



# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi



18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya

**KONGRE KİTABI**

[www.pedkarkongre.com](http://www.pedkarkongre.com)

ANA SPONSORLARIMIZ

abbvie



DiĞER SPONSORLARIMIZ\*



\*Alfabetik olarak sıralanmıştır.



## ÖNSÖZ

Değerli Kongre Katılımcıları,

Türk Pediyatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği olarak her yıl düzenlediğimiz en önemli ve en fazla katılımlı bilimsel etkinliğimiz olan Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve Pediyatrik Kalp Cerrahisi Kongresi'nin on yedincisini gerçekleştirmekten mutluyuz.



Kongremizi Çocuk Kardiyolojisi ve Çocuk Kalp Cerrahisi alanındaki güncel bilimsel konular ve yeniliklerin yer aldığı, alanında uzman yerli ve yabancı konuşmacıların bilimsel ziyafeti şeklinde gerçekleştirmeyi planladık. Yurt dışından bu kadar çok sayıda davetli konuşmacı getirilmesi ve çok sayıda konuşma verilmesi ilk defa bu kongremizde gerçekleştirilmiştir. Davetimizi kabul ederek bizi onurlandırdıkları için kendilerine teşekkür ediyoruz.

Kongreye geleneksel olarak yapıldığı gibi ilk gün gerçekleştirilecek yarım günlük eş zamanlı Kardiyoloji ve Cerrahi paralel kurslarıyla başlayacağız. Kurslardan biri "3D/4D Ekokardiyografi Kursu" olup bütün konuşmalar alanında dünyaca bilinen ve seçkin uluslararası yabancı uzmanlar tarafından yapılacaktır. Bu nedenle bu kursun dili zorunlu olarak İngilizce olacak ve eş-zamanlı çeviri yapılacaktır. Kurs bitiminde 3-D EKO görüntüsü alma ve değerlendirme üzerine yerli ve yabancı uzmanlar tarafından pratik uygulama yaptırılacaktır. Cerrahi kurs olarak ise "Temel ECMO Kursu" yapılacak olup, teorik kurs bitiminde ECMO kurulumu üzerine pratik yaptırılacaktır.

Takip eden günlerde hem genel kardiyoloji pratiğinde karşılaştığımız sorunları irdeleyen oturumlar hem de yeni gelişmelerle ilgili çalışma gruplarımızın oturumları gerçekleştirilecektir. Kardiyoloji ve kalp cerrahisi ortak oturumlarında doğuştan kalp hastalıklarında multidisipliner yaklaşımın örnekleri sunulacaktır.

Bu yıl Fetal Kardiyoloji'de iki oturum ve "Uygulamalı Fetal Ekokardiyografi Kursu" düzenleyerek daha fazla yer verdik. Ayrıca sözlü bildiri oturumlarını mümkün olduğunca çok sayıda yaparak meslektaşlarımızın neler yaptıklarını hep birlikte görmeyi ve tartışmayı amaçladık.

Kongreye oturum başkanı ve davetli konuşmacı olarak katılacak olan kıymetli bilimsel kurul üyeleri ile bildiri göndererek bilimsel katkıda bulunan, tartışmalarda soru ve yorumları ile katkıda bulunacak siz değerli katılımcılara, kongremize dolayısıyla bilime desteğini esirgemeyen değerli sponsorlarımıza şimdiden teşekkür ederiz. Başarılı ve verimli bir kongreyi hep birlikte gerçekleştirmek dileğiyle Yönetim Kurulu adına saygılarımı sunarım.

**Prof. Dr. Ahmet Çelebi**  
**Türk Pediyatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği**  
**Yönetim Kurulu Başkanı**





## İÇİNDEKİLER

Kurullar .....	4
Bilimsel Program .....	8
Sözel Bildiri Özetleri .....	18
Olgu Odaklı Sunu Özetleri .....	34
Tartışmalı Poster Özetleri .....	38
Poster Bildiri Özetleri .....	50
Yazar Dizini .....	120



## DERNEK YÖNETİM KURULU

### BAŞKAN

Ahmet Çelebi

### GENEL SEKRETER

N. Kürşad Tokel

### SAYMAN

Timur Meşe

### BİLİMSEL SEKRETER

Ercan Tutar

### ÜYELER

Atıf Akçevin  
Hakan Ceyran  
Cemşit Karakurt  
Volkan Tuzcu  
Ahmet Şaşmazel

## KONGRE DÜZENLEME KURULU

### KONGRE BAŞKANI

Ahmet Çelebi

### KONGRE BİLİMSEL SEKRETERİ

Ercan Tutar

### KONGRE DÜZENLEME KURULU

Ahmet Şaşmazel  
Arda Saygılı  
Atıf Akçevin  
Ayşenur Paç  
Cemşit Karakurt  
Funda Öztunç  
Hakan Ceyran  
Kemal Nişli  
Kürşad Tokel  
Orhan Uzun, İngiltere  
Selmin Karademir  
Timur Meşe  
Volkan Tuzcu  
Yakup Ergül



## KONGRE BİLİMSEL KURULU\*

### ULUSLARARASI

Emre Belli, Fransa  
Giovanni Di Salvo, İngiltere  
Jawdat Sanuri, BAE  
Joseph Vettukattil, ABD  
Mario Carminati, İtalya  
Nikolaus Haas, Almanya  
Orhan Uzun, İngiltere

### ULUSAL

Abdullah Erdem  
Adnan Uysalel  
Ahmet Çelebi  
Ahmet Şaşmazel  
Ali Kutsal  
Ali Baykan  
Ali Can Hatemi  
Alp Alayunt  
Alpay Çeliker  
Alper Güzeltaş  
Alper Savaş  
Arda Saygılı  
Arif Yılmaz  
Atıf Akçevin  
Aygün Dindar  
Ayhan Kılıç  
Ayşe Sarıoğlu  
Ayşe Güler Eroğlu  
Ayşenur Paç  
Baran Uğurlu  
Birgül Varan  
Birsen Uçar  
Can Vuran  
Canan Ayabakan  
Celal Akdeniz  
Cem Karadeniz  
Cemşit Karakurt  
Çiğdem Zeybek  
Deniz Oğuz  
Dolunay Gürses  
Dursun Alehan  
Emin Tireli  
Ender Ödemiş  
Ercan Tutar  
Ergün Çil  
Erkan İriz  
Erkut Öztürk  
Ersin Ere

Ertürk Levent  
Fatih Çerkeş  
Fırat Kardelen  
Figen Akalın  
Filiz Ekici  
Funda Öztunç  
Gül Sağın Saylam  
Gülendam Koçak  
Hakan Ceyran  
Halil Türkoğlu  
Haşim Olgun  
İ. Cansaran Tanıdır  
İlker K. Yücel  
İrfan Taşoğlu  
Kadir Babaoğlu  
Kazım Öztarhan  
Kemal Baysal  
Kemal Nişli  
Koray Ak  
Kürşad Tokel  
Levent Saltık  
M. Fatih Ayık  
Mehmet Kervancıoğlu  
Mehmet Salih Bilal  
Meki Bilici  
Murat Koç  
Murat Özkan  
Murat Muhtar Yilmazer  
Mustafa Kır  
Mustafa Kösecik  
Mustafa Paç  
Mustafa Yılmaz  
Naci Ceviz  
Nahide Altuğ  
Nazan Özbarlas  
Nazmi Narin  
Nejat Sarıosmanoğlu  
Numan Ali Aydemir

Nurgül Yurtseven  
Oğuz Omay  
Olgu Hallioğlu  
Orhan Bulut  
Osman Küçükosmanoğlu  
Osman Başpınar  
Özlem Bostan  
Özlem Elkıran  
Öztekin Oto  
Rıza Doğan  
Rıza Türköz  
Ruhi Özyürek  
Rukiye Eker Ömeroğlu  
Sait Aşlamacı  
Sedef Tunaoğlu  
Selmin Karademir  
Semra Atalay  
Serdar Kula  
Sertaç Haydın  
Süheyla Özkutlu  
Süleyman Özkan  
Şevket Ballı  
Taliha Öner  
Tayfun Uçar  
Tayyar Sarıoğlu  
Tevfik Karagöz  
Timur Meşe  
Tolga Köroğlu  
Tufan Paker  
Utku Arman Örün  
Ümrah Aydoğan  
Volkan Tuzcu  
Yakup Ergül  
Yalın Yalçın  
Yusuf Kenan Yalçınbaş  
Yüksel Atay  
Zeynep Eyileten  
Zübeyir Kılıç

\*Alfabetik olarak sıralanmıştır.







# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## BİLİMSEL PROGRAM



## 18 Nisan 2018, Çarşamba

### Salon A

- 09.00-10.30 Yönetim Kurulu Toplantısı
- 10.30-12.00 Yeterlilik Sınavı
- 3D/4D ECHO COURSE**
- 13.30-14.40 I. Image Acquisition and Assessment of the Valves**  
**Chairs: Orhan Uzun, Gül Sağın Saylam**
- 13.30-14.00 > How to Render, Manipulate and Optimize the 3D Images  
**Jawdat Sanuri, UEA**
- 14.00-14.20 > How to Assess the Av Valves  
**Joseph Vettukattil, USA**
- 14.20-14.40 > How to Assess the Aortic and Pulmonary Valves  
**Giovanni Di Salvo, UK**
- 14.40-15.20 II. 3D ECHO in Septal Defects and Interventions**  
**Chairs: Giovanni Di Salvo, Ahmet Çelebi**
- 14.40-15.00 > 3D Assessment of the Septal Defects  
**Joseph Vettukattil, USA**
- 15.00-15.20 > The Role of 3D ECHO in Transcatheter Interventions  
**Mario Carminati, Italy**
- 15.20-15.40 COFFEE BREAK**
- 15.40-16.40 III. Ventricular Volumes and Functions**  
**Chairs: Ercan Tutar, Kadir Babaoğlu**
- 15.40-16.00 > How to Obtain 3D Volumes: Technical Aspects  
**Giovanni Di Salvo, UK**
- 16.00-16.20 > 3D Assessment of Borderline and Unbalanced Ventricles  
**Joseph Vettukattil, USA**
- 16.20-16.40 > RV Volume and Function with 3D  
**Giovanni Di Salvo, UK**
- 16.40-17.00 COFFEE BREAK**
- 17.00-18.30 IV. HANDS ON PRACTICE**  
By PENTA – General Electric and By Philips

### Salon B

- 13.30-15.00 PEDİYATRİK TEMEL ECMO KURSU**  
**I. Oturum: Temel ECMO**  
**Oturum Başkanları: Hakan Ceyran, Koray Ak**
- 13.30-14.00 > ECMO Endikasyonları; Geç mi Kalyoruz?  
**Murat Koç**
- 14.00-14.30 > Kanülasyon; Materyal ve Teknik  
**Arif Yılmaz**
- 14.30-15.00 > ECMO Komplikasyonları ve Yönetimi  
**Erkut Öztürk**
- 15.00-15.30 KAHVE ARASI**
- 15.30-17.30 II. Oturum: Pratik Uygulama: ECMO Kurulumu**  
**Oturum Başkanları: Alper Savaş, Fatih Çerkeş**



## 19 Nisan 2018, Perşembe

### Salon A



- 08.00-08.30 Açılış Konuşması**  
Ahmet Çelebi, TPKKC Derneği Başkanı
- 08.30-09.00 Açılış Konferansı**  
**Oturum Başkanları: Ahmet Çelebi, Yusuf Kenan Yalçınbaş**  
> Girişimsel İşlemler Ve Cerrahi İçin İleri Görüntüleme Yöntemleri, 3 Boyutlu Modelleme  
Mario Carminati, Italy
- 09.00-10.00 Erişkin Yaşa Ulaşmış DKH ÇG Sempozyumu**  
**Triküspid Kapağın Ebstein Anomalisi**  
**Oturum Başkanları: Ayşe Sarıoğlu, Ayşenur Paç**  
09.00-09.20 > Morfoloji, Fizyopatoloji ve Klinik  
Özlem Bostan  
09.20-09.40 > Görüntüleme ve Girişim Endikasyonları  
Birgül Varan  
09.40-10.00 > Cerrahi Tedavi Seçenekleri ve Teknik  
Yusuf Kenan Yalçınbaş
- 10.00-11.00 Genel Kardiyoloji**  
**Pratik Uygulamalarımız Kanıta Dayalı mı?**  
**Oturum Başkanları: Semra Atalay, Nazan Özbarlas**  
10.00-10.20 > Spor Kısıtlamaları: Aşırı Korumacı mıyız?  
Orhan Uzun, UK  
10.20-10.40 > Infektif Endokardit Korumasını Abartıyor muyuz?  
Canan Ayabakan  
10.40-11.00 > Gerçekten Romatizmal Ateş mi? Profilaksi Yapmalı mı?  
Ercan Tutar
- 11.00-11.30 KAHVE ARASI**
- 11.30-12.30 Çocukluk Çağında Kardiyomiyopatiler**  
**Oturum Başkanları: Figen Akalın, Ertürk Levent**  
11.30-11.45 > Metabolik Nedenlerin Araştırılması ve Tedavisi  
Çiğdem Zeybek  
11.45-12.00 > Hipertrofik Kardiyomiyopati ve Ani Ölüm  
Şevket Ballı  
12.00-12.15 > İzole Sol Ventriküler Nonkompaksiyon; Gereğinden Fazla mı Tanı Koyuyoruz?  
Ayşe Güler Eroğlu  
12.15-12.30 > ARVD Tanı Kriterleri ve Risk Değerlendirmesi  
Alpay Çeliker
- 12.30-13.30 ÖĞLE YEMEĞİ**
- 13.30-14.30 Pediatrik ve Konjenital AV Kapak Tamiri**  
**Oturum Başkanları: Nejat Sarımanoğlu, Yüksel Atay**  
13.30-13.50 > AV Kapak Tamiri Öncesi Ve Sırasında Ekokardiyografik Değerlendirme ve Rehberlik  
Joseph Vettukattil, USA  
13.50-14.10 > Mitral Kapak Tamiri  
Mehmet Salih Bilal  
14.10-14.30 > Triküspid Kapak Tamiri  
M. Fatih Ayık
- 14.30-15.30 UYDU SEMPOZYUM; ABDİ İBRAHİM**  
**Oturum Başkanları: Cemşit Karakurt, Osman Başpınar**  
14.30-14.50 > Eisenmenger' de ERA Tedavisinin Etkinliği  
Timur Meşe  
14.50-15.10 > Yenidoğan ve Çocuk Pulmoner Hipertansiyon Hastalarının Tedavisinde Karşılaşılan Zorluklar  
Kazım Öztarhan  
15.10-15.30 > Vakalarla Pulmoner Hipertansiyonda Monoterapi mi Kombinasyon Tedavisi mi?  
Olgu Hallioğlu
- 15.30-16.00 KAHVE ARASI**
- 16.00-17.00 Sözel Sunumlar - GENEL KARDİYOLOJİ (S 001 - S 006)**  
**Oturum Başkanları: Mehmet Kervancıoğlu, Fırat Kardelen**
- 17.00-18.00 Cerrahi-Kardiyoloji Ortak Oturumu:**  
**Aort Stenozu ve Sınırdaki Sol Ventrikül**  
**Oturum Başkanları: Öztekin Oto, Timur Meşe**  
17.00-17.20 > Biventriküler-Univentriküler Tamir Kriterleri ve Güvenilirliği  
Utku Arman Örün  
17.20-17.40 > Sınırdaki Sol Ventrikülde Hibrid Yaklaşım  
Nikolaus Haas, Germany  
17.40-18.00 > Sınırdaki Sol Ventrikülde Biventriküler Tamir Tekniği ve Sonuçları  
Baran Uğurlu  
18.00-18.30 Pediatrik Kardiyak Yoğun Bakım ÇG Toplantısı

### Salon B

- 09.00-10.00 Disritmi Çalışma Grubu Sempozyumu: Uzun QT Sendromu**  
**Oturum Başkanları: Aygün Dindar, Volkan Tuzcu**  
09.00-09.15 > Risk Sınıflaması ve Genetiğin Rolü  
Ayhan Kılıç  
09.15-09.30 > Provakasyon Testleri Nasıl Yorumlanmalı?  
Yakup Ergül  
09.30-09.45 > Optimal Tedavi: Hangisi? Ne Zaman?  
Tevfik Karagöz  
09.45-10.00 > Sınırdaki Uzun QT'li Çocuk: Ne Yapalım?  
Celal Akdeniz
- 10.00-11.00 Cerrahi-Kardiyoloji Ortak Oturumu:**  
**Fallot Tetralojisi Tedavisinde Güncel Yaklaşım**  
**Oturum Başkanları: Rıza Doğan, Ruhî Özyürek**  
10.00-10.15 > Fallot Tetralojisi Cerrahisinin Dünü ve Bugünü  
Atif Akçevin  
10.15-10.30 > Aşamalı Tamir mi? Primer Tam Düzeltme mi?  
Ali Kutsal  
10.30-10.45 > Aşamalı Tamirde Palyatif Girişimsel Seçenekler  
İlker K. Yücel  
10.45-11.00 > Fallot Tetralojisinde Kapak Koruma Teknikleri  
Zeynep Eyleten
- 11.00-11.30 KAHVE ARASI**
- 11-30-12.30 Cerrahi-Kardiyoloji Ortak Oturumu:**  
**Aort Koarktasyonu ve Kesintili Aort Arkusu**  
**Oturum Başkanları: Mustafa Paç, Mustafa Yılmaz**  
11.30-11.45 > Hipoplazik Arkuslu Koarktasyonda Cerrahi Teknikler  
Ali Can Hatemi  
11.45-12.00 > Kesintili Aortik Arkusta Cerrahi Teknikler  
Ersin Ereğ  
12.00-12.15 > "LVOT" Obstrüksiyonlu Kesintili Arkusta Cerrahi  
Ahmet Şaşmazel  
12.15-12.30 > Aort Cerrahisi Sonrası Darlıklara Girişimler  
İ. Cansaran Tanıdır
- 12.30-13.30 ÖĞLE YEMEĞİ**
- 13.30-14.30 Olgularla Fötal Görüntülemeye İncelikler Kursu**  
**Oturum Başkanları: Kemal Baysal, Sedef Tunaoğlu**  
13.30-14.05 > Fetal Kardiyak Görüntülemeye İncelikler  
Orhan Uzun, UK  
14.05-14.30 > Fetal Kalp Fonksiyonları Değerlendirilmesi  
Nahide Altuğ
- 15.30-16.00 KAHVE ARASI**
- 16:00-17:00 Sözel Sunumlar - GİRİŞİMSSEL (S 007 - S 012)**  
**Oturum Başkanları: Ergün Çil, Ali Baykan**
- 18:00-18:30 Ekokardiyografi ÇG Toplantısı

### Salon C

- 16:00-17:00 Sözel Sunumlar - DİSRİTMİ (S 013 - S 018)**  
**Oturum Başkanları: Naci Ceviz, Cem Karadeniz**



## 20 Nisan 2018, Cuma

### Poster Alanı

07.00-08.00 Tartışmalı Poster Gezmesi  
Cerrahi Moderatörleri: Ahmet Şaşmazel, Ali Can Hatemi (TP 001 - TP 010)  
Ekokardiyografi Moderatörleri: Ayşe Güler Eroğlu, Cenap Zeybek (TP 011 - TP 020)

### Salon A



- 07.30-08.00 Girişimsel Çalışma Grubu Toplantısı
- 08.00-09.00 Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül**  
Oturum Başkanları: Tayyar Sarıoğlu, Tufan Paker
- 08.00-08.20 > Cerrahiye Yönelik Ekokardiyografik Değerlendirme  
Joseph Vettukattil, USA
- 08.20-08.40 > Cerrahi Seçenekler ve Teknik  
Hakan Ceyran
- 08.40-09.00 > Intrakardiyak Tünel Oluşturmada Zorluklar ve Çözümler  
Emre Belli, FRANCE
- 09.00-10.00 Cerrahi-Kardiyoloji Ortak Oturumu / Komplet AV Septal Defekt**  
Oturum Başkanları: Adnan Uysalel, Gül Sağın Saylam
- 09.00-09.20 > Komplet AV Septal Defekt'te Cerrahi Tamir Teknikleri  
Numan Ali Aydemir
- 09.20-09.40 > Unbalanced AV Septal Defekt'de Biventriküler Tamire Uygunluğa Nasıl Karar Verelim?  
Joseph Vettukattil, USA
- 09.40-10.00 > Unbalanced AVSD'de Biventriküler Tamirde Cerrahi Teknik; Nelere Dikkat Edilmeli  
Halil Türkoğlu
- 10.00-10.30 KAHVE ARASI**
- 10.30-11.30 Girişimsel ÇG Sempozyumu / Olgularla Zor Girişimler**  
Oturum Başkanları: Levent Saltık, Kemal Nişli
- 10.30-10.45 > VSD Kapatmada Zorluklar ve Sınırlamalar  
Mario Carminati, Italy
- 10.45-11.00 > Kompleks ve Zor Koarktasyonda Stent  
Alper Güzeltaş
- 11.00-11.15 > Duktal Stentte Zor Olgular  
Abdullah Erdem
- 11.15-11.30 > Pulmoner Kapak İmplantasyonu  
Ahmet Çelebi
- 11.30-12.30 UYDU SEMPOZYUMU; ACTELION**  
Oturum Başkanları: Nazan Özbarlas, Ayşenur Paç
- 11.30-12.00 > PAH'ta Kapsamlı "Risk Değerlendirmesi"  
Alper Güzeltaş
- 12.00-12.30 > 6. Dünya PH Sempozyumu: Yenilikler ve PAH Tedavisi  
Dursun Alehan
- 12.30-13.30 ÖĞLE YEMEĞİ**
- 13.30-14.30 Hipoplastik Sol Kalp Sendromu**  
Oturum Başkanları: Alp Alayunt, Yalın Yalçın
- 13.30-13.45 > Evre I Norwood'da Teknik; S-P Şant ve Sano Conduit  
Mehmet Salih Bilal
- 13.45-14.00 > Hybrid Yaklaşım  
Ender Ödemiş
- 14.00-14.15 > Evreler Arası İzlem  
Nikolaus Haas, Germany
- 14.15-14.30 > Kapsamlı Evre II Norwood  
Sertaç Haydın
- 14:30-15:30 UYDU SEMPOZYUM; ABBOTT YAPISAL**  
Transkateter Defekt Kapatılması  
Oturum Başkanları: Kürşad Tokel, Nazmi Narin
- 14.30-14.50 > PDA Kapatmada Morfoloji ve Çapa Göre Cihaz  
Orhan Bulut
- 14.50-15.10 > ASD Kapatılmasında Farklı Konuşlandırma Teknikleri  
Nazan Özbarlas
- 15.10-15.30 > Perkütan Perimembranöz VSD Kapatılması  
Osman Başpınar
- 15.30-16.00 KAHVE ARASI**
- 16.00-17.00 Kardiyak Yoğun Bakım ÇG Sempozyumu / Postoperatif Hastada Yoğun Bakım**  
Oturum Başkanları: Nurgül Yurtseven, Ali Kutsal
- 16.00-16.20 > Aorto Pulmoner Şantların Yönetimi  
Arda Saygılı
- 16.20-16.40 > Glenn ve Fontan Sonrası Mekanik Ventilasyon  
Tolga Koroğlu
- 16.40-17.00 > Norwood Evre I'de Postoperatif Bakım  
Nikolaus Haas, Germany
- 17.00-18.00 Cerrahi ÇG Sempozyumu / Doğuştan Aort Kapak Hastalığı**  
Oturum Başkanları: Atif Akçevin, Emin Tireli
- 17.00-17.20 > Küçük aort annulusunu genişletme teknikleri  
Murat Özkan
- 17.20-17.40 > Aort kapak tamiri; teknik ve sonuçlar  
Emre Belli, France
- 17.40-18.00 > Ross-AVR-biyoprotez; ne zaman? Hangisi  
Rıza Türköz
- 20.30-23.00 KAPANIŞ GECESİ-SOSYAL PROGRAM**

### Salon B

- 07.30-08.00 GUCH Çalışma Grubu Toplantısı
- 09.00-10.00 Edinsel KH ve Korunma ÇG Sempozyumu**  
Olgularla Sistemik Hastalıklarda Kalp  
Oturum Başkanları: Funda Öztunc, Dolunay Gürses
- 09.00-09.15 > Nöromuskuler Hastalıklar  
Murat Muhtar Yılmaz
- 09.15-09.30 > Metabolik Hastalıklar  
Özlem Elkıran
- 09.30-09.45 > Nefrolojik Hastalıklar  
Haşim Olgun
- 09.45-10.00 > Hematolojik ve Onkolojik Hastalıklar  
Tayfun Uçar
- 10.00-10.30 KAHVE ARASI**
- 10.30-11.30 Sözel Sunumlar - CERRAHİ (S 019 - S 025)**  
Oturum Başkanları: A. Can Vuran, Erkan İriz
- 12.30-13.30 ÖĞLE YEMEĞİ**
- 13.30-14.30 Fötal Kardiyoloji;**  
Fötal Ekokardiyografi ve Fötal Girişimler  
Oturum Başkanları: Deniz Oğuz, Sevcan Erdem
- 13.30-13.50 > Kardiyak Malpozisyonların Değerlendirilmesi  
Funda Öztunc
- 13.50-14.15 > Fetal Aritmilerin Ekokardiyografik Değerlendirilmesi  
Orhan Uzun, UK
- 14.15-14.30 > Fetal Girişimlerde Neredeyiz? Yeterince Etkin mi?  
Kadir Babaoğlu
- 15.30-16.00 KAHVE ARASI**
- 16.00-17.00 Uygulamalı Fetal Ekokardiyografi Kursu**  
Toshiba tarafından desteklenmektedir
- 16.00-16.30 Orhan Uzun, UK (30 dk'dan iki grup)
- 16.30-17.00 Kadir Babaoğlu, TR (30 dk'dan iki grup)
- 17:00-18:00 Sözel Sunumlar - GİRİŞİMSSEL (S 026 - S 031)**  
Oturum Başkanları: Abdullah Erdem, Meki Bilici

### Salon C

- 17.00-18.00 Sözel Sunumlar - EKOKARDİYOĞRAFI (S 032 - S 037)**  
Oturum Başkanları: Mustafa Kır, Mustafa Kösecik



## 21 Nisan 2018, Cumartesi

### Poster Alanı

07.00-08.00 Tartışmalı Poster Gezmesi  
Girişimsel ve Disritmi Moderatörleri: Fadli Demir, Celal Akdeniz (TP 021 - TP 030)  
Genel Kardiyoloji Moderatörleri: Gülendam Koçak, Bedri Aldudak (TP 031 - TP 040)

### Salon A



08.00-08.30 Disritmi Çalışma Grubu Toplantısı

08.30-09.30 **Ekokardiyografi ÇG Sempozyumu**  
Mitral Kapağın Görüntüleme ve Değerlendirilmesi  
Oturma Başkanları: Selmin Karademir, Rukiye Eker Ömeroğlu

08.30-08.45 > Floppy Mitral Kapak ve Mitral Kapak Prolapsusu  
Birsen Uçar

08.45-09.00 > Mitral Yetersizliği  
Cemşit Karakurt

09.00-09.15 > Mitral Darlığı  
Filiz Ekici

09.15-09.30 > Protez Mitral Kapak  
Kürşad Tokel

09.30-10.30 **Sözel Sunumlar - GENEL KARDİYOLOJİ VE EKO (S 038 - S 043)**  
Oturma Başkanları: Zübeyir Kılıç, Taliha Öner

10.30-11.00 **KAHVE ARASI**

11.00-12.00 **Kardiyoloji Olgu Odaklı Oturumu (OK 001 - OK 006)**  
Oturma Başkanları: Serdar Kula, Osman Küçükosmanoğlu

12.00 **KAPANIŞ**

### Salon B

08.00-08.30 Edinsel Çalışma Grubu Toplantısı

08.30-09.30 **Sözel Sunumlar - CERRAHİ 8S 044 - S 049)**  
Oturma Başkanları: Nejat Sarıosmanoğlu, Oğuz Omay

10.30-11.00 **KAHVE ARASI**

11.00-12.00 **Cerrahi Olgu Odaklı Oturumu (OC 001 - OC 004)**  
Oturma Başkanları: Süleyman Özkan, İrfan Taşoğlu

### Salon C

09:30-10:30 **Sözel Sunumlar - YOĞUN BAKIM (S 050 - S 055)**  
Oturma Başkanları: Yalım Yalçın, Nurgül Yurtseven



## SÖZEL BİLDİRİ OTURUMLARI

### Genel Kardiyoloji Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 19 Nisan 2018  
Yer : A Salonu  
Saat : 16.00 - 17.00  
Oturum Başkanları : Mehmet Kervancıoğlu,  
Firat Kardelen  
Bildiri Aralığı : S 001 - S 006

[S 001]  
**Çocuk Atletlerde Egzersiz Öncesi ve Sonrası Kardiyak Biyomarkerler, EKG Değişiklikleri ve EKO Bulgularının Değerlendirilmesi**  
Semine Özdemir Dilek, Sevcan Erdem, Fadli Demir, Celal Varan, Sanlı Sadi Kurdak, Nazan Özbarlas

[S 002]  
**Yalnızca Medikal Değil, Sosyal Bir Problem: Adölesan Çağı Göğüs Ağrısı**  
Şeyma Kayalı, Oğuz Tekin

[S 003]  
**Fallot Tetralojili Olgularda Genetik Varyasyon Klinik Sonuçları Nasıl Etkiliyor?**  
Sibel Tiryaki, Afif Berdelli, Zülal Ülger

[S 004]  
**Postoperatif Doğumsal Kalp Hastalığı Olan Ergenlerde, Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçeğinin Değerlendirilmesi**  
Hakan Çakır, Aygün Dindar, Bahruz Aliyev, Kemal Nişli, Rukiye Eker Ömeroğlu

[S 005]  
**Aort Koarktasyonunda Stent İmplantasyonu Sonrası Aort Elastikiyet Özellikleri**  
Fezra Aysenur Paç, Deniz Eriş, Serhat Koca, Merve Maze Zabun

[S 006]  
**Yenidoğan Servisine Metabolik Hastalık Ön Tanısıyla Kabul Edilen Hastaların Kardiyak Bulgular Açısından Değerlendirilmesi**  
İbrahim İlker Çetin, Ayşe Nur Altun Duman, Hazım Alper Gürsu, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Murat Sürücü, Ali Orgun, Utku Pamuk, Sevim Ünal, Mehmet Gündüz

### Girişimsel Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 19 Nisan 2018  
Yer : B Salonu  
Saat : 16.00 - 17.00  
Oturum Başkanları : Ergün Çil, Ali Baykan  
Bildiri Aralığı : S 007 - S 012

[S 007]  
**Çocuk ve Adolesanlarda Native Aort Koarktasyonuna Stent İmplantasyon deneyimleri**  
Taner Kasar, İbrahim Cansaran Tanidir, Murat Şahin, Selman Gökalp, Mehmet Akın Topkarcı, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş

[S 008]  
**Doğuştan Kalp Hastalıklarında Hibrit Girişimler**  
İbrahim Cansaran Tanidir, Behzat Tüzün, Erkut Öztürk, Okan Yıldız, Mehmet Akın Topkarcı, Sertaç Haydin, Alper Güzeltaş

[S 009]  
**Ceraflex Occluder ile PDA Kapatılması: Ülkemizdeki İlk Deneyim**  
Ahmet Çelebi, Serdar Epeçcan, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Naci Ceviz

[S 010]  
**Nativ Geniş Sağ Ventrikül Çıkım Yoluna Pulmoner Kapak Yerleştirilen Hastaların Orta Dönem Sonuçları**  
Alper Güzeltaş, İbrahim Cansaran Tanidir, Selman Gökalp, Murat Şahin, Mehmet Akın Topkarcı

[S 011]  
**Farklı Türlerde Düşük Çaplı Konduitlerin Aşırı Genişletilmesi ile Birlikte Transkateter Pulmoner Kapak Replasmanı**  
Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner, Selma Oktay Ergin

[S 012]  
**Triküspid ve Pulmonik Pozisyonlardaki Disfonksiyone Bioprotez Kapaklarda Perkütan Kapak İçine Kapak İmplantasyonu**  
Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün

### Disritmi Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 19 Nisan 2018  
Yer : C Salonu  
Saat : 16.00 - 17.00  
Oturum Başkanları : Naci Ceviz, Cem Karadeniz  
Bildiri Aralığı : S 013 - S 018

[S 013]  
**Çocuklarda Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisinin Klinik Özellikleri ve Aritmik Komplikasyonları**  
Fatma Sevinç Şengül, Gülhan Tunca Şahin, Senem Özgür, Candaş Kafalı, Alper Güzeltaş, Yakup Ergül

[S 014]  
**Çocuklarda Sağ Tarafli Supraventriküler Taşikardilerin Başarısını Geliştirmek için Alternatif Bir Yol: Transjugular Yaklaşım**  
Yakup Ergül, Senem Özgür, Gülhan Tunca Şahin, Hasan Candaş Kafalı, Sinem Bahar Çelebi, Başol Bay, Alper Güzeltaş

[S 015]  
**Çocuklarda Hipertrofik Kardiyomiopatinin Aritmik Özellikleri ve Risk Değerlendirmesi; Tek Merkez Deneyimi**  
Yakup Ergül, Senem Özgür, Gülhan Tunca Şahin, Hasan Candaş Kafalı, Fatma Şengül, Pelin Ayyıldız, Okan Akıncı, Mustafa Güneş, Sertaç Haydin, Alper Güzeltaş

[S 016]  
**Mersin İli Sağlıklı Okul Çocuklarında EKG Tarama Projesi: Anormal EKG Sonuçları Tanımlayıcı mı?**  
Derya Karpuz, Abdullah Özyurt, Dilek Giray, Olgu Halloğlu

[S 017]  
**Fetal Aritmi: İnutero Tedavi ve Postnatal Sonuçlarımız**  
Öykü Tosun

[S 018]  
**Çocukluk Çağı İdiopatik Ventriküler Aritmilerde Sınırlı Floroskopi ve Elektroanatomik Mapping Sistemiyle Ablasyon Tecrübemiz**  
Şevket Ballı, Orhan Bulut, İlker K Yücel, Taliha Öner, Emine H Yılmaz, Selma O Ergin, Gökmen Akgün, Ahmet Çelebi

### Cerrahi Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 20 Nisan 2018  
Yer : B Salonu  
Saat : 10.30 - 11.30  
Oturum Başkanları : A. Can Vuran, Erkan Iriz  
Bildiri Aralığı : S 019 - S 025

[S 019]  
**Devlet Hizmet Yükümlülüğü Kapsamında Kurulan Konjenital Kalp Cerrahisi Programı: Organizasyon ve Klinik Sonuçlar**  
Mehmet Bicer, Abdullah Can, Figen Öztürk, Okan Yurdakök, Oktay Korun, Mehmet Dedemoğlu, Fatih Özdemir, Murat Çiçek, Ahmet Şaşmazel, Numan Ali Aydemir

[S 020]  
**Fallot Tetralojisi Tanısı ile Opere Edilen Hastaların Erken ve Geç Dönem Sonuçları; Tek Merkez Deneyimi**  
Murat Sürücü, N. Kürşad Tokel, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Murat Özkan, Melike Kılıç, Sait Aşlamacı

[S 021]  
**Tek Aşamada Hipoplastik Aortik Arkus ve Ventrikuler Septal Defekt (VSD) Tamiri Güvenli midir?**  
Okan Yurdakök, Oktay Korun, Numan Ali Aydemir

[S 022]  
**Ekstrakardiyak Fontan Ameliyatı Erken Dönem Mortalitesinde Anlamlı Azalma: Değişen Klinik Yaklaşımımız**  
Oktay Korun, Murat Çiçek, Numan Ali Aydemir

[S 023]  
**21 Günden Büyük Bebeklerde İntakt Ventriküler Septumlu Büyük Arter Transpozisyonu için Arterial Switch Operasyonu**  
Okan Yıldız, Erkut Öztürk, İsmihan Selen Onan, Hasan Candaş Kafalı, Serhat Bahadır Genç, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydin

[S 024]  
**Bahar Temur, Selim Aydın, Dilek Suzan, Barış Kırat, İbrahim Halil Demir, Ersin Ereğ Transanuler Yama ile Tam Düzeltme Uygulanan Fallot Tetralojisi Hastalarında Monokusp Oluşturma Yöntemlerinin Karşılaştırılması**

[S 025]  
**Redo Fontan Operasyonlarında Periferik Kanülasyon Deneyimlerimiz**  
Burak Arkan, Emin Can Ata, Yahya Yıldız, Korhan Erkanlı, Halil Türkoğlu



## Girişimsel Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 20 Nisan 2018  
Yer : B Salonu  
Saat : 17.00 - 18.00  
Oturum Başkanları : Abdullah Erdem, Meki Bilici  
Bildiri Aralığı : S 026 – S 031

### [S 026]

**Pulmoner Arter Dal Darlıklarında Cutting Balon Kullanımı: 5 Yıllık Tek Merkez Deneyimi**  
Mustafa Orhan Bulut, Selma Oktay Ergin, İlker Kemal Yücel, Neslihan Kırlapınar, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Gökmen Akgün, Ahmet Çelebi

### [S 027]

**Pulmoner Arter Dal Darlıklarında AndraStent Kullanımı**  
Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Selma Oktay Ergin, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner

### [S 028]

**Doğuştan Aort Kapak Darlığında Balon Dilatasyon ve Cerrahi Valvotominin Uzun Süreli İzlemede Karşılaştırılması**  
Sezen Ugan Atik, Betül Çınar, Ayşe Güler Eroğlu, İrfan Levent Saltık

### [S 029]

**İVS/PA'de Kılavuz Tel ile Kapak Perforasyonu: 20 Yıllık İzlem Sonuçları**  
Serra Karaca, Kemal Nişli, Rukiye Eker, Aygün Dindar, Ümrah Aydoğan

### [S 030]

**İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Arterzi Olgularında Atriazik Kapağın Transkateter Perforasyonunda Kronik Total Oklüzyon Klavuz Tellerinin Kullanılması**  
Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Selma Oktay Ergin, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner

### [S 031]

**Çok Amaçlı Yeni Bir Cihaz; Lifetech MFO, 6 Hastada VSD-PDA Kapatılmasında Ülkemizde İlk Deneyimler**  
Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu

## Ekokardiyografi Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 20 Nisan 2018  
Yer : C Salonu  
Saat : 17.00 - 18.00  
Oturum Başkanları : Mustafa Kır, Mustafa Kösecik  
Bildiri Aralığı : S 032 – S 037

### [S 032]

**Belirgin Kapak Disfonksiyonu Bulunmayan Biküspit Aortik Kapaklı Çocuklarda Miyokard Fonksiyonlarının ve Osilometrik Yöntem ile Aortik Elastisitenin Değerlendirilmesi: Önverilerimiz**  
Pelin Köşger, Tuğçem Keskin, Hikmet Kızıtanır, Birsen Uçar

### [S 033]

**Pregestasyonel Diyabetli Gebelerin Bebeklerinde Fetal Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi Amaçlı Miyokard Performans İndeksinin Kullanımı**  
Merve Öncel Alanyalı, Fatoş Alkan, Burcu Artunç Ülkümen, Şenol Coşkun

