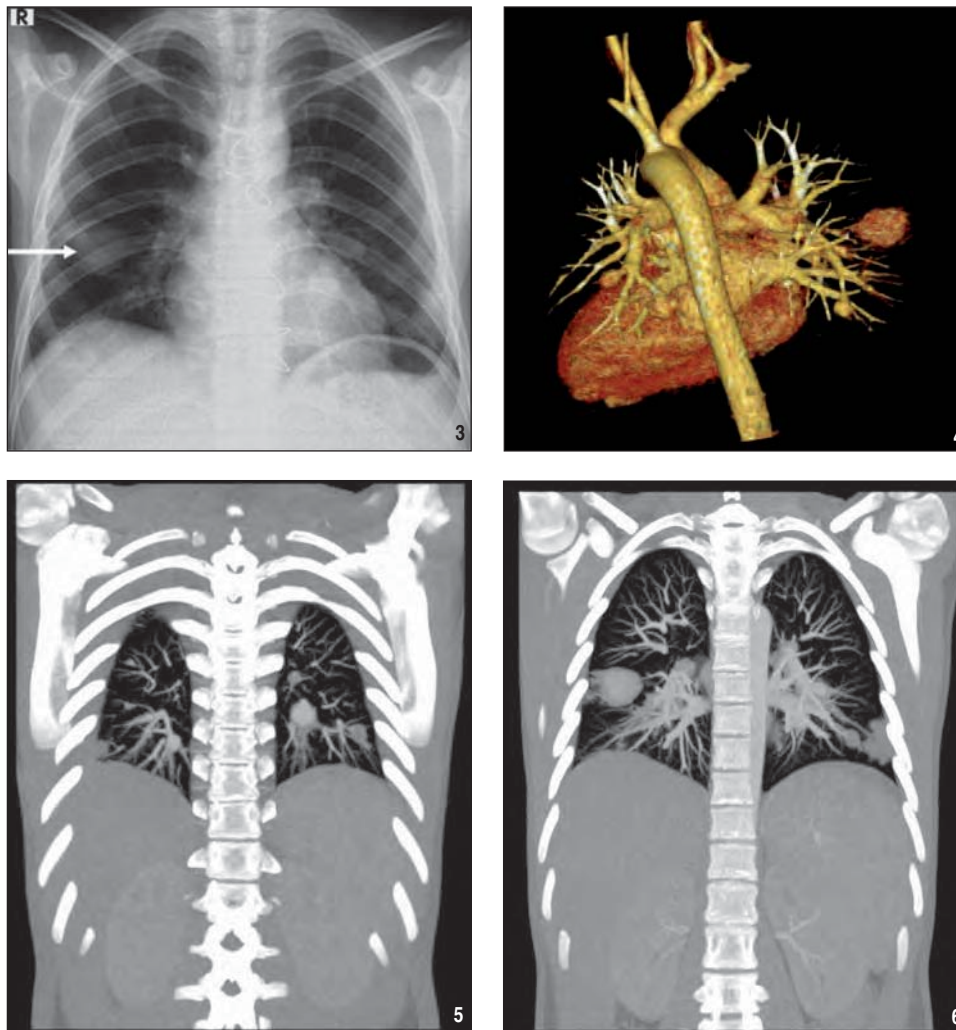


FIGURE 3-6: Chest X-ray and CT scan showing multiple aneurysms of pulmonary arteries and pulmonary veins with pulmonary embolism.

tion, mobility, and homogeneity can help in the differential diagnosis. Real time three-dimensional echocardiography may offer incremental value as well. Intracardiac thrombus, as seen in our patients, is exceptional even among cardiovascular cases of BD. Cardiac manifestations with BD may take the form of pericarditis, endocarditis, myocarditis, myocardial infarction, intracardiac thrombus, or endomyocardial fibrosis.⁵ The echocardiographic differential diagnosis would include other diseases associated with endomyocardial fibrosis such as idiopathic hypereosinophilic syndrome, Churg-Strauss syndrome, parasitic infection, carcinoid tumor, or panarteritis nodosa.⁶ A cardiac tumor such as myxoma may have a similar appearance, in

which case surgical biopsy leads to the diagnosis. We found prior reports of heart disease in patients with BD. Intracardiac thrombus has been reported in three cases with BD.⁷ The other references reviewed in the literature listed another 16-year-old patient with an intracardiac thrombus.⁸ There have been reports of BD in children presenting with embolic events.⁹ Thus, it is important to consider non-infective endocarditis in the differential diagnosis of pulmonary emboli, particularly in the absence of culture-positive vegetations or clotting disorders.

The underlying pathogenetic mechanism is inflammation of the vasa vasorum of the tunica media, which causes destruction of the elastic fibers of the media and dilatation of the vessel

lumen. The thickening of the vessel wall is caused by inflammation and infiltration by lymphocytes, plasma cells and neutrophils.⁴ Thrombosis of the pulmonary arteries in BD is usually in the form of in situ thrombosis. Deep vein thrombosis is common in BD, while pulmonary embolism is rare, because the thrombi in the inflamed veins of the lower extremities are strongly adherent.⁹ This patient had no history of genital ulcers, erythema nodosum, uveitis, or retinal vasculitis, and no pathergy test to support the diagnosis. However, pediatric patients often fail to meet the criteria for juvenile BD due to its incomplete presentation. In large cohorts, pediatric patients comprise only 7.7% of all the Behçet cases.¹⁰

Conventional chest radiography is commonly used for initial assessment of pulmonary signs of BD, for follow-up and for assessment of response to therapy.⁹ Hilar enlargement, mediastinal widening or appearance of intraparenchymal round opacities are signs of pulmonary artery aneurysm.³ The chest radiography of our patient revealed a round hilar opacity on the right. Invasive imaging techniques as well as aortography and venography are not widely used because of complications. Helical CT angiography is the most appropriate diagnostic method because it provides excellent vascular images with the contrast material applied in small doses over a very short time

and thus may be used as an alternative to other imaging techniques.¹¹ We used helical CT angiography for diagnosis and follow-up of the pulmonary aneurysm in BD. Pulmonary artery aneurysm can be fatal due to perforation to the adjacent bronchus. Also, early treatment of the aneurysm in BD is very important. Cases of BD with regression of pulmonary aneurysms after treatment with corticosteroids and immunosuppressive agents have been reported.³

Medical treatment is believed to decrease the inflammation, even the vessel wall; however, the exact mechanism of this regression is unknown. In addition, male gender and age younger than 25 years may be risk factors for a severe clinical course and systemic involvement and cardiac involvement carries a long-term mortality rate as high as 20%.^{7,10}

In conclusion, intracardiac thrombi may be the presenting manifestation of BD, which should always be considered in the differential diagnosis of unexplained intracardiac masses. An attentive medical history and physical exam looking for signs and symptoms of BD is critical before considering surgical excision and is routinely performed in our hospital in young patients with unexplained intracardiac masses. The discovery of an intracardiac mass in a young patient must evoke the diagnosis of cardiac thrombus and BD.

