



# 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. Alpaz 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. Tevfik 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. Zuhar 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 BİNNETOĞLU, *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 DİNDAR, *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. Gülendaml 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. ſükrü MERCAN, Türkiye  
Dr. Timur MEſE, Türkiye  
Dr. Sadık Kıvanç METİN, Türkiye  
Dr. Nazmi NARİN, Türkiye  
Dr. Kemal NIſLİ, Türkiye  
Dr. Dursun ODABAſ, Türkiye  
Dr. M. Burhan OFLAZ, Türkiye  
Dr. Deniz OĞUZ, Türkiye  
Dr. Levent OKTAR, Türkiye  
Dr. Faik Fevzi OKUR, Türkiye  
Dr. Vedat OKUTAN, Türkiye  
Dr. ſeref OLGAR, Türkiye  
Dr. Haſım OLGUN, Türkiye  
Dr. Bülent ORAN, Türkiye  
Dr. Öztekin OTO, Türkiye  
Dr. Burhan ÖCAL, Türkiye  
Dr. Ender ÖDEMİſ, 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 ÖZİſİK, Türkiye  
Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Türkiye  
Dr. Kazım ÖZTARHAN, Türkiye  
Dr. Funda ÖZTUNÇ, Türkiye  
Dr. İsa ÖZYILMAZ, Türkiye  
Dr. Arif Ruhi ÖZYÜREK, Türkiye  
Dr. Feyza Ayeſenur 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 SARITAſ, Türkiye  
Dr. Türkay SARITAſ, 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 ſAHİN, Türkiye  
Dr. Ahmet ſAſMAZEL, Türkiye  
Dr. Berna ſAYLAN ÇEVİK, Türkiye  
Dr. Iſık ſENKAYA SİĞNAK, Türkiye  
Dr. İrfan TAſOĞLU, Türkiye  
Dr. Vedide TAVLI, Türkiye  
Dr. Emin TİRELİ, Türkiye

Dr. N.Kürſad 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. ſevket 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 YALÇINBAſ, Türkiye  
Dr. Taner YAVUZ, Türkiye  
Dr. Talat Mesud YELBUZ, Germany  
Dr. Ayſe YILDIRIM, Türkiye  
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, Türkiye  
Dr. Iſıl YILDIRIM BAſTUHAN, 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

## THE OWNER ON BEHALF OF

## TURKISH PEDIATRIC CARDIOLOGY AND CARDIAC SURGERY SOCIETY

Dr. Nazmi NARİN

### MANAGING CLERICAL DIRECTOR

Dr. Nazmi NARİN

### ADDRESS FOR MANAGEMENT

Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society

Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA

Phone : (0312) 212 02 00

Fax : (0312) 212 02 00

web : www.turkpedkar.org.tr

e-mail : turkpedkar@gmail.com

### PUBLICATION TYPE AND PERIODS

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

Local periodic publication.

### CHANGE OF ADDRESS

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

### COPYRIGHT

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

### PUBLISHING HOUSE-PUBLISHER

Ortadoğu Advertisement Presentation Publication Tourism

Education Construction Industry and Trade Co. (Türkiye Klinikleri)

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

Phone : +90 312 286 56 56

Fax : +90 312 220 04 70

e-mail : info@turkiyeklinikleri.com

web : www.turkiyeklinikleri.com

Basıma verilmiş tarihi: 18.08.2016

ISSN: 2148-4910

Online ISSN: 2458-7591



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 3 Sayı No 1 Yıl Year 2016

## İÇİNDEKİLER CONTENTS

### ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

- 1 **Reliable Myocardial Protection in Congenital Heart Disease with Aortic Clamp Times Exceeding 100 Minutes**  
Aort Klemp Süresi 100 Dakika ve Üzerinde Olan Konjenital Kalp Hastalıklarında Güvenli Myokard Koruması  
*Bülent SARITAŞ, Emre ÖZKER, Uygur YÖRÜKER, Can VURAN, Özlem SARISOY, Rıza TÜRKÖZ, Canan AYABAKAN, Kürşad TOKEL*
- 7 **Fetal İntrakardiyak Ekojenik Odak; Doğuştan Kalp Hastalıkları ve Anöploid İlişkisi, Tek Merkez Deneyimi**  
Fetal Intracardiac Echogenic Focus; Association with Congenital Heart Defects and Aneuploidy, Single Centre Experience  
*Ayşe ŞİMŞEK, Özlem TURAN, Tülay DEMİRCAN, Nurettin ÜNAL*

### OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 13 **Kardiyojenik Şoktaki Ağır Miyokarditli Hastanın Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu Altında Tedavisi ve Sonrasında Başarılı Supraventriküler Taşikardi Ablasyonu**  
Successful Ablation of Supraventricular Tachycardia After Treatment with Extracorporeal Membrane Oxygenation in a Patient with Severe Myocarditis and Cardiogenic Shock  
*Hacer KAMALI, Bekir KAYHAN, Celal AKDENİZ, Abdullah ERDEM, Volkan TUZCU*
- 19 **Cardiac Involvement in Friedreich's Ataxia: Case Report of 3 Siblings**  
Friedreich Ataksisi'nde Kalp Tutulumu: 3 Kardeş, Olgu Sunumu  
*Pelin AYYILDIZ, Taner KASAR, Elif YILMAZ GÜLEÇ, Alper GÜZELTAŞ, Yakup ERGÜL*

- 23 **Nadir Bir Konjenital Anomali: Siyam İkizlerinin Paylaştıkları Tek Kalp**  
A Rare Congenital Anomaly: Siamese Twins Share One Heart  
*Sezen UGAN ATİK, Levent SALTİK, Reyhan DEDEOĞLU, Selman GÖKALP, Ayşe Güler EROĞLU*
- 28 **Rezidu Aortopulmoner Pencerenin Transkateter Teknikle Kapatılması**  
Transcatheter Closure of Residual Aortopulmonary Window: Case Report  
*Yasemin ÖZDEMİR ŞAHAN, Sibel BOZABALI, Reşit Ertürk LEVENT, Arif Ruhi ÖZYÜREK*
- 32 **Two Rare Entities: Single Ventricle with Persistent Truncus Arteriosus Type II: Case Report**  
İki Nadir Birliktelik: Tek Ventrikül ve Trunkus Arteriosus Tip II  
*Serkan Fazlı ÇELİK, Cemşit KARAKURT, Özlem ELKIRAN*
- 36 **Transkateter Atriyal Septal Defekt Kapatılması Sırasında, Korkutan Akut Koroner İskemi Gelişimi**  
During Transcatheter Atrial Septal Defect Closure, Fear of Acute Coronary Ischemia  
*Pınar DERVİŞOĞLU, Mustafa KÖSECİK*
- 39 **Çakmak Gazı İnhalasyonuna Bağlı Akut Miyoperikardit**  
Acute Myopericarditis Induced by Lighter Gas Inhalation: Case Report  
*Onur Çağlar ACAR, Mecnun ÇETİN, Serdar EPÇAÇAN, Abdurrahman ÜNER*
- 42 **Complete Atrioventricular Septal Defect and Cor Triatriatum Repair in an Adolescent Patient: An Unusually Delayed Case**  
Adölesan Bir Hastada Komplet Tip Atrioventriküler Septal Defekt ve Cor Triatriatum Onarımı: Gecikmiş Bir Sıradışı Vaka  
*Koray AK, Elif DEMİRBAŞ, Nilüfer ÇETİNER, Figen AKALIN, Selim İSBİR, Sinan ARSAN, Adnan ÇOBANOĞLU*
- 45 **Asemptomatik Preeksitasyonlu Çocukta Ölümcül Ritim Bozukluğu**  
Fatal Arrhythmia in an Asymptomatic Child with Intermittent Preexcitation  
*Serhat KOCA, Feyza Ayşenur PAÇ, Ajda MIHÇIOĞLU, Denizhan BAĞRUL, Serkan ÇAY*
- 49 **Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta and a Ruptured Tricuspid Valve Tendinous Chord**  
Sağ Pulmoner Arterin Asendan Aortadan Çıkış Anomalisi ve Triküspid Kapak Korda Rüptürü  
*Hüsnü Fırat ALTIN, Erkut ÖZTÜRK, Nihat CİNE, Ali Rıza KARACI, İhsan BAKIR*

BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS

# Reliable Myocardial Protection in Congenital Heart Disease with Aortic Clamp Times Exceeding 100 Minutes

## Aort Klemp Süresi 100 Dakika ve Üzerinde Olan Konjenital Kalp Hastalıklarında Güvenli Myokard Koruması

Bülent SARITAŞ,<sup>a</sup>  
Emre ÖZKER,<sup>a</sup>  
Uygar YÖRÜKER,<sup>a</sup>  
Can VURAN,<sup>a</sup>  
Özlem SARISOY,<sup>b</sup>  
Rıza TÜRKÖZ,<sup>a</sup>  
Canan AYABAKAN,<sup>b</sup>  
Kürşad TOKEL<sup>b</sup>

Departments of  
<sup>a</sup>Cardiovascular Surgery,  
<sup>b</sup>Pediatric Cardiology,  
Başkent University İstanbul Hospital,  
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 24.02.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 18.04.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Bülent SARITAŞ  
Başkent University İstanbul Hospital,  
Department of Cardiovascular Surgery,  
İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
bsaritas@hotmail.com

**ABSTRACT Objective:** We retrospectively investigated the cardioplegic solution and our delivery method which we used in complex congenital heart operations with long aortic cross clamp times (ACCT). **Material and Methods:** Eighty patients had ACCT of 100 minutes or more. The cardioplegia were administered every 20 minutes in Group 1 (n=48) and every 15 minutes in Group 2 (n=32). Moderate hypothermic intermittent antegrade blood cardioplegia with minicardioplegia technique was used in all our patients. **Results:** The inotropic score in Group I was higher than that in Group 2 (p=0.04). The patients in Group I needed longer ventilator support and had longer durations of intensive care unit (ICU) and hospital stay (p<0.05). The ejection fraction (EF) values decreased from 77±10% to 61±15% in Group I (p=0.04); however, the EF values were not different postoperatively in Group II (preoperative 72.8±12%; postoperative 70.5±12%) (p=0.06). The hospital mortality was higher in Group I 27% (n=13) than in Group II (12.5%, n=4) (p=0.037). **Conclusions:** Moderate hypothermic blood cardioplegia administered with 15-minute intervals provides better myocardial protection than 20-minute intervals in cases with ACCT exceeding 100 minutes.

**Key Words:** Congenital heart disease; myocardial protection; heart failure

**ÖZET Amaç:** Aort klemp süresi uzun olan kompleks konjenital kalp ameliyatlarında uygulamış olduğumuz kardiyoplejik solüsyonu ve metodu retrospektif olarak inceledik. **Gereç ve Yöntemler:** Seksen hastada aort klemp süresi 100 dakika ve üzerindeydi. Grup I (n=48) de kardiyopleji 20 dakikada bir Grup II (n=32) de ise 15 dakikada bir uygulandı. Orta dereceli hipotermi uygulandı. Minikardiyopleji yöntemi ile aralıklı antegrad kan kardiyoplejisi kullanıldı. **Bulgular:** İnotrop skorları Grup I'de daha yüksekti (p=0,04). Grup I'deki hastalar daha uzun süre ventilator desteğine ihtiyaç göstermiş olup, yoğun bakımda ve hastanede kalış süreleri daha uzundur (p<0,05). Grup I'de ejeksiyon fraksiyonu %77±10'dan %61±15'e geriledi (p=0,04). Grup II'de ise ejeksiyon fraksiyonu değişmedi. Hastane mortalitesi Grup I'de %27 (n=13), Grup II'de ise %12,5 (n=4) olarak tespit edildi (p=0,037). **Sonuç:** Aort klemp süresi 100 dakika ve üzerinde olan hastalarda 15 dakikalık aralıklarla verilen orta dereceli kan kardiyoplejisi daha iyi bir myokard koruması sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital kalp hastalığı; miyokard koruması; kalp yetmezliği

**Pediatr Heart J 2016;3(1):1-6**

Cardioplegic arrest is frequently used in cardiac surgery in order to provide preservation of myocardial functions, a bloodless operative field and to allow rapid resumption of contractile activity at the end of the procedure. Cardioplegic arrest is much more preferred in congenital heart operations where intracardiac repair is usually needed. On the other hand, despite the advances in both surgical techniques and in cardioplegic



solutions, perioperative myocardial damage and the related low cardiac output are the main causes of morbidity and mortality in congenital cardiac operations which have long aortic cross clamp times (ACCT).<sup>1-4</sup>

There is no unique technique of myocardial protection. Currently, blood cardioplegia is the most frequently employed method to achieve efficient myocardial protection. However, the frequency of cardioplegia application during the procedure, its content and application methods (tepid or cold, antegrade or retrograde, continuous or intermittent) differ among many centers.<sup>5-11</sup> In this study, the outcome of congenital cardiac operations was retrospectively compared with respect to ACCT where the threshold value was set at 100 minutes.

## MATERIAL AND METHODS

Among 1376 patients with congenital heart disease operated between 2007 and 2013, the ACCT was longer than 100 minutes in 5.8% (n=80). The perioperative symptoms in these 80 patients were retrospectively examined. The patients were divided into two groups. The cardioplegia were administered every 20 minutes in Group 1 (n=48) and every 15 minutes in Group 2 (n=32). Perioperative values of the two groups were compared with respect to diagnosis, operations, age, body weight, perioperative left ventricular ejection fractions (LVEF), fractional shortening (FS), ACCT, cardiopulmonary bypass time (CPBT), inotropic support in intensive care unit (ICU), ventilatory support time, ICU stay time, hospital stay time and early hospital mortality.

The study was approved by the institutional ethics committee. All authors have read and approved the manuscript. There is no conflict of interest concerning this paper.

## INOTROPIC SCORE

The inotropic scores [IS=dopamine dose ( $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) + dobutamine dose ( $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) + 100 x epinephrine dose ( $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) + 10 x milrinone dose ( $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ )] of the patients were recorded.<sup>12,13</sup> The inotrope doses were calculated as the mean of the

inotrope doses administered in the initial postoperative 24 hours.

## TECHNIQUE

In our clinic, we use intermittent blood cardioplegia administered with minicardioplegia method, as defined previously.<sup>5</sup> The method was first described by Menasche and colleagues.<sup>6</sup> Until May 2009, the cardioplegia interval had been 20 minutes, but then it was changed to 15 minutes. In cases with aortotomy, the cardioplegia was selectively administered through the coronary ostia. When there is no need for deep hypothermia, moderate hypothermia (28-33 °C) is used as systemic body and cardioplegia temperature. Dopamine infusion was initiated before the cardiopulmonary bypass was terminated. In cases where adequate hemodynamic status could not be maintained, dobutamine and adrenalin infusions were initiated, except for the arterial switch cases in which milrinone was routinely used instead of dobutamine.

## ECHOCARDIOGRAPHIC EVALUATION AND FOLLOW UP

All patients underwent echocardiographic evaluation prior to surgery and on the postoperative 1<sup>st</sup> week. The LVEF and FS values at discharge and at 1 week after discharge were recorded. The patients were followed up every 6 months unless there is any clinical problem. The mean follow up was 28±21 months.

## RESULTS

The patients' diagnoses and operations are listed in Table 1. In the majority of the patients, the diagnosis was transposition of the great arteries (TGA). All patients with simple TGA having abnormal coronary artery patterns required patch augmentation or recross-clamping for immediate coronary revision which led to prolonged ACCT. In patients with TGA and ventricular septal defect with aortic coarctation, the aortic coarctations were repaired with selective cerebral and myocardial perfusion. There was mismatch between the diameters of proximal neo-aorta and distal aorta in this latter group of patients.



**TABLE 1:** The diagnosis and performed operations.

Diagnose	Grup I (n=48)		Grup II (n=32)		p*
	Operation		Operation		
TGA,n	6	ASO (n=6)	4	ASO (n=4)	0.06
TGA+VSD,n	14	ASO (n=14)	10	ASO (n=10)	0.07
TGA+VSD+AC,n	6	ASO (n=6)	4	ASO (n=4)	0.06
TGA+VSD+PS,n	9	ASO (n=4) Rastelli (n=3) Nikaidoh (n=2)	6	ASO (n=3) Rastelli (n=2) Nikaidoh (n=1)	0.06
Aortic stenosis	3	(Ross operation)	1	(Ross operation)	0.07
CAVSD,n	2		1		0.08
DORV,n	1		2		0.08
TA,n	2		1		0.07
VSD+PA,n	4		2		0.06
TOF,n	1		1		0.09
Total	48		32		

Data are presented as number

\* Mann Whitney U test, Group I vs Group II with respect to operation type.

AK: Aortic coarctation, ASO: Arterial switch operation, CAVSD: Complete atrioventricular septal defect. DORV: Double outlet right ventricle, PA: Pulmonary atresia, PS: Pulmonary stenosis, TA: Truncus arteriosus, TGA: Transposition of the great arteries, TOF: Tetralogy of Fallot, VSD: Ventricular septal defect.

**TABLE 2:** Postoperative values in the intensive care unit.

	Grup I	Grup II	p*
Inotropic score (mean)	15	10	0.04
<10, n	4	17	0.03
10-14, n	19	8	0.04
15-19, n	17	6	0.04
20-24, n	7	1	0.04
>25, n	1	0	0.07
LVAD	2	1	0.07
Entubation time, h	76±24	28±11	0.04
ICU time, day	13 ±9	3,4±6	0.03
Hospital stay time, day	20 ±17	9 ±11	0.04

LVAD; Left ventricular assist device.

Data are presented as mean±SD and number

\* Mann Whitney U test.

There was no statistical difference between the two groups in terms of performed operations. The mean age and body weight of the groups were 15.8± 28 months and 7.5±6 kg in Group I, and 14.9±19 months and 7.2±4 kg in Group II, respectively. The difference between two groups was statistically insignificant.

The patients that needed positive inotropic support in the postoperative term are shown in Table 2. Group I needed significantly more inotropic support than did Group II (p<0.05). The mean IS in Group II was significantly less than that in Group I (p<0.05). There was no difference between the two groups in terms of left ventricular assist device requirement. The patients in Group I needed longer ventilatory support and had longer durations of ICU and hospital stay (p<0.05) (Table 2).

The preoperative EF and FS values are identical in the two groups (Table 3). When the postoperative values are compared, there is significant decrease in both values in Group I, whereas the values remained almost the same in Group II (p=0.03 and 0.04). There was not any statistically significant difference between the two groups.

The overall hospital mortality was 21.2% (n=17). There were 13 deaths in Group I, corresponding to a mortality rate of 27%, whereas there were 4 deaths in Group II, which corresponded to a mortality rate of 12.5%. The mortality rates were significantly different between the two groups (p=0.037). Most of the mortalities in the two groups were related to low cardiac output (Table 4).

## DISCUSSION

We use intermittent moderate hypothermic blood cardioplegia in all congenital cardiac operations. However, we changed the cardioplegia interval from 20 to 15 minutes after 2009. We obtained better clinical outcomes with moderate hypothermic

**TABLE 3:** Perioperative echocardiographic values.

	Grup I		Grup II		P1*	P2**	P3**
	Preop	Postop	Preop	Postop			
EF,%	77±10	61±15	72.8±12	70.5±12	0.03	0.04	0.06
FS,%	44±12	34±8	40.8±9	40.4±10	0.04	0,04	0.07
ACT, m	111±33		109±21		0.06		
CPB, m	170±41		167±33		0.07		

Data are presented as mean±SD and proportions.

\*Mann Whitney U test, p1; Group I vs Group II with respect to postoperative EF, FS, ACT and CPB.

\*\*Wilcoxon rank, p2; preop vs postop in Group I, p3; preop vs postop Group II

ACT: Aortic clamp time (minute), CPB: Cardiopulmonary bypass time (minute)

EF: Ejection Fraction, FS: Fractional shortening.

**TABLE 4:** Mortality etiology of patients.

	Grup I	Grup II	Total	p*
LCO	7	3	10	0.052
MOF	1	1	2	0.07
Arrhythmia	1	-	1	0.06
Pneumonia	4	-	4	0.051
Total	13	4	17	0.037

Data are presented as number.

\*Mann Whitney U test.

blood cardioplegia administered at 15-minute intervals in patients with prolonged ACCT.

Cardioplegia have been the most preferred method of myocardial protection.<sup>14</sup> However, prolonged ACCT is still the most important problem for cardiac surgeons. There are numerous studies which prove that long ACCT is one of the main determinants of postoperative morbidity and mortality.<sup>4,15</sup> On the other hand, there is no consensus on the composition, methods and frequency of delivery of the cardioplegia solution. In large studies that compare blood and crystalloid cardioplegia solutions, blood cardioplegia was shown to be better in providing better myocardial protection and causing lesser low cardiac output state.<sup>16-19</sup>

There is no standard blood cardioplegia protocol in pediatric cardiac surgery in terms of temperature, delivery frequency and composition of the solution among cardiac surgery clinics.<sup>20-24</sup> The surgeons who use crystalloid cardioplegia prefer to use crystalloid cardioplegia with hypothermia (+4 °C); however, using hypothermic blood cardioplegia is still debatable because the hemoglobin dissociation curve deviates to right and oxygen delivery to the tissues is impaired. The blood viscosity is also increased under hypothermia; therefore, more hemodilution is needed in hypothermic blood cardioplegia compared to tepid blood cardioplegia. The oxygen consumption of potassium arrested myocardium is less than 90% of its baseline value. Lowering myocardial temperature to 11 °C after cardiac arrest leads to insignificant decrease in oxygen consumption.<sup>25</sup> This observation has led many surgeons to use continuous tepid blood cardioplegia during ischemic period in the early 1990s. In

various studies, continuous retrograde myocardial perfusion was shown to provide safe myocardial protection during ischemic period, but the increase in cardiac isoenzymes and inotropic support with this method shows the opposite to be true.<sup>26-29</sup> Blood filled surgical area and inefficient right ventricle protection are the main disadvantages of the continuous retrograde tepid blood cardioplegia technique.<sup>30</sup> Lichtenstein et al. described the normothermic intermittent antegrade blood cardioplegia technique in 1991.<sup>31</sup> However the ideal time interval between two cardioplegia administrations is still debated. In an experimental study model which compared ischemic intervals of 15, 20 and 30 minutes that used intermittent blood cardioplegia, systolic functions were found to be better protected in the 15-minute group. There was also decrease in left ventricular functions and ATP stores of the subjects in 20 and 30-minute groups, with the latter having more profound loss. Short time breaks between tepid cardioplegia deliveries are advocated in patients with diminished preoperative left ventricular functions.<sup>32</sup>

In our study, we observed significant decrease in left ventricular functions, increased need for positive inotropic support, longer ventilatory support, longer ICU and hospital stay times and higher mortality rates in the 20-minute group which indicated that there was more myocardial damage in this group as compared to the 15-minute group. This condition can be explained with unnoticed electrical or myocardial activity during ischemic periods that led to decreased ATP stores during this period. This phenomenon is especially important in operations with prolonged ACCT.

The main disadvantage of normothermic cardioplegia compared to hypothermic cardioplegia is the myocardial reactivation. If intermittent blood cardioplegia is going to be used in normothermic conditions, the cardioplegia administration intervals must be shorter than that of hypothermic conditions. The use of intermittent warm cardioplegia was demonstrated to be favorable over intermittent cold cardioplegia in low-risk patients referred to coronary artery bypass procedures, whereas intermittent cold cardioplegia was shown to provide su-

perior myocardial protection in high-risk populations requiring prolonged cross clamp times.<sup>33,34</sup>

In our clinical practice, we prefer 33 °C for both systemic body and cardioplegia temperatures in cases like VSD, TOF and CAVSD where the expected ACCT are 60-70 minutes. In other complex cases with longer ACCT, the temperatures are lowered to 28-32 °C. We use more hypothermic temperatures in cases where pulmonary backflow hampers the surgical view and in cases that need deep hypothermic circulatory arrest (DHCA).

The prolonged ACCT which leads to prolonged cardiopulmonary bypass (CPB) and procedural times cause increased morbidity and mortality. This prolonged CPB and the myocardial edema lead to increased volume load and systemic inflammatory response syndrome (SIRS) which is more frequently observed in low birth weight children.<sup>35-38</sup> Therefore we changed our intermittent tepid blood cardioplegia administration interval from 20 minutes to 15 minutes in 2009.

## CONCLUSION

Myocardial ischemia time is the major determinant of morbidity and mortality in open heart surgery. This is especially important in operations where

ACCT exceeds 100 minutes. Moderate blood cardioplegia delivered in 15-minute intervals with the minicardioplegia technique is a reliable myocardial protection method.

## STUDY LIMITATIONS

The main limitation of this study is that the majority of patients with ACCT exceeding 100 minutes are simple TGA or TGA-VSD patients with coronary artery anomalies. It is hard to determine whether the high morbidity and mortality rate in our study is related to frequently encountered coronary complications or to our myocardial protection method. In the majority of operations with long ACCT, surgical complications such as truncal valvar regurgitation, left atrioventricular valve pathology or high pulmonary arterial pressure related with the complexity of the cardiac pathologies may also cause low cardiac output. It may be difficult to detect residual defects, such as stenosis after coronary transfer, in some patients in the early postoperative period. Therefore, it is difficult to estimate if the decrease in left ventricular functions is related to technical problems in surgery or to residual defects. No autopsy was performed to deceased patients. The follow-up duration is not sufficient.