### [S 034]

**Fizyolojik Triküspit Kapak Yetersizliğinde, Vena Kontrakta Referans Değerlerinin Sağlıklı Türk Çocuklarında Belirlenmesi**  
Şeyma Kayalı

### [S 035]

**Epileptik Çocuklarda Kalbin Tüm Tabakalarında Azalmış Strain**  
Serkan Fazlı Çelik, Emre Baratalı Baratalı, Ahmet Sami Güven3 Güven, Yasemin Altuner Torun

### [S 036]

**Kronik Böbrek Yetersizliği Olan Hastalarda Renal Transplantasyon Öncesi ve Sonrası Kalp Fonksiyonlarının Karşılaştırılması**  
Alev Arslan, Gönül Parmaksız, Zekiye Aytül Noyan

### [S 037]

**Biküspit Aort Kapağı olan Hastalarda Asendan Aort Anevrizması ve Aort Esneklik Parametreleri Açısından Riski Arttıran Faktörler**  
Taliha Öner, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün, Hüseyin Karadağ, İlker Kemal Yücel, Ahmet Çelebi

## Genel Kardiyoloji ve Eko Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : A Salonu  
Saat : 09.30 - 10.30  
Oturum Başkanları : Zübeyir Kılıç, Taliha Öner  
Bildiri Aralığı : S 038 – S 043

### [S 038]

**Akut Romatizmal Kardit tanısı ile Tedavi Edilen Hastalarda Tedavi Öncesi ve Sonrası Kardiyak Fonksiyonların Speckle Tracking Ekokardiyografi ile Değerlendirilmesi**  
Utku Pamuk, Hazım Alper Gürsu, İlker Çetin, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Yasemin Özdemir Şahan, Ali Orgun

### [S 039]

**Doğuştan Aort Kapak Darlığının Ekokardiyografi ile Uzun Dönem İzlemi II**  
Sezen Ugan Atik, Betül Çınar, Ayşe Güler Eroğlu, İrfan Levent Saltık

### [S 040]

**Çocuklarda Hematopoietik Kök Hücre Nakli Sonrasında Miyokardiyal Fonksiyonlarda Meydana Gelen Değişikliklerin Seri Ekokardiyografi ve Serum ProBNP Düzeyleri ile İzlemi**  
Filiz Ekici, Diyar Uslu, Koray Yalçın, Alphan Küpesiz, Elif Güler, Levent Dönmez

### [S 041]

**Noonan Sendromlu Hastalarda Kardiyak Bulgular ve Orta-Uzun Dönem İzlem Sonuçları**  
Ebru Aypar, Pelin Özlem Şimşek, Gülen Eda Utine, Yasemin Nuran Dönmez, Hayrettin Hakan Aykan, İlker Ertuğrul, Mustafa Yılmaz, Murat Güvener, Metin Demircin, Tevfik Karagöz, Dursun Alehan

### [S 042]

**Kliniğimizde Takipli Eisenmenger Hastalarında Masitentan Tedavisinin Sonuçları**  
FeYZa Aşşenur Paç, Deniz Eriş, Serhat Koca, Merve Maze Zabun

### [S 043]

**Çocuklarda Kardiyak Transplantasyon: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Deneyimi**  
Zühal Ülger, Eser Doğan, Çağatay Engin, Ertürk Levent, Fatih Ayık, Yüksel Atay, Tahir Yağdı, Ruhi Özyürek, Mustafa Özbaran

## Cerrahi Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : B Salonu  
Saat : 08.30 - 09.30  
Oturum Başkanları : Nejat Sarıosmanoğlu, Oğuz Omay  
Bildiri Aralığı : S 044 – S 049

### [S 044]

**Çocuklarda Yüksek Riskli Resternotomi Yönetimi: Juguler Kanülasyonun Etkinliği**  
Bahar Temur, Arda Davutoğlu, Alper Doğruöz, Selim Aydın, Dilek Suzan, Banş Kirat, Ender Ödemiş, Ersin EreK

### [S 045]

**Ventriküler Septal Defekt, Pulmoner Atriaz ve Majör Aorto-Pulmoner Kollateral Arterleri (MAPKA) Olan Hastalara Cerrahi Yaklaşım ve Sonuçları**  
Okan Yıldız, İbrahim Cansaran Tanıdır, Behzat Tüzün, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydin

### [S 046]

**Fallot Tetralojisinde Transatrial Tam Düzeltme. Neden ve Hangi Hastalara Yapalım?**  
Abdullah Doğan, Ahmet Arnaz, Ayla Oktay, Dilek Altun, Yusuf Yalçınbaş, Arda Saygılı, Ayşe Sarıoğlu, Tayyar Sarıoğlu

### [S 047]

**Asendan Aorta Uç-Yan Anastomoz Tekniği ile Hipoplastik Aortik Ark Tamiri Yapılan Olgularda Orta-Dönem Sonuçlarımız**  
Sevi Umuroğlu Öztürk, Anar Aliyev, Murat Özkan, Çağrı Kayıpmaz, Birgül Varan, İlkay Erdoğan, Aynur Camkiran, Nükhet Akozalı, Niyazi Kürşad Tokel, Sait Aşlamacı

### [S 048]

**Pediyatrik Aort Kapak Tamirleri**  
Abdullah Arif Yılmaz, Görkem Çitoğlu, Berra Zümrüt Tan, Ömer Çiftçi, Ömer Faruk Şavluk, Ali Can Hatemi, Hakan Ceyran

### [S 049]

**Pediyatrik Hastalarda Mitral Kapak Tamirlerinin Erken Orta Dönem Sonuçları**  
İrfan Taşoğlu, Atakan Atalay, Ömer Nuri Aksoy, Aşşenur Paç, Serhat Koca, Mustafa Paç



## Yoğun Bakım Sözel Bildiri Oturumu

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : C Salonu  
Saat : 09.30 - 10.30  
Oturum Başkanları : Yalım Yalçın,  
Nurgül Yurtseven  
Bildiri Aralığı : S 050 - S 056

### [S 050]

**Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrasında, Yoğun Bakımda Opioid Tolerasyonu ve Çekilme Sendromunu Önlemede Dexmedetomidine Kullanılabilir mi?**  
Dilek Altun, Ahmet Arnaz, Adnan Yüksek, Abdullah Doğan, Tayyar Sarıoğlu

### [S 051]

**Bir Üçüncü Basamak Yoğun Bakım Ünitesinin 66 Hastalık Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu (ECMO) Verileri**  
Zeynelabidin Öztürk, Hakan Aykan, Mutlu Uysal Yazıcı, Esra Koçkuzu, Mehmet Çeleğin, Sultan Gönçü, Sinan Yavuz, İlker Ertuğrul, Tevfik Karagöz, Ulaş Kumbasar, Recep Oktay Peker, Mustafa Yılmaz, Murat Güvener, Metin Demircin, Benan Bayrakçı

### [S 052]

**Pediyatrik Kalp Transplantasyonundan Sonra Görülen Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu**  
Ali Orkun, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Kürşad Tokel, Murat Özkan, Atilla Sezgin, Taner Sezer, Özgür Ersoy, Sait Aşlamacı

### [S 053]

**Açık Kalp Cerrahisi Uygulanan Çocuklarda Albumin ve Globulin Mortalite ve Morbidite Üzerine Etkinliği**  
Ömer Faruk Savluk, Aslı Arı, Füsün Güzelmeriç, Fatma Ukil İşıldak, Yasemin Yavuz, Abdullah Arif Yılmaz, Nihat Çine, Görkem Çitoğlu, Zümrüt Tan, Eylem Tuncer, Ali Can Hatemi, Hakan Ceyran

### [S 054]

**Norwood Stage 1 Prosedürü Uygulanan Hastalarda Yoğun Bakım Takibi**  
Emre Ergül, Hilal Üngör, Zehra Dağlı, Emel Satgun, Pınar Dönmez, Dilara Tunç, Ayşenur Demir, Shiraslan Bakhshaliyev, Özgür Yıldırım

### [S 055]

**Ventriküler Septal Defekt Cerrahisi Sonrası Morbidite İçin Risk Faktörleri**  
Servet Ergün, Okan Yıldız, Erkut Öztürk, İsmihan Selen Onan, Fatma Sevinç Şengül, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydin

### [S056]

**d-TGA Olgularında Sol Ventrikül Hazırlanması İçin Yeni Bir Yöntem: Glenn Anastomozu ve Pulmoner Banding**  
Mehmet Salih Bilal, Arda Özyüksel, Şener Demirelolu, Osman Küçükosmanoğlu

## OLGU ODAKLI OTURUMLAR

### Kardiyoloji Olgu Odaklı Oturumu

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : A Salonu  
Saat : 11.00 - 12.00  
Oturum Başkanları : Serdar Kula,  
Osman Küçükosmanoğlu  
Bildiri Aralığı : OK 001 - OK 006

### [OK 001]

**Hibrit Pulmoner Kapak İmplantasyonu; Olgu serisi**  
İbrahim Cansaran Tanıdır

### [OK 002]

**Pulmoner Hipertansiyonda Transkateter Reverse Potts Şantı ve Atrial Septostomi Sonuçlarımız**  
Mustafa Orhan Bulut

### [OK 003]

**Dikkatimizden Kaçan Bir Tanı; Kısa QT Sendromu**  
Semiha Terleme Tokgöz

### [OK 004]

**Konjenital Junctional Ektopik Taşikardi Tedavisinde Yeni Bir Seçenek**  
Erkut Öztürk

### [OK 005]

**Çok Nadir Bir Olgu: Fetal Atriyal Flatter, Maternal Antikor İlişkili Atriyo-Ventriküler Blok ve Sol Atriyal Appendiks Anevrizması Birlikteliği**  
Fadli Demir

### [OK 006]

**Fetal Perikardial Efüzyon, Kardiak Kitle ve Koinsidensal Hipertrofik Kardiyomiopati Nadir Bir Olgu**  
Fatoş Alkan

### Cerrahi Olgu Odaklı Oturumu

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : B Salonu  
Saat : 11.00 - 12.00  
Oturum Başkanları : Süleyman Özkan,  
İrfan Taşoğlu  
Bildiri Aralığı : OC 001 - OC 004

### [OC 001]

**Bex-Nikaidoh Prosedürü: Atan Kalpte Aortik Kök Tranlokasyonu**  
Abdullah Arif Yılmaz

### [OC 002]

**d-TGA, Multiple VSD ve Koroner Anomalili Olguda Aortik Kök Translokasyonu (Nikaidoh Prosedürü): Olgu Sunumu**  
Arda Özyüksel

### [OC 003]

**Aşamalı Yasui Prosedürü: Video Prezantasyonu**  
Ersin Ereke

### [OC 004]

**Konjenital Tracheal Stenozlu Pulmoner Sling Olgusunda, Tracheal Sliding Plasti ile Beraber Sling Giderilmesi**  
Oktay Korun





## TARTIŞMALI POSTER GEZMESİ

### Cerrahi Tartışmalı Poster Gezmesi

Tarih : 20 Nisan 2018  
Yer : Poster Alanı  
Saat : 07.00 - 08.00  
Oturum Başkanları : Ahmet Şaşmazel,  
Ali Can Hatemi  
Bildiri Aralığı : TP 001 - TP 010

#### [TP 001]

**Tek Aşamalı Komplet Unifokalizasyon Deneyimimiz**  
Oktay Korun, Okan Yurdakök, Ahmet Şaşmazel

#### [TP 003]

**Kompleks Konjenital Kalp Defektlerinin Ameliyat Öncesi Planlaması - Örnek Vakalar ve Preoperatif Hemodinamik Performans**  
Mohammed Rezaeimoghaddam, S. Samane Laskarinia, K. Banu Köse, Ahmet Şaşmazel, Kerem Pekkan, Abdullah Erdem

#### [TP 004]

**Arteriyel Switch Operasyonu Sonrası Takipte Kateterizasyon ve Anjiyografi Ne Zaman Gerekli?**  
Ayla Oktay, Arda Saygılı, Ahmet Arnaz, Rıza Türköz, Yusuf Yalçınbaş, Ayşe Sarıoğlu, Tayyar Sarıoğlu

#### [TP 005]

**Büyük Arter Transpozisyonunda Arteriyel Swich Ameliyatı Sonrası Tekrar Ameliyat Gerektiren Hastaların Değerlendirilmesi**  
Murat Özkan, Birgül Varan, Kürşad Tokel, İlkay Erdoğan, Melike Kılıç, Abdulkadir Akkuş, Çağrı Kayıpmaz, Sait Aşlamacı

#### [TP 006]

**Bir Yaşından Küçük Hastalarda Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Rekonstrüksiyonu İçin Kullanılan Kapaklı Kondüitlerin Erken ve Orta Dönem Sonuçları**  
Behzat Tüzün, Okan Yıldız, Mustafa Güneş, İbrahim Cansaran Tanidir, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydın

#### [TP 007]

**Subaortik Darlık Nedeniyle Rezeksiyon Yapılan Olgularımızın Retrospektif Değerlendirilmesi**  
Görkem Çitoğlu, Abdullah Arif Yılmaz, Berra Zümrüt Tan Recep, Eylem Tunçer, Alican Hatemi, Hakan Ceyran

#### [TP 008]

**Sağ Lateral Minitorotomi ile Ventriküler Septal Defekt Kapatılması**  
Selim Aydın, Bahar Temur, Dilek Suzan, Barış Kirat, İbrahim Halil Demir, Ersin Ereğ

#### [TP 009]

**Ventriküler Septal Defektin Kapatılmasında Minimal İnvaziv Cerrahi: Sağ Vertikal İnfraaksiller Minitorotomi ile Konvansiyonel Mediyan Sternotominin Karşılaştırılması**  
Hakan Hüseyin Poyrazoğlu, Funda Tor Ocak, Sinan Balaban

#### [TP 010]

**Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Onarımı Sonrası Cerrahi Pulmoner Kapak Replasmanı Uygulanmış Hastaların İzlemi**  
Ali Orkun, Kürşad Tokel, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Murat Özkan, Sait Aşlamacı, Abdulkadir Akkuş

### Ekokardiyografi Tartışmalı Poster Gezmesi

Tarih : 20 Nisan 2018  
Yer : Poster Alanı  
Saat : 07.00 - 08.00  
Oturum Başkanları : Ayşe Güler Eroğlu,  
Cenap Zeybek  
Bildiri Aralığı : TP 011 - TP 020

#### [TP 011]

**Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Çocuklarda Karotis İntima Media Kalınlığının ve Doku Doppler Ekokardiyografi ile Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi**  
Alev Arslan, Hatice Gamze Poyrazoğlu

#### [TP 012]

**Sağlıklı Yenidoğanlarda Doğum Şeklinin Kardiyak Ventriküler Performans Üzerindeki Etkisi**  
Erman Çilsal

#### [TP 013]

**Konjenital Kalp Hastalıklarının Tanınmasında Fetal Ekokardiyografinin Rolü**  
Ayşe Şimşek

#### [TP 014]

**Anormal Pulmoner Venöz Drenajın Nadir Bir Sebebi: Septum Primum Malpozisyonu**  
Pelin Ayyıldız, Aysel Türkvatan, Taner Kasar, Alper Güzeltaş

#### [TP 015]

**Fallot Tetralojisi Ameliyatı Olan Hastalarda Aortanın Değerlendirilmesi: Orta ve Uzun Dönem Sonuçlar**  
Abdulkadir Akkuş, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Murat Özkan, Sait Aşlamacı, Kürşad Tokel

#### [TP 016]

**Bronkopulmoner Displazi Yenidoğanlarda Pulmoner Hipertansiyon Tanısında Ekokardiyografi**  
Nazmi Narin, Özge Pamukçu, Ali Baykan, Aydın Tunçay, Süleyman Sunkak, Onur Taşçı, Sabriye Korkut, Kazım Üzümlü

#### [TP 017]

**Ekokardiyografik Olarak Hangisi Daha İyi; LGA Bebek mi, Diabetik Anne Bebeği mi?**  
Elif Erolu, Mehmet Karacan, Kahraman Yakut, Özlem Şahin, Leyla Bilgin

#### [TP 018]

**Çocuklarda Non İnvazif Yöntem Olarak Koroner BT Anjiyografi Gerektiren Durumlar**  
Yağmur Kaymaz, Arda Saygılı, Ayla Oktay, Özlem Barutcu Saygılı, Ayşe Sarıoğlu, Tayyar Sarıoğlu

#### [TP 019]

**Tip 1 Diabetes Mellitus Tanısıyla Takip Edilen Pediyatrik Hasta Grubunda Serum GDF-15 (Büyüme Farklılaşma Faktör-15) Düzeyleri ve Doku Doppler Ekokardiyografi ile Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi**  
Celil Uysal, Derya Arslan, Muammer Büyükinan, Yavuz Turgut Gederet, Hüsamettin Vatansav

#### [TP 020]

**Koroner Arter Anomalileri**  
Tulay Demircan, Baris Guven, Cem Karadeniz, Ali Rahmi Bakiler



## Girişimsel ve Disritmi Tartışmalı Poster Gezmesi

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : Poster Alanı  
Saat : 07.00 - 08.00  
Oturma Başkanları : Fadli Demir, Celal Akdeniz  
Bildiri Aralığı : TP 021 - TP 030

### [TP 021]

**Çocuklarda Tipik Atriyoventriküler Nodal Reentrant Taşikardilerin 8 mm Uçlu Kateter ile Kriyoablasyonu: Tek Merkezden Yedi Yıllık Deneyim**  
Yakup Ergül, Hasan Candaş Kafalı, Senem Özgür, Gülhan Tunca Şahin, Elif Özkilitçi Akay, Alper Güzeltaş

### [TP 022]

**Taşikardi "induced" Kardiyomiyopati Çocuklarda Elektrofizyolojik Özellikler ve Kateter Ablasyon Sonuçlarımız**  
Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Senem Özgür, Hasan Candaş Kafalı, Erkut Öztürk, Alper Güzeltaş

### [TP 023]

**Ebstein Anomalisi Tanısı Alan Pediatrik Hastalarda Görülen Ritim Bozuklukları**  
Aydın Adıgüzel, Ebru Aypar, Tefik Karagöz, İlker Ertuğrul, Hayrettin Hakan Aykan, Yasemin Nuran Dönmez, Dursun Alehan

### [TP 024]

**Aksesuar Yol Ablasyonlarında Kriyoablasyon Deneyimimiz**  
Şevket Ballı, İlker K Yücel, Emine H Yılmaz, Orhan Bulut, Taliha Öner, Gökmen Akgün, Selma O Ergin, Ahmet Çelebi

### [TP 025]

**Çocuklarda Aort Kasp İçinden Yapılan Ablasyonlar: Dört Yıllık Tek Merkez Deneyimi**  
Yakup Ergül, Senem Özgür, Gülhan Tunca Şahin, Hasan Candaş Kafalı, Hatice Dilek Özcanoğlu, Alper Güzeltaş

### [TP 026]

**Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrası Ameliyat Sonrası Erken Dönemde Girişimsel Kalp Kateterizasyonu Yapılan Hastaların Sonuçları**  
Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün, Ahmet Şaşmazel, Ahmet Çelebi

### [TP 027]

**Erciyes Üniversitesi Perkütan Pulmoner Kapak İmplantasyonu Sonuçları**  
Nazmi Narin, Özge Pamukçu, Ali Baykan, Aydın Tunçay, Süleyman Sunkak, Onur Taşçı, Kazım Üzümlü

### [TP 028]

**Transkateter VSD Kapatılmasının Etkinliği ve Güvenirliğinin Araştırılması; 143 Perimembranöz, 54 Müsküler VSD Kapatılması ve 9 Yıllık Deneyim**  
Osman Başpınar, Ayşe Sülü, Derya Aydın Şahin, Mehmet Kervancıoğlu, Metin Kılınc

### [TP 029]

**Aortik Balon Valvüloplastide Z-Med Balon Kullanımı; Erken ve Orta Dönem Sonuçlar**  
Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Eviç Zeynep Akgün, Ahmet Çelebi

### [TP 030]

**Aort Koarktasyonu Tanılı 133 Olgunun Retrospektif İncelenmesi ve Tedavi Modalitelerinin Etkinliğinin Değerlendirilmesi**  
Ali Baykan, Emir Gökcalp, Aydın Tunçay, Özge Pamukçu, Süleyman Sunkak, Onur Taşçı, Çağdaş Vural, Kazım Üzümlü, Nazmi Narin

## Genel Kardiyoloji Tartışmalı Poster Gezmesi

Tarih : 21 Nisan 2018  
Yer : Poster Alanı  
Saat : 07.00 - 08.00  
Oturma Başkanları : Gülendam Koçak, Bedri Aldudak  
Bildiri Aralığı : TP 031 - TP 040

### [TP 031]

**Situs İnversus Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu Tanısı ile İzlenen Hastaların Değerlendirilmesi**  
Taner Kasar, Pelin Ayyıldız, Yakup Ergül, Erkut Öztürk, Alper Güzeltaş

### [TP 032]

**Senkron Uzaktan EKG Eğitimi Önce ve Sonrası Kazanım Değerlendirmesi**  
Rana Olguntürk, Serdar Kula, Işıl İrem Budakoğlu, Dilşah Şefik, Gülay Güler, Merve Aykut, Sena Sözen, Vefa Taşhiyeva

### [TP 033]

**Ege Bölgesindeki Çocuklarda Akrep Sokmaları: Epidemiyolojik ve Klinik Bulgular**  
Sibel Tiryaki, Can Kocabaş, Erol Çetinkaya, Halise Çıkman, Petek Çetinkaya

### [TP 034]

**Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocukların WISC-4 Testi ile Bilişsel Gelişimlerinin Değerlendirilmesi ve Bayley-III Sonuçlarıyla Karşılaştırılması**

Derya Karpuz, Eysan Sevimli

### [TP 035]

**Bochdalek Hernili Bebeklerde Kardiyak Bulgular ve İzlem Sonuçları**  
İbrahim İlker Çetin, Hazım Alper Gürsu, Emine Azak, Ali Orgun, Utku Pamuk, Can Özturun, Doğuş Güney, Müjdem Azılı, Emrah Şenel

### [TP 036]

**Jones 2015 Kriterleri ile Akut Romatizmal Ateş Tanısı Alan Hastaların Değerlendirmesi: Bir Yıllık Analiz**  
Dilek Giray, Derya Karpuz, Abdullah Özyurt, Olgu Hallioğlu

### [TP 037]

**Fontan Dolaşımı Olan Hastalarda Karaciğerde Viskoelastik Değişikliklerin Değerlendirilmesi**  
Bahruz Aliyev, Zuhail Bayramoğlu, Aygün Dindar, Kemal Nişli, Rukiye Eker Ömeroğlu

### [TP 038]

**Kawasaki Hastalığı Geçirmiş Çocukların Genetik Yatkınlıklarının Değerlendirilmesi**  
Sibel Tiryaki, Afig Berdelli, Arif Ruhi Özyürek

### [TP 039]

**Dengesiz Atriyoventriküler Septal Defekli (Unbalance AVSD) Hastalarımızın Takip Sonuçları**  
Taliha Öner, Selma Oktay Ergin, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, Ahmet Şaşmazel, Ahmet Çelebi

### [TP 040]

**Fontan/Kawashima Operasyonu Geçiren Hastalarımızın Takipte Görülen Problemleri**  
Taliha Öner, Gökmen Akgün, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Numan Ali Aydemir, Ahmet Çelebi



# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## SÖZEL BİLDİRİ ÖZETLERİ



## [S 001]

### Çocuk Atletlerde Egzersiz Öncesi ve Sonrası Kardiyak Biyomarkerlar, EKG Değişiklikleri ve EKO Bulgularının Değerlendirmesi

Semine Özdemir Dilek<sup>1</sup>, Sevcan Erdem<sup>1</sup>, Fadli Demir<sup>1</sup>, Celal Varan<sup>1</sup>, Sanlı Sadı Kurdak<sup>2</sup>, Nazan Özbarlas<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji BD, Adana  
<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji AD, Adana

**Amaç:** Çalışmamızda en az iki yıldır düzenli ve yoğun spor yapmakta olan onsekiz yaş altındaki genç sporcularda egzersizle ilişkili kardiyak yapısal ve elektriksel değişikliklerin araştırılması ve egzersiz sonrasında kalp ile ilgili biyokimyasal belirteçlerde yükselme olup olmadığının belirlenmesi ve belirteçler ile yapısal ve elektriksel değişikliklerin ilişkisinin incelenmesi amaçlandı. **Gereç-Yöntem:** Çalışmamızda beş kürekçi, beş kanocu ve 22 futbolcu olmak üzere toplam 32 erkek çocuk sporcu prospektif olarak incelendi. Çalışmaya alınma kriterleri sporcuların 18 yaş altında olmaları ve en az 2 yıldır haftada en az 10 saat spor egzersizi yapmaları olarak belirlendi. Tüm sporcuların yaş ortalaması 15,3±0,9 yıl, futbolcuların 14,8 ±0,2 yıl, kanocuların 16,5±1,1 yıl, kürekçilerin ise 16,5±0,6 yıl idi. Tüm sporculara 75 dakika süren dinamik egzersiz antrenmanı uygulandı. Sporculara istirahat halinde EKO değerlendirilmesi yapıldı, egzersiz öncesi ve sonrası EKG çekildi. Egzersize başlamadan ve başladıktan sonra 1. saat ve 4. saatte CK-MB, TroponinT, Pro-BNP serum düzeyleri için kan örnekleri aynı antrenman sırasında ve eş zamanlı olarak alındı. Kürekçiler 12 km ve kanocular 7,8 km zorlu kürek çekme egzersizi sonrası, futbolcular koşu antrenmanı sonrasında değerlendirildi.

**Bulgular:** Kürekçilerde diyastol sonu interventriküler septum diyastol sonu kalınlığı, sol ventrikül diyastol sonu çap, arka duvar diyastol sonu çap, sol ventrikül sistol sonu çap ölçümleri, sol ventrikül kitle ve sol ventrikül kitle indeksi değerleri diğer gruplara göre daha yüksek bulundu. Kürekçilerden bir kişide konsantrik ventrikül hipertrofisi izlendi. Kanocularardan bir kişide konsantrik ventrikül hipertrofisi, bir kişide ise eksantrik ventrikül hipertrofisi izlendi. Egzersiz sonrası EKG'de tüm kürekçilerde, kanoculararda ve altı futbolculuda olmak üzere 16 kişide T sivrililiği görüldü. Çalışmamızdaki tüm gruplarda egzersiz sonrasında 4.saat troponin düzeyinde artış saptandı. Kürekçilerde troponin düzeyi ortalamaları en yüksek bulundu. Çalışmamızda egzersiz sonrası çekilen EKG'de T sivrililiği bulgusu ile yaş, troponin serum düzeyi ve SVK artışı ile ilgili bulundu. **Sonuç:** Çocuk sporcuların taranmasında öykü ve fizik muayenenin yanında 12 derivasyonlu EKG çekilmelidir. EKG'nin anormal olması durumunda kardiyak görüntüleme yapılmalıdır. Çalışmamızda sporcuların yarısında egzersiz sonrası T sivrililiği bulgusu saptadık. Bu durumun egzersiz ile atlet kalbinde görülen erken repolarizasyona bağlı gelişebileceğini ve fizyolojik bir durum olabileceğini düşündük. Serum troponin düzeyi, egzersize bağlı yükselir. Klinikte troponin yüksekliği olan bir çocuk ile karşılaşıldığında öyküde egzersizin sorgulanması gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk Sporcular, T Dalga Sivrililiği, Troponin T, Ekokardiyografi

## [S 002]

### Yalnızca Medikal Değil, Sosyal Bir Problem: Adölesan Çağı Göğüs Ağrısı

Şeyma Kayalı<sup>1</sup>, Oğuz Tekin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Bölümü, Ankara

**Giriş-Amaç:** Adölesanlarda göğüs ağrısı, çocuk kardiyoloji polikliniklerine oldukça sık bir başvuru sebebi olmasına rağmen, etyoloji sıklıkla belirlenemeyerek idiyopatik göğüs ağrısı olarak tanımlanmakta, nadiren kardiyak etyolojiye rastlanılmaktadır. Bununla birlikte, son yıllarda özellikle idiyopatik olarak tanımlanan pek çok olguda, ağrının psikolojik rahatsızlıkla ilişkili olabileceği bildirilmiştir. Ergenlik çağında, kendini ortaya koymaya yönelik davranışlarla sık karşılaşılır, bu dönem ekonomik güçlükler, aile kayıpları, dış stresler, tekrarlayan şikayet ve hastalıklar kişinin sosyal eğitimlerini değiştirebilmektedir. Bu çalışmanın amacı, bu yaş grubunda tekrarlayan göğüs ağrısının, sosyal eğitimi ile olan ilişkisini incelemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Gözlemsel, Vaka-Kontrol, Prospektif ve Anket yöntemi kullanılan bu çalışmada, 50 adet göğüs ağrısı olan ve 51 adet kontrol olmak üzere toplam 101 adölesana, 'Sosyal Eğitimi anketi' uygulandı. Ayrıca katılımcıların sigara kullanımı, aile içi problem varlığı, aylık gelir durumu kayıt edildi. Sosyal eğitimi anketi ile adölesanların sosyal eğitimi, sosyal uyum, maddeden kaçınma, şiddetten kaçınma, aile statüsü, okul statüsü, hedef ve ideal faktörleri başlıkları altında değerlendirilen 26 soru yöneltilmekte ve her bir faktör altında toplanan sorulardan faktör ortalaması skorları hesaplanmaktadır.

**Bulgular:** Kontrol grubuyla karşılaştırıldığında, göğüs ağrısı olan adölesanların, tüm faktörler için toplam skorlarının daha düşük olduğu belirlendi. Şiddetten kaçınma ve Aile Statüsü skorları anlamlı şekilde düşüktü. General Lineer Model-Faktöryel ANOVA analizi ile sigara kullanımı ile birlikte göğüs ağrısı varlığının, sosyal uyumu bozduğu, göğüs ağrısı ve sigara kullanımı birlikteliğinin maddeden kaçınma davranışını azalttığı belirlendi. Sigara için grubun şiddetten kaçınma skorlarının içmenlerden daha düşük olduğu görüldü. Göğüs Ağrısı, aylık gelir durumu ile birlikte okul statüsü skorlarını olumsuz yönde etkilemekteydi. Erkek grubunda göğüs ağrısı bulunanların hedef ve idealler skorları, göğüs ağrısı olmayanlardan daha düşüktü. Göğüs ağrısı bulunan grupta sigara içenlerin hedef ve idealler skorları içmenlerden daha düşüktü.

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızda, göğüs ağrısı olma durumu, bazı faktörlerle birlikte, bazı gruplarda olumsuz yönde etkili idi. Bu durum özellikle, Sosyal Uyum, Okul statüsü ve Hedef ve Idealler skorlarında daha belirgindi. Göğüs Ağrısı olan adölesanlara yaklaşımda gözlediğimiz bu sosyal durum, bu gruba verilecek rehberlik hizmetlerine ışık tutacak niteliktedir.

**Anahtar Kelimeler:** adölesan, göğüs ağrısı, psikososyal

## [S 003]

### Fallot Tetralojili Olgularda Genetik Varyasyon Klinik Sonuçları Nasıl Etkiliyor?

Sibel Tiryaki<sup>1</sup>, Afif Berdelli<sup>2</sup>, Zülal Ülger<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD  
<sup>2</sup>Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Genetik BD  
<sup>3</sup>Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD

**Giriş-Amaç:** Fallot Tetralojisi (FT) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %7-10'unu oluşturur ve siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenlerden birisidir. Hastalarda düzeltici ameliyatlardan sonra en önemli sorun sağ ventrikülde volüm yükü oluşturan pulmoner yetersizlik ve basınç yükü oluşturan rezidüel pulmoner stenozdur. Özellikle pulmoner yetersizlik sağ ventrikülün yükünü önemli derecede artırır. Bu nedenle hastaların önemli bir kısmında pulmoner kapak değişimi için reoperasyonlar gerekli olmaktadır. FT'li olgularda postoperatif gözlenen değişiklikler operasyon şekline ve operasyon zamanlamasından etkilenmemektedir. Bu nedenle sağ ventrikülün yeniden yapılanmasının genetik düzeydeki belirleyicileri önemli görünmektedir. Çalışmamızda sağ ventrikülün yeniden yapılanmasında etkili olduğu düşünülen HIF1A genindeki değişikliklerin, hastaların kliniğine etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereçler ve Yöntem:** Tüm olgulardan 2ml kan alınıp DNA amplifikasyonu PCR yöntemi ile sağlandı.

**Bulgular:** Çalışma ya 32 fallot tetralojili olgu ve 30 sağlıklı çocuktan oluşan kontrol grubu dahil edilmiştir. Hastalar ve kontrol grubu HIF1A gen polimorfizmi açısından değerlendirilmiş olup HIF1A alel frekanslarına bakıldığında hasta grubunda 24(%75) HIF1A145T aleli ve 8 (%25) HIF1A145C aleli, sağlıklı grupta ise 19(%63) HIF1A145T aleli ve 11(%37) HIF1A145C aleli tespit edildi. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p:0,27). HIF1A 12. Eksonunda hasta grubunda 6(%18) kişide kontrol grubunda ise yalnız 1 (%3) kişide Pro5825e missense mutasyon tespit edildi. Gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p:0,05). Bu mutasyonu gösteren hastalarda PY'nin 2.dereceden daha ileri düzeyde görülmesi nedeniyle RV'nin remodelingi üzerinde olumsuz etkisi olduğu düşünülmüştür. 13. eksondaki GT tekrarları arasında hasta ve sağlıklı grup değerlendirildiğinde GT-13 tekrarı sadece hasta grupta 6 (%19) hastada gözlemlenmiş olup sağlıklı grupta hiç karşılaşılmamıştır. GT13 tekrarı açısından gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p:0,013). GT15 tekrarı ise hasta grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede az bulundu (p:0,025) GT 14 ve GT 16 tekrarlarının gruplar arasında karşılaştırılmasında önemli bir fark olmadığı gözlemlendi. GT13 gösteren hastalarda PY 2.derece ve üzerinde tespit edildi ve bu tekrarın RV remodelingi üzerinde olumsuz etkisi olduğu düşünüldü. **Tartışma ve Sonuç:** Fallot tetralojili olgularda sağ ventrikülün yeniden yapılması ve pulmoner yetersizlik oluşumunda HIF1A genindeki varyasyonlar etkili olmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi, HIF1A, polimorfizm, remodeling, sağ ventrikül

## [S 004]

### Postoperatif Doğumsal Kalp Hastalığı Olan Ergenlerde, Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçeğinin Değerlendirilmesi

Hakan Çakır, Aygün Dindar, Bahruz Aliyev, Kemal Nişli, Rukiye Eker Ömeroğlu  
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD

**Giriş-Amaç:** Doğumsal kalp hastalıklarının cerrahi tedavisi sonrası uzun dönemde gelişebilecek komplikasyonlar açısından, genellikle hastaların ömür boyu izlemi gerekir.

**Yaşam kalitesi** kısaca bireyin yaşamdan ve kişisel iyilik hali denilen durumdan sağladığı doyumun bir bütün şeklinde ifade edilmesine olarak özetlenebilir. Ergenlerde hastalıkların tedavisi, değerlendirilmesi ve hastalığa yaklaşım çocuk ve erişkinlere göre farklıdır. Postop doğumsal kalp hastalığı(DKH) olan ergenlerin düzenli ilaç kullanma gereksinimi, hastaneyeye tekrarlı yatışları, sık kontrolleri, günlük aktivitelerinde, gelecek planlarında eğitim hayatlarında aksamaları, çocuğun ve ailesinin yaşam kalitelerinde olumsuz etkilenmelerine yol açmaktadır.

Postop DKH olan ergenlerin ve ailelerinin bu gibi sorunlarının, objektif bir şekilde ortaya konulması ile edinilecek bilgilerin yeni sağlık politikalarının planlanması, sosyal ve psikolojik destek, hasta ve hasta yakınlarının yaşam kalitelerinin artırılması, üretkenliklerinin artırılıp işgücüne kazandırılması gibi amaçlarda yararlı olacaktır.

**Gereçler ve Yöntem:** İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde izlenen Postoperatif DKH olan 10-18 yaş arasındaki 50 ergen olgu (VSD, TOF, BAT, Tek Ventrikül tanılı hastalar çalışmaya alınmıştır) ve kontrol grubu olarak Genel pediatri polikliniğe başvuran sağlıklı 10-18 yaş arasındaki 50 ergen olgu ebeveynleri ile birlikte çalışmaya dahil edildi. Her iki gruba sosyodemografik veri formu, Ülkemizde geçerlik ve güvenilirlik çalışması yapılmış olan Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği 8-12,13-18 yaş Formu ( Pediatric Quality of Life Questionnaire'in (PedsQL) )uygulandı. Ayrıca gönüllü grubuna NYHA kalp yetersizliği fonksiyonel sınıflaması uygulanarak ve Siyanoz, Aritmi, Spesifik Tedavi, Rezidüel defekt varlığı gibi parametreler sorgulanarak, başvuru anındaki sağlık durumları sınıflandırılmaya çalışıldı.

