



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

## BAŞ EDİTÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

## BAŞ EDİTÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

## EDİTÖR YARDIMCILARI - ASSOCIATE EDITORS

Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*

Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*

Dr. Ersin EREK, *Türkiye*

Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*

Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*

Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

## DİL EDİTÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

## YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

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



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

## DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

- Dr. Koray AK, *Türkiye*  
Dr. Figen AKALIN, *Türkiye*  
Dr. Atıf AKÇEVİN, *Türkiye*  
Dr. Gayaz AKÇURİN, *Türkiye*  
Dr. Celal AKDENİZ, *Türkiye*  
Dr. Alper AKIN, *Türkiye*  
Dr. Emin Alp ALAYUNT, *Türkiye*  
Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye*  
Dr. Sevcan ALINÇ ERDEM, *Türkiye*  
Dr. Nahide ALTUĞ, *Türkiye*  
Dr. Zuhal ARITÜRK ATILGAN, *Türkiye*  
Dr. Derya ARSLAN, *Türkiye*  
Dr. Sait AŞLAMACI, *Türkiye*  
Dr. Semra ATALAY, *Türkiye*  
Dr. Yüksel ATAY, *Türkiye*  
Dr. Canan AYABAKAN, *Türkiye*  
Dr. Tayfun AYBEK, *Türkiye*  
Dr. Aysel AYDIN KADERLİ, *Türkiye*  
Dr. Ümrah AYDOĞAN, *Türkiye*  
Dr. Mehmet Fatih AYIK, *Türkiye*  
Dr. Ebru AYPAR, *Türkiye*  
Dr. Abdülkadir BABAOĞLU, *Türkiye*  
Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye*  
Dr. Ali Rahmi BAKİLER, *Türkiye*  
Dr. Şevket BALLI, *Türkiye*  
Dr. Ahmet BALTALARLI, *Türkiye*  
Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*  
Dr. Zeynep BAŞTÜZEL EYİLETEN, *Türkiye*  
Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*  
Dr. Kemal BAYSAL, *Türkiye*  
Dr. Tamer BAYSAL, *Türkiye*  
Dr. Meki BİLİCİ, *Türkiye*  
Dr. Fatih Köksal 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 DINDAR, *Türkiye*  
Dr. Rıza DOĞAN, *Türkiye*  
Dr. Mustafa DOĞAN, *Türkiye*  
Dr. İbrahim ECE, *Türkiye*  
Dr. R. Nurten EKER ÖMEROĞLU, *Türkiye*  
Dr. Filiz EKİCİ, *Türkiye*  
Dr. Özlem ELKIRAN, *Türkiye*  
Dr. Abdullah ERDEM, *Türkiye*  
Dr. İlkay ERDOĞAN, *Türkiye*  
Dr. Ersin EREK, *Türkiye*  
Dr. Dilek ERER, *Türkiye*  
Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*  
Dr. Ayşe Güler EROĞLU, *Türkiye*  
Dr. Halil ERTUĞ, *Türkiye*  
Dr. Selman GÖKALP, *Türkiye*  
Dr. Mustafa GÜLGÜN, *Türkiye*  
Dr. İbrahim Hakan GÜLLÜ, *Türkiye*  
Dr. Nazlıhan GÜNAL, *Türkiye*  
Dr. Dolunay GÜRSES, *Türkiye*  
Dr. Barış GÜVEN, *Türkiye*  
Dr. Murat GÜVENER, *Türkiye*  
Dr. Alper GÜZELTAŞ, *Türkiye*  
Dr. Velit HALİT, *Türkiye*  
Dr. Olgu HALLIOĞLU KILINÇ, *Türkiye*  
Dr. Buğra HARMANDAR, *Türkiye*  
Dr. Ali Can HATEMİ, *Türkiye*  
Dr. Sertaç HAYDİN, *Türkiye*  
Dr. Eyüp HAZAN, *Türkiye*  
Dr. Abdussemet HAZAR, *Türkiye*  
Dr. Haşim HÜSREVŞAHİ, *Türkiye*  
Dr. Coşkun İKİZLER, *Türkiye*  
Dr. Erkan İRİZ, *Türkiye*  
Dr. Gülден 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. Gülemdam KOÇAK, *Türkiye*  
Dr. Feriŕat KOLBAKIR, *Türkiye*  
Dr. Mustafa KÖSECİK, *Türkiye*  
Dr. Serdar KULA, *Türkiye*  
Dr. Ali KUTSAL, *Türkiye*  
Dr. Serdar KÜÇÜKOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Mustafa Koray LENK, *Türkiye*  
Dr. R.Ertürk LEVENT, *Türkiye*  
Dr. Ŗükrü MERCAN, *Türkiye*  
Dr. Timur MEŖE, *Türkiye*  
Dr. Sadık Kıvanç METİN, *Türkiye*  
Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*  
Dr. Kemal NİŖLİ, *Türkiye*  
Dr. Dursun ODABAŖ, *Türkiye*  
Dr. M. Burhan OFLAZ, *Türkiye*  
Dr. Deniz OĐUZ, *Türkiye*  
Dr. Levent OKTAR, *Türkiye*  
Dr. Faik Fevzi OKUR, *Türkiye*  
Dr. Vedat OKUTAN, *Türkiye*  
Dr. Ŗeref OLGAR, *Türkiye*  
Dr. HaŖim OLGUN, *Türkiye*  
Dr. Bülent ORAN, *Türkiye*  
Dr. Öztekin OTO, *Türkiye*  
Dr. Burhan ÖCAL, *Türkiye*  
Dr. Ender ÖDEMİŖ, *Türkiye*  
Dr. Cevat Naci ÖNER, *Türkiye*  
Dr. Taliha ÖNER, *Türkiye*  
Dr. Utku Arman ÖRÜN, *Türkiye*  
Dr. Nazan ÖZBARLAS, *Türkiye*  
Dr. Osman ÖZDEMİR, *Türkiye*  
Dr. Mehmet Emin ÖZDOĐAN, *Türkiye*  
Dr. Senem ÖZGÜR, *Türkiye*  
Dr. Murat ÖZEREN, *Türkiye*  
Dr. Kanat ÖZİŖIK, *Türkiye*  
Dr. Süheyla ÖZKUTLU, *Türkiye*  
Dr. Kazım ÖZTARHAN, *Türkiye*  
Dr. Funda ÖZTUNÇ, *Türkiye*  
Dr. İsa ÖZYILMAZ, *Türkiye*  
Dr. Arif Ruhi ÖZYÜREK, *Türkiye*  
Dr. Feyza Ayšenor PAÇ, *Türkiye*  
Dr. Mustafa PAÇ, *Türkiye*  
Dr. Hüseyin Hakan POYRAZOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Gül SAĐIN SAYLAM, *Türkiye*  
Dr. Orhan Kemal SALİH, *Türkiye*  
Dr. İ. Levent SALTİK, *Türkiye*  
Dr. Ali SARIGÜL, *Türkiye*  
Dr. O. Nejat SARIOSMANOĐLU, *Türkiye*  
Dr. A. Bülent SARITAŖ, *Türkiye*  
Dr. Türkay SARITAŖ, *Türkiye*  
Dr. Arda SAYGILI, *Türkiye*  
Dr. Evren SEMİZEL, *Türkiye*  
Dr. Ahmet SERT, *Türkiye*  
Dr. Atilla SEZGİN, *Türkiye*  
Dr. Erdem Erinç SİLİSTRELİ, *Türkiye*  
Dr. Metin SUNGUR, *Türkiye*  
Dr. Selami SÜLEYMANOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Murat ŖAHİN, *Türkiye*  
Dr. Ahmet ŖAŖMAZEL, *Türkiye*  
Dr. Berna ŖAYLAN ÇEVİK, *Türkiye*  
Dr. IŖık ŖENKAYA SİĐNAK, *Türkiye*  
Dr. İrfan TAŖOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Vedide TAVLI, *Türkiye*  
Dr. Emin TİRELİ, *Türkiye*  
Dr. N.KürŖad TOKEL, *Türkiye*  
Dr. Sedef TUNAOĐLU, *Türkiye*  
Dr. Hasan Ercan TUTAR, *Türkiye*  
Dr. Volkan TUZCU, *Türkiye*  
Dr. Sadi TÜRKAY, *Türkiye*  
Dr. Halil TÜRKÖĐLU, *Türkiye*  
Dr. Rıza TÜRKÖZ, *Türkiye*  
Dr. Birsen UÇAR, *Türkiye*  
Dr. Tayfun UÇAR, *Türkiye*  
Dr. Ŗevket Baran UĐURLU, *Türkiye*  
Dr. Adnan UYSALEL, *Türkiye*  
Dr. Zülal ÜLGER TUTAR, *Türkiye*  
Dr. Nurettin ÜNAL, *Türkiye*  
Dr. Abdurrahman ÜNER, *Türkiye*  
Dr. Kazım ÜZÜM, *Türkiye*  
Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*  
Dr. Can VURAN, *Türkiye*  
Dr. Yalım YALÇIN, *Türkiye*  
Dr. Yusuf Kenan YALÇINBAŖ, *Türkiye*  
Dr. Taner YAVUZ, *Türkiye*  
Dr. Talat Mesud YELBUZ, *Germany*  
Dr. AyŖe YILDIRIM, *Türkiye*  
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, *Türkiye*  
Dr. IŖıl YILDIRIM BAŖTUHAN, *Türkiye*  
Dr. Cenk Eray YILDIZ, *Türkiye*  
Dr. Mustafa YILMAZ, *Türkiye*  
Dr. Erdal YILMAZ, *Türkiye*  
Dr. Osman YILMAZ, *Türkiye*  
Dr. Murat Muhtar YILMAZER, *Türkiye*  
Dr. Yılmaz YOZGAT, *Türkiye*  
Dr. Cenap ZEYBEK, *Türkiye*



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

**TÜRK PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ  
ADINA SAHİBİ**  
Dr. Nazmi NARİN

**SORUMLU YAZI İŞLERİ MÜDÜRÜ**  
Dr. Nazmi NARİN

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

**YAYIN PERİYODU VE TÜRÜ**  
Pediatric Heart Journal 3 ayda bir olmak üzere yılda 4 sayı yayınlanır (Mart-Haziran-Eylül-Aralık).  
Yerel süreli yayın.

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

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

**BASILDIĞI YER-BASIMCI-YAYIMCI**  
**Ortaoğu Reklam Tanıtım Yayıncılık Turizm Eğitim İnşaat Sanayi ve Ticaret A.Ş. (Türkiye Klinikleri)**  
Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Türkiye  
Tel : 0 312 286 56 56  
Faks : 0 312 220 04 70  
e-posta : info@turkiyeklinikleri.com  
web : www.turkiyeklinikleri.com

Basıma verilmiş tarihi: 22.12.2016

ISSN: 2148-4910

Online ISSN: 2458-7591

**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**  
**Ortaoğu Advertisement Presentation Publication Tourism  
Education Construction Industry and Trade Co. (Türkiye Klinikleri)**  
Türkocağı Cad. No:30 06520 Balgat/Ankara/Turkey  
Phone : +90 312 286 56 56  
Fax : +90 312 220 04 70  
e-mail : info@turkiyeklinikleri.com  
web : www.turkiyeklinikleri.com



# PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 3 Sayı No 2 Yıl Year 2016

## İÇİNDEKİLER CONTENTS

### ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

53

#### **Evaluating Left Ventricular Diastolic Functions in Patients with Frequent Premature Ventricular Contractions**

Sık Ventriküler Erken Atımları Olan Hastalarda

Sol Ventrikül Diyastolik Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

*Ajda MUTLU MIHÇIOĞLU, Feyza Ayşenur PAÇ, Ahmet Vedat KAVURT, Serhat KOCA, Serkan TOPALOĞLU, Serdal Kenan KÖSE*

60

#### **Semptomatik ve Asemptomatik Üfürümlü Çocuklarda Doğumsal Kalp Hastalığı Sıklığı**

The Rate of Congenital Heart Disease in Children with Symptomatic and Asymptomatic Murmur

*Semiha TERLEMEZ, Yavuz TOKGÖZ*

### OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

65

#### **Crossed Pulmonary Arteries in Association with Type C Interrupted Aortic Arch in a 2-Day-Old Boy: Case Report**

2 Günlük Erkek Çocukta Çapraz Pulmoner Arterler ile Tip C Kesintili Arkus Aorta Birlikteliği

*Mehmet B. AKYOL, Selcen YAROĞLU KAZANCI, Numan A. AYDEMİR, Mustafa Orhan BULUT*

68

#### **Acquired Left Atrial-to-Right Ventricular Shunt After Atrioventricular Septal Defect Surgery: Case Report**

Atrioventriküler Septal Defekt Operasyonu Sonrası Gelişen Sol Atrial-Sağ Ventriküler Şant

*Derya KARPUZ, Olgu HALLIOĞLU, Hasan DEMETGÜL*

71 **Saturasyon Düşüklüğü Olan ve Methemoglobinemi Düşünülen Çocuk Hastada Nadir Bir Hastalık: Pulmoner Arteriyovenöz Fistül**  
A Rare Disease with Decreased Saturation in a Pediatric Patient Considered as Methemoglobinemia: Pulmonary Arteriovenous Fistula: Case Report  
*Osman GÜVENÇ, Mahmut GÖKDEMİR, Eyüp ASLAN, Derya ÇİMEN, Bülent ORAN*

75 **4q Duplikasyonu ve Çapraz Pulmoner Arter Birlikteliği**  
Association of 4q Duplication and Crossed Pulmonary Artery: Case Report  
*Funda ÖZTUNÇ, Sezen UGAN ATİK, Firuze ERBEK ALP, Reyhan DEDEOĞLU, Hatice ARIÖZ HABİBİ*

78 **A New Kind of Double Aortic Arch: Different Anatomic Variation: Case Report**  
Birleşmeyen Çift Arkus Aorta: Yeni Bir Varyasyon  
*Abdullah ÖZER, Yiğit KILIÇ, Fatma CANBEYLİ, Vildan ATASAYAN, Deniz OĞUZ, Öznur BOYUNAĞA, Sedef TUNAOĞLU, Erkan İRİZ*

82 **Heterotaksi Sendromunda Kava-Pulmoner Anastomoz Sonrası Gelişen Dirençli Şilotoraksın İnvaziv Tedavisi**  
Invasive Treatment of Persistent Chylothorax After Cava-Pulmonary Anastomosis in Patients with Heterotaxy Syndrome: Case Report  
*Dilek SUZAN, İsmail Yavuz KELEŞ, Selim AYDIN, Barış KIRAT, İbrahim Halil DEMİR, Ersin EREK*

#### ORİJİNAL GÖRÜNTÜ ORIGINAL IMAGE

87 **Echocardiographic Diagnosis of Double Outlet Left Ventricle with 1-Malposed Aorta in Seven-Year-Old-Boy: Original Image**  
Yedi Yaşındaki Bir Çocukta 1-Malpozisyonlu Aortun Eşlik Ettiği Çift Çıkışlı Sol Ventrikülün Ekokardiyografik Tanısı  
*Mustafa GÜLGÜN, Alper AKIN, Hayrettin Hakan AYKAN, Süheyla ÖZKUTLU*

#### BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS

# Evaluating Left Ventricular Diastolic Functions in Patients with Frequent Premature Ventricular Contractions

## Sık Ventriküler Erken Atımları Olan Hastalarda Sol Ventrikül Diyastolik Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Ajda MUTLU MIHÇIOĞLU,<sup>a</sup>  
Feyza Ayşenur PAÇ,<sup>a</sup>  
Ahmet Vedat KAVURT,<sup>a</sup>  
Serhat KOCA,<sup>a</sup>  
Serkan TOPALOĞLU,<sup>b</sup>  
Serdal Kenan KÖSE<sup>c</sup>

Clinics of

<sup>a</sup>Pediatric Cardiology,

<sup>b</sup>Cardiology,

Türkiye Yüksek İhtisas Hospital,

<sup>c</sup>Department of Biostatistics,

Ankara University Faculty of Medicine,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 22.04.2016

Kabul Tarihi/Accepted: 15.11.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:

Feyza Ayşenur PAÇ

Türkiye Yüksek İhtisas Hospital,

Clinic of Pediatric Cardiology, Ankara,

TÜRKİYE/TURKEY

aysepac@gmail.com

**ABSTRACT Objective:** Premature ventricular contractions (PVCs) are frequently seen in children without any cardiac disease and are usually thought to be innocent. The aim of the study is to evaluate the effects of PVCs on ventricular diastolic functions in children with normal hearts. **Material and Methods:** 16 patients with PVCs and normal echocardiographic findings and 16 patients with normal rhythm and echocardiography findings were compared. 12 lead electrocardiography, echocardiography, Holter monitoring and exercise test were used for evaluation. Left ventricular ejection fraction (EF), left ventricular end diastolic diameter (LVEDd), left ventricular end systolic diameter (LVESd), mitral E wave velocity (E), mitral A wave velocity (A), the E/A ratio, E wave deceleration time (EDT), peak early diastolic wave velocity septal and lateral (E' septal and lateral) peak late diastolic wave velocity septal and lateral (A' septal and lateral), peak systolic wave velocity septal and lateral (S' septal and lateral), the E/E' ratio septal and lateral, isovolumetric relaxation time septal and lateral (IVRT septal and lateral) were measured with echocardiography. **Results:** PVCs burden was 7±2%, presence of retrograde p-waves was 18% and response to exercise was 100% in patients with PVC. E' septal, S' septal and IVRT lateral were lower (p=0.030, p=0.001, p=0.001) in patients with PVCs than the control group. **Conclusion:** PVCs may lead to left ventricular diastolic dysfunction disturbances in structurally normal hearts. Therefore, patients should be followed up closely. Studies involving left ventricular diastolic functions in children with frequent PVCs evaluated by tissue Doppler echocardiographic parameters could not be found in the literature, so these findings should be supported with other studies.

**Key Words:** Arrhythmias, cardiac; child; premature ventricular contractions, diastolic dysfunction

**ÖZET Amaç:** Ventriküler erken vurular (VEV'ler) kalp hastalığı olmayan çocuklarda sık görülmekte ve genellikle masum olarak düşünülmektedirler. Bu çalışmanın amacı, normal kalbe sahip çocuklarda VEV'lerin diyastolik ventrikül fonksiyonları üzerine olan etkilerini değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Ekokardiyografik olarak normal bulgulara sahip olan VEV'li 16 hasta ve normal ritim ve ekokardiyografi bulgularına sahip 16 hasta karşılaştırıldı. 12 kanal elektrokardiyografi, ekokardiyografi, Holter monitorizasyonu ve egzersiz testi ile değerlendirme yapıldı. Ekokardiyografi ile sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF), sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDd), sol ventrikül sistol sonu çapı (LVESd), mitral E dalga hızı (E), mitral A dalga hızı (A), E/A oranı, E dalgası deselerasyon zamanı (EDT), erken pik diyastolik dalga hızı septal ve lateral (E' septal ve E' lateral), geç pik diyastolik dalga hızı septal ve lateral (A' septal ve A' lateral), pik sistolik dalga hızı septal ve lateral (S' septal ve S' lateral), E/E' oranı septal ve lateral, izovolumetrik relaksasyon zamanı septal ve lateral (IVRT septal ve IVRT lateral) ölçüldü. **Bulgular:** VEV'li hastalarda VEV yükü %7±2, retrograd p-dalgalarının varlığı %18 ve egzersize yanıt %100'dü. VEV'li hastalarda E' septal, S' septal kontrol grubuna göre daha düşük ve IVRT lateral daha kısa saptanmıştır (p=0,030, p=0,001, p=0,001). **Sonuç:** VEV'ler, yapısal olarak normal kalplerde diyastolik fonksiyon bozukluklarına yol açabilirler. Bu nedenle, hastalar yakın takip edilmelidirler. Literatürde sık VEV'li çocuk hastalarda diyastolik fonksiyonları doku Doppler ekokardiyografi parametreleri ile değerlendiren çalışmalara rastlanmayıp, bulgular daha fazla çalışma ile desteklenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Aritmiler, kardiak; çocuk; ventriküler erken vuru, diyastolik disfonksiyon

Premature ventricular contractions (PVCs) are abnormal shaped QRS complexes that occur earlier than they should. They are caused by myocardial electrical, mechanical and chemical stimulation.<sup>1</sup> They have been evident on routine electrocardiograms (ECGs) in 0.8 to 2.2% of children with no known heart disease, in 18% of newborns and in up to 50% of adolescents during 24-hour Holter monitoring.<sup>2-4</sup> Tachycardia, chest pain, syncope and dyspnea complaints are frequent in children with PVCs.<sup>1</sup>

PVCs are frequently observed in daily practice and majority of the patients with such beats do not have any structural heart disease.<sup>5</sup> They are accepted as benign when there is not any cardiac disease and when they are suppressed during exercise. In general, follow-ups show decline in the frequency of PVCs.<sup>6</sup> Although they are benign, it was shown that PVCs may lead to progressive left ventricular (LV) dysfunction and dilatation.<sup>7</sup> Recovery in left ventricular functions following anti arrhythmic treatment or successful radiofrequency catheter ablation therapy are supporting the relation between PVCs and dilated cardiomyopathy.<sup>7,8</sup> Changes in calcium hemostasis, increased oxygen consumption and ventricular asynchrony are some of the mechanisms causing ventricular dysfunction by PVCs.<sup>9,10</sup>

Some studies performed on adult patients suggest that PVCs burden exceeding 20% (>20%) in 24-hour Holter monitoring, presence of retrograde p-waves following PVCs, presence of non-sustained ventricular tachycardia are some of the parameters associated with left ventricular dysfunction and dilatation.<sup>11,12</sup>

Diastolic function is intimately connected to the preceding systole through recoil, restoring forces and ventricular suction effects that are linked to energy built up in systole and also connected to ventricular contractile synchrony. Likewise, a prolonged systole due to ventricular dysfunction will compromise diastolic duration. Thus, systolic and diastolic functions are intimately linked.<sup>13</sup>

Impairment in diastolic functions usually occurs before systolic functions and appears as an early finding in many cardiac diseases before clin-

ical findings become evident. Therefore being aware of diastolic functions is important for early diagnosis and treatment of many cardiac diseases.<sup>14</sup>

Studies performed on adult patients supported the association between PVCs and systolic and diastolic functions, however, no studies were carried out particularly on diastolic functions in pediatric patients. Thus, our aim is to evaluate diastolic functions in pediatric patients with frequent monomorphic PVCs.