## REFERENCES

- Hammon JW Jr. Myocardial protection in the immature heart. *Ann Thorac Surg* 1995;60(3): 839-42.
- Bradley SA. Pediatric Myocardial Protection: A Cardioplegic Strategy is the "Solution" Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2004;7:141-54.
- Weisel RD, Goldman BS, Lipton IH, Teasdale S, Mickle D, Baird RJ. Optimal myocardial protection. *Surgery* 1978;84(6):812-21.
- Kirklin JW. The science of cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 1990;4(2):63-71.
- Turkoz R, Gulcan O, Turkoz A. Cardioplegia by minicardioplegia technique. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006;6(2):178-9.
- Menasché P, Touchot B, Pradier F, Bloch G, Piwnica A. Simplified method for delivering normothermic blood cardioplegia. *Ann Thorac Surg* 1993;55(1):177-8.
- Øvrum E, Tangen G, Tølløfsrud S, Øystese R, Ringdal MA, Istad R. Cold blood cardioplegia versus cold crystalloid cardioplegia: a prospective randomized study of 1440 patients undergoing coronary artery bypass grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128(6):860-5.
- Elwatidy AM, Fadalah MA, Bukhari EA, Aljubair KA, Syed A, Ashmeg AK, et al. Antegrade crystalloid cardioplegia vs antegrade/retrograde cold and tepid blood cardioplegia in CABG. *Ann Thorac Surg* 1999;68(2):447-53.
- Ibrahim MF, Venn GE, Young CP, Chambers DJ. A clinical comparative study between crystalloid and blood-based St Thomas' hospital cardioplegic solution. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15(1):75-83.
- Wandschneider W, Winter S, Thalmann M, Howanietz N, Deutsch M. Crystalloid versus blood cardioplegia in coronary by-pass surgery. A prospective, randomized, controlled study in 100 consecutive adults. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1994;35(6 Suppl 1):85-9.
- Jacquet LM, Noirhomme PH, Van Dyck MJ, El Khoury GA, Matta AJ, Goenen MJ, et al. Randomized trial of intermittent antegrade warm blood versus cold crystalloid cardioplegia. *Ann Thorac Surg* 1999;67(2):471-7.
- Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, Hickey PR, et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Circulation* 1995;92(8):2226-35.
- Gaies MG, Gurney JG, Yen AH, Napoli ML, Gajarski RJ, Ohye RG, et al. Vasoactive-inotropic score as a predictor of morbidity and mortality in infants after cardiopulmonary bypass. *Pediatr Crit Care Med* 2010;11(2):234-8

14. Roe BB, Hutchinson JC, Fishman NH, Ulliyot DJ, Smith DL. Myocardial protection with cold, ischemic, potassium-induced cardioplegia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73(3):366-74.
15. Nissinen J, Biancari F, Wistbacka JO, Peltola T, Lopenon P, Tarkiainen P, et al. Safe time limits of aortic cross-clamping and cardiopulmonary bypass in adult cardiac surgery. *Perfusion* 2009;24(5):297-305.
16. Guru V, Omura J, Alghamdi AA, Weisel R, Fremes SE. Is Blood Superior to Crystalloid Cardioplegia? A Meta-Analysis of Randomized Clinical Trials. *Circulation* 2006;114(1 Suppl):I331-8.
17. Modi P, Suleiman MS, Reeves B, Pawade A, Parry AJ, Angelini GD, et al. Myocardial metabolic changes during pediatric cardiac surgery: a randomized study of 3 cardioplegic techniques. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128(1):67-75.
18. Amark K, Berggren H, Björk K, Ekroth A, Ekroth R, Nilsson K, et al. Blood cardioplegia provides superior protection in infant cardiac surgery. *Ann Thorac Surg* 2005;80(3):989-94.
19. Caputo M, Modi P, Imura H, Pawade A, Parry AJ, Suleiman MS, et al. Cold blood versus cold crystalloid cardioplegia for repair of ventricular septal defects in pediatric heart surgery: a randomized controlled trial. *Ann Thorac Surg* 2002;74(2):530-4.
20. Bolling K, Kronon M, Allen BS, Wang T, Ramon S, Feinberg H. Myocardial protection in normal and hypoxically stressed neonatal hearts: the superiority of blood versus crystalloid cardioplegia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113(6):994-1003.
21. Julia P, Young HH, Buckberg GD, Kofsky ER, Bugyi HI. Studies of myocardial protection in the immature heart. IV. Improved tolerance of immature myocardium to hypoxia and ischemia by intravenous metabolic support. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101(1):23-32.
22. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, Meneshian A, Sun B, Gates RN, et al. Normocalcemic blood or crystalloid cardioplegia provides better neonatal myocardial protection than does low-calcium cardioplegia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105(2):201-6.
23. Bove EL, Stammers AH. Recovery of left ventricular function after hypothermic global ischemia. Age-related differences in the isolated working rabbit heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91(1):115-22.
24. Karck M, Ziemer G, Haverich A. Myocardial protection in chronic volume-overload hypertrophy of immature rat hearts. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10(8):690-8.
25. Buckberg GD, Brazier JR, Nelson RL, Goldstein SM, McConnell DH, Cooper N. Studies on the effects of hypothermia on regional myocardial blood flow and metabolism during cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73(1):87-94.
26. Menasché P, Peynet J, Touchot B, Aziz M, Haydar S, Perez G, et al. Normothermic cardioplegia: Is aortic cross-clamping still synonymous with myocardial ischemia?. *Ann Thorac Surg* 1992;54(3):472-7.
27. Buckberg GD. Update on current techniques of myocardial protection. *Ann Thorac Surg* 1995;60(3):805-14.
28. Menasché P, Tronc F, Nguyen A, Veysié L, Demirag M, Larivière J, et al. Retrograde warm blood cardioplegia preserves hypertrophied myocardium: a clinical study. *Ann Thorac Surg* 1994;57(6):1429-34.
29. Bar-El Y, Adler Z, Kophit A, Kertzman V, Sawaed S, Ross A, et al. Myocardial protection in operations requiring more than 2 h of aortic cross-clamping. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15(3):271-5.
30. Caputo M, Ascione R, Angelini GD, Suleiman MS, Bryan AJ. The end of the cold era: from intermittent cold to warm blood cardioplegia. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14(5):467-75.
31. Lichtenstein SV, Ashe KA, el Dalati H, Cusimano RJ, Panos A, Slutsky AS. Warm heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101(2):269-74.
32. de Oliveira NC, Boeve TJ, Torchiana DF, Kantor HL, Titus JS, Schmidt CJ, et al. Ischemic intervals during warm blood cardioplegia in the canine heart evaluated by phosphorus 31-magnetic resonance spectroscopy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114(6):1070-9.
33. Franke UF, Korsch S, Wittwer T, Albes JM, Wippermann J, Kaluza M, et al. Intermittent antegrade warm myocardial protection compared to intermittent cold blood cardioplegia in elective coronary surgery-do we have to change? *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23(3):341-6.
34. Liakopoulos OJ, Kuhn EW, Choi YH, Chang W, Wittwer T, Madershahian N, et al. Myocardial protection in cardiac surgery patients requiring prolonged aortic cross-clamp times: a single-center evaluation of clinical outcomes comparing two blood cardioplegic strategies. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2010;51(6):895-905.
35. Curzon CL, Milford-Beland S, Li JS, O'Brien SM, Jacobs JP, Jacobs ML, et al. Cardiac surgery in infants with low birth weight is associated with increased mortality: analysis of Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135(3):546-51.
36. Dorfman AT, Marino BS, Wernovsky G, Tabbutt S, Ravishankar C, Godinez RI, et al. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9(2):193-202.
37. McQuillen PS, Barkovich AJ, Hamrick SE, Perez M, Ward P, Glidden DV, et al. Temporal and anatomic risk profile of brain injury with neonatal repair of congenital heart defects. *Stroke* 2007;38(2 Suppl):736-41.
38. Kuhn EW, Choi YH, Pyun JM, Neef K, Liakopoulos OJ, Stamm C, et al. Endothelial Injury Associated with Cold or Warm Blood Cardioplegia during Coronary Artery Bypass Graft Surgery. *Biomed Res Int* 2015;2015:256905.

# Fetal İntrakardiyak Ekojenik Odak; Doğuştan Kalp Hastalıkları ve Anöploidi İlişkisi, Tek Merkez Deneyimi

## Fetal Intracardiac Echogenic Focus; Association with Congenital Heart Defects and Aneuploidy, Single Centre Experience

Ayşe ŞİMŞEK,<sup>a</sup>  
Özlem TURAN,<sup>b</sup>  
Tülay DEMİRCAN,<sup>c</sup>  
Nurettin ÜNAL<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Buca Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,  
İzmir

<sup>b</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Ordu Üniversitesi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Ordu

<sup>c</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 09.12.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.06.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Ayşe ŞİMŞEK  
Buca Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,  
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
draysesimsek@hotmail.com.

**ÖZET Amaç:** Merkezimizde yapmış olduğumuz fetal ekokardiyografi incelemelerinin geriye yönelik olarak gözden geçirilmesi, ekojenik odak sıklığının belirlenmesi, bu hastaların doğum sonrası sonuçlarının değerlendirilip, doğuştan kalp hastalıkları ve anöploidi ile ilişkisinin varlığının incelenmesidir. **Gereç ve Yöntemler:** Eylül 2013-Haziran 2015 tarihleri arasında yapılmış olan 1507 hastanın fetal ekokardiyografi sonuçları geriye yönelik olarak incelendi. Ekojenik odak tespit edilen 107 hasta çalışmaya dahil edildi ve bu gebelerin; yaşları, gebelik haftaları, gönderilme nedenleri, annede sistemik bir hastalığın varlığı, bununla ilgili ilaç kullanımına ait bilgiler, anöploidi riski ile bilgiler ve doğum sonrası bebeklerin ekokardiyografik değerlendirme sonuçları kaydedildi. **Bulgular:** Ekojenik odak sıklığını % 7,1 olarak belirledik. Çalışmaya alınan gebelerin gebelik haftaları ortalama 23,4 ±2,9 hafta, yaşları 27,6±4,6 yıl idi, sadece 1 hastada sağ ventrikülde ekojenik odak izlenirken diğerlerinde sol ventrikülde ekojenik odak izlendi. Anöploidi riski 8 hastada (%7,5) artmış olarak gözlemlendi. Fetal dönemde ekojenik odak izlenen hastalardan postnatal dönemde 95 bebeğin (% 88,7) ekokardiyografik incelemeleri yapıldı ve 75 hastanın (%78,9) ekokardiyografik incelemesi normal, 6'sında atriyal septal defekt sekundum tip (ASD sek), 12'sinde Patent foramen ovale (PFO)-patent duktus arteriosus (PDA), birinde PFO-pulmoner darlık hafif (PD), birinde ventriküler septal defekt muskuler (VSD) izlendi. **Sonuç:** Ekojenik odak bulunan hastaların doğum sonrası kontrollerinde önemli bir kalp hastalığına rastlamadık. Anöploidi riski yüksek olan hastaların doğum sonrası izleminde de genetik bir anomali görülmedi. Literatürü destekler şekilde izole ekojenik odağın doğuştan kalp anomalileri için öngörülmesi bir değerinin olmadığını, normalin bir varyantı olma olasılığının yüksek olduğunu söyleyebiliriz.

**Anahtar Kelimeler:** İntrakardiyak ekojenik odak; 2D ekokardiyografi; anöploidi

**ABSTRACT Objective:** In this study we aimed to evaluate the examinations of fetal echocardiography retrospectively, to determine the intracardiac echogenic focus( ICEF) prevalence, to assess the postnatal results of these patients and to examine the existence of the relationship between congenital heart diseases and aneuploidy. **Material and Methods:** The records of all fetal echocardiography examinations performed between September 2013 and June 2015 were investigated, 107 patients who were detected with echogenic focus were included in the study. Maternal age, gestational weeks, referral indications for fetal echocardiography, the risk of aneuploidy and postnatal assesment results were recorded. Results : The prevalence of ICEF was 7.1%. The mean maternal age was 27.6±4.6, the mean gestational age was 23.4 ±2.9 weeks. Almost all of the foci were located in the left ventricle.The risk of aneuploidy was found in 8 (7.5 %) patients. Postnatal echocardiography was performed in 95 patients (88.7 %). Among them of 75 patients (78,9 %) were normal, of 6 patients were atrial septal defect secundum (ASDsec), of 12 patients were patent foramen ovale-patent ductus arteriosus (PFO-PDA), of one patient was PFO-pulmonary artery stenosis (PS), of one patient was ventricular septal defect (VSD muscular). **Conclusion:** We did not observe major cardiac defect in patients who had ICEF during their postnatal controls.Genetic abnormality was not observed among high risk aneuploidy patients during postnatal observation.In concordance with the literature, ICEF is not a predisposing factor for congenital cardiac defects. Our results suggests that ICEF may not be a sign of any cardiac pathology

**Key Words:** Intracardiac echogenic focus; 2D echocardiography; aneuploidy



Fetal kalp ve kardiyovasküler sistem arařtırmaları getiđimiz yıllar ierisinde grntleme tekniklerinin geliřmesi ile olduka ilerlemiřtir.<sup>1</sup> İnttrakardiyak ekojenik odak (İKEO) fetal ekokardiyografi sırasında sıklıkla karřılařtıđımız bir bulgudur.<sup>2</sup> Fetal İKEO ilk olarak 1987'de bildirilmiř, korda tendinea ve papiller kasların yanında yer alan, kapak hareketleri ile senkronize olarak hareket edebilen kk, ayrıık bir yapı olarak tanımlanmıřtır.<sup>3</sup> Histolojik olarak da papiller kaslarda mineralizasyon, mikrokalsifikasyon olarak belirtilmiřtir.<sup>4</sup> Sıklıkla sol ventriklde grlmekle birlikte bazen sađ ventriklde veya her iki ventriklde de grlebilmektedir. İntraatriyal yerleřim ve difz olarak grlmesi ok nadirdir.<sup>5</sup> Sıklıđı 2. trimesterde yapılan deđerlendirmelerde ploidi olan fetuslarda %3,5-4 trisomi 21 olan fetuslarda ise %15-30 arasında bildirilmektedir.<sup>6,7</sup>

Ekojenik odađın kardiyak ve kromozomal bozukluklar ile iliřkisi tartıřmalıdır. Bazı alıřmalarda İKEO ve fetal anploidi arasında olası iliřki gsterilmesine karřın bazı alıřmalarda da normal ve geici bir bulgu olarak tanımlanmıřtır.<sup>8-10</sup>

Bu alıřmada amacımız; merkezimizde yapmıř olduđumuz fetal ekokardiyografi incelemelerinin geriye ynelik olarak gzden geirilmesi, ekojenik odak sıklıđının belirlenmesi, bu hastaların dođum sonrası sonularının deđerlendirilip fetal dnemdeki ekojenik odađın dođumsal kalp hastalıkları, anploidi ile iliřkisinin varlıđının incelenmesidir.

## GERE VE YNTEMLER

Eyll 2013-Haziran 2015 tarihleri arasında merkezimizde deđerlendirilmiř olan 1507 hastanın fetal ekokardiyografi sonuları geriye ynelik olarak incelendi. Merkezimizde fetal ekokardiyografi 2 boyutlu, doppler ekokardiyografik yntem ile 4C Mhz prob (GE Vivid 7 Pro, GE Healthcare) kullanılarak yapılmaktadır. Dođum sonrası dnemde ekokardiyografik inceleme ise 6S Mhz prob kullanılarak yapılmıřtır. Tm hastalarda fetal kardiyak anatomi; apikal 4 bořluk, sol-sađ ventrikl uzun ve kısa eksen grntler, byk arter ıkıřları, 3 damar ve trakea grnm, duktal ve aortik ark olmak zere tm pencerelerde deđerlendirilmiřtir.<sup>1</sup> Ekojenik odak: ventrikler kavitede yaklařık 1-4

mm aplarında, kemik dansitesine yakın dansitede yapı olarak belirlenmiř, izole intrakardiyak ekojenik odak tespit edilen gebeler alıřmaya dahil edilmiřtir. Ekojenik odak tespit edilen gebelerin yařları, fetal ekokardiyografi uygulanan gebelik haftaları, gnderilme nedenleri, annedeki sistemik hastalık ve ila kullanımının varlıđı; gebelerin sistemik bir hastalıđının olup olmadıđı ve buna ynelik dzenli kullandıđı ilaların varlıđının sorgulandıđı formlardan bilgiler elde edilerek kaydedildi. Anploidi riskinde artıř: 10-11. haftada bakılan *serbest ̢-HCG* ve *pregnancy associated plasma protein A (PAPP-A)* 2'li testinde ykseklik yada 16-20. haftada bakılan *̢-HCG*, *alfa fetoprotein (AFP)* ve *serbest estriol ( unkonjuge E3)* 3'l tarama testi yksek ıkan hastalar olarak kabul edildi. Fetal ekojenik odak bulunan bebeklerin dođum sonrası dnemde ekokardiyografik deđerlendirmeleri yapıldı. alıřmamız merkezimiz bilimsel arařtırmalar etik kurulu tarafından onaylanmıřtır.

## İSTATİKSEL ANALİZ

İstatiksel deđerlendirmede SPSS 17.0 programı kullanıldı. Kategorik deđiřkenler frekans ve yzde, srekli deđiřkenler ortalama ve standart sapma deđerleri kullanılarak tanımlandı. Bađımsız ortalamaların karřılařtırılmasında parametrik olmayan Mann-Whitney U testi, kategorik deđiřkenler arasındaki iliřkinin incelenmesinde ki-kare testi kullanıldı. alıřma %95 gven aralıđında gerekleřtirilerek,  $p < 0,05$  istatistiksel anlamlı kabul edildi.

## BULGULAR

alıřmaya dahil edilen 1507 hasta ierisinde 107 hastada intrakardiyak ekojenik odak belirlendi. Ekojenik odak sıklıđını %7,1 olarak bulduk. alıřmaya alınan gebelerin ortalama gebelik haftaları  $23,4 \pm 2,9$ , ortalama yařları  $27,6 \pm 4,6$  yıl idi. Anploidi riski 8 hastada (%7,5) artmıř olarak izlendi. Hastalarımızın 96'sında (%89,7) eřlik eden herhangi bir sistemik hastalık yoktu. Bir hasta hipertansiyon (HT), 1 hasta gestasyonel diyabet, 1 hasta Hepatit B tařıyıcısı, 6 hasta hipotiroidi, 1 hasta lepra, 1 hasta da mitral kapak prolapsusu (MVP) nedeni ile izlenmekte idi. Bir hasta HT nedeni ile alfa-metildopa, 6

**TABLO 1:** İnttrakardiyak ekojenik odak tespit edilen gebelerin demografik özellikleri.

Parametre	Ortalama (ort/ss)	Standart Sapma (±)
Anne yaşı (yıl) (ort/ss)	27,6	±4,6
Gestasyonel hafta (ort/ss)	23,4	±2,9
Annede sistemik hastalık ( n / % )		
Yok	96	89,7
Hipertansiyon	1	0,9
Gestasyonel diyabet	1	0,9
HepB taşıyıcı	1	0,9
Hipotiroidi	6	5,6
Lepra	1	0,9
Mitral kapak prolapsusu (MVP)	1	0,9
Anöploidi risk ( n / % )		
Test normal	99	92,5
İkili /üçlü testte artmış risk	8	7,5

**TABLO 2:** Ekojenik odak tespit edilen gebelerin gönderilme gerekçeleri.

Endikasyon	Hasta sayısı	%
Gestasyonel diyabet	1	0,93
Fetal aritmi	2	1,86
Tiroid hastalığı	6	5,6
Anöploidi risk artışı	8	7,47
Ekojenik odak izlenmesi	52	48,59
Normal kontrol	36	33,64
Diğer	2	1,86

hasta hipotiroidi nedeni ile L-tiroksin, 1 hasta lepra nedeni ile rifampisin kullanıyordu. Diğer gebelerin multivitamin ve demir dışında ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastalara ait demografik tanımlayıcı veriler Tablo 1’de gösterilmiştir.

Ekojenik odak tespit edilen gebelerin fetal ekokardiyografi yapılması için gönderilme nedenlerine baktığımız zaman; 52 gebe (%48,5) kadın doğum uzmanı tarafından yapılan USG’de ekojenik odak görüldüğü için ek kardiyak anomali açısından araştırılmak üzere, bir hasta annede gestasyonel diyabet olması, ikisi fetal aritmi, altısı tiroid hastalığı, sekizi 2’ li ya da 3’lü testinde yükseklik görülmesi nedeni ile gönderilmiştir. Diğer hastaların (%33,6) ise normal kontrol amacı ile kendi istekleri ile başvuru yaptığı belirlenmiştir (Tablo 2).

Fetal ekojenik odak sadece bir hastada (%0,93) sağ ventrikülde izlenirken diğer hastalarda sol ventrikülde izlendi (%99,06). Fetal dönemde ekojenik odak izlenen hastalardan doğum sonrasında 95 hastaya (%88,7) ulaşıldı ve 95 bebeğin ekokardiyografik incelemeleri yapıldı. Bu hastalardan 75’inin (%78,9) ekokardiyografik incelemeleri normal, 6’sında sekundum ASD, 12’sinde PFO-PDA, 1’inde PFO- PD, 1’inde muskuler VSD izlendi (Tablo 3)

Anöploidi riski yüksek olan sekiz hastanın doğum sonrası dönemde değerlendirilmesinde genetik anormallik olmadığı izlendi. Doğum sonrası neonatal incelemede ekokardiyografik sonuçlara; anne yaşı, gestasyonel hafta, annedeki sistemik hastalık, annenin ilaç kullanımı, anöploidi riskinin artmış olmasının etkisi görülmemiştir (Tablo 4).

## TARTIŞMA

İnttrakardiyak ekojenik odak varlığı literatürde tartışmalı bir konu olmuştur. Kimi araştırmacılar tarafından fetüste bir hastalık işareti olarak değerlendirilirken kimi araştırmacılar tarafından normalin bir varyantı olarak görülmektedir.

İnttrakardiyak ekojenik odak sıklığı çeşitli kaynaklarda değişiklik göstermektedir. Shipp ve ark. Asyalı kadınlarda %30, siyah kadınlarda %6, beyaz kadınlarda %10 olarak tespit etmişler, Fadi Mirza ve ark. ise Orta Doğu populasyonunda % 2,5 olarak bildirilmişlerdir.<sup>11,12</sup> Çalışmamızda ise İKEO sıklığı %7,1 olarak bulunmuştur. Çalışmalar arasında ki bu farklılıkların; fetal ekokardiyografi uygulanan gestasyonel yaş, operatörün deneyimi, annenin vücut yapısı, kullanılan cihazın kalitesi,

**TABLO 3:** Ekojenik odak bulunan bebeklerin doğum sonrası ekokardiyografik inceleme sonuçları.

Ekokardiyografik sonuç	n	%
Normal	75	78,9
ASD (sec)	6	6,3
PFO+PDA	12	12,6
PFO+PD( hafif)	1	1,1
VSD muskuler	1	1,1

ASD: Atriyal septum defekti ostiyum sekundum tip, PFO: patent foramen ovale, PDA: patent duktus arteriosus, PD: pulmoner darlık VSD: ventriküler septal defekt.



**TABLO 4:** Doğumsal kalp hastalığı açısından sonuca etki eden faktörler.

	Doğum sonrası dönem				p
	Doğumsal kalp hastalığı yok		Doğumsal kalp hastalığı var		
Anne yaşı (yıl) (Ortalama, SS)	27,8	4,8	27,7	4,2	0,902
Gestasyonel hafta (Ortalama, SS)	23,1	2,7	24,3	3,0	0,221
Annede sistemik hastalık (n/%)					
Var	5	6,7	1	5	>0,999
Yok	70	93,3	19	95	
Annede ilaç kullanımı (n/%)					
Var	4	5,3	1	5	>0,999
Yok	71	94,7	19	95	
Anöploidi artmış risk (n/%)					
Var	6	8	1	5	>0,999
Yok	69	92	19	19	

etnik ve ırksal yapı gibi değişkenlere bağlı olmasından kaynaklandığı belirtilmektedir.<sup>13,14</sup>

Merkezimizde hastaların en sık gönderilme nedeni; kadın doğum uzmanı tarafından ultrasonografi (USG) incelemesinde ekojenik odak görülerek kardiyak anomali açısından incelenmesi amacı ile olmuştur. Literatürde de fetal ekokardiyografi için gönderilme nedenlerini daha çok anöploidi riskinin artmış olması, ekojenik odak görülmesi, ailevi doğumsal kalp anomalilerinin görülmesi oluşturmaktadır.<sup>15,16</sup>

Literatürde İntrakardiyak ekojenik odağın yaygın olarak sol ventrikülde görüldüğü bildirilmektedir.<sup>17</sup> Bizim çalışmamızda da olgularımızın tamamına yakınında sol ventrikülde ekojenik odak olduğunu gözledik.

Bazı çalışmalarda ekojenik odağın normalin bir varyantı, kardiyak defektler için öngörülen bir değerinin olmadığı bildirilmektedir.<sup>18</sup> Bazı çalışmalarda ise kardiyak anormallikler ile ilişkilendirilmiş ve bu nedenle bu merkezlerde USG ile ekojenik odak görülen tüm gebelere fetal ekokardiyografi uygulanmıştır.<sup>15</sup> Bizim çalışmamızda ekojenik odak tespit edilen hastaların doğum sonrası dönemde yapılan değerlendirilmesinde yaklaşık %80'de ekokardiyografik incelemesinin normal olduğu, geri kalan hastalarda da önemli bir kalp hastalığı olmadığını gözledik.

İntrakardiyak ekojenik odak varlığının kromozomal bozukluklar ile de ilişkisi tartışmalıdır.

Kromozomal bozukluklar tüm canlı doğumların %0,1-%0,2'de görülmektedir. Trizomi 21 canlı doğan bebeklerde görülen en yaygın karyotipik anormalliktir. Trizomi 13, Trizomi 18'de diğer önemli karyotipik anormalliklerdir. Anne yaşının 35 yaş üzerinde olması, annede serolojik belirleyicilerin yüksek olması ve ense kalınlığında artış, renal pelvis genişlemesi, ekojenik bağırsak ansları, koroid pleksus kisti, ekojenik intrakardiyak odak gibi bazı işaretlerin varlığı anaploidi için yüksek risk faktörleri olarak rapor edilmiştir. Bunlar normal fetüste de görülebilmesine rağmen anöploidi olan hastalarda yüksek insidansa sahiptir. Bunlardan ekojenik odak bazen tek bulgu olarak anöploidi olan bebeklerde görülebilmektedir.<sup>19</sup> Burada dikkat çekici nokta ekojenik odak olan her hastaya amniyosentez önerelim mi sorusudur. Bu konuda da çelişkili sonuçlar vardır. Winter ve ark. tarafından yüksek riskli popülasyonda İKEO' lu hastalarda özellikle trizomi 21 sıklığının 4,8 kat arttığı, başka bir çalışmada da ekojenik odaklı hastalarda anöploidi riskinin 3,3 kat arttığı bildirilmiş ve amniyosentez yapılması önerilmiştir.<sup>20,21</sup> Ouzounian ve ark. da izole ekojenik odak olan gebelerde eşlik eden diğer bulgular yok ise amniyosentez yapılmasının gerekli olmadığını bildirmişlerdir.<sup>22</sup> Bizim çalışmamızda da ekojenik odak tespit edilen gebelerden doğum sonrası dönemde ulaşabildiğimiz hastalarda anöploidisi olan bebeğe rastlamadık.

Doğum sonrası dönemde kardiyak defektler açısından sonuca etki eden; anne yaşı, gestasyonel

hafta, annede sistemik hastalık, annenin ilaç kullanımını, anöploidi riskinin artmış olması gibi faktörleri incelediğimizde bizim hasta popülasyonumuzda etkisinin olmadığını gördük. Ancak bizim hasta popülasyonumuz sadece ekojenik odak tespit edilen gebelerden oluşmaktadır. Doğumsal kalp hastalıklarının gelişiminde birçok genetik olmayan risk faktöründe zemin hazırladığı bilinmektedir.<sup>23</sup>

Birçok yazar İKEO'nun lokalizasyonu ne olursa olsun herhangi bir hemodinamik bozukluğa yol açmadığı, öploidik olan fetüslerde yapısal kardiyak bir anomali ile ilişkili olmadığını konusunda hemfikirlerdir.<sup>24,25</sup>

Çalışmamızın kısıtlayıcı tarafı; geriye yönelik bir inceleme olduğu için gebelerle ilgili daha ayrıntılı verilere ulaşamadık, ayrıca doğum sonrası dönemde ulaşamadığımız hastalar oldu. İleriye yö-

nelik bir çalışma ile fetal ekojenik odak olan bebeklerin doğum sonrasında da tamamının kontrolü yapılarak daha kapsamlı çalışmalar yapılabileceğini düşünmekteyiz.