**Bulgular:** Çalışmamızda yaş ve cinsiyetin yaşam kalitesini etkilemediği anne ve babanın eğitim durumunun iyi olmasının yaşam kalitesini olumlu yönde etkilediği görüldü. Toplam geliri yüksek olanların yaşam kalitelerinin daha iyi olduğu saptandı. Hastaların tüm yaşlarda yaşam kaliteleri sağlıklı kontrol grubuna göre düşük saptandı. Hastaların okula devam düzeyi tüm yaşlarda kontrol grubundan düşük saptandı. Hastalarda NYHA skoru yüksek olanlarda ve Siyanoz, Aritmi, Spesifik Tedavi, Rezidüel defekt varlığı gibi parametreleri bulunanlarda yaşam kalitesi daha düşük saptandı. **Tartışma ve Sonuç:** Postop DKH grubunun yaşam kalitesinin bozuk olduğunun saptanması ve düzeltilmesi hastaların sosyal yaşamlarının, okul başarılarının ve ebeveynlerinin de yaşam kalitesinin düzeltilmesinde etkili olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** yaşam kalitesi, doğumsal kalp hastalığı, yaşam kalitesi ölçeği



## [S 005]

### Aort Koarktasyonunda Stent İmplantasyonu Sonrası Aort Elastikiyet Özellikleri

Fezra Ayşenur Paç, Deniz Eriş, Serhat Koca, Merve Maze Zabun  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

**Giriş-Amaç:** Aort koarktasyonunda (KoA) aortik duvar anormalliklerinin olduğu bilinmektedir. Bu anormallikler aortik stiffness (katılık) da artışa neden olmaktadır. Koarktasyon tamiri yapılsa bile bu değişiklikler kalıcı olabilmektedir. Bu çalışmanın amacı stent implantasyonunun aortik stiffness'a etkisini tespit etmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Stent implantasyonu yapılmış aort koarktasyonlu hastalar (koarktasyon grubu; n=12) ile yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı uyumlu sağlıklı bireylere (Normal grup; n=12) ekokardiyografik inceleme yapılmıştır. Sol ventrikül duvar kalınlığı, sistolik fonksiyonları; inen ve çıkan aortada stiffness indeksi, distansibilite indeksi ve strain kayıtları yapılmıştır.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların yaş aralığı 10-42 (ortalama 20) yıl olup stent implantasyon yaşı 6-38 (ortalama 17) yıldır. Stent implantasyonundan sonra geçen süre 2-6 (ortalama 3.9) yıldır. Kan basıncı, kalp hızı ve sistolik fonksiyonlarda her iki grup arasında anlamlı farklılık izlenmemiştir. Diastolde interventriküler septum (IVS) çapı (koarktasyon grubu:  $11 \pm 1.6$  mm; normal grup:  $9 \pm 1.4$  mm;  $p < 0.05$ ), posterior duvar kalınlığı (PDK) (koarktasyon grubu:  $9.9 \pm 0.9$  mm; kontrol grubu:  $8 \pm 1.4$  mm;  $p < 0.05$ ), sol ventrikül kitle indeksi (koarktasyon grubu:  $42.4 \pm 10.6$  gr/m<sup>2.7</sup>; kontrol grubu:  $33.2 \pm 8.1$  gr/m<sup>2.7</sup>;  $p < 0.05$ ) normal grup ile karşılaştırıldığında koarktasyon grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulunmuştur. Normal grup ile karşılaştırıldığında; stent implantasyonu yapılmış aort koarktasyonu grubunda stiffness indeksi proksimal çıkan aortada (koarktasyon grubu:  $5.9 \pm 2.5$ ; normal grup:  $3.5 \pm 1.3$ ;  $p < 0.05$ ) ve inen aortada (koarktasyon grubu:  $6 \pm 3.6$ ; normal grup:  $2.9 \pm 1$ ;  $p < 0.05$ ) artmış olduğu görüldü. Buna ilave olarak stent implante edilmiş aort koarktasyonlu hastalarda aortik distansibilite proksimal çıkan aortada (koarktasyon grubu:  $5.8 \pm 3.2$   $10^{-6}$  xcm<sup>2</sup> /dyne; normal grup:  $7.4 \pm 3$   $10^{-6}$  xcm<sup>2</sup> /dyne;  $p < 0.05$ ) ve inen aortada (koarktasyon grubu:  $5.3 \pm 3.2$   $10^{-6}$  xcm<sup>2</sup> /dyne; normal grup:  $8.8 \pm 3$   $10^{-6}$  xcm<sup>2</sup> /dyne;  $p < 0.05$ ) istatistiksel olarak anlamlı daha düşük saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Stent implante edilmiş aort koarktasyonlu hastalar kontrol grubu ile karşılaştırıldığında; aortun elastiki özelliklerinde anlamlı farklılıklar olduğu tespit edilmiştir. Stiffness indeksindeki artışta; aort koarktasyonu ile stent implantasyonunun birlikte ya da ayrı ayrı neden olduğu vasküler yapısal değişiklikler etkili olmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Aort koarktasyonu, stent implantasyonu, aortik stiffness, aortik distansibilite

## [S 006]

### Yenidoğan Servisine Metabolik Hastalık Ön Tanısıyla Kabul Edilen Hastaların Kardiyak Bulgular Açısından Değerlendirilmesi

İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Ayşe Nur Altun Duman<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>1</sup>, Ayşe Esin Kibar<sup>1</sup>, Murat Sürcü<sup>1</sup>, Ali Orgun<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Sevim Ünal<sup>1</sup>, Mehmet Gündüz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği

<sup>3</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beslenme ve Metabolizma Kliniği

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmanın amacı; metabolik hastalık şüphesi ile izlenen hastaların, sosyo-demografik ve klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, tanısal test sonuçları, izlemlerinde tanı alma durumları ile varsa kardiyak tutulumlarını incelemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya 2013 - 2017 yılları arasında metabolik hastalık semptomları ile yatırılan 229 hasta dahil edildi. Hastaların sosyo-demografik özellikleri, semptomları, semptom başlangıcını, tanı alma durumları ile aldıkları tanıları, başvuru anında mevcut olan ve izlemde gelişen klinik ve laboratuvar bulguları ile kardiyak tutulumları kaydedildi.

**Bulgular:** Hastaların % 45.4'ü (n=104) kız, % 54.6'sı (n=125) erkek idi. Başvuru yaşları ortanca 2 (0-54) gün idi. En sık başvuru semptomu beslenme güçlüğü olup, görülme oranı % 45 (n=91) idi. En sık fizik muayene bulgusu hipotoni olup, görülme oranı % 25.4 (n=53) idi. Hastaların % 25.8'i (n=59) bir metabolik hastalık tanısı almıştı. Konulan tanıların sıklık sırasına göre MSUD (7 hasta), fenilketonüri (6 hasta), propiyonik asidemi (6 hasta) ve hiperinsulinizm (6 hasta) idi. Metabolik hastalık tanısı alan hastaların 20'sinde (% 36.4) kardeş ölüm öyküsü vardı. Bu sayı tanı almayan hastalarda 20 (% 13.8) olarak saptandı. Metabolik hastalık tanısı alan hastalarda akraba evliliği olma oranı ile kardeş ölüm öyküsü görülme oranı metabolik hastalık tanısı almayanlara göre anlamlı düzeyde daha yüksekti ( $p < 0.05$ ). MSUD tanısı konulan bir hastada uzun QT saptandı. En sık görülen patolojik kardiyak bulgular sırasıyla; sekondum ASD (% 53.4, 63 hasta), septal hipertrofi (% 21.2, 25 hasta) ve triküspit yetmezliği (% 14.4, 17 hasta) idi. Bir metabolik hastalık tanısı almak ile patolojik kardiyak bulgu varlığı arasında anlamlı ilişki saptanmadı ( $p = 0.07$ ). Respiratuvar semptomu olan hastalarda aort yetmezliği ve triküspit yetmezliği görülme oranı, respiratuvar semptomu olmayan hastalara göre daha yüksek bulundu ( $p < 0.05$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** Anlamlı bir ilişki saptanmamış olmasına rağmen metabolik hastalık tanısı konulan hastalarda erken dönemde patolojik kardiyak bulgu saptanması olasılığı yüksektir. Daha yüksek hasta sayıları ile istatistiksel anlamlılık yakalanabilir. Hastalar izlemde kardiyomyopati gibi kardiyak bulgular açısından değerlendirilirken, metabolik hastalıktan şüphelenen hastalarda tanı anında da kardiyovasküler değerlendirme yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Değerlendirme, kardiyovasküler, metabolik hastalık, yenidoğan

## [S 007]

### Çocuk ve Adolesanlarda Native Aort Koarktasyonuna Stent İmplantasyon Deneyimleri

Taner Kasar<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>1</sup>, Murat Şahin<sup>1</sup>, Selman Gökalp<sup>1</sup>, Mehmet Akın Topkarcı<sup>2</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Native aort koarktasyonu tedavisinde, adolesan yaş grubunda bir çok merkezde stent implantasyonu ilk tercih edilen tedavi yöntemidir. Bunun yanında çocukluk yaş grubundaki hastalara cerrahi veya stent implantasyonu tercihi her klinik için değişiklik göstermektedir. Burada kliniğimizde native aort koarktasyonu nedeni stent implantasyon yapılan çocuk ve adolesan hastaların bilgileri paylaşmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Native aort koarktasyonu nedeni ile stent implantasyonu uygulanan 44 olgu çalışmaya dahil edildi. 32/44 olguya (%73) kaplı stent, 12/44 (%27) olguya açık stent implantasyonu yapıldı. Hastalar adolesan (grup I: 12-18 yaş, n:18) ve pediatrik (grup II: 4,3-11 yaş, n:26) olmak üzere iki gruba ayrıldı. Tüm hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların demografik özellikleri, prosedüre ait verileri ve taktipteki verileri kıyaslandı.

**Bulgular:** Olguların hepsinde aort koarktasyonuna stent implantasyonu işlemi başarılı bir şekilde uygulandı. Stent implantasyonu sonrası her iki grupta pik sistolik gradiyent anlamlı şekilde düştü; pik sistolik gradiyent basıncı, grup I'de  $35,9 \pm 16,6$  mmHg'dan  $2,2 \pm 3,4$  mmHg ve grup II'de  $34 \pm 13,3$  mmHg'dan  $3 \pm 4,1$  mmHg'ye düştü. ( $p < 0.0001$ ). Grup-1 içinde bulunan 3 hastada komplikasyon gelişti. Bir hastada femoral hematoma, bir hastada stent implantasyonu sonrasında balonun patlaması, bir hastada geçici nabız kaybı gelişti. Tüm komplikasyonlar başarılı bir şekilde tedavi edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk yaş grubunda aort koarktasyonu için stent implantasyonu; koarktasyon gradiyentinin azaltılmasında, lezyon bölgesinde etkili şekilde dilatasyon yapılmasında ve hipertansiyonun kontrol altına alınmasında başarılı sonuçlar verdiği saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Native aort koarktasyonu, Adolesan, Çocuk, Stent

## [S 008]

### Doğuştan Kalp Hastalıklarında Hibrit Girişimler

İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>1</sup>, Behzat Tüzün<sup>2</sup>, Erkut Öztürk<sup>1</sup>, Okan Yıldız<sup>2</sup>, Mehmet Akın Topkarcı<sup>3</sup>, Sertaç Haydin<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Teknolojik gelişmeler ve perkütan girişimlerde tecrübelerin artmasına paralel olarak transkateter girişimsel tedaviler de son yıllarda gittikçe artmakta ve artık bazı doğuştan kalp hastalıklarının(DKH) tedavisi transkateter yol ile yapılabilmektedir. Ancak halen birçok DKH tedavisinde cerrahi girişimler standart kullanılan tedavi şeklidir. Bunun yanında kompleks kalp anomalisi olan ve tekrarlar cerrahi işlem gereksinimi olacak hastalarda cerrahi girişim sayısını azaltmak, genel durumu kötü olup cerrahi tedavinin mortalite ve morbiditesi yüksek olacağı hastalarda riski azaltmak için yeni arayışlar gündeme gelmiştir.

Bu bağlamda ortaya çıkan "hibrit kardiyak girişim" ya da invaziv kardiyolojik girişim veya cerrahi girişimin ilk planda uygulandığı halde yetersiz olması sonucu ikinci işlemin 24 saat içinde uygulanması, ya da -başka bir tanıma göre- kardiyovasküler cerrah ile invaziv kardiyoloğun tek bir uygulamada birbirini tamamlayıcı şekilde ortak davranmalarıdır. Burada kliniğimizde uygulanan hibrit prosedürler hakkında bilgi verilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** 2014-2018 yılları arasında hibrit prosedür uygulanan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Toplam 44 hastaya 46 hibrit prosedür uygulandı. Hibrit girişim türleri: Hibrit Norwood stage-1 (Giessen yöntemi ile n= 21), ayarlanabilir band sıkılaştırılması (4 hastaya 6 prosedür), pulmoner kapak implantasyonu (n=3), hibrit VSD kapatılması (n=5), intraoperatif pulmoner artere stent yerleştirilmesi/balon uygulanması (n=6), Hibrit koarktasyonuna stent yerleştirilmesi (n=3), paravalvüler kaçak kapatılması (n=1), MAPCA kapatılması (n=1).

Hibrit Norwood prosedürü Hipoplastik sol kalp sendromu (n=13) ve hipoplastik sol kalp sendromu varyantlarına (n=8) uygulanmıştır. HLHS olan bir hastada işlem sırasında kardiyopulmoner arrest gelişmesi nedeni ile PDA stenti yerleştirilmesi yapılamamıştır. Hastalar ile ilgili ayrıntılı bilgiler Tablo-1'de verilmiştir.

Ayarlanabilir bandsıkılaştırılması 3 hastada uygulanan 3 prosedür başarı ile sonuçlanmış bir hastada tekrarlayan band sıkılaştırılması sürecinde üçüncü işlem başarısız olmuştur.

**Tartışma ve Sonuç:** Cerrah ve kardiyologların ortaklaşa çalışması ile hibrit girişim şekilleri ve başarıları artacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Hibrit, Doğumsal kalp hastalığı, Kalp kateterizasyonu, Cerrahi



## [S 009]

### Ceraflex Occluder ile PDA Kapatılması: Ülkemizdeki ilk Deneyim

Ahmet Çelebi<sup>1</sup>, Serdar Epcacan<sup>2</sup>, Mustafa Orhan Bulut<sup>1</sup>, İlker Kemal Yücel<sup>1</sup>, Naci Ceviz<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Van  
<sup>3</sup>Atatürk Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Erzurum

**Giriş-Amaç:** PDA'nın transkateter yöntemlerle kapatılması, kabul edilmiş standart tedavi yöntemidir. Özellikle kısa ampulla ve küçük desenden aorta bulunan küçük infantlarda aortik diskin desenden aortaya protrüzyonu sonucu iatrojenik koarktasyon gelişimi veya cihazın aortaya embolizasyonu, işlemin olası komplikasyonlarındandır. Yaygın olarak olarak kullanılan gelen Amplatzer Duct Occluder I (ADOI) cihazlarının bağılandırtıcı taşıyıcı sistemden oluşması, serbestleştirme öncesinde gerginlik ve çekmeye neden olduğundan dolayı cihaz serbestleştirildikten sonra genellikle aortik tarafa doğru farklı derecelerde hareketlenmeler gösterebilmektedir. Bu sunumda, Ceraflex Duct Occluder device ile kapatılan PDA vakaları ile ilgili, ülkemizdeki çok merkezli, ilk deneyimlerinin sonuçları paylaşılmaktadır.

**Geçerleş ve Yöntem:** Kasım 2015 ile Şubat 2016 tarihleri arasında üç merkezden (İstanbul Siyami Ersek EAH, Van EAH, Erzurum Atatürk Ün.Tıp Fak.) toplam 21 hastaya, Ceraflex PDA occluder cihazı ile transkateter PDA kapama işlemi uygulandı. Cihaz pozisyonu verezüde şanti değerlendirilerek için serbestleştirilmeden hemen önce ve serbestleştirme sonrası anjiyogram çekildi. Hastalar işlem sonrası klinik ve ekokardiyografik olarak takip edildi.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşları 1.2 yıl (6 ay-28 yaş), ortalama vücut ağırlıkları 9.6 kg (5.4- 82 kg) idi. 11 hasta 1 yaşın altında idi ve 11 hastada pulmoner hipertansiyon mevcuttu. Duktusların tümü Tip A idi. Hastaların 17'sinde (%80) cihaz serbestleştirilmesinden 10 dakika sonra tam kapanma saptandı. Tüm hastalarda ertesi gün yapılan ekokardiyografide tam kapanma gözlemlendi. Down sendromlu ve intaşi köksürüğü olan, 4/6 mm cihaz yerleştirilen bir hastada işlemden 24 saat sonra cihazın desenden aortaya embolize olduğu görüldü. Cihaz femoral ven yolu ile, snare ile yakalandıktan sonra çıkarıldı ve duktus 6/8 cihaz ile kapatıldı. Hiçbir hastada izleme pulmoner arter dallarında ya da desenden aortada darlık gözlenmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Erken ve orta dönem sonuçlarımız Ceraflex DO cihazının, uygun morfolojik yapıdaki duktuslarda, orta ve geniş PDA'ların kapatılmasında güvenli ve etkili bir cihaz olduğunu göstermektedir. Kendine özgü taşıma/serbestleştirme ve halka sistemi cihaza gerginlik katmama, sabit pozisyonunda tutma ve serbestleştirme anında ve sonrasında cihaz pozisyonunun korunmasını sağlama gibi avantajları vardır. Bu özgül özellik, özellikle küçük desenden aortası olan infantlarda cihazın serbestleştirme sonrası aortaya protrüze olarak iatrojenik koarktasyona neden olup olmayacağı konusunda daha kesin fikir edinmemize olanak sağlamaktadır. ADO I ile kıyaslandığında Ceraflex DO cihazının majör dezavantajı ise daha büyük profilli uzun sheat ihtiyacı göstermesidir.

**Anahtar Kelimeler:** Ceraflex Occluder, Çocuk, Patent Duktus Arteriosus

## [S 010]

### Nativ Geniş Sağ Ventrikül Çıkım Yoluna Pulmoner Kapak Yerleştirilen Hastaların Orta Dönem Sonuçları

Alper Güzeltaş<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>1</sup>, Selman Gökalp<sup>1</sup>, Murat Şahin<sup>1</sup>, Mehmet Akın Topkarcı<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Sağ ventrikül -pulmoner arter konduiti olan hastalarda transkateter yolla pulmoner kapak replasmanı (tPVR) yapılması giderek artan sayıda merkezde uygulanmaya başlanan bir yöntemdir. Konduiti olmayan nativ sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) geniş olan hastalar için ise sınırlı sayıda seçenek mevcuttur. Bu grupta Edwards Sapien® kapak "off label" (onaylanmamış) olarak kullanılabilir. Bu çalışmada geniş nativ RVOT olan hastalarda pulmoner pozisyonu SAPIEN-XT ve S3 kapak yerleştirilmesinin sonuçlarını değerlendirdik. Kasım 2014-Ocak 2018 arasında gerçekleştirilen toplam 48 tPVR işleminin 33 (%71)'si nativ RVOT'a sahipti.

**Metod:** Literatürde belirtilen perkütan pulmoner kapak implantasyonu prosedürüne ilaveten, nativ ve geniş sağ ventrikül çıkım yolu olan hastalarda, stent ve kapağın yerleştirilmesinin birkaç farklı değerlendirme metodunu ekledik. RVOT'ye yerleştirilmesi planlanan stent veya kapağın büyüklüğüne yakın balon (genellikle 30 mm TyShak balon) uygun yere getirildikten sonra şişirildi. Balonun şişirilmesi ile birlikte;

- kan basıncı düşüşü,
- balonun bel vermesi,
- stabilitesi ve
- eş zamanlı uzun kılıf içinden RVOT'na kontrast enjeksiyonu sonrası rezidüel kaçak olması değerlendirildi.

Bu değerlendirme sonucunda uygun bulunan olgularda tPVR yapıldı. İşlem öncesi stentleme için Andra XXL ve Z-Med- II balon kullanıldı. RVOT'un çok geniş olduğu hastalarda stent takılması sonrasında tPVR için 6-8 hafta beklenildi.

**Bulgular:** tPVR öncesi 33 hastaya stent konulduktan sonra kapak aşamasında iki hastada işlem başarısızlıkla sonuçlandı. Başarılı olunan olguların ortanca yaşı 19 (12-46 yaş), kilosu 54 kg (33-89) idi. Alttı yatan en sık patoloji Fallot Tetralojisi (n=25/31) idi. Hastaların 8/31'inde (%25) stent takılması tPVR ile aynı işlem sırasında 23/31'inde 6 ile 14 hafta öncesinde yapılmıştı. tPVR öncesinde stentin ortanca antero-posterior çapı 27 (23-30) mm, lateral çapı 28 (24-31) mm bulundu. Kullanılan kapaklar XT-26 mm (n=4), XT-29 mm (n=21) ve S3-29mm (n= 6) oldu. Kapağın stent üzerindeki stabilizasyonunu sağlamak için, 21 hastada kapağa ait olan balon içine ilave olarak 1-4 ml (ortanca 2.5ml) sıvı eklendi. Üç hastada işlem hibrit yöntem ile uygulandı. Hibrit yöntem ile kapak implantasyonu yapılan hastaların tamamında stent ve kapak eş zamanlı yerleştirildi. Ortanca 12 aylık (2-37 ay) takip süresinde ölüm gözlenmedi. Tüm hastalarda kapak fonksiyonu normaldi.

**Sonuç:** Edwards SAPIEN-XT ve S3 kapakları nativ geniş RVOT'u olan hastalarda pulmoner kapak replasmanı için alternatif bir tedavi yöntemi olarak kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** nativ geniş sağ ventrikül çıkım yolu, perkütan pulmoner kapak implantasyonu, sağ ventrikül- pulmoner arter konduiti

## [S 011]

### Farklı Türlerde Düşük Çaplı Konduitlelerin Aşırı Genişletilmesi ile Birlikte Transkateter Pulmoner Kapak Replasmanı

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner, Selma Oktay Ergin  
Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Sağ ventrikül çıkım yolu (SVÇY) rekonstrüksiyonunda kullanılan konduitlelerin nominal çapının küçük olması ve standart yöntemler ile nominal çapın üstünde dilate edilememesi nedeniyle darlık elemine edilememekte ve perkütan pulmoner kapak replasmanı (PPKR) mümkün olamamaktadır. Çalışmamızda düşük çaplı konduitlelerin nominal çapının çok üzerinde dilate edilerek PPKR sonuçları sunulacaktır.

**Metod:** 2012 -2017 arasında konduit disfonksiyonu gelişmiş, ciddi SVÇY darlığı ve/veya orta derecenin üzerinde yetersizliği olan 57 olguya PPKR amacıyla anjiyografi uygulandı. Bu olguların 21'i nominal konduit çapı küçük (<=16 mm) veya 17-19 mm arasında olmasına rağmen final çapı 23 mm'ye kadar dilate edilen olgulardı. Tümüne prestenting öncesi koroner kompresyon testi uygulandı. Düşük çaplı konduitleleri ile birlikte ciddi darlığı olanlarda konduit rüptüründen kaçınmak amacıyla kapalı stent implante edilerek stentler yüksek basınçlı balonlar ile aşamalı dilatasyonu sonrası PPKR yapıldı. Kapakların tümü 20,22 veya 23 mm balonlarla implante edildi.

**Sonuçlar:** Ortalama yaşı 11.3 yıl ( 5-18), ağırlık 38 kg (18-60) idi. Konduit çapı ortalama 15.7± 1.4 (13-19) mm idi. 14'ünde çap <=16 mm idi (Birinde 13, dördünde 14 ve ikisinde ise 15 mm). Türleri sekizine Contegra, beşinde Labcor, üçünde homograft, üçünde Shelhigh, birinde Homoshield ve birinde de PTFE idi. İkisinde koroner kompresyon saptanması üzerine işlemlen vazgeçildi. 19'una PPKR yapıldı. 16'sına Melody kapak üçünde Sapien (20 ve 23 mm) kullanıldı. Melody'ler 11 olguda 22 mm, beşinde 20 mm balon ile implante edildi. 11 olguda aynı sekizinde farklı seansta implante edildi. Floroskopide ölçülen SVÇY en dar çapı öncesinde 12.3 (6.4-15.8) mm iken final çapı 20.2 (17-23) mm saptandı. Konduitlelerin çapı ortalama 4.8 mm (1-8 mm) artırılarak PPKR yapıldı. İşlemlerle bağlı komplikasyon görülmedi. PPKR öncesi Rvp 80 (61-116) mmHg ve RV-MPA gradyenti 51 (20-96) mmHg iken, sırasıyla 37 (27-50) mmHg, ve 8.3 (0-16) mmHg'ye geriledi. Ortalama 27 ay (1-65) izlemde birinde enfektif endokardit görüldü ancak medikal tedaviye cevap verdi ve izlemde restenoz nedeniyle balon anjioplasti uygulandı. Hiçbir olguda cerrahi gerektirecek disfonksiyon görülmedi. Son ekokardiyografilerinde SVÇY gradyentleri ortalama 25 (12 -55) mmHg saptandı.

**Tartışma:** PPKR işleminde nominal konduit çapı düşük olsa dahi aşamalı dilatasyonu ile farklı tipte konduitleler genişletilebilir. Bu olgularda kapalı stent kullanılması rüptür riski olmadan konduit çapının güvenli bir şekilde artırılıp büyük çapta kapak implantasyonuna olanak sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Konduit, kapalı stent, pulmoner kapak

## [S 012]

### Triküspid ve Pulmonik Pozisyonlardaki Disfonksiyone Bioprotez Kapaklarda Perkütan Kapak İçine Kapak İmplantasyonu

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Biyoprotez kapaklar konjenital kalp hastalıklarında tamir edilemeyen kapaklarda antikoagulan kullanımı gerektirmemesi nedeniyle daha dayanıklı mekanik kapaklara alternatif olabilir. Ancak özellikle çocukluk yaş grubunda daha hızlı olduğu bilinen dejenerasyon replase edilmeyi gerektirir.

**Metod:** Biyoprotez kapak disfonksiyonu nedeniyle perkütan kapak içine kapak (KİK) tekniği ile kapak implantasyonu yapılan altı olgu retrospektif olarak incelendi. Biyoprotez kapaklar external çapa göre tanımlandığından ve KİK prosedürü için iç çap asılı olduğundan yerleştirilmiş biyoprotez kapağın internal kapak çapından daha geniş bir balon ile sizing işlemi yapıldıktan sonra biyoprotez iç ve dış çapı dikkate alınarak kullanılacak kapak seçildi. İşlemlerin tümü femoral ven yolu kullanılarak yürütüldü.

**Bulgular:** Olguların yaşı medyan 18 (9.5-30) yıl idi. Medyan 4.5(2-9) yıl önce üçü pulmonik, üçü triküspit kapak pozisyonuna cerrahi biyoprotez kapak replasmanı yapılmış olan altı olguya Perkütan KİK tekniği ile kapak implante edildi. Triküspit pozisyonuna biyoprotez kapak konulan primer tanı izolé VSD, pulmonik pozisyonuna biyoprotez kapak konulan primer tanı Fallot tetralojisi idi. Bir olguya 21 no Epic St Jude, bir olguya 23 Epic St Jude, bir olguya 25 Epic St Jude, bir olguya 27 Trifecta, bir olguya 29 St Jude, bir olguya 33 St Jude biyoprotez kullanılmıştı. Daha önce ikisi üçer kez, dördü ikişer kez opere edilmişti. Tüm hastalar semptomatikti (NYHA II-III). Transtorasik ekokardiyografik değerlendirmede bir olguda biyoprotez kapakta önemli yetersizlik varken, beş olguda ise önemli darlık mevcuttu. İki olguda 29mm Sapien XT, bir olguda 26mm Sapien, bir olguda 23mm Sapien XT, bir olguda 20mm Sapien XT ve bir olguda ise 22mm Melody kapak kullanıldı. Bir hastada kapak darlığına ilave orta genişlikte rezidü VSD vardı, aynı seansta bu defekt de perkütan olarak ADO II cihazı ile retrograde olarak kapatıldı. İşlemler sırasında ve sonrasında komplikasyon gelişmedi. Hastane yatış süresi median iki gündü. İşlemden sonra median 7(3-30) aylık izlemde darlık yada yetersizlik saptanmadı.

**Sonuç:** Biyoprotez kapak bozukluklarında redo ameliyat altın standart olmasına karşın eşlik eden komorbiditeler, öncesinde geçirilmiş cerrahilere bağlı teknik zorluklar nedeniyle cerrahi morbidite ve mortalite yüksek olabilir. Transkateter kapak implantasyonunda edinilen tecrübelerin sonucu olarak KİK implantasyonu biyoprotez kapak disfonksiyonunda yeniden ameliyata karşı uygulanabilir ve güvenli bir alternatiftir.

**Anahtar Kelimeler:** bioprotez, disfonksiyon, kapak içine kapak



## [S 013]

### Çocuklarda Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisinin Klinik Özellikleri ve Aritmik Komplikasyonları

Fatma Şevinc Şengül<sup>1</sup>, Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>  
İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) özellikle sağ ventrikülü tutan ancak aynı zamanda sol ventrikül veya biventriküler tutulumda yapılabilen genetik bir miyokard hastalığıdır. Bu yazıda ARVD tanılı hastalarımızın klinik özellikleri ve aritmik komplikasyonlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

**Hastalar ve Yöntem:** Çalışmaya Ocak 2010 ile Ocak 2018 tarihleri arasında klinik, morfolojik ve görüntüleme yöntemleriyle ARVD tanısı alan hastalar alındı. Hastaların başvuru semptomları, aile öyküsü, 12-kanal elektrokardiyografi, 24-saatlik Holter monitörizasyonu, ekokardiyografi, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG), genetik test, miyokard biyopsisi sonucu ve uygulanan tedaviler ile retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Sekiz yıllık dönemde 23 hastadan bilgilerine ulaşabildiğimiz 21 hasta değerlendirmeye alındı. Hastaların 15'i erkekti ve ortalama yaşları 12,6±3 yıldır. En sık başvuru semptomları çarpıntı (n=5), senkop (n=4), göğüs ağrısı ve çabuk yorulma (ikişer hasta) idi. Bunun yanında bir hasta kardiyak arrest ile, 2 hasta ventriküler taşikardi (VT) ile, 2 hasta da kalp yetersizliği ile başvurdu. Elektrokardiyografik (EKG) bulgulara baktığımızda hastaların onikisinde (12/21, %57) epsilon dalgası, onüçünde (13/21, %62) QRS voltaj düşüklüğü ve onbeşinde (15/21, %71) de sağ prekordiyal derivasyonlarda T negatifliği saptandı. Aritmik özelliklere bakıldığında; EKG ve Holterler ile 18 hastada ventriküler erken atım (VES) izlenirken (uniform-n=9, poliform-n=9) 10 hastada VT ve 2 hastada atriyal fibro-flutter saptandı. Kardiyak MR(20/21,%95) çekilenlerin dokuzunda sağ ventriküde (RV) yağ infiltrasyonu ve beşinde sol ventrikül tutulumu gözlemlendi. Birisi kardiyak arrest ile diğeri göğüs ağrısı ile başvuran iki hastanın ekokardiyografisi ve kardiyak MRG'si normal saptanmış olup, elektriksel dönemde olduklarından EKG ve Holter bulguları ile tanı konuldu. Tüm hastalara beta bloker başlandı. Üç hastaya VES/VT nedeni ile elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon uygulandı. Üç hastaya sekonder koruma, dördüne de primer koruma amaçlı toplam 7 hastaya (7/21, %33) implante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) takıldı. Hastaların ortalama izlem süresi 11,8±8,7 ay idi. İki hasta incessant VT ve kalp yetersizliği ile bir hasta da biventriküler asist device sonrası multiorgan disfonksiyonuyla kaybedildi(n=3, %14).

**Tartışma ve Sonuç:** ARVD çocuklara ciddi ventriküler aritmiler, senkop ve kardiyak arrest ile başvurabilen nadir bir kalıtsal kardiyomyopattir. Çocuklarda tanı koymak çok daha zor olabilir. Çalışmamızda olduğu gibi ekokardiyografi ve MRG bulguları normal olan elektriksel fazda da tanı alan ARVD hastaları görülebileceğinden yüksek klinik şüphe gereklidir ve bu durumda iyi bir aile öyküsü ve ayrıntılı değerlendirme gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** Aritmojenik sağ ventrikül displazisi, Pediyatrik kardiyomyopati, Ventriküler aritmi

## [S 014]

### Çocuklarda Sağ Tarafli Supraventriküler Taşikardilerin Başarısını Geliştirmek için Alternatif bir Yol: Transjuguler Yaklaşım

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Sinem Bahar Çelebi<sup>2</sup>, Başol Bay<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Çocukluk çağında kateter ablasyonu için femoral venler yaygın olarak kullanılmakla birlikte; anatomik varyasyonlar ve kateter temas problemleri sebebi ile alternatif vasküler erişim gerekebilmektedir. Bu çalışmamızda, sağ anterior ve anterolateralde bulunan aksesuar yollar(AP) ve ektopik odakların transjuguler venöz yaklaşım, güvenli ve etkili bir şekilde ablasyonunun yapılabileceğini vurgulamak istedik.

**Gereçler ve Yöntem:** Mart 2016 ile Kasım 2017 arasında yapılan 355 elektrofizyolojik işlemden Transjugular venöz yaklaşım gerçekleştirilen 10 kateter ablasyon işlemi geriye dönük olarak incelendi. Tüm hastalarda EnSite 3D elektro anatomik haritalama ve sınırlı floroskopi kullanıldı.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 15 ± 2.4 yıl (12-18), ve 6'sı(%60) erkekti. Altı hastada femoral ven yaklaşımı ile ablasyon prosedürleri daha önce yapılmıştı ve başarısızlık veya nüks nedeniyle prosedürlerin tekrarlanması gerekti. Bu hastalarda işlem süresi, transjugular yaklaşımla 175 ± 75 dakikadan (105-280) 112 ± 21 dakikaya (96-143) düşürüldü. Hastaların elektrofizyolojik özelliklerine baktığımızda 9/10 hastada AP vardı ve bir hastada fokal atriyal taşikardi vardı. AP'lerden biri Mahaim yolu idi. Ablasyon lokalizasyonları sırasıyla 7/10 ve 3/10 hastalarda sağ anterior ve sağ anterolateraldi. Ortalama işlem süresi 145 ± 50 (64-220) dakikaydı ve floroskopi süresi 2.7 ± 3 (0.5-9) dakika idi. Transjugular yaklaşımı ile tüm RF ablasyonları başarılı (% 100, 10/10) idi. Hastaların ortalama izlem süresi 5 ± 4.6 (2-18) aydı ve nüks görülmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Femoral yol ablasyonunda uzun kılıflar kullanıldığında bile sağ anterior ve anterolateral bölgeler kateterin stabilizasyonu açısından en zor alanlardır. Bu bölgelerdeki ablasyon girişimleri kısmi başarı, sık tekrarlama ve yüksek komplikasyon oranlarına sahiptir. Bu çalışma, transfemoral yaklaşımın başarısız olduğu veya nüks ettiği sağ anterior ve anterolateral bölgede yer alan ablasyon odakları için, transjugular yaklaşımın etkili bir alternatif olarak akıldaki tutulması gerektiğini vurgulamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** pediyatrik, supraventriküler taşikardi, transjuguler yaklaşım

## [S 015]

### Çocuklarda Hipertrofik Kardiyomyopatinin Aritmik Özellikleri ve Risk Değerlendirmesi; Tek Merkez Deneyimi

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Fatma Şengül<sup>1</sup>, Pelin Ayyıldız<sup>2</sup>, Okan Akıncı<sup>2</sup>, Mustafa Güneş<sup>3</sup>, Sertaç Haydın<sup>3</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, İstanbul  
<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Hipertrofik kardiyomyopati (HCM), adolesan ve genç erişkinlerde ani kardiyak ölümlerin (SCD) en sık nedenidir. Yetişkinlerde HCM'nin aritmik özellikleri hakkında geniş seriler olmasına rağmen, ülkemizdeki ve çocukluk çağındaki veriler sınırlıdır. Bu çalışmada merkezimizde izlenen pediatrik HCM hastalarını farklı açılardan değerlendirdik.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2010 -Ağustos 2017 tarihleri arasında 120 pediatrik HCM hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, invaziv ve noninvaziv tanılama test bulguları, tedavi ve takip sonuçları değerlendirildi. ICD'si olan ve kötü prognozlu seyreden hastalar geriye doğru tarandı ve diğer hastalardan farklı olan özellikleri belirlemeye çalışıldı. Geleneksel risk faktörleri yanı sıra; SCD açısından risk taşıyan hastaların seçilmesine yardımcı olabilecek yeni risk faktörleri bulunmaya çalışıldı.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 8.2 ± 5.9 yıl (0.05-21) ve % 64.2 erkekti. Hipertrofi, depolarizasyon ve repolarizasyon kriterleri dışında, elektrokardiyografik olarak en sık rastlanılan bulgu, ventriküler erken vuruydu (n=12,%10). Ekokardiyografik olarak, çoğunlukta (% 51.2) konsantrik tipte hipertrofi ve 26 hastada (% 22) obstrüksiyon (LVOTO) vardı. İzlemede 24 hastaya(14 transvenöz, 10 epikardiyal) implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör (ICD) implantasyonu yapıldı. Bunlardan ikisi sekonder koruma için yerleştirildi. ICD'ye bağlı komplikasyonları 7 (% 29) hastada görüldü. Ortalama 23.0 ± 22.5 aylık takip süresi boyunca 3 (% 2.5) hasta kaybedildi. Danon sendromlu iki hasta kalp yetmezliği ve kontrolsüz VF atakları sonucu kaybedilirken, Noonan Sendromlu bir hasta ise postoperatif dönemde kaybedildi. Üçünde de ICD yoktu. İyi ve kötü prognostik seyirli hastalar arasında QT uzaması, sol atriyum boyutları, preekstasyon varlığı ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu açısından anlamlı farklılık vardı.

**Tartışma ve Sonuç:** HCM toplumda görece yaygın ve ani kardiyak arreste/ölüme neden olabildiği için de önemli bir hastalıktır. Hem ani kardiyak arrest hem de ICD ile ilişkili komplikasyonları önlemek adına ICD implantasyonu için doğru hasta seçimi önemlidir. Özellikle pediatrik hastalarda bilinen risk faktörlerine ek yeni risk faktörler saptanmaya çalışılmaktadır. Bizim çalışmamızda bu modifiye faktörlerden bazılarının prognoz üzerine etkili olduğu düşünülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aritmi, hipertrofik kardiyomyopati, pediyatrik, risk faktörü

## [S 016]

### Mersin İli Sağlıklı Okul Çocuklarında EKG Tarama Projesi: Anormal EKG Sonuçları Tanımlayıcı Mı?

Derya Karpuz<sup>1</sup>, Abdullah Özyurt<sup>2</sup>, Dilek Giray<sup>1</sup>, Olgu Hallıoğlu<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji Ünitesi, Mersin  
<sup>2</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Ünitesi, Mersin

**Giriş-Amaç:** Elektrokardiyografi (EKG) kardiyovasküler hastalıkların, ritim-iletim bozukluklarının tanısında kullanılan noninvaziv ve uygulanması kolay bir yöntemdir. Ancak, pediatrik EKG'lerin normal veya referans değerlerine ilişkin veriler ve anormal EKG kayıtlarıyla kalp hastalığı sıklığına ait bilgiler mevcut literatürde yetersizdir. Bu çalışmada okul çocuklarında anormal EKG sonuçlarıyla kalp hastalığı ilişkisinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmaya Mersin Üniversitesi, Mersin Büyükşehir Belediyesi, Mersin İl Sağlık Müdürlüğü ve Mersin İl Milli Eğitim Müdürlüğü'nün katılımı ile 20.000 çocuğun hedeflendiği ortak proje (Minik Kalpler) kapsamında, Ocak-Ekim 2017 tarihleri arasında ilköğretim okullarında EKG taraması yapılan 7479 çocuk (7-11 yaş) alındı. Tüm çocukların 12-derivasyonlu EKG kayıtları analiz programına işlenerek (Marquette 12SL, MAC 2000, GE), 3 deneyimli pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi. EKG kayıtlarında hastaların yaşına göre anormallik saptanan çocuklar, kalp hastalıkları açısından ekokardiyografi ve gerekirse Holter EKG ile değerlendirildi.