## MATERIAL AND METHODS

### STUDY PROTOCOL AND PATIENTS

The first study group consisted of sixteen patients who were referred to our pediatric cardiology polyclinic with chest pain and palpitation complaints and had PVCs originating from right ventricular outflow tract (RVOT) on 12-channel ECG. They had normal left ventricular systolic functions with normal anatomic findings and at least 1000 PVCs on 24-hour Holter monitoring. The second group demonstrated the control group and it consisted of sixteen patients who were referred to our pediatric cardiology polyclinic with chest pain and palpitation complaints that were associated with non-cardiac causes. They were evaluated as normal according to echocardiography and cardiac rhythm based on ECG findings. The study was performed prospectively.

All patients and cases in the control group were evaluated with detailed anamnesis, physical examination, ECG, transthoracic echocardiography (TTE), exercise test, 24-hour Holter monitoring. Cases who were having palpitation and chest pain for at least 3 months with normal left ventricular systolic functions and anatomic findings with at least 1000 PVC in 24 hours were included in the study group. The determination of PVC was made with 12 channel electrocardiography and RVOT-PVC was defined as a characteristic electrocardiographic appearance of a left bundle branch block contour in V1 and an inferior axis in the frontal plane.<sup>8</sup>

Cases who were having palpitation and chest pain for at least 3 months with normal left ventricular systolic functions and anatomic findings with normal 24-hour Holter findings were included in



the control group. For both groups patients with systemic disorders like anemia, hyperthyroidi, hypertension, asthma that could effect left ventricular systolic functions and patients with ventricular tachycardia, atrial tachycardia were not included in the study. For both groups patients with disorders that could effect diastolic functions like hypertension, constrictive pericarditis, hypertrophic cardiomyopathy, restrictive cardiomyopathy, valvuler diseases, amyloidosis, diabetes mellitus, myocarditis, systemic lupus erythematosus, neuromuscular diseases were also not included in the study.<sup>15</sup> Patients who were taking any medication and who had hemodynamically important echocardiographic findings were not included in the study. Informed consent was obtained from all patients and their family. The study was approved by the Institutional Ethics Committee.

#### ECHOCARDIOGRAPHIC EVALUATION

TTE was performed to all patients by using GE Vivid 7 Ultrasound machine (GE Medical Systems, Horten, Norway) when they were referred to polyclinic for their complaints. 2D echocardiography and tissue Doppler analysis were made for each patient. Measurements were made by a researcher who did not know features of the patients. Measurements were repeated three times and mean values were calculated. Left ventricular ejection fraction (LVEF), left ventricular end diastolic diameter (LVEDd) and left ventricular end systolic diameter (LVESd) were measured on the parasternal long axis view by M-mode. Measurements were obtained after three normal beats following PVCs to evaluate diastolic functions accurately. Mitral E wave velocity (E), mitral A wave velocity (A), the E/A ratio, E wave deceleration time (EDT) were measured by positioning the sample volume on mitral valve in apical four chamber view for evaluating diastolic functions. Tissue Doppler parameters, peak early diastolic wave velocity septal (E' septal), peak early diastolic wave velocity lateral (E' lateral) peak late diastolic wave velocity septal (A' septal), peak late diastolic wave velocity lateral (A' lateral), peak systolic wave velocity septal (S' septal), peak systolic wave velocity lateral (S' lateral), the E/E' ratio septal and lateral, isovolumetric re-

laxation time septal (IVRT septal), isovolumetric relaxation time lateral (IVRT lateral) were measured individually by positioning sample volume on mitral valve lateral and septal annulus and data were compared between the groups.

#### HOLTER MONITORING AND EXERCISE TEST

24-hour Holter monitoring was performed once for assessing PVCs burden in patients with PVCs when they were referred for their complaints. 24-hour Holter monitoring was performed after echocardiographic evaluation on the same day. PVCs morphology, the presence of retrograde p-waves, PVCs count were assessed with 12-channel ECG and Holter monitoring. Exercise test (Bruce Treadmill protocol) was applied to all patients with PVCs. Exercise test was used to assess the frequency of PVCs during exercise.

#### STATISTICAL ANALYSIS

Statistical analysis was carried out with SPSS 11.5 packet programme (Chicago Inc.) Normality tests for continuous variables were evaluated by Shapiro-Wilks test. Continuous variables were expressed as mean value  $\pm$  standard deviation (sd) for normal distributions, mean value  $\pm$  standart deviation and median value for non-normal distributions. Student's t-test and Mann-Whitney U test were used for comparison of variables between two groups. Threshold values were found for parameters using ROC analysis. Bivariate and multiple logistic regression analysis were used for independent variables of diastolic dysfunction. A two-tailed *P* value of less than 0.05 was considered to be statistically significant.

Topaloğlu et al. performed a study in adults and found IVRT lateral  $66 \pm 18$  ms in the control group.<sup>16</sup> We found the sample size of the each group as at least 14 people with the prediction of power 80% and type 1 error 0.05 when there was  $\pm 25\%$  difference from the mean values of our study group (R 3.0.1. open source programme).

## RESULTS

Patients with PVCs originating from RVOT and patients in control group were compared according to demographic characteristics, echocardi-

graphic parameters, 24-hour Holter monitoring and exercise test. Mean age was found  $12.5 \pm 3.4$  years in the patients with PVCs and  $12.5 \pm 3.38$  years in the controls. 37.5% of the patients in both groups were female. No difference was found in LVEDd and LVESd according to echocardiographic evaluation between the groups. There was no difference in mitral E, mitral E/A ratio and EDT between the groups. In the study group PVCs burden was found  $7 \pm 2\%$  (3.2-10.2%), retrograde p-waves were 18% and suppression of PVCs during exercise test was found 100% in all of the cases (Table 1).

Tissue Doppler evaluations (Table 2) showed that E' septal and S' septal were lower in the patients than the control group ( $0.12 \pm 0.01$  vs.  $0.14 \pm 0.01$  m/s) ( $p=0.030$ ); ( $0.07 \pm 0.01$  vs.  $0.08 \pm 0.01$  m/s) ( $p=0.001$ ). The study group displayed a lower IVRT lateral than the control group ( $53.0 \pm 5.3$  vs.  $61.8 \pm 9.8$  ms) ( $p=0.001$ ). IVRT septal was also lower in the patients with PVCs ( $56.81 \pm 8.10$  vs.  $62.56 \pm 9.29$  ms). However, it was not statistically significant ( $p=0.070$ ).

Based on the ROC curve analysis, cut off value was 0.135 m/s for E' septal (AUC=0.725,  $p=0.030$ , Spe.=62.5%, Sen.=62.5%); 0.085 m/s for S' septal

(AUC=0.777,  $p=0.007$ , Spe.=62.5%, Sen.=81.2%) and 55.5 ms for IVRT lateral (AUC=0.793,  $p=0.005$ , Spe.=75.0%, Sen.=75.0%). The rate of distinguishing the patients and control groups accurately was 62.5% for E' septal, 71.8% for S' septal and 75% for IVRT lateral based on the threshold values obtained.

Logistic regression analysis showed that patients with S' septal lower than 0.085 m/s had 7.72 (95% CI= 1.44-36.22) times greater risk for cardiac dysfunction than the control group and it was statistically significant ( $p<0.05$ ). Patients whose IVRT lateral was lower than 55.5 ms had 9 (95% CI= 1.82-44.59) times greater risk of diastolic dysfunction and it was also statistically significant ( $p<0.01$ ). When the cases with S' septal lower than 0.085 m/s and IVRT lateral lower than 55.5 ms were evaluated together the diastolic dysfunction risk increased 80.7 times in patients with frequent PVCs ( $p<0.001$ ).

## DISCUSSION

Although mechanisms of left ventricular dysfunction in patients with frequent PVCs could not be clarified fully, it was mentioned that PVCs may

**TABLE 1:** Demographic characteristics, echocardiographic, 24-hour Holter and exercise test findings in patients with PVCs and controls.

| Characteristics                         | Patients with PVCs (n=16) | Controls (n=16)         | P value |
|---|---------------------------|-------------------------|---------|
| Age (years) (mean±sd)                   | 12.5±3.4                  | 12.4±3.38               | NS      |
| Female/Male                             | 6/10                      | 6/10                    | NS      |
| Height (cm)                             | 148.4 ±17.0               | 146.2±16.4              | NS      |
| Weight (kg)                             | 42.6 ±13.7                | 43.5±15.6               | NS      |
| BMI (kg/m <sup>2</sup> )                | 18.8 ± 2.6                | 19.4±3.7                | NS      |
| Heart rate (beats/min)                  | 74.1±13.9                 | 74.5±15.5               | NS      |
| LVEDd (cm)                              | 5.62±7.58 (median=4.2)    | 3.93 ±0.62 (median=3.8) | NS*     |
| LVESd (cm)                              | 3.8 ±5.39 (median=2.8)    | 2.38±0.35 (median=2.4)  | NS*     |
| LVEF (%)                                | 66.2 ±2.6                 | 67.4±2.8                | NS      |
| Mitral E (m/s)                          | 0.97 ±0.07                | 1.02±0.09               | NS      |
| Mitral E/A ratio                        | 1.95 ±0.26                | 1.87±0.33               | NS      |
| EDT (ms)                                | 132.25 ±18.04             | 144.87±19.07            | NS      |
| PVCs burden (%)                         | 7±2                       | -                       |         |
| Retrograde p-waves (%)                  | 18                        | -                       |         |
| Suppression of PVCs during exercise (%) | 100                       | -                       |         |

\* Mann-Whitney U test.

Data presented are mean value ± sd or number of patients.

A: Mitral A wave velocity; E: Mitral E wave velocity; EDT: E wave deceleration time; LVEDd: Left ventricular end diastolic diameter; LVEF: Left ventricular ejection fraction; LVESd: Left ventricular end systolic diameter; n: number; NS: Nonsignificant P value; PVCs: Premature ventricular contractions.

**TABLE 2:** Tissue doppler parameters in patients with PVCs and controls.

|                   | Patients with PVCs | Controls   | P value      |
|-------------------|--------------------|------------|--------------|
| E' septal (m/s)   | 0.12±0.01          | 0.14±0.01  | <b>0.030</b> |
| A' septal (m/s)   | 0.06±0.01          | 0.06±0.01  | NS           |
| E/E'septal ratio  | 7.97±1.22          | 7.42±1.28  | NS           |
| S' septal (m/s)   | 0.07±0.01          | 0.08±0.01  | <b>0.001</b> |
| IVRT septal (ms)  | 56.81±8.10         | 62.56±9.29 | 0.070        |
| E'lateral (m/s)   | 0.18±0.01          | 0.17±0.33  | NS           |
| E/E'lateral ratio | 5.40±0.58          | 5.98±1.24  | NS           |
| A' lateral (m/s)  | 0.0±0.01           | 0.06±0.01  | NS           |
| S' lateral (m/s)  | 0.09±0.01          | 0.10±0.01  | NS           |
| IVRT lateral (ms) | 53.0±5.3           | 61.8±9.8   | <b>0.001</b> |

A': Peak late diastolic wave velocity; E': Peak early diastolic wave velocity; IVRT: Isovolumetric Relaxation Time; NS: Nonsignificant P value; PVCs: Premature ventricular contractions; S': Peak systolic wave velocity.

lead to these conditions with changes in intracellular calcium, myocardial and peripheral autonomic stimulation and inhibition.<sup>1,9,10</sup> Bradycardia that was observed in patients with post-PVCs pause is one of the left ventricular dysfunction mechanisms. Other potential mechanisms are ventricular asynchrony, discordant interventricular and intraventricular contractions.<sup>12</sup>

Studies in the literature that were performed on adult patients revealed the relationship between frequent PVCs that were more than 20% of the total beats on Holter monitoring and left ventricular dysfunction.<sup>8,17-20</sup> In these patients the decrease in EF was associated with left ventricular dilatation.<sup>20</sup> Spector ZZ et al. showed that frequent PVCs were causing cardiomyopathy in children.<sup>21</sup> Beaufort-Krol GC et al. stated that premature ventricular contractions with left bundle branch block does not disappear during childhood and these patients should be followed during adulthood.<sup>22</sup> We evaluated the diastolic functions of the patients having PVCs less than the risky threshold for stating any disturbance before the clinical findings appear. In our study, PVCs burden was found 7±2% in patients with PVCs. PVCs burden of all the patients was low and echocardiographic evaluations did not show decline in EF or dilatation in left ventricle. Guerrier et al. performed a study on 123 children with PVCs with structurally normal hearts and their median PVC burden was 11.2% (interquartile range 4.8% to 18.9%), median fractional shortening

(FS) was 36% (interquartile range 33% to 38%).<sup>23</sup> Twenty-two patients (18%) had PVC burden >24%, none of which had decreased LV FS. Therefore they declared that there was no significant relation between PVC burden and LV systolic function in the pediatric population studied with structurally normal hearts.<sup>23</sup>

The presence of post-PVCs retrograde p-waves indicate retrograde contraction of atrium. This situation may cause abnormal ventriculo-atrial contraction and temporary hemodynamic dysfunction. Abnormal intracellular calcium and abnormal ventriculo-atrial contractions may cause systolic and diastolic dysfunction. A study performed on adults showed that retrograde p-waves were more frequently observed in patients with LV dysfunction than the patients without LV dysfunction.<sup>12</sup> In the same study, the ratio of the retrograde p-waves was 30% in patients without LV dysfunction and 64% in patients with LV dysfunction. In our study, retrograde p-waves were found in 18% of the patients. Further studies are required to determine long-term causative effects of ventriculoatrial discordant conduction on LV dysfunction and dilatation.

Transmitral flow patterns and tissue Doppler parameters should be taken into consideration in evaluation of cardiac functions in patients with PVCs. Pulse wave (PW) Doppler transmitral flow parameters that are used for evaluation of systolic and diastolic functions could be effected by many

variables, therefore it is recommended to make evaluations based on Tissue Doppler parameters.<sup>20</sup> In the study that was demonstrated in adults by Topaloğlu et al., mitral S', E', the E/A ratio were lower and E/E' ratio, A', EDT and IVRT were significantly higher in the study group than control group.<sup>16</sup> In our study S' septal was lower than 0.085 m/s and IVRT lateral was lower than 55.5 ms in the patients with PVCs (p=0.001, for each). E' septal was found lower in the study group. E' lateral did not show difference between the groups. IVRT lateral was lower in the study group. IVRT septal was also lower but it was not statistically significant. EDT, S' lateral, E/E' septal ratio and lateral ratio and A' septal and lateral parameters did not show significance between the groups. The decline in E' septal may suggest diastolic dysfunction so it should be evaluated in the follow ups with the other diastolic parameters to consider impairment in relaxation. The study was performed in children, the period of symptoms was short and the number of the patients was limited in the study. All of these situations probably effected the results. Therefore, these parameters should be evaluated again after a while for the possible differences. These findings should be supported with other studies.

There is not a study performed in children with PVC in the literature to compare the diastolic parameters and the cut off variables. Although it is important to find each of S' septal and IVRT lateral parameters low in patients while evaluating cardiac functions, having both of these parameters low together substantially increases the rate strongly to support cardiac dysfunction (p<0.001). It is considered that the use of especially S' septal and IVRT lateral in daily practice will provide benefits in the early period for determining the risky patients that can develop diastolic dysfunction in patients with frequent PVCs. In the course of time, according to the improvements in radiofrequency catheter ablation therapy, while the complications decrease and the success increases, the indications of ablation can change. Some studies showed left ventric-

ular dysfunction in adults when the PVC burden was 20% and the lowest PVC burden resulting in reversible cardiomyopathy was 10% in study of Baman TS et al.<sup>8,11,12,17-19</sup> Even though left ventricular dysfunction is expected in patients with frequent PVCs, Ban JE et al. declared that, aggressive therapy should be considered to prevent further progression of LV dysfunction, even in asymptomatic patients.<sup>12</sup> Shanmugam et al. showed improvement in LVEF and LVED after catheter ablation in a patient that had PVC burden of 4%.<sup>24</sup> Ban JE et al. indicated that ablation was an effective treatment in patients with normal LV function as it was in patients with LV dysfunction.<sup>12</sup> In the light of all these information left ventricular diastolic dysfunction should be taken into account in the patients with PVCs.

#### STUDY LIMITATIONS

It could be appropriate to evaluate left ventricular functions after ablation in patients with PVCs and different results could have been obtained. Because all of the cases were children, ablation was not implemented, and it was determined to evaluate them by clinical and echocardiographic follow-ups. The number of the patients included in the study was low and this situation probably effected the results. Following period is important for evaluation of diastolic dysfunction so these patients should be evaluated again.

#### CONCLUSION

There is not any study performed in the literature evaluating the diastolic functions of the left ventricle in children with PVCs. In general, PVCs at low frequency are thought to be innocent and do not need further evaluation. In conjunction with this study, diastolic dysfunction should be speculated in patients with PVCs even they have no symptoms and normal left ventricular ejection fraction. Thus, this study may add new perspectives for evaluating the patients with PVCs. Additional studies should be carried out in order to assess ventricular functions in children with PVCs.

## REFERENCES

1. Silka MJ, Garson A Jr. Ventricular arrhythmias. In: Gillette PC, Garson A Jr, eds. *Clinical Pediatric Arrhythmias*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1999. p.121-145.
2. Nagashima M, Matsushima M, Ogawa A, Ohsuga A, Kaneko T, Yazaki T, et al. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. *Pediatr Cardiol* 1987;8:103-8.
3. Southall DP, Richards J, Mitchell P, Brown DJ, Johnston PG, Shinebourne EA. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. *Br Heart J* 1980;43:14-20.
4. Brodsky M, Wu D, Denes P, Kanakis C, Rosen KM. Arrhythmias documented by 24 hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 male medical students without apparent heart disease. *Am J Cardiol* 1977;39:390-5.
5. Wang K, Hodges M. The premature ventricular complex as a diagnostic aid. *Ann Intern Med* 1992;117:766-70.
6. Bricker JT, Traweek MS, Smith RT, Moak JP, Vargo TA, Garson A Jr. Exercise-related ventricular tachycardia in children. *Am Heart J* 1986;112:186-8.
7. Duffee DF, Shen WK, Smith HC. Suppression of frequent premature ventricular contractions and improvement of left ventricular function in patients with presumed idiopathic dilated cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc* 1998;73:430-3.
8. Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, Matsumoto Y, Yamamoto U, Mohri M, et al. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1259-65.
9. Perreault CL, Shannon RP, Komamura K, Vatter SF, Morgan JP. Abnormalities in intracellular calcium regulation and contractile function in myocardium from dogs with pacing-induced heart failure. *J Clin Invest* 1992;89:932-8.
10. Morgan JP, Erny RE, Allen PD, Grossman W, Gwathmey JK. Abnormal intracellular calcium handling, a major cause of systolic and diastolic dysfunction in ventricular myocardium from patients with heart failure. *Circulation* 1990;81:III21-32.
11. Yokokawa M, Kim HM, Good E, Chugh A, Pelosi F Jr, Alguire C, et al. Relation of symptoms and symptom duration to premature ventricular complex-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2012;9:92-5.
12. Ban JE, Park HC, Park JS, Nagamoto Y, Choi JI, Lim HE, et al. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics of premature ventricular complexes associated with left ventricular dysfunction in patients without structural heart disease. *Europace* 2013;15:735-41.
13. Yip GW, Zhang Y, Tan PY, Wang M, Ho PY, Brodin LA, et al. Left ventricular long-axis changes in early diastole and systole: impact of systolic function on diastole. *Clin Sci (Lond)* 2002;102:515-22.
14. Günel N, Bilgiç A. Diyastolik Fonksiyonlar: Diyastol Fizyolojisi, Fonksiyon Bozuklukları ve Ekokardiyografi ile Değerlendirilmesi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1997; 25:54-64.
15. Çaylı M, Usal A, Kanadaşı M, Demir M, Akpınar O. Sol ventrikül diyastolik fonksiyonunun değerlendirilmesinde yeni bir yöntem: Doku Doppler Ekokardiyografi. *Arch Turk Soc Cardiol* 2004; 32:618-25.
16. Topaloglu S, Aras D, Çağlı K, Yıldız A, Cagirci G, Cay S, et al. Evaluation of left ventricular diastolic functions in patients with frequent premature ventricular contractions from right ventricular outflow tract. *Heart Vessels* 2007;22:328-34.
17. Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007;4:863-7.
18. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, Fukaya H, Kurokawa S, Kiryu M, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart* 2009;95:1230-7.
19. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu TY, Alguire C, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010;7:865-9.
20. Firstenberg MS, Levine BD, Garcia MJ, Greenberg NL, Cardon L, Morehead AJ. Relationship of echocardiographic indices to pulmonary capillary wedge pressures in healthy volunteers. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1664-9.
21. Spector ZZ, Seslar SP. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy in children. *Cardiol Young* 2016;26:711-7.
22. Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008;10:998-1003.
23. Guerrier K, Anderson JB, Czosek RJ, Mays WA, Statile C, Knilans TK, et al. Usefulness of ventricular premature complexes in asymptomatic patients  $\leq 21$  years as predictors of poor left ventricular function. *Am J Cardiol* 2015;115:652-5.
24. Shanmugam N, Chua TP, Ward D. 'Frequent' ventricular bigeminy--a reversible cause of dilated cardiomyopathy. How frequent is 'frequent'? *Eur J Heart Fail*. 2006;8:869-73.