REFERENCES

- Hatemi G, Merkel PA, Hamuryudan V, Boers M, Direskeneli H, Aydin SZ, et al. Outcome measures used in clinical trials for Behçet syndrome: a systematic review. *J Rheumatol* 2014;41(3):599-612.
- Uzun O, Erkan L, Akpolat I, Findik S, Atici AG, Akpolat T. Pulmonary involvement in Behçet's disease. *Respiration* 2008;75(3):310-21.
- Ketari S, Ben Dhaou B, Aydi Z, Boussema F, Baili L, Rokbani L. Pulmonary aneurysms in Behçet disease completely resolved after medical therapy. *Tunis Med* 2013;91(12):735-6.
- Uzun O, Akpolat T, Erkan L. Pulmonary vasculitis in Behçet's disease: a cumulative analysis. *Chest* 2005;127(6):2243-53.
- Khammar Z, Berrady R, Boukhrissa A, Lamchachtı L, Amrani K, Rabhi S, et al. Intracardiac thrombosis in Behçet disease: clinical presentation and outcome of three cases. *J Mal Vasc* 2011;36(4):270-3.
- Leibowitz D, Korem M, Livovsky DM, Peleg H, Chajek-Shaul T, Hiller N. Intracardiac Mass as Initial Cardiac Manifestation of Behçet's Disease: Think before You Cut. *Echocardiography* 2014;13(8):1-3.
- Louali FE, Tamdy A, Soufiani A, Oukerraj L, Omari D, Bounjoum F, et al. Cardiac thrombosis as a manifestation of Behçet syndrome. *Tex Heart Inst J* 2010;37(5):568-71.
- Adams EE, Aluquin VP, Bingham CA, Stone JR, Pauliks LB. Cardiac tumor in juvenile onset Behçet's disease: case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol*. 2010; 31(2):277-9.
- Erkan F, Kiyani E, Tunaci A. Pulmonary complications of Behçet's disease. *Clin Chest Med* 2002;23(2):494-503.
- Ozen S, Eroglu FK. Pediatric-onset Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25(5):636-42.
- Ceylan N, Bayraktaroglu S, Erturk SM, Savas R, Alper H. Pulmonary and vascular manifestations of Behçet disease: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194(2):158-64.

Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA) Presenting as Coronary-Cameral Fistula in an Infant: Case Report

İnfantta Koroner-Kamaral Fistül Gibi Bulgu Veren Pulmoner Arterden Anormal Çıkan Sol Koroner Arter

Sevcan ERDEM,^a
Işıl YILDIRIM,^b
Ufuk Utku GÜLLÜ,^a
Orhan Kemal SALİH,^c
Nazan ÖZBARLAS^a

Departments of
^aPediatric Cardiology,
^cCardiovascular Surgery,
Çukurova University Faculty of Medicine,
^bDepartment of Pediatric Cardiology,
Adana Numune Teaching and
Research Hospital,
Adana

Geliş Tarihi/Received: 16.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 27.06.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Sevcan ERDEM
Çukurova University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
Adana,
TÜRKİYE/TURKEY
hserdem@gmail.com

ABSTRACT Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare entity that typically presents during infancy with heart failure. This report describes an asymptomatic pediatric patient who presented with preserved left ventricular function and a continuous murmur and was initially misdiagnosed to have a coronary cameral fistula.

Key Words: Coronary artery disease; aorta-pulmonary artery fistula; child

ÖZET Pulmoner arterden anormal olarak çıkan sol koroner arteri bulunan hastalar tipik olarak kalp yetersizliği bulguları ile başvururlar. Burada normal sol ventrikül fonksiyonu bulunan ve devamlı üfürüm duyulan, semptomu bulunmayan, başlangıçta yanlış olarak koroner-kamaral fistül tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Koroner arter hastalığı; aort-pulmoner arter fistula; çocuk

Pediatr Heart J 2015;2(3):148-51

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare entity accounting for 0.5% of congenital heart defects.¹ Typically, patients with ALCAPA present in infancy with heart failure resulting from reduced ventricular contraction and various degrees of mitral insufficiency caused by papillary muscle dysfunction due to myocardial ischemia. Treatment usually includes surgical repair to create a dual coronary artery system. We report a case of a 13-month-old girl with preserved left ventricular function initially diagnosed to have a coronary cameral fistula.

CASE REPORT

A 13-month-old girl was referred to the pediatric cardiology clinic for evaluation of a cardiac murmur. Physical examination revealed a grade 2/6 continuous murmur at the left precordium and mild tachypnea. The history was unremarkable. The patient's weight and height were 7.8 kg (3-10 percentile for age) and 76 cm (75-90 percentile for age), respectively. The

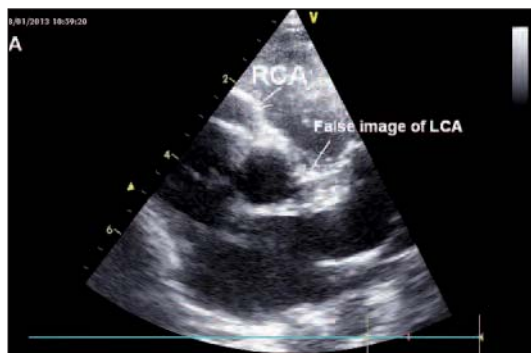


FIGURE 1A: Parasternal short-axis showing a dilated right coronary artery and a false image of a left coronary artery ostium and artery.

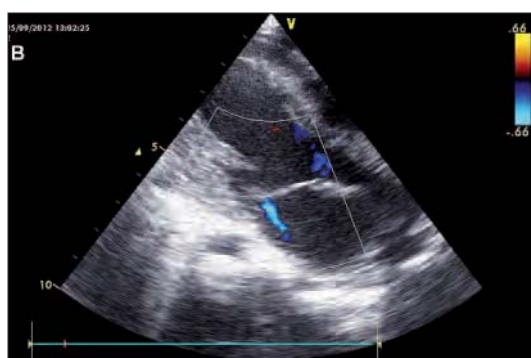


FIGURE 1B: Modified parasternal long axis view showing a dilated left ventricle and mild mitral insufficiency. Papillary muscle echogenicity is not increased.

chest X-ray showed mild cardiac enlargement. Electrocardiogram was insignificant except for sinus tachycardia (120/min). There were no q waves in leads aVL and I or on the lateral chest leads.

Transthoracic echocardiography revealed mild mitral regurgitation, left ventricular dilatation (left ventricular end-diastolic diameter 37 mm) and normal left ventricular ejection fraction of 64% and shortening fraction of 34%. Echocardiographic evaluation in the short axis view revealed a dilated and tortuous right coronary artery with turbulent color Doppler flow (Figure 1A and 1B). Further evaluation revealed two different accelerated flow patterns from the right ventricular free wall towards the right ventricular cavity. The patient was initially diagnosed with a right coronary artery to right ventricular coronary-cameral fistula. To evaluate the coronary artery anatomy further, the patient underwent diagnostic cardiac catheterization.

On cardiac catheterization, the ostium of the left coronary artery could not be located in any of the sinuses of Valsalva. Coronary angiography demonstrated a dilated right coronary artery with retrograde filling of the left coronary artery system, which subsequently drained into the main pulmonary artery (Figure 2A and 2B). Surgical correction was advised and Takeuchi surgical repair to restore antegrade flow from the ascending aorta into the left coronary artery was planned.

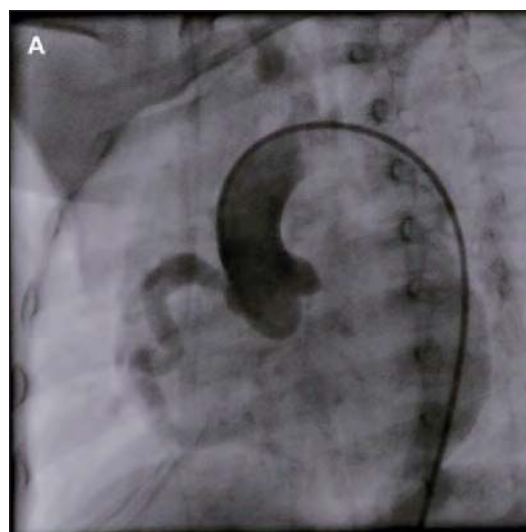


FIGURE 2A: Left anterior oblique view of the aortic root showing single coronary artery ostium.