**Bulgular:** 7459 çocuğun EKG kayıtları değerlendirildiğinde, 1159'unun (%15.53) patolojik özellik gösterdiği izlendi. Patolojik EKG'si olan çocukların 650'si ekokardiyografik olarak değerlendirildi. Bu çocukların %2.76'sında majör kardiyak patoloji (VSD:2, ASD: 6, PAPVD+ASD: 1, PDA: 4, AK: 1, kardit:2) saptandı. Major kardiyak patolojisi olan hastalar transkateter ve/veya cerrahi yöntem ile tedavi edildi. Çocukların %28'inde minör kardiyak patoloji (MVP, MY, eser AY, TY, PFO) saptandı. Çocukların Holter EKG kayıtları incelendiğinde; 19 hastada (%2.92) aritmi saptandı. Bunlardan 11 çocukta (%1.69) çocukta 1. derece ve Wencebach blok izlendi. Bir çocukta Wolf-parkinson-white sendromu izlendi ve ablasyon tedavisi uygulandı. Yedi çocukta (%1.07) uzun QTc (450-500 ms) izlendi ancak semptom yoktu.

**Tartışma ve Sonuç:** Sağlıklı çocuklarda yapılan EKG taraması ile majör anomaliler %2.76 ve aritmiler %2.92 oranında saptanmıştır. Özellikle lisanslı spor katılımının arttığı günümüzde en azından spor öncesi EKG taramasının yararlı olabileceği düşünülmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Elektrokardiyografi, kardiyovasküler hastalıklar, ritim-iletim bozuklukları



## [S 017]

### Fetal Aritmi: İnutero Tedavi ve Postnatal Sonuçlarımız

#### Öykü Tosun

Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Fetal aritmi görülme sıklığı %1-2 arasında değişmektedir. En sık görülen fetal aritmiler iyi huylu atriyal ekstrasistoller olup bunu supraventriküler taşikardi (SVT) izlemektedir. Süreklilik arz eden SVT non-immun hidrops fetalis, prematür doğum ve perinatal mortalitenin en önemli sebebidir. Tedavide esas amaç sinüs ritmine dönüş sağlamak ve ya ventriküler disfonksiyonu önlemek ya da geri döndürmek için kalp hızını azaltmak olmalıdır.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2017-Ocak 2018 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji polikliniğine fetal ekokardiyografik çalışma için yönlendirilen 150 adet gebe retrospektif olarak tarandı. 34 gebede fetal aritmi saptandı

**Bulgular:** Selim atriyal ekstrasistol saptanan 23 adet vakada ekstrasistol spontan düzeldi. 1 vakada 1. Derece AV blok tespit edildi ve gebeliğin ilerleyen dönemlerinde tam ya da ileri derecede AV blok izlenmedi, kalp hızı normal sınırlarda seyretti. Postnatal 1. ayın sonunda ritm normal sinüs ritmi idi. 10 hastadan 5 tanesinde 30 saniye uzun süren kalp hızı 240-260 arasında seyreden kısa RP mesafeli SVT tespit edildi ancak hidrops fetalis ve ventrikül disfonksiyonu izlenmedi. Hastalar digoksin tedavisine yanıt verdi ve postnatal aritmi izlenmedi. 5 hastada hidrops fetalis ve uzun RP mesafeli SVT tespit edildi. Bu vakalarda flekainid ve sotalol kombinasyonu ile 48 saat içinde sinüs ritmi sağlandı ve kısa süre içinde hidrops bulguları geriledi. Tüm hastalar sinüs ritminde ve sağlıklı olarak doğdu ve takip edilmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** En sık fetal aritmi sebebi tedavi gerektirmeyen selim atriyal ekstrasistol olmasına rağmen hidrops fetalis'e yol açabilecek önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olan SVT'ler uygun tedavi ile kontrol altına alınabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Fetal, Aritmi, postnatal

## [S 018]

### Çocukluk Çağı İdiopatik Ventriküler Aritmilerde Sınırlı Floreskopi ve Elektroanatomik Mapping Sistemiyle Ablasyon Tecrübemiz

**Sevket Ballı,** Orhan Bulut, İlker K Yücel, Taliha Öner, Emine H Yılmaz, Selma O Ergin, Gökmen Akgün, Ahmet Çelebi

SBÜ Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** İdiopatik ventriküler aritmiler yapısal olarak herhangi bir kardiyak anomalisi olmayan hastalarda gözlemediğimiz aritmilerdir. Sık ventriküler ektoopi, ventriküler taşikardi, eforla ventriküler aritmi sıklığında artış kardiyak dilatasyon ve fonksiyon bozulmasına yol açmaktadır. Antiaritmik tedavi çoğunlukla işe yaramamakta ve ablasyon tercih edilmektedir. İdiopatik ventriküler aritmiler sınırlı floreskopi ve 3 boyutlu haritalama kullanılarak yüksek başarı oranlarıyla ablasyon yapılabilir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2016 Şubat 2018 tarihleri arasında başvuran 26 hasta çalışmamıza dahil edildi. İyon kanal defekti ve kardiyomiyopati, miyokardit ve konjenital kalp hastalığına bağlı ventriküler taşikardiler ekarte edildi. Hastaların ekokardiyografisi normaldi. Antiaritmik ilaçlar elektrofizyolojik çalışma öncesi 5 yarılanma süresi öncesi kesildi. Tüm işlemler Ensite NavX sistemi yanı sıra gerektiğinde konvansiyonel skopi eşliğinde yapıldı. Kateterler sağ atriyum, sağ ventrikül, koroner sinüse Ensite sistemi yardımıyla yerleştirildi. İşlem öncesi tüm hastalara temel elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Aortik kasp ablasyonları işlem öncesi ve sonrası aort kökük enjeksiyonu yapıldı. Tüm hastalar 7F 4mm RF ablasyon kateteri kullanıldı. Yarım saat bekleme sonrası semptomatik ajanlara rağmen VES(ventriküler ekstrasistol) izlenmeyen, taşikardi uyanılmayalar başarılı kabul edildi. Taburculuk öncesi olası kapak yetersizliği, perikardiyal efüzyon açısından ekokardiyografi yapıldı.

**Bulgular:** Hastaların yaşı ve kilosu medyan 13 yaş ( 7-18), medyan 46 kg ( 21-80), cinsiyet 6 kız/ 20 erkek idi. 9 hasta RVOT(sağ ventrikül çıkım yolu) kökenli VES, 3 hasta aortik cusp orijinli VES, 3hasta aortik kasp orijinli nonsustained VT, 2hasta sustained RVOT VT, 8hasta posterior fasiküler, 1hasta anterio fasiküler VT ablasyonu işlemi uygulandı. Hastalarda ortalama VES sıklığı %22(%18-50). Sadece VES'leri olan 3 hastada kardiyak fonksiyon bozukluğu ve sol ventrikül dilatasyonu vardı, 4'ünde eforla artış saptanmıştı. Prosedür süresi 155 dakika ( 92-195 dakika) idi. Sağ ventrikül işlemlerinde floreskopi uygulanmadı. Ortalama floreskopi süresi 8 dakika ( 5-11) idi. Bütün hastalarda 7 Fr, 4mm radyofrekans kateteri kullanıldı. Akut başarı % 92 idi. VES'leri olan bir hasta epikardial düşünülerek işleme son verildi, RVOT kökenli VT si olan bir hastada işlem başarısızdı. Major komplikasyona rastlanılmadı. Takip süresi 8 ay ( 3-24 ay) idi. Fasiküler taşikardisi olan bir hasta da 1 yıl sonra nüks oldu ve tekrar başarılı işlem uygulandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda idiyopatik ventriküler taşikardi ablasyonu sınırlı floreskopi ve 3 boyutlu haritalama sistemi kullanılarak yüksek başarı oranları ile güvenli yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** ablasyon, sınırlı floreskopi, ventriküler aritmi

## [S 019]

### Devlet Hizmet Yükümlülüğü Kapsamında Kurulan Konjenital Kalp Cerrahisi Programı: Organizasyon ve Klinik Sonuçlar

**Mehmet Bıçer<sup>1</sup>, Abdullah Can<sup>2</sup>, Figen Öztürk<sup>2</sup>, Okan Yurdakök<sup>3</sup>, Oktay Korun<sup>3</sup>, Mehmet Dedemoğlu<sup>3</sup>, Fatih Özdemir<sup>3</sup>, Murat Çiçek<sup>3</sup>, Ahmet Şaşmazel<sup>3</sup>, Numan Ali Aydemir<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, Erzurum

<sup>2</sup>Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Bölümü, Erzurum

<sup>3</sup>Dr. Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışma devlet hizmet yükümlülüğü kapsamında, Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesinde bağımsız bir Konjenital kalp cerrahisi ünitesinin kurulmasını, kurulması esnasındaki tecrübeleri ve klinik sonuçlarını anlatmayı amaçlamaktadır.

**Gereçler ve Yöntem:** 1 Haziran 2017 ve 13 Şubat 2018 tarihleri arasında operasyonlarına başlayan kliniğimizin sonuçları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalar ilgili risk sınıflandırması 'Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1)' ve 'The Aristotle Basic Score' sistemlerine göre değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Kliniğimiz operasyonlarına bir adet atanmış yerleşik cerrah tarafından başlamıştır. Bu esnada kliniğimiz, Dr. Siyami Ersek E.A. Hastanesi Pediatrik Kalp Cerrahisi Kliniği tarafından 'süpervizör' hastane statüsünde desteklenmiştir. Yaklaşık 8 aylık zaman diliminde 45 hasta kliniğimiz tarafından opere edildi. 19 hasta yenidoğan(42.2%), 13 infant(%28.8), 13 çocuk(%28.8) yaş grubunda hasta idi. Klinik mortalitemiz 5 (%11) hasta idi. RACHS-1 sınıflamasına göre hastalarımızın 3 tanesi (6.6%) risk 1. seviye, mortalite 0; 18 tanesi (%40) risk 2. seviye, mortalite 1(%5.5); 15 tanesi (%33.3) risk 3. seviye, mortalite 2(%13); 8 tanesi (%17.7) risk 4. seviye, mortalite 1(%6.7); 1 tanesi (%2.2) risk 6. seviye 1 mortalite(%100) idi. Bu değerler, yüksek volümlü referans bir hastanenin 2013 tarihinde yayınladığı rakamlarla uyumluluk göstermektedir.

Kliniğimiz ilk 7 hastasını erişkin kalp ve damar cerrahisi yoğun bakım ünitesinde takip etmiştir, daha sonra opere edilen hastalar, sonradan kurulan 3 yataklı müstakil yoğun bakım ünitesinde takip edilmiştir. Takip edilen tüm çocuk yandal klinikleri konsültan olarak eşlik etmiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** Konjenital kardiyovasküler merkezler, anestezi hekimleri, pediatrik kardiyoloji uzmanları, intensivistler, hemşireler, perfüzyonistler ve cerrahların uyumlu takım çalışması ve klinik teknik yeterlilik ile anlamlı sonuçlar alınır. Günümüz politikası gereği mezun pediatrik kalp ve damar cerrahları, konjenital kardiyovasküler merkezler kurmak üzere devlet hizmet yükümlülüğü kapsamında çeşitli hastanelere gönderilmektedir. Fakat bu kritik kliniklerin kurulumunun herhangi bir plan ve program dahilinde olmadığını izlenimi edilmektedir. Bu noktada başarılı sonuçlar almak için kişilerin bireysel çabaları ön plana çıkmaktadır. Yeni uzman olacak doktorların kliniklerini kurarlarken, yönetimlerinin mutlak desteklerini almalı, herhangi bir teknik yetersizlik ile operasyonlarına başlamamaları, süpervizör bir hastane belirlemeleri ve diğer klinikler ile mutlak uyum sağlamaları, dikkat etmeleri gereken noktalar.

**Anahtar Kelimeler:** konjenital kalp cerrahisi, klinik sonuçlar, pediatri

## [S 020]

### Fallot Tetralojisi Tanısı ile Opere Edilen Hastaların Erken ve Geç Dönem Sonuçları; Tek merkez deneyimi

**Murat Sürücü<sup>1</sup>, N. Kürşad Tokel<sup>2</sup>, İlkyay Erdoğan<sup>2</sup>, Birgül Varan<sup>2</sup>, Murat Özkan<sup>3</sup>, Melike Kılıç<sup>2</sup>, Sait Aşlamacı<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>SBÜ. Diyarbakır Gazi Yaşargil EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

<sup>2</sup>Bağkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

<sup>3</sup>Bağkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

**Giriş-Amaç:** Fallot tetralojisi siyanotik doğumsal kalp hastalıklarının en sık görülen formu olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının % 5-7 sini oluşturur. Tedavi edilmediği takdirde çok yüksek bir ölüme hıza sahip olup, 10 yıllık sağkalım yalnızca % 24' tür.

Bu çalışmanın amacı Fallot tetralojisi hastalarında postoperatif dönemde morbidite, mortalite ve izlem sonuçlarını etkileyen faktörleri analiz etmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Fallot tetralojisi (TOF) tanısı alan ve 2000 - 2017 yılları arasında cerrahi girişim uygulanan 603 hasta çalışmaya alındı. Veriler hasta dosyaları retrospektif olarak taranarak, ekokardiyografi, ameliyat ve kateterizasyon raporları ve doktor notlarından elde edildi. Cerrahi öncesi ve sonrası; cinsiyet, ameliyat sırasında yaş, takip süresi, transtorasik ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile elde edilen veriler, cerrahi yaklaşımlar, postoperatif mortalite oranı ve kardiyak olayların ortaya çıkışı değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların tanı anında yaşı median 1 ay ( 0 - 108 ay ), ameliyat zamanında 19 ay ( 1 ay - 32 yaş ) bulundu. Ameliyat öncesi kliniğe başvuru şikayetleri; 341 hastada fizik muayenede üfürüm duyulması, 181 hastada morarma, 17 hastada senkop, 2 hastada göğüs ağrısı, 9 hasta antenatal tanılı idi. Postoperatif dönemde yoğun bakım ünitesinde kalış süresi ortalama 4.4 ± 6 gün, ortalama hastanede kalış süresi 9.5 ± 7.9 gün idi. İzlem süresi 5.1 ± 5 yıl ( 1 ay - 17 yıl ) idi. Postoperatif ekokardiyografide 184 hastada ağır pulmoner yetersizlik mevcut olup, pulmoner gradient ortalama 18.7 ± 10 mmHg ( 2 - 65 mmHg ) idi. Postoperatif pulmoner kapak yetmezliği ve rezidüel pulmoner stenoz derecesinin yoğun bakım ünitesi ve hastanede kalış sürelerini etkilemediği görüldü. Ameliyat sonrası izlemde 55 hastada pulmoner kapak replasmanı, 3 hastada aort kapak replasmanı yapıldı. 8 (%1.3) hastaya kalıcı kalp pili takıldı. Erken dönemde (postoperatif < 30 gün) mortalite % 3 oranında görülürken, geç dönemde %2 oranında mortalite olduğu görüldü.

**Tartışma ve Sonuç:** Total düzeltme düşük ölüm oranları ile her yaşta gerçekleştirilebilmektedir. Bununla birlikte, ameliyat sonrası dönemde yeniden ameliyat veya yeniden girişim oranları nispeten yüksek olup hastaların düzenli olarak takip edilmesi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi, mortalite, tam düzeltme, palyasyon



**[S 021]****Tek Aşamada Hipoplastik Aortik Arkus ve Ventriküler Septal Defekt (VSD) Tamiri Güvenli midir?**

Okan Yurdakök, Oktay Korun, Numan Ali Aydemir

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Hipoplastik Aortik Arkus ve Ventriküler septal defekt olgularının optimal tamiri halatartışmalıdır. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde son yıllarda uygulanan vakalarda daha sık gerçekleştirilen tek aşamalı tamirin sonuçlarını incelemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** 2008 ve 2018 yılları arasında kliniğimizde sternotomi yoluyla tek aşamalı tamir yapılan 144 adet hipoplastik aortik arkus ve Ventriküler septal defekt (VSD) olgusu incelendi. Basit koarktasyon olguları ve komplike intra-ekstra kardiyak anomali hastalar da çalışma dışında bırakıldılar. Hastalardan 92'si erkek ve ameliyat sırasındaki ortalama yaş 35 gündü. (2 gün-1 yıl 2 ay aralığında) Kliniğimizde ameliyat tekniği olarak özellikle son yıllarda tercihen selektif antegrad serebral perfuzyon tekniği kullanılıyor. Ortalama ağırlık 3.5 kilogramdı. (2.1-5.6 aralığında)

**Bulgular:** 2008-2012 yılları arasında yapılan 32 hastada 11 mortalite (11/32, %34), 2013-2015 yılları arasında yapılan 53 hastada 14 mortalite (14/53, %26), 2016-2018 yılları arasında yapılan 59 hastada 9 mortalite (8/59, %13) görüldü. Prematurite, düşük doğum ağırlığı mortalitede etkin faktörler olarak tespit edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Hipoplastik arkus tamiri esliğinde VSD kapatılması; yüksek teknik, bilgi ve beceri birikimi gerektiren komplike operasyonlardır. Kliniğimizde de artan tecrübe esliğinde son yıllarda tek aşamalı cerrahi ilk tercih olarak kullanılmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Aortik ark, hipoplastik arkus aort, ventriküler septal defekt

**[S 022]****Ekstrakardiyak Fontan Ameliyatı Erken Dönem Mortalitesinde Anlamlı Azalma: Değişen Klinik Yaklaşımımız**

Oktay Korun, Murat Çiçek, Numan Ali Aydemir

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Ekstra kardiyak Fontan ameliyatı klinik uygulamamızda 2004'ten bugüne kadar klinik sonuçları etkileyen bazı önemli değişiklikler yapıldı. Bunlar rutin fenestrasyon açılması, pulmoner arter rekonstrüksiyonunun daha liberal uygulanması, postoperatif yönetimde problemlerli hastalarda erken anjiyografik tanı ve tedavi sayılabilir. Bu çalışmanın amacı ekstrakardiyak Fontan ameliyatının gerek cerrahi detayları gerekse postoperatif yönetimiyle ilgili klinik pratikle ilgili yapılan bu değişikliklerin postoperatif erken dönem sonuçlara yansımaları değerlendirmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Hastane veri tabanında kayıtlı, Fontan ameliyatı yapılmış tüm hastalar retrospektif olarak tarandı. Hipoplastik sol kalp sendromu tanısıyla ameliyat edilen hastaların yanısıra lateral tünel, intra-ekstra kardiyak Fontan, Kawashima ameliyatı ve inferior vena kava - azygo sven yönlendirilmesi yapılan hastalar analize dahil edilmedi.

**Bulgular:** Mayıs 2004 - Şubat 2018 arasında fonksiyonel tek ventrikül tanısıyla ekstra kardiyak Fontan ameliyatı yapılmış 159 hasta bulundu. Ortalama yaş  $7,2 \pm 4,3$  olan popülasyonun kız/erkek oranı 81/78 olarak hesaplandı. Analize dahil edilen tüm hastalar kardiyopulmoner baypas altında ekstrakardiyak Fontan ameliyatı yapılmış olan hastalardı. Hastane mortalitesi toplam %7,5 olup ilk 50 hastada %14, son 50 hastada %2 olarak hesaplandı. Hastane mortalitesi ve yıllar arasında anlamlı negatif korelasyon saptandı. ( $r=0,159$ ,  $p=0,045$ ). Yıllar içinde ameliyat yaşında anlamlı değişiklik olmadığı ( $p=0,651$ ) gözlenirken fenestrasyon uygulamasının yıllar içinde arttığı ( $r=0,627$ ,  $p<0,01$ ) görüldü. Fenestrasyon uygulanan hastaların hastane mortalitesi (%2,3), fenestrasyon uygulanmayan hastalara göre (%16,7) anlamlı düşük bulundu ( $p<0,01$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmanın sonuçları kliniğimizde ekstrakardiyak Fontan ameliyatının hastane mortalitesinde yıllar içinde anlamlı düşüş olduğunu göstermektedir. Aynı dönemde fenestrasyon uygulamasında da artış görülmüş olup fenestrasyon açılan hastalar daha az mortal seyretmiştir. Bu etkinin yalnızca fenestrasyon uygulamasının değil aynı dönemde yapılan diğer klinik değişikliklerin de etkisiyle gerçekleştiği görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Ekstrakardiyak fontan, fontan sirkülasyonu, tek ventrikül

**[S 023]****21 Günden Büyük Bebeklerde İntakt Ventriküler Septumlu Büyük Arter Transpozisyonu İçin Arterial Switch Operasyonu**

Okan Yıldız<sup>1</sup>, Erkut Öztürk<sup>2</sup>, İsmihan Selen Onan<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>2</sup>, Serhat Bahadır Genç<sup>1</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Üç haftadan büyük, intakt ventriküler septumlu (IVS) Büyük Arter Transpozisyonu'na (TGA) cerrahi yaklaşım tartışılmalı bir konudur. Bu hasta grubunda yapılan primer arteriyel switch operasyonunun (ASO) başarılı sonuçları bildirilmiştir. Çalışmamızda d-TGA ve IVS tanıılı 21 günden büyük infantlarda uyguladığımız primer ASO'ların cerrahi sonuçları değerlendirmeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2010 - Aralık 2017 tarihleri arasında, 21 günden büyük bebeklerde intakt ventriküler septumlu büyük arter transpozisyonu için ASO yapılan toplam 22 hasta (13 erkek, 9 kız; ort. yaş 44 gün; dağılım 22-900 gün) geriye dönük olarak incelendi. Komplike transpozisyonu olan (VSD ve / veya pulmoner stenozlu) hastalar ve tek ventrikül fizyolojisi çalışmaya dahil edilmedi. Demografik ve ekokardiyografik (EKO) özellikler, kardiyak kateterizasyon bulguları kaydedildi. Ameliyatların zamanlaması ve seyri, yoğun bakım ünitesindeki postoperatif sorunlar ayrıntılı olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Operasyonun medyan yaşı 44 gün (dağılım 22-900 gün), medyan kilo 4 kg (aralık 2.3-11 kg) idi. 11 hastada şiddetli siyanoz ( $SO_2 \leq \% 70$ ), 16 hastada PGE1 infüzyonu, 7 hastada başlangıçta mekanik ventilasyon desteği mevcuttu. Daha önce 7 hastada balon atriyal septostomi yapılmıştı. 10 hastaya preoperatif kardiyak kateterizasyon uygulandı. Ameliyat sonrası 15 hasta sternum açık olarak yoğun bakım ünitesine nakledildi. Mekanik ventilasyon, yoğun bakım ünitesi ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 5 (dağılım 2-33) gün, 9,5 (dağılım 3-48) gün ve 16 (dağılım 7-57) gün idi. 3 hasta postoperatif, 1 hasta preoperatif ekstrakorporeal yaşam desteğine ihtiyaç duydu. Mortalite olmadı. Ameliyat öncesi EKO IVS-sol ventrikül geometrisine göre hastalar 3 tipe ayrıldı. Tip I: Sağ ventriküle bombe IVS (9 hasta), Tip II: düzleşmiş IVS (7 hasta), tip III: sol ventriküle bombe IVS (muz şekli) (6 hasta).

**Tartışma ve Sonuç:** Ayrıntılı bir değerlendirmeden sonra, 21 günden büyük bebeklerde intakt ventriküler septumlu büyük arter transpozisyonu için ASO güvenle yapılabilir. Preop dikkatli hasta değerlendirmesini takiben etkin ve uygun bir postoperatif yoğun bakım ile mortalite ve morbidite azaltılabilir. Bunların yanısıra bu hasta grubunda postoperatif mekanik destek ihtiyacı olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Arterial switch operasyonu, intakt ventriküler septumlu büyük arter transpozisyonu, 21 günden büyük bebekler

**[S 024]****Transanuler Yama ile Tam Düzeltme Uygulanan Fallot Tetralojisi Hastalarında Monokusp Oluşturma Yöntemlerinin Karşılaştırılması**

Bahar Temur<sup>1</sup>, Selim Aydın<sup>1</sup>, Dilek Suzan<sup>1</sup>, Barış Kırat<sup>2</sup>, İbrahim Halil Demir<sup>3</sup>, Ersin Ereğ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon AD, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Fallot tetralojisi (TOF) tanıılı hastaların büyük çoğunluğunda transanüler yama ile tamir gerekmektedir. Transanüler yama gereken hastalarda pulmoner monokusp oluşturulması yöntemi, pulmoner yetersizliği azaltarak, sonuçlara olumlu katkı sağlayabilir. Bu çalışmanın amacı transanüler yama ile tam düzeltme ameliyatı uygulanan hastalarda, pulmoner monokusp kapak oluşturma yöntemlerinin karşılaştırılmasıdır.

**Gereçler ve Yöntem:** Hastanemizde 2014-2018 yılları arasında Fallot tetralojisi tanıılı 50 hastaya transanüler yama içerisine monokusp oluşturularak tam düzeltme operasyonu yapıldı. Hastaların ortanca yaşı 12 aydı (7-72 ay). Bu hastalar üç gruba ayrıldı. İlk grupta (grup 1, n:15) transanüler yamanın altını örten, tek bir perikardiyal monokusp (standart yöntem) kullanıldı. İkinci grupta (grup 2, n:16) daha geniş bir perikardiyal monokusp, yamanın serbest olan orta kısmı, pulmoner arter posterioruna tek bir dikişle tutturuldu (Noon tekniği). Üçüncü grupta (grup 3, n:19) ise yine Noon tekniğiyle politetrafloretilen (PTFE) membran kullanılarak monokusp oluşturuldu. Hastaların taburcu olmadan önceki ve son kontrollerindeki ekokardiyografi sonuçları incelendi. **Bulgular:** Grup 1'de mortalite %13,3 (n:2), grup 2'de mortalite %6,25 (n:1) iken grup 3'te mortalite gözlenmedi. Gruplar arasında kardiyopulmoner bypass ve aort klemp süreleri benzerdi. Hastaların yoğun bakım kalış süreleri benzerdi, ancak hastane kalış süreleri grup 1'de daha fazlaydı. Ortalama takip süreleri sırasıyla 11,3±11,6 ay; 8,25±7,3 ay ve 3,8±2,9 ay idi. Pulmoner yetersizlik görülme oranları tablo 1'de verilmiştir. Hastaların hiçbirinde önemli pulmoner gradient ölçülmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Transanüler yama ile tamir gerektiren TOF hastalarında, normalde kaçınılmaz olarak gelişen serbest pulmoner yetersizlik, monokusp oluşturma yöntemleri ile erken ve orta dönemde önemli ölçüde engellenebilir. Monokusp oluştururken Noon tekniği tercih edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi, monokusp, pulmoner yetersizlik, transanüler yama

**[S 025]****Redo Fontan Operasyonlarında Periferik Kanülasyon Deneyimlerimiz**

Burak Arkan<sup>1</sup>, Emin Can Ata<sup>1</sup>, Yahya Yıldız<sup>2</sup>, Korhan Erkanlı<sup>1</sup>, Halil Türkoğlu<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Kardiyopulmoner bypass (CPB) için kullanılan santral kanülasyon tekniği pediatrik reoperasyon vakalarında, daha önceki ameliyatlara bağlı oluşan yapışıklıklar nedeni ile çok fazla miktarda kan kaybına ve sağ ventrikül, aorta gibi organların yaralanması sonucu hayati risklere yol açmaktadır. Periferik kanülasyon tekniği ise sternotomi yapılmadan CPB'nin başlatılması, kan kaybının önlenmesi ve kalbi dekomprese ederek sternotomi sırasında oluşacak hasarı önleme açısından büyük öneme sahiptir. Bu çalışmada kendi kliniğimizde kullandığımız bu teknik ile ilgili deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2013 ve ocak 2018 tarihleri arasında kliniğimizde toplam 5 tane pediatrik redo Fontan hastası periferik kanülasyon tekniği ile ameliyat edildi. Hastaların ortalama yaşı 4.7 yıl (min. 4, max. 6 yıl) ve tamamı erkekti. Periferik kanülasyon için femoral arter ve ven, gerektiğinde internal juguler ven kullanıldı. Internal juguler ven kanülasyonu için Medtronic DLP 17F, femoral arter kanülasyonu için Medtronic DLP 16F, femoral ven kanülasyonu için ise Edwards 18F kanüller kullanıldı. Kanülasyon öncesi, kanülasyon yapılacak olan damar çapları ultrasonografi (USG) ile incelendi. Hastaların tamamı CPB altında ameliyat edildi.

**Bulgular:** Ortalama CPB süresi 167 dakika, ortalama kros klemp süresi ise 133 dakikadır. Bir hasta kros klemp konulmadan ameliyat edildi. Ortalama yoğun bakım ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi. Operasyona bağlı mortalite ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi. Operasyona bağlı mortalite ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi. Operasyona bağlı mortalite ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi. Operasyona bağlı mortalite ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi. Operasyona bağlı mortalite ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 1.2 gün ve 7.7 gün idi.

**Anahtar Kelimeler:** Fontan, kardiyopulmoner bypass, periferik kanülasyon, reoperasyon

**[S 026]****Pulmoner Arter Dal Darlıklarında Cutting Balon Kullanımı: 5 Yıllık Tek Merkez Deneyimi**

Mustafa Orhan Bulut, Selma Oktay Ergin, İlker Kemal Yücel, Neslihan Kiplapınar, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Gökmen Akgün, Ahmet Çelebi  
Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Cerrahi sonrası gelişen pulmoner arter stenozlarında (BPS) cutting balonlar yüksek basınçlı balonlara dirençli lezyonlarda bile etkili ve göreceli olarak daha küçük uzun kılıflarla çalışmasından dolayı gelişmekte olan damarlarda bir avantaj olarak görülmektedir. Bu çalışmamızda BPS'a sahip olgularda cutting balon anjiyoplasti (CBA) deneyimimiz sunulması amaçlanmıştır.

**Metod:** Hastanemizde 2012-2017 yılları arasında yaşları medyan 24 ay (4 ay-22 yaş), tartıları ortalama 19.1 kg (6 -68 kg) olan 26 olguya BPS nedeniyle CBA uygulandı. Tüm hastalara diyagnostik kateterizasyon yapılarak sağ ventrikül (RV) ve aort basınç kayıtları, RV/LV basınç oranları, en dar PA lümen çapı (MLD) ve etkilenmemiş normal damar çapı (NVD) ölçümleri kaydedildi. Olası PA rüptüründen kaçınmak adına aşamalı balon dilatasyonu benimsendi, CB seçiminde MLD ve NVD ölçümleri dikkate alınarak; sonrasında optimal ölçüde düşük basınçlı balon (LPBA) uygulandı; RV/LV basınç oranı >0,5 ise yüksek basınçlı balona (HPBA) geçildi. İşlem başarısı olarak MLD'de %50 den fazla artış, RV/LV basınç oranı < 0.66 ve RV basıncının <60 mm/Hg olması kriter olarak belirlendi.

**Bulgular:** 26 olgunun 13'ü Jatene operasyonu, 5'i TOF tamiri, 4'ü Pulmoner atrezi nedeni ile unifokalizasyon uygulanmış, biri Glenn prosedürü, ikisi trunkus tamiri ve biri de ALCAPA operasyonu geçirmişti. Toplam 41 damara CBA uygulandı; 7'i sağ pulmoner arter (RPA), 4'ü sol pulmoner arter (LPA) ve 15 olguda da bilateral CBA yapıldı. RV basıncı ortalama 87.8 ± 21.6 mm Hg iken 56 ± 18.8 mmHg'ye, MLD değeri ortalama 5.8 ± 2.8 mm iken 11.9 ± 4.7 mm'ye yükseldi. Damar çapında artış ve basınç gradyentinin düşürülmesi gözönüne alındığında 20 olguda (%76) CBA etkili, altı olguda (%24) ise suboptimal (Tümül Jatene sonrası supervalvar PS'in eşlik ettiği olgular) idi. İşlem sırasında bir olguda aorta-RPA arasında fistül gelişti ve perkütan kapama sonrası ciddi rezidü nedeniyle cerrahiye verildi. Bir olguya başarılı CBA dilatasyonu sonrası stent implante edildi. İzlem süresince (ortalama 24 ay) supervalvar darlığın BPS'a eşlik ettiği suboptimal olan 6 olgu cerrahiye verildi. İşlemi etkin olgulardan yalnızca ikisine restenoz nedeniyle HPBA yapıldı.

**Sonuç:** CBA cerrahi sonrası ve özellikle Jatene sonrası supervalvar PS ile birlikte olmayan olgulardaki BPS'da oldukça etkindir ve pulmoner artere stent implantasyonu için olguları uygun yaşa taşıyabilir.

**Anahtar Kelimeler:** postoperatif, pulmoner arter dal darlığı, cutting balon

**[S 027]****Pulmoner Arter Dal Darlıklarında AndraStent Kullanımı**

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Selma Oktay Ergin, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner  
Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Pulmoner arter dal darlıklarında stenozları (BPS)'nda balon anjiyoplastiye dirençli ve cerrahi müdahalenin zor olduğu hastalarda stent implantasyonu etkin bir tedavi seçeneğidir. Andra stentler cobalt-krom karışımından yapılan balona elle yüklenen hibrid hücre yapısına sahip ( bir açık bir kapaklı) stentlerdir. Bu çalışmamızda BPS'de AndraStent kullanımı ile ilgili sonuçlarımız paylaşılacaktır.

**Metod:** 2014-2017 yılları arasında yaşları medyan 10 ± 6.1 yıl ve ağırlığı 33.1 ± 16.8 kg arasında değişen 42 olguya BPS nedeniyle Andrastent XL implantasyonu yapıldı. Endikasyon olarak sağ ventrikül basıncının (RVp) aort basıncına oranı (RVp/Aop) >0,5 olan ve/veya serbest pulmoner yetersizlik ile birlikte 20 mmHg basınç gradyenti saptanan, tek taraflı darlığı bulunan olgularda aynı taraf akciğer perfüzyonunun % 40'ın altında olanlara ve tek ventrikül fizyolojisine sahip BPS'lu hastalara stent implantasyonu uygulandı. Tüm stentler BİB veya Z Med balonlar ile implante edildi.

**Bulgular:** BPS nedeniyle 42 adet stent implante edildi. Transkateter PDA kapatılması sonrasında sol pulmoner arter darlığı (LPA) gelişen bir olgu dışında tümü cerrahi sonrası gelişen darlıklardır. En büyük grubu Fallot tetralojisi (%55) ve tek ventrikül fizyolojisine sahip (%15.8) hastalar oluşturmaktaydı. 42 işlemin 31'ini (%74) LPA darlığı oluştururken birinde bifurkasyon seviyesinde darlık nedeniyle stent uygulandı. Düşük/yüksek basınçlı balonlar ile işlem öncesi 12 hastaya predilatasyon uygulanırken, 33 hastaya implantasyonun hemen sonrası redilatasyon yapıldı. İşlem öncesi RVp/Aop: %55 ± 10 iken işlem sonrası % 30 ± 8 olarak saptandı. İşlem öncesi basınç gradyenti 42 ± 8.7 mmHg iken işlem sonrası 10.6 ± 6 mmHg idi. Lezyon çapı implantasyon öncesi ortalama 5.8 ± 2.3 mm iken sonrasında 14.1 ± 4.2 mm'ye yükseldi. İşlemden sonra 42 olgunun 20'sine sağ ventrikül çıkım yoluna stent ve sonrasında da pulmoner kapak implante edildi (15'ine Sapien beşine ise Melody kapak). İşleme bağlı bir olguda hafif stent malpozisyonu olurken ek işlem gerekmedi. İşlemlere bağlı komplikasyon olmadı. Hastaların medyan 18 aylık izleminde restenoz görüldü.

**Sonuç:** Andrastentler PPS'ların transkateter tedavisinde etkin ve güvenlidir. XL formu 24 mm ve kadar genişleyebilir. Hibrid dizaynı ve yapısı nedeniyle daha esneklik ve dokuya daha iyi penetre olarak damar duvar şeklini alabilme özelliği mevcuttur. Ayrıca yine hibrid yapısı ve açık hücreleri olması diğer pulmoner arteri hapsetme (jailing) ihtimali oldukça düşük olması kullanımında avantaj sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** pulmoner arter, transkateter, stent

**[S 028]****Doğuştan Aort Kapak Darlığında Balon Dilatasyon ve Cerrahi Valvotominin Uzun Süreli İzlemden Karşılaştırılması**

Sezen Ugan Atık<sup>1</sup>, Betül Çınar<sup>2</sup>, Ayşe Güler Eroğlu<sup>1</sup>, İrfan Levent Saltık<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

**Giriş-Amaç:** Balon aortik valvotomi (BAV) ve cerrahi aortik valvuloplasti (CAV) kritik olmayan aort kapak darlığı (AKD) olan hastalarda tedavide kullanılan iki yöntemdir. Bu çalışmada BAV ve CAV uygulanan hastaların işlem sonrası ve uzun dönem izleminde aort darlığı, aort yetersizliği (AY), tekrarlayan girişim oranları ve bunların gelişimine neden olan risk etmenleri değerlendirildi.

**Gereçler ve Yöntem:** Merkezimizde 1990-2017 yılları arasında BAV ve/veya CAV işlemi uygulanmış 70 hasta çalışmaya alındı.

**Bulgular:** Doğuştan AKD olan 38 hastadan 70 (%18) tanesine girişim yapıldı (33 BAV, 37 CAV). İşlemden hemen sonra ekokardiyografi ile ölçülen "peak instantaneous gradient (PSIG) ve AY gelişimi/ilerlemesi açısından iki işlem arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,82, p=0,29). Girişim öncesi AY saptanmayan 35 hastanın 27'sinde (%77,1) AY gelişti, 12'sinde ilerledi. BAV yapılan 30 ve CAV yapılan 30 hasta işlem sonrası ortalama 7,6 yıl izlendi, 60 hastanın 15'ine (%25) ikinci kez girişim yapılması gerekti. Hastaların 5 yıllık ve 10 yıllık izlem süresini tekrarlayan girişim olmadan geçirme yüzdeleri ise sırasıyla %84,7 ve %78,8 idi. Uzun dönem izlem sonrası ekokardiyografi ile yapılan son ölçümlerdeki PSIG açısından her iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0,819).

**Tartışma ve Sonuç:** BAV ve CAV girişimleri sonrası erken dönem ve geç dönem PSIG değerleri, AY gelişimi/ilerlemesi ve yeniden girişim gereksinimi açısından anlamlı fark saptanmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** balon dilatasyon, aort yetersizliği, valvotomi

**[S 029]****IVS/PA'de Kılavuz Tel ile Kapak Perforasyonu: 20 Yıllık İzlem Sonuçları**

Serra Karaca, Kemal Nişli, Rukiye Eker, Aygün Dindar, Ümrah Aydoğan  
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** İntakt septumlu pulmoner atrezi mortalite riski yüksek nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Bu çalışmada kılavuz tel ile perforasyon uygulanan hastaların 20 yıllık izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

**Gereçler ve Yöntem:** Pulmoner kapağın kılavuz tel ile perforasyonu ve balon dilatasyonu amacı ile Haziran 1998 ile Aralık 2017 yılları arasında 28 hasta retrospektif değerlendirildi. Çalışmaya kapak perforasyonu yapılamayan, sadece duktal stent ve veya atrial septostomi yapılan hastalar dâhil edilmemiştir. RF, CTO wire kullanılanlar hastalar gruptan çıkarılmıştır.