## SONUÇ

Çalışmamızda ekojenik odak sıklığı %7,1 olarak tespit edildi. Ekojenik odak bulunan hastaların doğum sonrası değerlendirilmesinde önemli bir kalp hastalığına rastlamadık. Anöploidi riski yüksek olan hastalarda da genetik bir bozukluk gözlenmedi. Literatürü destekler şekilde izole ekojenik odakın doğumsal kalp hastalıkları için öngörülse bir değerinin olmadığını, perinatal morbidite ile ilişkisi olmayıp normalin bir varyantı olma olasılığının yüksek olduğunu söyleyebiliriz.

## KAYNAKLAR

- Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014;129(21): 2183-242.
- Avcı ME, Yozgat Y, Sanlıkan F, Yıldırım G, Polat I, Karaarslan U. Utility of ductus venosus blood flow in the study of cardiac function in fetuses with intracardiac echogenic focus. *J Clin Ultrasound* 2016;44(3):170-4.
- Schechter AG, Fakhry J, Shapiro LR, Gewitz MH. In utero thickening of the chordae tendinae. A cause of intracardiac echogenic foci. *Journal of ultrasound in medicine* 1987;6(12): 691-5.
- Brown DL, Roberts DJ, Miller WA. Left ventricular echogenic focus in the fetal heart: pathologic correlation. *J Ultrasound Med* 1994;13(8):613-6.
- Petrikovsky B, Klein V, Herrera M. Prenatal diagnosis of intra-atrial cardiac echogenic foci. *Prenat Diagn* 1998;18(9):968-70.
- Rodriguez R, Herrero B, Bartha JL. The continuing enigma of the fetal echogenic intracardiac focus in prenatal ultrasound. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2013;25(2):145-51.
- Shanks AL, Odibo AO, Gray DL. Echogenic intracardiac foci: associated with increased risk for fetal trisomy 21 or not? . *J Ultrasound Med* 2009;28(12):1639-43.
- Sepulveda W, Cullen S, Nicolaidis P, Hollingsworth J, Fisk NM. Echogenic foci in the fetal heart: a marker of chromosomal abnormality. *Br J Obstet Gynaecol* 1995;102(6): 490-2.
- Bromley B, Lieberman E, Shipp TD, Richardson M, Benacerraf BR. Significance of an echogenic intracardiac focus in fetuses at high and low risk for aneuploidy. *J Ultrasound Med* 1998;17(2):127-31.
- Dildy GA, Judd VE, Clark SL. Prospective evaluation of the antenatal incidence and postnatal significance of the fetal echogenic cardiac focus: a case-control study. *Am J Obstet Gynecol* 1996;175(4 Pt 1):1008-12.
- Shipp TD, Bromley B, Lieberman E, Benacerraf BR. The frequency of the detection of fetal echogenic intracardiac foci with respect to maternal race. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15(6):460-2.
- Mirza F, Ghulmiyyah L, Tamim H, Bou Hamdan F, Breidy J, Geagea S, et al. Echogenic intracardiac focus on second trimester ultrasound: prevalence and significance in a Middle Eastern population. *The journal of maternal-fetal and neonatal medicine* 2015: 15:1-4.
- Shakoor S, Ismail H, Munim S. Intracardiac echogenic focus and fetal outcome - review of cases from a tertiary care centre in Karachi, Pakistan. *The journal of maternal-fetal and neonatal medicine* 2013;26(1):2-4.
- Tran SH, Caughey AB, Norton ME. Ethnic variation in the prevalence of echogenic intracardiac foci and the association with Down syndrome. *Ultrasound in obstetrics and gynecology* 2005;26(2):158-61.
- Barsoom MJ, Feldman DM, Borgida AF, Esters D, Diana D, Egan JF. Is an isolated fetal cardiac echogenic focus an indication for fetal echocardiography?. *Journal of ultrasound in medicine* 2001;20(10):1043-6.
- Gupta G, Aggarwal S, Phadke SR. Intracardiac echogenic focus and fetal outcome. *Journal of clinical ultrasound* 2010;38(9):466-9.
- Kurtulmus S, Mese T, Taner CE, Oztekin DC, Okyay D, Uysal A, et al. [Evaluation of tissue Doppler-derived myocardial performance index in fetuses with intracardiac echogenic focus.] *The journal of maternal-fetal and neonatal medicine* 2013;26(16):1662-6.
- Wax JR, Cartin A, Pinette MG, Blackstone J. Are intracardiac echogenic foci markers of congenital heart disease in the fetus with chromosomal abnormalities?. *Journal of ultrasound in medicine* 2004;23(7):895-8.
- Bradley KE, Santulli TS, Gregory KD, Herbert W, Carlson DE, Platt LD. An isolated intracardiac echogenic focus as a marker for aneuploidy. *Am J Obstet Gynecol* 2005;192(6): 2021-6
- Winter TC, Anderson AM, Cheng EY, Komarniski CA, Souter VL, Uhrich SB, et al. Echogenic intracardiac focus in 2nd-trimester fetuses with trisomy 21: usefulness as a US marker. *Radiology* 2000;216(2):450-6.

21. Vibhakar NI, Budorick NE, Scioscia AL, Harby LD, Mullen ML, Sklansky MS. Prevalence of aneuploidy with a cardiac intraventricular echogenic focus in an at-risk patient population. *J Ultrasound Med* 1999;18(4):265-8.
22. Ouzounian JG, Ludington C, Chan S. Isolated choroid plexus cyst or echogenic cardiac focus on prenatal ultrasound: is genetic amniocentesis indicated?. *Am J Obstet Gynecol* 2007;196(6):595.e1-3.
23. Chen X, Hu J, Wang J, Ma H, Bai W, Liu Z et al. [Clinical epidemiological study of periconceptional multiple risk factors and congenital heart diseases]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2015;95(9):701-4.
24. Perles Z, Nir A, Gavri S, Golender J, Rein AJ. Intracardiac echogenic foci have no hemodynamic significance in the fetus. *Pediatr Cardiol* 2010;31(1):7-10.
25. Facio MC, Hervias-Vivancos B, Broullon JR, Avila J, Fajardo-Exposito MA, Bartha JL. Cardiac biometry and function in euploid fetuses with intracardiac echogenic foci. *Prenat Diagn* 2012;32(2):113-6.

# Kardiyojenik Şoktaki Ağır Miyokarditli Hastanın Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu Altında Tedavisi ve Sonrasında Başarılı Supraventriküler Taşikardi Ablasyonu

## Successful Ablation of Supraventricular Tachycardia After Treatment with Extracorporeal Membrane Oxygenation in a Patient with Severe Myocarditis and Cardiogenic Shock

Hacer KAMALI,<sup>a</sup>  
Bekir KAYHAN,<sup>b</sup>  
Celal AKDENİZ,<sup>a</sup>  
Abdullah ERDEM,<sup>a</sup>  
Volkan TUZCU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Pediyatrik Kardiyoloji BD,  
<sup>b</sup>Kardiyovasküler Cerrahi BD,  
İstanbul Medipol Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 07.03.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 25.06.2015

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

**ÖZET** Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) konvansiyonel tedaviye cevapsız ağır kalp veya akciğer fonksiyon bozukluğu durumlarında ya da resüsitasyon sonrası yenidoğan ve çocukluk dönemi dâhil olmak üzere yaygın uygulanan ve hayat kurtaran bir tedavi seçeneğidir. Ancak ülkemizde henüz yeterince yaygın kullanılmamaktadır. ECMO mortalitesi yüksek, medikal tedaviye dirençli ancak potansiyel olarak geri dönüşümlü olduğu düşünülen ciddi kardiyak disfonksiyonu olan seçilmiş olgulara uygulanmalıdır. Bu makalede miyokardite sekonder kardiyojenik şok nedeni ile başvuran ve ECMO altında başarılı medikal tedavisi yapılan, sonrasında da başarılı fokal atriyal taşikardi (FAT) ablasyonu yapılan bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** ECMO; disritmi; miyokardit

**ABSTRACT** Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO), has become an accepted and common used therapeutic modality for neonates and children with progressive respiratory or cardiac failure which is refractory to conventional management or after resuscitation. But this modality has not been used common yet in our country. It is important to emphasize that ECMO is used in heterogeneous, carefully selected children who are thought to have refractory but potentially reversible cardiopulmonary dysfunction with a very high risk of mortality. In this article, we presented a successful ablation of focal atrial tachycardia after treatment with ECMO in a patient with severe myocarditis and cardiogenic shock.

**Key Words:** ECMO; dysrhythmia; myocarditis

**Pediatr Heart J 2016;3(1):13-8**

Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu (ECMO) 1970'li yıllarda ciddi solunumsal yetmezliği tedavi etmek için *kardiyopulmoner bypassın* uzamış formu olarak başladı.<sup>1,2</sup> Sonuçlar iyileştikçe kademeli olarak güvenilirlik kazandı ve kurtarma tedavisinde son çare olmaktan çıkıp endikasyonları, kontrendikasyonları olan standart bir tedavi haline geldi. Günümüzde düşük kardiyak debiye yol açan kalp cerrahisi sonrasında, ağır miyokardit durumlarında veya medikal tedaviye cevapsız ağır kalp yetersizliğine yol açan disritmi durumlarında, resüsitasyon sonrası yenidoğan ve çocukluk dönemi dahil olmak üzere uygulanan ve hayat kurtaran bir tedavi seçeneğidir.<sup>3</sup>

Bu makalede miyokardite sekonder kardiyojenik şok nedeni ile başvuran ve ECMO altında başarılı medikal tedavisi yapılan, sonrasında da başa-

rılı fokal atriyal taşikardi (FAT) ablasyonu yapılan bir olgu sunulmaktadır.

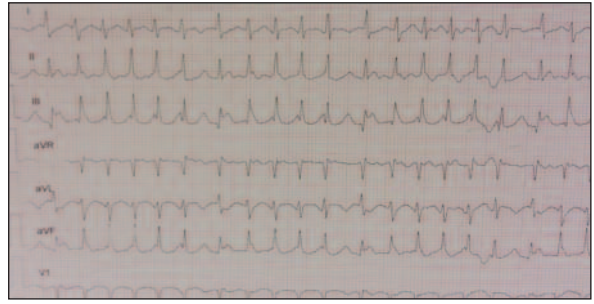
## OLGU SUNUMU

Çarpıntı ve halsizlik yakınması ile acil servise başvuran 12 yaşında kız olgunun elektrokardiyografik (EKG) incelemesinde dar QRS taşikardisi olduğu düşünülerek adenozin yapılmış. Adenozine yanıt alınamaması üzerine amiodaron başlanan olgunun hemodinamisinin bozulması nedeniyle kardiyoversiyon uygulanmış. Ancak kardiyoversiyon uygulandıktan sonra kardiyak arrest olan ve başarılı resüsitasyon uygulanan olgu tarafımıza sevk edildi.

Olgunun bir hafta önce karın ağrısı, kusma ve ishal şikayetleri olduğu ayrıca daha öncesinde tekrarlayan çarpıntı atakları nedeniyle düzensiz olarak metoprolol kullandığı öğrenildi.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde bilinci kapalı, entübe, vücut ısısı 36,8°C, kan basıncı 80/40 mmHg, kalp atım hızı 210/dk, nabızlar filiform olup kalpte dinlemekle üfürüm yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde; kan gazında ph 7,27, HCO<sub>3</sub> 14 mmol/L, laktat 7 mEq/L, kan şekeri 216 mg/dl, pro brain natriüretik peptid (proBNP) 12800 pg/ml, C reaktif protein 16 mg/dl, Hb 13 g/dl, WBC 25000/mm<sup>3</sup> saptandı. Karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri ve elektrolitleri normaldi. Creatine kinase-myoglobin (CK-MB) 65 ng/mL, troponin I (TnI) 2,2 ng/mL olup, oldukça yüksekti. *Coxsackie virus*, EBV VCA IgM ve *Parvovirus B19* IgM negatif saptandı.

EKG fokal atriyal taşikardi ile uyumlu olup kalp hızı 214/dk idi (Resim 1). Telekardiyografik incelemede kardiyomegali saptanmadı. Yapılan

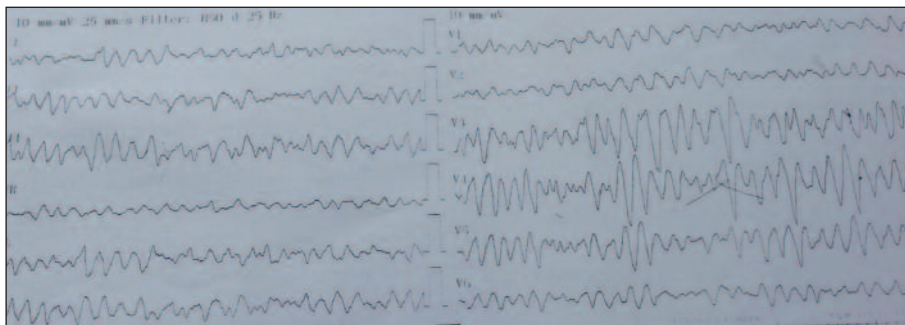


RESİM 1: Hastanın başvuru EKG örneği; 215/dk hızında SVT göstermektedir.

ekokardiyografik incelemede kardiyak fonksiyonları oldukça bozuk olup ejeksiyon fraksiyonu (EF) %23 saptandı. Sekundum küçük atriyal septal defekt (ASD) dışında yapısal patoloji görülmedi.

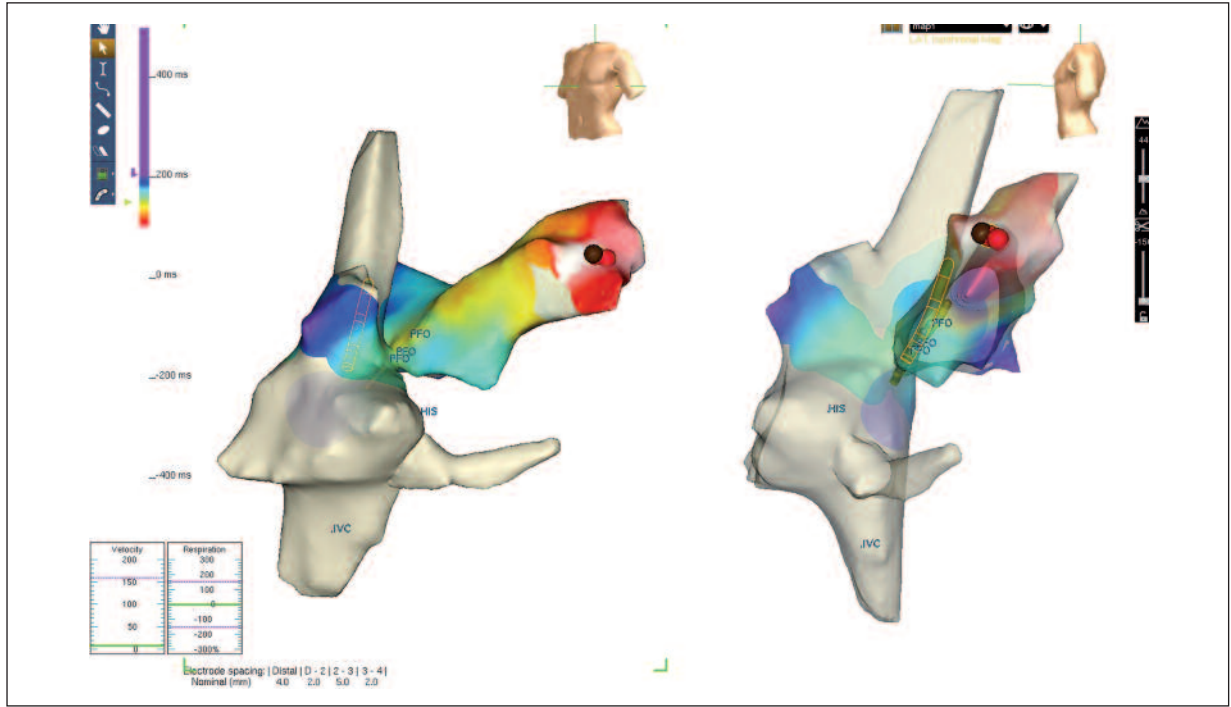
Hasta entübe halde venoarteriyel (VA) ECMO desteğine alındı. Medikal tedavi milrinon noradrenalin ve amiodaron infüzyonu olarak düzenlendi. C reaktif protein 16 mg/dl, WBC 25000/mm<sup>3</sup> olan ayrıca öyküsünde karın ağrısı ishal öyküsü olan olguya miyokardit ön tanısı ile intravenöz immunoglobülin (IVIG) verildi. İzlemede özellikle ilk günlerde defalarca ventriküler fibrilasyona (VF) girdiği görüldü (Resim 2). Uzun süren VF atakları esnasında hastaya defibrilasyon yapıldı, kısa ataklarda ECMO desteği altında hemodinamik bozukluk gelişmediğinden müdahale edilmedi. İzlemede ilk günlerden sonra VF atakları tekrarlamadı.

Günlük EKG ve ekokardiyografi monitorizasyonu ile takip edilen olgunun kardiyak fonksiyonları düzelmeye başlayınca tedaviye düşük doz esmolol eklendi. Esmolol ve amiodaron infüzyonu ile hızı azalsa da fokal atriyal taşikardi devam etti. Olgu gelişinin 5. gününde extübe edildi. Olgunun



RESİM 2: Olgunun izlem sırasında görülen ventriküler fibrilasyon ataklarından bir örnek.



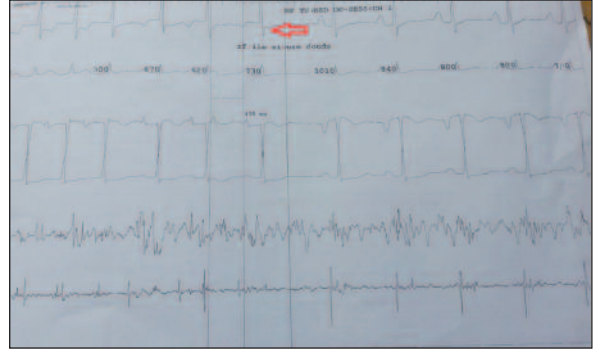


RESİM 3: Elektrofizyolojik çalışma sırasındaki Ensite görüntü.

ECMO desteği ekokardiyografik incelemelerinde kardiyak fonksiyonların düzelmesi ile gelişinin 7. gününde azaltılarak kesildi ve genel durumu tamamen stabil olan olgu, gelişinin 11. gününde elektrofizyolojik çalışma amacıyla kateter salonuna alındı. Elektrofizyolojik çalışma sırasında en erken atriyal aktivitenin septum üst kısmında olduğu görülünce sekundum küçük ASD'den sol atriya geçerek erken sinyallerin sol üst pulmoner venin inferior kısmından geldiği görüldü ve bu bölgeye Radyofrekans (RF) ablasyon uygulandı (Resim 3). Ablasyon ile fokal atriyal taşikardi durduruldu (Resim 4) ve ritmi sinüs olarak devam etti. Hastanın EKG'sinin sinüs ritminde olması ekokardiyografik incelemede kardiyak fonksiyonlarının tamamen normal sınırlara (Resim 5) gelmesi ile yatışının 15. gününde taburcu edildi.

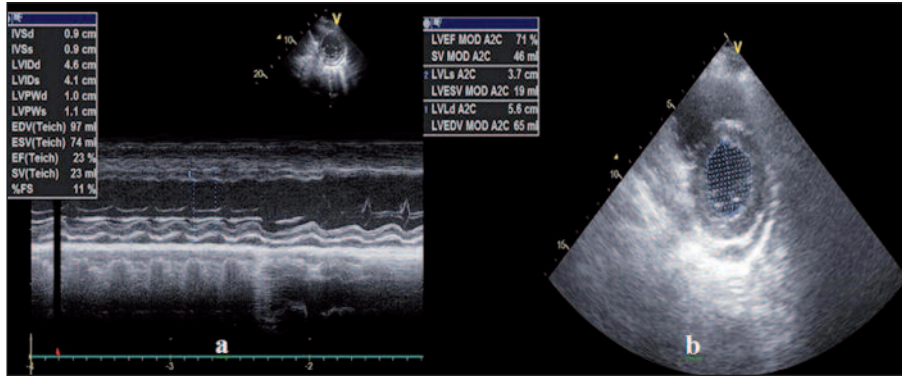
## TARTIŞMA

Ekstracorporeal membran oksijenasyonu venöz kanın hastadan alınıp bir membrandan geçirilip kana oksijen eklendiği, karbondioksitin uzaklaştırıldığı gelişmiş bir yöntemdir. Oksijenlenmiş kan hastada bir artere dönüyorsa hem solunum hem



RESİM 4: Ablasyon sırasında elde edilen EKG örneği.

dolaşım sistemi desteklenir (venoarteryel ECMO). Eğer oksijene kan vene dönüyorsa sadece solunum sistemi desteklenir (venovenöz ECMO).<sup>4</sup> Venoarteryel ECMO santral ya da periferik kanülasyon ile yapılabilir. Kanülasyon amacıyla 10 kilogram altındaki çocuklarda daha çok boyun damarları kullanılırken daha büyük çocuklar ve erişkinlerde femoral damarlar kullanılır. ECMO program ve modelleri oldukça değişken olup uygulaması lokal tecrübeler ve uzmanlığa bağlıdır ve kesin ve mükemmel bir yönetim şekli yoktur. Duncan ve ark. kalp hastaları olan olgularda kullanılan VA



**RESİM 5:** a) Hastanın başvuru sırasında yapılan ekokardiyografi çalışmasında sistolik disfonksiyon gösterilmektedir. b) Olgunun taburculuk öncesi yapılan ekokardiyografi M mod görüntüsü.

ECMO'nun sağkalım oranı ile kardiyak dışı olgularda kullanılan ECMO sağkalım oranlarının benzer olduğunu gösterdiler.<sup>5,6</sup> Ancak kısa süreli uygulanması gerekliliği ve yönetim için ciddi deneyim gerektirmesi dezavantajları olarak görülebilir. Ayrıca yoğun inflamatuvar cevabı tetikleyebilir ve embolik hadise, hemoraji, organ hasarı, enfeksiyon ve nörolojik hasar gibi komplikasyonlara yol açabilir. Biz olgumuzda bu komplikasyonlardan herhangi biriyle karşılaşmadık.

Akut fulminan miyokardit kesin insidansı bilinmeyen nadir bir klinik tablodur. Erişkinlerde miyokardit akut ya da kronik bir süreç olmakla birlikte çocuklarda akut ya da fulminan gidiş gösterir.<sup>7</sup> Miyosellüler hasar, miyokardial disfonksiyona yol açar ve fulminan miyokardit, grip benzeri tablo sonrası fatal aritmi, atriyoventriküler blok ve ağır kardiyojenik şok ile karşımıza gelebilir.<sup>8</sup> Akut fulminan miyokarditli olguların kısa bir prodromal dönemi vardır ve hızla kötüleşip inotrop, mekanik ventilasyon, mekanik dolaşım desteği için ECMO ya da ventriküler asist device (VAD)'a ihtiyaç duyabilirler.<sup>8,9</sup>

Daha önce yapılmış çalışmalarda miyokardit tanısı için çeşitli kriterler baz alınmıştır.<sup>10</sup> Bunlar; geçirilmiş viral enfeksiyon, bu viral enfeksiyon sonrası şiddetli kardiyak yetersizlikle birlikte karın ağrısı, senkop ve konvülsiyon öyküsü olması, miyokardial hasarı gösteren EKG değişiklikleri, CK-MB, TnI gibi belirteçlerde yükselme olması ve daha önceden bilinen kardiyak hastalık olmaması gibi klinik, EKG, biyokimyasal ve ekokardiyografik bul-

gulardır. Bizim olgumuzda yaklaşık 1 hafta önce geçirilmiş karın ağrısı, kusma ve ishal öyküsünün olması ve aynı gün çarpıntı yakınmasının olması, hastanın bu süreç sonunda kardiyak fonksiyonlarının oldukça kötü olması ve VA ECMO ya bağlandıktan sonra VF ataklarına girmesi yani malign aritmi olması dolayısı ile olguda miyokardit düşünüldü.

Akut fulminan miyokarditte hastaların yanlılıkla sepsis, pnömoni gibi tanılar alması nedeni ile tanı gecikebilir. Tanıdaki bu gecikme uygun tedavinin zamanında yapılamamasına ve mortalite riskinin artmasına yol açar. Bazı çalışmalarda hastaneye yatışta ölçülen düşük ejeksiyon fraksiyonu değerlerinin sonuçların kötü olması ile ilişkili olduğu saptanmıştır.<sup>10,11</sup> Ayrıca başlangıçta ölçülen yüksek proBNP değerlerinin de ölümlle ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur.<sup>10</sup> Bizim olgumuzda hastaneye başvuru sırasında yapılan ekokardiyografik incelemede ejeksiyon fraksiyonu oldukça düşük, proBNP oldukça yüksek saptanmış olmakla birlikte olguya uygun tedavi ile erken müdahale edilmiş ve prognoz iyi seyretmiştir.

Akut miyokardit nedeniyle ECMO yapılanlarda sağ kalım oranları %59,6-67 saptanmış olup Lee ve ark.nın yaptıkları tek merkez çalışmada 17 tanesi akut fulminan miyokardit olarak değerlendirilen olguların 11 tanesinin yaşadığı 6 tanesinin ex olduğu bildirilmiştir.<sup>10,12-14</sup> 17 olgudan sadece 4 tanesine medikal tedavi verilmiş olup diğer 13 tanesi ECMO desteği almıştı. Bu olgularda sağ kalım oranı %53,8 saptanmış olup ECMO desteği >24 saat



başlanan 4 olgudan 3 tanesi ex olmuştu. Bu nedenle ECMO desteğinin geç başlanması kötü prognoz ile ilişkili bulunmuştur. *Extracorporeal Life Support Organization registry data* ile ECMO desteği >12,5 gün olan olgularda ölüm oranlarının daha yüksek olduğu bildirilmiştir.<sup>15</sup> Bizim olgumuz ise tanıdan sonraki 24 saat içinde oldukça hızlı bir şekilde ECMO desteğine alındı ve 7. günde ECMO desteğinden ayrıldı.