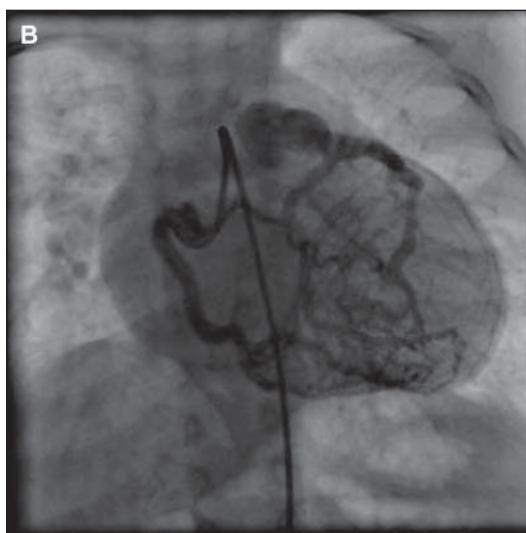


FIGURE 1B: Anteroposterior view with caudal angulation of the right coronary artery injection showing contrast flowing antegrade in a dilated RCA, then retrograde in the LCA emptying into the main pulmonary artery.

DISCUSSION

Coronary artery anomalies are rare in children. ALCAPA with preserved left ventricular function is even more exceptional. The embryologic origin of ALCAPA is thought to be either malrotation of the spiral septum dividing the truncus or malpositioning of the coronary buds that appear around the 6th-7th week of gestation (Carnegie stages 17-18).²

The clinical presentation of ALCAPA is dependent upon the direction of blood flow in the coronary artery and the amount of oxygen delivered to the myocardium. Systemic and pulmonary pressures are equal in utero, which allows antegrade flow in both the right and left coronary arteries, preserving myocardial perfusion. In the early neonatal period, blood continues to flow from the pulmonary artery to the LCA since pulmonary vascular resistance is high. Although the left ventricle is perfused with desaturated blood, the perfusion pressure is adequate and the blood supply is sufficient to meet the metabolic demands of the myocardium. Over the first month of life, pulmonary vascular resistance gradually declines which causes the left ventricle to be perfused with desaturated blood at low pressures. If sufficient collateralization between the two coronary arteries is not formed, ischemia and infarction of the anterolateral left ventricular free wall is inevitable. Ongoing ischemia stimulates the development of collateral circulations between the two coronary artery systems. Collateral formation results in perfusion of the LCA through the RCA; however, due to the vast difference between the pressures of the aorta and the pulmonary artery, it may cause steal phenomenon and result in global myocardial ischemia. These patients usually present within the first 3 months of life with severe congestive heart failure and decreased left ventricular function. Accordingly, these patients are said to have “infantile type” ALCAPA and 90% of such children die within the first year of life if left untreated.^{3,4} The “adult type” ALCAPA is seen in about 10-15% of patients and is thought to be caused by extensive collateralization between the two coronary artery systems, which preserves myocardial perfusion and

function even in the face of a steal phenomenon.^{1,5} Also, stenosis at the origin of the anomalous artery from the pulmonary trunk can also be protective, limiting the degree of the “coronary steal” and the forward flow of desaturated blood in early infancy.⁵

The treatment of ALCAPA is surgical and various surgical techniques are used to create a dual coronary artery system. Different surgical approaches include the Takeuchi repair (creation of an aortic to pulmonary artery window and an intra-pulmonary artery baffle to establish continuity between the aortic root and the anomalous left coronary artery), left coronary artery transfer, coronary artery bypass grafting and subclavian-left coronary artery anastomosis.^{6,7} Surgery should not be delayed even in adult patients since malignant arrhythmias leading to sudden cardiac death are common in ALCAPA patients.^{3,8}

Diagnosis of ALCAPA requires a high index of suspicion especially in patients with preserved cardiac function. The coronary ostia and the proximal coronary arteries are routinely examined during echocardiographic evaluation; however, sometimes the image obtained can be misleading, giving the false impression of a coronary ostium and coronary artery. Often, ALCAPA syndrome is suspected by clinicians when the findings of transthoracic echocardiography reveal a dilated right coronary artery arising from the aorta, diastolic blood flow from the inferior portion to the superior portion of the interventricular septum, visualization of diastolic blood flow from the left coronary artery into the pulmonary artery, and mitral regurgitation.⁹ However, these findings also comply with the possibility of Kawasaki disease or arteriovenous fistula because they share similar echocardiographic findings such as a dilated right coronary artery, intramyocardial dilated coronary artery or shunting, which may confuse echocardiologists such as us.

In patients presenting with decreased left ventricular function and a dilated RCA, an increased RCA to aorta proportion is thought to be helpful in diagnosing ALCAPA.¹⁰⁻¹² Although left ventricular function was preserved in our patient, the aforementioned ratio was significantly increased; how-

ever, the presence of a continuous murmur and the CW Doppler finding of a continuous flow pattern towards the right ventricular cavity and the false image of a coronary ostium in the aortic root misled us into diagnosis of a coronary-cameral fistula. The presence of abnormal retrograde flow in the LCA should be confirmed by color Doppler echo. Another echocardiographic clue that can help to diagnose ALCAPA is increased echogenicity of the

left ventricular papillary muscle, which was not present in our patient.¹³

Given the findings of our patient, we feel the need to emphasize to include the possibility of ALCAPA with preserved left ventricular function in the differential diagnosis of coronary artery fistulae. When noninvasive evaluation is inconclusive, catheterization should be performed for definitive diagnosis.

REFERENCES

1. Khanna A, Torigian DA, Ferrari VA, Bross RJ and Rosen MA. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adulthood on CT and MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2005;185:326-9.
2. Dhanantwari P, Leatherbury L, Lo CW, Donofrio MT. Human Cardiac Development in the First Trimester. In: Kleinman CS, Seri I, Polin RA, eds. *Hemodynamics and Cardiology*. 2nd ed. Philadelphia, Elsevier/Saunders, 2012. p.377-89.
3. Wesselhoeft H, Fawcett JS and Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968;38:403-25.
4. Kats Y, Solanki P, Waller AH, Maldjian PD, Hamirani K, Tsai SC, et al. An unusual combination of an anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) and a right coronary artery system with two separate ostia from the aorta in an adult. *Echocardiography* 2010;27:E13-7.
5. Williams IA, Gersony WM and Hellenbrand WE. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: a report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J* 2006;152:1004 e9-17.
6. Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, Cook SA, Lytle BW, Taylor PC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: long-term follow-up after surgery. *Am Heart J* 1983;106:381-8.
7. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, Muster AJ, Weigel TJ, Idriss FS and Mavroudis C. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:1049-57; discussion 1057-8.
8. Frapier JM, Leclercq F, Bodino M and Chaptal PA. Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in two adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:539-41.
9. Yang YL, Nanda NC, Wang XF, Xie MX, Lu Q, He L and Lu XF. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Echocardiography* 2007;24:405-11.
10. Zheng J, Ding W, Xiao Y, Jin M, Zhang G, Cheng P and Han L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience. *Pediatr Cardiol* 2011;32:24-31.
11. Chang RR and Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2001;22:3-10.
12. Koike K, Musewe NN, Smallhorn JF and Freedom RM. Distinguishing between anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk and dilated cardiomyopathy: role of echocardiographic measurement of the right coronary artery diameter. *Br Heart J* 1989;61:192-7.
13. Kurup RP, Daniel R and Kumar RK. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infancy with preserved left ventricular function: Potential pitfalls and clues to diagnosis. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1:65-7.

Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD) Yerleştirilmesi Sonrası T Dalga Yanlış Algılamasına (T Wave Oversensing'e) Bağlı Uygunsuz Şok: İki Olgu

Inappropriate Shocks Associated with T-Wave Oversensing After Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD) Implantation: Two Cases

Hacer KAMALI,^a
Celal AKDENİZ,^a
Mehmet KARACAN,^a
Volkan TUZCU^a

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,
İstanbul Medipol Üniversitesi
Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 06.02.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 22.02.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hacer KAMALI
İstanbul Medipol Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
hacerdr@hotmail.com

ÖZET Implantable cardioverter defibrillator (ICD) tedavisi ani ölümün önlenmesinde kalıtsal ya da kazanılmış kardiyomiyopati ya da kanalopatisi olan olgularda tedavinin köşetaşdır. ICD implantasyonu tedavinin önemli bir parçası olmakla birlikte bu hastalar hayat kalitesini olumsuz etkileyen uygunsuz ICD şoku riski ile karşı karşıyadırlar. Uygunsuz şokların en önemli sebeplerinden biri de T wave oversensing'dir. Bu yazıda uzun QT sendromu ve hipertrofik kardiyomiyopati tanısıyla takip edilen ve ICD implantasyonu yapılan ancak ICD implantasyonu sonrası T wave oversensing'e bağlı uygunsuz ICD şoklarına maruz kalan iki olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: ICD; T wave oversensing

ABSTRACT ICD implantation has become a cornerstone of therapy to prevent sudden death for many patient groups, including those with inherited or acquired cardiomyopathies and channelopathies. However, patients with an implanted ICD are at an increased risk of inappropriate ICD therapies and these inappropriate therapies are associated with impaired quality of life. T-wave oversensing remains the most frequent cause of inappropriate ICD therapies. This report is about two patient who had ICD implantation diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy and long QT syndrome and then they have been exposed to inappropriate therapies because of T wave oversensing.

Key Words: ICD; T wave oversensing

Pediatr Heart J 2015;2(3):152-6

Implantable cardioverter defibrillator (ICD) tedavisi ani ölümün önlenmesinde kalıtsal yada kazanılmış kardiyomiyopati yada kanalopatisi olan olgularda tedavinin köşetaşdır. ICD tedavisi ilk uygulandığı zamanlarda dökümanente ventriküler taşikardi (VT) ya da ventriküler fibrilasyon (VF) olan olgularda uygulandığı halde (sekonder profilaksi) artık aritmiye bağlı ani ölüm riski olan geniş bir popülasyonda uygulanmaktadır (primer profilaksi).¹ ICD implantasyonu tedavinin önemli bir parçası olmasıyla birlikte uygunsuz şok verme, prosedüral komplikasyonlar, enfeksiyon, proaritmik potansiyel gibi komplikasyonlara sahiptir.^{2,3} Hastanın hayat kalitesini etkileyen unsurların başında uygunsuz şoklar gelir. Bu nedenle uygunsuz şok vermeyi azaltmaya yönelik programlama ile ilgili çalışmalar artmıştır. Uygunsuz şokların en sık sebepleri; supraventriküler taşikardi (SVT), intrakardiyak oversensing, lead fraktürü ve diğer ekstra kardiyak gü-

rütlüdür.^{4,5} Bu yazıda uzun QT sendromu ve hipertrofik kardiyomiyopati tanısıyla takip edilen ve ICD implantasyonu yapılan ancak ICD implantasyonu sonrası T wave oversensing'e baėlı uygunsuz ICD Őoklarına maruz kalan iki olgu sunuldu.

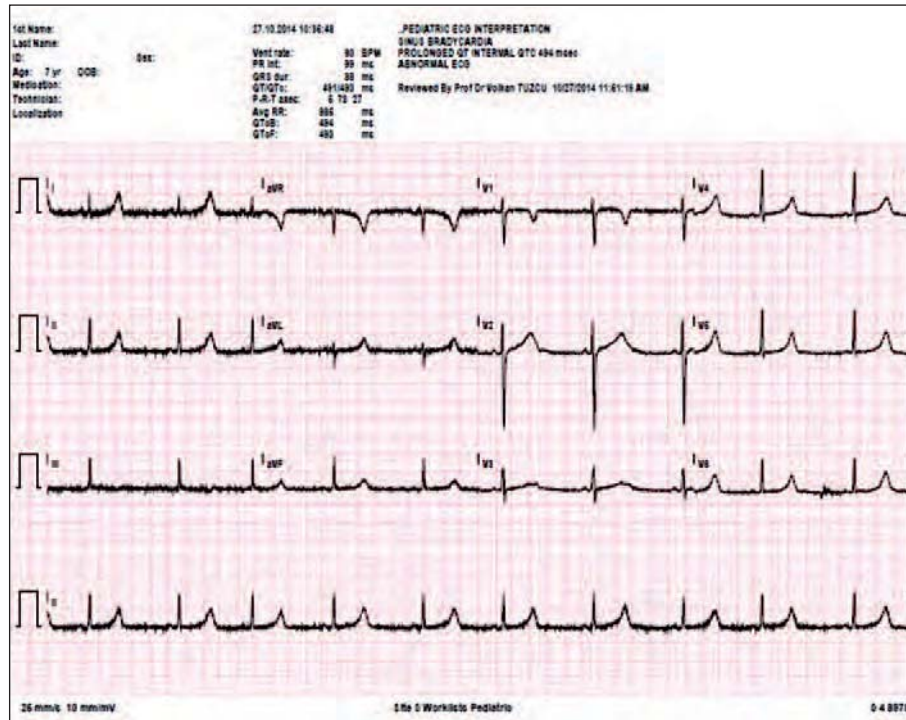
OLGU SUNUMU

Birinci olgumuz, ierisinde genetik olarak tanısı kesinleŐmiŐ Brugada sendromu ve uzun QT sendromu tanısı barındıran bir ailede yapılan tarama sonucu saptadıėımız 7,5 yaŐında kız olgu idi. Herhangi bir yakınması olmayan hastanın EKG incelemesinde (Őekil 1) QTc 494 msn olup holter deėerlendirmesinde QTc 550-560 msn saptandı. Kardiyak Na kanallarını kodlayan genlerdeki (SCN5A) mutasyonlar uzun QT sendromu tip 3, Brugada sendromu ve ileti anormalliklerini kapsayan bir grup aritmiye sebep olur. Aynı iyon kanalındaki mutasyonlar olmasına raėmen ayrı klinik ve fenotipik özelliklere yol aar. Bu durum overlap sendromu olarak bilinir.⁶ Bu sendromun olduėu ailede hastanın anneannesinde ve annesinde de uzun QT sendromu olup aynı genetik mutasyonu vardı. Aile aėacında ok sayıda ani lüm ykleri olan hastanın yapılan molekler genetik

alıŐmasında SCN5A geninde 4511.bazdan itibaren 9 bazda heterozigot delesyon grlmŐ olup bu deėiŐiklik 1505-1507 noktalarındaki 3 aminoasitin kaybına yol amaktaydı ve bu durum uzun QT sendromu ile iliŐkiliydi.