**Bulgular:** Hastaların ort. Ağırlığı 3300 g(2180 g-4400 g) arasında idi. Median işlemle girme 3.gün (1- 50) olarak saptandı. Triküspit anulus çapı ortalama 10.5 mm(8-12), Triküspit Zskoru -1.2(-3.5- -0.5)saptandı. Ortalama amulus/balon oranı 1(0.8-1.2) bulundu. İşlem öncesi ortalama RV basıncı 104 ± 21 mmHg, işlem sonrası ortalama RV basıncı 46 ± 12 mmHg saptandı bu değişiklik istatistiksel olarak anlamlıydı. Ortalama izlem süresi 84± 25 ay(6-231). İşlemden bir hafta sonra 4 hastada Ballock-Taussig şanta ihtiyaç duyuldu. Beş hastaya işlem sırasında duktusa stent implantasyonu gerekti. Dört hasta işlemden sonra erken dönemde ve bir hasta da geç dönemde kaybedildi. Mortal seyreden 5 hastadan 4'ü kliniğimizde duktal stent implantasyonu yapılmadığı 2007 yılı öncesindedir. 6 hastada ileri dönemde pulmoner valvüloplasti tekrarlandı. Bunlarda 3 tanesine 1 kez,2 tanesine 2 kez 1 hastaya da 3 kez balon valvüloplasti işlemi tekrarlandı. İşlemden sonra BT şant ihtiyacı gösteren iki hastaya 1 yıl sonunda bir buçuk ventrikül tamiri uygulandı. On hasta ise tekrar girişim ihtiyacı duyulmadan iki ventrikül fizyolojisinde izlenmektedir. İki hastaya cerrahi PVR uygulanmıştır(16 ve 18 yıl sonra)

**Tartışma ve Sonuç:** Koroner sirkülasyonun sağ ventrikül bağımlı olmadığı ve çıkış yolu olan intakt septumlu pulmoner atrezili hastalarda kılavuz tel ile kapak perforasyonu günümüzde RF veya CTO wire perforasyon daha etkin olduğu gösterilse de alternatif girişimsel tedavi yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** duktal stent, IVS/PA, kapak perforasyonu

**[S 030]****İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Arteriz Olgularında Atrize Kapakların Transkateter Perforasyonunda Kronik Total Oklüzyon Klavuz Tellerinin Kullanılması**

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Bulut, Selma Oktay Ergin,  
Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Taliha Öner  
Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS-PA) olgularında atrize kapakların perforasyonunda radyofrekans (RF) ablasyonu kapak perforasyonu ve balon valvüloplasti +/-duktal stent halen ilk tedavi seçeneği olmakla birlikte RF ekipmanlarının ulaşımının zorluğu ve maliyeti özellikle gelişmekte olan ülkelerde kullanımını kısıtlamaktadır. Bu çalışmamızda RF ile perforasyona alternatif olarak kullandığımız kronik total oklüzyon klavuz tellerinin (CTO) erken dönem sonuçlarının sunulması amaçlanmıştır.

**Metod:** 2013-2017 arasında yaşları medyan 6 gün (3 gün-6 ay), ağırlığı 3.3 (2.6-6.6) kg olan 7 IVS-PA olgusuna CTO klavuz telleri ile transkateter pulmoner kapak perforasyonu amacıyla işlem yapıldı. İşlem öncesi RV bağımlı koroner dolaşım RV enjeksiyonu ile dışlandı. Uygun yerden perforasyon amacıyla RV çıkım yolu ile eş zamanlı olarak PDA'dan geçilerek PA enjeksiyonu yapıldı. Kateterin uygun pozisyonda olduğu saptandıktan sonra CTO klavuz teli olarak değişik penetrasyon kuvveti ve uç ağırlığına sahip Miracle 6 ve 12,Conquest pro 12 CTO klavuz telleri ile kapak perforasyonu edildi.

**Bulgular:** Tüm olgularda CTO ile kapak perforasyonu başarılı oldu. Triküspit kapak Z skoru ortalama -1.08 ± 1.8 iken pulmoner anülüs Z skoru -2.2 ± 0.76 idi. 3 olguda tripartat RV yapısı ve 4 hastada bipartat RV yapısı mevcuttu.7 olgunun döndüğünde CTO guidewire olarak Miracle 12,ikisinde Conquest pro 12 ve birinde ise Miracle 6 kullanıldı. İki olguya aynı seansta, üç olguya işlem sonrası ilk 7 gün içinde duktal stent implantasyonu uygulanırken, bir olguya da balon atrial septostomi yapıldı. CTO sonrası perforasyon sonrası valvüloplasti işlemine 5 olguya koroner balon ile predilatasyon uygulandı ve devamında tüm hastalara düşük basınçlı balon (Tyshak balon) ile nihai optimal kapak dilatasyonu yapıldı. İşlemlere bağlı komplikasyon olmadı. İşlem sonrası bir olguda duktal stente bağlı overflow gözlenerek cerrahi duktal daraltma uygulandı, 2500 gr bir olguda ise kapak perforasyonunun 2.günüde nekrotizan enterokolit ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Medyan 9 ay izlemde, 2 olguda çıkım yolu darlığının tekrar etmesi nedeniyle balon valvüloplasti işlemi tekrarlandı. Olguların son kontrollerinde satürasyon değeri %92.5± 2.3 olarak saptandı vetüm olgular biventriküler dolaşım ile takip edilmektedir.

**Sonuç:** Pulmoner kapak perforasyonunda RF ablasyona alternatif olarak CTO klavuz telleri membranöz pulmoner atrezili olgularda güvenle ve etkin bir şekilde kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** kapak, perforasyon, tel

**[S 031]****Çok Amaçlı Yeni Bir Cihaz; Lifetech MFO, 6 Hastada VSD-PDA Kapatılmasında Ülkemizde İlk Deneyimler**

Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu  
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

**Amaç:** Piyasalarda aynı amacı gören farklı firmaların benzer cihazları olmasına rağmen üretici firmaların yeni cihaz arayışları sürmektedir. Lifetech firmasının ürettiği MFO, çok amaçlı ve VSD, PDA, koroner fistül, kollateral kapatmaya yönelik üretilmiş, retrograd veya antegrad yoldan dalanmaya izin veren, daha yumuşak olduğu için daha az travmatik, taşıyıcı sistemi benzer çaplı cihazlara göre daha küçük olan yeni bir cihazdır. Hızlı trombojeniteye izin veren bir yapısı vardır.

**Gereç-Yöntem:** Kliniğimizde 7 cihaz 6 hastaya kullanılmıştır. Hastaların klinik özellikleridosyalarındantaranmış.Hastaların demografik özellikleri değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Beş hastada MFO, perimembranöz VSD kapatılmasında kullanılmıştır. Hastaların ort yaşları 6.1±4.2 yıl, ağırlıkları 22.1±13.6 kg, sol ventrikülde VSD açıklığı 11±2.7 mm, sağ ventrikül kapatılan orifis açıklığı çapı 5.2±1 mm, aortik rimin uzunluğu 2±0.7 mm, pulmoner/sistemik şant oranı 1.9±0.3, izlem süresi 59.8±39.6 gün olarak belirlendi. Geniş bir anevrizması olan 2 yaş 8 aylık bir çocukta anevrizmanın iki çıkış deliği birisi antegrad yoldan diğeri ise retrograd yoldan iletilen iki cihazın aynı anda serbestlenmesi ile kapatılmıştır. Başka bir hastada 2 mm çapında bir PDA antegrad yoldan MFO cihazı ile kapatılmıştır. Kullanılan cihazlar 5-3, 6-4 (2 adet), 7-5 (2 adet), 9-6 ve 10-8 formlarıydı. Cihaz ile ilgili komplikasyon görülmemiş, işlem sırasında bir hastada spontan kapanan küçük bir femoral fistül oluşmuştur. İşlem sonrası ertesi gününde defektlerde rezidüel akım saptanmadığı görülmüştür.

**Tartışma ve Sonuç:** MFO, 5-3 çapından 14-12 çapında kadar boyutlarda 8 form içerir. Cihaz diğer VSD oklüderlere göre daha yumuşak formda tasarlanmıştır. Her iki yönden vidalanma özelliği ante ve retrograd yoldan kullanılmasına izin verir. 8-6'ya kadar ölçülerde 5F taşıma sistemi yerlidir. Diskler arası ince bir bağlantı olması cihazın daha esnek ve daha az travmatik olmasına sağlar. MFO cihaz farklı tipte defektlerin kapatılmasında kullanılabilir bir alternatiftir. Kullanım sayısının ve deneyimin artması cihaz ile ilgili daha net verilerin ortaya konulmasını sağlayacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** MFO, çok amaçlı oklüder, VSD kapatılması

**[S 032]****Belirgin Kapak Disfonksiyonu Bulunmayan Biküspit Aortik Kapaklı Çocuklarda Miyokard Fonksiyonlarının ve Osilometrik Yöntem ile Aortik Elastisitenin Değerlendirilmesi: Önverilerimiz**

Pelin Köşger, Tuğçem Keskin, Hikmet Kızıtanır, Birsen Uçar  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

**Giriş-Amaç:** Biküspit aortik kapaklı hastalarda proksimal aortanın dilatasyonu (aortopati) % 50 sıklıkla gözlenmektedir. Kapak disfonksiyonu bulunmayan, normal hemodinamiye sahip biküspit aortik kapaklı olgularda da aort dilatasyonu gözlenmesi bu olguların damar dokusunda farklılık olduğunu düşündürmüştür. Biküspit aort kapaklı hastaların aortik endotelial hücrelerinde triküspit kapaklı hastalara kıyasla endotelial nitrit oksid sentaz sentezinin azalmış olduğu tespit edilmiştir. Nitrit oksid sentaz yetersizliği nedeniyle, biküspit aortik kapaklı hastalar kapak disfonksiyonu ve proksimal aorta dilatasyonu kadar endotelial disfonksiyon ve ateroskleroz gelişimi için de risk altındadırlar. Biz de bu çalışma ile belirgin kapak fonksiyon bozukluğu bulunmayan, izole biküspit aortik kapaklı çocuklarda endotelial fonksiyonları ve damar elastisitesini değerlendirerek, çocukluk yaş grubundan itibaren herhangi bir etkilenme veya disfonksiyon bulgusu gelişip gelişmediğini tespit etmeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya 7-18 yaşları arasında kapak fonksiyonları korunmuş 24 biküspit aortik kapaklı çocuk ile kontrol grubu olarak 18 sağlıklı çocuk dahil edildi. Olguların aort kapak morfolojisi, aortik kök ve asendan aorta ölçümleri 2 boyutlu ekokardiyografi ile miyokardiyal fonksiyonları doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirildi, bilateral karotis intima media kalınlıkları ölçüldü. Tüm çocuklara osilometrik yöntem ile ambulatuvar olarak 24 saatlik nabız dalga analizi monitorizasyonu uygulandı.

**Bulgular:** Yaş, ağırlık, boy, vücut kitle indeksi, açık kan şekeri ve lipidler açısından gruplar arasında istatistiksel fark yoktu (p>0.05). Biküspit aortik kapaklı hastalarda asendan aorta çapı ortalama 24.8 mm, izovolümetrik kasılma zamanı ortalama 53.6 ms, izovolümetrik relaksasyon zamanı 54.7 ms ve miyokardiyal performans indeksi 0.38 olup, kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı (sırasıyla p=0.003, p=0.003,p=0.025, p<0.001,p< 0.001). Gruplar arasında karotis intima media kalınlıkları, merkezi sistolik, diyastolik ve ortalama kan basıncı değerleri, nabız, nabız basıncı, yükseltme indeksi, yükseltme basıncı, çevresel direnç ve nabız dalga hızı değerlerinde fark izlenmedi (p>0.05).

**Tartışma ve Sonuç:** Kapak fonksiyonları korunmuş biküspit aortik kapaklı çocuklarda asendan aortada genişleme ve miyokardiyal fonksiyonlarda bozulma ile uyumlu bulgular saptanmakla beraber, arteriyel sertlikte artma ve endotelial fonksiyonlarda bozulma bulgusu saptanmamıştır. Bu durum izole biküspit aortik kapaklı olgularda çocukluk döneminde aortopatinin asendan aorta genişlemesiyle karakterize olup arteriyel fonksiyonların henüz etkilenmediğini düşündürmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Nabız dalga analizi, osilometrik, biküspit aortik kapak



## [S 033]

### Pregestasyonel Diyabetli Gebelerin Bebeklerinde Fetal Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi Amaçlı Miyokard Performans İndeksinin Kullanımı

Merve Öncel Alanyalı<sup>1</sup>, Fatos Alkan<sup>2</sup>, Burcu Artunç Ülkümen<sup>3</sup>, Şenol Coşkun<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Manisa

<sup>2</sup>Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Birimi, Manisa

<sup>3</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Manisa

<sup>4</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD- Manisa

**Giriş-Amaç:** Çalışmamızda pregestasyonel diyabetli gebelerin bebeklerinde fetal kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesi amaçlı miyokard performans indeksinin kullanımının önemini değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmada 18-45 yaş arası olan pregestasyonel diyabet tanısı almış 30 hasta ve gebelik seyri normal (glukoz intoleransı izlenmeyen) 18-45 yaş arasında 30 gebe ve bebeklerine ait veriler değerlendirildi.

Pregestasyonel diyabetli ve kontrol gruplarında fetal ekokardiyografik ve doppler ölçümleri, fetal biyometrik ölçümler, umbilikal arter ve duktus venosus pulsatilite indeksleri ölçümleri yapıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen hasta ve kontrol grubu olgularımızın umbilikal arter pulsatilite indeksleri ve duktus venosus pulsatilite indeksleri karşılaştırılmış ve iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır (p=0.453, p=0.096). Tüm gruplara ait sistolik fonksiyonlar (Fraksiyonel kısalma=FS) normal ve benzerdi (p=0.709). Mitral kapığın E dalga hızı, A dalga hızı ve izovolumetrik relaksasyon zamanı (IVRT) oranları gruplar arasında istatistiksel olarak farklıydı (p=0.049, p=0.021, p=0.018). Pulse Doppler ölçüm sonuçlarına göre hesaplanan Tei İndeksi (MPI) gruplar arasında istatistiksel olarak farklı bulundu (p=0.023). Diyabetik anne bebeklerinin %26,6'sının doğum ağırlığı >4000 gr (n=8) ve makrozomik, kontrol grubundaki bebeklerin ise birinin makrozomik olduğu saptandı. Doğum sonu komplikasyonlar DAB'lerinde kontrol grubuna göre daha sık izlendi (p=0.026). Gruplar arasında doğum haftası, doğum ağırlığı ve 5.dk APGAR skorları istatistiksel olarak farklıydı (p=0.044, p=0.011, p=0.015).

**Tartışma ve Sonuç:** Diyabetik anne bebeğinde başta kardiyak anomaliler olmak üzere birçok anomali ve komplikasyon gözlenmektedir. MPI, fetal ventriküler fonksiyonları değerlendirmeye yarayan basit ve kullanışlı bir metoddur. MPI'nin diyabetik anne bebeklerinde anlamlı derecede yüksek saptanması nedeniyle MPI ölçümünün diğer fetal kardiyak ölçümlerle birlikte rutin olarak yapılması önerilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pregestasyonel diyabetes mellitus, fetal kardiyak fonksiyon, miyokard performans indeksi

## [S 034]

### Fizyolojik Triküspit Kapak Yetersizliğinde, Vena Kontrakta Referans Değerlerinin Sağlıklı Türk Çocuklarında Belirlenmesi

Şeyma Kayalı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

**Giriş-Amaç:** Fizyolojik triküspit kapak yetersizliği (TY), hemen tüm sağlıklı çocuklarda görülmesine rağmen, ekokardiyografik karakteristik özellikleri ve patolojik kapak yetersizliğinden ayırımı hakkında çocukluk çağında yapılmış, oldukça az sayıda çalışma bulunmaktadır.

Vena kontrakta (VK), renkli doppler ekokardiyografi ile tespit edilen, rejürjantan rifsin hemen distalinden ölçülen yetersizlik jetinin en dar olduğu kısım olarak tanımlanmaktadır. Klinik kolay uygulanabilirlik ve yetersizlik ciddiyetini göstermesindeki hassasiyet sebebiyle sıkça tercih edilmektedir.

Bu çalışmanın amacı, sağlıklı Türk çocuklarında, TY vena kontrakta referans değerlerinin belirlenmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Sıfır ile 18 yaş arası çocuk kardiyoloji polikliniğine farklı sebeplerle başvuran ve ekokardiyografik değerlendirmesi normal olan toplam 450 bebek ve çocuk prospektif olarak çalışmaya dahil edildi. VK ve triküspit kapak yetersizlik jet uzunluğu ölçümü, renkli Doppler ekokardiyografi ile sağlanırken, triküspit kapak yetersizliği velositesi continuous wave (CW) Doppler ekokardiyografi ile ölçüldü. VK, tipik olarak apikal dört boşluk pencerede, en iyi görüntü için optimal ayarlar sağlanarak, en az iki ila üç kardiyak atımda değerlendirilip, ortalama değer tespit edildi.

**Bulgular:** Çalışma grubundaki ortalama VK değeri 2.88±0.7 olarak bulunurken, VK değeri açısından kız ve erkek cinsiyet arası fark izlenmedi. Yaş ve vücut yüzey alanı ile VK değeri arasında istatistiksel anlamlı pozitif korelasyon belirlendi. Bununla birlikte, VK değeri ile ekokardiyografik olarak ölçülen, yetersizlik jet uzunluğu ve velosite arasında anlamlı pozitif korelasyon tespit edildi. **Tartışma ve Sonuç:** Mevcut çalışma, sağlıklı Türk çocuklarındaki triküspit kapak yetersizliğinde VK ölçümü için referans değerleri ve z skorlarını sağlamakta, bu konuda bilgi eksikliğinin giderilmesi yanısıra patolojik kapak yetersizliği ayırıcı tanısında klinik kullanımda kolaylık sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** fizyolojik, sağlıklı çocuk, triküspit yetersizlik, vena kontrakta, z skor

## [S 035]

### Epileptik Çocuklarda Kalbin Tüm Tabakalarında Azalmış Strain

Serkan Fazlı Çelik<sup>1</sup>, Emre Baratalı Baratalı<sup>2</sup>, Ahmet Sami Güven<sup>3</sup>, Yasemin Altuner Torun<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Aydın

<sup>2</sup>Kayseri Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kayseri

<sup>3</sup>Kayseri Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Nöroloji, Kayseri

**Giriş-Amaç:** Epilepsi, çocukluk çağında en sık görülen kronik ve tekrarlayan nörolojik hastalıktır. Bu hastalarda standart yöntemlerle saptanamayan subklinik kalp yetmezliği, sebebi bilinmeyen ani kardiyak ölümlerin bir nedeni olabilir. Bu çalışmada, epilepsili çocuklarda subklinik sol ventrikül (LV) disfonksiyonun erken ekokardiyografik bulgularının saptanmasını amaçlamıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışma grubu, anti-epileptik tedavi alan 60 hasta çocuk (27 kız, ortalama yaş 11.3 ± 3.1 yıl ve ortalama tedavi süresi: 18 ay (12-36)) ile 30 sağlıklı çocuktan (13 kız, ortalama yaş 12.1 ± 2.9 yıl) oluşmaktaydı. LV fonksiyonları Standart Ekokardiyografi, Doku Doppler Görüntüleme (TDI) ve İki Boyutlu Çok Katmanlı Speckle Tracking Ekokardiyografi (2DMSTE) yöntemleri kullanılarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Epileptik hastalarında normal M-mode değerlerine rağmen; Global longitudinal strain (GLS) (p = 0.001), Global Longitudinal Strain Rate (GLSRs) (p: 0.003) Global longitudinal endokardiyal strain (GLSEND) (p = 0.01) ve Global longitudinal epikardiyal strain (GLSEPIC) (p= 0.012) değerleri kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulundu. Hasta grubunda A-dalga hızında artış ve E/A oranında azalma mevcut idi (p <0.01). TDI değerlendirmesinde anlamlı şekilde artmış izovolemik gevşeme zamanı (IVRT), Erken mitral girişi (E) / Erken diastolik hız (E') ve Tei indeksi (p <0.01) değerlerinin işaret ettiği gibi LV diastolik disfonksiyon da saptandı. Gruplar arasında LV Tepe bükülmesi (Peak LV twist) ve burulması (torsion) açısından istatistiksel olarak farklılık saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Diastolik disfonksiyona ek olarak; GLS, asemptomatik epileptik çocuklarda tüm kalp tabakalarında bozulmuş olarak saptanmıştır. Perivasküler ve interstisyel fibrozis miyokard fonksiyonlarında ki azalmanın ana sebebi olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Epilepsi, Ekokardiyografi, Strain, Çocuk, Ventriküler disfonksiyon

## [S 036]

### Kronik Böbrek Yetersizliği Olan Hastalarda Renal Transplantasyon Öncesi ve Sonrası Kalp Fonksiyonlarının Karşılaştırılması

Alev Arslan<sup>1</sup>, Gönül Parmaksız<sup>2</sup>, Zekiye Aytül Noyan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Dr Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyoloji BD, Adana

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Dr Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

**Giriş-Amaç:** Giriş: Çalışmamızın amacı kronik böbrek yetersizliği nedeniyle renal transplantasyon yapılmış hastaların sistolik ve diastolik kalp fonksiyonlarının erken ve geç dönemde değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Kronik böbrek yetersizliği nedeniyle 2011-2017 yılları arasında renal transplant yapılmış 30 hastanın ekokardiyografi bulguları retrospektif olarak incelendi. Konvansiyonel ve doku Doppler ekokardiyografi ile sistolik ve diastolik fonksiyonlar değerlendirildi. Renal transplant öncesinde ve sonrasında 6 ay aralar ile sol ventrikül, sağ ventrikül ve septal miyokardiyal performans indeksleri (MPI) değerlendirildi. Transplant sonrası ilk yıl içerisinde yapılan ölçümler erken dönem, daha sonra yapılan ölçümler ise uzun dönem bulgular olarak değerlendirildi ve birbiriyle karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Hastaların (21 erkek, 9 kız) ortalama yaşı 13 yıl (5-19 yıl) idi. Transplantasyon öncesi, ortalama sol ventrikül EF %70 ± 7 (57-83) idi ve tüm hastaların sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi. Nakil öncesi sol ventrikül MPI %66'sında (20/30), sağ ventrikül MPI %90'ında (27/30) anormaldi. Transplantasyon sonrası ilk yıl kontrolünde sol ventrikül MPI %53'ünde (16/30), sağ ventrikül MPI %70'inde (21/30) anormaldi. Bir yıldan sonraki ölçümlerde sol ventrikül MPI %33 (10/30) anormal iken halen sağ ventrikül MPI %70'inde (21/30) anormal saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Kronik böbrek yetersizliği erken evrelerinden itibaren kalpte sistolik fonksiyonlar normal iken diastolik disfonksiyon olabilir. Transplantasyon sonrası da diastolik disfonksiyon devam eder. Sol ventrikül yapısı ve diastolik disfonksiyonu transplantasyondan sonraki uzun dönem takibinde düzelebilir ancak sağ ventrikül yeniden şekillenmesi için daha uzun süreye ihtiyaç duymaktadır. Renal transplantasyon yapılmış hastalarda sağ ventrikül diastolik disfonksiyonu akılda tutulmalı ve mutlaka değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Renal transplantasyon, Doku Doppler ekokardiyografi, Miyokard performans indeksi



## [S 037]

### Biküspit Aort Kapağı olan Hastalarda Asendan Aort Anevrizması ve Aort Esneklik Parametreleri Açısından Riski Artırıcı Faktörler

Taliha Öner, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün, Hüseyin Karadağ, İlker Kemal Yücel, Ahmet Çelebi  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Biküspit aort kapağı en sık kuspların füzyonu şeklinde oluşsa da füzyon olmadan da olur ve ilerleyici asendan aorta dilatasyonu vakalarının %80'de görülür. Bu durum Aort diseksiyonu açısından risk taşır. Bu çalışmada asendan aorta anevrizması ve aortanın esneklik parametreleri açısından riski arttırıcı faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya hiçbir girişim geçirmemiş toplam 66 biküspit aort kapağı tanıılı hasta alındı. Hastaların ekokardiyografi, tansiyon ve nabız ölçümleri kaydedildi. Biküspit aort kapak (BAV) yapıları; (tip 1 (sağ(R) ve sol koroner(L) kusp füzyonu), tip 2(yatay açılan nativ BAV), tip 3(R ve nonkoroner(N)kusp füzyonu), tip 4 (LN füzyonu), tip 5(dikey açılan nativ BAV) olarak sınıflandırıldı. Aort Elastikiyet parametreleri (aortik distensibilite, stiffnes indeksi) formüllerine göre hesaplandı. Hastalar kusp füzyonu olan ve olmayan, RN ve LN kusp füzyonu olan gruplar, aort stenozu (AS) veya aort yetersizliği (AY) olan veya mix lezyonu (AS+AY) olan gruplar olarak sınıflandırılıp birbirleri ile karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Biküspit aort kapağı tanısı ile takipli hastalarımızın %22,7'si (n:15) kız, %77,3'ü (n:51) erkek; yaş ortalaması 10,43±3,91 yıl (min:1-max:18yıl) saptandı. Hastaların %15 de AS veya AY yoktu, %33 de AS ve AY beraber varken, %17 de sadece AS ve %35 de sadece AY vardı. En sık tip 5 BAV tipine (29 (%43,9) rastlandı. 35 (%53) hastada kusp füzyonu yokken 31 (%47) hastada kusp füzyonu (RN:11 hasta, LN:16, RL:4 hastada) vardı. Asendan aort z scoru <2 olan 13 hasta (%19,7), 2-4 arasında olan 26 hasta (%39,4) >4 olan 27 (%40,9) hasta vardı. Asendan aortanın z scoru >4 olanlarda sistolik tansiyon daha düşük, IVSd, LVEd, LVPWd stroke volüm daha yüksek, aortik distensibilite anlamlı oranda yüksek ve stiffnes indeksi de anlamlı oranda düşük saptandı. RN ve LN kusp füzyonu olan gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Asendan aort z scoru, mix lezyonu olan ve kusp füzyonu olmayan grupta daha yüksek; kusp füzyonu olan grupta ise LN füzyonu olanlarda yüksek saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Kusp füzyonu olmayan grup, kusp füzyonu olan gruptan ise LN füzyonu olan grup, mix lezyonu (AS+AY) olan gruplarda asendan aort z skorı yüksek saptandı. z skor>4 olan grupta aortik distensibilite artmış saptandı. Bu grupların diseksiyon riski açısından sıkı izlenmesinin koruyucu medical tedaviye erken başlanmasının yararlı olabileceğini düşünüyüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Biküspit aort kapağı, Aortik distensibilite, Aortik stiffnes

## [S 038]

### Akut Romatizmal Kardit Tanısı ile Tedavi Edilen Hastalarda Tedavi Öncesi ve Sonrası Kardiyak Fonksiyonların Speckle Tracking Ekokardiyografi ile Değerlendirilmesi

Utku Pamuk, Hazım Alper Gürsu, İlker Çetin, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Yasemin Özdemir Şahan, Ali Orgun  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji, Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

**Giriş-Amaç:** Akut Romatizmal Ateş geçiren (ARA) çocuklarda akut ve kronik dönemde miyokardiyal fonksiyon ve deformasyonun araştırılması planlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** ARA geçiren 27 olgu (ortalama yaş 11.7 yıl) ile kontrol grubu olarak 22 sağlıklı çocuğun (ortalama yaş 11.5 yıl) miyokardiyal fonksiyonları speckle tracking ekokardiyografi (STE) ile değerlendirildi. Nonsteroid antiinflatuvar ilaç başlanan 17 hafif karditli (Grup 1) ve steroid başlanan 10 orta-ağır karditli grup (Grup 2) olarak ikiye bölündü. Hasta grubunda ölçümler tedavi öncesi ve tedavi tamamlandıktan sonra yapıldı. Sol ventrikülde (LV) longitudinal (L) ve sirkumferansiyal (C) planda global strain ve strain rate (LVGLS, LVGLSR, LVGCS, LVGCSR), sağ ventrikülde (RV) ise longitudinal global strain ve strain rate (RVGLS, RVGLSR) ölçüldü.

**Bulgular:** Çalışmada iki hasta grubu ve kontrol grubu karşılaştırıldığında akut dönemde LVGLS, LVGLSR, LVGCS, RVGLS, RVGLSR değerlerinde anlamlı farklılık saptandı (p= 0.02, p=0.018, p=0.029, p=0.02, p=0.016). Grup 1 ile kontrol grubu arasında LVGLS (%18,6±2,7 ve 22,1±3,6), LVGLSR (0,4±0,2 ve 0,6±0,4 sn-1) ve RVGLSR (0,3±0,1 ve 0,7±,4 sn-1) değerleri bakımından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunduğu, (p=0.004, p=0.045, p=0.001), Grup 1 ile 2 arasında hiçbir STE değeri bakımından istatistiksel anlamlı fark bulunmadığı, Grup 2 ile kontrol grubu arasında ise LVGLS (%18,8±2 ve 22,1±3,6), LVGLSR (0,3±0,2 ve 0,6±0,4 sn-1), LVGCS (%17,9±2,5 ve 21,1±3,3), RVGLS (%18,2±2,9 ve 23,9±6,8) ve RVGLSR (0,4±0,2 ve 0,7±0,4 sn-1) değerleri bakımından (p=0.007, p=0.013, p=0.009, p=0.018, p=0.025) istatistiksel olarak anlamlı fark bulunduğu görüldü. Tedavi öncesi ve sonrası arasında, Grup 1 ve Grup 2'nin STE değerleri karşılaştırıldığında; Grup 1'de LVGLS (%18,6±2,7 ve 21,8±3,2), LVGCS (%18,7±2,9 ve 22,8±3,2), LVGLSR (0,3±0,2 sn-1 ve 5,8±4,1), RVGLS (%19,8±3,1 ve 23,8±3,6), RVGLSR (0,3±0,1 ve 0,4±0,2 sn-1) değerleri (p=0.02, p=0.001, p=0.009, p=0.004, p=0.000); Grup 2'de ise LVGLS (%18,8±2 ve 22±1,4), LVGCS (%17,9±2,5 ve 21,5±4), LVGCSR (0,3±0,2 ve 4,8±2,3 sn-1) değerleri tedavi sonrasında tedavi öncesi göre anlamlı olarak daha yüksek (p=0.016, p=0.028, p=0.005) olarak saptandı. Ancak orta-ağır karditli olgularda tedavi öncesi ve sonrası arasında RV STE değerleri bakımından anlamlı fark bulunmadı. Bu durum orta-ağır karditli olgularda tedavi sonrası dönemde de RV disfonksiyonunun devam ettiğini göstermiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** ARA'da STE, miyokardiyal deformasyonu saptamak ve tedaviye yanıtı değerlendirmek için kullanılabilir. Bu çalışma ARA'da miyokard fonksiyonlarının bozulduğunu ve tedavi sonrasında düzeldiğini gösterdi.

**Anahtar Kelimeler:** akut romatizmal ateş, miyokard, speckle tracking ekokardiyografi

## [S 039]

### Doğuştan Aort Kapak Darlığının Ekokardiyografi ile Uzun Dönem İzlemi II

Deven Ugan Atik<sup>1</sup>, Betül Çınar<sup>2</sup>, Ayşe Güler Eroğlu<sup>1</sup>, İrfan Levent Saltık<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada doğuştan aort kapak darlığı (AKD) olan hastalarda ekokardiyografi ile uzun dönem izlemde doğal seyir ve AKD ile aort yetersizliğinin (AY) ilerlemesine etki eden etmenler araştırıldı.

**Gereçler ve Yöntem:** Kapak seviyesinde "peak instantaneous Doppler gradient (PSIG)" i 25 mmHg altında olanlar çok hafif, 25-49 mmHg arasında olanlar hafif, 50-75 mmHg arasında olanlar orta, 75 mmHg üstünde olanlar önemli aort darlığı olarak tanımlandı.

**Bulgular:** Toplam 388 hastanın ilk ekokardiyografik incelemesinde 138'inde (%35,6) çok hafif, 133'ünde (%34,3) hafif, 68'inde (%17,5) orta ve 49'unda (%12,6) önemli AKD tanısı koyuldu. 148'inde (%38,1) AY vardı (50 çok hafif, 74 hafif, 20 orta ve 4 önemli). Kapak yapılarına göre değerlendirildiğinde 4 (%1) hastada uniküspid, 249 (%64) hastada biküspid, 135 (%35) hastada ise triküspid kapak vardı. 355 hasta ortanca 4,6 yıl (1ay-20,6 yıl) izlendi.

Yenidoğanlar ve süt çocuklarında AKD'nin ilerleme riski daha yüksekti. (OR 4,29, CI: 1,81-10,18, P=0,001; OR 3,79, CI: 2,21-6,49, P=0,001). Biküspid aort kapak süt çocukluğu döneminden sonra AKD ilerleme riskini (OR 2,4, CI 1,2-4,6, P=0,034), tüm yaşlarda da AY gelişme ve ilerleme riskini arttırdı (OR 1,73, CI 1-2,7, p=0,022). Orta derece AKD'nin ilerleme riski çok hafif darlıktan daha fazla idi (OR 2,59, CI 1,3-5,1, p=0,006).

**Tartışma ve Sonuç:** Yenidoğan ve süt çocukları darlığın derecesine göre daha büyük yaştaki çocuklardan daha sık aralıklarla izlenmelidir. Süt çocukluğu döneminden sonra; çok hafif darlığı olanlar her 1-2 yılda bir, hafif darlığı olanlar yılda bir, orta darlığı olanlar 6 ayda bir izlenir. Biküspid aort kapağı, kapak darlığı ve yetersizliğinin ilerleme riskini arttırır.

**Anahtar Kelimeler:** aort kapak darlığı, aort yetersizliği, ilerleme

## [S 040]

### Çocuklarda Hematopoietik Kök Hücre Nakli Sonrasında Miyokardiyal Fonksiyonlarda Meydana Gelen Değişikliklerin Seri Ekokardiyografi ve Serum ProBNP Düzeyleri ile İzlemi

Filiz Ekiçi<sup>1</sup>, Diyar Uslu<sup>1</sup>, Koray Yalçın<sup>2</sup>, Alphan Küpesis<sup>2</sup>, Elif Güler<sup>2</sup>, Levent Dönmez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD  
<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı BD

**Giriş ve Amaç:** Hematopoietik kök hücre nakli (HKHN) birçok çocukluk çağı hastalığında giderek artan sıklıkta uygulanmaktadır. HKHN uygulamasının miyokart fonksiyonları üzerindeki etkisi iyi bilinmemektedir. Bu çalışmada HKHN sonrasında miyokart fonksiyonlarının doku Doppler ekokardiyografi (DDE) ve serum pro BNP düzeyi ölçümü ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Ayrıca bazal ekokardiyografik parametrelerin mortaliteye etkisi araştırılmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** HKHN yapılan 39 çocuk hasta (ortalama 7.4 yaş) ve 39 sağlıklı çocuk (kontrol grubu) çalışmaya dahil edildi. HKHN den bir ay önce ve HKHN den 1, 3, 6 ve 12 ay sonra hasta grubunda DDE uygulandı. Ayrıca hasta grubunda HKHN den 1 ay önce ve 1 ay sonra serum pro-BNP düzeyleri ELISA yöntemiyle ölçüldü.

**Bulgular:** HKHN öncesinde; bir olgu dışında tüm hastalarda sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) normaldi. HKHN öncesinde hasta grubunda ortalama pulmoner arter basıncı (m-PAP) (p = 0.04) kontrol grubundan anlamlı yüksek ve triküspid annuler düzlem sistolik ayrışma oranı (TAPSE) (p = 0.02) kontrol grubundan anlamlı düşüktü. HKHN öncesinde hasta grubunda mitral lateral annulus (MLA), triküsip lateral annulus (TLA) ve septumdan elde edilen E' velozitesi kontrol grubundan anlamlı düşüktü (p=0.02, p=0.03 ve p=0.02). HKHN sonrasında yedi olguda (%17.8) yeni ekokardiyografik anomali gelişti.