# Semptomatik ve Aseptomatik Üfürümlü Çocuklarda Doğumsal Kalp Hastalığı Sıklığı

## The Rate of Congenital Heart Disease in Children with Symptomatic and Asymptomatic Murmur

Semiha TERLEMEZ,<sup>a</sup>  
Yavuz TOKGÖZ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
Adnan Menderes Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, Aydın

Geliş Tarihi/Received: 23.08.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 05.12.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Semiha TERLEMEZ  
Adnan Menderes Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Çocuk Kardiyolojisi BD, Aydın,  
TÜRKİYE/TURKEY  
semihaterlemez@yahoo.com

**ÖZET Amaç:** Bu çalışmada çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen aseptomatik üfürümlü hastalarda konjenital kalp hastalığı sıklığının belirlenmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine Ocak 2014-Ocak 2016 tarihleri arasında üfürüm nedeniyle yönlendirilmiş hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. Üfürüm nedeniyle değerlendirilen hastalar semptomatik ve aseptomatik üfürümlü olmak üzere iki ayrı gruba ayrıldı. Üfürümü patolojik üfürüm tanımlarına uyan, üfürüm ile birlikte konjenital kalp hastalığı klinik semptomları olan ve yapılan elektrokardiyografi ve telekardiyografide patolojik bulguları olan hastalar "septomatik üfürüm" kabul edildi. Geriye kalan herhangi bir klinik bulgusu olmayan, üfürüm karakteri patolojik üfürüm tanımına uymayan, elektrokardiyografi ve telekardiyografi bulguları normal olan hastalar ise "aseptomatik üfürüm" olarak kabul edildi. Tüm hastaların yaş, cinsiyet, ağırlık, boy bilgileri, üfürümün şiddeti (1/6-6/6), zamanı (sistolik, diyastolik), lokalizasyonu, yayılımı, kalitesi (vibratuar, müzikal, ejeksiyon vs...) ve karakteri ile birlikte ekokardiyografi sonuçları değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmada toplam 884 hastanın verileri değerlendirilmiştir. Bu hastaların 591'i (290 kız, 301 erkek) aseptomatik üfürüm olarak, 293'ü ise (112 kız, 181 erkek) semptomatik üfürüm olarak tanımlanmıştır. Aseptomatik üfürümlü çocukların ortalama yaşı (7,2±6,4 yıl), semptomatik üfürümlü çocukların ortalama yaşından (4,8±4,2 yıl) anlamlı derecede daha yüksek saptanmıştır (p<0,01). Aseptomatik üfürümlü hastaların %99'unun üfürüm şiddeti 1. ve 2. dereceden üfürümlerdir. Semptomatik üfürümlü hastaların ise %36'sını 3. dereceden üfürümlü hastalar oluşturmaktadır. Semptomatik üfürümlü hastalarda en çok elektrokardiyografide patolojik bulgu saptanmıştır. Aseptomatik üfürümlü çocuklarda saptanan doğumsal kalp hastalığı sıklığı (%2,3), semptomatik üfürümlü çocuklarda saptanan doğumsal kalp hastalığı sıklığından (%52,2) anlamlı derecede düşük bulunmuştur (p<0,01). Aseptomatik üfürümlü çocuklarda saptanan konjenital kalp hastalıkları, klinik olarak önemsiz minör kardiyak patolojilerdir. **Sonuç:** Aseptomatik üfürümlü çocuklarda konjenital kalp hastalığı sıklığı oldukça düşüktür. Bu hastaların değerlendirmesinde elektrokardiyografi oldukça faydalıdır. Aseptomatik üfürümlü çocukların pediatrik kardiyologlara sevk edilmesi ve bu hastaların rutin ekokardiyografi ile değerlendirilmesinin tartışılması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kalp üfürümleri; ekokardiyografi; klinik çalışma

**ABSTRACT Objective:** It was aimed in this study to determine congenital heart disease incidence in children with asymptomatic murmur directed to pediatric cardiology outpatient clinic. **Material and Methods:** The files of patients directed to Adnan Menderes University Medicine Faculty Polyclinic between January 2014-January 2016 due to murmur were reviewed retrospectively. The patients referred to hospital owing to murmur were divided into two groups as those with symptomatic and asymptomatic murmur. Age, sex, weight, height, murmur severity, its character and focus were evaluated together with echocardiography results. **Results:** The data of 884 patients were assessed in the study. Of these patients, 591 (290 female, 301 male) were described as asymptomatic murmur, 293 (112 female, 181 male) were identified as symptomatic murmur. It was determined that the average age of asymptomatic children was 7.2±6.4 years, that of symptomatic children was significantly higher; 4.8±4.2 years (p<0.01). Murmur severity of patients (99%) with asymptomatic murmur was murmurs from first and second degree. 36% of patients with symptomatic murmur was composed of murmur patients with third degree. Pathological findings were mostly encountered in electrocardiography of patients with symptomatic murmur. It was found that the rate of congenital heart disease determined in children with asymptomatic murmur (2.3%) was significantly lower than that of congenital heart diseased children with symptomatic murmur (52.2%) (p<0.01). Congenital heart diseases determined in children with asymptomatic murmur are insignificant minor cardiac pathologies clinically. **Conclusion:** Congenital heart disease rate in children with asymptomatic murmur was quite low. Electrocardiography is quite beneficial in the evaluation of these patients. It is essential that children with asymptomatic murmur should refer to pediatric cardiologists and these patients should be evaluated with rutin echocardiography.

**Key Words:** Asymptomatic murmurs; clinical echocardiography; clinical trial

**K**ardiyak üfürüm doktorlar tarafından çocuklarda çok sık tespit edilen bir fizik muayene bulgusudur. Ayrıca kardiyak üfürüm çocuk kardiyologlarına hasta sevk edilmesinin de en sık sebebidir. Çocukluk çağında tespit edilen üfürümler organik bir kardiyak probleme bağlı olabileceği gibi, tamamen normal bir kalpte de duyulabilir.<sup>1-3</sup> Hangi üfürümlerin kardiyak bir hastalığa bağlı olduğunu ayırt etmek için üfürümün şiddeti, zamanı, karakteri değerlendirilmeli, hastada ucuz ve noninvaziv değerlendirme yöntemleri olan elektrokardiyografi ve telekardiyografi bulgularından yararlanılmalıdır.<sup>3</sup> Ayrıca kardiyak patolojiyi düşündüren eşlik eden semptomların varlığı sorgulanmalıdır. Elektrokardiyografi veya telekardiyografide patolojik bulguları olan hastaların ileri görüntüleme yöntemi olan ekokardiyografi ile değerlendirilmesi genel kabul görmektedir. Ancak asemptomatik olan, diğer değerlendirme yöntemleri normal olan üfürümlü çocukların değerlendirilmesinde ekokardiyografinin gerekliliği ve sınırları tartışmalı bir konudur. Ekokardiyografi kardiyak yapıları değerlendirmek için kullanılan güvenilir ve noninvaziv bir görüntüleme yöntemidir. Ancak üfürümlü çocuk hastaların sıklığı düşünüldüğünde sağlık giderlerinin de aynı oranda artmasına sebep olmaktadır.

Çocukluk çağında duyulan üfürümlerin büyük bölümünü asemptomatik masum üfürümler oluşturmaktadır.<sup>4</sup> Biz çalışmamızda çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen asemptomatik üfürümlü hastalarda doğumsal kalp hastalığı insidansını belirlemeyi amaçladık. Dolayısıyla tüm hastalarda ekokardiyografinin gerekli olup olmadığını ve üfürümlü çocuklarda klinik değerlendirmenin önemini belirlemeyi amaçladık.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

Adnan Menders Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine Ocak 2014- Ocak 2016 tarihleri arasında üfürüm nedeniyle yönlendirilmiş hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. Üfürüm nedeniyle başvuran hastalar öncelikle semptomatik ve asemptomatik üfürümlü olmak üzere iki ayrı guruba ayrıldı. Üfürümü patolojik üfürüm tanımlarına uyan, üfürüm ile birlikte konjenital kalp hastalığı semptomları olan (senkop, si-

yanoz, göğüs ağrısı, efor dispnesi vs...) ve yapılan elektrokardiyografi ve telekardiyografide patolojik bulguları olan hastalar belirlendi ve bu hastalar semptomatik üfürümlü kabul edildi.<sup>5-7</sup> Geriye kalan herhangi bir klinik bulgusu olmayan, üfürüm karakteri patolojik üfürüm tanımına uymayan, elektrokardiyografi ve telekardiyografi bulguları normal olan hastalar ise asemptomatik üfürüm olarak kabul edildi. Fonksiyonel üfürümü olan hastalar da çalışmanın dışında bırakıldı. Tüm hastaların yaş, cinsiyet, ağırlık, boy bilgileri, üfürümün şiddeti, karakteri ve odağı ve ekokardiyografi sonuçları değerlendirildi. Tüm hastaların fizik muayene ve kalp oskültasyonu tek bir pediatrik kardiyoloji uzmanı tarafından yapıldı. Dosya bilgilerinde eksiklik olan hastalar değerlendirmeye alınmadı.

Bu çalışma için Adnan Menderes Üniversitesi tıp Fakültesi Etik kurul komitesinden onay alındı (onay tarih/no: 2016/951).

## İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Çalışmadan elde edilen verilerin değerlendirilmesi amacıyla SPSS (Statistical Package for Social Sciences) version 15 (SPSS, Inc, Chicago, IL, USA) kullanılmıştır. Veriler ortalama ve standart sapma değerleriyle sunulmuştur. Sürekli değişkenlerin dağılımın normal dağılıma uygun olup olmadığı Kolmogorov-Smirnov testi ile incelenmiştir. Bağımsız iki grubun karşılaştırılması amacıyla normal dağılan değişkenler için Bağımsız Gruplar *t*-Testi, normal dağılmayan değişkenler için Mann-Whitney U testi kullanılmıştır. Bütün istatistiksel analizlerde istatistiksel önemlilik seviyesi olarak  $p < 0,05$  değeri kabul edilmiştir.

## BULGULAR

Çalışmada toplam 962 üfürümlü çocuk hastanın dosyası incelenmiş bunlardan dosya bilgileri eksik olanlar çalışma dışında bırakıldığında 884 hastanın verileri değerlendirilmiştir. Bu hastaların 591'i (290 kız, 301 erkek) asemptomatik üfürüm olarak, 293'ü ise (112 kız, 181 erkek) semptomatik üfürüm olarak değerlendirilmiştir. Semptomatik üfürümlü çocukların ortalama yaş, boy ve ağırlıkları asemptomatik üfürümlü çocuklardan anlamlı derecede düşük saptanmıştır. Asemptomatik üfürümlerde cinsiyet da-

ğılımı benzer olduğu halde semptomatik üfürümlerin daha çok erkek cinsiyette görüldüğü saptanmıştır. Her iki hasta gurubunun demografik verileri Tablo 1’de sunulmuştur.

Hastaların üfürüm şiddetleri, üfürümlerin en belirgin duyulduğu odaklar ve semptomatik üfürümlü hastalarda saptanan elektrokardiyografi ve telekardiyografi patolojileri Tablo 2’de sunulmuştur. Aseptomatik üfürümlü hastaların %99’unun üfürüm şiddeti 1. ve 2. dereceden üfürümlerdir. Semptomatik üfürümlü hastaların ise %36’sını 3. dereceden üfürümlü hastalar oluşturmaktadır. Semptomatik üfürümlü hastalarda en çok elektrokardiyografide patolojik bulgu saptanmıştır (Tablo 2). Semptomatik üfürümlü 293 hastanın 153’ünde (%52,2) konjenital kalp hastalığı saptanmıştır. Bu oran aseptomatik üfürümlü hastalarda saptanan konjenital kalp hastalığı sıklığından (14 hasta %2,3) belirgin derecede yüksektir. Her iki gurupta saptanan konjenital kalp hastalığı sıklığı ve dağılımı Tablo 3’te sunulmuştur.

## TARTIŞMA

Çalışmamızda üfürüm ile yönlendirilen tüm hastaların %18,8’inde konjenital kalp hastalığı saptanmıştır. Bu oran daha önce yapılmış çalışmalar ile benzerlik göstermektedir.<sup>8,9</sup> Çalışmamızda çocuklarda semptomatik üfürümlerin ve konjenital kalp hastalıklarının yaş küçüldükçe daha sık saptandığı görülmektedir. Bu bulgu da literatürde sunulan diğer veriler ile uyumlu bulunmuştur.<sup>10-12</sup>

Aseptomatik üfürüm son zamanlarda yeni bir tanım olarak kullanılmaya başlanmıştır.<sup>13-15</sup> Tanımlama daha çok üfürümlü çocuğun klinik olarak aseptomatik olmasını kast etmektedir.<sup>14,15</sup> Ancak bazı çalışmalarda klinik olarak aseptomatik ve konjenital kalp hastalığı riski taşımayan çocukları

kapsamıştır.<sup>13</sup> Bu tanımın geliştirilmesinin amacı hangi hastaların pediatrik kardiyologlara yönlendirileceğinin belirlenmesine katkı sağlamaktır. Ancak aseptomatik üfürüm tanımının sınırları net değildir. Biz çalışmamızda aseptomatik üfürüm tanımının sınırlarını biraz daha daralttık ve klinik olarak aseptomatik olan, patolojik üfürüm tanımlamalarının dışında olan ve elektrokardiyografi ve telekardiyografide anormal belirtileri olmayan hastaları aseptomatik üfürümlü olarak tanımladık.

Çalışmamızda üfürüm nedeniyle yönlendirilen tüm hastaların %66,8’inde (591 hasta) aseptomatik üfürüm saptanmıştır. Aseptomatik üfürümlü hastaların ise yalnızca %2,3’ünde (14 hasta) konjenital kalp hastalığı, %0,67’sinde (5 hasta) MVP saptanmıştır. Aseptomatik üfürümlü hastalarda saptanan doğumsal kalp hastalığı sıklığı ile ilgili farklı veriler bulunmaktadır. Khushu ve ark. İngiltere’den yaptıkları bir çalışmada bu oranı %22 sunmuşlardır.<sup>8</sup> Sackey ise Gana’dan yaptığı çalışmada aseptomatik üfürümlü çocuklarda %19 oranında doğumsal kalp hastalığı saptandığını belirtmiştir.<sup>14</sup> Bizim merkezimizde bu oran çok daha düşük saptanmıştır. Diğer çalışmalarda hastaların üfürüm karakterleri ile birlikte, klinik bulguları ve kardiyovasküler hastalık riskleri göz önünde bulundurularak hasta seçimi yapılmıştır.<sup>8,14</sup> Biz çalışmamızda hastaları sınıflandırırken EKG ve telekardiyografi bulguları da normal olan hastaları aseptomatik üfürüm gurubuna dahil ettik. Bu durum göstermektedir ki; EKG ve telekardiyografi bulgularının oskültasyon bulguları ileleştirilmesi doğumsal kalp hastalıklarının dışlanmasında faydalı olmuştur. Çalışmamızda aseptomatik üfürümlü çocuklarda doğumsal kalp hastalığı sıklığını düşük saptamamızın bir diğer nedeni sosyal nedenler ve sağlık politikalarının birlikte ortaya çıkardığı durum olabilir. Bunu şöyle açıklayabiliriz:

**TABLO 1:** Aseptomatik ve semptomatik üfürümlü hastaların demografik verileri.

|              | Total (n=884) | Aseptomatik üfürüm (n=591) | Semptomatik üfürüm (n=293) | p     |
|--------------|---------------|----------------------------|----------------------------|-------|
| Yaş (yıl)    | 7,0±5,8       | 7,2±6,4                    | 4,8±4,2                    | <0,01 |
| Ağırlık (kg) | 22,8±19,0     | 28,3±24,2                  | 12,7±9,4                   | <0,01 |
| Boy (cm)     | 122±66,2      | 118,6±48,8                 | 102,7±22,4                 | <0,01 |
| Kız          | 402 (%45,4)   | 290 (%49)                  | 112 (%38)                  | 0,042 |
| Erkek        | 482 (%54,5)   | 301 (%50,9)                | 181 (%62)                  | 0,029 |



**TABLO 2:** Hastaların üfürüm şiddetleri ve duyulan odaklar.

|                             | Aseptomatik üfürüm (n=591) n (%) | Semptomatik üfürüm (n=293) n (%) |
|-----------------------------|----------------------------------|----------------------------------|
| Üfürüm şiddeti              |                                  |                                  |
| 5/6                         | 0                                | 1 (0,34)                         |
| 4/6                         | 0                                | 47 (16)                          |
| 3/6                         | 4 (0,67)                         | 106 (36,1)                       |
| 2/6                         | 386 (65,3)                       | 126 (43)                         |
| 1/6                         | 201 (34)                         | 13 (4,4)                         |
| Duyulan odak                |                                  |                                  |
| MKO                         | 579 (97,9)                       | 142 (48,4)                       |
| PO                          | 8 (1,3)                          | 26 (8,8)                         |
| AO                          | 1 (0,16)                         | 42 (14,33)                       |
| Apeks                       | 2 (0,33)                         | 83 (38,3)                        |
| EKG'de patoloji             | 0                                | 149 (50,8)                       |
| Telekardiyografide patoloji | 0                                | 4 (1,3)                          |
| EKG + TELE patoloji         | 0                                | 140 (47,7)                       |

MKO: Mezokardiyak odak; PO: Pulmoner odak; AO: Aort odağı; EKG: Elektrokardiyografi; TELE: Telekardiyografi.

**TABLO 3:** Aseptomatik ve semptomatik üfürümlü çocuklarda konjenital kalp hastalığı sıklığının karşılaştırılması.

|                           | Total (n=884) n (%) | Aseptomatik üfürüm (n=591) n (%) | Semptomatik üfürüm (n=293) n (%) |
|---------------------------|---------------------|----------------------------------|----------------------------------|
| Normal kalp               | 701 (79,2)          | 559 (94,5)                       | 96 (32,7)*                       |
| Konjenital kalp hastalığı | 167 (18,8)          | 14 (2,3)                         | 153 (52,2)*                      |
| ASD                       | 16 (1,8)            | 8 (1,35)                         | 8 (2,73)                         |
| VSD                       | 84 (9,5)            | 0                                | 84 (28,6)                        |
| PDA                       | 7 (0,79)            | 1 (0,16)                         | 6 (2,04)                         |
| Siyanotik KKH             | 1 (0,11)            | 0                                | 1 (0,34)                         |
| BAV + valvüler AS         | 29 (3,2)            | 5 (0,89)                         | 24 (8,1)                         |
| AS (BAV olmayan)          | 2 (0,22)            | 0                                | 2 (0,68)                         |
| PS                        | 28 (3,16)           | 0                                | 28 (9,5)                         |
| MVP                       | 32 (3,6)            | 4 (0,67)                         | 28 (9,5)                         |

\* p<0,01.