Bunun zerine hastaya ift odacıklı Maximo II DR (Medtronic Inc., Minneapolis, MN, USA) ICD, epikardiyal olarak implante edildi. BaŐlangıta ventrikler pacing threshold 0,5 V 0,5 msn de ayarlandı. R wave 11,9 mV, empedans 1102 ohm saptandı. Atrial threshold 1V 0,5 msn de, atrial pace empedans 1121 ohm olup, p wave 3,6 mV saptandı. RV defibrilasyon empedans 78 ohm olup defibrilasyon testi 15 joule ile baŐarılı oldu. Device VF tedavi cut-off deėeri 207 bpm idi. Detection ayarı 18/24 olarak ayarlandı.

ICD implantasyonunun yapıldıėı gn hastamız ok sık ICD Őokuna maruz kaldı. ICD cihaz incelemesinde bu Őokların T wave oversensing'e baėlı uygunsuz Őoklar olduėu anlaŐıldı (Őekil 2). ncelikle bir PAAC filmi ekilerek leadlerin yerinde olduėu anlaŐıldıktan sonra (Resim 1) ventrikler sensitivite biraz azaltıldı ancak T wave oversensing'e baėlı uygunsuz Őokları devam eden olgunun



ŐEKİL 1: Hastanın bazal EKG grntŐs.

TARTIŐMA

ICD implantasyonu hayati risk taşıyan aritmisi olan olgularda tedavinin önemli bir parçası olmakla birlikte bu hastalar uygunsuz şok tehlikesi ile karşı karşıyadırlar. Bu uygunsuz şoklar psikolojik bozukluklara, hayat kalitesinin düşmesine ve daha da önemlisi klinik sonuçların olumsuz olmasına yol açabilir.⁷⁻¹⁰ Ayrıca uygunsuz ICD şoku ile karşılaşan olgularda mortalite riskinin artmış olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur.¹¹⁻¹³

Asıl istenen hastanın güvenliğini tehlikeye atmadan hem uygun hem uygunsuz şok tedavisini azaltmaktır. Bu da uygun medikal tedavi, gelişmiş device programlaması ve ablasyon stratejileri ile yapılabilir. Beta bloker tedavisi hem supraventriküler aritmileri hem ventriküler aritmileri azaltan dolayısı ile şok sayısını azaltan uygun medikal tedavidir.

Yeni detection algoritmalarına rağmen primer ya da sekonder profilaktik ICD takılan olguların %2 si ilk yıl uygunsuz ICD şoklarına maruz kalırlar.¹⁴

Bu uygunsuz şokları önlemek için uygulanabilecek teknolojik olarak çeşitli uygulamalar vardır; anti taşikardi pacing, VT detection zamanının uzun ve gecikmiş tutulması ve cihazın yeni QRS vektör algoritmalarına göre ayırım yapabilme yeteneği artırılması gibi (Wavelet algoritması).^{15,16}

Yapılan çeşitli çalışmalarda uygunsuz şokların en sık sebebinin atrial fibrilasyon sonrası supraventriküler taşikardi olduğu görüldü.¹⁷ Uygunsuz şokların sebepleri içinde diğer bir sebep ventriküler oversensing'dir. Ventriküler oversensing oluşum mekanizmalarından biri de T wave oversensing'dir (TWOS).

T wave oversensing T dalgasının R dalgası gibi algılanması sonucu kalp hızının olduğunun 2 katı gibi gözükmesi sonrasında uygunsuz ICD şokuna yol açabilir. T wave oversensing ventriküler oversensingin en sık sebebidir. ICD hastalarda %14 oranında görülebilir¹⁸ ve bunun önceden öngörülmesi olası değildir.

T wave oversensing integre bipolar lead olan olgularda, kardiyomiyopati olgularda, uzun QT sendromlu yada kısa QT sendromlu hastalarda, Brugada sendromlu olgularda görülme riski artan bir durumdur.¹⁹⁻²² Ayrıca hiperkalemi gibi elektro-

lit imbalansında, iskemi, travma ve lead implantasyonu sonrası hasarlanmaya bağlı geçici T yüksekliğine bağlı meydana gelebilir.^{23,24}

Bizim vakamızda olduğu gibi özellikle uzun QT tip 3 sendromu olan olgularda yayvan ST segmenti ile beraber dar ve peak yapmış T dalgaları görülebilir.

Ventriküler sensitivitenin azaltılması, post-ventriküler sensing refraktör periyodun uzun ayarlanması, taşikardi zon detection intervalinin yükseltilmesi yada taşikardi detection hızının tahmini sinüs hızının 2 katının üzerine ayarlanması gibi noninvaziv yöntemlerle T wave oversensing'in üstesinden gelmeye çalışılır. Ancak bu yöntemlerle çoğu zaman başarılı olunması güçtür. Ayrıca bu yöntemlerle cihazın ventriküler taşikardi yada ventriküler fibrilasyona olan duyarlılığını da azaltmış olacağımızdan bu durumlara uygun zamanda müdahale etme olasılığını da azaltmış oluruz.

Bazı ICD programlarının dar QRS i geniş QRS ten ayırabilme özelliği kazandıran algoritmaları vardır.^{25,26} Bu da ritmin sinüs yada supraventriküler taşikardiyi tanımlamasına dolayısı ile T wave oversensing'in üstesinden gelmesine yardımcı olur.

Wavelet algoritması da >250 hızın üzerinde çalışmayacağından çözüm değildir.²⁶

Nadiren bazı vakalarda lead yerinin değiştirilmesi TWOS için çözüm olabilir.²⁷

Akıllı şoklama özelliği olan ve bizim uygulamamızda kullandığımız Medtronic Protecta gibi cihazlar QRS ile T dalgasını çok hassas bir şekilde ayırt edebilecek yazılıma sahiptir. Bunu yaparken ventriküler sensitiviteyi bozmadan yani VF saptama duyarlılığını azaltmadan bu problemi önler. Bu özellikler cihaza spesifiktir ve programlanamaz. Cihazları birbirinden ayıran detayların, özel tescilli olduğundan başka bir cihaza uygulanması mümkün olmamaktadır. Bu özellikle filtreleme setleri ve sistemi için de geçerlidir.²⁸

Biz de daha önce yayımlanmış yazılardakine benzer şekilde²⁸ T wave oversensing'in ICD cihazlarına spesifik olduğunu ve ICD cihazı değiştirildiği takdirde uygunsuz şokların önlenilebileceğini bu yazıda vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