Wilmot ve ark.nın fulminan miyokarditli hastalarda mekanik dolaşım destek sistemlerinin etkinliğini araştırdıkları çalışmada 16 olguya ECMO, VAD ya da her ikisi birlikte uygulanmış olup toplamda %75 (12/15) sadece ECMO ile %67 sağ kalım sağlanmıştır.<sup>14</sup> Yedi olguda ventrikül fonksiyonları geri dönmüş olup beş olguya *orthotopic* kalp nakli uygulanmıştır. Yapılan incelemeler sonucu 11 olguda viral patojen saptanmış ve viral patojen saptanması ile mortalite ya da kalp nakli yapılması arasında anlamlı ilişki saptanmıştır. Aynı çalışmada 13 olguya endomiyokardial biyopsi yapılmış olup aktif inflamasyon bulgusu olan olguların ölüm ya da kalp nakli ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Bizim olgumuzda yapılan serolojik çalışmalar sonucunda viral bir patojen saptanmamış olup şüphelenilen tüm vakalarda tanı için zorunlu olmaması ve dilate olmuş sol ventrikülde riskli olmasından dolayı endomiyokardial biyopsi yapılmadı.<sup>16</sup> Ayrıca örneğin *coxsackie* virus pozitif biyopsi bulguları ile ilişkili olmakla birlikte aynı derece fulminan gidişe yol açmasına rağmen *adenovirüs* biyopside minimal değişikliklerle karşımıza çıkabilmektedir.<sup>17</sup>

Teele ve ark.nın akut fulminan miyokardit yönetimi ile ilgili 20 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada bu olgulardan onuna ECMO desteği verildiği, üç olgunun kaybedildiği bildirilmiştir.<sup>8</sup> ECMO desteğine alınanlarda *end* organ disfonksiyonu gösteren belirteçlerin (kreatinin, laktat, Aspartate aminotransferase) anlamlı oranda yüksek

olduğu ve sekiz olguda disritmi ilişkili kardiyojenik şok nedeniyle kanülasyon yapıldığı belirtilmiştir. İmmunoterapi desteği ile ilgili veriler sınırlı olsa da kendi merkezlerinde bunun rutin olduğunu söylemişlerdir.<sup>18</sup> Uzamış *resüsitasyon* nörolojik hasar gibi çeşitli morbiditeleri beraberinde getirdiğinden ve bu hastalığın gidişatının kötü olmasından dolayı iki döngü *resüsitasyona* cevap vermeyen olguları hızlı bir şekilde ECMO desteğine aldıklarını belirtmişlerdir. Bizim olgumuzun böbrek fonksiyon testleri ve KC fonksiyon testleri normal olup hastanın var olan taşiaritmisi de kardiyak fonksiyon bozukluğuna katkıda bulunmaktaydı.

Myokarditten bağımsız olarak supraventriküler taşikardi atakları olan ve bu taşikardi atakları için tedavi alma zorunluluğu olan beş yaş üzerindeki olguların ilaçla tedavisinden ziyade ablasyon yapılarak tedavi edilmesi önerilmektedir.<sup>19</sup> Buna uygun olarak hastamızın hızı azalmasına rağmen devam eden fokal atriyal taşikardisi için vital bulguları stabil olunca, yaşının da uygun olması sebebiyle başarılı şekilde kateter ablasyon yapıldı.<sup>20</sup>

Olgumuz; uygun şekilde resüsite edilip hızlı transportunun sağlanması, gelir gelmez ECMO desteğine alınması, uygulanan uygun medikal destek tedavi, yakın monitorizasyon ve başarılı kateter ablasyon sonucu herhangi bir sekel belirtisi olmadan taburcu edildi.

## SONUÇ

ECMO tüm dünyada çocuk ya da erişkin kardiyojenik şokta kullanılması vazgeçilmez bir yöntem olup çocuklarda solunumsal yetmezlikte tedavinin bir parçasıdır ve ülkemizde daha yaygın kullanımına ihtiyaç vardır. Ayrıca supraventriküler taşikardi atakları olan ve bunun için tedavi alma zorunluluğu olan beş yaş üzerindeki olguların ilaçla tedavisinden ziyade ablasyon yapılarak tedavisi düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Baffes TG, Fridman JL, Bicoff JD, Whitehill JL. Extracorporeal circulation for support of palliative cardiac surgery in infants. *Ann Thorac Surg* 1970;10(4):354-63.
2. Bartlett RH, Gazzaniga AB, Fong SW, Jefferies MR, Roohk HV, Haiduc N. Extracorporeal membrane oxygenator support for cardiopulmonary failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73(3):375-86.
3. Lequier L. Extracorporeal life support in pediatric and neonatal critical care: A review. *J Intensive Care Med* 2004;19(5):243-58.
4. Chauhan S, Subin S. Extracorporeal membrane oxygenation, an anesthesiologist's perspective: physiology and principles. Part 1. *Ann Card Anaesth* 2011;14(3):218-29.
5. Duncan BW, Hraska V, Jonas RA, et al. Mechanical circulatory support for pediatric cardiac patients. *Circulation* 1996;94(suppl):1173.
6. Duncan BW, Ibrahim AE, Hraska V, del Nido PJ, Laussen PC, Wessel DL, et al. Use of rapid deployment extracorporeal membrane oxygenation for the resuscitation of pediatric patients with heart disease after cardiac arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116(2):305-11.
7. Tschope C, Bock CT, Kasner M, Noutsias M, Westermann D, Schwimmbeck PL, et al. High prevalence of cardiac parvovirus B19 infection in patients with isolated left ventricular diastolic dysfunction. *Circulation* 2005;111(7):879-86.
8. Teele SA, Allan CK, Laussen PC, Newburger JW, Gauvreau K, Thiagarajan RR. Management and outcomes in pediatric patients presenting with acute fulminant myocarditis. *J Pediatr* 2011;158(4):638-43.
9. Brown KL, Ichord R, Marino BS, Thiagarajan RR. Outcomes following extracorporeal membrane oxygenation in children with cardiac disease. *Pediatr Crit Care Med* 2013;14(5 Suppl 1):S73-83.
10. Lee EY, Lee HL, Kim HT, Lee HD, Park JA. Clinical features and short-term outcomes of pediatric acute fulminant myocarditis in a single center. *Korean J Pediatr* 2014;57(11):489-95.
11. Al-Biltagi M, Issa M, Hagar HA, Abdel-Hafez M, Aziz NA. Circulating cardiac troponins levels and cardiac dysfunction in children with acute and fulminant viral myocarditis. *Acta Paediatr* 2010;99(10):1510-6.
12. Hsu KH, Chi NH, Yu HY, Wang CH, Huang SC, Wang SS, et al. Extracorporeal membranous oxygenation support for acute fulminant myocarditis: analysis of a single center's experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40(3):682-8.
13. Rajagopal SK, Almond CS, Laussen PC, Rycus PT, Wypij D, Thiagarajan RR. Extracorporeal membrane oxygenation for the support of infants, children, and young adults with acute myocarditis: a review of the Extracorporeal Life Support Organization registry. *Crit Care Med* 2010;38(2):382-7.
14. Wilmot I, Morales DL, Price JF, Rossano JW, Kim JJ, Decker JA, et al. Effectiveness of mechanical circulatory support in children with acute fulminant and persistent myocarditis. *J Card Fail* 2011;17(6):487-94.
15. Hintz SR, Benitz WE, Colby CE, Sheehan AM, Rycus P, Van Meurs KP, et al. Utilization and outcomes of neonatal cardiac extracorporeal life support: 1996-2000. *Pediatr Crit Care Med* 2005;6(1):33-8.
16. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2007;50(19):1914-31.
17. Cox GF, Sleeper LA, Lowe AM, Towbin JA, Colan SD, Orav EJ, et al. Factors associated with establishing a causal diagnosis for children with cardiomyopathy. *Pediatrics* 2006;118(4):1519-31.
18. Hia CP, Yip WC, Tai BC, Quek SC. Immunosuppressive therapy in acute myocarditis: an 18 year systematic review. *Arch Dis Child* 2004;89(6):580-4.
19. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013;15(9):1337-82.
20. Hiippala A, Happonen JM. Population-based single-center outcome for pediatric catheter ablation of common supraventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2015;38(1):115-9.

# Cardiac Involvement in Friedreich's Ataxia: Case Report of 3 Siblings

## Friedreich Ataksisi'nde Kalp Tutulumu: 3 Kardeş, Olgu Sunumu

Pelin AYYILDIZ,<sup>a</sup>  
Taner KASAR,<sup>a</sup>  
Elif YILMAZ GÜLEÇ,<sup>b</sup>  
Alper GÜZELTAŞ,<sup>a</sup>  
Yakup ERGÜL<sup>a</sup>

Clinic of Pediatric Cardiology,  
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic  
and Cardiovascular Surgery Center,  
<sup>b</sup>Clinic of Genetics,  
Kanuni Sultan Suleyman Research and  
Training Hospital, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 26.03.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 09.06.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Taner KASAR  
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic  
and Cardiovascular Surgery Center,  
Clinic of Pediatric Cardiology, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
taner.kasar@hotmail.com

**ABSTRACT** Friedreich's ataxia (FA) is the most common hereditary form of ataxia. Although the patients are often asymptomatic, evidence of cardiac complications is found in the majority of cases with FA. Left ven-tricular hypertrophy has been reported in 28-100% of the patients. Absence of correlation between the severity of neurological involvement and the presence of cardiac complications has been reported, emphasizing the importance of cardiac monitoring in all patients. FA is a multisystemic disorder with autosomal recessive inheritance, in which the incidence increases with consanguineous marriage. Neu-rogenic, genetic and cardiologic evaluations should be performed in all family members after the index patient in order to determine the carriers and asymptomatic patients in the family. Cardiac disease should be sought even in neurologically normal patients. We present here the electrocardiographic and echocardiographic findings of 3 siblings with hypertrophic cardiomyopathy secondary to FA (out of 5 siblings born to consanguineous parents), 2 of whom were asymptomatic and diagnosed while the symptomatic elderly brother was being investigated.

**Key Words:** Friedreich's ataxia; hypertrophic cardiomyopathy; child

**ÖZET** Friedreich ataksisi (FA), bilinen en sık kalıtsal ataksidir. Hastalar sıklıkla asemptomatik olsa da vakaların çoğunda kardiyak tutulum mevcuttur. Hastaların % 28-100'ünde sol ventrikül hipertrofisi rapor edilmiştir. Nörolojik tutulumun ciddiyeti ve kardiyak komplikasyonlar arasında bir korelasyon bulunmaması tüm hastaların kardiyak yönden araştırılmasının önemini vurgulamaktadır. FA multisistemik, otozomal resesif bir hastalıktır ve akraba evliliği sonucu insidans artmaktadır. İndeks vakanın saptan-ması sonrasında taşıyıcıların ve asemptomatik diğer hastaların tanımlanması için tüm aile bireylerinin nörolojik, genetik ve kardiyolojik değerlendirmelerinin yapılması gerekmektedir. Nörolojik olarak normal hastalarda bile kardiyak tutulum araştırılmalıdır. Burada ebeveynleri akraba olan 5 kardeşin, ikisi asemptomatik olup kardeşleri FA açısından araştırılırken tanı konan ve FA'ya sekonder hipertrofik kardiyomiyopatisi olan 3 kardeşin elektrokardiyografik ve ekokardiyografik bulgularını sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Friedreich ataksisi; hipertrofik kardiyomiyopati; çocuk

**Pediatr Heart J 2016;3(1):19-22**

Since the first description of the ataxic syndrome in 1863 by Nikolaus Friedreich, the clinical phenotype of Friedreich's ataxia (FA) has evolved and extended.<sup>1</sup> FA is now recognized as the most common hereditary form of ataxia, caused by an autosomal recessively inherited unstable GAA expansion situated in intron 1 of the Frataxin gene on the proximal long arm of chromosome 9.<sup>2</sup> The incidence of FA is approximately 1 in 30,000 people, with a carrier frequency of 1:60 to 1:120.<sup>3</sup>

The onset of the disease and the symptoms is typically around puberty.<sup>4,5</sup> The shortened life span is often related to cardiac complications.<sup>1</sup> The classical clinical phenotype involves gait and limb ataxia, poor balance and coordination, leg weakness, sensory loss, areflexia, impaired walking, dysarthria, dysphagia, eye movement abnormalities, scoliosis, foot deformities, cardiomyopathy and diabetes.<sup>1</sup>

The phenotypes and disease progression are variable in FA. Cardiac dysfunction predisposing to congestive heart failure and supraventricular arrhythmias is the most frequent reported cause of death.<sup>6</sup>

We present here the electrocardiographic (ECG) and echocardiographic (ECHO) findings of 3 siblings with hypertrophic cardiomyopathy secondary to FA, out of siblings born to consanguineous parents. We want to emphasize the importance of consanguinity and absence of correlation between neurologic severity and degree of cardiomyopathy in FA as 2 of the 3 affected siblings were neurologically asymptomatic.

## CASE REPORT

The first patient was 13 years old and male. The ataxic gait had started just after he started walking. Ataxia, dysarthria and areflexia in the lower extremities progressed in time. He was diagnosed as FA one year ago. He had left ventricular hypertrophy (LVH) on the echocardiographic evaluation without any significant ECG findings. Second patient was an 11-year-old female who was examined after the recognition of LVH findings on ECG during a school-screening project. She had no neurological or cardiac symptoms and her physical examination and detailed neurologic examination was totally normal. She had diffuse hypertrophy of the left ventricle on echocardiographic evaluation. During screening of the family members, the younger brother who was 4 years old and asymptomatic with ECG findings of LVH and widespread T wave inversion (Figure 1) was diagnosed as FA. His physical examination and detailed neurologic evaluation was found to be normal. He also had

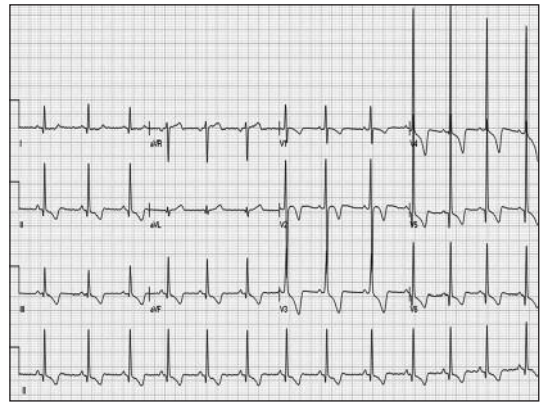


FIGURE 1: Widespread T negativity and left ventricular hypertrophy on electrocardiography.



FIGURE 2: Echocardiographic view of diffuse left ventricular hypertrophy.

echocardiographic evidence of LVH (Figure 2). Genetic analyses of the patients revealed an increase in the repetition of the trinucleotide (GAA) in the first intron of the FA gene (genotype >66/>66). The 24-h Holter ECG monitoring of the patients were normal. All three patients were evaluated with respect to sensorineural defects by a neurologist and reported as normal. Their ophthalmological examinations as well as direct X-Rays for skeletal deformities were also reported normal.

Genetic evaluations of the remaining 2 siblings were normal, as well as their ECG and echocardiographic examinations.

## DISCUSSION

Patients with FA are very often asymptomatic; however, evidence of cardiac involvement is usually present and can be detected in the majority of

the cases if sought after properly. Palpitations are reported but overt symptoms of heart failure or ischemic heart disease are uncommon. It is rare for cardiomyopathy to develop before neurological features, and even if the patient is initially evaluated by a cardiologist, the neurological features preceding the cardiac complications will be detected in general.<sup>7</sup>

In large case series, hypertrophic cardiomyopathy or evidence of LVH was detected in 28–100 %, although definitions vary widely between studies.<sup>8,9</sup> Dilated cardiomyopathy is less commonly noted and may represent progression from hypertrophic cardiomyopathy.<sup>10</sup> Blood pressure is typically found normal or low, and hypertension is rarely reported as a problem. Absence of correlation between the presence of cardiac complications and severity of neurological involvement has been reported, emphasizing the importance of cardiac monitoring in all groups.<sup>11</sup>

The age at the onset of symptoms is around puberty in large case series, mean age at onset reported in two large studies as  $11.6 \pm 4.5$  years and  $15.5 \pm 8$  years.<sup>4,5</sup> Consistent with previous reports, LVH was detected in all 3 of our patients without any findings of congestive heart failure or obstruction due to hypertrophy, where only the elder one who was 13 years of age displayed neurological involvement. In the literature, it has been reported that late-onset cases tend to have slower progression in contrast to early-onset cases that have a tendency toward more rapid progression and a higher frequency of non-neurological features such as di-

abetes, cardiomyopathy, scoliosis and pes cavus.<sup>7</sup> Absence of neurological involvement in 2 of our patients supports the importance of cardiac monitoring even in neurologically asymptomatic patients, as Weidemann et al reported.<sup>11</sup>

The electrocardiogram is abnormal in most cases, the most common abnormality being inferolateral or widespread T wave inversion. Other non-specific ST segment and T-wave abnormalities, including ST-segment depression or elevation and flattening of T waves, have also been reported. ECG evidence of LVH is observed less frequently and, when present, is usually accompanied by echocardiographic evidence of LVH.<sup>12</sup> Conduction abnormalities are rarely seen.<sup>11,12</sup> There is usually sinus rhythm, although some may display paroxysmal or sustained arrhythmias, and only rarely require pacemaker or defibrillator insertion.<sup>13</sup>

Kellett et al reported two families with FA with 3 and 2 cases diagnosed as FA, respectively, from the same family.<sup>14</sup> There was a report of 12 patients from our country without any mention of relativity.<sup>15</sup> To the best of our knowledge, this is the first report of patients from the same family with differing severity of neurological and cardiac involvement in our country.

In conclusion, all family members should be evaluated in detail for genetic, neurological and cardiac involvement in order to detect the asymptomatic cases when an index patient has been diagnosed with FA and the possibility of cardiac involvement without neurological findings should be borne in mind.

## REFERENCES

1. Friedreich N. Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. *Arch Path Anat Physiol Klin Med* 1863;26:391-419.
2. Gellera C, Castellotti B, Mariotti C, Mineri R, Seveso V, Didonato S, et al. Frataxin gene point mutations in Italian Friedreich ataxia patients. *Neurogenetics* 2007;8(4): 289-99.
3. Epplen C, Epplen JT, Frank G, Mitterski B, Santos EJ, Schöls L. Differential stability of the (GAA) n tract in the Friedreich ataxia (STM7) gene. *Hum Genet* 1997;99(6):834-6.
4. Filla A, DeMichele G, Caruso G, Marconi R, Campanella G. Genetic data and natural history of Friedreich's disease: a study of 80 Italian patients. *J Neurol* 1990;237(6):345-51.
5. Dürr A, Cossee M, Agid Y, Campuzano V, Mignard C, Penet C, et al. Clinical and genetic abnormalities in patients with Friedreich's ataxia. *N Engl J Med* 1996;335(16):1169-75.
6. Pandolfo M. Friedreich ataxia. *Arch Neurol* 2008;65(10):1296-303.
7. Parkinson MH, Boesch S, Nachbauer W, Mariotti C, Giunti P. Clinical features of Friedreich's ataxia: classical and atypical phenotypes. *J Neurochem* 2013;126 Suppl 1:103-17.
8. Geoffroy G, Barbeau A, Breton A, Lemieux B, Aube M, Leger C, et al. Clinical description and roentgenological evaluation of patients with Friedreich ataxia. *Can J Neurol Sci* 1976;3(4):279-86.

9. McCabe DJ, Ryan F, Moore DP, McQuaid S, King MD, Kelly A, et al. Typical Friedreich's ataxia without GAA expansions and GAA expansions without typical Friedreich's ataxia. *J Neurol* 2000;247(5):346-55.
10. Casazza F, Morpurgo M. The varying evolution of Friedreich's ataxia cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1996;77(10):895-8.
11. Weidemann F, Rummey C, Bijmens B, Störk S, Jasaityte R, Dhooge J, et al; Mitochondrial Protection with Idebenone in Cardiac or Neurological Outcome (MICONOS) study group. The heart in Friedreich ataxia: definition of cardiomyopathy, disease severity, and correlation with neurological symptoms. *Circulation* 2012;125(13):1626-34.
12. Schadt KA, Friedman LS, Regner SR, Mark GE, Lynch DR, Lin KY. Cross-sectional analysis of electrocardiograms in a large heterogeneous cohort of Friedreich ataxia subjects. *J Child Neurol* 2012;27(9):1187-92.
13. Bourke T, Keane D. Friedreich's ataxia: a review from a cardiology perspective. *Ir J Med Sci* 2011;180(4):799-805.
14. Kellett MW, Fletcher NA, Wood N, Enevoldson TP. Trinucleotide (GAA)<sub>n</sub> repeat expansion in two families with Friedreich's ataxia with retained reflexes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63(6):780-3.
15. Gunal N, Saraçlar M, Ozkutlu S, Topalglu H, Karaslan S. Friedrich Ataksili Çocuklarda Kalp Tutulumu: 12 Olgunun Klinik ve Ekokardiyoğrafik Olarak Değerlendirilmesi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 1994;3(2):52-6.



# Nadir Bir Konjenital Anomali: Siyam İkizlerinin Paylaştıkları Tek Kalp

## A Rare Congenital Anomaly: Siamese Twins Share One Heart

Sezen UGAN ATİK,<sup>a</sup>  
Levent SALTİK,<sup>a</sup>  
Reyhan DEDEOĞLU,<sup>a</sup>  
Selman GÖKALP,<sup>b</sup>  
Ayşe Güler EROĞLU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Pediyatrik Kardiyoloji BD,  
İstanbul Üniversitesi  
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,  
<sup>b</sup>Pediyatrik Kardiyoloji BD,  
Bezmialem Vakıf Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 23.04.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 08.10.2015

*Bu çalışma 14. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji  
ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi  
(15-18 Nisan 2015, Denizli)'nde  
tebliğ olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Sezen UGAN ATİK  
İstanbul Üniversitesi  
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,  
Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
sezenugan@hotmail.com

**ÖZET** Torakoabdominal bileşimli olan yapışık ikizlerde yaşama olasılığı ayırım cerrahisine bağlıdır. Ayırım cerrahisi kararı ise kardiyak morfolojinin ayrıntılı ve kesin tanımlanmasını gerektirir. Kompleks ve birleşik kardiyovasküler yapının tanımlanması; tekrarlayan ekokardiyografik incelemeler, tomografik görüntüleme ve anjiyografik inceleme ile mümkün olabilmektedir. Bu sunumda torako-omfalopagus tip yapışıklık gösteren, ortak kalbi kullanan Siyam ikizlerinin kardiyak inceleme bulguları sunulmuştur. Kompleks kardiyak morfolojilerinin tanımlanmasında yaşanan zorluklar paylaşılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Siyam ikizleri; ekokardiyografi, torako-omfalopagus

**ABSTRACT** The possibility of life in the thoracoabdominal conjoined twins depends on the separation surgery. The decision of separation surgery requires a detailed and accurate description of cardiac morphology. Identification of complex cardiovascular structure is possible with; repeated echocardiographic examinations, tomographic imaging and angiography. In this case report, cardiac examination findings of thoraco-omphalopagus type conjoined twins with fused heart were presented. The difficulties in identifying the complex cardiac morphology were shared.

**Key Words:** Siamese twins; echocardiography, thoraco-omphalopagus

**Pediatr Heart J 2016;3(1):23-7**

Siyam ikizleri hem klinisyenler hem de kamuoyu tarafından büyük ilgi çeken nadir görülen ve ilginç konjenital anomalilerden biridir. Torakoabdominal bileşimli olan yapışık ikizlerde ayırım cerrahisi ikizlerin yaşamlarını belirlemektedir. Ayırım cerrahisi kararı ise kardiyak morfolojinin ayrıntılı ve kesin tanımlanması ile sağlanabilmektedir. Kompleks ve birleşik kardiyovasküler yapının tanımlanması; tekrarlayan ekokardiyografik incelemeler, tomografik görüntüleme ve anjiyografik inceleme ile mümkün olabilmektedir. Morfolojinin tanımlanmasında iki büyük zorluk vardır. Birincisi kardiyak morfolojinin son derece karışık ve birbiri içine girmiş olmasıdır. Diğeri ise çok nadir görülmesi nedeni ile merkezlerin tecrübelerinin fazla olamamasıdır. Bu sunumda, diğer pediyatrik kardiyologlara yol göstermek amacıyla, Siyam ikizlerinin kardiyak morfolojilerini tanımlarken yaşanan zorluklar paylaşılmıştır.



## OLGU SUNUMU

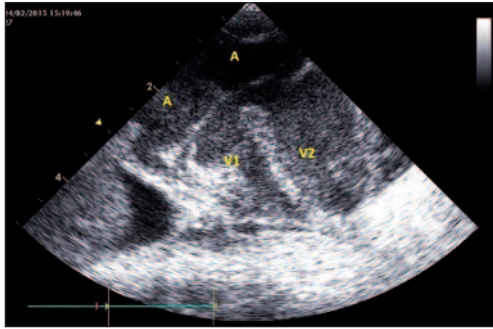
Yirmi altı yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden prenatal tanısı olan ikizler 36. gestasyon haftasında sezaryen ile doğurtuldu. Postnatal dönemde solunum sıkıntısı olan bebekler tanı ve izlem amacı ile Çocuk Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi'nde takibe alındı. Fizik bakıda ikizlerin aşağı toraks ve üst karın seviyesinden yapışık olduğu (torako-omfalopagus) izlendi (Resim 1a). Bir ve iki olarak numaralandırılan bebeklerde tekrarlayan tanısız ekokardiyografik incelemeler her iki yönden (bebekler 1-2 ve 2-1 pozisyonda iken) yapıldı. Ekokardiyografik kesitler ancak yapışıklığın izin verdiği ölçüde değişik prob pozisyonlarında alındı (Resim 1b, c, d). Başlangıç ekokardiyografik incelemelerde; kalbin orta hatta ve 2 numaralı bebeğe daha yakın olarak yerleştiği görüldü. Bu bebeğe yakın olan kalbin dört odası, iki ayrı atriyovenriküler kapağı, iki ayrı ventrikülü ve inlet ventriküller septal defekti tespit edildi (Resim 2). Ana kardiyak yapıdaki, bebek 2'ye daha yakın olan ventrikülün apikal bölgesinde, outlet "chamber"-ventrikül benzeri bir yapı mevcuttu (Resim 3a, b). Bu

"chamber"dan elonge bir şekilde bebek 2'nin aortası çıkıyordu. Aynı ventrikülden dar bir çıkış yolu ile bebek 2'nin pulmoner arterinin çıktığı tespit edildi. Pulmoner arter çıkım yolu ve kapak üzerinde CW Doppler ile 45 mmHg basınç farkı ölçüldü (Resim 3c). Bebek 2'ye uzak olan ventrikülün inletindeki geniş defekt ile ilişkili elonge "chamber"-ventrikül benzeri başka bir yapı mevcuttu (Resim 3d). Atriyo-ventriküler kapakların ve ventriküllerin morfolojileri net tanımlanamadı. Bebek 1'in aortası, bu "sosis benzeri" yapıdan çıkmaktaydı. Her iki bebeğin arkularının değerlendirilmesinde ancak koarktasyon olmadığı bilgisi net olarak belirlenmiş, daha ayrıntılar görülmemiştir. Bu bebeğin pulmoner arteri transtorasik ekokardiyografik incelemelerde tespit edilemedi. Her iki bebeğin de pulmoner venöz dönüşleri görünülmedi.