ASD: Atriyal septal defekt; VSD: Ventriküler septal defekt; PDA: Patent duktus arteriozus; KKH: Konjenital kalp hastalığı; BAV: Biküspit aort valvi; AS: Aort stenozu; PS: Pulmoner stenoz; MVP: Mitral valv prolapsusu.

diğer çalışmalarda ve bizim çalışmamızda pediatrik kardiyoloğa sevk edilen hastalar değerlendirilmiştir. Dolayısıyla hasta popülasyonunu belirleyen öncelikli faktör yönlendiren hekimdir. Elde ettiğimiz sonuç göstermektedir ki; birinci basamak sağlık merkezleri ve genel pediatri hekimleri üfürümlü bir çocuk hasta değerlendirdiğinde bu hastaları kardiyak patoloji açısından çok irdelemeden pediatrik kardiyoloğa yönlendirmektedir. Bu nedenle çalışmamızda aseptomatik üfürümlü çocuklarda doğumsal kalp hastalığı sıklığı, her 1000 canlı doğumda

görülen sıklıkta saptanmıştır.<sup>16,17</sup> Bu hastaların pediatrik kardiyoloğa yönlendirilmesindeki öncelikli faktörler; hekimin kalp oskültasyonu konusunda deneyimi, sağlık politikaları ve hekimin insiyatif almakta edindiği tutum olabilir. Bununla birlikte kalp oskültasyonunda çocuk hastada üfürüm duyulması aileler için önemli bir anksiyete nedenidir.<sup>10,12,13</sup> Bu durum ailelerin masum üfürüm yada aseptomatik üfürüm karşısında genel pediatri yada birinci basamak hekimlerin bilgilendirmesiyle tatmin olmasını zorlaştırmaktadır. Tüm bu faktörlerin bir arada üfü-

rümlü çocuk hastaların gereğinden fazla pediatrik kardiyologlara sevk edilmesine neden olduğunu düşünürüz.

Aseptomatik üfürümlü çocuklar ile ilgili tüm çalışmaların ve sunumların ortak noktası; aseptomatik üfürümlü hastalarda saptanan doğumsal kalp hastalıklarının çok büyük bir kısmının klinik olarak önemsiz, acil müdahale gerektirmeyen tanımlar olmasıdır.<sup>8,12-16,18</sup> Bizim çalışmamızda da aseptomatik üfürümlü hastaların hepsinde minör kardiyak patolojiler saptanmıştır. Ondört hastanın 8'inde sekundum atriyal septal defekt, 1'inde ince patent duktus arteriozus, 5'inde biküspit aort valvi (BAV) + valvüler aort stenozu (AS) saptanmıştır. ASD'lerin hiç birisi geniş ve/veya kalp yetmezliğine neden olan ASD'ler değildir. BAV olan hastaların ise kapak düzeyindeki gradientleri çok düşük saptanmıştır. Dolayısıyla klinik önemi olmayan bu doğumsal kalp hastalıklarının EKG ve telekardiografide patolojik bir bulgusu olmamıştır.

Çalışmanın sonuçları göz önüne alındığında tartışılması gereken önemli bir nokta; aseptomatik üfürümlü hastalara rutin ekokardiyografi çekilmesi gereklidir? sorusu olmalıdır. Biz bu retrospektif taramada gördük ki, eğer hastanın oskültasyon bulguları EKG ve telekardiografi ile birlikte değerlendirilirse hastada major konjenital kalp hastalıkları ekarte edilmiş olacaktır. Bu şe-

kilde bir değerlendirme yapıldığında bu hastalarda çok düşük oranda klinik olarak önemsiz minör konjenital kalp hastalıkları saptanabilmektedir. Frias ve ark. U.S.A'dan yaptıkları bir araştırmada pediatrik kardiyologlara yönlendirilen masum üfürümlü hastalara 2 farklı merkezde sırayla %45,2 ve %40,4 oranlarında ekokardiyografi çekildiğini ve bunun sağlık masraflarını gereksiz arttırdığını belirtmişlerdir.<sup>19</sup> Biz ise merkezimizde üfürüm ile yönlendirilen tüm hastaları farklı zamanlarda da olsa ekokardiyografi ile değerlendiriyoruz. Ancak çalışmamız bu ekokardiyografilerin bir çoğunun gerekli olmadığını düşündürmektedir.

Sonuç olarak; aseptomatik üfürümlü çocuk hastalar EKG ve telekardiografi ile birlikte değerlendirildiğinde klinik olarak önemi olan doğumsal kalp hastalıkları çok büyük oranda dışlanabilmektedir. Aseptomatik üfürümlü çocuk hastaların ileri merkezlere gereksiz sevklerinin önlenmesi için öncelikle pediatrik kardiyologlarda sonra birinci basamak hekimlerde ve genel pediatristlerde bir farkındalık sağlanması ve bu konuda bir toplum bilinci oluşturulması gerekmektedir. Aseptomatik üfürümlü çocuklara ekokardiyografi gerekliliği yada hangi koşullarda gerekliliği olduğu konusunda ise pediatrik kardiyologlar arasında bir konsensus oluşturulmaya ihtiyaç vardır.

## KAYNAKLAR

1. Advani N, Menahem S, Wilkinson JL. The diagnosis of innocent murmurs in childhood. *Cardiol Young* 2000;10:340-2.
2. Pelech NA. The cardiac murmur. When to refer? *Pediatr Clin North Am* 1998;45:107-22.
3. Rajakumar K, Weisse M, Rosas A, Gunel E, Pyles E, Neal WA, et al. Comparative study of clinical evaluation of heart murmurs by general pediatricians and pediatric cardiologists. *Clin Pediatr (Phila)* 1999;38(9):511-8.
4. Eroğlu Ayşe Güler, Üfürümlü çocuğa yaklaşım. *Türk Pediatri Arşivi* 2009;44(2):48-52.
5. Poddar B, Basu S. Approach to a child with a heart murmur. *Indian J Pediatr* 2004;71(1):63-6.
6. Frommelt MA. Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants. *Pediatr Clin North Am* 2004;51(4):1023-32.
7. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, Zahka KG, Rowe SA, Kidd L. Cardinal clinical signs in the differentiation of heart murmurs in children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996;150(2): 169-74.
8. Khushu A, Kelsall AW, Usher-Smith JA. Outcome of children [corrected] with heart murmurs referred from general practice to paediatrician with expertise in cardiology. *Cardiol Young* 2015;25(1):123-7.
9. Danford DA, Gumbiner C, Nasir A. Cost assessment of the evaluation of heart murmurs in children. *Pediatrics* 1993;91:365-8.
10. Frank JE, Jacobe KM. Evaluation and management of heart murmurs in children. *Am Fam Physician* 2011;84:793-800.
11. Kwiatkowski D, Wang Y, Cnota J. The utility of outpatient echocardiography for evaluation of asymptomatic murmurs in children. *Congenit Heart Dis* 2012;7:283-8.
12. Etoom Y, Ratnapalan S. Evaluation of children with heart murmurs. *Clin Pediatr (Phila)* 2014;53(2):111-7.
13. Chantepie A, Soulé N, Poinot J, Vaillant MC, Lefort B. Heart murmurs in asymptomatic children: When should you refer?]. *Arch Pediatr* 2016;23(1):97-104.
14. Sackey AH. Prevalence and diagnostic accuracy of heart disease in children with asymptomatic murmurs. *Cardiol Young* 2016;26(3): 446-50.
15. Shervi A, Kapur J, Rasiah SV. Management of asymptomatic cardiac murmurs in term neonates. *Pediatr Cardiol* 2013;34(6):1438-46.
16. Harris JP. Consultation with the specialist. Evaluation of heart murmurs. *Pediatr Rev* 1994;15(12): 490-4.
17. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(12): 1890-900.
18. Biancianiello T. Innocent murmurs. *Circulation* 2005;111:e20-e2.
19. Frias PA, Oster M, Daley PA, Boris JR. Outpatient echocardiography in the evaluation of innocent murmurs in children: utilisation benchmarking. *Cardiol Young* 2016;26(3): 499-505.

# Crossed Pulmonary Arteries in Association with Type C Interrupted Aortic Arch in a 2-Day-Old Boy: Case Report

## 2 Günlük Erkek Çocukta Çapraz Pulmoner Arterler ile Tip C Kesintili Arkus Aorta Birlikteliği

Mehmet B. AKYOL,<sup>a</sup>  
Selcen YAROĞLU KAZANCI,<sup>b</sup>  
Numan A. AYDEMİR,<sup>c</sup>  
Mustafa Orhan BULUT<sup>c</sup>

Clinics of

<sup>a</sup>Pediatric Cardiology,

<sup>b</sup>Pediatrics,

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Training and Research Hospital,

<sup>c</sup>Clinic of Pediatric Cardiology,

Dr. Siyami Ersek Hospital for Cardiology and Cardiovascular Surgery, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 07.10.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 01.12.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:

Selcen YAROĞLU KAZANCI

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Training and

Research Hospital,

Clinic of Pediatrics, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

selcen.kazanci@beah.gov.tr

**ABSTRACT** Crossed pulmonary arteries may be associated with complex cardiac anomalies and some extracardiac diseases like 22q11 deletion. Type C is the least common form of interrupted aortic arch. Coexistence of crossed pulmonary arteries, interrupted aortic arch type C in patients with microdeletion of 22q11 has not yet been reported in the literature.

**Key Words:** Crossed pulmonary arteries; interrupted aortic arch; 22q11 deletion

**ÖZET** Çapraz pulmoner arterler kompleks kardiyak anomalilerle ve 22q11 delesyonu gibi bazı ekstra kardiyak anomalilerle birlikte görülebilir. Tip C, kesintili arkus aortaların içinde en nadir görülen tiptir. Literatürde 22q11 mikrolelesyon olan hastalarda Tip C kesintili arkus aorta varlığı ile çapraz pulmoner arterlerin birlikteliği bildirilmemiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Çapraz pulmoner arterler; kesintili arkus aorta; 22q11 delesyonu

**Pediatr Heart J 2016;3(2):65-7**

Crossed pulmonary arteries is a very rare form of malposition of the pulmonary arteries, forming a criss-cross pattern. In crossed pulmonary arteries, the left pulmonary artery originates from the pulmonary trunk superior to the right pulmonary artery and crosses the right pulmonary artery. Complex cardiac anomalies such as truncus arteriosus and interrupted aortic arch and some extracardiac abnormalities are shown to be associated with crossed pulmonary arteries. Some patients may have genetic syndromes, especially 22q11 deletion.<sup>1-5</sup>

Interrupted aortic arch is also an uncommon cardiac anomaly, representing approximately 1% of all congenital cardiac anomalies. According to the anatomic classification of interrupted aortic arch, type C is the least common form, making 4% of all.<sup>6</sup> To date, there is no reported association of crossed pulmonary arteries, interrupted aortic arch type C and microdeletion of 22q11.

### CASE REPORT

A 2-day-old, 3.5 kg term boy was admitted to our hospital for evaluation of cyanosis, pale skin color, tachypnea and poor perfusion. He looked dys-

morphic. On physical examination, mild cyanosis and second-degree continuous heart murmur at the left sternal border were detected. Echocardiography demonstrated a large ventricular septal defect, crossed pulmonary arteries and interrupted aortic arch type C. Thoracic computed tomography (CT) angiography showed a left pulmonary artery that originated from the pulmonary trunk superior to the right pulmonary artery and crossed the right pulmonary artery (Figure 1). Prostaglandin infusion was initiated to avoid closure of patent ductus arteriosus. Because of his morphological features and absence of thymus on CT, fluorescent in situ hybridization analysis was done, which revealed 22q11 deletion. He underwent a successful surgical repair.

The parents were counseled about the abnormalities involved and written informed consent was obtained for scientific publication of the pathology.

## DISCUSSION

Crossed pulmonary arteries was first described in 1966 by Jue et al.<sup>3</sup> Since its first description, time very few cases have been reported. Although crossed pulmonary arteries may be an isolated lesion, it is mostly observed in association with other complex cardiac anomalies and chromosome abnormalities.<sup>1-5</sup> Up to date, association of crossed pulmonary arteries and interrupted aortic arch type C has not been reported. Despite the frequency of aortic arch abnormalities observed with crossed pulmonary arteries, the etiology of crossed pulmonary arteries is not understood well. We believe that reports of abnormalities associated with crossed pulmonary arteries should help to clarify the mechanism.

In general, echocardiography is not efficacious to show the bifurcation, thus, malposition of the pulmonary arteries. Patients, especially those with complex cardiac abnormalities require CT, magnetic resonance or cardiac angiography for the diagnosis of crossed pulmonary arteries.<sup>5,7,8</sup> In our case, crossed pulmonary arteries and interrupted aortic arch were defined primarily by echocardi-



**FIGURE 1:** Thoracic CT angiographic image of the LPA originating from the pulmonary trunk superior to the RPA and crossing the RPA.

LPA: Left pulmonary artery; RPA: Right pulmonary artery; MPA: Main pulmonary artery; DA: Ductus arteriosus; LCA: Left coronary artery; DESA: Descending aorta.

graphy, as described previously.<sup>1,9</sup> For further evaluation of complex cardiac abnormalities, we performed CT angiography and it supported echocardiographic diagnoses.

Patients with isolated crossed pulmonary arteries are usually asymptomatic; symptoms depend on the associated cardiac anomalies. Before planning management strategies, other types of malpositions of pulmonary arteries, especially pulmonary artery sling, should be carefully excluded.

Chromosome abnormalities, mostly microdeletion of chromosome 22q11, have been reported previously.<sup>1</sup> When the bifurcation of the pulmonary trunk is not seen accurately in a patient with microdeletion of chromosome 22q11, the physician should suspect crossed pulmonary arteries. Although very rare, patients with a diagnosis of type C interrupted aortic arch should also be evaluated for 22q11 microdeletion, as coexistence has been reported.<sup>10</sup>

In conclusion, aortic arch abnormalities, crossed pulmonary arteries and microdeletion of chromosome 22q11 may be associated; thus, detection of one of these abnormalities should alert the physician about the presence of the others.

## REFERENCES

1. Babaoğlu K, Altun G, Binnetoğlu K, Dönmez M, Kayabey Ö, Anik Y. Crossed pulmonary arteries: a report on 20 cases with an emphasis on the clinical features and the genetic and cardiac abnormalities. *Pediatr Cardiol* 2013; 34(8):1785-90.
2. Koca B, Oztunç F, Yalçın Y. Crossed pulmonary arteries in conjunction with tetralogy of Fallot. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2011; 39(6):499-500.
3. Jue KL, Lockman LA, Edwards JE. Anomalous origins of pulmonary arteries from pulmonary trunk ("crossed pulmonary arteries"): Observation in a case with 18 trisomy syndrome. *Am Heart J* 1966; 71(6):807-12.
4. Altun G, Babaoğlu K, Oğuz D, Dönmez M. Crossed pulmonary arteries associated with persistent truncus arteriosus and right aortic arch on the three-dimensional computed tomographic imaging. *Anadolu Kardiyol Derg* 2013; 13(5):E29.
5. Chen J, Feng Y. A rare case of crossed pulmonary arteries in an infant - case report. *J Cardiothorac Surg* 2013; 8:79.
6. Reardon MJ, Hallman GL, Cooley DA. Interrupted aortic arch: brief review and summary of an eighteen-year experience. *Tex Heart Inst J* 1984; 11(3):250-9.
7. Wolf WJ, Casta A, Nichols M. Anomalous origin and malposition of the pulmonary arteries (crisscross pulmonary arteries) associated with complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1986; 6(5):287-91.
8. Yang DH, Goo HW, Seo DM, Yun TJ, Park JJ, Park IS, Ko JK, Kim YH. Multislice CT angiography of interrupted aortic arch. *Pediatr Radiol* 2008; 38(1):89-100.
9. Babaoğlu K, Binnetoğlu FK, Altun G, Dönmez M, Anik Y. Echocardiographic and three-dimensional computed tomographic diagnosis of crossed pulmonary arteries: report of three cases. *Pediatr Cardiol* 2010; 31(5):720-2.
10. Cuturilo G, Drakulic D, Stevanovic M, Jovanovic I, Djukic M, Miletic-Grkovic S, Atanaskovic-Markovic M. A rare association of interrupted aortic arch type C and microdeletion 22q11.2. *Eur J Pediatr* 2008; 167(10):1195-8.

# Acquired Left Atrial-to-Right Ventricular Shunt After Atrioventricular Septal Defect Surgery: Case Report

## Atrioventriküler Septal Defekt Operasyonu Sonrası Gelişen Sol Atrial-Sağ Ventriküler Şant

Derya KARPUZ,<sup>a</sup>  
Olgu HALLIOĞLU,<sup>a</sup>  
Hasan DEMETGÜL<sup>a</sup>

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

Geliş Tarihi/Received: 13.10.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.11.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Derya KARPUZ  
Mersin University Faculty of Medicine,  
Department of Pediatric Cardiology,  
Mersin,  
TÜRKİYE/TURKEY  
deryacitirik@gmail.com

**ABSTRACT** Left ventricle (LV) to right atrium (RA) shunt, also known as the Gerbode defect, is a rare condition. We report a 5-year-old girl who was admitted with congestive heart failure and diagnosed with left atrial to right ventricular communication developing after AVSD operation at 6 months of age.

**Key Words:** Complete atrioventricular septal defect; heart failure; mitral valve insufficiency

**ÖZET** Gerbode defekti olarak bilinen sol ventrikül ile sağ atrium arasında bulunan şant, nadir görülen bir durumdur. Biz burada 6 aylık iken AVSD tanısıyla opere edilen, kalp yetersizliği bulguları ile gördüğümüz ve oldukça nadir rastlanan bir durum olan sol atrium-sağ ventrikül komünikasyon tanısı koyduğumuz 5 yaşındaki hastayı sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Komplet atrioventriküler septal defekt; kalp yetersizliği; mitral kapak yetmezliği

**Pediatr Heart J 2016;3(2):68-70**

Left ventricle (LV) to right atrium (RA) shunt, also known as the Gerbode defect, is a rare condition seen in less than 1% of all congenital heart diseases.<sup>1</sup> Although it is usually congenital, it may also develop after cardiac surgery, trauma, endocarditis and endomyocardial biopsy.<sup>2</sup> Gerbode-like defects have especially been reported after surgical repair of atrioventricular septal defect (AVSD) or tetralogy of Fallot.<sup>3</sup> However, only two reports of an acquired shunt between the left atrium (LA) and the right ventricle (RV) have been published. The appearance of a shunt between the LA and the RV, similar to a Gerbode defect, is rare after AVSD operation. We report a third case with this abnormality, as a 5-year-old girl was admitted with heart failure after AVSD operation while she was 6 months old and diagnosed with a “mirror” occurrence of a Gerbode-like defect.

### CASE REPORT

A 5-year-old girl had been operated with complete AVSD diagnosis when she was 6 months old. She did not comply with her regular postoperative follow-up appointments, as she remained asymptomatic. When she was ad-

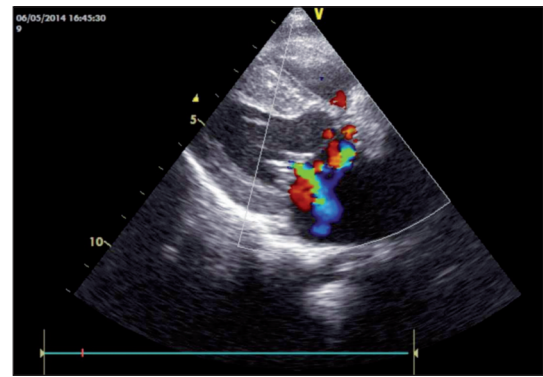
mitted to our clinic at 5 years of age, she was still asymptomatic. Physical examination revealed a grade 3/6 pansystolic murmur at the apex. A right bundle branch block pattern was observed on electrocardiography. On chest X-ray, cardiomegaly was also observed and cardiothoracic index was calculated as 58%. Two-dimensional and color Doppler echocardiography showed a mildly dilated left atrium. The patient had a moderate tricuspid and mitral regurgitation (Figure 1); the extraordinary finding was an LA-to-RV communication (Figure 2). She was kept under close clinical follow-up with treatment for heart failure.

## DISCUSSION

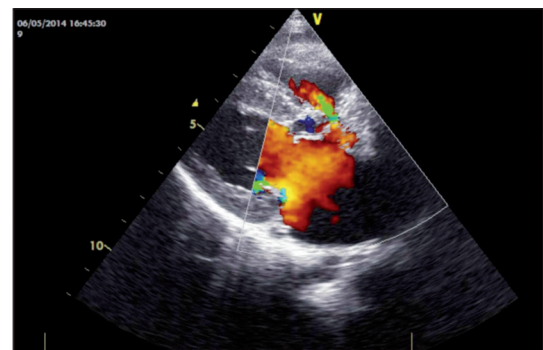
Gerbode defect is noted in less than 1% of all congenital heart diseases<sup>1</sup>. Moreover, acquired LV-RA shunts have increased in recent years. The most common causes seem to be membranous septum weakening based on the surgery, infective endocarditis or injury of the membranous septum and a tear of tricuspid valve.<sup>4-6</sup> In the early stage after the primary operation, shunts may appear due to patch dehiscence; considering the size, small shunts may close spontaneously.<sup>7,8</sup> Occurrence of a shunt between the LA-RV is an unexpected condition, which is very rare. So far, only 2 cases of LA-RV shunt after AVSD repair have been reported in the literature.<sup>9,10</sup>

In our patient, we have detected a mirror occurrence of the Gerbode-like defect. Echocardiographic evaluation demonstrated moderate regurgitation in both atrioventricular valves and a visible flow between LA and RV in color Doppler view. Echocardiographic evaluation in the diagnosis of intracardiac shunts is the gold standard. However, in patients with pulmonary hypertension due to tricuspid regurgitation flow, LV-RA shunt diagnosis could be missed.<sup>11,12</sup> Along with the determination of the presence and direction of the shunt, associated cardiac anomalies can be readily identified with echocardiography.