- Ezekowitz JA, Armstrong PW, McAlister FA. Implantable cardioverter defibrillators in primary and secondary prevention: a systematic review of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med* 2003;138(6):445-52.
- Kraaier K, Starrenburg AH, Verheggen RM, van der Palen J, Scholten MF. Incidence and predictors of phantom shocks in implantable cardioverter defibrillator recipients. *Neth Heart J* 2013;21(4):191-5.
- Wijers SC, van der Kolk BY, Tuinenburg AE, Doevendans PA, Vos MA, Meine M. Implementation of guidelines for implantable cardioverter-defibrillator therapy in clinical practice: which patients do benefit? *Neth Heart J* 2013;21(6):274-83.
- Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008; 359(10):1009-17.
- Koneru JN, Swerdlow CD, Wood MA, Ellenbogen KA. Minimizing inappropriate or "unnecessary" implantable cardioverter-defibrillator shocks: appropriate programming. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4(5):778-90.
- Remme CA, Wilde AAM, Bezzina CR. Cardiac sodium channel overlap syndromes: different faces of SCN5A mutations. *Trends Cardiovasc Med* 2008;18(3):78-87.
- Opic P, Utens EM, Moons P, Theuns DA, van Dijk AP, Hoendermis ES, et al. Psychosocial impact of implantable cardioverter defibrillators (icd) in young adults with tetralogy of fallot. *Clin Res Cardiol Clin Res Cardiol* 2012; 101(7):509-19.
- Sweeney MO, Wathen MS, Volosin K, Abdalla I, DeGroot PJ, Otterness MF, et al. Appropriate and inappropriate ventricular therapies, quality of life, and mortality among primary and secondary prevention implantable cardioverter defibrillator patients: results from the pacing fast vt reduces shock therapies (painfree rx ii) trial. *Circulation* 2005;111(22): 2898-905.
- Daubert JP, Zareba W, Cannom DS, McNitt S, Rosero SZ, Wang P, et al. Inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in madit ii: frequency, mechanisms, predictors, and survival impact. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(14):1357-65.
- Van Rees JB, Borleffs CJ, de Bie MK, Stijnen T, van Erven L, Bax JJ, et al. Inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks: incidence, predictors, and impact on mortality. *J Am Coll Cardiol* 2011;57(5):556-62.
- Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008;359(10): 1009-17.
- Pacifico A, Ferlic LL, Cedillo-Salazar FR, Nasir Jr N, Doyle TK, Henry PD. Shocks as predictors of survival in patients with implantable cardioverter-defibrillators. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34(1):204-10.
- Moss AJ, Greenberg H, Case RB, Zareba W, Hall WJ, Brown MW, et al; Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-II (MADIT-II) Research Group. Long-term clinical course of patients after termination of ventricular tachyarrhythmia by an implanted defibrillator. *Circulation* 2004;110(25):3760-5.
- Schloss E, Auricchio A, Kurita T, Meijer A, Zweibel S, Alsmadi F, et al. PainFree SST trial primary results: low shock rates in patients with dual and triple chamber ICDs using novel detection algorithms. *Europace* 2013;15:ii16-ii7.
- Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, Moore SL, Lu F, Lee SW, et al; PREPARE Study Investigators. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter-defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the prepare (primary prevention parameters evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52(7): 541-50.
- Shome S, Li D, Thompson J, McCabe A. Improving contemporary algorithms for implantable cardioverter-defibrillator function. *J Electrocardiol* 2010;43(6):503-8.
- Daubert JP, Zareba W, Cannom DS, McNitt S, Rosero SZ, Wang P, et al; MADIT II Investigators. Inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in MADIT II: frequency, mechanisms, predictors, and survival impact. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(14): 1357-6.
- Weretka S1, Michaelsen J, Becker R, Karle CA, Voss F, Hilbel T, et al. Ventricular oversensing: A study of 101 patients implanted with dual chamber defibrillators and two different lead systems. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003;26(1 Pt 1):65-70.
- Alizadeh A, Haghjoo M, Arya A, Fazelifar AF, Alasti M, Bagherzadeh AA, et al. Inappropriate ICD discharge due to T-wave oversensing in a patient with the Brugada syndrome. *J Interv Card Electrophysiol* 2006;15(1):65-8.
- Washizuka T, Chinushi M, Tagawa M, Kasai H, Watanabe H, Hosaka Y, et al. Inappropriate discharges by fourth generation implantable cardioverter defibrillators in patients with ventricular arrhythmias. *Jpn Circ J* 2001;65(11): 927-30.
- Stix G, Bella PD, Carbuicchio C, Schmidinger H. Spatial and temporal heterogeneity of depolarization and repolarization may complicate implantable cardioverter defibrillator therapy in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;11(5):516-21.
- Schimpf R, Wolpert C, Bianchi F, Giustetto C, Gaita F, Bauersfeld U, et al. Congenital short QT syndrome and implantable cardioverter defibrillator treatment: Inherent risk for inappropriate shock delivery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14(12):1273-7.
- Barold SS, Falkoff MD, Ong LS, Heinle RA. Oversensing by single chamber pacemakers: Mechanisms, diagnosis, and treatment. *Cardiol Clin* 1985;3(4):565-85.
- Yokoyama M, Wada J, Barold SS. Transient early T wave sensing by implanted programmable demand pulse generator. *Pacing Clin Electrophysiol* 1981;4(1):68-74.
- Kaup HJ, Hexamer M, Werner J. Morphological detection algorithms for the automatic implantable cardioverter/defibrillator (AICD). *Biomed Tech (Berl)* 2004;49(11):306-10.
- Klein GJ, Gillberg JM, Tang A, Inbar S, Sharma A, Unterberg-Buchwald C, et al; Worldwide Wave Investigators. Improving SVT discrimination in single-chamber ICDs: A new electrogram morphology-based algorithm. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17(12):1310-9.
- Hsu SS, Mohib S, Schroeder A, Deger FT. T wave oversensing in implantable cardioverter defibrillators. *J Interv Card Electrophysiol* 2004; 11(1):67-72.
- Gilliam FR, 3rd. T-wave oversensing in implantable cardiac defibrillators is due to technical failure of device sensing. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17(5):553-6.

Pericardial Effusion and Compression of the Right Ventricle Due to Hyperplasia of the Thymus in a Two-Month-Old Female Patient: Original Image

İki Aylık Kız Hastada Timus Hiperplazisine Bağlı Sağ Ventrikül Basısı ve Perikardiyal Effüzyon

Yılmaz YOZGAT,^a
Mustafa DEMİROL,^a
Şenay ÇOBAN,^a
Cem KARADENİZ,^a
Rahmi ÖZDEMİR,^a
Hikmet Tekin NACAROĞLU,^a
Timur MEŞE,^a
Nurettin ÜNAL^a

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

Geliş Tarihi/Received: 18.07.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 24.11.2015

This article was presented as a poster
10th International Congress of
Update in Cardiology and
Cardiovascular Surgery,
13-16, March, 2014, Antalya, Turkey.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yılmaz YOZGAT
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
yozgatyilmaz@yahoo.com

Key Words: Pericardial effusion;
thymic hyperplasia

Anahtar Kelimeler: Perikardiyal effüzyon;
timus hiperplazisi

Pediatr Heart J 2015;2(3):157-8

Copyright © 2015 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Cerrahisi Derneği

The thymus gland in different sizes and shapes can be seen in chest x-ray up to 3 years old. The thymus tissue is a very soft tissue that diminishes during inspiration and expands during expiration. The compression of heart due to massive thymus hiperplasia have not been reported in the literature.

A two-month-old girl was referred to our clinic with the heart murmur and cardiomegaly on chest radiograph. Echocardiographic examination revealed a small secundum atrial septal defect, pericardial effusion (7 mm), and compression of right ventricular free wall due to the thymic hyperplasia (Figure 1). MRI is superior to CT imaging for visualizing the thymus and differentiating it from the surrounding soft tissue.¹ MRI of the thorax showed massive thymic hyperplasia (Figure 2). Mana-

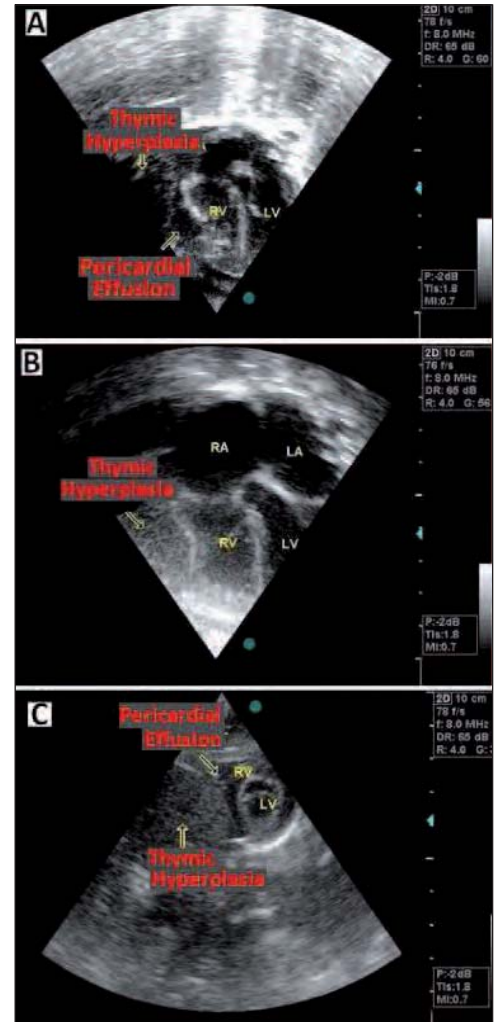


FIGURE 1: Transthoracic echocardiogram in Apical four chamber view (A, B) and parasternal short axis view (C) showing compression of right ventricular free wall due to massive thymic hyperplasia.