Sistemik venöz dönüşlerin belirlenmesinde kontrast ekokardiyografiden yararlandı. Bebeklerin üst ekstremitelerinde bulunan damar yollarından sadece serum fizyolojik (SF) verilerek, sistemik venöz dönüşler değerlendirildi. Kontrast ekokardiyografik incelemede her iki bebekte iki ayrı vena

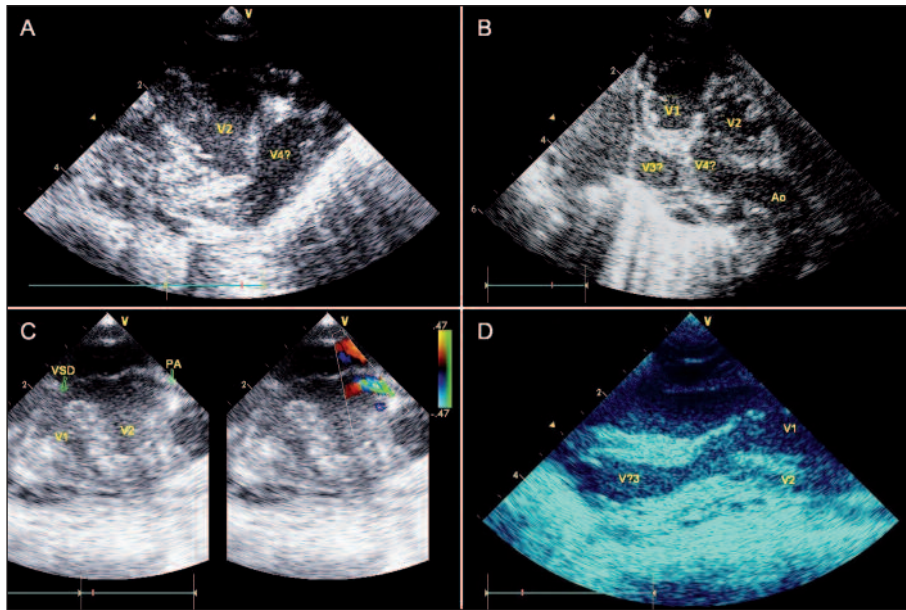


RESİM 1: a. Torako-abdominal yapışıklık gösteren ikizlerin görünümü, b, c, d. Değişik prob pozisyonları.



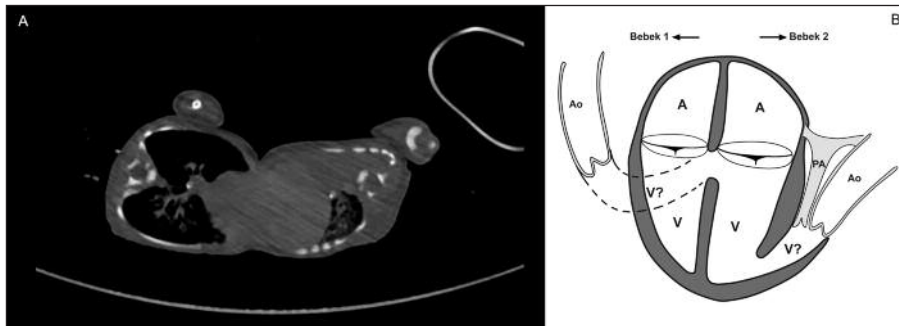
**RESİM 2:** Ekokardiyografik incelemede modifiye edilmiş dört boşluk görünümünde ana ventriküller (A= Atriyum, V1= Bebek 1'e daha yakın olan ventrikül, V2= Bebek 2'ye yakın olan ventrikül ventrikül).

kava inferiyor izlenirken bu iki damarın birleşerek bebek 2'ye yakın olan atriyuma açıldığı tespit edildi. Kontrast ekokardiyografi ile iki farklı vena kava süperiyorun aynı atriyuma açıldığı görüntü- lendi. Bu bilgiler temelinde kontrastlı torakal bilgisayarlı tomografi yapıldığında ekokardiyografik bulgular teyit edildi. Tomografide asıl amaç sistematik, pulmoner venlerin tanımlanabilmesi, boyun damarlarının ve görülemeyen pulmoner arterlerin belirlenmesiydi. Buna karşılık ekokardiyografik inceleme ile elde edilenden çok farklı bilgiler elde edilemedi (Resim 4). Kesin tanı için kalp katete-



**RESİM 3:** a. Bebek 2'ye daha yakın olan ventrikülün apikal bölgesinde, outlet "chamber"- ventrikül benzeri yapı; b. Ventrikül ve ventrikül benzeri yapıların görünümü; c. Bebek 2'ye daha yakın olan ventrikülden çıkan pulmoner arter görünümü; d. Bebek 1'e yakın olan ventrikülün inletindeki geniş defekt ile ilişkili elonge "chamber"-ventrikül benzeri yapı.

Ao: Aorta; PA: Pulmoner arter; V1: Bebek 1'e daha yakın olan ventrikül; V2: Bebek 2'ye yakın olan ventrikül ventrikül; V3?: Bebek 1'e daha yakın olan ventrikülle ilişkili ventrikül benzeri yapı; V4?: Bebek 2'ye daha yakın olan ventrikülle ilişkili ventrikül benzeri yapı; VSD: Ventriküler septal defekt.



**RESİM 4:** a. İkizlerin paylaştığı tek kalbin tomografik görünümü; b. Majör kardiyak yapının şematik görünümü.

A: Atriyum; Ao: Aorta; PA: Pulmoner arter; V: Ventrikül; V?: Ventrikül benzeri yapı.

rizasyonu planlandı ancak bebekler dolaşım ve solunum problemleri ile (bebek 1'de akciğer hipoplazisi mevcuttu) postnatal 16. günde kaybedildi. Aile kabul etmediğinden otopsi yapılamadı.

Hastaların bilgilerinin, olgu sunumunda paylaşılması hakkında ailesinden bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Yapışık ikizlik sıklığı 50000-100000 canlı doğumda bir olarak tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Kızlarda erkeklere göre 3 kat daha sık izlenmektedir.<sup>2</sup> Yapışık ikizliğin mekanizması henüz tam açıklanamamıştır. Yapışıklığın yerine göre değişik tipleri bulunmaktadır.<sup>2</sup> Sınıflandırma yapılırken ikizlerin yapışık olduğu bölgenin sonuna, yapışıklık anlamına gelen "pagus" kelimesi eklenerek isimlendirilirler. En sık görülen tipleri torakal bölgeden birbirine yapışık olan torakopagus'dur (%40).<sup>3</sup> İkinci sıklıkta saptanan omfalopagus ikizlerde çoğunlukla alt torakal bölgede de yapışıklık izlenir. Bunların dışında pyopagus (sakral bölgeden yapışık), ishiopagus ve kraniopagus tipleri de tanımlanmıştır. Parapagus terimi ise torakal, abdominal ve ishiopubik yapışıklığı olan ikizler için kullanılmaktadır.

Beklendiği gibi torakal yapışıklıkta asıl ve önemli olarak etkilenen organ kalptir. Kalbin değerlendirilmesindeki non-invaziv ve oldukça hassas bir teknik olan ekokardiyografi, ilk ve en çok kullanılan yöntemdir. Andrews ve ark. yayınladıkları 23 vakalık serilerinde ve Zhang ve ark.'nın 6 vakalık serilerinde kalpteki füzyonun yeri ve derecesinin, kardiyak morfolojinin ve ventriküler fonksiyonunun ekokardiyografik inceleme ile non-invaziv olarak değerlendirilebileceğini göstermişlerdir.<sup>2,4</sup> Buna karşılık standart pencerelerde incelemenin yapılamaması zaten karışık olan yapının tanımlanmasını çok zorlaştırmaktadır. Bizim olgumuzda da torakal yapışıklık, beklendiği gibi standart kesitlere izin vermemiştir. Yaşadığımız bir diğer güçlük ise bebeklerin pozisyonu değiştirildiğinde elde edilen görüntülerin çok daha farklı bir hal almasıdır. Bu farklılık sağ-sol değişiminden daha karmaşıktır. Bizim olgumuzda da, önerildiği gibi, kalpteki tipik bir oluşum (örneğin malforme

AV kapak) referans alınarak, bu karışıklığın üstesinden gelinmeye çalışılmıştır.

Olgumuzda direkt ekokardiyografinin yanı sıra periferik venlerden SF verilerek venöz dönüşlerin belirlenmesine çalışılmıştır. Bebeklerde takılı olan periferik damar yollarından hızlı SF enjeksiyonu ile her iki bebeğe ait sistemik venöz dönüşleri net olarak belirledik. Bu tekniğin Siyam ikizlerinin kardiyak değerlendirilmesinde mutlaka uygulanması gereken bir yöntem olduğu düşüncesindeyiz.

Olgularımızda tüm tekrarlayan ekokardiyografik incelemelere rağmen gerçek morfolojik yapı sadece ekokardiyografi ile tanımlanamamıştır. McMahan ve ark. önerdiği gibi ekokardiyografinin karışık kardiyak yapının değerlendirilmesinde yeterli olmadığı hastamızda kardiyak kateterizasyon planlanmıştır.<sup>5</sup> Ancak kateterizasyon öncesi hastalar kaybedildiğinden gerçekleştirilememiştir. Yardımcı tanısal yöntem olarak önerilen bir diğer teknik ise bilgisayarlı tomografidir.<sup>6</sup> Ancak çekilen bilgisayarlı tomografide gerek direkt gerek kontrastlı görüntülere, gerekse üç boyutlu rekonstrüksiyona rağmen ekokardiyografide elde edilen bilgilere ek bilgiler elde edilememiştir. Konu ile ilgili tecrübemiz ve önerimiz tomografinin radyologlar ve pediatrik kardiyologlar tarafından birlikte değerlendirilmesidir.

1967'de Leachman ve ark. Siyam ikizlerini kardiyak füzyon derecelerine göre sınıflandırmışlardır.<sup>7</sup> Ortak perikardiyumu ve ayrı kalbi olanlar tip A, birleşik atriyumları ve ayrı ventrikülleri olanlar tip B, birleşik atriyum ve ventrikülleri olanlar ise tip C olarak tanımlanmıştır. Andrews ve ark. ise yayınladıkları 23 vakalık geniş seride, ayrı kalp ve perikardı olan hastaları da ayrı bir sınıf olarak tanımlamışlardır.<sup>2</sup> Bu seride, 5 hastada çift kalp ve ayrı perikard (Grup A), 7 hastada ayrı kalp ortak perikard (Grup B), 2 hastada ortak atriyum ve ayrı ventriküller (Grup C), 9 hastada ise ortak atriyum ve ventriküller (Grup D) saptanmıştır. Bizim hastamız da Grup D deki hastalar ile benzer morfolojik özellikler taşımaktadır. McMahan ve ark. ise olgu sunumlarında, yeni bir grup olabilecek, ayrı atriyumları ve yapışık ventrikülleri olan Siyam ikizlerini rapor etmişlerdir.<sup>5</sup> Tongsong ve ark. torako-omfalopagus ikizlerde üç atriyum ve iki

ventrikülden oluşan kardiyak morfoloji tanımlanmıştır.<sup>8</sup> Amber ve ark. ise sağda yerleşik tek atriyum ve tek ventrikül, solda yerleşik iki atriyum ve iki ventriküllü olan farklı bir Siyam ikizi olgusu rapor etmişlerdir.<sup>9</sup> Bu olgu sunumlarında da görüldüğü gibi çok farklı şekillerde karşımıza çıkan karışık kardiyak morfolojiyi sınıflandırmak son derece güçtür.

Siyam ikizlerinin tüm tıbbi değerlendirilmelerindeki asıl amaç bebeklerin birbirinden ayrılıp ayrılamayacağını belirlenmesidir. Hayati organların füzyonu ayrılmayı çoğu zaman imkânsız kılmaktadır. En hayati organ olan kalbin her iki bebek tarafından paylaşılması en belirleyici faktör olmaktadır. Prognoz her iki bebeğin aynı kalbi paylaşmaları ve çoğunlukla ayrılmalarının mümkün

olmaması nedeni ile kötüdür.<sup>10</sup> Andrews ve ark.nın serisinde kalpteki füzyon seperasyona izin vermediğinden grup D deki tüm vakalar kaybedilmiştir.<sup>2</sup> Zhang ve ark.nın serilerinde ise birleşik atriyum ve ventrikülü olan iki ikiz de kaybedilmiştir.<sup>4</sup> Bizim olgumuzda da kesin morfolojik yapıyı belirleyememiş olsak da, var olan kardiyak yapı ayırma cerrahisine olanak sağlamamış, sonuçta bebekler solunum ve dolaşım sorunları nedeniyle kaybedilmişlerdir.

Sonuç olarak torako-abdominal bileşimli yapışık ikizlerdeki kardiyak morfoloji olgumuzda olduğu gibi çok karmaşık olabilmektedir. Temel tanı aracı ekokardiyografi olsa da kesin morfolojik yapının belirlenmesinde ekokardiyografini yanı sıra diğer tanı yöntemleri kullanılabilir.

## KAYNAKLAR

1. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twin. JAMA 2003; 289(10):1307-10.
2. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, Cullen S, de Leval MR, Kiely EM, et al. Echocardiographic assessment of conjoined twins. Heart 2006;92(3):382-7.
3. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. Br J Surg 2002;89(9): 1188-92.
4. Zhang YQ, Wu LP, Wu LJ, Chen GZ, Sun K, Zhang ZF, et al. Echocardiographic assessment of conjoined twins with congenital heart disease in Shanghai. Echocardiography 2009;26(6):691-8.
5. McMahon CJ, Mullins CE, Vick GW 3rd, Caville CC, Bezold LI, Nihill MR. Cardiac catheterization in diagnosis and management of congenital heart disease in thoracopagus conjoined twins. Catheter Cardiovasc Interv 2000; 51(2):159-67.
6. Liu HC, Lo CW, Weng ZC, Hwang B, Lee PC. Various modalities for evaluation of a fused heart in conjoined twins. Pediatr Cardiol 2012; 33(1):192-200.
7. Leachman RD, Latson JR, Kohler CM, et al. Cardiovascular evaluation of conjoined twins. Birth Defects 1967;3:52-62.
8. Tongsong T, Khunamornpong S, Piyamongkol W, Chanprapaph P. Prenatal sonographic delineation of the complex cardiac anatomy of thoraco-omphalopagus twins. Ultrasound Obstet Gynecol 2005;25(2):189-92.
9. Ambar SS, Halkati PC, Patted SV, Yavagal S. Twin heart with a fused atria and separate ventricles in conjoined twins. Ann Pediatr Cardiol 2010;3(2):196-8.
10. Hamdan MA, Begam M, Mirghani HM. Inseparable thoraco-omphalopagus twins. Pediatr Cardiol 2010;31(8):1252-3.



# Rezidu Aortopulmoner Pencerenin Transkateter Teknikle Kapatılması

## Transcatheter Closure of Residual Aortopulmonary Window: Case Report

Yasemin ÖZDEMİR ŞAHAN,<sup>a</sup>  
Sibel BOZABALI,<sup>b</sup>  
Reşit Ertürk LEVENT,<sup>a</sup>  
Arif Ruhi ÖZYÜREK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Pediyatrik Kardiyoloji BD,  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
İzmir

<sup>b</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Muğla

Geliş Tarihi/Received: 02.05.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 02.07.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Yasemin ÖZDEMİR ŞAHAN  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Pediyatrik Kardiyoloji BD, İzmir  
TÜRKİYE/TURKEY  
dr.yaseminozdemir@gmail.com

**ÖZET** Aortopulmoner pencere, nadir görülen ve erken yaşta kalıcı pulmoner hipertansiyona sebep olan, yüksek sol-sağ şanlı konjenital kalp hastalıklarından biridir. Erken tanı ve tanı anında cerrahi tedavi esastır. Rezidu defektlerde transkateter tekniklerle kapama, açık kalp cerrahisine göre morbiditeyi azaltmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Rezidu aortopulmoner septal defekt; transkateter kapatma; olgu sunumu

**ABSTRACT** Aortopulmonary window, rare and causing persistent pulmonary hypertension at an early age is one of the high left-to-right shunt congenital heart disease. Early diagnosis and immediate surgical diagnosis is essential. Residue defect closure with transcatheter technique reduces morbidity compared to open heart surgery.

**Key Words:** Residual aortopulmonary septal defect; transcatheter closure; case reports

**Pediatr Heart J 2016;3(1):28-31**

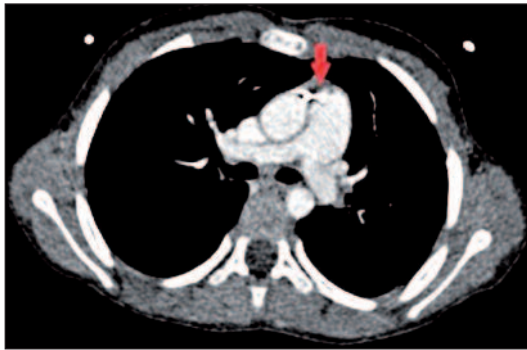
Aortopulmoner pencere (APP), nadir görülen konjenital kalp hastalıklarında biridir. APP, patent duktus arteriozus (PDA) gibi yüksek sol-sağ şant oluşturarak erken yaşta kalıcı pulmoner vasküler obstrüktif hastalığa sebep olur. Tedavisiz vakaların %40'ı ilk yaşta kaybedilir. Bu nedenle erken tanı ve tanı konulduğunda cerrahi tedavi yapılmalıdır. Bu yazıda 4 aylıkken APP tanısı alarak opere edilen, rezidu defekt olması nedeniyle transkateter tekniklerle Amplatzer Duct Occluder 2® (ADO2) cihazı ile başarılı bir şekilde defekti kapatılan 6 yaşında bir erkek olgu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

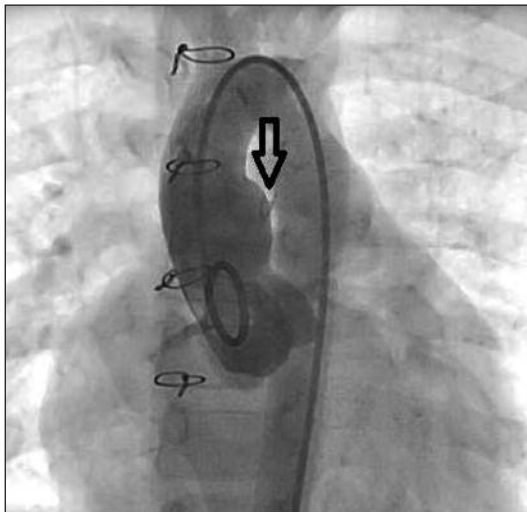
H.A., 6 yaşında erkek hasta, 4 aylıkken sık nefes alıp verme ve kilo alamama nedeniyle dış merkezde hekime başvurusunda fizik bakıda üfürüm saptanmış. Çekilen ekokardiyografide (EKO) geniş PDA ön tanısı ile kliniğimize sevk edilmiş. Hastanın fizik bakısında taşikardi, takipne, sol 2.İKA'da 2/6 sistolik üfürüm, elektrokardiyografide (EKG) biventriküler hipertrofi bulguları, teled kardiyomegali, akciğer damarlanmasında artış, EKO'da paras-

ternal kısa eksen görüntülemesinde semilunar kapaklar ile pulmoner bifurkasyon arasında geniş aortikopulmoner pencere saptanmış (Richardson tip 1). Hastanın antikonjestif tedavileri başlanmasına rağmen hızlı ilerleyen bir kardiyojenik şok tablosunda yoğun bakım ünitesine alınarak entübe edilmiş. Hastanın YBÜ izleminde ağır konjestif kalp yetersizliği (KKY) tablosuna hakim olunamaması nedeniyle hasta entübe olarak cerrahi kliniğine devredilerek APP'ye çift ligasyon tekniği ile opere edilmiş. Operasyon sonrası hızlı bir şekilde KKY tablosu düzelen olgunun ayakta izlemlerinde operasyon bölgesinde 2 mm rezidu defektin devam etmesi nedeniyle (Resim 1) transkateter kapama kararı alındı.

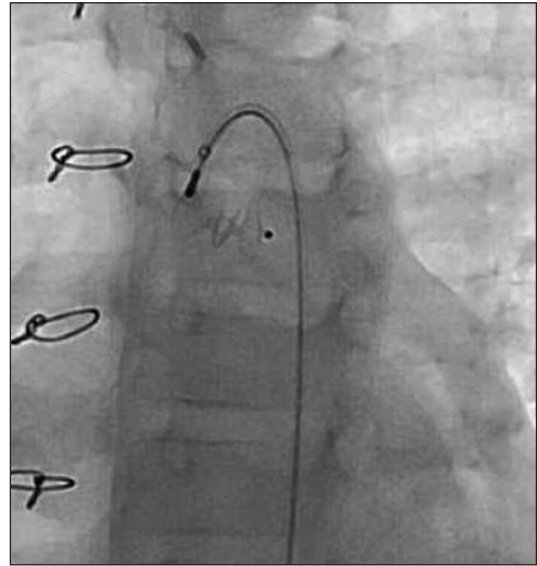
Hastanın yatışında vücut ağırlığı 17 kg (25p), Boy: 107 cm (10-25p), dinlemekle sol 2. İKA'da 2/6



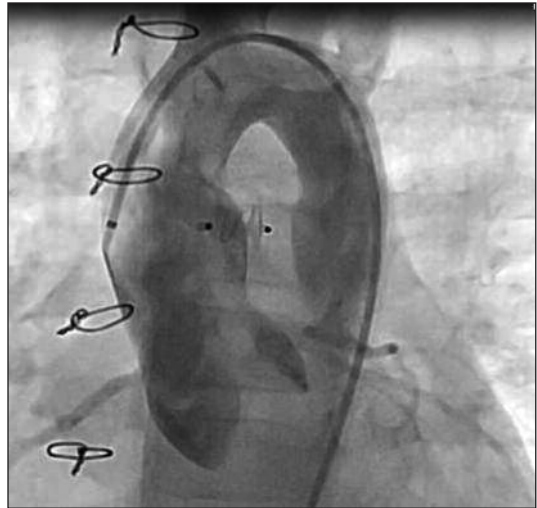
**RESİM 1:** Kontrastlı toraks tomografisinde sagittal ekseninde rezidü defekt aracılığı ile aorttan pulmonere geçiş izleniyor (ok).



**RESİM 2:** Kateter anjiyoda aorttan verilen opağın rezidü APP ile pulmoner artere geçişi izleniyor (kalın ok).



**RESİM 3:** Aortik yaklaşım ile defektten ADO 2 cihazının yerleştirilmesi.



**RESİM 4:** Yapılan kontrol anjiyografide defektin tamamen oklüde olduğu görülüyor.

sürekli üfürüm mevcuttu. Diğer sistem bakıları olağandı. Hastanın 8 saatlik açlık süresi tamamlandıktan sonra kateterizasyon laboratuvarına alındı. Sedasyon altında femoral artere intraducer yerleştirildi. Femoral arterden aorta aracılığı ile asendan aortadan yapılan anjiyoda aortadan koroner arterlerin distalinde defektten olan jet akım izlendi. Defektin içinden kılavuz tel ile ana pulmoner artere geçildi. Taşıyıcı sistem üzerinden 3x4 mm ADO 2 cihazı kullanılarak defekt kapatıldı. İşlem sonrası yapılan kontrol anjiyografide kaçak izlenmedi (Resim 2-4). Hasta sorunsuzca taburcu edildi. Has-

tanın yapılan kontrol EKO'da defektten geçiş izlenmedi.

## TARTIŞMA

APP, embriyonel hayatta nöral krest hücre göçündeki duraksama sonucu oluşan aort ve pulmoner arter arasında anormal bir geçiş olmasıdır. Nadir görülen bu konjenital kalp hastalığının sıklığı tüm KKH arasında %0.15, otopsi serilerinde % 0.2-0.6 olarak tanımlanmaktadır.<sup>1,2</sup> APP ilk olarak 1830'da Elliotson tarafından tanımlanmıştır. APP'nin Richardson sınıflamasına göre 3 tipi mevcuttur. Tip 1'de defekt dairesel şekilli, küçük-orta genişlikte, semilunar kapaklar ile pulmoner bifurkasyon arasında yer alır. En sık görülen tiptir. Tip 2'de defekt distal yerleşimli spiral şekillidir, sağ pulmoner artere kadar yayılır. Tip 3'de aortikopulmoner septumun gelişmemesinden kaynaklanan geniş bir defekt vardır. RPA aortadan çıkar. Sıklıkla izole olmasına rağmen diğer konjenital kardiyak defektler eşlik edebilir. En sık birliktelik yaklaşık vakaların yarısında aortik ark anomalileridir. Diğer defektler Fallot tetralojisi, VSD, ASD, koroner arter anomalileridir.<sup>3</sup> İki ayrı semilunar kapağın olması trunкус arteriozusta ayrımını sağlar.

Fizik bakıda sol subklavikuler bölgede defektteki soldan sağa şanta bağlı sistolik üfürüm, küçük defektlerde ise PDA üfürümüne benzer sürekli üfürüm, apekte de mitral kapaktan geçen artmış akıma bağlı middiastolik üfürüm duyulabilir. Elektrokardiyogram ve telekardiyogram, küçük defektlerde normal olabileceği gibi büyük defektlerde EKG'de biventriküler hipertrofi ve sol atrial genişleme bulguları, telede kardiyomegali, artmış akciğer kanlanması görülebilir.

APP tanısında ekokardiyografinin rolü büyüktür. Yüksek parasternal kısa eksen penceresinde defekt ve doppler ile geçiş izlenir. Radyolojik olarak MR anjio ve BT anjio tanıyı destekler. Özellikle ileri yaşta tanı alan hastalara pulmoner vasküler rezistans (PVR) ve basınç ölçümü amacıyla kardiyak kateterizasyon yapılmalıdır. Cerrahi yapılabilirliği

açısından PVR değerlerinin  $8 \text{ U/m}^2$ 'nin altında olması gerekir.