Bunlar: bir olguda LVEF azalma gözlemlendi, altı olguda perikardiyal sıvı ve bir olguda katetere bağlı olarak sağ atriyumda trombus ve artımı gelişti. HKHN sonrasında hasta grubunda ortalama LVEF, mPAP ve TAPSE değerleri bazalden farklılık göstermedi. Mitral ve triküspid kapak E/A oranı giderek azalırken 1. Yılda bu değerlerin bazal değerler ile farklılık göstermediği saptandı. HKHN sonrasında hasta grubunda MLA, TLA ve septum E' velozitesinde azalma izlendi. MLA ve septumda E' velozitesi 12. Ayda bazal düzeylerle farklılık göstermüyordu. Ancak TLA için E' ve S' velozitelerinde 12. ayda dek süren anlamlı azalma vardı (p=0.001). ProBNP değeri HKHN öncesi ve sonrasında sırasıyla olguların % 35.9 ve % 33.3 ünde yüksek bulundu. HKHN sonrası bir yıllık izlemde 10 olgu kaybedildi. Sadece bir olguda kardiyak nedenlere bağlı olarak ölüm gözlemlendi. HKHN öncesinde ölçülen bazal LVEF ve septal E' velozitesi ölen hastalarda hayatta kalanlara göre anlamlı düşük bulundu (p= 0.012 ve p=0.009)

**Tartışma ve Sonuç:** HKHN sonrasında miyokart fonksiyonlarında subklinik azalma saptandı. HKHN öncesinde miyokardiyal fonksiyonlar ekokardiyografi ile değerlendirilmelidir ve kardiyak fonksiyonların izlemi 1. yıldan sonrada sürdürülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** hematopoietik kök hücre nakli, çocuk, miyokart fonksiyonları, ekokardiyografi

**[S 041]****Noonan Sendromlu Hastalarda Kardiyak Bulgular ve Orta-Uzun Dönem İzlem Sonuçları**

Ebru Aypar<sup>1</sup>, Pelin Özlem Şimsek<sup>2</sup>, Gülen Eda Utine<sup>2</sup>, Yasemin Nuran Dönmez<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>2</sup>, Murat Güvener<sup>3</sup>, Metin Demircin<sup>1</sup>, Tevfik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Genetik BD

<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi AD

**Giriş-Amaç:** Noonan sendromu (OMIM 163950)(NS), otozomal dominant geçişli, boy kısalığı, doğuştan kalp hastalıkları(DKH), dismorfik yüz görünümü(hipertelorizm, düşük kulak, pitozis), yele boyun, inmemiş testis, lenfatik koagülasyon anomalileri, öğrenme güçlüğüyle karakterize bir sendromdur. İnsidansı 1/1000-2500 canlı doğumdur. Hastaların %50'sinde PTPN11 (protein-tirozin fosfat nonreseptör tip) geninde (kromozom 12q24.1) mutasyon saptanmaktadır, daha nadir mutasyonlar KRAS, SOS1, NRAS, RAF1, RIT1, MAP2K1 ve BRAF mutasyonlarıdır. Hastaların %80'inde DKH görülmektedir; en sık valvüler pulmoner stenoz(PS), hipertrofik kardiyomiopati (HKMP), ASD, daha az sıklıkla mitral kapak anomalileri, VSD, TOF, PDA, AK, periferik PS, AVSD bildirilmiştir. Çalışmanın amacı, NS tanısı alan hastaların kardiyak bulgularını ve izlemlerini bulguların seyirini değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Genetik Bölümü tarafından klinik/gen analiziyle 2000-2018 arasında NS tanısı alan hastaların genetik analiz, ekokardiyografi, kateterizasyon, ameliyat, izlem sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** 18 hastaya (10 kız, 8 erkek) klinik olarak NS tanısı kondu, 7/18 (%39) hastanın tanısı gen analiziyle doğrulandı, saptanan mutasyonlar PTPN11(4), RAS1(1), KRAF1(1), SOS1(1) mutasyonlarıydı. Ortalama DKH saptanma yaşı 5.2±4.1 yıl (1 ay-14 yıl), izlem süresi 5.6±4.0 yıldır (1 ay-15 yıl). 9 hastada(%50) PS (8 valvüler; 1 supravavüler), 5 hastada HKMP (3 obstrüktif, 2 nonobstrüktif) saptandı. Eşlik eden diğer anomaliler izole MVP(4), septumda fokal hipertrofi(2), izole mitral kapak anomalisi(1), biküspid aort kapak(1), parsiyel AVSD(1), hafif AK(1), PDA(1), küçük ASD(2) idi, 1 hastanın ekokardiyografisi normaldi. 2 hastaya pulmoner valvuloplasti, 1 hastaya ADO II cihazıyla PDA kapatılması uygulandı. Cerrahi 3 hastaya uygulandı; mitral kapak anomalisi nedeniyle 5 yaşında mitral kapak replasmanı (MVR) (1), 2 kez septal miyektomi+MVR (1), supravavüler PS giderilmesi (1). İzlemlerde 1 hasta MVR sonrası postoperatif solunum yetmezliğiyle kaybedildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Başlangıçta hafif valvüler PS, septumda fokal hipertrofi, mitral kapak prolapsusu saptanan hastaların izleminde ekokardiyografi bulgularında değişiklik gözlenmedi. Başlangıçta HKMP tanısı olmayan hastaların izleminde HKMP gelişimi gözlenmedi. Obstrüktif HKMP saptanan hastaya erken dönemde 2 kez septal miyektomi+MVR uygulanması, 2 hastaya mitral kapak anomalisi, supravavüler PS nedeniyle erken cerrahi uygulanması gerekli oldu. Kardiyak anomalilerle karakterize olan sendromlarda, Noonan sendromu, Down sendromundan sonra ikinci sıklıkta yer alır, bu hastalarda erken dönemde girişimsel işlem/cerrahi gerekebilir, bu nedenle NS'li hastalarda kardiyak defektlerin erken tanısı, tedavisi ve yakın izlemi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** hipertrofik kardiyomiopati, Noonan sendromu, pulmoner stenoz, PTPN11

**[S 042]****Kliniğimizde Takipli Eisenmenger Hastalarında Masitentan Tedavisinin Sonuçları**

Feyza Aşçenur Paç, Deniz Eriş, Serhat Koca, Merve Maze Zabun  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

**Giriş-Amaç:** Eisenmenger sendromu tedavi olmamış konjenital kalp defektlerinde intrakardiyak şantın pulmoner hipertansiyona neden olarak, tersine dönmeye ve siyanozu neden olması sonucu meydana gelir. Tedavide semptomları azaltmak ve prognozu iyileştirmek hedeflenmektedir. Bu amaçla pulmoner vazodilatörler kullanılmaktadır. En sık kullanılan pulmoner vazodilatörler endotelin reseptör antagonistleridir. Bosentan analogu olan masitentan dual reseptör antagonist olup yeni bir pulmoner vazodilatördür. Bu çalışmanın amacı; mevcut PAH tedavisinin masitentan olarak değiştirilmesi yada tedaviye masitentan eklenmesinin Eisenmenger hastalarındaki semptomatik, ekokardiyografik ve laboratuvar bulgularına etkisini değerlendirmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Eisenmengerli 6 hasta çalışmaya alınmış olup değerlendirmeler masitentan tedavisine başlandıktan en az üç ay sonra yapılmıştır. Kalp yetmezliği nedeniyle hastanede yatış, New York Heart Association (NYHA) sınıfı, 6 dakika yürüme mesafesi, yürüme öncesi ve sonrası oksijen saturasyonları, N-terminal probrain natriuretik peptid (NT-proBNP), sağ ventrikül diastol sonu çapı (RVEDD), triküspit anüler plan sistolik sapma (TAPSE), sağ ventrikül fraksiyon alan değişimi (RV FAC), sağ ventrikül sistolik basıncı (RVSP), ortalama pulmoner arter basıncı (mPAP), ejeksiyon fraksiyonu (EF), kısalma fraksiyonu (KF), alanin aminotransferaz (ALT), aspartat aminotransferaz (AST) ve hematokrit düzeyleri incelenmiştir.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 24 (14-40) yıl olup ortalama masitentan tedavi süresi 13.2 (3-20) aydır. Masitentan tedavisinden önce hastaların %50 NYHA sınıfı 4'ken, masitentan tedavisi sonrası hastaların %16.7'si NYHA sınıfı 4 olarak kalmıştır. Benzer şekilde 6 dakika yürüme mesafesi 220.2 ±165.5 m'den 299.7 ± 163.7 m'ye çıkmıştır (p<0.05). Masitentan tedavisi öncesi 3 hastanın, tedaviye başlandıktan sonra ise 2 hastanın kalp yetmezliği nedeniyle hastanede yattığı saptanmıştır. TAPSE'nin masitentan tedavisine başlandıktan sonra 15.2±7.4 mm'den 17.7±3.8 mm'ye hafifçe yükseldiği görülmüştür. Masitentan tedavisi öncesi ve tedavi sonrası değerler karşılaştırıldığında; yürüme öncesi oksijen saturasyonlarında (%75.5±10.6'den %79.2±8.1'ye; p=0.114); yürüme sonrası oksijen saturasyonlarında (%64.2±10.6'dan %63.4±15.7; p=0.715); mPAP'da (66.7±8.8 mmHg'dan 71.8±11.8 mmHg; p=0.168); RVSP'de (98.3±21.1 mmHg'dan 102.5±18.9 mmHg'ya; p=0.680); RVEDD'de (42.7±9.4mm'den 41.7±8.8 mm'ye; p=0.674); RV FAC'da (%30.8±8.6'dan %26.7±6.8'e; p=0.102); EF'de (%60.3±11.8'den %62.8±12.7'ye; p=0.500); KF'de (%32.2±6.8'den %33.8±7.8'e; p=0.500) istatistiksel anlamlı farklılık elde edilmemiştir. Masitentan tedavisi öncesi ile karşılaştırıldığında NT-proBNP kan düzeyinin 1 hastada aynı kaldığı, 1 hastada azaldığı ancak diğer tüm hastalarda arttığı görülmüştür.

**Tartışma ve Sonuç:** Masitentan tedavisinin ekokardiyografik ve laboratuvar bulgularında düzelmeye olmaksızın efor kapasitesinde ve fonksiyonel sınıfta iyileşme yaptığı gözlenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** eisenmenger sendromu, pulmoner hipertansiyon, masitentan

**[S 043]****Çocuklarda Kardiyak Transplantasyon: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Deneyimi**

Zülal Ülger<sup>1</sup>, Eser Doğan<sup>1</sup>, Çağatay Engin<sup>2</sup>, Ertürk Levent<sup>1</sup>, Fatih Ayık<sup>2</sup>, Yüksel Atay<sup>2</sup>, Tahir Yağdı<sup>2</sup>, Ruhi Özyürek<sup>1</sup>, Mustafa Özbaran<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, İzmir

**Giriş-Amaç:** Kardiyak yetmezlik, mortalite ve morbiditesi oldukça yüksek olan kompleks patofizyolojik bir sendromdur ve çocuklarda kardiyomiopati, miyokardit ve konjenital kalp hastalığı nedeniyle oluşabilir. Medikal tedaviye dirençli kalp yetmezliğinde, uygulanacak son tedavi seçeneği kardiyak transplantasyondur. Bu bildiride, 2007-2018 yılları arasında hastanemizde yapılan pediatrik yaş grubu kardiyak transplantasyonu olgularımızın bilgileri derlenerek sunulmaktadır.

**Gereçler ve Yöntem:** 2007-2018 yılları arasında hastanemizde yapılan pediatrik kardiyak transplantasyon yapılan olgular retrospektif değerlendirildi.

**Bulgular:** 2007-2018 tarihleri arasında hastanemizde yaşları 5-16 yaş arasında değişen toplam 25 (16 erkek, 9 kız) çocuk hastaya kardiyak transplantasyon yapıldı. 25 olgunun 15'inde Dilate KMP, 2'sinde Aritmojenik RV displazisi, 7'sinde Restriktif KMP, 1'inde Hipertrofik KMP nedeniyle kardiyak yetmezlik gelişti. Kalp transplantasyonu olan 25 olgunun 13 tanesi LV Ventrikül destek cihazı(LV VAD) ile kardiyak transplantasyona köprülendi. Kalp nakilli olguların birinde dilate KMP'ye bağlı kalp yetmezliği ile birlikte kronik böbrek yetmezliği mevcuttu. Kardiyak transplantasyon sonrası 25 olgunun 5'i ex oldu: 5 ex olgunun 3'ü LV-VAD ile kalp nakline köprülenmişti ve postoperatif erken dönemde ex oldular. 2 olguya sinus nod disfonksiyonu nedeniyle transplantasyon sonrası erken dönemde pacemaker implantasyonu yapıldı. Hastaların uzun dönem izleminde 5 hastada Grade 2R hücrel rejeksiyon, 1 olguda humoral rejeksiyon gelişti ve immunsupresif tedavi ile rejeksiyon geriledi; 2 olguda geçici diyabet, 1 olguda medulloblastom, 1 olguda koroner arter vaskülopati, 1 hastada transient iskemik atak, 1 hastada konstriktif perikardit görüldü. İzlem süresi 11 yıl ile 1 ay arasındaydı.

**Tartışma ve Sonuç:** Hastalarımızın hepsinde kardiyak transplantasyon endikasyonu ardiyomiopatiydi. Literatüre bakıldığında pediatrik kardiyak transplantasyonu olguların önemli bir kısmında endikasyon cerrahi olarak tamir edilemeyen veya cerrahi tedaviden sonra kalp yetmezliği gelişen konjenital kalp hastalığıdır. Kardiyak transplantasyon sonrası komplikasyonlar ve sağ kalım oranları değerlendirildiğinde literatür ile uyumlu bulgular saptanmıştır. Kardiyak transplantasyon ağır kardiyak yetmezlik tedavisinde hayat kurtarıcıdır. Ülkemizde özellikle çocuk hasta yaş grubunda donör sayısı yetersizdir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, kalp yetersizliği, Kardiyak transplantasyon

**[S 044]****Çocuklarda Yüksek Riskli Resternotomi Yönetimi: Juguler Kanülasyonun Etkinliği**

Bahar Temur<sup>1</sup>, Arda Davutoğlu<sup>2</sup>, Alper Dođruöz<sup>2</sup>, Selim Aydın<sup>1</sup>, Dilek Suzan<sup>1</sup>, Barış Kırat<sup>3</sup>, Ender Ödemis<sup>4</sup>, Ersin Ereğ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon AD, İstanbul

<sup>4</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Konjenital kalp cerrahisinde tekrarlayan ameliyatlara bazen kaçınılmaz olabilir. Önceki ameliyatlara bağlı yapışıklıklar ve anatomik zorluklar, reoperasyonları çok riskli hale getirebilir. Erişkinlerde femoral, aksiller veya brakial damarlar kanülasyon için alternatif olabilirler birlikte, çocuklarda bu bölgelerdeki damarlar küçüktür veya çoklu kateter girişimlerine bağlı olarak tıkalı olabilmektedir. Bu çalışmada, resternotomi ve aortik kanülasyonu zor ve çok riskli hastalarda, juguler kanülasyonun etkinliği araştırılmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** 2014-2017 yılları arasında, yüksek riskli reoperasyon gerektiren, toplam 7 çocukta, kardiyopulmoner bypass uygulaması için juguler damarlar kullanıldı. Hastaların 3'ü kız, 4'ü erkek idi. Yaşları 3 ay ile 7 yaş (ortanca:3,5 yaş) arasındaydı. Hastaların tanısı: hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) aşama III (n=3); Opere büyük arterlerin transpozisyonu, sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu ± supravavüler aort stenozu (n=3) ve opere aortik interruption (IAA), proksimal arkus ve sol ventrikül çıkım yolu stenozu (n=1) idi. Hastalarda resternotominin riskli görünmesi yanısıra, aortik kanülasyonu da uygunsuz durumdaydı. Hastalar ameliyata başlarken, başları sola deviyeye edildi ve juguler bölge, steril alan içerisinde bırakıldı. Resternotomi öncesinde juguler eksplorasyon yapıldı. Heparinizasyon sonrası common karotid artere 4 mm PTFE greft dikildi. Aort kanülü, greft içerisine yerleştirildi. Fontan operasyonu yapılacak iki hastada, ilave olarak juguler ven kanülasyonu da yapıldı. Aortaya girişim gereken hastaların 2' sinde greft proksimaline konan klemp yardımı ile antegrad selektif serebral perfüzyon uygulandı. Fontan operasyonları, aortik manüplasyon olmaksızın, ekstrakardiyak PTFE kondüit kullanılarak atan kalpte yapıldı.

**Bulgular:** Postoperatif erken dönemde, 1 hasta (opere IAA), düşük kalp debisi nedeniyle ekstrakorporal membran oksijenasyonu (ECMO) desteğine alındı. Başarıyla ayrılmasına rağmen, uzun süreli mekanik ventilasyon ihtiyacı, sepsis ve çoklu organ yetersizliği nedeniyle kaybedildi. Major morbidite gözlenmedi. Yoğun bakım ünitesinde hastaların ortalama mekanik ventilasyon süresi 1 (1-12 gün) gündü. Ortanca yoğun bakım ve hastane kalış süreleri sırasıyla 3 (1-40 gün) ve 17 (7-60 gün) gündü. Ortalama izlem süresi 17,9± 15,8 ay idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Greft ile yapılan karotis arter kanülasyonu yüksek riskli reoperasyonlarda çok kolay uygulanabilen, etkili ve emniyetli bir yöntemdir. Resternotomi sırasında gelişebilecek kanama, ventrikül fibrilasyonu gibi komplikasyonlara karşı emniyeti artırdığı gibi, aortik manüplasyonun istenmediği durumlarda ve antegrad selektif serebral perfüzyon gerektiren durumlarda uygulama kolaylığı sağlayabilir. İlave juguler ven kanülasyonu ise özellikle Fontan ameliyatlarında daha az diseksiyon gerektirmesi bakımından tercih edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** kanülasyon, kardiyopulmoner bypass, konjenital kalp hastalığı, reoperasyon

**[S 045]****Ventriküler Septal Defekt, Pulmoner Atrezi ve Majör Aorto-Pulmoner Kollateral Arterleri (MAPKA) Olan Hastalara Cerrahi Yaklaşım ve Sonuçları**

Okan Yıldız<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>2</sup>, Behzat Tüzün<sup>1</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada ventriküler septal defekt (VSD) ve pulmoner atrezi (PA) + majör aortopulmoner kollateral arterleri (MAPKA) hastalarımıza cerrahi stratejik yaklaşım ve sonuçların değerlendirilmesini amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2011-2017 tarihleri arasında, VSD-PA+MAPKA tanıları ile kliniğimizde opere edilen 29 hastanın (15 erkek, 14 kadın; median yaş 21 ay (1,5-110 ay), ort.kilo 10 kg (3,7-21 kg) verileri retrospektif olarak incelendi. Tüm hastaların, MAPKA' lara ilave olarak ileri derecede hipoplazik pulmoner arterler mevcuttu. İntraperikardiyal nativ pulmoner arterleri olmayan hasta yoktu. Tüm hastalara elektrokardiyografik olarak tanı konduktan sonra, MAPKA ile pulmoner arter anatomisini anlamak için bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) çekildi ve kardiyak kataterizasyon uygulandı.

**Bulgular:** 20 hastaya (12 hastada akım çalışması yapılarak) unifikalizasyon, VSD kapatılıp sağ ventrikül (RV)-pulmoner arter arası kondukt yerleştirilerek tam düzeltme yapıldı. 12 hasta tek aşama, 8 hasta iki aşamalı şekilde tamir edildi. 9 hastaya unifikalizasyon+santral şant (4 hastada akım çalışması yapılarak) uygulanarak palyasyon sağlandı. Unifikalizasyon+santral şant uygulanmış hastalardan birine ikinci operasyonda da daha büyük bir santral şant yapıldı (akım çalışması düzeltme için uygun değil). 1 unifikalizasyon+santral şant yapılan hasta KKY, sepsis nedeniyle postoperatif erken dönemde kaybedildi (% 3,4). 2 hastada geç mortalite izlendi (%7,1). 2 hastanın uzun entübasyon nedeniyle trakeostomi ihtiyacı oldu. 3 hastada orta dönem de kondukt değişimi yapıldı.

**Tartışma ve Sonuç:** VSD-PA+MAPKA tanıli hastalarda ulaşılması gereken hedef VSD'nin kapatılmasıdır. Palyasyon sonrası oluşan fizyolojiden doğabilecek olumsuz sonuçları engellemek için en kısa sürede, mümkünse tek aşamada, düzeltme operasyonu yapılması gerekmektedir. Artan tecrübe ile sonuçları iyileştirmek mümkün olabileceği de, rezidüel/rekürren sorun gelişebilme riski nedeniyle yakın takip gereklidir. Akım çalışması cerrahi strateji için oldukça yol göstericidir.

**Anahtar Kelimeler:** Ventriküler septal defekt, pulmoner atrezi ve majör aorto-pulmoner kollateral arter, cerrahi strateji

**[S 046]****Fallot Tetralojisinde Transatrial Tam Düzeltme. Neden ve Hangi Hastalara Yapalım?**

Abdullah Doğan<sup>1</sup>, Ahmet Arnaz<sup>2</sup>, Ayla Oktay<sup>3</sup>, Dilek Altun<sup>4</sup>, Yusuf Yalçınbaş<sup>1</sup>, Arda Saygılı<sup>3</sup>, Ayşe Saroğlu<sup>2</sup>, Tayyar Saroğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>4</sup>Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon, İstanbul

<sup>5</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Fallot tetralojisinin (TOF) sağ ventrikülötomisi ile klasik tamirinde, tamir edici hemodinamik sonuçlar alındığı biliniyor. Ancak, postoperatif geç dönemde ventriküler disritmiye bağlı an ölümler, pulmoner kapak yetersizliği ve sağ ventrikül disfonksiyonu, ventrikülötominin geç dönem komplikasyonları olarak karşımıza çıkmaktadır. Pulmoner anulusun normal olduğu izole infundibuler stenozlu veya infundibuler ve valvuler stenozlu hastalarda, transatrial tam düzeltmenin önemi ve değeri son zamanlarda daha güncel hale gelmiştir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ekim 2002 ile ocak 2018 tarihleri arasında kliniğimizde toplam 3145 konjenital kalp cerrahisi operasyonu yapılmıştır. TOF tanısı ile toplam 405 hastaya tam düzeltme ameliyatı yapılmış olup bunlardan 80 tanesinin ventrikülötomisi ve transanüler insizyon yapılmaksızın transatrial yolla tam düzeltme ameliyatı yapılmıştır.

Bu hastaların 20'sine ilave olarak ana pulmoner arter, bifurkasyon veya sağ-sol pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapılmıştır. Hastaların ortanca yaşı 2 yıl idi (6ay-26yıl).

**Bulgular:** Transatrial grupta mortalite görülmedi. Tamir sonrası ameliyathanedeki bakılan sağ ventrikül/sol ventrikül basınç oranı ortanca değeri 0.58 idi (0.25-0.85). Postoperatif 1. yıl yapılan ekokardiyografide sağ ventrikül basıncı tüm hastalarda 50mmHg'nin altındaydı. Yoğun bakım ve hastane kalış süreleri ortanca değerleri sırası ile 2 gün (1-8) ve 9 gün idi (6-28). Erken ve geç dönemde ekokardiyografik kontrollerde sağ ventrikül ve pulmoner kapak fonksiyonlarının korunduğu görüldü. Ortalama sağ ventrikül çıkış yolu gradienti 25 mmHg'nin altında ölçüldü. 3 hastada (3,5-7 yıl sonra) tekrarlayan infundibuler stenoz nedeni ile reoperasyon gerekti. 3 hastada postoperatif dönemde bradikardi nedeni ile kalıcı pacemaker ihtiyacı oldu. Uzun dönem takiplerinde ciddi ventriküler disritmi ile karşılaşmadık.

**Tartışma ve Sonuç:** İnfundibulumun (outlet chamber) hipoplazik olmadığı ve pulmoner anulusun normal olduğu (z=0) TOF'lu hastalarda; sağ atrium-trikuspit kapak içinden infundibuler rezeksiyon, pulmoner valvatomisi ve VSD kapatılarak intrakardiyal tamir yapılması tercih edilmesi gereken bir yöntemdir. Böylece sağ ventrikül disfonksiyonu, ciddi ventriküler disritmi ve pulmoner kapak yetersizliği gibi geç dönem komplikasyonlarının önlenmesi mümkün görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot Tetralojisi, Transatrial, infundibuler rezeksiyon

**[S 047]****Asendan Aorta Uç-Yan Anastomoz Tekniği ile Hipoplastik Aortik Ark Tamiri Yapılan Olgularda Orta-Dönem Sonuçlarımız**

Sevi Umaroğlu Öztürk<sup>1</sup>, Anar Aliyev<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>1</sup>, Çağrı Kayıpmaç<sup>2</sup>, Birgül Varan<sup>2</sup>, İlkay Erdoğan<sup>2</sup>, Aynur Camkiran<sup>3</sup>, Nühket Akovalı<sup>3</sup>, Niyazi Kürşad Tokel<sup>2</sup>, Sait Aşlamacı<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi tıp fakültesi kalp damar cerrahisi AD

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi tıp fakültesi pediyatrik kardiyoloji AD

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi tıp fakültesi anesteziyoloji ve reanimasyon AD

**Giriş-Amaç:** Neonatal aortik ark hipoplazisi, aort koarktasyonu ile transvers ark hipoplazisi arasında değişen, geniş yelpazeli heterojen bir grup hastalık olup, konjenital kalp anomalileri içinde çok sık görülmektedir. Günümüzde bu gruptaki hastalığın tedavisinde; uç-yan anastomoz, uç-üç anastomoz, yama ile onarım, subklavyen flep ile aortoplasti gibi yöntemler kullanılmaktadır. Biz bu çalışmada; proksimal transvers ark genişliği, vücut ağırlığının altında ya da proksimal ark çapı diyafgram seviyesindeki torasik aort çapının %60'ının altında olup hipoplastik ark tanısı alan ve asendan aortaya uç-yan anastomoz tekniğiyle hipoplastik aortik ark tamiri yapılan olguların erken ve orta dönem sonuçlarını retrospektif olarak değerlendirdik.

**Gereçler ve Yöntem:** 2010-2017 yılları arasında kliniğimizde hipoplastik arkus aorta tanıli yenidoğan ve infantlarda, uç-yan anastomoz tekniği ile opere edilen izole ve kompleks kardiyak anomallili 30 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Bunlardan 4'ü izole, 26'sı diğer kardiyak anomallilerin eşlik ettiği kompleks hastalar idi. Eşlik eden kardiyak anomalliler sırasıyla; Ventriküler septal defekt 11 (%36,6), Atrial septal defekt 6 (%20), Komplet atrioventriküler septal defekt 3 (%10), Taussing-Bing anomallisi 3 (%10), Büyük arterlerin transpozisyonu 2 (%6,7), hipoplastik sol kalp sendromu 1 (%3,4) olarak saptandı

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 107 ± 230 gün (1gün - 36ay), ortalama kilosu 4.3 ± 2.0 kg idi. Ortalama takip süresi 26 ± 13 ay idi. Bütün hastalara uç yan anastomoz tekniği kullanıldı. Ortalama kardiyopulmoner bypass süresi 136.6 ± 39.8 dk, aorta klemp süresi 65.3 ± 36.3 dk, total ameliyat süresi 219.6 ± 42.8 dk olarak saptandı. İlk 30 günlük erken dönem mortalite 4 (%13.3) olarak saptandı. Postoperatif periton diyalizi gerektiren 1 hasta ve nörolojik komplikasyon 1 hastada görüldü. Hastanede kalış süresi ortalama 17.3 ± 12.7 gün olarak saptandı. 26 hasta 26.4 ± 13.6 ay süreyle takip edildi. Takip süresince rekoarktasyonu nedeniyle reoperasyon veya herhangi bir ek girişime ihtiyaç duyulmadı. Takipte 5 hastanın hipertansiyon nedeni ile oral medikasyon ihtiyacı olduğu görüldü.

**Tartışma ve Sonuç:** Arkus aorta hipoplazisi onarımında, erken ve orta dönem sonuçlarının iyi olması, düşük mortalite, düşük postoperatif hipertansiyon nedeniyle, hipoplastik bölümlün uç-yan anastomoz tekniği ile tamiri güvenli bir yöntem olduğunu düşündürmektedir. Bununla birlikte hipoplastik ark tamiri zamanlaması, herhangi bir yama veya flep kullanılmadan onarım rekoarktasyon oranını belirgin ölçüde azaltmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Arkus aorta hipoplazisi, uç-yan anastomoz, arkus aorta cerrahisi

**[S 048]****Pediyatrik Aort Kapak Tamirleri**

Abdullah Arif Yılmaz<sup>1</sup>, Görkem Çitoğlu<sup>1</sup>, Berra Zümrüt Tan<sup>1</sup>, Ömer Çiftçi<sup>3</sup>, Ömer Faruk Şavluk<sup>2</sup>, Ali Can Hatemi<sup>1</sup>, Hakan Ceyran<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Kapak tamiri cerrahisi içinde özellikle pediyatrik yaş grubunda diğer kapaklara göre nispeten zor ve daha az sayıda gerçekleştirilebilen aort kapak tamiri serimizin kısa dönem sonuçlarını paylaşmak istedik

**Gereçler ve Yöntem:** 2014 -2018 yılları arasında kliniğimizde gerçekleştirilen 15 aort kapak tamiri vakası retrospektif incelendi.

**Bulgular:** postoperatif erken dönemde ( yoğun bakım) kaybedilen iki vaka dışında mortalite saptanmadı. İki vakadada kontrol ekokardiyografide birinci dereceden aort yetersizliği dışında yetersizlik saptanmadı. kaybedilen bir vakada hipertrofik obstruktif kardiomyopati nedeniyle sol ventrikül çıkım yoluna miyektomi yapılmıştı. Ayrıca bu hastaya daha önceden iki kez subaortik ridge rezeksiyonu yapılmıştı. Diğer hastadada mitral kapak tamiri yapılmış ve endokardial fibroelastozis mevcuttu. VSD nedeniyle aort kapak yetersizliği gelişmiş iki hastada prolabe olan leafletin suspensiyonu yeterli oldu. Biküspid aort kapak patolojili hastalar dan bir tanesi bir yıl içinde tekrar ileri aort yetersizliği nedeniyle operasyona alınmak durumunda kaldı ve yeniden tamir edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Pediyatrik popülasyonda kullanılan protez materyalinin büyüme potansiyeli olmadığından tamir öncelikli olarak düşünülmelidir. Ayrıca kullanılan materyal ve teknik, intraoperatif TEE yapılmasında oldukça önem taşımaktadır. Deneyimli merkezlerde yapılan kapak tamiri sonuçları oldukça tatminkar görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aort kapak tamiri, aort kapak replasmanı, çıkım yolu darlığı

**[S 049]****Pediyatrik Hastalarda Mitral Kapak Tamirlerinin Erken Orta Dönem Sonuçları**

İrfan Taşoğlu<sup>1</sup>, Atakan Atalay<sup>1</sup>, Ömer Nuri Aksoy<sup>1</sup>, Ayşenur Paçç<sup>2</sup>, Serhat Koca<sup>2</sup>, Mustafa Paçç<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kalp Cerrahisi

<sup>2</sup>Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji

**Giriş-Amaç:** Biz bu çalışmamızda mitral kapak tamiri uyguladığımız pediatrik hasta grubumuzun erken ve orta dönem sonuçlarını inceledik.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2012 ocak 2018 tarihleri arasında kliniğimizde 57 tane hastamızın mitral kapağına müdahale edilmiştir. Hastaların median yaşı 7 (3ay-22yaş), median kg'ı 19 du. Hastaların 19 tanesi 15 kg in altındaydı. preop 5 tanesinde mitral darlık ve yetmezlik, 52 tanesinde sadece mitral yetmezlik vardı.

23 hasta izole kapak hastasıydı, 34 tanesinde beraberinde diğer kardiyak anomaliler mevcuttu. En sık görülen mitral kapak patolojisi mitral klef ve anüler dilatasyondur. İlaveten 1 hasta da segmenter leaflet agenezisi, 2 hastada barlow sendromu, 1 hastada çift mitral orifis, 1 hastada paraşüt mitral kapak, 1 hastada İHSS, 1 hastada ALCAPA, 1 hastada TOF vardı. İntraoperatif TEE her ameliyatta rutin kullanıldı.

**Bulgular:** Preoperatif ortalama EF % 55 di. Hastaların 11 tanesinde perikard ile leaflet genişletme, 11 hastada trianguler leaflet rezeksiyonu, 3 hastada neokorda implantasyonu, 5 hastada sekonder korda rezeksiyonu, 16 hastada klef tamiri, 9 tane hastaya Wooller-Kay annuloplasti, 24 tanesine ise ring anuloplasti uygulandı. Bu süre zarfında 4 hastaya kapak replasmanı yapıldı.

7 hastaya mitral ile birlikte aort kapak tamiri uygulandı. 16 hasta ya ise mitral ile birlikte triküspid kapağa tamir uygulandı. 1 hastada ise her üç kapağa müdahale edildi.

Ortalama hastanede kalış süreleri: 11 gün dü. Hastane mortalitemiz %3 (2 hasta) Ortalama 18 aylık takipte kontrol Ekokardiyografilerinde ortalama EF: 52 idi. %78(45 hasta) hastada hafif MY, %14 (8 hasta) hastada orta MY, %8(4 hasta) hastada ileri MY saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuk kapak hastalıkları nadir görülmekte olup sıklıkla diğer kardiyak deformitelerle birlikte görülür. Yapılan cerrahi müdahaleler çok çeşitlilik göstermektedir. Bu yaş grubunda mitral kapak tamiri sonrası erken ve orta dönemde mortalite ve kapak fonksiyonları sonuçları kabul edilebilir aralıkta olup daha fazla deneyimle sonuçlar daha da iyi olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** mitral, tamir, kapak, replasman

**[S 050]****Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrasında, Yoğun Bakımda Opioid Tolerasyonu ve Çekilme Sendromunu Önlemeye Dexmedetomidine Kullanılabilir mi?**

Dilek Altun<sup>1</sup>, Ahmet Arnaz<sup>2</sup>, Adnan Yüksek<sup>1</sup>, Abdullah Doğan<sup>3</sup>, Tayyar Saroğlu<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Bakırköy Acıbadem Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>3</sup>Bakırköy Acıbadem Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

<sup>4</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Pediatrik Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kompleks konjenital kalp hastalığı nedeniyle ameliyat olan hastaların ameliyat sonrasında uzun bir yoğun bakım ve mekanik ventilatör destek ihtiyacı olmaktadır. Bu sırada hastaların yoğun bakıma, uygulanan tedavilere, mekanik ventilasyona uyumu sağlamak için kullanılan yüksek dozda opioidlerin kesilmesi sırasında hastalarda hipertansiyon, taşikardi, ajitasyonla karakterize çekilme bulguları görülebilmektedir. Dexmedetomidine, yoğun bakımlarda kullanımı giderek artan santral etkili alfa2 agonisttir. Sunumumuzda, yoğun bakımımızda, opioid bağımlılığı ve çekilme sendromu gelişen 5 olgunun dexmedetomidine kullanımı ile başarılı bir şekilde wean edilmesi sunulmuştur.

**Olgu:** Konjenital kalp cerrahisi sonrasında yoğun bakım servisinde sedasyon-analjezi amaçlı hastalarımıza kliniğimizde rutin protokolü olarak morfin (10-40 mcg/kg/st) ve midazolam (0.05-0.2 mg/kg/st) infüzyonu başlandı. Ekstübasyon öncesi hastaların aldığı sedasyon-analjezi ilaçlarının dozları spontan solunumlarına da izin verilecek oranda azaltılmaya başlandı. İlaç azaltılmasıyla birlikte hastalarda terleme, ajitasyon, taşikardi, anlamsız hareketler, ateş, hipertansiyonla görülmeye başlandı. Dozlarının artırılmasıyla semptomların gerilediği ve kayboluşu görüldü. Yoksunluk sendromu düşünülen hastaların sedasyon dozları, sedasyon kesilme skorları hesaplanarak yeniden düzenlendi. Hastaların sedasyon düzeyleri Comfort Sedasyon Skalası kullanılarak takip edildi ve ilaç titrasyonları COMFORT sedasyon skoru normal değerleri olan 21-25 arasında olacak şekilde ayarlandı. Morfin-midazolam infüzyonları 6-8 saatte bir %10-15 oranında azaltılarak kesilmeye çalışıldı. İlaç dozlarının azaltılmasıyla hastalarda yoksunluk sendromu belirtileri tekrar görülmeye başlandı. Hastaların weaning süreleri ertelendi. Hastalara mevcut sedasyona ek olarak dexmedetomidine (0.2-0.7 mg/kg/saat) başlandı. Morfin-midazolam dozu azaltılırken dexmedetomidine dozu artırıldı, sonunda sadece dexmedetomidine infüzyonu verildi. Dexmedetomidine ile hastalar sorunsuz bir şekilde ekstübe edilebildi. Ekstübasyon sonrası 24 saat daha dexmedetomidine infüzyonu devam etti. Ekstübasyon sonrası 24. saatte sorunsuz olarak kesilebildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Sunumumuzda, yoğun bakım servisinde, uzun süre opioid ve benzodiazepin kullanımı sonrasında meydana gelen çekilme sendromu tedavisinde dexmedetomidine kullanımı ile ilgili deneyimlerimiz sunduk. Kompleks konjenital kalp cerrahisi sonrasında sedasyon-analjezi amaçlı ilk seçenek olarak tercih edilen opioidlerin uzun süre kullanımı çekilme sendromu, opioid tolerasyonu gelişme riskini arttırmaktadır. Opioidler kesilince upregülasyonu izin vermez; anksiyete, uykusuzluk, esneme, gözde yaşarma, terleme, rinore, yaygın kas ağrısı, sonraki aşamada piloereksiyon, midriyazis, bulantı, kusma, diyare, abdominal kramplar görülebilir. Geleneksel opioidlerin aksine, dexmedetomidine çekilme sendromuna yol açmazken, hastada yeterli sedasyon-analjezi sağlayabildiğinden kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır. Biz de hastalarımızda dexmedetomidinle yeterli-sedasyon analjezi sağlayabildik. Dexmedetomidinin gerek mekanik ventilasyon gerek sedasyon gerek postoperatif problemlerde, gerekse de yoksunluk sendromunda uygun bir ilaç olduğu kanaatindeyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Dexmedetomidine, opioid tolerasyonu, konjenital kalp cerrahisi, yoğun bakım, çekilme sendromu

**[S 051]****Bir Üçüncü Basamak Yoğun Bakım Ünitesinin 66 Hastalık Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu (ECMO) Verileri**

Zeynelabidin Öztürk<sup>1</sup>, Hakan Aykan<sup>2</sup>, Mutlu Uysal Yazıcı<sup>1</sup>, Esra Koçkuzu<sup>1</sup>, Mehmet Çeleğen<sup>1</sup>, Sultan Göncü<sup>1</sup>, Sinan Yavuz<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>2</sup>, Tevfik Karagöz<sup>2</sup>, Ulaş Kumbasar<sup>3</sup>, Recep Oktay Peker<sup>3</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>3</sup>, Murat Güvener<sup>3</sup>, Metin Demircin<sup>3</sup>, Benan Bayrakçı<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

**Giriş-Amaç:** Son yıllarda kullanımı ve başarısı giderek artmakta olan ECMO uygulaması ile normal şartlarda yaşamla bağdaşmayacak durumlarda bir çok hastanın hayatı kılması sağlanmış ve yaşam süresi uzatılmıştır. Burada hastanemizde 5 yılda 66 hastaya uygulanan ECMO verileri sunulacaktır. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya tek bir ECMO merkezince takip edilen neonatal (n=16), pediatrik (n=47) ve erişkin (n=3) ECMO uygulanan toplam 66 hasta dahil edilmiş, hastane kayıtları incelenerek verileri ulaşılmıştır.

**Bulgular:** Neonatal hastalarda endikasyon sıklıkla pulmoner hipoplazinin eşlik ettiği konjenital diyafrağ hernisi (n=13, %81,2) olmuştur. Bu hastaların hepsine venoarteryel ECMO uygulandığı dikkat çekmiştir. Bu hastaların iki tanesi (%12,5) taburcu olabilmştir. Diğer hastalardan biri mekonyum aspirasyonu sendromu, ikisi kardiyak cerrahi yapılan konjenital kalp hastası idi. Neonatal pulmoner hipoplazisi olan 4 hastaya ECMO altında intratrakeal ve intravenöz mezenkimal kök hücre tedavisi verilmiştir. Bu hastalardan bir tanesi (%25) taburcu olabilmştir. Pediatrik hastalarda endikasyon sıklıkla kardiyak cerrahi yapılan konjenital kalp hastalığı olmuştur (n=28, %59,5). Bunu kardiyomiopatiye bağlı ağır kalp yetmezliği, şok, E-CPR izlemiştir. Bu hastaların 20'si (%45,5) taburcu olabilmştir. E-CPR yapılan 7 hastadan 5'i (%71,4) ECMO'dan ayrılabilmiş, 4'ü (%57,1) taburcu olabilmştir.

Üç erişkin hastadan ikisine kardiyak cerrahi sonrası venoarteryel, birine solunum yetmezliği nedeniyle venovenöz ECMO uygulanmıştır. Bu hastalardan 2'si (%67) taburcu olabilmştir.

ECMO tedavisinde en sık rastlanan komplikasyon kanama olduğu gözlenmiştir (%47). Sistemik inflamatuvar yanıt sendromu ve koagülopati, tromboz, heparin ile ilişkili trombositopeni, ekstremiteler uçlarındaki izlenen iskemik değişiklikler, venovenöz ECMO'da resirkülasyon, ECMO kanülleri ile ilişkili mekanik komplikasyonlar sık izlenen diğer komplikasyonlar olmuştur.