A moderate degree of mitral regurgitation was identified in our patient. Reoperation may be considered due to progressive worsening of mitral regurgitation after partial or complete AVSD



**FIGURE 1:** Transthoracic echocardiographic appearance of the mitral regurgitation.



**FIGURE 2:** Transthoracic echocardiographic appearance of the defect (arrow) between the left atrium (LA) and the right ventricle (RV).

operation.<sup>13</sup> In these patients, mitral regurgitation may either remain as insignificant or worsen progressively. Transesophageal echocardiography and cardiac catheterization would be helpful to show the anatomy of the shunt, which manifested itself late after the original corrective procedure. However, since our patient was stable and a corrective procedure was not planned in the short term, transesophageal echocardiography or cardiac catheterization was not deemed necessary.<sup>9,10</sup> In our patient, the defect is thought to be the result of a problem that has occurred during the healing process. It is assumed that the increase in LA pressure due to the mitral regurgitation causes the shunt from LA to RV in diastole.

Considering the occurrence of post-operative Gerbode and Gerbode-like defect, it is important to guard against injury to the sensitive septum during surgery and to avoid infectious complications, as well as attentive echocardiographic follow-up visits.

## REFERENCES

- Hansalia S, Manda J, Pothineni KR, Nanda NC. Usefulness of live/real time three-dimensional transthoracic echocardiography in diagnosing acquired left ventricular-right atrial communication misdiagnosed as severe pulmonary hypertension by two-dimensional transthoracic echocardiography. *Echocardiography* 2009; 26:224-7.
- Katta S, Akosah K, Stambler B, Salter D, Guerraty A, Mohanty PK. Atrioventricular fistula: an unusual complication of endomyocardial biopsy in a heart transplant recipient. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; 7:405-9.
- Velebit V, Schöneberger A, Ciaroni S, Bloch A, Maurice J, Christenson JT, et al. "Acquired" left ventricular-to-right atrial shunt (Gerbode defect) after bacterial endocarditis. *Tex Heart Inst J* 1995; 22:100-2.
- Amirghofran AA, Emaminia A. Left ventricular-right atrial communication (Gerbode-type defect) following mitral valve replacement. *J Card Surg* 2009; 24:474-6.
- Garg R, Garcia R, Cubeddu RJ. Gerbode defect misinterpreted as pulmonary hypertension. *J Cardiol Cases* 2013; 7:34-6.
- Dores H, Abecasis J, Ribeiros R, Neves JP, Mendes M. Uncommon acquired Gerbode defect following extensive bicuspid aortic valve endocarditis. *Cardiovasc Ultrasound* 2012; 10:7.
- Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, Zales VR. Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two patch technique. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:530-7.
- Dodge-Khatami A, Knirsch W, Tomaske M, Pretre R, Bettex D, Rousson V, et al. Spontaneous closure of small residual ventricular septal defects after surgical repair. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:902-5.
- Chirillo F, Totis O, Cuzzato V. Left-atrium-to-right-ventricle shunting after surgery for atrioventricular septal defect: an unusual sequel detected by transesophageal echocardiography. *Int J Cardiol* 1992; 37:253-6.
- Mohapatra S, Minhas HS, Virmani S, Mishra BB, Mukherjee K, Banerjee A. Acquired left atrial-to-right ventricular shunt with mitral valve incompetence: a rare sequela after repair of atrioventricular septal defect. *Tex Heart Inst J* 2009; 36:69-71.
- Gorki H, Loulmet DF, Lessnau KD. A postoperative Gerbode defect in aortic prosthesis endocarditis with non-typhoid Salmonella. *J Heart Valve Dis* 2009; 18:325-6.
- Pillai V, Menon S, Kottayil B, Karunakaran J. Tricuspid endocarditis with indirect Gerbode: septal translocation of posterior leaflet. *Heart Lung Circ* 2011; 20:362-4.
- Ten Harkel AD, Cromme-Dijkhuis AH, Heinerman BC, Hop WC, Bogers AJ. Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:607-12.



# Saturasyon Düşüklüğü Olan ve Methemoglobinemi Düşünülen Çocuk Hastada Nadir Bir Hastalık: Pulmoner Arteriyovenöz Fistül

## A Rare Disease with Decreased Saturation in a Pediatric Patient Considered as Methemoglobinemia: Pulmonary Arteriovenous Fistula: Case Report

Osman GÜVENÇ,<sup>a</sup>  
Mahmut GÖKDEMİR,<sup>b</sup>  
Eyüp ASLAN,<sup>a</sup>  
Derya ÇİMEN,<sup>a</sup>  
Bülent ORAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
<sup>b</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
Başkent Üniversitesi  
Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi,  
Konya

Geliş Tarihi/Received: 26.12.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 09.02.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Osman GÜVENÇ  
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
osmanguvenc1977@gmail.com

Bu çalışma, 14. Çocuk Kardiyoloji ve  
Kalp Damar Cerrahisi Kongresi  
(15-18 Nisan 2015, Denizli)'nde  
yazılı poster olarak sunulmuştur.

Copyright © 2016 by Türk Pediatrik Kardiyoloji  
ve Kalp Cerrahisi Derneği

**ÖZET** Pulmoner arteriyovenöz fistül, pulmoner arterle pulmoner ven arasında direkt bağlantı olması durumudur ve çok nadir görülür. Otozomal dominant geçişli hereditör hemorajik telenjektazi, diğer adıyla Osler-Weber-Rendu sendromu ile birlikteliği sıktır. Literatürde bu hastalıkla ilgili genelde olgu sunumları bulunmaktadır, tanı, klinik gidişat ve tedavi ile ilgili görüş birliği yoktur. Klinikte siyanoz, çomak parmak, polisitemi ve solunum sıkıntısı görülebilir. Kontrast ekokardiyografik incelemede, kontrast maddenin sol kalbe birkaç kalp siklusundan sonra geçtiği görülür ve erken görülen sağ-sol şant ile tanı konulur. Bu makalede siyanoz ile başvuran, klinik bulguları ibuprofen zehirlenmesine bağlı methemoglobinemiye bağlanan, kontrast ekokardiyografik değerlendirme ile tanı alan bir pulmoner arteriyovenöz fistül hastası sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner arteriyovenöz fistül; kontrast ekokardiyografi; çocuk

**ABSTRACT** Pulmonary arteriovenous fistula is the situation where there is a direct connection between the pulmonary artery and pulmonary vein and it is very rarely seen. It frequently co-exists with autosomal dominantly transmitted hereditary hemorrhagic telangiectasia, i.e. Osler-Weber-Rendu syndrome. More commonly there are case reports about this disease in the literature and there is no consensus on diagnosis, clinical progress and treatment. Cyanosis, club finger, polycythemia and respiratory trouble may be seen at presentation. In the contrast echocardiographic examination, the contrast material is seen to pass to the left heart after a few heart cycles and diagnosis is made with early developing right-left shunt. This article presents a pulmonary arteriovenous fistula patient who presented with cyanosis, whose clinical picture was attributed to methemoglobinemia secondary to ibuprofen toxicity and who was diagnosed with contrast echocardiographic evaluation.

**Key Words:** Pulmonary arteriovenous fistula; contrast echocardiography; child

**Pediatr Heart J 2016;3(2):71-4**

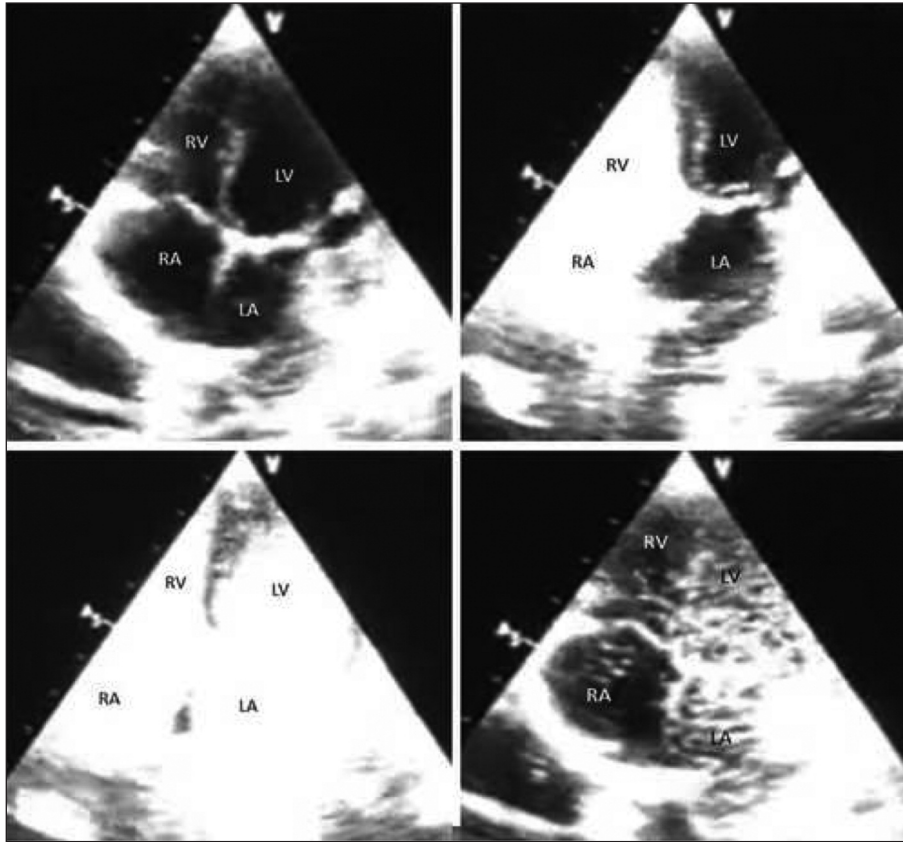
**P**ulmoner arteriyovenöz fistül (AVF) veya malformasyon, pulmoner arterlerle pulmoner venler arasında kapiller geçiş olmadan direkt bağlantı bulunmasıdır. Hastalarda desatüre sistemik venöz kanın akciğerleri atlayarak sol atriyumuna gelmesiyle arteriyel desatürasyon olur.<sup>1,2</sup> İlk olarak 1897 yılında tanımlanan ve oldukça nadir görülen bu hastalık, siyanozla gelen hastaların ayırıcı tanısında yer almaktadır.<sup>1,3</sup> Fistüller çok sayıda ve ince telenjektazi formunda olabileceği gibi geniş bir arter-ven

bağlantısı şeklinde de olabilir.<sup>1</sup> Bu yazıda, methemoglobinemi ön tanısıyla yatırılan, pulmoner AVF tanısı konulan hasta sunuldu.

## OLGU SUNUMU

Üç yaşındaki kız hasta, 50 mg/kg dozunda ibuprofen şurup içtikten sonra morarması olması üzerine çocuk acil servise başvurdu. Özgeçmişinde veya soygeçmişinde özellik bulunmadığı, anne baba arasında akraba evliliği olmadığı öğrenildi. Oksijen saturasyonu oda havasında %60-80 arasında değişen, diğer vital bulguları, boyu ve vücut ağırlığı yaşına göre normal olan hastada solunum sıkıntısı bulguları, çomak parmak, ek ses veya üfürüm yoktu. Rutin hemogram ve biyokimyasal değerleri, elektrokardiyografisi, telekardiyografisi ve ekokardiyografik (EKO) incelemesi normaldi. Arteriyel kan gazında pO<sub>2</sub> 43 mmHg olan hastada asidoz veya

polisitemi yoktu, methemoglobin düzeyi %5,3 (normal değeri %1-2) bulununca toksik methemoglobinemi düşünüldü, askorbik asit tedavisi başlandı. Tedavinin ikinci gününde methemoglobin seviyesi %1,5 değerine gerileyen hastada dispne, takipne ve interkostal çekilme gibi solunum sıkıntısı bulguları gelişti, bronkopnömoni olduğu fark edilen, toraks tomografisi normal olarak değerlendirilen ve genel durumu kötüleşen hasta çocuk yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Cildi ve mukozaları siyanotik olan hastanın O<sub>2</sub> saturasyonu %75 idi ve ağlamakla %40'lara kadar düşmekteydi. Methemoglobinemi tanısından uzaklaşıldı, antibiyotik ve bronkodilatasyon tedavisi verilen hastanın kontrol EKO incelemesi normaldi. Görüntülenemeyen yaygın pulmoner AVF olabileceği düşünülerek kontrast EKO inceleme yapıldı. Yapılan enjeksiyon sonrasında sol atriyumda ve sol ventrikülde erken fazda oluşan mikrokavitasyonlar izlendi (Resim 1).



**RESİM 1:** Transtorasik ekokardiyografik incelemede, üst ekstremite venine salın kontrast enjeksiyonundan sonra uzun süreli alınan dört boşluk görüntüsü. Üst sol görüntüde enjeksiyondan hemen sonra kalp boşluklarında kontrastın olmadığı görülüyor. Üst sağ görüntüde sağ atriyumun ve sağ ventrikülün dolduğu, alt sol görüntüde, sağ boşlukların kontrastla dolmasından 3-4 atım sonra sol atriyumun ve sol ventrikülün dolduğu izleniyor. Alt sağ görüntüde ise kontrastın sağ ventrikülden temizlendiği, sol kalpte ise devam ettiği tespit ediliyor.

Sağ kalp kateterizasyonunda ana pulmoner artere kontrast madde enjeksiyonu yapıldığında iki akciğer parankim alanlarının homojen kanlandığı, basınçların normal olduğu, venöz dönüş fazının çok erken olduğu görüldü. Hastanın siyanozunun, yaygın ama görüntülenemeyecek kadar küçük, çok sayıda pulmoner AVF'den kaynaklandığı sonucuna varıldı. Genel durumu düzelen, solunum sıkıntısı bulgusu olmayan hastanın 4 lt/dakika oksijen inhalasyonu alırken saturasyonu %85 civarında seyretti, oksijen verilmediğinde ise saturasyonunun %40'lara kadar düştüğü görüldü. Hasta akciğer nakil programına alındı ve evde oksijen kullanmak üzere taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Pulmoner AVF'lerin sebebi veya patogenezi tam olarak bilinmemektedir, genelde doğuştan olur, otozomal dominant geçişli hereditör hemorajik telenjiyektazi (HHT), diğer adıyla Osler-Weber-Rendu sendromu ile birlikteliği sıktır. Nadiren travma, Glenn operasyonu, amiloidoz, kistik fibrozis ve siroz gibi nedenlere, tüberküloz ve sifiliz gibi enfeksiyonlara bağlı edinsel olarak görülebilir. Fistüller bir veya çok sayıda, tek veya çift taraflı olabilir, genelde akciğer alt loblarında görülür. Yaygın hastalık ise çok daha nadirdir ve genellikle HHT ile birlikte görülür. Literatürde bu hastalıkla ilgili genelde olgu sunumları bulunmaktadır, tanı, klinik gidişat ve tedavi ile ilgili görüş birliği yoktur.<sup>1,2,4</sup> Olgumuzda HHT düşündürecek aile öyküsü, tipik telenjiyektaziler, tekrarlayan burun kanamaları veya visseral organ tutulumu olmadığı için doğumsal pulmoner AVF olarak kabul edildi. Karaciğer fonksiyonları ve tüberküloz enfeksiyonuna yönelik istenen tetkikler normal olan hastada pulmoner AVF nedeni olabilecek bir hastalık tespit edilemedi.

Hastalığın kliniğini, sağ-sol şantın derecesi ve fistül boyutu belirler. Kardiyak debinin %20'sinden daha az bir şant varsa ve fistül boyutu küçükse hastalar asemptomatik olabilir. Dispne, göğüs ağrısı, hemoptizi, epistaksis ve nörolojik semptomlar tespit edilebilir.<sup>1,2</sup> Fizik muayene çoğunlukla normaldir ama siyanoz, çomak parmak veya patolojik üfürüm bulunabilir, vücutta telenjiyektaziler fark edilebilir. Hastalığın klinik triadı siyanoz, polisitemi ve çomak parmağıdır ama hastaların az bir kısmında birlikte bulunur.<sup>4,5</sup> Akciğer grafisinde genelde alt loblarda düzgün sınırlı, çapı 1-5 cm arasında değişen nodül opasitesi izlenebilir ama 2 cm'den küçük olan fistüller görülmeyebilir, bilgisayarlı tomografi ile daha net olarak gösterilebilir. Tanı koymada en önemli tetkik, hastalıktan şüphelenildiğinde kontrast EKO yapmaktır. Özellikle şantın az, fistül boyutunun küçük olduğu hastalarda diğer görüntüleme yöntemleri ile patoloji gösterilemediğinde kontrast EKO, çok duyarlı bir yöntemdir ve tanı koymak için yeterlidir.<sup>6</sup> Periferik venden ajite serum fizyolojik verildiğinde normalde kalbin sağ tarafında hava kabarcıkları görülür ve pulmoner dolaşımında rezorbe olduklarından sol boşluklara geçmez. Kalp içindeki bir defekte bağlı şant varsa, sağ atriyumdan 1-3 kalp atımı sonrasında sol atriyumda da kabarcıklar izlenir. Pulmoner AVF varlığında ise yaklaşık 3-8 atımdan sonra sol atriyum içi kabarcıklar görülür. Kesin tanı konulması için altın standart yöntem, konvansiyonel pulmoner anjiyografidir.<sup>1</sup> Hastamızda çomak parmak, polisitemi, devamlı üfürüm gibi hastalığın klasik bulguları olmadığı gibi akciğer grafisinde ve bilgisayarlı tomografide patolojik bir lezyon izlenmedi. Pulmoner anjiyografide pulmoner arter basıncının normal olduğu, pulmoner venöz dönüş fazının erken olduğu izlendi ama fistül görüntüsü tespit edilmedi. Hastanın siyanozu methemoglobinemiye bağlanıp, akciğer görüntülemesinde şüpheli bir görüntü elde edilememesi nedeni ile ve kontrast EKO incelemesi geç dönemde yapıldığından tanı erken dönemde konulamadı. Literatürde bulunan olgu sunumlarında, akciğer filminde, toraks bilgisayarlı tomografi ve pulmoner anjiyografik değerlendirmede fistülün görülemediği hasta tespit edilmedi.

Lezyonlar yıllar geçtikçe büyümeye meyillidir, tedavi edilmediği takdirde kalp yetmezliği, infektif endokardit, kronik hipoksemiye ve polisitemiye bağlı sorunlar ile nörolojik komplikasyonlara ve fistül rüptürü ile mortal olabilen hemotoraksa neden olabilir.<sup>1,2</sup> Transkateter teknikte koil embolizasyon işlemi yapılabileceği gibi lokal eksizyon, segmental rezeksiyon ve lobektomi gibi cerrahi tedavi seçenekleri de bulunmaktadır. Yay-

gın lezyonları olan ve ağır hipoksemisi bulunan hastalarda tedavi seçenekleri kısıtlıdır ve nörolojik komplikasyonlar sık görülür, akciğer nakli düşünülmelidir.<sup>7,8</sup> Tek taraflı ve yaygın tutulumu olan hastalarda nakile kadar köprü vazifesi görmesi için pulmoner arter banding işlemi yapılabilir.<sup>9</sup> Hastamızda ciddi hipoksemi olduğundan ve yaygın fistüller lezyonlar bulunduğundan transkateter girişim veya cerrahi tedavi düşünülmeyi ve hasta, akciğer nakli yapılan bir merkezin takibine alındı.

Sonuç olarak siyanozla gelen, açıklanamayan hipoksemisi olan hastalarda akciğer, kalp ve sinir sistemi patolojileri dışlandıktan sonra, nadir bir neden olarak pulmoner AVF akla gelmelidir. Hastaların bir kısmında fizik muayene, akciğer filmi, EKO ve hatta bilgisayarlı tomografi incelemeleri normal olsa bile mutlaka kontrast EKO ile de değerlendirme yapılmalıdır. Çok seyrek görülen bu hastalığın tanısı atlandığında, ölümcül olabilen komplikasyonlarla karşılaşılabilir.