APP tanısı konduğunda en yakın dönemde cerrahi tedavi yapılmalıdır. Cerrahi tedavi olarak kardiyopulmoner bypass (KPB) kullanmadan basit ligasyon veya divizyon ve sütürleme, KPB altında transaortik ve transpulmoner yaklaşım ile yama yöntemi, anterior sandviç yama yöntemi gibi değişik teknikler zaman içinde kullanılmıştır. Cerrahi tedavi sonrasında rezidüel defekt kalması nadir görülen komplikasyonlardan biridir. Özellikle basit ligasyon yöntemi sonrası rekanalizasyon nedeniyle rezidü defektler daha sık bildirilmektedir.<sup>4</sup> Reoperasyon ve kardiyopulmoner bypass, cerrahi tedavinin mortalite ve morbiditesini arttırmaktadır. İlk olarak 1990 yılında Stamato ve ark tarafından restriktif APP transkateter teknikle kapatılmıştır.<sup>5</sup> 2000 yılında Richen ve ark tarafından rezidüel APP, Amplatzer cihazla başarılı bir şekilde kapatılmıştır.<sup>6</sup> Son yıllarda küçük defektlerde transkateter tekniklerle kapama bildirilmektedir. Bu yazıda 5 aylıkken tip 1 APP tanısı olarak cerrahi olarak çift ligasyon yöntemiyle kapatılan, takiplerinde rezidüel küçük defekti devam etmesi nedeniyle transkateter yöntemle başarılı bir şekilde kapama yapılan 6 yaşında bir erkek olgu sunuldu. Hastanın tanı aldığı dönemde genel durumunun kötü ve ağır kalp yetmezliğinde olması nedeniyle KPB kullanılmadan ligasyon yapılmıştı. İkinci kez açık kalp cerrahisi yerine kateterizasyonla sorunsuz bir şekilde defekti kapatılan ve taburcu edilen olgunun izlemi sorunsuz bir şekilde devam etmektedir. Makalenin yazımı açısından hastadan bilgilendirilmiş olur formu alınmıştır.

Transkateter kapama için kullanılan cihazlar defektin yerine-boyutuna göre, değişik çap ve ebatlarda mevcuttur. Bizim hastamızda kullanılan ADO 2, esas olarak patent duktus arteriozus kapatılmak için tasarlanmış, değişik çap ve boyuttaki, nitinol tel örgüden oluşan, esnek bir cihazdır. Hastamızda 3x4 mm ADO 2 cihazı kullanılmış olup defektin tam olarak oklude olduğu görüldü.



## KAYNAKLAR

1. Rowe RD. Aortopulmonary septal defect. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart Disease in infancy and childhood. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Mcmillan; 1978.
2. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987;59(5):443-7.
3. Allen Hugh D. Patent ductus arteriosus and aortopulmonary window. In: Allen Hugh D, Driscoll David J, Shaddy, Robert E, Feltes Timothy F, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 7<sup>th</sup> ed. Ch 33, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
4. Bhan A, Gupta M, Abraham S, Sharma R, Kothari SS, Juneja R. Surgical experience of aortopulmonary window repair in infants. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2007;6(2):200-3.
5. Stamato T, Benson LN, Smallhorn JF, Freedom RM. Transcatheter closure of an aortopulmonary window with a modified double umbrella occluder system. Cathet Cardiovasc Diagn 1995;35(2):165-7.
6. Richens T, Wilson N. Amplatzer device closure of residual aortopulmonary window. Catheter Cardiovasc Interv 2000;50(4):431-3.

# Two Rare Entities: Single Ventricle with Persistent Truncus Arteriosus Type II: Case Report

## İki Nadir Birliktelik: Tek Ventrikül ve Trunkus Arteriosus Tip II

Serkan Fazlı ÇELİK,<sup>a</sup>  
Cemşit KARAKURT,<sup>a</sup>  
Özlem ELKIRAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Department of Pediatric Cardiology,  
İnönü University Faculty of Medicine,  
Malatya

Geliş Tarihi/Received: 20.05.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 04.09.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Serkan Fazlı ÇELİK  
İnönü University Faculty of Medicine,  
Department of Pediatric Cardiology,  
Malatya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
docser2003@yahoo.com

**ABSTRACT** Coexistence of single ventricle and truncus arteriosus is very rare. We present a case with truncus arteriosus type II and single ventricle who was diagnosed prenatally and the diagnosis confirmed with postnatal echocardiography. The patient was diagnosed by fetal echocardiography at 25th week of gestation. On fetal echocardiography, left atrium and left ventricle were hypoplastic, there was a large ventricular septal defect and persistent truncus arteriosus arising from the ventricle and giving rise to the pulmonary arteries. The patient was born with respiratory distress refractory to all treatments. After the first week of life, the clinical condition rapidly deteriorated and the patient died of respiratory failure on the 8th day of life. In this report, we discuss the findings, frequency, classification and management of both these congenital anomalies.

**Key Words:** Fetal echocardiography; single ventricle; truncus arteriosus type II

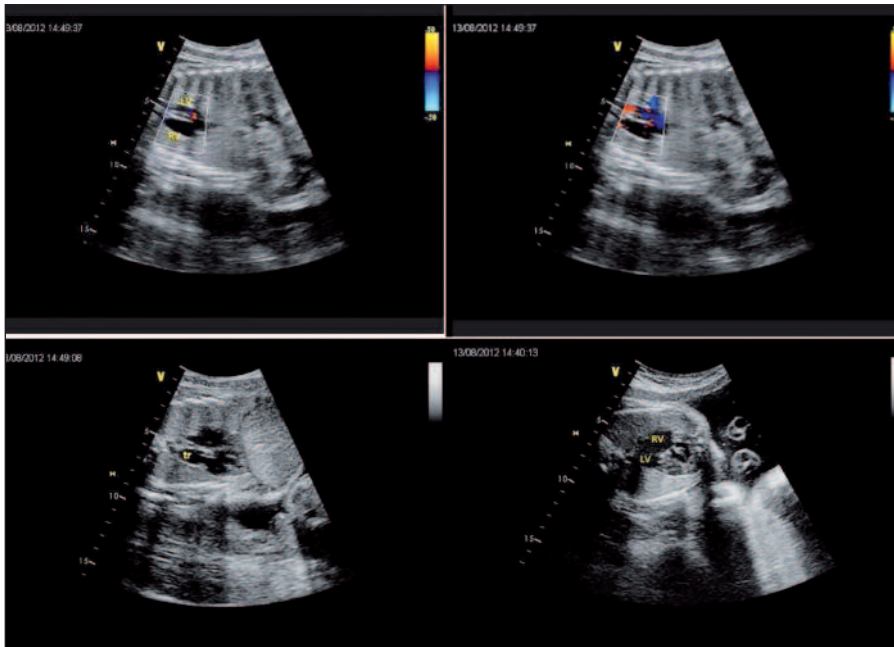
**ÖZET** Tek ventrikül ve Trunkus Arteriosus birlikteliği çok nadirdir. Bu yazıda prenatal olarak tanısı konulan ve postnatal olarak ekokardiyografi ile tanısı doğrulanan tek ventriküllü tip II trunkus arteriosus olgusu sunulmuştur. Hastanın ilk olarak 25. gestasyon haftasında yapılan fetal ekokardiyografik değerlendirilmesinde; sol atrium ve ventrikülün hipoplastik olduğu, geniş bir ventriküler septal defekt ve bu tek ventrikülden çıkan ve pulmoner arter dallarını veren persistant trunkus arteriozunun olduğu saptandı. Postnatal solunum sıkıntısı gelişen hasta 8.gün kaybedildi. Bu makalede bu tür konjenital defektlerin birlikteliğini, bulgularını, sıklığını, sınıflandırmasını ve yönetimi tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Fetal ekokardiyografi; tek ventrikül; trunkus arteriosus tip II

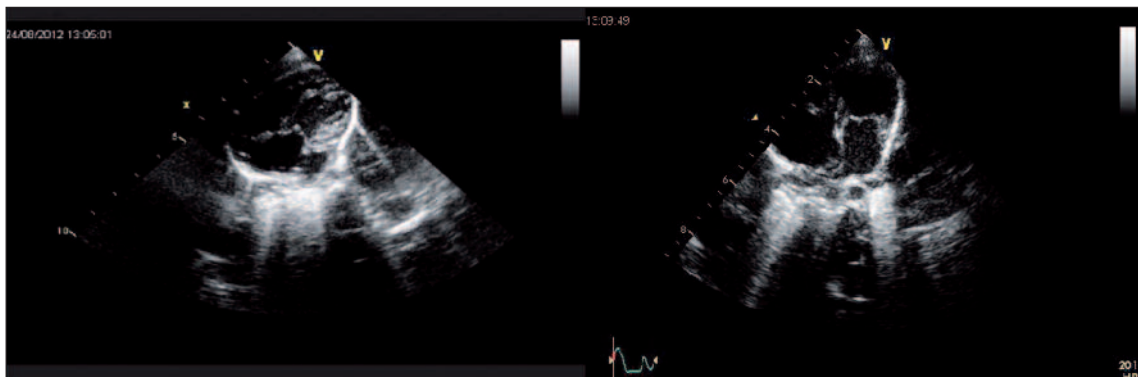
**Pediatr Heart J 2016;3(1):32-5**

A 2500 g infant was born at 38 weeks of gestation and had respiratory distress on the first day of life. Fetal echocardiography at the 25<sup>th</sup> week of gestation showed hypoplastic left atrium and left ventricle were, a large ventricular septal defect (VSD) and persistent truncus arteriosus (TA) type II arising from the ventricle and giving rise to the pulmonary arteries (PAs) (Figure 1).

After birth, she was cyanotic and tachypneic. The first heart sound was normal and the second heart sound was single. There was a grade 2/6 systolic ejection murmur heard best at the left sternal border, and a prominent systolic ejection click was noted at the upper left sternal border. The chest



**FIGURE 1:** Fetal echocardiogram demonstrates that left atrium and left ventricle are hypoplastic, there is a large ventricle septal defect and a persistent truncus arteriosus which arises from the ventricle and gives rise to the pulmonary arteries.



**FIGURE 2:** Echocardiography shows hypoplastic left atrium and left ventricle and a large ventricular septal defect. The atrioventricular valves empty into a large single ventricle of right ventricular morphology. There is a single persistent truncus arteriosus, arising from the ventricle and giving rise to the pulmonary arteries.

roentgenogram showed cardiomegaly and normal pulmonary vascular structure. Echocardiography demonstrated that left atrium and left ventricle were hypoplastic and there was a large VSD. The atrioventricular valves emptied into a large single ventricle of right ventricular morphology. There was a single persistent TA, presumably of type I, arising from the ventricle and giving rise to the pulmonary arteries (Figure 2).

Cardiac catheterization performed on the first week of life demonstrated a double-inlet right ventricle with an infundibular chamber from which a

TA of type II arose, ie, two pulmonary arteries arising directly from the TA (Figure 3).

At birth, the patient had respiratory distress and was refractory to all treatments. After the first week of life, her condition rapidly deteriorated and the patient died of respiratory failure on the 8th day of life.

## DISCUSSION

TA is a rare anomaly defined as a single great artery that originates from the base of the heart and gives rise to the pulmonary, systemic, and coronary



**FIGURE 3:** Cardiac catheterization demonstrates a double-inlet right ventricle with an infundibular chamber from which a truncus arteriosus type II arises. Two pulmonary arteries originate directly from the truncus arteriosus.

circulation.<sup>1-7</sup> It has an incidence of approximately 5 to 9 per 100,000 live births.<sup>8</sup>

There are several classifications for this anomaly. Van Praagh classified the disorder as types A and B.<sup>1</sup> In type B, there is no association with ventricular septal defect and type A is subclassified as follows:

1. Type A1: partially separated pulmonary trunk.
2. Type A2: two pulmonary arteries arising directly from the truncus arteriosus.
3. Type A3: A single pulmonary artery originating from the arterial trunk, along with collaterals originating from the descending aorta.
4. Type A4: significant abnormalities of the aortic arch in association with anomalies of the ductus arteriosus.

Our case had a single ventricle with TA type A2 (Van Praagh classification). The reported association of these two defects is extremely rare and most of these patients die within a few weeks after birth.<sup>2-9</sup> An elevated right atrial pressure secondary to dilatation of the common ventricle to cope with an increased systemic load is postulated as a cause of failure of the pulmonary circulation and death.<sup>10</sup>

Association of isolated single ventricle and truncus arteriosus is very rare. Siddoway and Chernish first reported 3 cases of coexisting single

ventricle and truncus arteriosus.<sup>10</sup> However, as Van Praagh reviewed, all previously reported cases of single ventricle and TA were autopsy cases.<sup>11</sup>

Incidence of single ventricle is approximately 0.5 to 1 per 100,000 live births.<sup>11</sup> Single ventricle was classified according to condition of the great arteries.<sup>12</sup> There may be normally related great arteries (type I), d-transposition of the great arteries (type II), or L-transposition (type III). A single ventricle may be accompanied by pulmonary atresia (type A), pulmonic stenosis (type B), or absence of pulmonic stenosis (type C). Depending on the ventricular morphology, the single ventricle can be subdivided as left ventricular type (65 to 70%), right ventricular type (20%), or indeterminate type (10 to 14%).<sup>12</sup>

Because of intracardiac shunting, patients have hypoxemia. Clinical manifestations are usually apparent shortly after birth. The most common findings are cyanosis, tachycardia, dyspnea, and heart failure. Increasing pulmonary artery pressure requires pulmonary artery banding. This procedure helps to prevent early death from congestive heart failure and then requires creation of an aortopulmonary shunt of Blalock-Taussig type or modified Fontan procedures.<sup>12-16</sup>

The treatment of choice is the Fontan procedure. Their prolonged survival is exceptionally rare. Successful surgical intervention in this anatomic group has only been reported in 5 patients.<sup>17</sup>

This is a unique case of a single ventricle with TA type II (Van Praagh classification) diagnosed prenatally by fetal echocardiography. The reported association of these two defects is extremely rare and most of these patients die within a few weeks

of birth.<sup>8-11</sup> The embryology of a single ventricle and TA is different. It is speculated that the unlikely concurrence of the two unusual developmental defects within the same patient may explain the extreme rarity of this condition.

## REFERENCES

1. Van Praagh R. Truncus arteriosus: what is it really and how should it be classified? *Eur J Cardiothorac Surg* 1987;1(2):65-70.
2. Mehta JB, Hewlett RF. Cor triloculare biauricular: an unusual adult heart. *Br Heart J* 1945;7(1):41-4.
3. Paris YM, Bhan I, Marx GR, Rhodes J. Truncus arteriosus with a single left ventricle: case report of a previously unrecognized entity. *Am Heart J* 1997;133(3):377-80.
4. Siddoway JJ, Chernish SM. Truncus arteriosus associated with single ventricle. *Am J Dis Child* 1952; 84(6):706-17.
5. Shapiro SR, Ruckman RN, Kapur S, Chandra R, Galioto FM, Perry LW, et al. Single ventricle with truncus arteriosus in siblings. *Am Heart J* 1981;102(3 Pt 1):456-9.
6. Shaddy RE, McGough EC. Successful diagnosis and surgical treatment of single ventricle, truncus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 1989;48(2):298-300.
7. Shakibi JG, Aryanpur I, Nazarian I, Siassi B. Association of atrioventricular valve atresia with single ventricle, truncus arteriosus communis and transposition. A basic reorientation in the approach to the definition of congenital heart defects. *Jpn Heart J* 1978;19(3): 346-57.
8. Miller AJ, Prec O, Akman L, Katz LN, Gibson S. A case of congenital heart disease-truncus aorticus solitarius, single ventricle and aberrant coronary drainage into the common ventricle. *Am Heart J* 1950;39(4):607-14.
9. Porter I, Vacek J. Single ventricle with persistent truncus arteriosus as two rare entities in an adult patient: a case report. *J Med Case Rep* 2008;2:184.
10. Siddoway JJ, Chernish SM. Truncus arteriosus associated with single ventricle. *Am J Dis Child* 1952; 84(6):706-17.
11. Van Praagh R, Plett JA, Van Praagh S. Single ventricle: pathology, embryology, terminology and classification. *Herz* 1979;4(2):113-50.
12. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20(6):411-7.
13. Fulton DR, Freed MD. The pathology, pathophysiology, recognition, and treatment of congenital heart disease. In: Fuster V, Alexander RW, O'Rourke RA, eds. *Hurst's The Heart*. 11<sup>th</sup> ed. NY: McGraw-Hill; 2004. p.1840-2.
14. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation*. 1992; 85(2):469-96.
15. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53(8): 1124-8.
16. Mair DD, Edwards WD, Julsrud PR, et al. Truncus Arteriosus. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 6<sup>th</sup> ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p.911-23.
17. Hoashi T, Bove EL, Ohye RG. Successful staged Fontan completion for truncus arteriosus with hypoplastic left ventricle. *Ann Thorac Surg* 2010; 89(2):635-7.

# Transkateter Atriyal Septal Defekt Kapatılması Sırasında, Korkutan Akut Koroner İskemi Gelişimi

## During Transcatheter Atrial Septal Defect Closure, Fear of Acute Coronary Ischemia

Pınar DERVİŞOĞLU,<sup>a</sup>  
Mustafa KÖSECİK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji BD,  
Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Sakarya

Geliş Tarihi/Received: 22.05.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 01.09.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Pınar DERVİŞOĞLU  
Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Kardiyoloji BD, Sakarya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
pdervisoglu@hotmail.com

**ÖZET** Atriyal septal defekt (ASD) çocukluk çağında oldukça sık görülür. Morfolojik olarak uygun secundum tip ASD'ler de, transkateter kapatma başarıyla uygulanmaktadır. Komplikasyon oranı seçilmiş vakalarda ve deneyimli ellerde oldukça düşüktür. Nadiren de olsa istenmeyen sonuçlarla karşılaşılabilir. Bu yazıda, transkateter kapatma işlemi sırasında akut koroner iskemide gelişen 5,5 yaşında kız olguyu, deneyimimizi paylaşmak adına sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Transkateter ASD kapatma; akut koroner iskemide

**ABSTRACT** Atrial septal defect (ASD) is common in childhood. Morphological according secundum ASD transcatheter closure is implemented successfully. The complication rate in experienced hands and in selected cases is very low. In rare cases there might be some unintended consequences. In this article, 5.5-year-old girl who is in transcatheter closure we want to offer our experience in the development of acute coronary ischemia.

**Key Words:** Transcatheter ASD closure; acute coronary ischemia

**Pediatr Heart J 2016;3(1):36-8**

A triyal septal defekt, atriyal septumun belirli bölgesinden köken alır ve embriyolojik kökenine göre isimlendirilir. Çocuklarda doğuştan kalp hastalıklarının %8-10'unu oluşturur. Tüm ASD'lerin arasında en sık secundum tip ASD görülür. Secundum ASD'nin kız erkek oranı 2:1 dir. Tamamen semptomsuz olabileceği gibi infant döneminde konjestif kalp yetmezliğine neden olabilecek kadar ileri düzeyde de olabilir. Tedavide cerrahi oldukça güvenilir ve başarılı bir yöntemdir.<sup>1</sup> Ancak sternotomi skarı, kardiyopulmoner by pass, cerrahi morbidite, uzun hastanede kalış süresi gibi olumsuzlukları da beraberinde getirir. Son dönemlerde oldukça başarılı sonuçlar alınan transkateter kapatma yöntemi, anatomik yapısı uygun secundum tip ASD'li olgularda cerrahi tedaviye seçenek olarak ilk tercih haline gelmiştir. Transkateter ASD kapatma, transtorasik ve transözofajial ekokardiyografi (TEE) ile değerlendirilip, deneyimli ellerde başarıyla uygulanmaktadır. Bununla birlikte, transkateter ASD kapatma sonrası nadir de olsa cihaz embolizasyonu, perikardiyal efüzyon, aritmi, trombus oluşumu, mitral yetersizlik ve vasküler yaralanma gibi erken veya geç komplikasyonlar görülebilir.<sup>2,3</sup> Bu yazıda transkateter ASD kapatma işlemi sırasında



akut koroner iskemi gelişmesi nedeni ile işlemi sonlandırdığımız 5,5 yaşında kız hastayı sunduk.

## OLGU SUNUMU

Üfürüm nedeni ile polikliniğimize yönlendirilen 5,5 yaşında kız hastanın transtorasik ekokardiyoğrafisinde; sağ kalp boşluklarının genişlemiş olduğu, atriyal septal bölgede soldan sağa şantlı, 9 mm ölçülen secundum tip defekt saptandı. Transkater kapatılması planlandı. Hasta kateter labratuarına alındı. Satürasyon O<sub>2</sub>: %98, kalp tepesi (KTA): 84/dakika, dakika solunum sayısı: 20/dakika, tansiyon arteriyel (TA):100/60 mmHg idi. Kapatma işlemi genel anestezi ile sedasyon eşliğinde başlatıldı. 100'ü/kg/doz heparin yapıldı. Sefazolin 50 mg/kg/doz yapıldı. TEE ile defekt çapı 7,5 mm ölçüldü. 9 mm çapında Amplatzer okluder cihazı ile kapatma planlandı. 6F sheat ile sağ femoral venden girildi. İnferior vena cava ile sağ atriya, defekt yoluyla sol atriya, oradan da sol üst pulmoner vene girildi. Seçilen cihaz ile defekt kapatılmaya çalışıldı, ancak başarılı olmadı. Cihazın küçük geldiği düşünüldü. Bu kez defektin çapı balon seizing yapılarak tekrar değerlendirildi. 10,5 mm ölçüldü. 12 mm okluder cihazı seçildi, ve kapatma işlemine tekrar başlandı. Cihaz açıldığı esnada hastada yaygın ST elevasyonu ve ciddi bradikardi gelişti. Oksijen satürasyonu giderek azaldı. KTA: 60/dk'nın altına indi. Cihaz hızla geri çekildi. Hastaya 60 saniye süreyle göğüs kompresyonunu da içeren resüsitasyon yapıldı. Hastanın vital bulguları normale döndü. Kan gazı alındı. PH: 7,28 HCO<sub>3</sub>: 22,6 mmol/L, PCO<sub>2</sub>: 35 mmHg, PO<sub>2</sub>: 85 mmHg saptandı. TA:90/60 mmHg ölçüldü. Satürasyon O<sub>2</sub>: %96 idi. Kontrol elektrokardiyoğrafisi normaldi. Hasta uyandırıldı. İzleme alındı. Serum hsTnI düzeyi 260 pg/ml (N:0-34,2 pg/ml) geldi. İzlemede hsTnI düzeyi normale döndü, kontrol elektrokardiyografilerinde anormallik yoktu. Genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hasta taburcu edildi, takibi ayaktan devam etmektedir.

## TARTIŞMA

Atriyal septal defektin transkater kapatılması ilk kez 1976 yılında yapılmış ve yıllar geçtikçe deneyimin artmasıyla komplikasyon oranı oldukça az,

tüm dünyada uygulanan başarılı bir tedavi yöntemi haline gelmiştir. İşleme bağlı olarak giriş yerinde kanama, trombüs oluşumu, çeşitli ritim ve ileti problemleri, cihazın embolizasyonu, çevre dokularda bası ve erozyon, enfeksiyon, kardiyak perforasyon ve tamponad gelişimi gibi komplikasyonlar görülebilmektedir.<sup>3,4</sup> Levi ve ark. yaptıkları çalışmalarda yaklaşık %0,5 oranında cihaz embolizasyonu görülebileceğini bildirilmiştir.<sup>5</sup> Bu komplikasyonu önlemenin yolu; interatriyal septumun, defektin ve diğer anatomik yapıların belirlenmesi ve uygun cihaz seçimidir. Vitiello ve ark. 4,952 serilik bir çalışmada transkater kapatmaya bağlı en sık komplikasyonu %22,7 oranında aritmi gelişimi olarak bulmuşlardır. %7,5 oranında vasküler hemoraji, %3 oranında da cihaz embolizasyonu saptamışlardır.<sup>6</sup> Chan ve ark. Transkater ASD kapatma işleminden dört saat sonra çarpıntı, ventriküler taşikardi gelişen, ekokardiografi ile cihazın sağ ventül içinde görüldüğü bir erken cihaz embolizasyonu olan hasta rapor etmişlerdir.<sup>7</sup> Bir başka çalışmada Massimo ve ark. toplam 417 hastalık bir transkater ASD kapatma serisinde 36 komplikasyon bildirmişlerdir. Major komplikasyon olarak cihaz malpozisyonu, emboli, minör komplikasyon olarak da kritik olmayan malpozisyon, perikardiyal efüzyon, trombüs oluşumu, sağ iliak ven diseksiyonu, kateter giriş yerinde hematoma, retrofarengeal bölge de hemoraji bildirmişlerdir. İşlemden bir yıl sonra sol bacakta periferik emboli gelişimi ve bir hastada da altı ay sonra ani ölüm bildirmişlerdir.<sup>8</sup> Bizim olgumuzda total septum çapı 30 mm, defekt çapı TEE ile 7,5 mm, balon seizing ile 10,5 mm ölçüldü. Rimler yeterliydi. 12 mm çapında cihaz seçilmişti. Cihazın açıldığı esnada hasta da akut koroner iskemi bulguları gelişti. Yaygın ST elevasyonu oldu, hipotansiyon ve bradikardi eşlik etti. Eş zamanlı TEE ile görüntülemesinde efüzyon tespit edilmedi. Cihazın aort köküne bası yaptığı düşünüldü ve cihaz geri çekildi. Hastanın elektrokardiyoğrafisi normale döndü, bradikardisi düzeldi. İşlem sonlandırıldı. Serum hsTnI düzeyi 260 pg/ml geldi. Takiplerinde elektrokardiyografi değişikliği olmadı, hsTnI değerleri azalarak normale döndü. Hastanın koroner arter anomalisi yoktu. Literatürü incelediğimizde perkütan ASD kapatılması esna-

sında akut koroner iskemi tanımlanan benzer bir vakaya rastlamadık.

Sonuç olarak transkateter ASD kapatma işlemi sırasında beklenmeyen komplikasyonlar görülebi-

lir. Burada akut koroner iskemi gelişimi nedeniyle işlemi sonlandırdığımız hastamızı tecrübemizi paylaşmak amacıyla sunmak istedik.

## KAYNAKLAR

1. Çeliker A. Konjenital kalp hastalıklarında girişimsel tanı ve tedavi. Çeliker A. Atriyal septal defektlerin transkateter yöntemlerle kapatılması. Erkem Tıbbi Yayıncılık, 2008:210-23.
2. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, et al. Heart disease in infants, children and adolescent. Prieto LR, Latson LA. Atrial septal defects. 8<sup>th</sup> ed. Lippincott Williams Wilkins; 2013. p.672-90.
3. Butera G, Biondi-Zoccai G, Sangiorgi G, Abella R, Giamberti A, Bussadori C, et al. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defects: a systematic review and meta-analysis of currently available clinical evidence. *EuroIntervention* 2011;7(3):377-85.
4. Divekar A, Gaamangwe T, Shaikh N, Raabe M, Ducas J. Cardiac perforation after device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1213-8.
5. Levi DS, Moore JW. Embolization and retrieval of the Amplatzer septal occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;61(4):543-7.
6. Vitiello R, McCrindle BW, Nykanen D, Freedom RM, Benson LN. Complications associated with pediatric cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(5):1433-40.
7. Chan KT, Cheng BC. Retrieval of an embolized amplatzer septal occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;75(3):465-8.
8. Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(6):1061-5.