**Tartışma ve Sonuç:** ECMO tedavisi endikasyonu doğru seçilip uygun şartlarda uygulandığında hayat kurtarıcıdır. Hastalarımızda literatüre benzer şekilde en sık komplikasyonların kanama ve tromboz olduğu görülmektedir. Dolayısıyla antikoagülasyonun halen ECMO tedavisinin en büyük zorluklarından biri olduğu görülmektedir. Dikkati çeken bir diğer nokta pulmoner hipoplazisi olan neonatal hastaların tamamına venoarteryel ECMO uygulaması yapılmış olmasıdır. Venovenöz ECMO uygulanmamasında; kanülasyonla zorlu yanı sıra ECMO tedavisine karar verildiğinde hipoksiden dolayı kalp fonksiyonlarının bozulmuş olmasının etkili olduğu düşünülmektedir. Dolayısıyla ECMO tedavisine zamanında karar verilmeli, olası komplikasyonlara karşı hazırlıklı olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu, kalp yetmezliği, pulmoner hipoplazi, solunum yetmezliği

**[S 052]****Pediyatrik Kalp Transplantasyonundan Sonra Görülen Posterior Reversibil Ensefalopati Sendromu**

Ali Örgün<sup>1</sup>, İlkay Erdoğan<sup>1</sup>, Birgül Varan<sup>1</sup>, Kürşad Tokel<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>2</sup>, Atilla Sezgin<sup>2</sup>, Taner Sezer<sup>2</sup>, Özgür Ersoy<sup>2</sup>, Sait Aşlamacı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi, Ankara

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi, Ankara

**Giriş-Amaç:** Posterior reversibil ensefalopati sendromu (PRES), organ nakli yapılan hastalarda nöbet, baş ağrısı, değişen zihinsel işlev ve görme bozuklukları gibi nörolojik bulgularla kendini gösteren klinikoradyolojik bir sendromdur. Kalp nakli yapılan hastada hipertansiyon, metabolik bozukluklar ve kalsinörin inhibitörleri kullanımı yetişkin PRES ile bağlantılı güçlü faktörler olarak rapor edilmekle birlikte, pediatrik kalp naklinden (PKT) sonra PRES ile ilgili veriler sınırlıdır. Bu çalışmada PKT'li hastalarda PRES prevalansı ve klinik özelliklerini belirlemeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2007-2017 yılları arasında kurumumuzda nakli yapılan 22 yaş altında olan 37 PKT'li hastayı retrospektif olarak inceledik. PRES tanısı için tıbbi kayıtlar gözden geçirildi. PRES gelişiminde demografik ve klinik risk faktörleri incelendi.

**Bulgular:** 37 hastanın yedisinde (% 18,9) transplant sonrası ortalama 5 günde (1-42) PRES gelişti. PRES'li alıcıların ortalama yaşı 14 yıl (12-18) idi. PRES'li alıcılar, yaş, cinsiyet, BKİ, toplam allogreft iskemisi zamanı, aortik kros klemp zamanı ve kardiyopulmoner bypass zamanı karşılaştırıldığında PRES'siz kişilerden farklı değildi. 7 hastanın tümü nöbet geçirmiş, 4 hastada kan basıncı yükselmiş (<95 yüzde) ve bir hastada kalsinörin düzeyleri hedef aralıklarına göre daha yüksek bulunmuştur.

**Tartışma ve Sonuç:** PHT alıcılarında PRES prevalansı yetişkin hastalardan bildirilenlerden daha yüksek görünmektedir. PHT hastalarında PRES'in farkındalığı önem kazanmalıdır, bu nedenle bu hastalarda nörolojik bulgular, kan basıncı ve kalsinörin inhibitörleri seviyesi yakından izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pediatrik kalp transplantasyonu, Posterior reversibil ensefalopati sendromu, kalsinörin inhibitörleri





## [S 053]

### Açık Kalp Cerrahisi Uygulanan Çocuklarda Albumin ve Globulinin Mortalite ve Morbidite Üzerine Etkinliği

Ömer Faruk Savluk, Aslı Arı, Füsün Güzelmeriç, Fatma Ukil İşıldak, Yasemin Yavuz, Abdullah Arif Yılmaz, Nihat Çine, Görkem Çitoğlu, Zümrüt Tan, Eylem Tuncer, Ali Can Hatemi, Hakan Ceyran  
SBÜ Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Vücut serum total proteini albumin ve globülininden meydana gelir. Albumin intravasküler alanda ki en bol bulunan proteindir. Temel görevleri plazma onkotik basıncının devamını sağlamak ve yağ asitleri, bilirubin, hormonlar, ilaçlar gibi molekülleri bağlayarak taşınmasını sağlamaktır. Albumin herhangi bir vücut hasarlanmasında ve sepsiste serum konsantrasyonunda azalma olduğundan dolayı negatif akut faz proteinin olarak değerlendirilir. Erişkin hastalar üzerinde yapılan araştırmalarda, albumin bir mortalite prediktörü olarak değerlendirilmiştir. Leide ve ark. hipalbumineminin konjenital kalp hastalığı olan çocuklar arasında yaygın olduğunu ve bunda bu hastalarda kardiyak cerrahinin sonuçları ile ilişkili olduğunu belirtirler. Kardiyopulmoner bypass(KPB) sonrası adaptif immün sistemin selüler ve humoral komponentlerinin fonksiyon ve sayılarında değişiklik meydana gelir. Bu durumda KPB'da meydana gelen immüloglobulin tüketimi, T ve B hücrelerinin kaybı nedeniyle mortalite ve morbiditeye neden olan özellikle enfeksiyonla ilgilidir. Bizim amacımız; açık kalp cerrahisi uygulanan konjenital kalp hastalıklı çocuklarda serum albumin ve globülinin konsantrasyonlarının mortalite ve morbidite üzerine etkinliği değerlendirilmiştir.

**Gereçler ve Yöntem:** Siyanoze ve non siyanoze konjenital kalp hastalığı olup açık kalp cerrahisi uygulanan 168 hastada dahil edilmiştir. Serum albumin ve globülin konsantrasyonları preoperatif, operasyon sonunda kaydedildi. Hastanın demografik özellikleri, cerrahi parametreleri, postoperatif mortalite, mekanik ventilatör süreleri, yoğun bakım kalış süreleri, hastane kalış süresi, postoperatif inotrop skoru kaydedildi.

**Bulgular:** ve yoğun bakım da kalış süreleri arasında anlamlı fark gösterildi ( $p=0,001$ ;  $p=0,001$ ). Grupların preoperatif, post operatif 0.gününde albumin ve globülin değerleri karşılaştırıldığında, preoperatif ve postoperatif albumin ile postoperatif globülin arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu. ( $p=0,01$ ;  $0,001$ ;  $0,03$ ). Albumin ve globülinin mortalite prediktörü olarak ROC analizi kullanıldı. Preoperatif albumin için cut -off değeri 4,035, sensitivitesi %70, spesifitesi %71 ( $p=0,004$ ). Postoperatif albumin için cut -off değeri 3,30, sensitivitesi %80, spesifitesi %83 ( $p=0,001$ ) ve post operatif globülin için cut -off değeri 1,895, sensitivitesi %51, spesifitesi %59 ( $p=0,027$ ) olarak bulundu.

**Tartışma ve Sonuç:** Hipalbumineminin ortaya çıkışında rol oynayan mekanizma multifaktöryeldir. Bunlar, sentezlenme, yıkılma, amino asit sağlanması ve endotelial geçirgenlikte değişiklik nedeni ile ekstrasvasküler alana kaçış gibi faktörlerdir. Postoperatif albumin değerleri göz önüne alındığında, endotelial hasara sekonder olarak plazma proteinlerinin transkapiller geçişi postoperatif hipalbuminemiye açıklanabilir. Çocuk ve erişkinler üzerinde yapılan çalışmalarda KPB'a giren hastalarda IgG'de hemen azalma olduğu ve bu azalmanın birkaç gün daha sürdüğü gösterilmiştir. IgG kaybının potansiyel kaynakları, artmış kapiller permeabilite ve/veya idrar, plevral sıvı, peritoneal sıvı kaybı nedeniyle interstisyel alana ekstrasvazasyonu olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Albumin, Globulin, Konjenital kalp hastalığı, Mortalite, Morbidite

## [S 054]

### Norwood Stage 1 Prosedürü Uygulanan Hastalarda Yoğun Bakım Takibi

Emre Ergül, Hilal Üngör, Zehra Dağlı, Emel Satgun, Pınar Dönmez, Dilara Demir, Ayşenur Demir, Shiraslan Bakshaliyev, Özgür Yıldırım  
Yeniüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi

**Giriş:** Hipoplastik sol kalp sendromu tanısı ile norwood stage 1 operasyonu uygulanan hastaların postoperatif hemşirelik bakımında karşılaşılabilecek zorluklar ve dikkat edilmesi gereken durumlar tartışılmıştır.

**Materyal-Metod:** Kliniğimizde Mayıs-Aralık 2017 tarihleri arasında 5 yeni doğan hastaya hipoplastik sol kalp sendromu tanısı ile norwood stage 1 prosedürü uygulandı. Ortalama postnatal 5. gününde, ortalama 3300 gram bebeklerin, 3'üne Blalock-Taussing shunt, 2'sine sano modifikasyonu uygulandı. Ameliyat sonrası pediatrik kalp cerrahisi yoğun bakım ünitesinde sternum açık cilt kapalı olarak teslim alınan hastaların sternum kapatılması ortalama postoperatif 4. günde yapılan, Blalock-Taussing shunt yapılan hastalardan 2 tanesi sırasıyla postoperatif 40 ve 50'inci günlerde sepsis ve organ yetmezliğinden kaybedildi, diğer 3 hasta ortalama postoperatif 20 gün içinde sorunsuz taburcu edildi.

**Şanlı hastalarda pulmoner vasküler resistans büyük önem taşır ve düşük resistans artmış akciğer kan akımı, koroner ve sistemik hipoperfüzyona neden olur. Bu nedenle hemşirelik takibinde, hastalarımız erken dönemde diyastol kan basıncı, idrar çıkışı ve periferik dolaşım bozukluğu açısından yakın takip edilmiştir. Pulmoner artmış akım saptandığı zaman hastanın karbondioksit değerini 45-55mmHg arasında tuttuk, böylece shunt'tan akciğere giden kan akımını kısıtlayıp sistemik perfüzyonu sağladık, hastanın saturasyon değerini erken dönemde %75'in altında tutulmasında akciğere ağır kan akımını engelledi ve overflow olma riskini azalttık. Periferik dolaşım yetmezliği erken bulguları olan periferik nabızların kaybolması ve idrarın çıkışının azalması, kesilmesi yoğun bakım takibinde önemlidir. Alınan kan gazlarında laktik asit doz saptanması bunu destekler. Bunun saptanması sonrası acil olarak ventilasyonu parametrelerini ayarlayarak pulmoner resistans artırılarak sistemik dolaşım perfüzyonu sağlanmıştır. İdrar çıkışının artması, periferik dolaşımın düzelmesi ve laktat seviyesinin düşmesi periferik dolaşımın düzeldiğinin göstergesi olmuştur. Postoperatif takibini yaptığımız sano şant yapılmış hastalarımızın takibi şantın yönü sağ ventrikülün pulmoner artere olmasından dolayı koroner perfüzyon azalması ve aşırı pulmoner akım, Blalock-Taussing şant yapılan hastalarımıza kıyasla daha az gözlenmiş olup hemşirelik bakımında şanlı seyretmiştir.**

**Tartışma:** Şanta bağlı pulmoner dolaşımı olan olgularda pulmoner resistansa bağlı ani değişiklikler hastanın morbidite ve mortalitesi üzerine önemli rol oynar. Ameliyatın başarılı geçmesinin ardından postoperatif bakımda ameliyatın başarısı kadar önemlidir. Postoperatif bakımda hastanın primer hemşiresi oluşabilecek sorunları önceden görebilmesi ve hekimi bilgilendirmesi klinik seyir açısından önemlidir. Hastanın dolaşım bozukluğunun erken farkedilmesi ve buna eşlik eden saturasyon yüksekliği ve idrar azalması bu hastaların takibinde hayati önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner, Vasküler, Resistans

## [S 055]

### Ventriküler Septal Defekt Cerrahisi Sonrası Morbidite için Risk Faktörleri

Servet Ergün<sup>1</sup>, Okan Yıldız<sup>1</sup>, Erkut Öztürk<sup>2</sup>, İsmihan Selen Onan<sup>1</sup>, Fatma Sevinç Şengül<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Sertaç Haydin<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması operasyonu yapılan  $\leq 12$  aylık hastalarda morbidite, uzun hastane yatışı ve komplike postoperatif döneme neden olan risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde Ocak 2015 ile Aralık 2017 tarihleri arasında opere edilen  $\leq 12$  aylık aridisk 173 VSD hastası retrospektif olarak incelendi. Atrial septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus (PDA) dışında ek patolojisi olan hastalara çalışmaya dahil edilmedi. Uzamış mekanik ventilasyon (UMV)  $>24$  saat, uzamış yoğun bakım (YÜB)  $>3$  gün, uzamış hastane kalışı ise  $>7$  gün olarak kabul edildi. Cerrahi sonuç ve komplikasyonlar uluslararası standartlara [1] göre belirlendi ve hastane ve YÜB kalış süresi, MV, post-perikardiyotomi sendromu, silotoraks, geçici veya tam kalp bloğu, nörolojik olay, yeniden hastaneye yatma, ani dolaşım durması, böbrek yetmezliği, diyafram paralizisi, postoperatif mekanik dolaşım desteğine ihtiyaç ve ölüm olarak değerlendirildi. İstenmeyen yeniden operasyon, kalıcı bir kalp pili gerektiren kalp bloğu, ani dolaşım durması ve ölüm önemli advers olaylar olarak kabul edildi.

**Bulgular:** Hastaların demografi özellikleri Tablo 1 de verilmiştir. Mortalite izlenmedi. UMV 50 (%29,4), YÜB 71 (41,8) UHK 82 (%48,2) hastada izlendi. Hemodinamik anlamlı rezidü VSD nedeni ile 5 (%2,9) hasta tekrar opere edildi. 4 (%2,4) hastaya postoperatif A-V tam blok nedeni ile kalıcı pacemaker yerleştirildi. 1 hastaya postoperatif E-CPR uygulandı. Nörolojik defisit yok idi. Düşük yaş, kilo ve BSA UMV, YÜB ve UHK ile direkt ilişkili iken önemli advers olaylar ile anlamlı bir ilişkisi bulunmadı. UMV, YÜB ve UHK süreleri, komplikasyonlar için risk faktörlerini belirlemek için tek değişkenli bir analiz yapıldı.

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada Cerrahi VSD kapatılmasının sonuçları sıfır mortalite ve düşük önemli advers olay oranı ile gerçekleştirilmiştir. Düşük yaş, kilo ve BSA nın; UMV, YÜB ve UHK ile direkt ilişkili iken önemli advers olaylar ile anlamlı bir ilişkisi bulunmadı. Postoperatif PHT devam etmesi, yara yeri dışı enfeksiyon, re-entübasyon ve rezidü VSD için re-operasyon uzun kalış için önemli birer risk faktörüdür.

**Referans;** 1-Jacobs ML, O'Brien SM, Jacobs JP et al (2013) An empirically based tool for analyzing morbidity associated with operations for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 145(4):1046-1057

**Anahtar Kelimeler:** Ventriküler septal defekt, risk faktörleri, çocuk kalp cerrahisi

## [S 056]

### d-TGA Olgularında Sol Ventrikül Hazırlanması İçin Yeni Bir Yöntem: Glenn Anastomozu ve Pulmoner Banding

Mehmet Salih Bilal<sup>1</sup>, Arda Özyüksel<sup>2</sup>, Şener Demiroğlu<sup>2</sup>, Osman Küçükosmanoğlu<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

<sup>2</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

<sup>3</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

**Giriş:** Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) olgularında interventriküler septumun intakt olması durumunda sistemik ventrikülün arteriyel switch operasyonu (ASO) öncesinde hazırlanması gerekmektedir. Klasik yaklaşımda pulmoner banding ve/veya sistemik-pulmoner arter arası şant ameliyatları yüksek morbidite ve komplikasyona açık peroperatif yoğun bakım süreci ile seyredilebilmektedir. Uzamış inotrop destek ihtiyacı, uzun yoğun bakım izlemi gibi ameliyat sonrası dönemde sorunlarla karşı karşıya kalılabilmektedir. Bununla birlikte yaş ilerledikçe bu konvansiyonel hazırlık ameliyatlarının riski artmaktadır. Biz kliniğimizde sol ventrikülün bu hazırlık aşamasında alternatif olarak Glenn anastomozu ve pulmoner banding işlemini uygulamaya başlamış bulunmaktayız. Bu bildiride de bu şekilde ikinci aşamada ASO ile biventriküler tam düzeltme ameliyatını yaptığımız olguları sunmak istedik.

**Olgu:** Kliniğimizde intakt interventriküler Septumlu BAT nedeniyle ilk aşamada Glenn anastomozu ve pulmoner banding ameliyatı uygulanan 4 hastamıza ikinci ameliyatta debanding, Glenn anastomozunun take-down'u ve süperior vena kava - sağ atriyum devamlılığının sağlanması ve ASO uygulanmış olup hastaların özellikleri tablo-1'de sunulmuştur. Hastalarımızın erken dönem ve ortalama 15 ay uzun dönem takip süreçlerinde mortalite gözlenmemiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** BAT olgularında Glenn anastomozu ve orta sıklıkta pulmoner banding işlemi ile sol ventrikül hazırlanması başarı ile sağlanabilmektedir. Sol ventrikülün hazırlanması konvansiyonel pulmoner banding ve sistemik - pulmoner arter şant işlemine göre daha uzun sürebilecek de aşamalar arası morbidite ve mortalite daha düşük seyretmekte olup 1. aşama sonrası yoğun bakım sürecinin daha sorunsuz geçtiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** arteriyel switch operasyonu, büyük arterlerin transpozisyonu, Glenn





# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## OLGU ODAKLI SUNU ÖZETLERİ



## Kardiyoloji Olgu Odaklı Sunu Özetleri

### [OK 001]

#### Hibrit Pulmoner Kapak İmplantasyonu; Olgu Serisi

Alper Güzeltaş<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>1</sup>, Selman Gökalp<sup>1</sup>, Murat Şahin<sup>1</sup>, Serhat Bahadır Genç<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Çocukluk döneminde transanüler yama kullanılarak Fallot tetralojisi tamiri yapılan hastalarda yıllar içinde pulmoner yetersizlik ve buna bağlı komplikasyonlar gelişmektedir. Günümüzde pulmoner kapak yetersizliğine müdahale sınırları bir çok klavuzda belirtilmiştir. Pulmoner kapak replasman yöntemleri cerrahi veya transkateter olarak sınıflandırılabilir. Perkütan pulmoner kapak yerleştirilmesi (PVI) günümüzde 28 mm'ye kadar olan RVOT'lerde başarılı bir şekilde yapılabilmektedir. Ancak Perkütan PVI sağ ventrikül çıkım yolunun genişliğinden bağımsız olarak uygulanamayacağı durumlar olabilir (periferik ven çapının uygun olmaması, işlem sırasında gelişen aritmiler, uzun kılıfların uygun yerlere ilerletilememesi, koroner anomali gibi). Bu durumda cerrahi tedavi ön plana gelmektedir. Ancak tekrarlayan cerrahi geçirmiş olan hastalarda cerrahi prosedürün ve post operatif sürecin zorlukları nedeni ile cerrahinin getirdiği riskleri bertaraf etmenin yolları aranmış ve değişik hibrit PVI prosedürleri geliştirilmiştir. Burada kliniğimizde hibrit Pulmoner kapak yerleştirilmesi uygulanan 3 olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Olguların ortanca yaş ve kiloları sırası ile 20 yıl ve 58 kg idi. Tüm hastalar Fallot tetralojisi nedeni ile infant dönemde transanüler yama kullanılarak tamir edilmişler ve sağ ventrikül çıkım yolları ileri dercede dilatasyon idi. Tüm hastalarda hibrit PVI öncesinde perkütan PVI denemesi veya değerlendirilmesi yapılmıştı. Hibrit PVI yapılması endikasyonu açısından değerlendirildiğinde; bir hastada Bilateral femoral ven ve jüglör ven tıkanıklığı/ kalibrasyonunda azlık, diğer iki hastada ise perkütan işlemdeki prosedürel başarısızlık idi. Tüm hastalarda aynı seansta prestenting yapılmış ve sonrasında 29 mm Edwards Sapien kapak kullanılmıştır. Olguların ayrıntılı özellikleri tablo-1 de verilmiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** Perkütan PVI yapılamayan hastalarda hibrit PVI akıldaki tutulmalıdır. Seçilmiş hastalarda hibrit PVI başarılı bir şekilde uygulanabilir. Standart perkütan PVI prosedürüne göre işlem kısa sürede ve düşük radyasyon dozları ile yapılabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Hibrit, Pulmoner Kapak İmplantasyonu, Native

### [OK 002]

#### Pulmoner Hipertansiyonda Transkateter Reverse Potts Şantı ve Atrial Septostomi Sonuçlarımız

Ahmet Çelebi, Mustafa Orhan Bulut, Taliha Öner, Şevket Ballı, Emine Hekim Yılmaz, Selma Oktay Ergin, İlker Kemal Yücel  
Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) sağ kalp yetersizliğine sekonder efor kapasitesinde belirgin azalma, senkop ve ani ölüm ile seyreden ilerleyici bir hastalıktır. Eisenmenger sendromu olguların klinik seyri için idiopatik PAH'li olgulara kıyasla iyi olması nedeniyle terminal dönemdeki bu olgularda sağ- sol şant oluşturulması gündeme gelmiştir. Bu bildiride PAH'li olgularımızda transkateter reverse Potts şant (inen aortadan sol pulmoner artere) ve balon atrial septostomi işlemi uyguladığımız olgular sunulacaktır.

**Metod:** PAH-spesifik altında tedavi altında fonksiyonel sınıf III ve üzeri olan veya senkop ile başvuran 4 olguya transkateter girişim yapıldı. Sonuçlar: Medyan yaş 9.5 yıl ( 5-18), ağırlık 20 kg (12-51) idi. Birinci olguya suprasistemik PAH ile birlikte oldukça ince PDA olması nedeniyle duktusa aşamalı dilatasyonu sonrası çıplak stent implante edilerek reverse Potts şantı yapıldı. İşlem sonrası izlemde alt ekstremite satürasyonu %92 saptandı ve işlem öncesi fonksiyonel sınıf III-IV olan olgu sınıf II'ye geriledi. 2. olgumuza idiopatik PAH ve tekrarlayan senkopları septum nedeniyle Brockenbrough iğnesiyle TEE eşliğinde septostomi yapılarak septum aşamalı olarak dilate edildi. Satürasyonunun %88'e düşmesiyle işlem sonlandırıldı. İzlemde senkop tekrarlamadı. 3. olgumuzda geniş PDA ve PAH mevcuttu ve 10 mm musküler VSD cihazı ile test amacıyla oklüzyonda pulmoner arter basıncında belirgin düşüş olmasıyla cihaz serbestleştirildi. Takiplerinde pulmoner basınç tekrar yükseldi ve cihaz cerrahi olarak çıkarılarak PDA rezidü bırakılacak şekilde kapatıldı. Takiplerinde senkopları olması nedeniyle yapılan anjiyografi sonucunda suprasistemik PAH saptanan olguya yine aşamalı dilatasyon sonrasında duktusa stent implante edilerek Potts şantı yapıldı. İşlem sonrası alt ekstremite satürasyonu %90 olarak saptandı ve senkopları tekrarlamadı. Son olgumuza ise 2 yaşında geniş ASD ve PAH birlikteliği nedeniyle kateter anjiyografi yapıldı. Gerek balon oklüzyon ile gerek ise cihaz ile oklüzyon ile test edilmesi sonrasında pulmoner arter basıncının düşmesi nedeniyle defekt 14 mm oklüder ile kapatıldı. Ancak izlemde pulmoner basıncı tekrar yükseldi ve belirgin semptomatik olması nedeniyle hemodinamik değerlendirme tekrarlandı. ASD oklüder kenarından sol atriuma geçirecek septum aşamalı dilate edildi ve satürasyonu %88'e düştü. İzlemde semptomlarında belirgin azalma saptandı. İşlemlere bağlı komplikasyon görülmedi.

**Tartışma:** PAH spesifik tedavi altında semptomatik olgularda transplantasyon öncesi transkateter Potts şant ve balon atrial septostomi gibi palyatif girişimler düşünülmelidir. Uygun olgularda Potts şantının avantajı beyin ve koroner arterlere giden kanın oksijen içeriğini düşürmemesidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner hipertansiyon, Potts şantı, transkateter

### [OK 003]

#### Dikkatimizden Kaçan Bir Tanı; Kısa QT Sendromu

Semiha Terlemez Tokgöz<sup>1</sup>, Emine Çil<sup>2</sup>, Serdar Kula<sup>1</sup>, Ayşe Deniz Oğuz<sup>1</sup>, Fatma Sedef Tunaoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD  
<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

**Giriş:** Kısa QT sendromu(SQT) ani kardiyak ölüm ile ilişkili aritmi nedenlerinden biridir. Biz bu yazımızda asemptomatik SQT sendromu tanısı koyduğumuz 5 yaşında bir kız hastayı sunduk.

**Olgu:** 5 yaşında kız hasta. Hastamız üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle götürüldüğü pediatrist tarafından fizik muayenesinde üfürüm duyulması nedeniyle çocuk kardiyolojisine yönlendirilmiş. Özgeçmişinde senkop öyküsü yoktu. Soygeçmişinde ise hastamızın annesinin 21 yaşında kalp krizi nedeniyle öldüğü ancak anneye otopsi yapılmadığı söylendi. Hastamızın elektrokardiyografisinde (EKG) Bazzet formülü ile hesaplanan QTc süresi 367 ms bulundu. Ancak EKG'de kalp hızı değiştiği halde ( solunumsal aritmi) QT süresinin değişmediği farkedildi. Her QRS kompleksi için QTc hesaplandığında bir QRS kompleksinde QTc değerinin 340 ms olduğu, tüm QTc sürelerinin ise 340-380 ms arasında değiştiği görüldü. Bunun üzerine hastamızın annesinin erken ölümüyle ilgili bilgiler biraz daha detaylandırıldı. Annenin 3 erkek ve 1 kız kardeş olmak üzere toplam 4 kardeşinin de ölmüş olduğu öğrenildi. Hastamızın annesinin ailesi farklı bir şehirde yaşamaktaydı. Onlarla telefon ile bağlantı kuruldu ve ailenin 5 çocuğunun tamamının (1 tanesi hastamızın annesi olmak üzere) farklı yaşlarda sebebi bilinmeyen ani ölümle kaybedildiği öğrenildi. Ölen çocukların en küçüğünün 5 yaşında erkek, en büyüğünün 35 yaşında erkek olduğu, hiç birisine otopsi yapılmadığı öğrenildi. Hastamızı 24 saat holter EKG ile değerlendirdik. Holter kayıtlarında SQT için tipik dar ve sivri T dalgalanını gördük ( Resim 1). Yine holter kayıtlarında da kalp hızı değiştiği halde QT süresinin değişmediğini gözledik(Resim 2). Holter EKG de ortalama QTc süresi ise 340 ms saptandı ancak herhangi bir aritmi paterni gözlenmedi. Hastaya 90 mg/m<sup>2</sup> dozdan sotalol tedavisi başlandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Hastamıza aile öyküsü, holter ve EKG bulguları ile SQT tanısı koyduk. Ülkemizde hidrokinidin bulunmadığı için hastamıza sotalol tedavisi başladık. Sotalol tedavisinden sonra QTc süresinin 450 ms olduğunu gözledik. Bu hasta sunumunun çarpıcı tarafı şudur; hiç bir semptomu olmayan, spot EKG'sinde spesifik bulgusu olmayan küçük bir kız çocuğuna SQT tanısı koyduk. Tanıyı koyabilmeyi, sadece hastanın aile öyküsünü detaylı sorgulama olmaksızın borçluymuz. Diyebilirizki; asemptomatik SQT'li hastalara tanı koyabilmek için çok iyi bir aile öyküsü alınması gerekmektedir. Aile öyküsünden şüphelenen her hastanın hem EKG hem de 24 saat holter EKG ile değerlendirilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Asemptomatik kısa QT sendromu, aile öyküsü, kısa QT tanısı

### [OK 004]

#### Konjenital Junctional Ektopik Taşikardi Tedavisinde Yeni Bir Seçenek

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Erkut Öztürk<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Abdullah Özyurt<sup>2</sup>, Erman Çilsal<sup>3</sup>, Alper Güzeltaş<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul  
<sup>2</sup>Mersin Şehir Hastanesi  
<sup>3</sup>Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş:** Pediatrik konjenital Junctional Ektopik Taşikardi(JET); sıklıkla infant döneminde ortaya çıkan, incessant oluşu ve yüksek kalp hızları nedeni ile kardiyak fonksiyonlarda bozulma ve taşikardi induced kardiyomyopati ile sonuçlanabilen nadir görülen dar QRS'li bir taşikardidir. Flecainide ve amiodaronu içeren çoklu antiaritmik tedaviye rağmen taşikardi kontrolü zor olmakta ve kateter ablasyonu yüksek AV blok ve pacemaker gereksinim riskini taşımaktadır. İvabradin kardiyak pacemaker [I(f)] hücre inhibitörü olarak bilinen ve erişkinlerde angina pektorisli hastalarda, uygunsuz sinüs taşikardilerinde kullanılan yeni nesil bir antiaritmiktir. Bu sunuda taşikardi induced kardiyomyopati tablosu ile başvuran ve çoklu antiaritmik ile kontrol edilemeyen, İvabradin ile 24 saat içinde hızlı bir şekilde tedavi ettiğimiz 3 infantil konjenital JET olgusu sunuldu.

**Olgu:** Yaşları 52 günlük, 2 aylık ve 10 aylık olgulardan benzer özellik taşımasından dolayı Olgu 1 örnek olarak sunulmuştur. 2 aylık 4.5 kg ağırlığında erkek bebek, yaklaşık 2 haftadır devam eden 220-250/dk arasında kalp hızları olan çoklu antiaritmik tedaviye dirençli supraventriküler taşikardi (SVT) nedeniyle merkezimize gönderildi. Başvuruda kalp hızı 220/Dk ve dar QRS'li VA disosiyasyonu olan (Figure 1a) hastanın ekokardiyografide yapısal kalp anomalisi yoktu ve sol ventrikül fonksiyonları alt sınırdaki (LV KF %28). Hastaya kesin tanı için sedasyon altında transözefagal EPS (TEEPS) yapıldı ve dar QRS'li atrio-ventriküler disosiyasyon olan taşikardi de V hızı (320 ms) > A hızı (480 ms) ve dar QRS'li taşikardide atrial "overdrive pace" ile de A-V disosiyasyonu kanıtlandığından konjenital JET tanısı konuldu (Figure 1b). Öncelikle aldığı IV amiodaron (15 mg/kg/gün) ve propranolol (4 mg/kg/gün) tedavisine Flecainid (100 mg/m<sup>2</sup>/gün) eklendi. Ancak bu üçlü kombinasyon tedavisi ile 1 hafta izlemde yeterli kalp hızı düşüşü ve sinüse dönüş sağlanamadığından aile ile ablasyon riskleri pacemaker gereksinimi hakkında bilgi verilip, onay alınarak yoğun bakım ünitesinde sürekli kardiyak monitorizasyon altında İvabradin (Coralan®) (0.1 mg/kg/gün. 2 doza bölünerek) başlandı. İvabradinin ilk dozundan sonraki 6. saatte kalp hızı yavaşlayarak hasta sinüs ritmine döndü(Figure 1c). Daha sonraki takiplerinde ventrikül fonksiyonları normale döndü. Takip eden 6 ay içinde JET nüksü izlenmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Çoklu antiaritmik tedavi ile kontrol altına alınmayan dirençli konjenital JET ve bununla ilişkili kardiyomyopati olgularında ritmi sinüse döndürmek ve taşikardiyi hızlıca kontrol altına almak için İvabradin yeni bir tedavi seçeneği olarak kullanılabilir gibi görünmektedir

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital JET, İvabradin, süt çocuğu

**[OK 005]****Çok Nadir Bir Olgu: Fetal Atriyal Flutter, Maternal Antikor İlişkili Atriyo-Ventriküler Blok Ve Sol Atriyal Appendiks Anevrizması Birlikteliği**

Fadli Demir<sup>1</sup>, Celal Varan<sup>1</sup>, Sevcan Erdem<sup>1</sup>, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş<sup>2</sup>, Hüseyin Şimşek<sup>2</sup>, Selim Büyükkurt<sup>3</sup>, Nazan Özbarlas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Neonatoloji Bilim Dalı

<sup>3</sup>Çukurova Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

**Giriş:** Gebelerde anti-Ro (SS-A) antikoruna varlığı fetal kardiyomyosit hasarına neden olarak atriyo-ventriküler (AV) blok ve nadiren de atriyal taşikardiye neden olabilir. Fetal atriyal flutter ve maternal antikor ilişkili AV blok birlikteliği literatürde sadece iki olguda bildirilmiştir. 22. gebelik haftasında saptadığımız fetal atriyal flutter, AV blok ve sol atriyal appendiks anevrizması birlikteliği olan olguyu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Fetal aritmi nedeniyle değerlendirilen olguda 22. gebelik haftasında atriyal flutter (atriyal hızı 350/dk) ve fetal bradikardi (ventrikül hızı:75/dk) saptandı. Gebede bakılan anti-Ro antikoruna pozitif saptandı (370 U/ml). Daha sonraki fetal değerlendirmelerde sol atriyal appendiks anevrizmatik saptandı. Anti-aritmi tedavisi verilmeyen izlenen olgunun sonraki takiplerinde hidrops bulguları saptanmadı. 36. gebelik haftasında sezeryan ile doğurtuldu. Doğum sonrası değerlendirilmede sol atriyal appendiks anevrizması doğrulandı. Elektrokardiyografide atriyal flutter ve AV blok saptandı (ventrikül hızı 89/dk) ve yenidoğan servisine gelince kardiyoversiyon yapıldı. Kardiyoversiyon sonrasında sinüs ritmi ve 2:1 AV blok görüldü (ventrikül hızı: 72/dk). Olgu şu anda 25 günlük ve halen asemptomatik olup antiagregan dozda aspirin ile izlenmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Olgumuzda fetal hayatta ventrikül hızının yüksek olmaması (70-80/dk) hidrops fetalis gelişmeden gebelik süresinin tamamlanmasını sağlamıştır. Doğduktan sonra kardiyoversiyon ile sinüs ritmi elde edilmiş ancak annedeki anti-Ro varlığı ile açıklanabilecek 2:1 AV blok görülmüş ve devam etmiştir. Sol atriyal atriyal appendiks anevrizması genellikle 2-4. dekatta rastlanı olarak, tromboemboli ya da disritmiye yol açarak saptanabilen nadir bir durumdur, fetal hayatta tanı alan toplam iki olgu mevcuttur. Olgumuzda tüm bu nadir durumların çok nadir bir rastlantı ile bir araya gelmesi zordur. Daha makul açıklama 2:1 AV blok ve atriyal flutterin maternal antikor ile ve atriyal appendiks anevrizmasının da atriyal flutter ile ilişkili olmasıdır. Bebekte şu anda kalıcı pil endikasyonu bulunmamaktadır, atriyal appendiks anevrizması için cerrahi onarım kararı pil gereksinimini hızlandırmaya endişesi ile şimdilik ertelenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** atriyal flutter, atriyoventriküler blok, fetal aritmi, maternal antikor

**[OK 006]****Fetal Perikardial Efüzyon, Kardiyak Kitle ve Koincidental Hipertrofik Kardiyomyopati Nadir Bir Olgu**

Fatoş Alkan<sup>1</sup>, Anna Carina Ergani<sup>2</sup>, Şenol Coşkun<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Birimi, Manisa

<sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Manisa

<sup>3</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Manisa

**Giriş:** Prenatal kardiyak kitleler nadir olup, çoğu benign karakterdedir. Bu yazıda 26. gebelik haftasında perikardiyal efüzyon ve hipertrofik kardiyomyopatisi mevcut olup, postnatal dönemde kardiyak kitle saptanan ve koincidental hipertrofik kardiyomyopatinin eşlik ettiği nadir bir olgu sunulacaktır.

**Olgu:** 23 yaş, G4P2A1 anne; 26. gebelik haftasında yapılan obstetrik ultrasonografisinde perikardiyal efüzyon (PE) saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Gebelik ve aile öyküsünde özellik kaydedilmedi. Fetal ekokardiyografisinde 11 mm perikardiyal sıvı, biventriküler hipertrofi (BVH) saptandı (Şekil-1). Etiyolojik açıdan bakılan Rh immunizasyon, viral seroloji testleri negatif, karyotip analizi normaldi. Fetal manyetik rezonans incelemede belirgin PE ve biventriküler hipertrofi (BVH) görüldü. Olgu 32. gebelik haftasına kadar tekrar tarafımıza başvurmadı. Prenatal 32. gebelik haftasında tarafımıza 2. başvurusunda fetal distress nedeniyle sezeryan ile Apgar skoru 0/4, 1790 gr doğan erkek bebek solum sıkıntısı nedeniyle entübe edildi. Fizik muayenesinde; hipotansiyon, taşikardi, kardiyak muayenesinde 2/6 üfürüm mevcut olup, laboratuvar bulgularında respiratuar ve metabolik asidoz dışında patoloji saptanmadı. Akciğer grafisi respiratuar distress ile uyumlu, elektrokardiyogram da normal sinüs ritmi mevcuttu. Ekokardiyografisinde belirgin PE, BVH ile beraber sağ atriyumun posterolateral komşuluğunda, perikard içinde 16x14 mm homojen, kistik alanlar içeren kitle izlendi (Şekil-2). Kardiyak tamponat nedeniyle perikardiosentez yapıldı. Efüzyon sitolojisi benign, kan ve perikardiyal sıvıda alfa fetoprotein düzeyi yüksek saptandı. Postnatal 11. gününde ani respiratuar ve kardiyak arrest gelişti ve hasta ex oldu. Otopsi izni alınmadığından kitle natürü hakkında kesin bilgi sahibi olunamadı. Ancak PE, perikard orjin, yüksek alfa fetoprotein düzeyleri, homojen ve multikistik olmasından dolayı ön planda teratom düşünülmüştür.