FIGURE 2: MRI of thorax showing pericardial effusion and compression of the right ventricular free wall due to the thymic hiperplasia.

gement of thymic hyperplasia is controversial. When the patient is asymptomatic and is less than two years of age, thymic hyperplasia generally regresses.²

On follow up at 6 months of age, thymic hyperplasia was still present and thymus was compressing the right ventricular free wall; however, we did not observe right ventricular outflow tract obstruction or pericardial effusion.

REFERENCES

1. Siegel MJ, Glazer HS, Wiener JL, et al. Normal and abnormal thymus in childhood: MR imaging. *Radiology* 1989; 172: 367-371.
2. Altar Z, Muraji T, Matsumoto Y, et al. Malignant mesenchymoma of the mediastinum initially presenting as benign thymic hyperplasia. *Pediatr Surg Int*. 1988;4:56-8.

Differentiation of Restrictive Cardiomyopathy and Constrictive Pericarditis in A Seven-Year-Old Child with Biatrial Dilatation: Use of Intracardiac Pressure Tracings: Letter to the Editor

Biatriyal Genişlemesi Olan Yedi Yaşındaki Çocuk Hastada Restriktif Kardiyomiyopati ve Konstriktif Perikardit Ayrımında İntrakardiyak Basınç Trasesinin Kullanımı

Yılmaz YOZGAT,^a
Hikmet Tekin NACAROĞLU,^a
Mustafa DEMİROL,^a
Şenay ÇOBAN,^a
Cem KARADENİZ,^a
Rahmi ÖZDEMİR,^a
Timur MEŞE^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
İzmir Dr. Behcet Uz Children's Hospital,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 18.07.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 23.08.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yılmaz YOZGAT
İzmir Dr. Behcet Uz Children's Hospital,
Department of Pediatric Cardiology, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
yozgatyilmaz@yahoo.com

Key Words:

Restrictive cardiomyopathy;
constrictive pericarditis

Anahtar Kelimeler:

Restriktif kardiyomiyopati;
konstriktif perikardit

Pediatr Heart J 2015;2(3):159-60

Copyright © 2015 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği

Restrictive cardiomyopathy (RCMP) and constrictive pericarditis (CP) are two similar entities causing difficulty and delay in diagnosis. Echocardiography and computed tomography (CT) of the thorax are the most widely used modalities in the differential diagnosis and guidance of therapy. A 7-year-old male patient with biatrial dilatation was admitted for discrimination of RCMP/ CP (Figure 1).

Biatrial dilatation was detected on electrocardiography, normal systolic function, biatrial dilatation, grade 1-2 mitral valve insufficiency were detected on echocardiography, restrictive diastolic filling pattern was detected with PW doppler (mitral E/A>2, mitral E deceleration time <150 msec). Mitral E was 10 cm/sec with PW doppler tissue doppler. Respiratory change in mitral E wave was measured as 12% with PW doppler. Pericardial thickening was not detected on CT of the thorax. Biatrial dilatation and restrictive filling pattern may be seen both in CP and RCMP. In literature, <10% change in mitral E wave is interpreted in favor of RCMP, >15% in favor of CP.¹ In tissue doppler imaging, <8 cm/sec mitral E wave is interpreted in favor of RCMP, >12 cm/sec in favor of CP.^{2,3} Absence of pericardial thickening on CT of the thorax does not exclude the diagnosis of CP.⁴

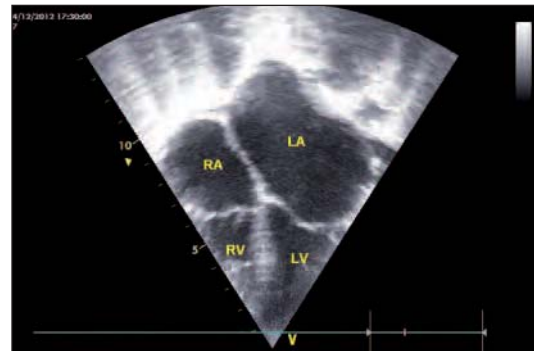


FIGURE 1: Echocardiography showing biatrial dilatation in a 7-year-old male child.

Echocardiography and CT of the thorax findings were not beneficial and cardiac catheterization was planned. A parallel pressure recording set was arranged and both left and right heart chambers were recorded simultaneously. Simultaneous systolic pressure tracings from left and right ventricles showed a parallel pattern in the form of a reduction during inspiration and increase during expiration (respiratory concordance) (Figure 2). End-diastolic pressures of left heart chambers were found to be 5 mmHg greater than that of right heart chambers. With these findings, the patient was diagnosed with RCMP and managed accordingly. He was lost on month 5 of the follow-up due to sudden cardiac arrest at home.

Death is the most feared outcome in children with RCMP and CP. Children diagnosed with RCMP are directed for cardiac transplantation as the only solution, whereas appropriately timed surgery provides a chance for cure for patients with CP. Therefore, when confronted with a differential

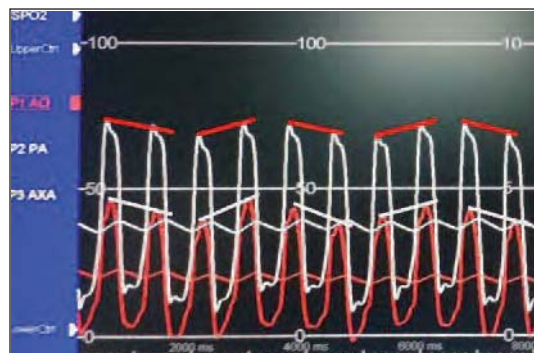


FIGURE 2: Cardiac catheterization showing a parallel pressure pattern as a reduction in inspiration and an increase in expiration on systolic pressure tracings obtained simultaneously from both ventricles during cardiac catheterization (respiratory concordance).

diagnosis between RCMP and CP, every effort should be made for early establishment of the definitive diagnosis. Besides echocardiography and other imaging methods, cardiac catheterization and pressure recording techniques can provide significant benefits.

REFERENCES

1. Rajagopalan, N, Garcia, MJ, Rodriguez, L, et al. Comparison of new Doppler echocardiographic methods to differentiate constrictive pericardial heart disease and restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001; 87:86.
2. Ha, JW, Oh, JK, Ling, LH, et al. Annulus paradoxus: transmitral flow velocity to mitral annular velocity ratio is inversely proportional to pulmonary capillary wedge pressure in patients with constrictive pericarditis. *Circulation* 2001; 104:976.
3. Talreja, DR, Edwards, WD, Danielson, GK, et al. Constrictive pericarditis in 26 patients with histologically normal pericardial thickness. *Circulation* 2003; 108:1852.
4. Choi JH, Choi JO, Ryu DR, et al. Mitral and tricuspid annular velocities in constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: correlation with pericardial thickness on computed tomography. *JACC Cardiovasc Imaging* 2011; 4:567.