## KAYNAKLAR

1. Kartaloğlu Z. Pulmonary arteriovenous malformations. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012;20(2):410-7.
2. Weinberg PM, Natarajan S, Rogers LS. Pulmonary arteriovenous malformations. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2013. p. 792-4.
3. Churton T. Multiple aneurysms of the pulmonary artery. *Br Med J* 1897;1:1223-5.
4. Nacaroğlu HT, Güllü S, Bağ Ö, Alper H, Bak M, Can D. Classical triad in pulmonary arteriovenous malformation: Clubbing, cyanosis and polycythemia. *Journal of Current Pediatrics* 2013;11:92-5.
5. Rollas K, Yılmaz Turay U, Erdoğan Y, Biber C, Yılmaz A. A Case with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia Who Underwent Transcatheter Embolization for Bilateral Large Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Pulmonology* 2013;15(2):127-30.
6. Saylam GS, Somerville J. Contrast echocardiography for diagnosis of pulmonary arteriovenous fistulae late after Glenn anastomosis. *Cardiology in the Young* 1998;8(2):228-36.
7. Fraga JC, Favero E, Contelli F, Canani F. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children. *Journal of Pediatric Surgery* 2008;43:1365-7.
8. Keane JF, Fyler DC. Vascular fistulae. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, eds. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p.799-804.
9. Hirata T, Akagi K, Baba S, Tsurumi F, Nakata T, Ikeda T, et al. Left pulmonary artery banding to repair ipsilateral diffuse pulmonary arteriovenous fistula. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2012;7:77.

# 4q Duplikasyonu ve Çapraz Pulmoner Arter Birlikteliği

## Association of 4q Duplication and Crossed Pulmonary Artery: Case Report

Funda ÖZTUNÇ,<sup>a,b</sup>  
Sezen UGAN ATİK,<sup>a,b</sup>  
Firuze ERBEK ALP,<sup>a</sup>  
Reyhan DEDEOĞLU,<sup>a,b</sup>  
Hatice ARIÖZ HABİBİ<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
<sup>b</sup>Çocuk Kardiyolojisi BD,  
<sup>c</sup>Radyoloji AD,  
İstanbul Üniversitesi  
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 11.01.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 12.02.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Sezen UGAN ATİK  
İstanbul Üniversitesi  
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Çocuk Kardiyolojisi BD, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
sezenugan@hotmail.com

**ÖZET** 4q duplikasyonu, 4. kromozomun uzun kolu üzerinde fazladan bir genetik materyal kopyası bulunması sonucu meydana gelen nadir bir kromozom anomalisidir. Duplike olan genetik materyale göre klinik özellikler değişir. Diğer tüm sistem bulgularında olduğu gibi kardiyak anomaliler de kromozomun tutulan bölgesine ve katılan genetik materyalin çeşidine göre değişiklik gösterebilir. Bizim olgumuzda polihidramniyoz ve ense kalınlığında artış nedeni ile yapılan kromozom analizinde 4q duplikasyonu saptanmıştı. Doğumdan sonra yapılan ekokardiyografide çapraz pulmoner arter tanısı düşünüldü. Anjiyografi ve bilgisayarlı tomografi ile de bu tanı kesinleştirildi. Literatürde 4q duplikasyonu ve çapraz pulmoner arter birlikteliği daha önce rapor edilmemiştir. Olgumuz, literatürde ilk kez tanımlanan çapraz pulmoner arterler ve 4q duplikasyonu birlikteliğini bildirmek amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner arter; kromozom 4, trizomi 4q; kromozom duplikasyonu

**ABSTRACT** 4q duplication is a rare chromosomal disorder which results from the presence of an extra copy of genetic material in the long arm of chromosome 4. The clinical features vary according to the duplicated genetic material. Cardiac abnormalities, as in other system abnormalities, may also vary depending on the type of genetic material on involved chromosome region. In our case chromosome analysis was performed due to increased nuchal translucency and 4q duplication was determined. The diagnosis of crossed pulmonary arteries, was considered by postnatal echocardiography. This diagnosis was confirmed with angiography and computed tomography. The association of 4q duplication and crossed pulmonary arteries have not been reported before in the literature. Our case highlights the association of crossed pulmonary arteries and 4q duplication which has defined in the literature for the first time.

**Key Words:** Pulmonary artery; chromosome 4, trisomy 4q; chromosome duplication

**Pediatr Heart J 2016;3(2):75-7**

4q duplikasyonu, 4. kromozomun uzun kolu üzerinde fazladan bir genetik materyal kopyası bulunması sonucu meydana gelen nadir bir kromozom anomalisidir. 4q duplikasyonu, trizomi 4q, parsiyel trizomi 4q isimleri ile de anılmaktadır.<sup>1,2</sup> Semptom ve bulguların şiddeti duplike olan genetik materyalin yerine ve boyutuna göre değişmekle beraber, olaya katılan genetik materyalin çeşidiyle de yakından ilişkilidir. Bu nedenle bulgular hastadan hastaya değişiklik gösterir.<sup>3,4</sup> Sendromun temel bileşenleri arasında gelişim geriliği, mental retardasyon, kraniofasiyal anomaliler, ekstremitte anomalileri, çeşitli nörolojik, oftalmolojik, ürogenital ve

kardiyak anomaliler bulunmaktadır. Kardiyak anomaliler, kromozomun tutulan bölgesine ve katılan genetik materyalin çeşidine göre değişiklik gösterebilir. Bu nedenle tek bir kardiyak anomaliden bahsetmek mümkün değildir.

Sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterin yukarısından ve sağından kaynaklandığı çapraz pulmoner arterler nadir bir anomalidir. Bu anomaliye sıklıkla doğuştan kalp defektleri eşlik eder.<sup>5,6</sup> Genetik bozukluklardan trizomi 18 ve 22q11 delesyonu ile çapraz pulmoner arter birlikteliği de tanımlanmıştır.<sup>7</sup> Ancak çapraz pulmoner arterlerin 4q duplikasyonu ile birlikteliği literatürde bildirilmemiştir. Burada, kardiyak olarak çapraz pulmoner arter anomalisi ile prezente olan 4q duplikasyonlu bir olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Olgumuz aralarında akraba evliliği olmayan 42 yaşında sağlıklı baba ile 38 yaşında sağlıklı anneden sezaryen ile 36. gestasyon haftasında 2220 gr ağırlığında doğurtulmuş. APGAR skoru birinci dakikada 7, beşinci dakikada 8 olarak değerlendirilmiş ve bir kez 30 saniye süre ile pozitif basınçlı ventilasyon desteğine ihtiyaç duyulmuş. Hipotonisitesi, stridoru olan, oksijen saturasyonu %70 civarında seyreden ve çoklu anomalileri olan olgu yenidoğan yoğun bakım servisine alınmış. Olgunun perinatalojik takiplerinde polihidramnios ve fetüsün ense kalınlığında artış saptanmış. Bu nedenlerle 16 haftalıkken alınan kromozom örneğinde 4q duplikasyonu tespit edilmiş. Aileye gebeliğin sonlandırılması ile ilgili öneride bulunmuş fakat aile tarafından kabul edilmemiş. 22. gestasyon haftasında yapılan fetal ekokardiyografisinde subaortik ventriküler septal defekt (VSD) görülmüş ve çapraz pulmoner arterlerden şüphelenilmiş. Postnatal 4. gün yapılan ekokardiyografisinde subaortik VSD, pulmoner hipertansiyon, patent duktus arteriosus ve çapraz pulmoner arterler görüldü. Eşlik eden anomaliler açısından tetkik edilen olguda, ürogenital sistem anomalileri açısından yapılan batın ultrasonografisinde her iki böbrek boyutları küçük, parankim ekoları artmış saptanarak çocuk nefroloji poliklinik takibine alındı. Oftalmolojik anomaliler açısından ya-

pılan göz muayenesinde lökom saptandı ve göz hastalıkları tarafından Peters anomalisi olarak değerlendirildi. Kranial anomaliler açısından yapılan kranial manyetik rezonans görüntülemesinde korpus kallosum disgenetik, ventriküler sistem dismorfik (düzensiz) görünümde saptandı. Konvülsiyonları olması nedeni ile antiepileptik tedavi başlandı. Hasta 4q duplikasyonu tanısı ile genetik poliklinik takibine alınarak karyotip analizi gönderildi.

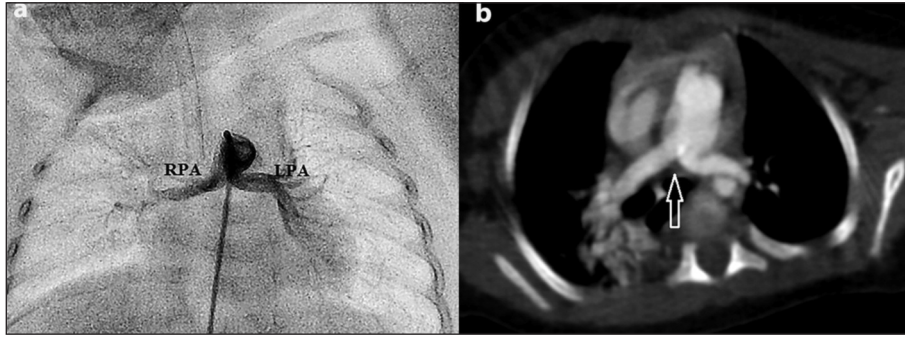
Ekokardiyografide subaortik VSD, pulmoner hipertansiyon ve çapraz pulmoner arterler saptanan olguya tanısız anjiyografi yapıldı. Anjiyografide çapraz pulmoner arterler ve VSD saptandı (Resim 1a). Sık akciğer enfeksiyonu geçiren olgunun eşlik eden akciğer anomalisi varlığını göstermek için göğüs hastalıkları tarafından istenilen bilgisayarlı tomografide; anjiyografi ve ekokardiyografi tanımlarını destekler şekilde sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterin yukarısından ve sağından kaynaklandığı ve her iki pulmoner arterin birbirlerini çaprazladığı rapor edildi (Resim 1b). Herhangi bir basıya neden olmayan bu anatomik değişikliğin, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile ilişkili olmadığı düşünüldü. Hasta çocuk kardiyo-loji poliklinik takiblerine sorunsuz olarak devam etmekte.

Yazılı hasta onamı hasta ailelerinden alınmıştır.

## TARTIŞMA

Çapraz pulmoner arterler, pulmoner arter dallarının malpozisyonunun klasik şeklidir.<sup>8</sup> Bu malpozisyon; pulmoner arter dallarının normal orijinlerinin, saatin tam tersi yönünde dönmesi ile oluşur. Pulmoner arter dallarının diğer anomalilerinden farklı olarak çapraz pulmoner arterler trakea basısına neden olmaz. Oysa pulmoner arter dallarının diğer bir anomalisi olan "pulmoner sling"de, sağ pulmoner arterden kaynaklanan sol pulmoner arter, sol akciğere ulaşmaya kadar özefagus ve trakea basısı yapabilir.

Çapraz pulmoner arterler özellikle konotrunkal anomaliler olmak üzere diğer kardiyak anomalilerle birliktelik gösterebilir.<sup>7</sup> Bu anomaliler arasında trunkus arteriosus, kesintiye uğramış aor-



**RESİM 1:** a) Çapraz pulmoner arterlerin anjiyografik olarak görüntülenmesi, b) Çapraz pulmoner arterlerin bilgisayarlı tomografi ile görüntülenmesi (ok ile işaretli).  
RPA: Sağ pulmoner arter; LPA: Sol pulmoner arter.

tik ark, Fallot tetralojisi, atrial septal defekt, transvers ark hipoplazisi, ventrikular septal defekt, çift çıkışlı sağ ventrikül ve sol persistan superior vena kava sayılabilir.<sup>5,9</sup> Nitekim bizim olgumuzda da çapraz pulmoner arterler ile birlikte VSD saptanmıştır. Kesitsel ekokardiyografi ile tanı koymak güç olduğundan, anjiyografi, manyetik rezonans görüntülemesi ve üç boyutlu sarmal bilgisayarlı tomografi bu konuda pediatrik kardiyologlara yardımcı yöntemlerdir.

Literatüre bakıldığında; çapraz pulmoner arter anomalisi 22q11 delesyonu ve trizomi 18 birlikteliği bildirilmiş olup 4q duplikasyon birlikteliği daha önce hiç vurgulanmamıştır. Bizim olgumuzda prenatal olarak 4q duplikasyonu tanısı konmuş olup yapılan tanısal anjiyografi ile de çapraz pulmoner arter anomalisi saptanmıştır. Olgumuz literatürde ilk kez tanımlanan çapraz pulmoner arterler ve 4q duplikasyonu birlikteliğini bildirmek amacıyla sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Thapa M, Asamoah A, Gowans GC, et al. Molecular characterization of distal 4q duplication in two patients using oligonucleotide array-based comparative genomic hybridization (oaCGH) analysis. *Am J Med Genet A* 2014;164A:1069-74.
2. Tamura M, Hosoya M, Fujita M, et al. Overdosage of Hand2 causes limb and heart defects in the human chromosomal disorder partial trisomy distal 4q. *Human Molecular Genetics* 2013;22(12):2471-81.
3. Cernakova I, Kvasnicova M, Lovasova Z, et al. A duplication dup(4)(q28q35.2) de novo in a newborn. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub* 2006;150:113-6.
4. Dayem-Quere M, Giuliano F, Massol C, Piche M, Paquis-Flucklinger V, Karmous-Benailly H. De Novo 4q duplication/deletion in a fetus with a congenital heart defect. *Am J Med Genet A* 2015;167A(8):1932-6.
5. Chaturvedi R, Mikailian H, Freedom RM. Crossed pulmonary arteries in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005;15:537.
6. Koca B, Oztunç F, Yalçın Y. Crossed pulmonary arteries in conjunction with tetralogy of Fallot. *Türk Kardiyol Dem Ars* 2011;39:499-500.
7. Babaoğlu K, Altun G, Binnetoğlu K, Dönmez M, Kayabey Ö, Anık Y. Crossed pulmonary arteries: a report on 20 cases with an emphasis on the clinical features and the genetic and cardiac abnormalities. *Pediatr Cardiol* 2013;34:1785-90.
8. Wolf WJ, Casta A, Nichols M. Anomalous origin and malposition of the pulmonary arteries (crisscross pulmonary arteries) associated with complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1986;6:287-91.
9. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Malposition of pulmonary arteries (crossed pulmonary arteries) in persistent truncus arteriosus. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1970;110:509-14.

# A New Kind of Double Aortic Arch: Different Anatomic Variation: Case Report

## Birleşmeyen Çift Arkus Aorta: Yeni Bir Varyasyon

Abdullah ÖZER,<sup>a</sup>  
Yiğit KILIÇ,<sup>a</sup>  
Fatma CANBEYLİ,<sup>b</sup>  
Vildan ATASAYAN,<sup>b</sup>  
Deniz OĞUZ,<sup>b</sup>  
Öznur BOYUNAĞA,<sup>b</sup>  
Sedef TUNAOĞLU,<sup>b</sup>  
Erkan İRİZ<sup>a</sup>

Departments of  
<sup>a</sup>Cardiovascular Surgery,  
<sup>b</sup>Pediatric Cardiology,  
<sup>c</sup>Pediatric Radiology,  
Gazi University Faculty of Medicine,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 15.04.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.09.2016

Yazışma Adresil/Correspondence:  
Abdullah ÖZER  
Gazi University Faculty of Medicine,  
Department of Cardiovascular Surgery,  
Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
dr-abdozer@hotmail.com

**ABSTRACT** Vascular ring (VR) is a rare congenital vascular disease that results from abnormal embryonic development of the paired aortic arches or branching pulmonary arteries. VRs may lead to respiratory infections, stridor, wheezing, cough, recurrent respiratory infections and dysphagia. In our case a girl aged 10 months presented with recurrent bronchitis attacks was diagnosed as vascular ring due to a double aortic arch by thoracic computed tomography (angio-CT) angiography. Originally in this angio-CT two aortic arches did not join in the proximal descending aorta. The right aortic arch continued as descending aorta and the left aortic arch ended as a diverticulum. To the best of our knowledge this anatomical variation is unique. Double aortic arch was repaired through median sternotomy. Surgical division of the nondominant left arch and mobilization of the vascular ring was performed. A polytetrafluoroethylene (PTFE) graft was interpositioned between the proximal ascending aorta and the aortic origin of left common carotid and left subclavian artery. She was discharged smoothly.

**Key Words:** Vascular ring; double aortic arch; recurrent bronchitis

**ÖZET** Vasküler halka aortik arkın ya da pulmoner arter dallarının anormal embriyolojik gelişimi sonucunda ortaya çıkan oldukça nadir bir konjenital anomali olup; öksürük, stridor, wheezing atakları, yineleyen solunum yolu enfeksiyonları ve disfaji yakınmalarına neden olur. Yineleyen bronşiolit atakları nedeniyle izlemde olan 10 aylık kız hastanın toraks BT (bilgisayarlı tomografi) anjiyografisinde sağ ve sol iki ayrı aortik arkın olduğu saptandı. Sağ aortik arkın inen aorta olarak devam ettiği görülürken sol aortik arkın divertikül olarak sonlandığı görüldü. Hastaya median sternotomi yapılarak dominant olmayan sol aortik ark cerrahi olarak ayrılıp, proksimal çıkan aorta ile sol karotis arter ve sol subklavian arter birleşim yeri arasına politetrafloroetilen greft (PTFE) yerleştirildi. Postoperatif izleminde herhangi bir sorun yaşanmayan hasta sağlıklı taburcu edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Vasküler ring; çift aortik ark; rekürren bronşit

**Pediatr Heart J 2016;3(2):78-81**

Vascular ring (VR) is a rare congenital vascular disease that results from abnormal embryonic development of the paired aortic arches or branching pulmonary arteries. Embryologically six pairs of pharyngeal arch arteries develop in conjunction with the branchial pouches. A double aortic arch is formed when both fourth arches and both dorsal aortas remain present. The possible embryological origin of our case's variation seems to be different. VRs may lead to variable degrees of respiratory problems or feeding difficulties by forming a complete or incomplete ring compressing the trachea, the bronchi, and the esophagus. Symptoms



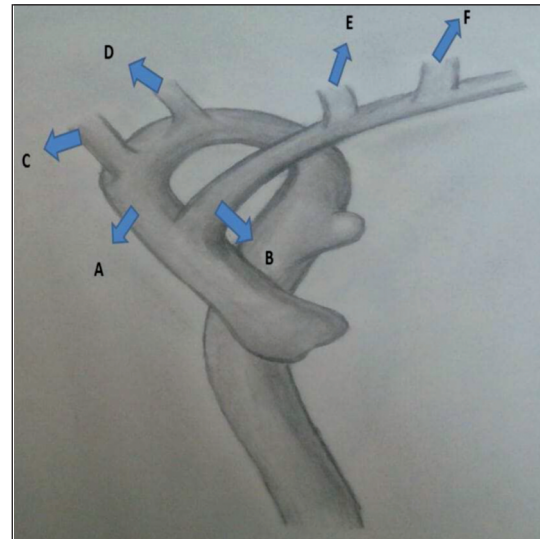
can vary from dyspnea, dysphagia to life-threatening other conditions; however, tracheal stenosis can often present and be the cause of surgical failure. Respiratory symptoms are common in the case of vascular rings in infancy or early childhood.<sup>1</sup> Most children with VRs present with symptoms in the first few months of their life and they generally require surgery within the first year of their life.<sup>2</sup>

## CASE REPORT

A girl aged 10 months presented dyspnea at two months of age, which worsened with crying, feeding and upper respiratory tract infections. She had bronchitis attacks five more times and was consulted to chest diseases. The child had normal growth and no difficulty feeding. Angio-CT due to chronic bronchitis identified a vascular ring due to a double aortic arch, causing extrinsic compression of the trachea with marked reduction in its caliber. Two aortic arches originated in the ascending aorta and the right aortic arch was dominant (Figure 1). The brachiocephalic trunk originated in the right aortic arch, while the left common carotid and left subclavian artery originated in the left aortic arch. Originally in this case two aortic arches do not join in the proximal descending aorta. The right aortic arch continues as descending aorta and the left aortic arch ends as a diverticulum (Figure 2). There was patent foramen ovale on echocardiographic study. Double aortic arch was repaired through median sternotomy. Surgical division of the nondominant left arch and mobilization of the vascular ring was performed. A polytetrafluoroethylene (PTFE) graft was interpositioned between the proximal ascending aorta and the aortic origin of left common carotid and left subclavian artery (Figure 3, 4). She was discharged smoothly.

## DISCUSSION

VRs are rare congenital anomalies due to abnormal embryonic development of the aortic arch. In a double aortic arch (DAA), the ascending aorta bifurcates anteriorly to the trachea and oesophagus, completely encircles them. The arches then com-



**FIGURE 1:** A: Two aortic arches originated in the ascending aorta and the right aortic arch was dominant. B: Left aortic arch. C: Right subclavian artery. D: Right common carotid artery. E: Left common carotid artery. F: Left subclavian artery.



**FIGURE 2:** A: Left aortic arch ends as a diverticulum. B: Right aortic arch continues as descending aorta.

bine into a single descending posterior aorta; but in our case two aortic arches do not join in the proximal descending aorta. The right aortic arch continues as descending aorta and the left aortic arch ends as a diverticulum.