# Çakmak Gazı İnhalasyonuna Bağlı Akut Miyoperikardit

## Acute Myopericarditis Induced by Lighter Gas Inhalation: Case Report

Onur Çağlar ACAR,<sup>a</sup>  
Mecnun ÇETİN,<sup>b</sup>  
Serdar EPÇAÇAN,<sup>b</sup>  
Abdurrahman ÜNER<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Kocaeli

<sup>b</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
<sup>c</sup>Çocuk Kardiyoloji BD,  
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Van

Geliş Tarihi/Received: 09.07.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 13.10.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Mecnun ÇETİN  
Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Kardiyoloji, Van,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drmecnun@hotmail.com

**ÖZET** Çakmak gazı olarak da bilinen bütan gazının keyif amaçlı inhalasyonu özellikle çocuklar ve gençler arasında yaygınlaşmaktadır. Birçok ergen, merak, can sıkıntısı veya arkadaş yönlendirmesi gibi nedenlerle bu maddeyi kullanmaktadır. Nadirde olsa çakmak gazı inhalasyonu miyokard enfarktüsü, ventriküler fibrilasyon ve ani ölüm gibi ciddi kardiyak yan etkilere yol açabilmektedir. Burada çakmak gazı inhale eden klinik, biyokimya ve elektrokardiyografi bulguları ile akut miyoperikardit tanısı konan 16 yaşındaki erkek hasta sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Butan gazı, elektrokardiyografi; göğüs ağrısı; inhalasyon; miyokardit

**ABSTRACT** The inhalation of Lighter gas for pleasure, known as butane gas, is particularly common among children and adolescents. Many adolescents are using this gas, because of curiosity, boredom or for reasons such as friend's guidance. Rarely, inhalation of the lighter gas can cause serious cardiac side effects such as myocardial infarction, ventricular fibrillation and sudden death. Here we presented a 16-year-old male lighter gas inhaled patient with presented clinical, biochemical and electrocardiography findings with the diagnosis of acute myopericarditis.

**Key Words:** Butane gas, electrocardiography; chest pain; inhalation; myocarditis

**Pediatr Heart J 2016;3(1):39-41**

Uçucu madde bağımlılığı ve toksik gaz inhalasyonu günümüzde önemli bir sağlık sorunudur. Çakmak gazı olarak da bilinen bütan gazının keyif amaçlı inhalasyonu özellikle çocuklar ve gençler arasında yaygınlaşmaktadır. Bu durumun en önemli nedenleri ucuz ve temininin kolay olması ile yasal denetiminin olmamasıdır.<sup>1,2</sup> Bu olgularda klinik tablo öfori ve konfüzyondan nöbet ve komaya kadar değişkendir. Yaşamı tehdit edici aritmi ve kardiyopulmoner kollapsa bağlı ölüm görülebilmektedir.<sup>3,4</sup> Burada çocukluk çağında son zamanlarda giderek yaygınlığı artan butan gazı inhalasyonlarına dikkat çekmek üzere özenti sonucu butan gazı inhale eden, kliniği ile akut miyoperikardit düşünülen adölesan bir erkek hasta sunulmuştur.

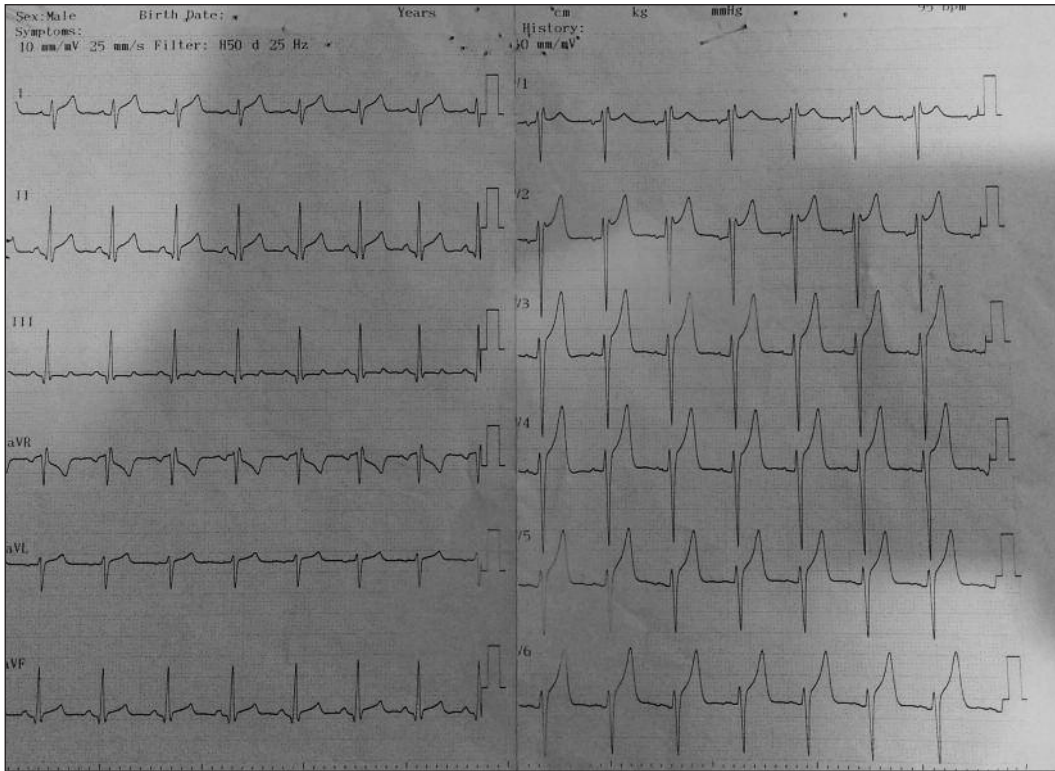
### OLGU SUNUMU

16 yaşında erkek hasta göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurdu. Öyküsünde bir gündür göğsünün sol tarafında batıcı tarzda, yatarken şiddeti artan

ağrı tarifliyordu. Hastanın vücut ısısı 36,5 °C, nabız 100 atım/dk, kan basıncı 100/70 mmHg ve oksijen saturasyonu %98 idi. Fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Soy geçmişinde özellik yoktu. Çekilen EKG'sinde yaygın ST elevasyonu saptandı (Şekil 1). Yapılan ekokardiyografisinde minimal perikardiyal efüzyon izlendi. İlk laboratuvar incelemesinde; Hemogram, CRP, sedimantasyon normal, miyoglobin: 41,33 ng/ml (N: 0-113 ng/ml), kütle CK-MB:1,02 ng/ml (N: 0-5 ng/ml), troponin I: 0,129 ng/ml (N:0,00-0,06 ng/ml). Hastanın öyküsünde arkadaşları ile beraber çakmak gazı kokladıklarını ve bundan keyif aldığı öğrenildi. Hastanın EKG ve ekokardiyografi bulguları, biyokimyası ve öyküsü ile çakmak gazı inhalasyonuna bağlı akut miyoperikardit düşünüldü. Ateş yüksekliğinin, enfeksiyon bulgularının olmaması, beyaz küre ve akut faz reaktanlarının serum düzeylerinin normal olması ile enfeksiyöz miyoperikardit ekarte edildi. Troponin I düzeyi 0,587 ng/ml ye kadar çıkan olgunun takiplerinde troponin düzeyi normale geldi ve kontrol EKG'sinin de normale döndüğü izlendi. Hasta 4 gün izlem sonrası taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Uçucu gazların kötüye kullanımı tüm dünyada özellikle adolesan ve genç erişkin yaşta önemli bir sağlık sorunudur. 1998 yılında 20.245 lise öğrencisi üzerinde yapılan bir anket çalışmasında hayatında en az bir kez uçucu madde kullananların oranı %3,8 olarak bulunmuştur. Çocuk veya ergen olmak, aile içi problemlerin varlığı, sosyoekonomik düzeyi düşük olmak, sokakta yaşıyor olmak ve uçucu madde kullanılan meslek gruplarında (ayakkabı tamircisi, matbaa vb.) çalışmak uçucu madde bağımlılığı için başlıca risk faktörleri olarak belirlenmiştir.<sup>5</sup> Birçok ergen, merak, can sıkıntısı veya arkadaş yönlendirmesi gibi nedenlerle bu maddeleri kullanmaktadır. Ancak kullanılan maddelerin olası akut ve kronik yan etkileri kullanıcılar tarafından genellikle bilinmemekte veya önemsenmemektedir.<sup>3</sup> Olgumuz yaş grubu dışında belirtilen risk faktörlerine sahip değildi. Arkadaşlarının çakmak gazı inhale ettikten sonra yaşadıkları neşeli hali merak ettiği için denediğini ve bu maddenin yan etkileri hakkında bilgisi olmadığını öğrendik.



ŞEKİL 1: Çekilen EKG'de yaygın ST yükseklığı.

Çakmak gazı inhalasyonu koroner arterlerde spazm ve hipoksiye neden olarak miyokard infarktüsüne yol açmaktadır. Çorbacıoğlu ve arkadaşları çakmak gazı inhalasyonu sonucu miyokard infarktüsü gelişip koroner anjiyografisi normal saptanan 19 yaşındaki hastayı bildirmişlerdir.<sup>6</sup> Çakmak gazı inhalasyonuna bağlı ölüm gerçekleşen 2 vakada erken miyokard hasarı immunohistokimyasal olarak saptanmıştır.<sup>7</sup> Miyokardın katekolaminlere duyarlılığının artması, aritmi eşiğinin azalması, miyokarda direkt toksik etkisi ile ventriküler fibrilasyon oluşabilmektedir.<sup>4,6,8</sup> Sunulan hastada troponin I düzeyinin yüksekliği ile birlikte ekokardiyografi ve EKG bulguları ayrıca göğüs ağrısının karakteriyle ön planda akut miyoperikardit

düşünüldü. Yaşı ve kliniği ile akut koroner sendrom tanısından uzaklaşıldı.

Genellikle de özenti ve merak ile bir deneme sonucu başlayan masum süreç gençlerimizi bu alışkanlıklara itmekte ve bazen de geri dönüşümsüz toplumsal ve ailevi neticelere neden olmaktadır. Bu nedenle adolosan çağlarda madde bağımlılıkları ile ilgili eğitim faaliyetlerinin yaygınlaştırılması ve toplumun bu madde bağımlılıkları ile mücadele konusunda bilinçlendirilmesi oldukça önem arz etmektedir. Özellikle adolosan yaşta göğüs ağrısı ile başvurup troponin düzeyi yüksek saptanan, EKG değişiklikleri ile akut miyoperikardit düşünülen olgularda çakmak gazı inhalasyonu da düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

- Yaşan A, Gürgen F. Güneydoğu Anadolu Bölgesinde ergenlerde uçucu madde kullanım özellikleri. *Bağımlılık Dergisi* 2004;5:28-34.
- Evren C, Ögel K, Tamar D, Çakmak D. Uçucu madde kullanıcılarının özellikleri. *Bağımlılık Dergisi* 2001;2:57-60.
- Broussard L. Inhalants: classification and abuse. In: Levine B, ed. *Principles of Forensic Toxicology*. American Association for Clinical Chemistry, Inc.; 1999. p.345-53.
- Williams DR, Cole SJ. Ventricular fibrillation following butane gas inhalation. *Resuscitation* 1998;37(1):43-5.
- Öncü SB, Güzel A, Paksu Ş, Şahin S, Suna F, Yüce M. Çakmak gazı inhalasyonu: Bir olgu sunumu. *CAYD* 2014;1(2):101-3.
- Çorbacıoğlu ŞK, Akkuş Ş, Çevik Y ve ark. Acute myocardial infarction with coronary angiography after butane inhalation. *JAEMCR* 2015;1:16-8.
- Novosel I, Kovačić Z, Gusić S, Batelja L, Nestić M, Seiwerth S, et al. Immunohistochemical detection of early myocardial damage in two sudden deaths due to intentional butane inhalation. Two case reports with review of literature. *J Forensic Leg Med* 2011;18(3):125-31.
- Edwards KE, Wenstone R. Successful resuscitation from recurrent ventricular fibrillation secondary to butane inhalation. *Br J Anaesth* 2000;84(6):803-5.



# Complete Atrioventricular Septal Defect and Cor Triatriatum Repair in an Adolescent Patient: An Unusually Delayed Case

## Adölesan Bir Hastada Komplet Tip Atriyovenriküler Septal Defekt ve Cor Triatriatum Onarımı: Gecikmiş Bir Sıradışı Vaka

Koray AK,<sup>a</sup>  
Elif DEMİRBAŞ,<sup>a</sup>  
Nilüfer ÇETİNER,<sup>b</sup>  
Figen AKALIN,<sup>b</sup>  
Selim İSBİR,<sup>a</sup>  
Sinan ARSAN,<sup>a</sup>  
Adnan ÇOBANOĞLU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Clinics of Cardiovascular Surgery, Pediatric Cardiology, Marmara University Faculty of Medicine, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 13.07.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.11.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Koray AK  
Marmara University Faculty of Medicine,  
Departments of Cardiovascular Surgery,  
İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
korayakmd@gmail.com

**ABSTRACT** In this report, we present successful surgical treatment of complete atrioventricular septal defect and cor triatriatum in an 11-year-old male patient. The patient underwent pulmonary artery banding (PAB) two months after birth and then was lost to follow up. This patient demonstrates that a well-positioned and effective PAB in early infancy enables the patient to undergo a low risk total surgical correction even in adolescent years, with complete atrioventricular septal defect. To the best of our knowledge, this is one of the longest intervals between PAB and total correction that has been reported in the literature to this date.

**Key Words:** Complete atrioventricular septal defect; cor triatriatum; pulmonary artery banding; total correction and adolescence

**ÖZET** Bu yazıda, 11 yaşındaki bir hastada başarılı bir şekilde yapılan komplet tip atriyovenriküler septal defekt ve cor triatriatum onarımı anlatılmıştır. Hastaya doğumdan 2 ay sonra pulmoner arter band (PAB) işlemi uygulanmış, sonrasında hasta takipten kaybolmuştur. Bu yazıda anlatılan hasta, uygun pozisyona yerleştirilen etkili bir PAB işleminin bu tür hastalarda adölesan ve yetişkin yaşlara kadar güvenli bir şekilde pulmoner vasküler yatağı koruyabileceğini ve nihayetinde de başarılı bir total düzeltmeye olanak sağlayabileceğini göstermektedir. Literatür bilgimize göre, bu vaka PAB işlemi ile tam düzeltme arasında sürenin en uzun olduğu vakalardan birisi olduğunu göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Komplet atriyovenriküler septal defekt; cor triatriatum; pulmoner arter band işlemi; tam düzeltme ve adölesan

**Pediatr Heart J 2016;3(1):42-4**

Currently, primary repair of complete atrioventricular septal defects (cAVSDs) in early infancy has been accepted as a standard approach in many parts of the world. Although pulmonary artery banding (PAB) has remained as an old-fashioned approach in the management of these patients, it might be a more preferable approach than primary repair when the patient is not suitable for primary repair. Despite the advances in perioperative care of cardiac surgical patients, PAB has remained as a high risk procedure and is associated with high perioperative mortality and pulmonary vascular complications.<sup>1</sup> This report demonstrates that a well-positioned and effective PAB preserves pulmonary arteries and ventricular function for a long time and enables a low risk total surgical correction even in adolescent patients with cAVSD.

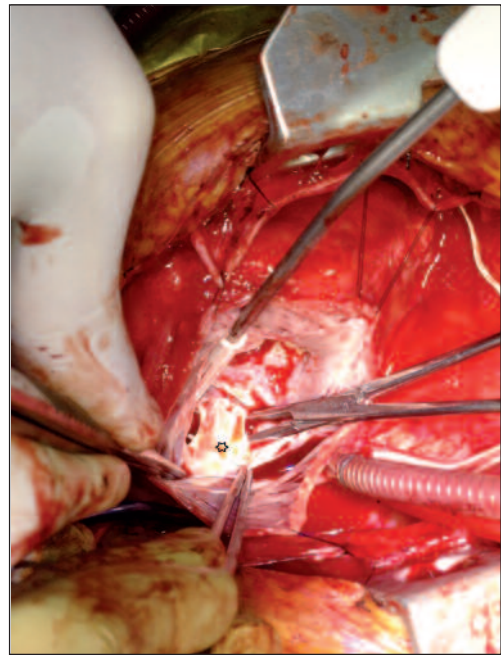
## CASE REPORT

An 11-year-old male patient was referred to our department for repair of cAVSD. On admission, his leading complaint was severe dyspnea on exertion and had severe cyanosis. Medical history revealed that he had been diagnosed with cAVSD and treated by PAB at two months of age and subsequently lost to follow-up. On physical examination, general appearance was cyanotic and dyspneic. There was clubbing of fingers in upper and lower extremities. Heart rate and blood pressure were in normal ranges. The chest X-ray showed moderate cardiomegaly and decreased pulmonary vascularity. Arterial blood gas analysis revealed hypoxemia with arterial oxygen saturation of 83% on room air and a hematocrit value of 56%. Echocardiography showed Rastelli type-A cAVSD with very large atrial and ventricular communications. There were two balanced ventricular chambers albeit the left side was smaller; both ventricles were severely hypertrophic. Both AV valves were mildly regurgitant. There was a 130 mmHg gradient over the main pulmonary artery related to previous PAB. Atriovisceral situs was recognized as solitus and atrioventricular and ventriculoarterial connections were concordant. Pulmonary computed tomographic angiography showed the position of the previous PAB and the pulmonary vascular structures were found to be well developed without any distortion or obstruction related to the PAB (Figure 1).

At the time of surgery, after establishment of cardiopulmonary bypass (CPB), aortic cross clamp-

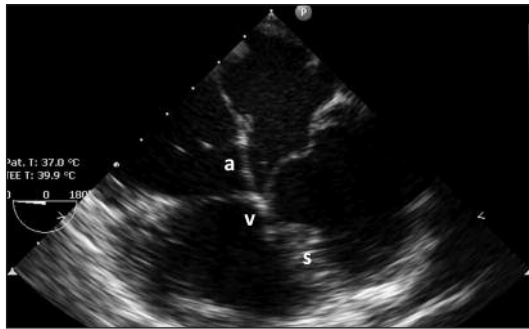


**FIGURE 1:** PAB (arrow) in computed tomographic angiography.



**FIGURE 2:** Septum (asterisk) dividing the left atrium (c: crest of atrioventricular septal defect).

ing and cardioplegia were applied. Right atriotomy was made for exposure. We could not detect orifices of pulmonary veins on the left atrial side through the large atrial septal defect. The left atrial chamber seemed to be divided into two compartments via a thick, wide fibromuscular septum. The communication between the compartment receiving the pulmonary veins and the second chamber communicating directly with the mitral valve was situated at the edges of this septum and mildly restrictive (Figure 2). This was designated as cor triatriatum, which had been confused with the roof of a dilated coronary sinus in the preoperative echocardiographic evaluation of the patient. The fibromuscular septum was totally resected. Then, the cAVSD was repaired using the two-patch technique. The mitral cleft was repaired to develop a commissure and a good apposition in the cleft line. After repair, intraoperative saline test and transesophageal echocardiography revealed that the right and left AV valve functions were good with no regurgitation (Figure 3). Weaning from CPB was uneventful. The patient's postoperative course was totally uneventful and he was discharged from hospital on postoperative day 6.



**FIGURE 3:** Postoperative transesophageal echocardiography (a: atrial patch, v: ventricular patch and s: interventricular septum).

## DISCUSSION

Currently, in cAVSD, primary repair has replaced staged operation to circumvent the risks associated with PAB. Additionally, there is a definite probability of mortality in the interval before subsequent repair. Over the last 20 years, although there have been tremendous improvements in both perioperative and postoperative management of patients overall, PAB has remained as a high risk procedure with an early mortality of almost 13%.<sup>1</sup>

It is well known that the complications of banding like erosion of the band into the pulmonary arterial lumen, distal migration with obstruction of branch pulmonary arteries, pulmonary insufficiency related to dilation of the pulmonary annulus and ventricular hypertrophy are not inno-

cent and may alter the long-term survival of a patient unfavorably.<sup>2</sup> Most of these adverse effects are time-related and the longer the interval between PAB and primary repair, the higher the risk of complications secondary to the banding. In the present case, although total correction was carried out almost 11 years after PAB, pulmonary arteries were found to be well-preserved after banding without distortion, inappropriate growth or dilation and this was obviously related to the efficient and appropriately positioned PAB.

Severe ventricular hypertrophy did not complicate the repair and perioperative course of the patient. In the literature, Winlaw et al. studied the impact of previous PAB on training of the morphological left ventricle in patients with corrected transposition of the great arteries or a previous atrial switch procedure.<sup>3</sup> They concluded that PAB is an effective method for both functional improvement and training of the morphologic left ventricles up to 12.6 years before definitive correction.<sup>4</sup> With this regard, our patient demonstrates one of the longest interim periods after PAB in the literature.

To sum up, although the trend started early on in the 1980s towards earlier primary repair of cAVSD<sup>4</sup>, a well-done PAB in selected cases could still have a role and offer a low-risk total surgical correction even more than 10 years after PAB.

## REFERENCES

1. Takayama H, Sekiguchi A, Chikada M, Noma M, Ishizawa A, Takamoto S. Mortality of pulmonary artery banding in the current era: recent mortality of PA banding. *Ann Thorac Surg* 2002;74(4):1219-23.
2. Horowitz MD, Culpepper WS 3rd, Williams LC 3rd, Sundgaard-Riise K, Ochsner JL. Pulmonary artery banding: analysis of a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1989;48(3):444-50.
3. Winlaw DS, McGuiirk SP, Balmer C, Langley SM, Griselli M, Stümper O, et al. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation* 2005;111(4):405-11.
4. Abbruzzese PA, Livermore J, Sunderland CO, Nunley DL, Issenberg H, Khonsari S, et al. Mitral repair in complete atrioventricular canal. Ease of correction in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85(3):388-95.

# Asemptomatik Preeksitasyonlu Çocukta Ölümcül Ritim Bozukluğu

## Fatal Arrhythmia in an Asymptomatic Child with Intermittent Preexcitation

Serhat KOCA,<sup>a</sup>  
Feyza Aşşenur PAÇ,<sup>a</sup>  
Ajda MIHÇIOĞLU,<sup>a</sup>  
Denizhan BAĞRUL,<sup>a</sup>  
Serkan ÇAY<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Pediatric Kardiyoloji Kliniği,  
<sup>b</sup>Kardiyoloji Kliniği,  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 22.08.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 20.10.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Serhat KOCA  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,  
Pediatric Kardiyoloji Kliniği, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drserhatkoca@gmail.com

**ÖZET** Hızlı ventriküler yanıtli atriyal fibrilasyon nedeniyle gelişen ventriküler fibrilasyona bağlı ani kardiyak ölüm Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromunda ilk klinik bulgu olabilir. WPW sendromunda genellikle aksesuar yolların ablasyon ile tedavisi önerilmekteyken, asemptomatik olgularda tedavi yönetimi tartışmalıdır. Ayrıca asemptomatik intermitan WPW sendromu olan çocuklarda ileri değerlendirme önerilmemektedir. Burada asemptomatik intermitan WPW sendromu olan 15 yaşındaki çocuk olguda gelişen ölümcül ritim bozukluğu ve sonuçlanmamış ani kardiyak ölüm sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Wolff-Parkinson-White sendromu; atriyal fibrilasyon; ani ölüm

**ABSTRACT** Sudden cardiac death due to atrial fibrillation with rapid ventricular conduction may be the first clinical manifestation of Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome. Catheter ablation of accessory pathways, is widely recommended in patients with WPW syndrome. However, management of the asymptomatic WPW patient remains controversial. No further evaluation is not recommended in asymptomatic intermittent WPW syndrome also. We describe a case of fatal arrhythmia and aborted sudden cardiac death as first presentation of WPW syndrome in a previously asymptomatic intermittent 15-year-old boy.

**Key Words:** Wolff-Parkinson-White syndrome; atrial fibrillation; death, sudden

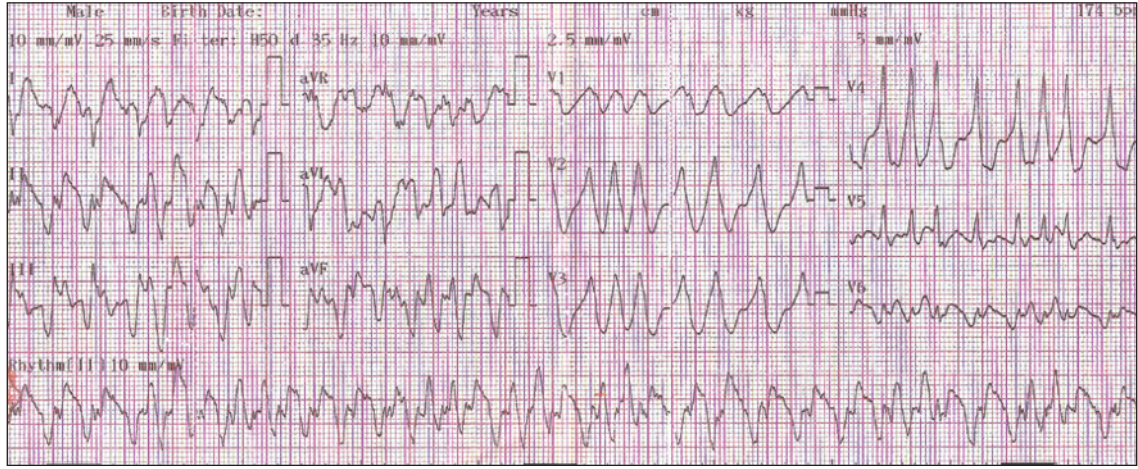
**Pediatr Heart J 2016;3(1):45-8**

**W**olff Parkinson White Sendromu (WPW); ventriküllerin bir ya da birden fazla aksesuar yol nedeniyle erken uyarılmalarıyla karakterize ritim bozukluğudur. Asemptomatik hastalarda ani kardiyak ölüm ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilir.<sup>1</sup> Bu hastalıkta ani ölüm ventriküler fibrilasyona dejenere olan atriyal fibrilasyon nedeniyle olur. Burada öncesinde hiç semptomu olmadığı halde, ilk bulgusu hızlı ve düzensiz ventriküler yanıtli atriyal fibrilasyon olan bir çocuk intermitan WPW olgusu sunulmuştur.