Arrhythmogenic Side-Effect of Glucagon in a Male Newborn: Letter to the Editor

Erkek Yenidoğan Bebekte Glukagonun Aritmojenik Yan Etkisi

Yılmaz YOZGAT,^a
Özgür OLUKMAN,^b
Mustafa DEMİROL,^a
Şenay ÇOBAN,^a
Cem KARADENİZ,^a
Rahmi ÖZDEMİR,^a
Hikmet Tekin NACAROĞLU,^a
Timur MEŞE,^a
Nurettin ÜNAL^a

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

^bNeonatology,

İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 19.08.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 27.08.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Yılmaz YOZGAT
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
Clinic of Pediatric Cardiology,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
yozgatyilmaz@yahoo.com

Key Words: Glucagon;

arrhythmogenic side-effect; newborn

Anahtar Kelimeler: Glukagon;

aritmogenik yan etki; yenidoğan

Pediatr Heart J 2015;2(3):161-2

Copyright © 2015 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Cerrahisi Derneği

In recent years glucagon has been widely used in the treatment of resistant hypoglycemia in newborns with hyperinsulinism.^{1,2} Hypotension, severe hyponatremia, thrombocytopenia, erythema necrolyticum migrans, vomiting, and respiratory distress are the rare side effects of the drug.^{3,4} There has been no report in the literature on the arrhythmogenic side-effect of glucagon in the newborn.

A male newborn presenting with severe hypoglycemia was referred to our center. He was born to a 22-year-old eclamptic mother by cesarean delivery after 39 weeks of pregnancy. In the physical examination, the patient's weight was 2330 g (<3P), heart rate of 139 bpm, and arterial blood pressure 83/53 mm Hg. Considering the patient's blood glucose level of 28 mg/dL on admission, glucose infusion in increasing doses was started. The final rate of infusion was 19.5 mg/kg/min. In view of his concurrent blood glucose/insulin ratio of 0.5 (<4), the case was diagnosed to have hyperinsulinism and accepted as a case of resistant hypoglycemia.

Glucagon infusion was started at a dose of 10 mg/kg/min following an initial intravenous dose of 300 mcg/kg. Upon no correction of hypoglycemia after 4 hours of infusion, the dose of the drug was increased to 20 mg/kg/min. After 10-minute infusion at this dose, the heart rate of the patient rose to 200 beats/min. The sinus rhythm on electrocardiogram plus a heart rate of 200 beats/min led us to the diagnosis of sinus tachycardia caused by glucagon infusion (Figure 1).

The echocardiogram of the patient was normal. Propranolol 1 mg/kg/dose in 3 doses was planned as addition to glucagon. Following the administration of



FIGURE 1: Electrocardiogram showing sinus tachycardia of 200 per minutes.

the first dose of propranolol, the heart rate fell down to 120 beats/min at hour 2, to 110 beats/min at hour 4, and to 80 beats/min at hour 6. Upon development of sinus bradycardia in the patient, the second dose of propranolol was not given, and the drug was cut off. The sinus bradycardia lasted 4 hours (70-80 beats/min). Twelve hours after the first dose of propranolol the heart rate returned to normal with 130 beats/min. The glucagon infusion was given one more day as the heart rate

ranged between 120 and 160 beats per minute. When the blood glucose started to continue above 40 mg/dL, glucagon was gradually decreased and discontinued. The patient was discharged with cure after one week.

There are reports in the literature on tachyarrhythmia in adults caused by glucagon.⁵ To the best of our knowledge, our patient is the first newborn case showing sinus tachycardia secondary to glucagon treatment.

REFERENCES

1. Sweet CB, Grayson S, Polak M. Management Strategies for Neonatal Hypoglycemia. *J Pediatr Pharmacol Ther.* 2013 Jul;18(3):199-208.
2. Miralles RE, Lodha A, Perlman M, Moore AM. Experience with intravenous glucagon infusions as a treatment for resistant neonatal hypoglycemia. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002;156(10):999-1004.
3. Belik J, Musey J, Trussell RA. Continuous infusions of glucagon induces severe hyponatremia and thrombocytopenia in premature infants. *Pediatrics.* 2001;107(3):595-597.
4. Wald M, Lawrenz K, Luckner D, et al. Glucagon therapy as a possible cause of erythema necrolyticum migrans in two neonates with persistent hyperinsulinaemic hypoglycemia. *Eur J Pediatr.* 2002;161(11):600-603.
5. IJ Jaca. Glucagon. First report of paroxysmal supraventricular tachycardia in an elderly patient: case report. A. 76-year-old woman. *Reactions Weekly,* 2002, Volume: 921, Issue 1, 8-8

AEPC Teaching Course: Fetal Cardiology

18-20 Şubat 2016, Varşova - Polonya

12. Uluslararası Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahide Yenilikler Kongresi

10-13 Mart 2016, Sueno Belek Kongre Merkezi, Antalya - Türkiye

15. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

13-16 Nisan 2016, Titanic Lara Otel - Belek/Antalya - Türkiye

AEPC 2016 - 50th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology

1-4 Haziran 2015, Roma - İtalya



PEDIATRIC HEART JOURNAL

YAZARLARA

MAKALE GÖNDERMEK İÇİN

Pediatric Heart Journal'e makale göndermek için; www.turkpedkar.org.tr adresindeki "Online Makale" linkini tıklayınız (Yalnızca bu yolla gönderilen makaleler işleme alınmaktadır). Makalelerinize 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, ayrıncı tanılar, 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

BİLİMSSEL SORUMLULUK

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

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

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

ETİK SORUMLULUK

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

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

BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

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

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

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

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

- Makalelerin biyoistatistiksel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAZIM DİLİ YÖNÜNDEN DEĞERLENDİRME

Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir.

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

İngilizce makaleler ve İngilizce özetler, 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 tıp literatürünü de içine alacak şekilde hazırlanabilir. Yazının o konu ile ilgili basılmış yayınlarının olması özellikle tercih nedenidir.

Yapısı:

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

- Konu ile ilgili başlıklar

- Kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

Cerrahi Teknik: Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

YAZIM KURALLARI

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

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

ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

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

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

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

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

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

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

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

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

ANAHTAR KELİMELER:

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

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

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

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

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

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

Sadece on-line yayınlar için;

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstır.

İletişim:

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

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

INFORMATION FOR AUTHORS

SUBMITTING AN ARTICLE

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

GENERAL INFORMATION

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

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

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

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

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

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

EDITORIAL POLICIES

SCIENTIFIC RESPONSIBILITY

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

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

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

ETHICAL RESPONSIBILITY

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

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

STATISTICAL EVALUATION

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

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

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

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

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

LANGUAGE

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

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

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

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

COPYRIGHT STATEMENT

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

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

CATEGORIES OF ARTICLES

The *Journal* publishes the following types of articles:

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

- Text with 300 words, original images, references

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

Content:

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

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

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

MANUSCRIPT PREPARATION

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

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

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

FIGURES, PICTURES, TABLES AND GRAPHICS:

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

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

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

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

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

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

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

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

KEY WORDS:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Communication:

Address : Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society
Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, Ankara/Turkey

Phone : +90 0312 212 02 00

Fax : +90 0312 212 02 00

E-mail : turkpedkar@gmail.com

Web : www.turkpedkar.org.tr

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