VRs may lead to respiratory infections, stridor, wheezing, cough, recurrent respiratory infections and dysphagia especially within the first six months of life. Clinically, the onset and severity of symptoms of esophageal and tracheal obstruction are variable and depend on the tightness of the ring. The only definitive treatment is surgery.<sup>3</sup>

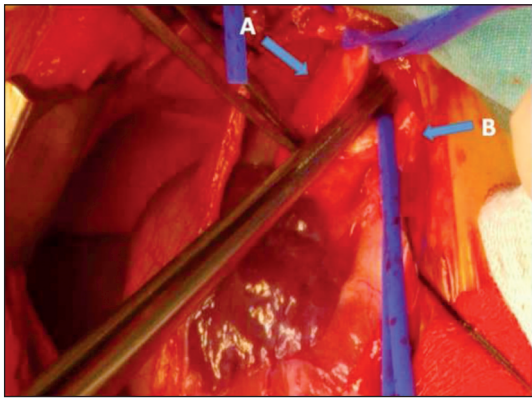


FIGURE 3: A: Right aortic arch. B: Left aortic arch.

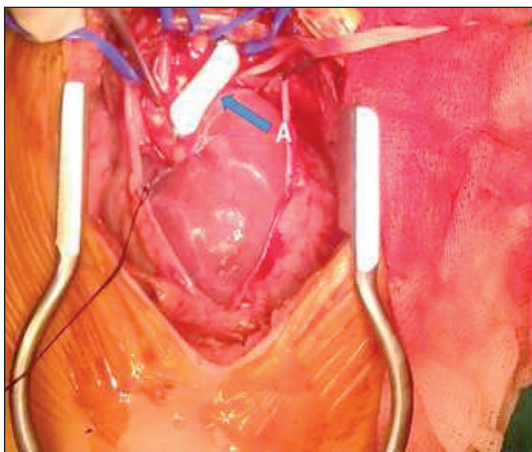


FIGURE 4: A: PTFE graft was interpositioned between the proximal ascending aorta and the common origin of left common carotid and left subclavian artery.

In our case, the patient had no difficulty feeding but she had dyspnea at two months of age, which worsened with crying, feeding and upper respiratory tract infections and also extrinsic compression of the trachea with marked reduction in its caliber caused by double aortic arch was reported in Angio-CT. Surgery is the only appropriate form of therapy and should be performed urgently after the diagnosis is made, especially in patients with apnea, stridor or other respiratory distress symptoms. Also delay of the surgery may lead to serious complications. Some infants may continue to have noisy breathing after surgery and total relief of symptoms may take several months to 1 year. It is critical to notify the child's parents of this possibility.

Studies in Korea claimed that the subtype distribution mainly comprises of pulmonary artery sling (41.67%) and DAA (35%).<sup>4</sup> In contrast, studies in United States and Turkey suggested a higher scale of right aortic arch with a persistent left ligamentum arteriosum (42%) and left aortic arch with aberrant retroesophageal right subclavian artery (56.8%), respectively.<sup>5,6</sup> VR repair in patients with tracheal narrowing carry a higher risk of mortality compared to patients undergoing VR repair in the absence of symptomatic airway obstruction.<sup>7</sup>

A possible variation is the rarely occurring right aortic arch with a right-sided ductus arteriosus and an aberrant left subclavian artery. It is secondary to the abnormal regression of the left-sided ductus arteriosus and aortic arch between the left common carotid artery and the left subclavian artery and the persistence of their symmetric arches on the right side. The aberrant left subclavian artery can be seen behind the trachea to the left fetal shoulder, forming a vascular sling.<sup>8</sup> This variant seems to be more associated with cardiac anomalies.<sup>9</sup> A right aortic arch with an aberrant origin of the left brachiocephalic artery is rare.<sup>10</sup> It results from abnormal regression of the left aortic arch proximal to the origin of the left common carotid artery. The persisting ductus arteriosus is usually left sided, completing a vascular ring. It is less common for the ductus arteriosus to be either on the right or bilateral.

## CONCLUSION

VRs may be asymptomatic but frequently they present with respiratory and/or gastrointestinal symptoms. Severity of symptoms depends on the degree of tightness of the ring that compresses trachea and/or esophagus. The exact anatomy of a vascular ring and its relationship to adjacent structures has to be clearly defined. To the best of our knowledge anatomical variation of our case is unique. Sudden death or further tracheobronchial damage may be caused by delayed treatment.<sup>11</sup> Surgical correction should only be carried out in centres of excellence.

## REFERENCES

1. Kron IL, Mappin G, Nolan SP, Kellum C, Tegtmeyer CJ. Symptomatic double aortic arch causing tracheal and esophageal compression in the adult. *Ann Thorac Surg* 1987;43:105–6
2. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97 725–731.
3. Juraszek AL, Fulton DR. Vascular rings. <http://www.uptodate.com/contents/vascular-rings> (accessed 1 Sep 2015).
4. Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, Lim HG, et al. Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality. *Korean Circ J* 2012;42:252-8.
5. Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW. Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: A 38-year single institution experience. *J Pediatr Surg*
6. Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yilmaz N, Çakmakçı H, Uzuner N, et al. Vascular rings: Presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol* 2012;33:607-17.
7. Chiu PP, Rusan M, Williams WG, Caldarone CA, Kim PC. Long-term outcomes of clinically significant vascular rings associated with congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2006;41:335-41.
8. Anderson R, Baker E, Redington A, Rigby M, Penny D, Wernovsk G. Vascular rings, pulmonary arterial sling and related conditions. In: *Paediatric Cardiology*. London, England: Churchill Livingstone; 2009:967–990.
9. McElhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW, Spray TL, Goldmuntz E, Weinberg PM. Patterns of right aortic arch and mirror-image branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. *Pediatr Cardiol* 2001; 22:285–291.
10. Gandolfo F, Albanese SB, Secinaro AD, Carotti A. One-stage repair of aberrant left brachiocephalic artery and coarctation of the aorta in right aortic arch. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013; 17:444–446
11. Mavroudis C, Backer CL. eds. *Pediatric Cardiac Surgery*. Chap. 13 Vascular rings and pulmonary artery sling. UK: Blackwell Publishing Ltd 2013;p.234–p.255.

## Heterotaksi Sendromunda Kava-Pulmoner Anastomoz Sonrası Gelişen Dirençli Şilotoraksın İnvaziv Tedavisi

### Invasive Treatment of Persistent Chylothorax After Cava-Pulmonary Anastomosis in Patients with Heterotaxy Syndrome: Case Report

Dilek SUZAN,<sup>a</sup>  
İsmail Yavuz KELEŞ,<sup>b</sup>  
Selim AYDIN,<sup>a</sup>  
Barış KIRAT,<sup>c</sup>  
İbrahim Halil DEMİR,<sup>d</sup>  
Ersin EREK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,  
<sup>b</sup>Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,  
<sup>c</sup>Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,  
Acıbadem Atakent Hastanesi,  
<sup>d</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 20.06.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 07.10.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Selim AYDIN  
Acıbadem Atakent Hastanesi,  
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
selim.aydin@acibadem.com.tr

**ÖZET** Şilotoraks, konjenital kalp cerrahisi sonrasında, duktus torasikus veya ana lenf kanallarının cerrahi travmaya maruz kalması yanında, özellikle tek ventrikül tamiri için iki yönlü kavapulmoner anastomoz (BCPC) uygulanan hastalarda sistemik venöz basıncın torasik duktus basıncını aşması sonucu oluşabilir. Biz bu makalede, heterotaksi sendromu ile birlikte fonksiyonel tek ventrikülü olan ve BCPC operasyonu sonrası dirençli şilotoraks gelişen 3 hastanın invaziv tedavi yaklaşımlarını sunduk. Birinci basamak medikal tedavi olarak okreotid, diüretikler, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü, metilprednizolon ve sildenafil verildi. Ayrıca, hastalar tedavinin ilk iki haftası boyunca total parenteral beslenme aldı. Medikal tedaviye çok iyi klinik yanıt alınmasına rağmen, şilotoraksın persiste etmesi üzerine hastalarımıza plevral efüzyonda ciddi azalma ile sonuçlanan anjiyografik ve cerrahi müdahale uygulandı. İlk birkaç günlük takip sonrası hastalarımız yaklaşık altı ay boyunca poliklinikten takip edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Şilotoraks, duktus torasikus ligasyonu, heterotaksi sendromu

**ABSTRACT** Chylothorax may occur after congenital heart surgery due to direct surgical trauma to the lymphatic vessels or high systemic venous pressure, exceeding thoracic duct pressure, especially in patients with bidirectional cavapulmonary anastomosis (BCPC) applied for single ventricle repair. In this article, we present invasive treatment of 3 patients with heterotaxy syndrome, who had persistent chylothorax after BCPC operation. As first-line treatment medical therapy, consisting of octreotide, diuretics, angiotensin-converting-enzyme inhibitor, methylprednisolone and sildenafil were administered. In addition, our patients received total parenteral nutrition for the first two weeks of treatment. Despite the very good clinical response of the treatment, the chylothorax still persisted and our patients underwent angiographic and surgical intervention resulting in a complete cessation of the pleural effusion. Apart from the first a few days our patients were treated as out-patient basis for nearly six months. In this article, we present invasive treatment of 3 patients with heterotaxy syndrome, who had persistent chylothorax, resistant to the medical therapy, after BCPC operation.

**Key Words:** Chylothorax, thoracic duct ligation, heterotaxy syndrome

**Pediatr Heart J 2016;3(2):82-6**

Şilotoraks, duktus torasikus veya lenfatiklerden sızan trigliseritten zengin süt görünümlü, opak, şilöz sıvının plevral boşlukta birikmesidir. Konjenital kalp cerrahisi sonrası gelişen şilotoraks etyolojisinde travmatik ve non-travmatik pek çok etken mevcuttur.<sup>1,2</sup> Travmatik etkenler, genellikle torasik duktus veya ana lenf kanallarının cerrahi travmaya maruz kalması şeklindedir. En sık rastlanan non-travmatik neden ise, tek ventrikül tamiri uygulanan hastalarda, sistemik venöz basıncın, torasik duktus basıncını aşması sonucu ortaya çıkan lenfatik sızıntıdır.<sup>1-3</sup> Torasik duktusun

görevi; lenfatik sıvıyı, sindirim sisteminden emilen lipid ve proteinleri sistemik dolaşıma taşımaktır. Buradan geçen yüksek akım sebebiyle, şilotoraks tedavi edilmezse ortaya çıkabilecek lenfosit, volüm ve protein kaybı, ciddi metabolik rahatsızlıklara ve ölüme sebep olabilir.<sup>1-5</sup> Çoğunlukla tek taraflı olarak görülmekle birlikte, bilateral de izlenebilir.

Heterotaksi sendromu sol veya sağ tarafın lateralizasyon bozukluğu neticesinde ortaya çıkar. Çoğunlukla kompleks konjenital kalp anomalileri ile birlikte dir. Normal bireylerde bir sağ taraf yapısı olan torasik duktusun lokalizasyonu, heterotaksi sendromu olan hastalarda belirsizdir. Bu durum, duktus torasikus ligasyonu şeklinde yapılan standart cerrahi yaklaşımı güçleştirir.<sup>4,5</sup> Biz bu makalede heterotaksi sendromu olan ve tek ventrikül tamiri (iki yönlü kava-pulmoner anastomoz; BCPC) sonrası gelişen ve medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan, 3 şilotoraks olgusunu ve invaziv tedavilerini sunduk.

## OLGU SUNUMLARI

### OLGU 1

Erken bebeklik döneminde kompleks kardiyak anomalili (situs inversus, dekstrokalp, sol atriyal izomerizm, komplet atriyoventriküler septal defekt, L-loop ventrikül pozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül, sağ arkus aorta, pulmoner stenoz ve ve sol süperiyor vena kava (SVC) nedeniyle sağ modifiye BT (Blalock-Taussig) şant (4 mm PTFE greft ile) yapılmış olan 3 yaşındaki erkek hastaya kliniğimizde yapılan değerlendirme sonucunda kalp kateterizasyonu uygulandı. Sağ ventrikül çıkış yolu atrezi derecesinde dardı. Pulmoner arter Mc Goon indeksi 2,1 ve ortalama pulmoner arter basıncı 16 mmHg (24/11 mmHg) idi ve pulse oksimetri saturasyonu oda havasında %70 olarak ölçüldü. Bu bulgularla hasta ameliyata alındı. Aortik ve sağ SVC'si olmayan hastaya bikaval (sol SVC ve median yerleşimli IVC) kanülasyonu sonrası standart kardiyopulmoner bypass (KPB) uygulaması ile normotermi altında ve atan kalpte sol iki yönlü kava-pulmoner anastomoz (BCPC) uygulandı. Daralmış olan BT şant, pulmoner vasküler yatağa antegrad akımın devamlılığını sağlamak için açık bırakıldı. KPB çıkışı, pulmoner arter basıncı 17 mmHg (24/10 mmHg)

olarak ölçüldü. SpO<sub>2</sub>: % 85 idi. Postoperatif erken dönemde sorunsuz izlenen hasta, iki gün yoğun bakım ve toplam 10 günlük hastane yatış süresinin ardından aspirin, lasix, aldactone ve pedifen'den oluşan medikal tedavisi düzenlenerek taburcu edildikten yaklaşık 2 hafta sonra, solunum sıkıntısı ve genel durum bozukluğu sebebiyle kliniğimize yatırıldı. Telekardiyografi ve toraks ultrasonografi (USG) ile massif plevral effüzyon bulgusu doğrulandı. Transtorasik ekokardiyografik (TTE) incelemesi sonucunda kalp fonksiyonlarının normal olduğu, kavapulmoner anastomozun sorunsuz çalıştığı tespit edildi. Hastaya sağ taraflı, toraks dreni takıldı ve toraks boşluğundan şilöz görünümüne sıvı drene edildi. Alınan mayinin mikrobiyolojik ve biyokimyasal değerlendirmesi sonucunda trigliserid >600 mg/dL, kolesterol >26 mg/dL, albumin <2 g/dl, LDH >590 U/L olarak saptandı ve hastanın şilotoraks tanısı doğrulandı. Alınan kültür örneklerinde üreme olmadı. Toraks drenajı sonrası solunumu kısmen rahatlayan hastaya servis takibinde yüksek kalorili, MCT (orta zincirli trigliserit) ve proteinden zengin diyet başlandı. Takibinde günlük ortalama drene olan şilöz mayi miktarı 40-50 ml/kg/gün civarında olması üzerine 3. gün octreotid infüzyonu (3 mcg/kg/saat) başlandı ve elektrolit ve biyokimya takipleri ile 10 mcg/kg/saat dozuna kadar arttırıldı. Günlük kayıp human albumin ve taze donmuş plazma replasmanları ile karşılandı.

Drenaj miktarının fazla olması ve SpO<sub>2</sub> değerlerinin düşük olması nedeniyle hastaya 7. gün kalp kateterizasyonu yapıldı. Pulmoner basıncı ortalama 21 mmHg olarak ölçülmesi üzerine sağ modifiye BT şant vasküler plak kullanılarak kapatıldı. İşlem sonrası ortalama pulmoner basıncı (PAB) 16 mmHg'ya düştü. SpO<sub>2</sub> ise %80 olarak ölçüldü. Bu işlemden sonra aynı tedavi altında sağ toraks drenajı 10 ml/kg/gün'e kadar düşmesine rağmen sol toraks drenajı artarak devam etti. Yatışının 10. gününde tedaviye metilprednizolon, enalapril ve sildenafil eklendi. Oral beslenme kesildi ve total parenteral beslenmeye (TPN) geçildi. Yoğun medikal tedaviye rağmen sol torakstan gelen şilöz mayi drenajında belirgin azalma olmaması üzerine yatışının 13. günü hasta ameliyata alındı. Genel anestezi altında sol lateral torakotomi yapıldı. Beşinci interkostal

aralıktan toraksa girildi, akciğer ekarte edildi. De-sendan aorta vertebranın sağında seyretmekteydi. Özefagus çevreleri diafragma seviyesinde duktus torasikus lokalizasyonu belirlemek için prepare edildi. Ancak torasik duktus bulunamadı. Bunun üzerine hastaya dekortikasyon yapıldı. Toraks du-varı elektrokoter yardımı ile yaygın olarak koterize edildi. Toraks içerisine yapışıklık oluşmasını sağla-mak amacıyla talk döküldü. Girişim sonrası şilöz drenaj dramatik olarak kesildi. İlk gün drenajı seröz vasıfta ve <10 ml/kg idi. Üçüncü gün hastanın oct-reotid tedavisi ve TPN'si kesildi ve oral beslenmeye geçildi. Hasta toplam 25 günlük hastane yatışının ardından sorunsuz taburcu edildi.

## OLGU 2

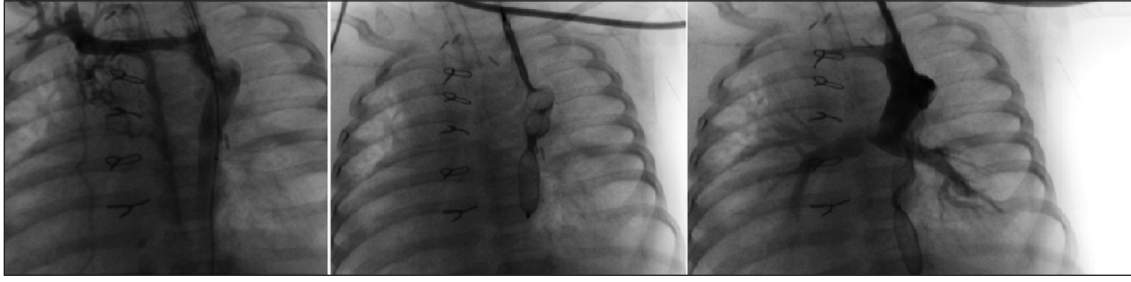
İlki bir aylık iken ve ikincisi 4 aylıkken, 2 kez pal-yatif pulmoner balon anjioplasti yapılan, sağ atriyal izomerizm, dektrokardi, komplet atriyoventri-küler septal defekt (unbalance), çift çıkışlı sağ ven-trikül (transpoze tip), pulmoner stenoz (subvalvüler, valvüler-önemli), sol SVC tanılı 7 aylık hasta-nın son yapılan kalp kateterizasyonu sonucu, pul-moner arter basıncı 15 mmHg ve pulmoner arter Mc Goon indeksi 1,85 olarak ölçüldü. Aortik ve sağ SVC'si olmayan hastaya bikaval (sol SVC ve IVC) ka-nülasyon ve standart kardiyopulmoner bypass (KPB) uygulaması ile normotermi altında ve atan kalpte sol taraflı BCPC uygulandı. KPB çıkışı, pulmoner arter basıncı 15 mmHg, SpO<sub>2</sub>'si %85 olarak ölçüldü. Po-stopoperatif 2. gün servis takibine alınan hasta, postoperatif 9. gününde kontrol TTE değerlendirmesi sonrası aspirin, lasix, aldactone, digoxin ve pedi-fen'den oluşan medikal tedavisi düzenlenerek ta-burcu edildi. taburcu edildikten 10 gün sonra, solunum sıkıntısı ve genel durum bozukluğu sebe-biyle kliniğimize yatırıldı. Telekardiyografi, toraks USG ve TTE incelemesi ile bilateral massif plevral effüzyon varlığı ve kavapulmoner anastomozun so-runsuz çalıştığı doğrulandı. Hastaya bilateral, toraks dreni takıldı. Toraks boşluğundan alınan mayinin bi-yokimyasal değerlendirmesi ile şilotoraks tanısı doğ-rulandı ve kültür örneklerinde üreme gözlenmedi. Serum C reaktif protein ve prokalsitonin yüksek ve lökositozu mevcut olan hastanın antibiyoterapi ve bronkodilatör tedavisi düzenlendi. Toraks drenajı

sonrası solunumu kısmen rahatlayan hastaya da ilk hastamızda olduğu gibi yüksek kalorili, MCT (orta zincirli trigliserit) ve proteinden zengin diyet baş-landı ve drenaj miktarına görehuman albumin ve taze donmuş plazma replasmanı uygulandı. Taki-binde günlük ortalama drene olan şilöz mayi mik-tarı 50 ml/kg/gün üzerinde olması üzerine 3. gün octreotid infüzyonu (3 mcg/kg/saat) başlandı ve elektrolit ve biyokimya takipleri ile 10 mcg/kg/saat dozuna kadar arttırıldı. Enfeksiyon bulguları gerile-yen hastanın yatışının 10. gününde yoğun medikal tedaviye rağmen drenajın azalmadan devam etmesi üzerine, sağ torakotomi ile sağ pariyetal plevra de-kortikasyonu işlemi yapıldı. Toraks içine talk pudra dökülerek kapatıldı. Servis takibinde taşikardisi ve saturasyon düşüklüğü devam eden hasta anjiografi laboratuvarına alındı, PAB'ı 20 mmHg ölçüldü. Has-tanın azygos ven lokalizasyonunda bir dekompresan venin varlığı ve bunun steal oluşturduğu saptandı. Vasküler plak ile dekompresan ven oklüde edildi (Resim 1). Aynı tedavi altında drenajı azaldı. De-kortikasyonun 6. gününde 10 ml/kg/gün'e kadar düştü. Akciğer enfeksiyonu tedavisi tamamlanan hasta, yatışının 35. gününde oda havasında SpO<sub>2</sub> %80 olarak medikal tedavi ile taburcu edildi.