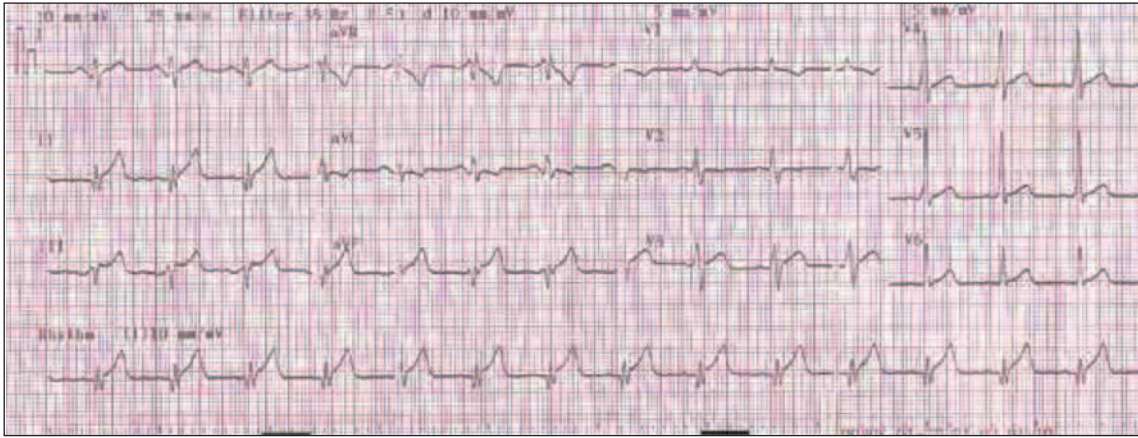
### OLGU SUNUMU

15 yaşında erkek hasta acil servise çarpıntı şikayeti ile başvurdu. Hastanın öyküsünden yirmi dakikadır çarpıntısı olduğu, uykuya meyilli ve halsiz ol-





**ŞEKİL 1:** Hastanın acil servise başvuru anındaki EKG si. Düzensiz ve hızlı geniş QRS li taşikardi mevcuttur. Bu EKG de atriyal fibrilasyonun aksesuar yol üzerinden hızlı ve düzensiz olarak ventriküllere iletildiği görülmektedir. Geniş QRS li atımlar değişen derecede preeksitasyona bağlıdır. Bu EKG ile hastada en kısa preeksite RR mesafesinin 160 msn civarında olduğu söylenebilir.



**ŞEKİL 2:** Hastanın kardiyoversiyon sonrası sinüs ritmindeki EKG si. Kısa PR mesafesi ve nisbeten küçük delta dalgası dikkati çekmektedir.

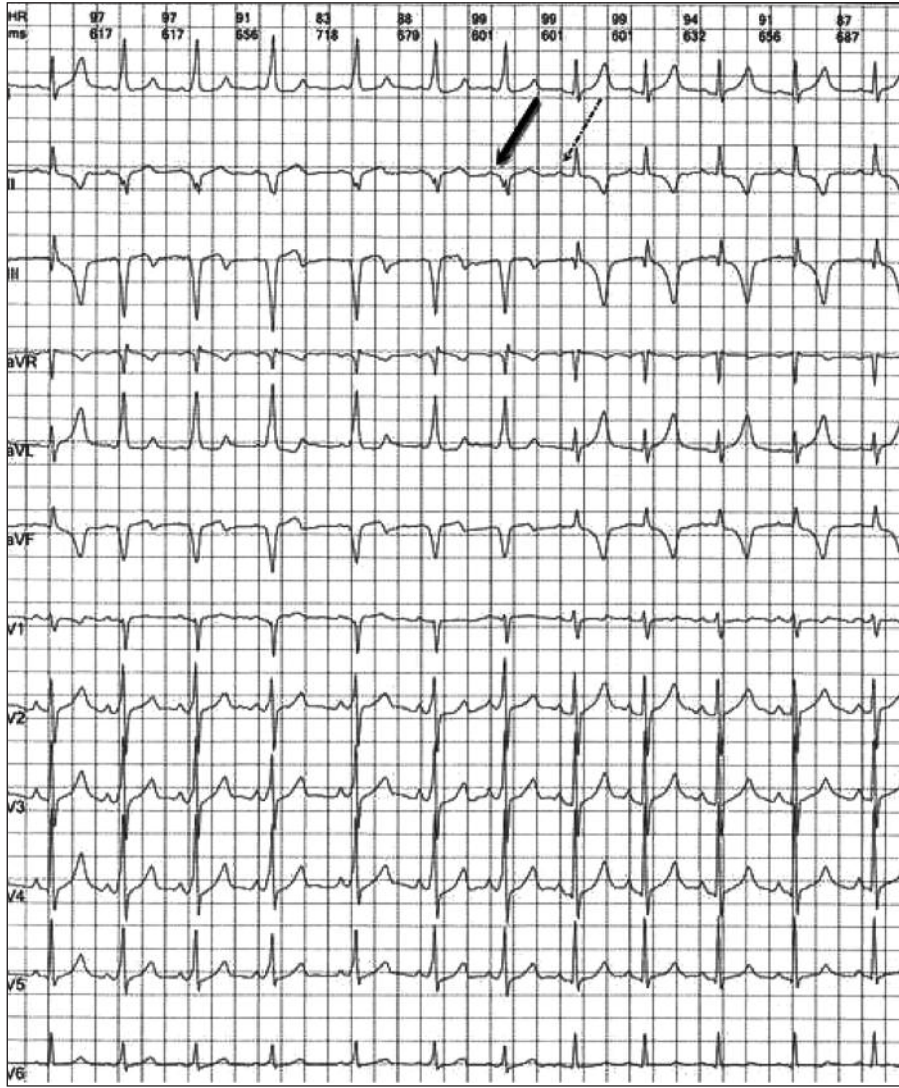
duğu öğrenildi. Özgeçmişinden romatizmal kapak hastalığı nedeniyle takipli olduğu ve penisilin profilaksisi aldığı öğrenildi. Fizik incelemede hastanın nabzının düzensiz ve taşikardik olduğu, sistolik kan basıncının 70 mmHg olduğu saptandı. Çekilen EKG de; hızlı ve düzensiz yanıtı değişken derecede preeksite atriyal fibrilasyon görüldü (Şekil 1). Bunun üzerine hastaya 2 joule/kg dan kardiyoversiyon uygulandı. Kardiyoversiyon sonrası sinüs ritmi sağlandı. Çekilen EKG de kısa PR ve delta dalgası ile karakterize WPW Sendromu saptandı (Şekil 2). Hasta ablasyon tedavisi planıyla servise yatırıldı. Hastanın servis izleminde yapılan Holter değerlendirilmesinde, mevcut preeksitasyonun intermittan olduğu görüldü (Şekil 3). Hastaya lokal anestezi altında başarılı sol lateral yerleşimli aksesuar yol ab-

lasyonu uygulandı. İşlem sonrası komplikasyon olmayan hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Sunulan hasta WPW tanısı almadan daha önce pediatrik kardiyoloji bölümünce değerlendirilmiş olmasına rağmen tanı alamamıştır. Bunun nedeni şüphesiz ki Holter kaydında da görüldüğü gibi preeksitasyonun intermittan olmasıdır. Hastada romatizmal kalp kapak hastalığı olmasına rağmen, hastanın ritim bozukluğu düşündürecek hiçbir semptom tariflememesi nedeniyle Holter ile değerlendirilmediği anlaşılmaktadır. Asemptomatik, intermittan WPW olguları EKG çekilse dahi, preeksitasyon aralıklı ortaya çıktığı için tanı alamayabilirler. Bu nedenle intermittan WPW düşünülen





**ŞEKİL 3:** Hastanın Holter kaydından bir bölüm. Bu kayıta hastanın intermitan WPW olduğu görülmekte. Ventriküller kalın ok ile gösterilen atımda aksesuar yol üzerinden de uyarılmaktayken, ince ok ile gösterilen atımda sadece normal ileti sistemi üzerinden uyarılmaktadır.

her hastada 24 saat 12 kanal Holter EKG monitörizasyonu yapılmalıdır. Ritim bozukluğu ilişkili semptomları olan bir hastada Holter incelenirken intermittan WPW akılda tutulmalıdır.

Bilindiği gibi WPW Sendromunda EKG de görülen QRS dalgaları normal ileti sistemi ile aksesuar yoldan geçen atımın birlikte oluşturduğu füzyon atımdır. Aksesuar yol ne kadar normal ileti sisteminden uzak ise, aksesuar yol üzerinden uyarılan miyokard miktarı az olacak, ventriküllerin normal ileti sistemiyle uyarılan kısmı daha çok olacak ve oluşan füzyon QRS daralacaktır. Ancak aksesuar yol normal ileti sistemine yakınlığında; aksesuar yol ile uyarılan miyokard miktarı artaca-

ğında delta dalgası belirginleşecektir. Hastamızda da aksesuar yol yerleşimi sol lateral olup, EKG de görülen füzyon QRS nisbeten dardır. Bu durum hastanın daha önce EKG ile değerlendirilmesine rağmen tanı konulamamasının diğer bir nedeni olabilir. Ancak her EKG de, belirgin delta dalgası olmasa da, PR mesafesi ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir.

Günümüzde daha çok asemptomatik WPW Sendromu olan çocuk hasta operasyon öncesi, spora katılım öncesi değerlendirme gibi nedenlerle tanı almaktadır. Daha öncede bir çok çalışmada gösterildiği gibi WPW Sendromunda ilk bulgu ani kardiyak ölüm olabilmektedir. Literatüre bakıldığında

WPW Sendromunda; aksesuar yolun efektif refrakter periyodunun (APERP) 250- 270 msn den kısa olması, atriyal fibrilasyon esnasında preeksite geçen iki RR dalgası arasındaki mesafenin (SPERRI) 250 msn den kısa olması, çoklu aksesuar yol varlığı yüksek riskli WPW Sendromu özellikleri olarak bildirilmiştir.<sup>2-7</sup> WPW Sendromu olan olgularda bu özelliklerin değerlendirilmesi için elektrofizyolojik çalışma yapılması gerekmektedir. SPERRI elektrofizyolojik çalışma ile atriyal fibrilasyon indüklenen hastada, preeksite geçen iki atıma ait R dalgaları arasındaki mesafedir. Hastanın acil servis başvurusu esnasında çekilen EKG sine bakıldığında spontan olarak gelişen atriyal fibrilasyon EKG ile dökümanite edilmiştir. Bu EKG de SPERRI nin 250 msn den çok daha kısa olduğu görülebilmektedir.

2012 yılında yayınlanmış ortak uzlaşma raporu da asemptomatik intermittan WPW olgularında ileri değerlendirme önerilmemektedir.<sup>8</sup> Ayrıca bazı makalelerde intermittan WPW olgularının düşük riskli olduğu bildirilmektedir.<sup>9</sup> Ancak sunulan hasta intermittan ve asemptomatik olmasına rağmen ilk olarak hayatı tehdit edici bir ritim bozukluğu ile semptomatik olmuştur. Bu nedenle bu hastalıkta risk değerlendirmesi önemlidir. Risk değerlendirme yapılarak, riskli olan hastalar ablasyon tedavisine yönlendirilir. WPW sendromunda risk değerlendirmede non invaziv ve invaziv tetkikler uygulanmaktadır. Holter, egzersiz testi, transözofageal elektrofizyolojik çalışma ve invaziv elektrofizyolojik çalışma bu amaçla uygulanan yöntemlerdir. Ancak her hastaya semptomatik olsun olmasın non invaziv risk belirleme stratejilerinin yanında elektrofizyolojik çalışma uygulanmalı, seçilmiş olgular ablasyon tedavisine yönlendirilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Sarubbi B. The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram pattern in athletes: how and when to evaluate the risk for dangerous arrhythmias. The opinion of the paediatric cardiologist. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2006;7(4):271-8.
2. Dubin AM, Collins KK, Chiesa N, Hanisch D, Van Hare GF. Use of electrophysiologic testing to assess risk in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Cardiol Young* 2002;12(3):248-52.
3. Sarubbi B, D'Alto M, Vergara P, Calvanese R, Mercurio B, Russo MG et al. Electrophysiological evaluation of asymptomatic ventricular pre-excitation in children and adolescents. *Int J Cardiol* 2005;98(2):207-14.
4. Sharma AD, Yee R, Guiraudon G, Klein G. Sensitivity and specificity of invasive and non-invasive testing for risk of sudden death in Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1987;10(2):373-81.
5. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, Vicedomini G, Nardi S, Pappone A, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(2):239-44.
6. Torner Montoya P, Brugada P, Smeets J, Talajic M, Bella PD, Lezaun R et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1991;12(2):144-50.
7. Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, Vrouchos G, Dool A, Wellens HJ. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995;76(7):492-4.
8. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES); Heart Rhythm Society (HRS); American College of Cardiology Foundation (ACCF); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP); Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012;9(6):1006-24.
9. Wellens HJ. Should catheter ablation be performed in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome? When to perform catheter ablation in asymptomatic patients with a Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Circulation* 2005;112(14):2201-7

# Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta and a Ruptured Tricuspid Valve Tendinous Chord

## Sağ Pulmoner Arterin Asendan Aortadan Çıkış Anomalisi ve Triküspid Kapak Korda Rüptürü

Hüsnü Fırat ALTIN,<sup>a</sup>  
Erkut ÖZTÜRK,<sup>b</sup>  
Nihat CİNE,<sup>a</sup>  
Ali Rıza KARACI,<sup>a</sup>  
İhsan BAKIR<sup>a</sup>

Clinics of

<sup>a</sup>Pediatric Cardiovascular Surgery,

<sup>b</sup>Pediatric Cardiology,

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Center, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 19.09.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 26.11.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Hüsnü Fırat ALTIN

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Center,

Clinic of Pediatric Cardiovascular Surgery, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

firat3534@yahoo.com

**ABSTRACT** The anomalous origin of the pulmonary artery branch from the ascending aorta is a rare congenital cardiac disease. Here we describe a 2 month-old male patient with congestive heart failure who was diagnosed with anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta and severe tricuspid valve insufficiency due to a ruptured tricuspid valve tendinous chord. During operation, the anomalous right pulmonary artery was anastomosed to the pulmonary trunk in an end-to-side fashion and tricuspid valvuloplasty and annuloplasty with chordal reattachment was performed. The association of anomalous origin of the pulmonary artery branch and organic tricuspid insufficiency is very rare. Direct reattachment and tricuspid valve repair may be the preferred surgical approach.

**Key Words:** Anomalous pulmonary artery; tricuspid valve insufficiency; pulmonary hypertension

**ÖZET** Pulmoner arter dalının asendan aorttan kaynaklanması nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Bu olgu sunumunda sağ pulmoner arterin asendan aortadan çıkış anomalisi ile birlikte triküspid kapak korda rüptürüne bağlı triküspid kapak yetmezliği bulunan 2 aylık erkek hasta anlatılmaktadır. Konjestif kalp yetmezliği bulunan hasta, ameliyata alınarak, anormal sağ pulmoner arter ana pulmoner artere uç-yan olarak anastomoze edildi, triküspid valvuloplasti, anuloplasti ve korda reimplantasyonu yapıldı. Pulmoner arter dalının asendan aortadan çıkış anomalisi ile birlikte organik triküspit kapak yetmezliği görülmesi çok nadirdir. Direkt reimplantasyon ve triküspid kapak tamiri tercih edilen cerrahi yaklaşım olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Anormal pulmoner arter; triküspid kapak yetmezliği; pulmoner hipertansiyon

**Pediatr Heart J 2016;3(1):49-52**

The anomalous origin of the pulmonary artery (AOPA) branch from the ascending aorta (hemitruncus) is an extremely rare congenital cardiac malformation.<sup>1,2</sup> This uncommon conotruncal malformation accounts for 0.1% of all congenital cardiac anomalies.<sup>3</sup>

Anomalous origin of the pulmonary artery (PA) from the aorta may be isolated or may be associated with patent ductus arteriosus (PDA), tetralogy of Fallot (TOF), aortopulmonary window, atrial septal defect (ASD) and aortic arch anomalies.<sup>4</sup>

The pulmonary vascular bed of both lungs may be vulnerable to development of pulmonary vascular obstructive disease. The corrective sur-

gical treatment is urgent, because mortality rates may reach 70% before 6 months of age without surgical treatment.<sup>5</sup>

## CASE REPORT

A 2-month-old, 3.5 kg male patient with tachypnea, dyspnea and respiratory distress was admitted to the pediatric cardiology department. Echocardiographic examination revealed anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (AORPA), severe tricuspid valve insufficiency caused by a flail tricuspid valve anterior leaflet, patent foramen ovale and pulmonary hypertension at the systemic level. Chest X-ray showed cardiomegaly and pulmonary plethora. Echocardiographic images of AORPA and flail tricuspid valve anterior leaflet are shown in Figure 1 and Figure 2, respectively.

Surgical repair was performed through a median sternotomy. The ascending aorta, main pul-

monary artery (MPA), RPA and left pulmonary artery (LPA) were extensively dissected. After standard aorto-bicaval cannulation, cardiopulmonary bypass (CPB) was initiated. Nasopharyngeal temperature was maintained at 34°C during CPB. Before initiation of CPB the RPA was snared. A side clamp was applied to the aorta. RPA was detached from the aorta. The orifice at the ascending aorta was closed with continuous polypropylene suture. A longitudinal incision was made on the right lateral aspect of the MPA. RPA was passed from behind the aorta and anastomosed end-to-side to the main pulmonary artery. The heart was arrested with cold blood cardioplegia. Right atriotomy was done. Left heart was decompressed through the patent foramen ovale via a sump sucker. Then, the tricuspid valve was explored and the ruptured tricuspid valve anterior leaflet was exposed. The chordae was attached to the anterior papillary muscle with a 6/0 pledgeted polypropylene suture. A cleft in the anterior leaflet of the tricuspid valve was repaired with 2 stitches, and then a posteroseptal annuloplasty was performed. Tricuspid valve competency was controlled with cold saline flush and no insufficiency was seen. Foramen ovale was left open. After removal of air from the left heart, the aortic cross clamp was released. Patient was weaned from CPB receiving milrinone 0.5 µg/kg/min and iloprost 0.5 µg/kg/min and extubated 20 hours postoperatively. He was transferred to the ward on the 3rd postoperative day, receiving 2 mg/kg sildenafil. The postoperative course was uneventful.

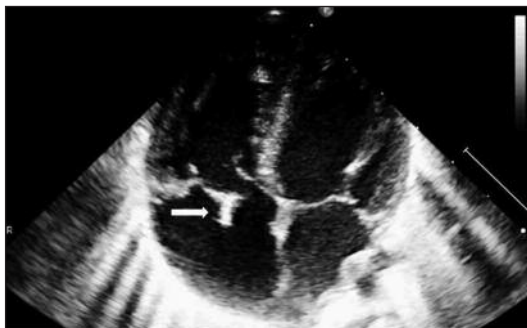
He was discharged from the hospital at 7th postoperative day. Echocardiography revealed mild tricuspid valve insufficiency and laminar flow in the right pulmonary artery.

## DISCUSSION

Anomalous origin of the pulmonary artery (AOPA) accounts for 0.1% of all congenital cardiac abnormalities (3). AORPA was 4-8 times more common than anomalous origin of the left pulmonary artery (3). AOPA can present alone or in combination with other congenital cardiac dis-



**FIGURE 1:** Preoperative echocardiographic parasternal short axis view of the anomaly: thick arrow shows the ascending aorta, thin arrow shows the right pulmonary artery.



**FIGURE 2:** Preoperative echocardiographic four-chamber view of the flail tricuspid valve anterior leaflet.



eases, the most frequent one being PDA. In the presented case, echocardiography revealed no associated congenital cardiac pathology other than severe tricuspid valve insufficiency caused by a ruptured tricuspid valve tendinous chord. In the literature, we could find only 2 cases with AOPA and tricuspid repair.<sup>6</sup> In the presented case, we performed chordal reimplantation, annuloplasty and valvuloplasty for tricuspid valve repair. In our opinion, the reason of the ruptured chord could be increased right heart pressures and pulmonary hypertension.

Two-dimensional color Doppler echocardiography is usually sufficient when one can show two concordant ventricular outflow tracts, a lack of normal bifurcation of the MPA and a vessel originating from the ascending aorta or innominate artery with the MPA tract continuing with the contralateral pulmonary branch. Transthoracic echocardiography can clearly demonstrate other associated cardiac pathologies. Magnetic resonance angiography or computed tomography angiography contributes to the diagnosis in case of insufficient display of the anatomy. In the present case, transthoracic echocardiography was sufficient for definitive diagnosis.

As a result of high pulmonary blood flow, circulating vasoconstrictor substances, neurogenic crossover from the unprotected lung, and left ventricular failure, pulmonary vascular disease occurs as early as the third month of life.<sup>7,8</sup> Therefore, early surgery is preferred to avoid pulmonary hypertension and irreversible vascular disease. In this case, in addition to the pulmonary hypertension, severe tricuspid valve insufficiency might be the

cause of early onset of symptoms. The presented patient was diagnosed and operated before 3 months of age, resulting in an uneventful postoperative course.

The most frequently preferred technique is direct anastomosis of the anomalous PA to the pulmonary artery trunk.<sup>2,9</sup> End-to-end anastomosis with synthetic graft, interposition of a homograft patch, aortic flap or interposition of autologous pericardial patch to increase the length of the anomalous branch have been successfully employed techniques when direct implantation of the AOPA is not possible.<sup>7</sup> We preferred the direct implantation technique because of adequate size and close proximity of anastomosis sides of RPA and main pulmonary artery. The patient is asymptomatic, and echocardiography shows a 10 mmHg gradient at the RPA anastomosis site and mild tricuspid valve insufficiency 2 months after discharge from the hospital.

The most frequent postoperative complication is stenosis of the pulmonary branch at the level of anastomosis. Authors reported pulmonary artery stenosis in 8 of 11 operative survivors.<sup>2</sup> These residual lesions can be treated by surgical repair, balloon dilation or stent replacement.<sup>2</sup>

In conclusion, AOPA is a rare congenital cardiac disease. The association of anomalous origin of the pulmonary artery branch and organic tricuspid insufficiency is very rare. Direct reattachment and tricuspid valve repair may be the preferred surgical approach. Early surgical repair may result in a short-term hospitalization and an acceptable mortality.



## REFERENCES

1. Vida VL, Sanders SP, Bottio T, Maschietto N, Rubino M, Milanesi O, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Cardiol Young* 2005;15(2):176-81.
2. Abu-Sulaiman RM, Hashmi A, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one centre. *Cardiol Young* 1998;8(4):449-54.
3. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; 61(10):850-6.
4. Dodo H, Alejos JC, Perloff JK, Laks H, Drinkwater DC, Williams RG. Anomalous origin of the left main pulmonary artery from the ascending aorta associated with DiGeorge syndrome. *Am J Cardiol* 1995;75(17):1294-5.
5. Malo P, Pérez V. Origen aórtico de un rama de la arteria pulmonar. En: Sánchez P. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía*. Barcelona: Salvat Editores 1986; 346-51.
6. Garg P, Talwar S, Kothari SS, Saxena A, Juneja R, Choudhary SK, Airan B. The anomalous origin of the branch pulmonary artery from the ascending aorta. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012; 15(1):86-92.
7. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Leacche M, Murzi B, et al. Postoperative outcome in patients with anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24(1):21-7.
8. Yamaki S, Suzuki Y, Ishizawa S, Kagawa Y, Horiuchi T, Sato T. Isolated aortic origin of right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lung. *Chest* 1983;83(3):575-8.
9. Erdem A, Aydemir NA, Demir H, Zeybek C, Saritas T, Akdeniz C, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: Experience of our center. *Turk Kardiyol Dem Ars* 2010;38(6):411-5.

**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 2016, Roma-İtalya

**Çocuk Kalbi Okulu**

1 Ekim 2016, İstanbul

**6th Congress of the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS2016)**

20-23 Ekim 2016, Shanghai, China

**Ekokardiyografi Çalışma Grubu Toplantısı**

4 Kasım 2016, Ankara

**Pediatric Pulmoner Hipertansiyon Okulu**

18-20 Kasım 2016, Kapadokya



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

YAZARLARA

## MAKALE GÖNDERMEK İÇİN

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

## GENEL BİLGİLER

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

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

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

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

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

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

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

## YAYIN KURALLARI

### BİLİMSEL SORUMLULUK

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

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

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

### ETİK SORUMLULUK

- Dergi, "İnsan" ögesinin içinde bulunduğu tüm çalışmalarda Helsinki Deklerasyonu Prensipleri'ne uygunluk (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>) ilkesini kabul eder. Bu tip çalışmaların varlığında yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde bu prensiplere uygun olarak çalışmayı yaptıklarını, kurumlarının etik kurullarından ve çalışmaya katılmış insanlardan "Bilgilendirilmiş olur" (**informed consent**) aldıklarını belirtmek zorundadır.
- Çalışmada "Hayvan" ögesi kullanılmış ise yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde *Guide for the Care and Use of Laboratory Animals* ([www.nap.edu/catalog/5140.html](http://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](http://www.turkiyeklinikleri.com) adresinde yer alan "Makale Gönderim" linkindeki bölümden, makale ile birlikte gönderilmelidir.
- Makalelerin etik kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.
- Makalenin değerlendirilmesi aşamasında, yayın kurulunun gerek görmesi halinde, makale ile ilgili araştırma verilerinin ve/veya etik kurul onayı belgesinin sunulması yazarlardan talep edilebilir.

### BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

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

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

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

Biyoistatistik dergilere gönderilen yazıların biyoistatistik uygunluğunun kontrolü için ek bilgi [www.icmje.org](http://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](http://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](http://www.turkpedkar.org.tr) adresinde yer alan "Online Makale" linkindeki bölümden, makale ile birlikte göndermelidirler.

### YAZI ÇEŞİTLERİ

Dergiye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

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

**Yapısı:**

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

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

**Derleme:** Doğrudan veya davet edilen yazarlar tarafından hazırlanır. Tıbbi özellik gösteren her türlü konu için son tip literatürünü de içine alacak şekilde hazırlanabilir. 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 fotoğrafı 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 olunduğu belirtilmeli ve sonunda yazarın ismi, kurumu, adresi bulunmalıdır. Mektuba cevap, editör veya makalenin yazar(lar) tarafından, yine dergide yayımlanarak verilir.

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

**Yapısı:**

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

**Cerrahi Teknik:** Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

**Yapısı:**

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

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

**Yapısı:**

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

**Orijinal Görüntüler:** Literatürde nadir gözlenen açıklayıcı tıbbi resim ve fotoğraflardır.

**Yapısı:**

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

**Yapısı:**

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

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

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

## YAZIM KURALLARI

Dergiye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:

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

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

## ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

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

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

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

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

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

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

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

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

## ANAHTAR KELİMELEER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.

- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (;) ile ayrılmalıdır.

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

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

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

**KAYNAKLAR:** İngilizce yazılmalıdır. Orijinal basımı Türkçe olan kaynakların başlığı [ ] içinde ve İngilizce olarak yazılmalıdır. Kaynaklar makalede geliş sırasına göre yazılmalı ve metinde cümle sonunda noktalama işaretlerinden hemen sonra "Üst Simgе" 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](http://www.icmje.org)). **Kongre bildirimleri, 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*. 1<sup>st</sup> 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*. 2<sup>nd</sup> ed. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p.145-210.

**Türkçe kitaplar için;**

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

**Sadece on-line yayınlar için;**

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstanr.

## 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

<sup>1</sup> *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](http://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](http://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](http://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](http://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*.<sup>1</sup>

### 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](http://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](http://www.icmje.org)). Declarations, personal experiments, unpublished papers, thesis can not be given as reference.

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

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

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

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

Underwood LE, Van Wyk JJ. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, eds. *Williams' Textbook of Endocrinology*. 1<sup>st</sup> 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*. 2<sup>nd</sup> 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](mailto:turkpedkar@gmail.com)

Web : [www.turkpedkar.org.tr](http://www.turkpedkar.org.tr)

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