## OLGU 3

Sol atriyal izomerizm, kesintili inferior vena kava, azygos devamlılığı, transvers arkus aorta, isthmus, sol ventrikül ve mitral kapak hipoplazisi, ASD, VSD ve PDA tanıları ile, 6 günlükken bilateral pulmoner banding operasyonu yapılan 1,5 yaşındaki hasta; yapılan anjiografi sonucu, arkus aorta rekonstrüksiyonu, PDA kapatılması, bilateral pulmoner deban-ding ve Kawashima ameliyatı planlanarak ameliyata alındı. Aortik ve bikaval venöz kanülasyon ile stan-dart KPB altında, orta derecede hipotermi ile anteg-rad selektif serebral perfüzyon uygulanarak tamir gerçekleştirildi. Postoperatif 3. gün ekstübe edilen hasta, ertesi gün servise alındı. Postoperatif 6. gün drenleri çekildi. Servis takibinde bol nazotrakeal sek-resyon, ateş, ajitasyon ve aralıklı desaturasyon göz-lenen hastanın 15. gün bilateral effüzyon nedeni ile takılan toraks drenlerinden şilöz drenajı oldu.

10 günlük medikal takibe rağmen bilateral masif drenajı devam eden üçüncü hastaya diagnos-



**RESİM 1:** Hastanın azygos ven lokalizasyonunda bir dekompresan venin varlığı ve bunun steal oluşturduğu saptandı. Vasküler plak ile dekompresan ven oklüde edildi.

tic kalp kateterizasyonu ve antegrad akım balon test oklüzyonu yapıldı. Pulmoner vasküler darlık gözlenmeyen hastanın Glenn basıncı 24 mmHg ve SpO<sub>2</sub> %83 olarak ölçüldü. Antegrad akım 6 mm'lik vasküler plak ile oklüde edildi. Oklüzyon sonrası Glenn basıncı 22 mmHg ve SpO<sub>2</sub> %80 olarak ölçüldü. Takibinde drenajı devam eden hastaya cerrahi girişim planlandı ancak bilateral drenaj olduğu için, taraf seçimini belirlemek, torasik duktusun lokalizasyonunu ortaya koymak amacıyla, torakal lenfanjiyografi (LG) çekildi. USG kılavuzluğunda 27 G 40 mm dental iğne ile bilateral perkütan inguinal lenf nodlarına ulaşılarak, Lipiodol (Guerbet, Paris, France) 0,2 ml/dk ile başlanarak 0,5 ml/dk'ya kadar çıkıldı. Totalde 8-10cc manuel enjeksiyonla toplam ~40 dk'da verildi. Seri floroskopik spot görüntüler alındı. LG değerlendirilmesinde duktus torasikusun bilateral ve sol tarafta baskın olduğu belirlendi. Fluoroskopi ile ilk 45 dk, 2dk'da bir çekim; sonrasında 18. saate kadar 2 saatte bir direkt grafi ile kontrast madde dağılımı ve rezolüsyonu takip edildi (Resim 2).

Ameliyat hazırlıkları yapılan hastanın LG işlemini takip eden günlerde günlük drenajının azalarak kesildiği gözlemlendi. LG sonrası 4. günde sol toraks dreni ve 6. günde sağ toraks dreni çekildi. Hastanın antibiyoterapisinin de tamamlanması üzerine medikal tedavisi düzenlenerek taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Konjenital kalp cerrahisi sonrası oluşan şilotoraks, pediatrik populasyon şilotoraks etkenlerinin başında gelen, önemli bir komplikasyondur. Çocukluk çağında post operatif şilotoraks insidansı son

çalışmalarda %5 oranında belirtilmiştir.<sup>6</sup> Şilotoraks intratorasik her türlü cerrahi sonrası gözlenebilmekle birlikte, fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda BCPC sonrası daha sık ve uzun süreli izlenebilmektedir. Görülme sıklığı yapılan ameliyatın kompleksitesi, yaş ve genetik sendromların varlığı ile ilişkilidir.

Medikal tedaviye rağmen 10 ml/kg/gün üzeri devam eden şilöz drenaj, "yanıtsız" kabul edilmektedir. Cerrahi tedavinin zamanlaması konusunda fikir birliği olmamakla birlikte 3-4 haftalık bir medikal takip yeterli görülmektedir.<sup>1,2</sup>

Tek ventrikül tamiri için yapılan BCPC operasyonu sonrası oluşan şilotoraksın tedavisi kompleks ve zordur. Normal lateralizasyona sahip hastalarda, şilotoraksın cerrahi tedavisi, sağ torakotomi yoluyla, torasik duktusun diafragma seviyesinden ligasyonu şeklindedir. Duktus, çoğunlukla azigos ven ile özefagus arasında identifiye edilerek ligasyon gerçekleştirilebilir. Ancak, Heterotaksi sendromu (sol veya sağ atriyal izomerizm) varlığı, torasik duktusun anatomik yerleşim varyasyonlarını da beraberinde getirmektedir.<sup>4,5</sup> Literatürde, heterotaksi sendromlu hastalarda torasik duktusun lokalizasyonuna dair bir bilgi bulunmamaktadır. Bu durum, cerrahi girişimi ve yaklaşımı zorlaştırmaktadır. Bizim uyguladığımız yaklaşımda, tek taraflı şilotoraks varsa, ipsilateral taraftan dekortikasyon ve talk uygulaması efektif olmuştur. Ancak sonuncu hastamızda olduğu gibi, bilateral şilotoraks mevcut olduğunda, taraf seçimi önem kazanmaktadır.

Torasik duktusun LG ile lokalizasyonun tespit edilmesi, yaklaşımı kolaylaştırabilir. Bizim olgumuzda, duktus torasikusun bilateral, ancak solda



**RESİM 2:** Torakal lenfajiyografi (LG): Duktus torasikusun bilateral ve sol tarafta baskın olduğu gözlenmekte. Fluoroskopi ile ilk 45 dk, 2 dk'da bir çekim; sonrasında 18. saate kadar 2 saatte bir direkt grafi ile kontrast madde dağılımı ve rezolüsyonu takip edildi.

baskın olduğu saptanmıştı. Muhtemel kontrast maddeye bağlı, spontan iyileşme (ya da oklüzyon) gerçekleşmemiş olsaydı tercihimiz öncelikle sol torakotomi ile duktusa ulaşmaya çalışılmaktaydı. LG, cerrahi sonrası şilöz effüzyonun kaçak noktasının saptanmasında 1960'tan itibaren kullanılan diagnostik bir yöntemdir. LG sonrası, özellikle minör ve tespit edilemeyen kaçaklarda daha etkin olarak, mekanizması tam olarak ortaya konulamamış olmakla birlikte, kaçığın azaldığını gösteren çalışmalar mevcuttur.<sup>6,7</sup> LG enjeksiyonunda kullanılan lipiodolün teröpotik etkisi, ekstrasvazasyonu sonucu inflamatuvar ve granülatöz reaksiyonunun yanında, lipiodolün kaçak bölgesinde olduğu

kadar lenfatik içinde de birikimine bağlı olarak embolizasyon sağlamasına da bağlanmaktadır.<sup>6,7</sup>

Sonuç olarak heterotaksi sendromunun eşlik ettiği fonksiyonel tek ventrikül patolojileri duktus torasikusun anatomik varyasyonlarının varlığı nedeni ile postoperatif şilotoraks gelişimi açısından yüksek risk altındadır. Çoğunlukla medikal tedavi ile düzelebilmeye rağmen, dirençli olgularda invaziv yaklaşım gerekebilir. Tek taraflı olgularda dekortikasyon ve kimyasal plörodezi efektif olabilir. Bilateral şilotoraks durumunda, duktus torasikus lokalizasyonunun belirlenmesi için LG faydalı olabilir.

## KAYNAKLAR

1. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultré C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
2. Densupsoontorn NS, Jirapinyo P, Wongam R, Thamsiri N, Nana A, Laohaprasitiporn D, et al. Management of chylothorax and chylopericardium in pediatric patients: experiences at Siriraj Hospital, Bangkok. *Asia Pac J Clin Nutr*. 2005;14(2):182.
3. Biewer ES, Zürn C, Arnold R, Glöckler M, Schulte-Mönting J, Schlensak C, et al. Chylothorax after surgery on congenital heart disease in newborns and infants-risk factors and efficacy of MCT-diet. *J Cardiothorac Surg* 2010;5:127.
4. Bang JH, Kim SH, Park CS, Park JJ, Yun TJ. Anatomic variability of the thoracic duct in pediatric patients with complex congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;150(3):490-5.
5. Özyılmaz İ, Ergül Y, Tola HT, Saygı M, Öztürk E, Şengül FS, et al. Clinical features and surgical outcomes in patients with atrial isomerism: Single center experience from Turkey. *Pediatr Heart J* 2014;1:336-44.
6. Ismail SR, Kabbani MS, Najm HK, Shaath GA, Jijeh AM, Hijazi OM. Impact of chylothorax on the early post operative outcome after pediatric cardiovascular surgery. *J Saudi Heart Assoc* 2014;26:87-92.
7. Matsumoto T, Yamagami T, Kato T, Hirota T, Yoshimatsu R, Masunami T, et al. The effectiveness of lymphangiography as a treatment method for various chyle leakages. *Br J Radiol* 2009;82:286-90.



# Echocardiographic Diagnosis of Double Outlet Left Ventricle with l-Malposed Aorta in Seven-Year-Old Boy: Original Image

## Yedi Yaşındaki Bir Çocukta l-Malpozisyonlu Aortun Eşlik Ettiği Çift Çıkışlı Sol Ventrikülün Ekokardiyografik Tanısı

Mustafa GÜLGÜN,<sup>a</sup>  
Alper AKIN,<sup>b</sup>  
Hayrettin Hakan AYKAN,<sup>c</sup>  
Süheyla ÖZKUTLU<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Clinic of Pediatric Cardiology,  
Gülhane Training and Research Hospital,  
Ankara

<sup>b</sup>Department of Pediatric Cardiology,  
Dicle University Faculty of Medicine,  
Diyarbakır

<sup>c</sup>Department of Pediatric Cardiology,  
Hacettepe University Faculty of Medicine,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 28.10.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 13.01.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:

Mustafa GÜLGÜN  
Gülhane Training and Research Hospital,  
Clinic of Pediatric Cardiology, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
mgulgün@gata.edu.tr

**Key Words:** Heart defects,  
congenital; echocardiography

**Anahtar Kelimeler:** Kalp kusurları,  
doğumsal; ekokardiyografi

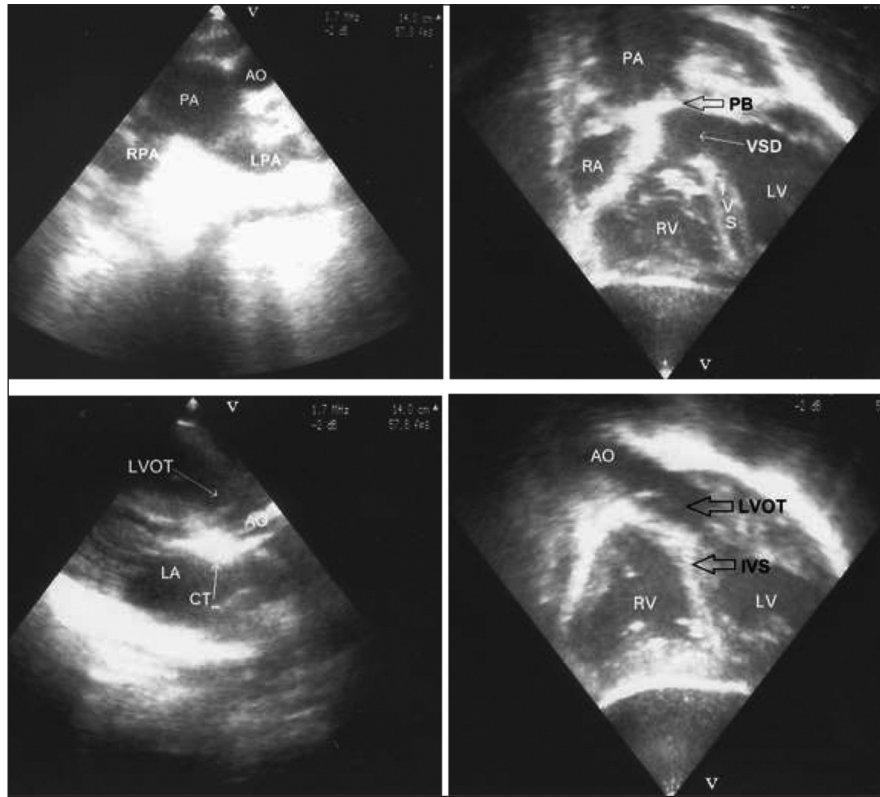
**Pediatr Heart J 2016;3(2):87-8**

Copyright © 2016 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve  
Kalp Cerrahisi Derneği

The presence of a double outlet left ventricle (DOLV) is a very rare congenital heart anomaly in which the great arteries entirely or predominantly arise from the morphologic left ventricle.<sup>1-4</sup> Here, we described a seven-year-old male who had been diagnosed as DOLV, ventricular septal defect (VSD), and pulmonary hypertension; he had undergone pulmonary banding surgery at eight months of age. Echocardiography revealed situs solitus (S), D-loop ventricles (D), atrioventricular concordance, l-malposed aorta (L), characterized as being malpositioned anteriorly and to the left of the pulmonary artery (S,D,L) (Figure 1A); subpulmonary ventricular septal defect (Figure 1B); conal tissue between aortic valves and mitral valves (Figure 1C); pulmonary artery band with a systolic gradient of 70 mmHg; and poststenotic dilatation on pulmonary artery. Both arteries arose dominantly from the left ventricle on echocardiography (Figure 1D).

DOLV occurs most commonly in the form of atrial situs solitus with atrioventricular concordance.<sup>3,5</sup> Subaortic large VSD and tricuspid valve abnormality are common.<sup>3,4</sup> Most cases have a right anterior position of the aorta relative to the pulmonary artery and pulmonary outflow obstruction.<sup>5</sup> This our case is unique because of that DOLV with l-malposed aorta and subpulmonary VSD has not been determined in an asymptomatic, school-age child.

DOLV may have been misdiagnosed due to its rarity and wide variations in morphology.<sup>1-5</sup> We think that echocardiography alone is a fast and noninvasive method to diagnose of cases with DOLV which should be considered in children with complex congenital heart defects.



**FIGURE 1:** A) L-malposed aorta, characterized malpositioned anteriorly and to the left of the pulmonary artery is shown in the parasternal short-axis view. B) Pulmonary artery with the band (blank arrow) dominantly arises from left ventricle, and subpulmonary ventricular septal defect (arrow) is seen in the subcostal long-axis view. C) There is conal tissue between aortic valves and mitral valves in the parasternal long-axis view. D) Aort entirely arises from left ventricle in the subcostal long-axis view.

Ao: Aorta; CT: Conal tissue; IVS: Interventricular septum; LA: Left atrium; LPA: Left pulmonary artery; LV: Left ventricle; LVOT: Left ventricle outlet tract; PA: Pulmonary artery; PB: Pulmonary band; RA: Right atrium; RPA: Right pulmonary artery; RV: Right ventricle; VSD: Ventricular septal defect.

## REFERENCES

- Ozkutlu S, Alehan D, Ayabakan C. Double-outlet left ventricle with a superiorly positioned and hypoplastic left ventricle. *Pediatr Cardiol* 2008;29:995-7.
- Yılmaz O, Kılıç O, Hakan N. Hypoplastic Right Ventricle, Tricuspid Atresia, Double-outlet Left Ventricle with D-Transposition of the Great Arteries and Subaortic Ventricular Septal Defect; 2-D Echocardiographic Diagnosis. *Koşuyolu Heart Journal* 2014;17:145-7.
- Alehan D, Hallioğlu O. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of double outlet left ventricle with subaortic ventricular septal defect, pulmonary stenosis, and a hypoplastic left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:91-3.
- Vukomanovic V, Prijic S, Bjelakovic B. Double-outlet left ventricle with L-malposition of the great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2013;34:476-7.
- Menon SC, Hagler DJ. Double-outlet left ventricle: diagnosis and management. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2008;10:448-52.

**Çocuk Kalbi Okulu**  
1 Ekim 2016, İstanbul

**Ekokardiyografi Çalışma Grubu Toplantısı**  
4 Kasım 2016, Ankara

**Pediyatrik Pulmoner Hipertansiyon Okulu**  
18-20 Kasım 2016, Kapadokya

**Erişkin Yaşa Ulaşmış Konjenital Kalp Hastalıkları Çalışma Grubu Toplantısı**  
17 Aralık 2016, İstanbul

**PEDIRHYTHM VII: Pediatric and Congenital Rhythm Congress**  
4-7 February 2017, Thessaloniki-Greece

**Girişimsel Kardiyoloji Çalışma Grubu Toplantısı**  
16-18 Mart 2017, İstanbul

**51<sup>st</sup> Annual meeting of The Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)**  
29 March-1 April 2017, Lyon-France

**16. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi**  
19-22 Nisan 2017, Antalya

**7<sup>th</sup> World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (WCPCGS)**  
16-21 July 2017, Barcelona-Spain



# 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). Makalelerinizle ilgili tüm işlemleri de bu adresten takip edebilirsiniz.

## GENEL BİLGİLER

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

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

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

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

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

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

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

## YAYIN KURALLARI

### BİLİMSEL SORUMLULUK

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

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

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

### ETİK SORUMLULUK

- Dergi, "İnsan" ögesinin içinde bulunduğu tüm çalışmalarda Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygunluk (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>) ilkesini kabul eder. Bu tip çalışmaların varlığında yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde bu prensiplere uygun olarak çalışmayı yaptıklarını, kurumlarının etik kurullarından ve çalışmaya katılmış insanlardan "Bilgilendirilmiş olur" (**informed consent**) aldıklarını belirtmek zorundadır.
- Çalışmada "Hayvan" ögesi kullanılmış ise yazarlar, makalenin GEREÇ VE YÖNTEMLER bölümünde *Guide for the Care and Use of Laboratory Animals* ([www.nap.edu/catalog/5140.html](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 nası bir ilişkisinin olduğunu (konsültan, diğer anlaşmalar), editöre sunum sayfasında bildirmek zorundadır.

- Makalede "Etik Kurul Onayı" alınması gerekli ise; alınan belge online olarak, [www.turkiyeklinikleri.com](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 dergiyeye gönderilmeden önce, biyoistatistik uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzmanın ismi yazarlar arasında yer almalıdır.

Biyomedikal dergilere gönderilen yazıların biyoistatistiksel uygunluğunun kontrolü için ek bilgi [www.icmje.org](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, dergiyeye gönderilmeden önce dil uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzman onayı editöre sunum sayfasında özellikle belirtilmelidir. Makaleyi, İngilizce yönünden değerlendiren, yazarlardan biri değil ise bu kişinin ismi makalenin sonunda bulunan TEŞEKKÜR (Acknowledgement) bölümünde belirtilmelidir.

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

- Makalelerin yazım ve dilbilgi kurallarına uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

### YAYIN HAKKI

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

Yazarlar, <http://turkishclinics.com/Log/phj> internet 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

Dergiyeye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

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

Yapısı:

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

- Giriş

- Gereç ve Yöntemler

- Bulgular

- Tartışma

- Sonuç

- Teşekkür

- Kaynaklar

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

Yapısı:

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

- Konu ile ilgili başlıklar

- Kaynaklar

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

**Yapısı:**

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

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

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

**Yapısı:**

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

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

**Yapısı:**

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

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

**Yapısı:**

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

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

**Yapısı:**

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

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

**Yapısı:**

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

**Yapısı:**

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

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

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

## YAZIM KURALLARI

Dergiyeye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:

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

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

## ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

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

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

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

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

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

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

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

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

## ANAHTAR KELİMELER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.

- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (;) ile ayrılmalıdır.

- İngilizce anahtar kelimeler "Medical Subject Headings (MESH)"e uygun olarak verilmelidir (Bkz: [www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html](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 Simge" olarak belirtilmelidir. Makalede bulunan yazar sayısı 6 veya daha az ise tüm yazarlar belirtilmeli, 7 veya daha fazla ise ilk 6 isim yazılıp "et al." eklenmelidir. Kaynak yazımı için kullanılan format *Index Medicus*'ta belirtilen şekilde olmalıdır (Bkz: [www.icmje.org](http://www.icmje.org)). **Kongre bildirileri, kişisel deneyimler, basılmamış yayımlar, tezler ve internet adresleri kaynak olarak gösterilemez.**

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

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

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

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

**Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;**

Underwood LE, Van Wyk JJ. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, eds. *Williams' Textbook of Endocrinology*. 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]. *Kozmeseütik Etkin Maddeler*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2006. p.1-7.

**Sadece on-line yayımlar için;**

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstır.

## İletişim:

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



# 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 written English.

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

- Key words should be appropriate to "Medical Subject Headings (MESH)" (Look: [www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html](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. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(2):803-7.

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

Underwood LE, Van Wyk JJ. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, eds. *Williams' Textbook of Endocrinology*. 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.