**Tartışma ve Sonuç:** Perikardiyal efüzyonla ilişkili en sık tümör teratom olup, spontan regresyon olabileceğinden tedavide her olgu bireysel değerlendirilmelidir. Kardiyak kitleler de dilate kardiyomyopati birlikteliği bildirilmiş olup, hipertrofik kardiyomyopati birlikteliği bildirilmemiştir. Kardiyak kitleler prenatal dönemde herhangi bir dönemde ortaya çıkabilir, bu nedenle sıkı obstetrik takip yapılmalı ve büyük perikardiyal efüzyonlar da özellikle akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Perikardiyal efüzyon, kardiyak kitle, teratom

**Cerrahi Olgu Odaklı Sunu Özetleri****[OC 001]****Bex-Nikaidoh Prosedürü: Atan Kalpte Aortik Kök Tranlokasyonu**

Abdullah Arif Yılmaz<sup>1</sup>, Görkem Çitoğlu<sup>1</sup>, Berra Zümrüt Tan Recep<sup>1</sup>, Ömer Faruk Şavluk<sup>2</sup>, Füsün Güzelmeriç<sup>2</sup>, Ali Can Hatemi<sup>1</sup>, Hakan Ceyran<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Büyük arter transpozisyonu (BAT), Ventriküler Septal Defekt (VSD), Pulmoner Stenoz (PS) birlikteliği olan hastaların biventriküler fizyoloji ile sonuçlanan cerrahi tedavilerinde kullanılan metodlar içinde (REV prosedürü, Rastelli tipi onarımı, Nikaidoh prosedürü) nispeten en az kullanılan metod Nikaidoh prosedürüdür. Bunun belki de en önemli sebebi diğer metodlara göre daha sofistike cerrahi teknik ve el becerisi gerektirmesi ve başarısızlık durumunda alternatif metodların (Koroner arterioplasti, Koroner arter Bypass greftleme, Asist cihaz ve transplantasyon gibi) mortalite ve morbiditesinin yüksek olmasıdır. Ancak diğer metodlara göre hem daha fizyolojik hem de daha anatomik olması ve cerrahi sonrası geç dönemde daha iyi kardiyopulmoner performans beklentisi nedeniyle bu metoda giderek artan oranda başvurulmaya başlanmıştır. Gelişen teknik ve teknolojik imkanlarda cerrahları daha fazla sayıda bu prosedürü gerçekleştirmeye itmektedir. Genelde ameliyattan büyük kısmında kalp durdurularak yapılmasına rağmen bu vakamızda aortanın hazırlanması ve posteriora taşınması işlemlerini zor olsada atan kalpte yapılabilecek koroner yaralanma ve miyokard disfonksiyonu ihtimalini belirgin azaltarak gerçekleştirdiğimiz vakamızı paylaşmak istedik.

**Olgu:** 2 yaşında ve 12 kilogram olan erkek cinsiyetteki hastamız dış merkezden tarafımıza cerrahi açısından değerlendirilmek üzere refere edildi. Yapılan tetkiklerinde triküspid kapak kordalarından birinde straddling saptanması ve VSD yerleşiminin intraventriküler tünel oluşturmaya uygun olmaması gibi sebeplerle Nikaidoh prosedürüne karar verildi. Ameliyatta koroner arterler ve aort kökü atan kalpte hazırlanıp posterior tranlokasyon ve anastomozun posterior halkası yine atan kalpte yapıldı. Böylece olası koroner yaralanma, torsiyon, gerilme gibi iskemik riskli hadiseler ve aort yetersizliği anında saptanın müdahale edilmesi mümkün kılındı. Pulmoner arter ve dalları perikard yama ile augmente edildi riskli riski azaltıldı. Triküspid kordaları sağ tarafta bırakılarak VSD kapatıldı. Pulmoner pozisyona kapak konmadı. Pulmoner pozisyona tamamen prostetik materyal kullanılmaması sebebiyle konduit değişimi gibi operasyon ihtimali belirgin azaltılmış oldu. Yapılan postoperatif eko kontrolü tatminkar saptandı. Sorunsuz bir postoperatif dönemi olan hasta altıncı gününde taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** İyi preoperatif değerlendirilmeyle Nikaidoh prosedürü uygun hastalarda düşük mortalite ile gerçekleştirilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Kompleks transpozisyon, nikaidoh prosedürü, Rastelli prosedürü

**[OC 002]****d-TGA, Multiple VSD ve Koroner Anomali Olguda Aortik Kök Tranlokasyonu (Nikaidoh Prosedürü): Olgu Sunumu**

Mehmet Salih Bilal<sup>1</sup>, Arda Özyüksele<sup>1</sup>, Şener Demiroglu<sup>2</sup>, Osman Küçükosmanoğlu<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

<sup>2</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

<sup>3</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

**Giriş:** Doğumsal siyanotik kalp hastalıkları içerisinde kompleks büyük arter transpozisyonu olgularında cerrahi tedavi seçenekleri de eşlik eden intrakardiyak patolojilerin varlığına göre çeşitlilik gösterebilmektedir. İlk kez 1980'li yıllarda Dr. Nikaidoh tarafından kendi adıyla anılan prosedüre; d-TGA, VSD, sol ventrikül çıkım yolu darlığı ve pulmoner stenoz bulunan iki hastada aortik kök tranlokasyonu uygulanmış ve bu iki hasta 20 yıldan uzun süre sorunsuz izlenmiştir. Bu bildiride ise, d-TGA, önemli pulmoner darlık ve uzak (remote) VSD nedeniyle Nikaidoh prosedürü uygulanan olguyu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** 2 yaşında kız hasta d-TGA, multiple remote ve musküler VSD'ler, önemli valvüler pulmoner stenoz tanılarını ile opere edilmek üzere kliniğimize başvurdu. Daha önce santral şant ve atriyal septektomi nedeniyle operasyon hikayesi mevcuttu. Hasta operasyona alındı. LAD ve RCA'nın sinüs 1'den, Cx'n sinüs 2'den çıktığı görüldü. Pulmoner arter basıncı tek ventrikül fizyolojisine uygun olmayan hastamızın başka operasyon alternatifini olmaması sebebiyle Nikaidoh prosedürü ile devam edilmesine karar verildi. Aort kökü hazırlanarak otogreft şeklinde çikanıldı. Pulmoner arter transekte edildi, anterior VSD ile insizyon birleştirildi. Pulmoner arter duvar posteriora, VSD ile birleştirilen anterior kenar da üçgen şeklinde bovine perikard ile anteriora olacak şekilde LV-neoorta çıkım yolu hazırlandı. LIMA hazırlanarak RCA'ya uç-uç 8/0 pp suturele anastomoz edildi. 18mm kapaklı konduit RV-APA arasına interpoze edilerek RVOT oluşturuldu. Postoperatif dönemde sorunsuz seyreden hasta 10. Günde taburcu edildi. Postoperatif 6. Ay izleminde sorun bulunmamaktadır.

**Tartışma ve Sonuç:** İntrakardiyak ek anomali ile bulundugu d-TGA olgularında kompleks onarım gerekebilmektedir. Özellikle multiple ve remote VSD'li hastamızda koroner anomalinin de bulunması aortik kök tranlokasyonu işlemini teknik olarak güçleştirir de yüksek mean pulmoner arter basıncı sebebiyle tek ventriküle gidemeyen olgularda kompleks konotrunkal onarım teknikleri gerekebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** büyük arter transpozisyonu, Nikaidoh prosedürü, VSD



## [OC 003]

### Aşamalı Yasui Prosedürü: Video Prezentasyonu

Ersin Ereğ<sup>1</sup>, Selim Aydın<sup>1</sup>, Bahar Temur<sup>1</sup>, Dilek Suzan<sup>1</sup>, Barış Kırat<sup>2</sup>, Ender Ödemis<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul  
<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul  
<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Yasui prosedürü, sol ventrikül çıkım yolu ve aort kapağın sistemik output için kullanılmadığı geniş VSD' li hastalarda, biventriküler tamir için tanımlanmış kompleks bir prosedürdür. Nadir uygulanan bir cerrahi işlem olup, ülkemizdeki tecrübe çok kısıtlıdır.

Olgu: Ondört aylık kız hasta, 14 günlükken aortik interruption tip B, sol ventrikül çıkım yolu darlığı ve ventriküler septal defekt tanısıyla hastanemize transfer edildi. Doğum kilosunu 2740 gram olan ve anal atrezisi bulunan hastamıza ilk aşama girişim için hibrid palyasyon planlandı. Önce bilateral pulmoner banding uygulanan hastaya, ameliyattan 1 hafta sonra duktal stent yapıldı. Hasta postoperatif 22. gün taburcu edildi. Ekokardiyografi takiplerinde duktal stent distalinde daralma olan hastaya 4,5 aylıkken ikinci duktal stent yapıldı. Takibinde, gelişme geriliği olan ve nazogastrikle beslenen hastaya, tam düzeltme ameliyatı öncesinde ekokardiyografi ve BT anjiyografi çekildi. Sol ventrikül çıkım yolunda ileri derece darlık bulunan hastaya Yasui operasyonu uygulandı. Duktal stentler çıkarıldı. Antegrad selektif serebral perfüzyon altında aortik devamlılık posterior direkt anastomoz ile sağlandı, curved porcine perikard yama ile arkus aorta rekonstrüksiyonu tamamlandı. Aortik ve pulmoner kökleri amalgamize edildi. VSD aynı yama kullanılarak, sol ventrikül tünel tarzında pulmoner artere bağlanacak şekilde kapatıldı. Bilateral debanding sonrası pulmoner devamlılık 16 mm Contegra kondüiti ile sağlandı. Kardiyopulmoner bypass, aort klemp ve antegrad selektif serebral perfüzyon süreleri sırasıyla 212 dk, 120 dk ve 35 dk idi. Postoperatif sternumu açık bırakılan hastanın birinci gün sternumu kapatıldı. 3. gün ekstübe edilen hasta 17. gün servise verildi. Solunum ve beslenme problemleri nedeniyle 42 gün süren hastane yatışı sonrasında taburcu edildi. İki ay sonra yapılan ekokardiyografi takiplerinde herhangi bir problem saptanmadı.

Tartışma ve Sonuç: Yasui prosedürü, sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu olan interrupted arkus aorta olgularında biventriküler tamire olanak sağlayan iyi bir alternatiftir. İlk aşamada hibrid girişim iyi tolere edilmekte ve kompleks bir cerrahi işlem olan Yasui operasyonunun daha ileri yaşlara ertelenebilmesine olanak sağlayabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Yasui, sol ventrikül çıkım yolu darlığı, biventriküler tamir, hibrid palyasyon

## [OC 004]

### Neonatal Dönemde Pulmoner Sling ve Konjenital Trakeal Darlık Olgusunda Pulmoner Sling Giderilmesi ve Sliding Trakeoplasti

Oktaç Korun  
Siyami Ersek Çocuk Kalp Cerrahisi

Amaç: Trakeal stenozla birlikte seyreden pulmoner arter sling tanısı olan hastada neonatal dönemde pulmoner sling giderilmesi ve sliding trakeoplasti ameliyatları yapıldı. Olgunun operatif detayları ve postoperatif takibiyle ilgili verilerin sunulması amaçlandı.

Yöntem: Pulmoner arter sling tanısıyla 26 günlükken entübe halde kabul edilen hastanın bilgisayarlı tomografisinde sol pulmoner arterin sağ pulmoner arter proksimal kesiminden orijin aldıktan sonra karina hizasında trakeanın posteriorundan dolanarak sol akciğere ulaştığı görüldü. Bu kesimde pulmoner arterin basısına bağlı olarak trakea çapı 2x2,5 mm ölçüldü. Yoğun bakımda preoperatif hazırlıkları tamamlanan hasta ameliyata alındı. Kardiyopulmoner bypass altında sol pulmoner arter transekte edilerek trakeanın anterioruna taşındı ve ana pulmoner artere anastomoz edildi. Postoperatif yoğun bakım takibinde PIP basınçları yüksek seyreden hasta mekanik ventilasyondan ayrılmadı. Hastaya postoperatif 11. günde çekilen bilgisayarlı tomografide karina hizasında trakeada 6 mm'lik bir segmentte daralma izlendi. En dar yerinde lümen çapı 1,9 mm ölçüldü. Hasta postoperatif 15. günde tekrar ameliyata alındı. Kardiyopulmoner bypass altında trakeal stenotik segment transkte edildi. Proksimalde kalan segment anteriorından, distalde kalan segment posteriorından longitudinal açıldı. Proksimal ve distal segmentler oblik bir anastomozla birleştirilerek sliding trakeoplasti yapıldı. Bulgular: Ventilasyonun tekrar başlanmasını takiben PIP basınçlarının normal sınırlara düştüğü görüldü. Postoperatif 7. günde ekstübe edilen hasta postoperatif 10. günde servis takibine alındı. Devam eden stridor nedeniyle serviste izlenen hasta postoperatif 29. günde minimal stridorla taburcu edildi.

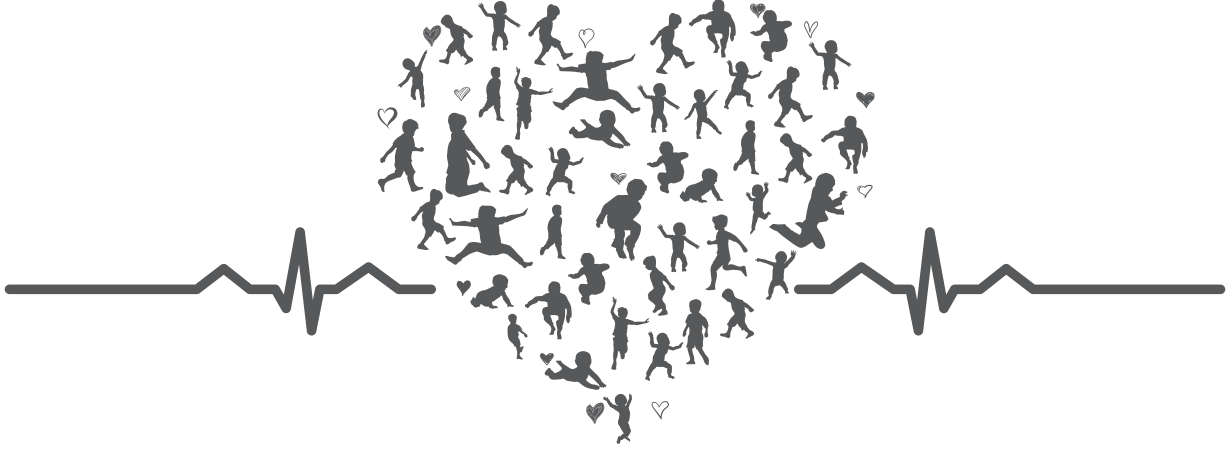
Sonuç: Vasküler ring ve pulmoner sling olgularına sıklıkla eşlik eden trakeal stenozun cerrahi tedavisinde sliding trakeal plasti önemli bir alternatiftir. Ciddi trakeal darlık görülen hastalarda trakeal tamirin pulmoner sling tamiriyle aynı seansta ya da postoperatif erken dönemde yapılması hedeflenmelidir. Ayrıca ülkemizde bu hastalar ameliyat şansı bulmakta zorlanmaktadır. Konjenital kalp cerrahilerinin, göğüs cerrahileriyle birlikte çalışarak bu boşluğu doldurabileceğini düşünmekteyiz.



# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## TARTIŞMALI POSTER ÖZETLERİ



## [TP 001]

### Tek Aşamalı Komplet Unifokalizasyon Deneyimimiz

Oktay Korun, Okan Yurdakök, Ahmet Şaşmazel  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Ventriküler septal defekt - pulmoner atrezi (VSD-PA) tedavisinde orta hattan tek aşamalı komplet unifokalizasyon yöntemi son 20 yıldır gündemdedir ve geleneksel yöntemlere göre daha avantajlı sonuçlar bildirilmiştir. Buna karşın bu sonuçlar tek merkeze aittir ve bunun dışında yöntemin tekrarlanabilirliği üzerine yeterli kanıt mevcut değildir. Bu çalışmanın amacı kliniğimizde son 3 yılda tek aşamalı komplet unifokalizasyon ameliyatı yapılan VSD-PA tanılı hastaların erken dönem sonuçlarını değerlendirmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2015 - Aralık 2017 arasında VSD - PA tanısıyla ameliyat edilen hastaların kayıtları retrospektif tarandı. Konfluen pulmoner arterleri olup unifokalizasyon ihtiyacı olmayan hastalar analizden hariç tutuldu.

**Bulgular:** Belirtilen tarihler arasında tek aşamalı unifokalizasyon yapılan 19 VSD - PA tanılı hasta saptandı. Bu hastaların yaş ortalaması 2,99 yıl, erkek/kız oranı 11/8'di. Hastaların unifokalize edilen kollateral arter sayısı 1 ile 3 arasında değişti (median 2). Hastaların 16'sında (%84) otojen perikard yamayla rekonstrüksiyon da yapıldı. Tüm hastalara akım çalışması yapıldı. Akım çalışması sonuçlarına göre 5 hastanın (%26) VSD'si kapatıldı, 14 hastaya (%74) sistemik - pulmoner şant yapıldı. Şant tipi 3 hastada santral şant, 1 hastada sağ ventrikül pulmoner arter grafi ve 10 hastada modifiye Blalock-Taussig şanti oldu. Hastane mortalitesi 1/19 (%5) ve postoperatif hastanede kalış süresi 21 gün (IQR: 14-68 gün) olarak hesaplandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Hayatın erken döneminde yapılan komplet unifokalizasyon normal kardiyovasküler fizioloji kurulumunu sağlayan ve tekrarlayan ameliyat sayısını en aza indiren bir yöntemdir. Bizim serimizdeki sonuçlarda total tamir oranı beklenenin altında kalmıştır. Bu durumun olası nedenleri arasında komplet unifokalizasyona ulaşılamamış olabileceği, unifokalize edilen damarlarda cerrahiye bağlı darlıklar gelişmiş olabileceği veya ameliyat sırasında yaş ortalamasının yüksek olmasına bağlı olabileceği düşünüldü.

**Anahtar Kelimeler:** pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt, kardiyak cerrahi prosedürler

## [TP 003]

### Kompleks Konjenital Kalp Defektlerinin Ameliyat Öncesi Planlaması - Örnek Vakalar ve Preoperatif Hemodinamik Performans

Mohammed Rezaeimoghaddam<sup>1</sup>, S. Samane Laskarina<sup>1</sup>, K. Banu Köse<sup>2</sup>, Ahmet Şaşmazel<sup>3</sup>, Kerem Pekkan<sup>1</sup>, Abdullah Erdem<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Koç Üniversitesi, İstanbul, Türkiye.

<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi, İstanbul, Türkiye.

<sup>3</sup>Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye.

**Giriş-Amaç:** Sol atrial izomerizm tanısı konulan ve Tek ventrikül fiziolojisine başarısız sonlanan Fontan örneklerinin azımsanamayacak sayıda olması, bu hastalara özgü hemodinamik çalışmalara ilginin artmasına sebep olmuştur [1]. Özellikle hepatic faktörleri yetersiz alan akciğerde zamanla pulmoner arteriovenoz malformasyonlar gelişmektedir. Bu hastalarda hesaplamalı akışkan dinamiği (CFD) ile gerçekleştirilen modeller ameliyat öncesinde cerrahi stratejinin belirlenmesinde önemli bir rol üstlenmektedir [2, 3].

Yapılan nümerik çalışmalarda; tedavinin seçilen cerrahi aşaması için farklı senaryolar sanal ortamda oluşturulmuş ve hastalara özgü fizyolojik değerler eşliğinde kan akışı simüle edilerek senaryolar karşılaştırılmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Kesintili inferior vena cava (IVC) ve azigöz devamlılığı olan, üç tek ventrikül hastası seçilmiş ve manyetik rezonans görüntüleme ile taramaları yapılmıştır. Her bir sanal cerrahi senaryo için operasyon öncesi modeldeki hepatic damarlar aracılığı ile hepatic faktör dağılım oranını belirlemek için, kullanıcı tanımlı kodlar ile derlenen deneysel olarak onaylanmış olan OpenFoam [3] yazılımı kullanılmıştır. Simulasyon için sınır koşulları hastaya özel fizyolojik veriler dikkate alınarak belirlenmiş ve akış dağılımı hesaplamaları bu klinik veriler ile yapılmıştır.

**Bulgular:** Her bir hastaya on dört farklı CFD analizi uygulayarak çeşitli sanal cerrahi seçenekleri modellenmiş ve her simülasyonda hepatic akış dağılımları ve güç kaybı hesaplanmıştır.

Kesintili IVC, azigöz devamlılığı ve çift superior vena cava (SVC) bulunan on dört yaşındaki A hastası için iki farklı cerrahi stratejinin sonuçları Şekil-I'de gösterilmektedir.

Tedavinin bu aşamasında R-SVC Glenn ve IVC bağlantısı yapılır. Tercih edilen cerrahi senaryo, sağ ve sol pulmoner arterler arasında hepatic akışının % 37 ve % 63 oranında ayrıldığı Şekil-I (a) konfigürasyon olmuştur. Güç kaybı, bu cerrahi senaryo için diğer seçeneklerden nispeten düşük olan 3.03 mW olarak hesaplanmıştır.

**Tartışma ve Sonuç:** Doğrulama için sonuçlar, ameliyat sonrası verilerle, hem nitel hem de nicel olarak karşılaştırılmış ve tutarlılık gözlemlenmiştir. Bununla birlikte, preoperatif anatominin ve hepatic akışların en iyi çözüm için karakterize edilmesinde, optimal anastomoz tasarımının hassasiyeti vurgulanmıştır.

Sunulan çalışma, gerçek bir klinik ortamda gerçekleştirilmiştir ve ameliyat öncesi yaklaşımın önemini teyit etmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Hemodinamik, Cerrahi Planlama, Konjenital Kalp Hastalıkları

## [TP 004]

### Arteriyel Switch Operasyonu Sonrası Takipte Kateterizasyon ve Anjiyografi Ne Zaman Gerekli?

Ayla Oktay<sup>1</sup>, Arda Saygılı<sup>1</sup>, Ahmet Arnaz<sup>2</sup>, Rıza Türköz<sup>2</sup>, Yusuf Yalınbaş<sup>2</sup>, Ayşe Sarıoğlu<sup>2</sup>, Tayyar Sarıoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniv. Tıp Fakültesi ve Bakırköy Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji, İstanbul  
<sup>2</sup>Acıbadem Üniv. Tıp Fakültesi ve Bakırköy Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Büyük arter transpozisyonunun (BAT) cerrahi tedavisinde arteriyel switch ameliyatı (ASA) sonrası sol ventrikülün doğal sistemik fonksiyonu korunduğu için uzun dönem yaşam beklentisi ve kalitesi yüksektir. Operasyonun en kritik aşamalarından biri koroner arterlerin translokasyonudur ve ani ölümün olduğu geç mortalite olgularında akut miyokard enfarktüsü %1-2 sıklıkta belirtilmektedir. Bu hasta grubunda koroner arter patolojisi dışında supravulvuler neopulmoner darlıklar, neoortik kök genişlemesi, veya neoortik kapak yetersizliği gibi sorunlar da hayatı tehdit edebilir. Bu çalışmada ASA yapılmış ve klinik, ekokardiyografik ve elektrokardiyografik izlemeleri yanı sıra kalp kateterizasyonu ile sistematik olarak sol ventrikül sistolik fonksiyonları, sağ ventrikül ve neopulmoner arter basınçları, neoortik kök çapları, koroner arter sorunları değerlendirilen hastalar retrospektif incelendi.

**Bulgular:** ASA geçiren ve 2008-2018 yılları arasında kalp kateterizasyonu ile değerlendirilen hastalar (n: 29) incelendi. Hastaların cerrahiden sonra izlem süresi 9.9±6.3 yıl idi. Hastalardan 22'sine tanısal kateterizasyon yapılırken, 8'inde neopulmoner veya neoortik darlık nedeniyle girişimsel kateterizasyon gerekmişti. Sağ ventrikül sistolik basıncı ortalama 53 mm Hg (26- 115 mm Hg aralığında), sağ ventrikül-pulmoner arter gradienti ortalama 33 mmHg ( 8-85 mm Hg) idi. Onaltı hastada neopulmoner darlık, 2 hastada neoortik stenoz, 6 hastada neoortik yetersizlik olduğu belirlendi. Dört hastaya balon pulmoner anjiyoplasti, 3'üne balon pulmoner anjiyoplasti ve stent uygulandı. Beş hastaya cerrahi olarak darlık giderilmesi yapıldı. Ağır aort yetersizliği olan bir hastaya aort kapak replasmanı, supravulvuler aort darlığı olan hastaya supravulvuler aort darlığı giderilmesi yapıldı. Rekurren aort darlık gelişmesi nedeniyle supravulvuler aort darlığına stent implante edildi. Onüç hastada sinus valsalva dilatasyonu saptandı. Hastaların sinus valsalva z değeri ortalama + 2.1 (0,8 ile 6 aralığı) bulundu. Koroner anjiyografi değerlendirmesi 18 hastada normal idi, 7 hastada tek kökten veya orifisten çıkan sağ ve sol koroner arterler, 4 hastada sol koroner arter orifisinde veya proksimalinde stenoz bulunduğu belirlendi. İki hastaya LIMA- LAD bypass, 1 hastaya koroner patch plasti yapıldı, 1 hastaya operasyon planlandı.

**Tartışma ve Sonuç:** BAT tedavisinde ASA anatomik tam düzleme sağlanması nedeniyle ilk tercihtir. Koroner yetersizlik, miyokardiyal perfüzyon bozukluğu klinik ve ekokardiyografik incelemede çoğu zaman tespit edilemediği için ve ayrıca neopulmoner darlıklar, neoortik kök genişlemesi gibi sorunlarda daha net sonuç verebildiği için bu hasta grubunda takipleri sırasında kateterizasyon ve anjiyografi yapılması önerilir.

**Anahtar Kelimeler:** Arteriyel switch, anjiyografi, kalp kateterizasyonu

## [TP 005]

### Büyük Arter Transpozisyonunda Arteriyel Swich Ameliyatı Sonrası Tekrar Ameliyat Gerektiren Hastaların Değerlendirilmesi

Murat Özkan, Birgül Varan, Kürşad Tokel, İlkyay Erdoğan, Melike Kılıç, Abdulkadir Akkuş, Çağrı Kayıpmaz, Sait Aşlamacı

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji AD, Ankara

**Amaç:** Büyük arter transpozisyonu (BAT) nedeniyle arteriyel switch ameliyatı (ASA) olan hastalarda izlemde tekrar girişim gerekebilirdir. En sık neopulmoner darlık nedeni ile girişim yapılmaktadır. Bu çalışmada ASA sonrası tekrar ameliyat gerektiren sıklığı, nedenleri ve risk faktörlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

**Hastalar ve Method:** 1999 - 2017 tarihleri arasında ASA sonrası tekrar ameliyat gereken hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Yaşayan 486 hastadan 119 (24.4%) tanesi tekrar ameliyat edilmiştir. Hastaların 29'u kız (%24.4) olup ortalama yaşları 4.2±4.2 yıldır (0.1-17). Tanılar %52.9'unda basit BAT, %37.8'inde BAT ve ventriküler septal defekt, %6.7'sinde Taussig Bing anomalisi, birinde BAT, ventriküler septal defekt ve pulmoner darlık, ikisinde çift çıkışlı sağ ventrikül idi. %14.3'ünde koroner anomali mevcuttu.

**Bulgular:** Tekrar ameliyat nedenleri %68.1 neopulmoner darlık, %5.9 aort koarktasyonu, %5.0 neoortik kapak yetmezliği, %4.2 neoortik ve neopulmoner darlık, %2.5 rezidüel ventriküler septal defekt, %2.5 mitral yetmezlik, %1.7 kalıcı pil implantasyonu, %1.7 subaortik darlık rezeksiyonu olarak belirlendi. Diğer nadir nedenler koroner arter darlığı, diafram plikasyonu, iatrojenik aortopulmoner fistül onarımı, neopulmoner darlık ve hipoplastik ark onarımı, triküspid yetmezliği, sol atriyal trombüs, sol ventrikül-sağ atriyal komunikasyon ve sağ atriyal trombüs idi. Ameliyat sonrası erken komplikasyonlar %12.4 enfeksiyonu, %7.2 diafram paralizisi, %3.1 atriyoventriküler blok, %2.1 subglotik darlık, bir hastada vokal kord paralizisi, bir hastada akciğer enfeksiyonu idi. Mortalite oranı %4.4 bulundu. Onsekiz hastada üçüncü kez ameliyat gerekti: neopulmoner darlık en sık nedeni (9 hasta), ardından aort kapak replasmanı (3 hasta) geliyordu. Diğerleri mitral kapak replasmanı ve pulmoner kapak replasmanı idi.

**Sonuç:** Büyük arter transpozisyonu olan hastalarda ASA sonrası en sık tekrar ameliyat nedeni neopulmoner darlıktır. Erken dönemde diafram paralizisi, orta-uzun dönemde koroner arter darlıkları, kapak yetmezlikleri sorun olabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Arteriyel switch ameliyatı, büyük arter transpozisyonu, tekrar ameliyat





## [TP 006]

### Bir Yaşından Küçük Hastalarda Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Rekonstrüksiyonu için Kullanılan Kapaklı Kondütlerin Erken ve Orta Dönem Sonuçları

Behzat Tüzün<sup>1</sup>, Okan Yıldız<sup>1</sup>, Mustafa Güneş<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanidir<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada sağ ventrikül çıkım yolu (SVÇY) rekonstrüksiyonu için farklı tiplerde kapaklı kondütlerin kullanıldığı 1 yaşın altındaki hastaların erken ve orta dönem sonuçlarını sunmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Haziran 2011 - Aralık 2017 tarihleri arasında farklı tiplerde kapaklı kondüt kullanılarak SVÇY rekonstrüksiyonu yapılan <1 yaş atındaki ardışık 46 hasta (21erkek, 25 kadın; ortalama yaş 3 ay; dağılım 1 ay-12 ay) verileri gözden geçirilerek çalışmaya dahil edildi. Çalışmanın sonlanım noktaları: mortalite (erkek ve geç), 'herhangi bir nedenle kondüt değişimi', 'herhangi bir nedenle anjiyografik girişim olarak belirlendi.

**Bulgular:** Beş hasta hasta (%10,8) ameliyat sonrası erken dönemde, bir hasta (%2,1) geç dönemde kaybedildi. Kullanılan kapaklı kondütlerin çapları ortalama 13mm (dağılım 11-19 mm) ve z-skortları 2,36 (1,29-4,8) idi. Farklı tipte kapaklı kondütlerden; bovin kapaklı juguler ven (Contegra, Medtronic) 25 hastada, Decellularized Valved Xenograft Conduit (Matrix P plus N) 11 hastada, bovin perikardiyal kondüt (LabCor, Sulzer Carbomedics) 4 hastada, aortik homogreft ise 6 hastada kullanıldı. Ortalama 32 aylık (1-80 ay arası), takip süresinde 9 hastada (%19,9) ciddi kondüt stenozu gelişti. Ciddi kondüt stenozu bulunan hastaların hepsine perkütan balon anjiyoplasti uygulandı. Balon anjiyoplasti sonrası 3 hastada ortalama sağ ventrikül (SV)-pulmoner arter (PA) gradienti <40 mmHg'ye düştü. 6 hastada (% 13) hastaya kondüt değişimi yapıldı. Bunlardan 5 hasta Contegra, 1 hasta Matrix P plus N kullanılan hastalardı. 4 hastada izole olarak serbest pulmoner yetersizlik, 9 hastada orta darlık saptandı ve değişen derecelerde pulmoner yetersizlik izlendi.

**Tartışma ve Sonuç:** SVÇY rekonstrüksiyonunda kullanılan kapaklı kondütler homogreftlere alternatif olarak görünmektedirler. 1 yaşın altındaki hastalarda implantasyon sonrası dayanıklılıkları az olsa da benzer özellikler göstermektedirler. Matrix P plus N daha yüksek anjiyografik girişim, contegra ise yüksek reoperasyon oranı izlendi. Daha küçük boyutlu kondütler ve yüksek pulmoner direnç varlığında kondüt ilişkili komplikasyonların insidansı yükselebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu, kapaklı kondüt, homogreft

## [TP 007]

### Subaortik Darlık Nedeniyle Rezeksiyon Yapılan Olgularımızın Retrospektif Değerlendirilmesi

Görkem Çitoğlu, Abdullah Arif Yılmaz, Berra Zümrüt Tan Recep, Eylem Tunçer, Alican Hatemi, Hakan Ceyran  
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada, izole diskret subaortik darlık olan hastalarda cerrahi sonuçlarımızın sunulması amaçlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde 2012-2017 yılları arasında izole diskret subaortik darlık nedeniyle cerrahi rezeksiyon yapılan olguların sonuçlarını retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya alınan tüm olguların sol ventrikül ile aort arasındaki preop sistolik basınç gradienti >50 mm hg idi. Tüm olgulara transaortik stenotik doku ekziyonu uygulandı. İşlem sonrası sol ventrikül çıkım yolu gradienti ekokardiyografi ile değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 18 olgunun 10'u erkek(%55.6 ), 8'i (%44.4 ) kız idi. Olguların hepsinde izole diskret subaortik darlık belirlendi. Olguların ilk ameliyatlarındaki ortalama yaşı 71.4 ay idi. Sol ventrikül çıkım yolunda ölçülen ekokardiyografik preop ortalama sistolik basınç gradient değeri 70.7 mmHg idi. Ameliyat sonrası izlem süresi ortalama 23.4 ay idi. Olguların 3'ü ikinci kez, bir diğer 3 vaka da üçüncü kez, subaortik darlık nedeniyle opere oluyor idi. Bu reoperasyon yapılan 6 olgunun kendi operasyonları arasında geçen ortalama süre 45.3 ay idi. Olguların ameliyat sonrası izlemede ekokardiyografide ölçülen ortalama sistolik basınç gradienti 20.5 mm Hg idi. Ameliyat sonrası kaybedilen hasta olmadı. Olguların son ameliyatından sonra 2'sinde (%11.1) rekürren darlık (ekokardiyografide >50 mmHg sistolik basınç gradienti) gelişti. Bu 2 olguda ameliyat sonrası rekürrens saptanmasına kadar geçen ortalama süre 61 ay idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Ciddi subvalvuler aort darlıklarının cerrahi tamiri düşük mortalite ile yapılabildiğine rağmen operasyon sırasında yeterli rezeksiyona dikkat edilmeli ve rekürrens açısından takipleri düzenli yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Basınç gradienti, ekokardiyografi, subaortik darlık

## [TP 008]

### Sağ Lateral Minitorakotomi ile Ventriküler Septal Defekt Kapatılması

Selim Aydın<sup>1</sup>, Bahar Temur<sup>1</sup>, Dilek Suzan<sup>1</sup>, Barış Kırat<sup>2</sup>, İbrahim Halil Demir<sup>3</sup>, Ersin Ereğ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon AD, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji AD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Çocuklarda ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması, mükemmel uzun dönem sonuçları ile, çok düşük mortalite ve morbidite oranlarına sahip bir operasyondur. Sternotomi skarı bu hastalarda ciddi kozmetik ve psikolojik sorunlar yaratılabilir. Bu çalışmada günümüzde daha ziyade atriyal septal defekt (ASD) kapatılması için kullanılan, sağ lateral minitorakotomi (RLM) yaklaşımının, VSD kapatılması operasyonu için uygunluğu araştırılmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde minimal invaziv RLM insizyonu ile ameliyat edilen toplam 52 hastadan, 10'unda VSD kapatılması uygulandı. Bir hastada ilave pulmoner stenoz mevcuttu ve infundibuler yama ile PS giderildi. Hastaların yaşları 6 ay ile 6 yaş arasında (ortalama: 18 ay) idi. En düşük vücut ağırlığı 5 kg idi. İki hastada VSD non-restriktif ve pulmoner hipertansiyon mevcuttu. Diğerlerinde VSD orta genişlikteydi. Tümünde perimembranöz yerleşimli idi ve kateter ile kapatmaya uygun değildi. İnsizyon anterior ve posterior aksiller hat arasında 5-7 cm uzunluğunda yapıldı. 4. interkostal aralıktan (IKA) toraksa girilerek tüm kanülasyonlar aynı insizyon içinden gerçekleştirildi. Tamir sırasında Heartport enstrümanları kullanıldı. İki hastada triküspit kapak septal lifeti anulustan ayrılarak ekspojuş sağlandı.

**Bulgular:** Mortalite ve morbidite gözlenmedi. Bir hastada küçük rezidüel VSD tespit edildi. Yoğun bakım kalış süreleri, en düşük kilolu hasta için, solunum zorluğu nedeniyle 3 gün iken, diğerlerinde 1 gündü. Bir hastada kısa süreli geçici atriyoventriküler (AV) blok oluştu. Takiplerde sorun tespit edilmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Hali hazırda ASD, parsiyel atriyoventriküler septal defekt (AVSD) tamiri için kullanılan, minimal invaziv RLT yöntemi, VSD kapatılması için de emniyetli ve etkin bir yöntemdir. Olumlu kozmetik ve psikolojik sonuçları nedeniyle tercih edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** konjenital kalp hastalığı, torakotomi, ventriküler septal defekt

## [TP 009]

### Ventriküler Septal Defektin Kapatılmasında Minimal İnvaziv Cerrahi: Sağ Vertikal İnfraaksiller Minitorakotomi ile Konvansiyonel Mediyen Sternotominin Karşılaştırılması

Hakan Hüseyin Poyrazoğlu<sup>1</sup>, Funda Tor Ocak<sup>2</sup>, Sinan Balaban<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Cukurova Üniversitesi, Balcalı Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, Adana

<sup>2</sup>Adana Şehir Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, Adana

<sup>3</sup>Medline Adana Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Adana

**Giriş-Amaç:** Çalışmanın amacı ventriküler septal defektin kapatılmasında sağ vertikal infraaksiller minitorakotomiyle geleneksel medyan sternotominin karşılaştırılmasıdır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışma retrospektif olarak incelendi. 15 hastada sağ vertikal infraaksiller minitorakotomi (Grup 1) ile ventriküler septal defekt kapatıldı, 15 hastada median sternotomi ile kapatıldı (Grup 2). Grup 1 ve Grup 2, yaş, cinsiyet, operasyon ve aortik kros klemp zamanı, kardiyopulmoner bypass süresi, kan transfüzyonu, ekstübasyon süresi, yoğun bakım ünitesinde kalış süresi, hastanede kalış süresi, insizyon uzunluğu açısından istatistiksel olarak karşılaştırıldı. Gruplar arasındaki normal değişkenlerin karşılaştırılmasında Ki-kare testi kullanıldı ve p <0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

**Bulgular:** Her iki grupta takip sırasında perioperatif veya geç ölümler görülmedi. Yaş, cinsiyet, kardiyopulmoner bypass süresi, aort kros klemp zamanı arasında istatistiksel olarak bir farklılık yoktu. Toplam operasyon süresi Grup 1'de Grup 2'ye göre anlamlı olarak daha kısaydı (p: 0.004). Ameliyat odasında Grup 1'deki üç hasta ekstübe edildi ve Grup 1'deki dört hastaya operasyon için kan transfüze edilmedi. Grup 1'deki tüm hastalar, yoğun bakım ünitesinden servis odasına ilk 24 saatte taburcu edildi. Grup 1'in ilk 24 saatte daha az göğüs tüp drenajı vardı (p: 0.003). Ortalama insizyon uzunluğu Grup 1'de Grup 2'ye göre anlamlı olarak daha kısaydı(p:0.001).

**Tartışma ve Sonuç:** Sağ vertikal infraaksiller minitorakotomi tekniğinin ventriküler septal defektin kapatılmasında mükemmel kozmetik ve psikolojik sonuçlar yanında, konvansiyonel median sternotomiye göre daha önemli klinik sonuçlar bulunmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** vertikal torakotomi, sternotomi, ventriküler septal defekt

**[TP 010]****Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Onarımı Sonrası Cerrahi Pulmoner Kapak Replasmanı Uygulanmış Hastaların İzlemi**

Ali Orgun<sup>1</sup>, Kürşad Tokel<sup>1</sup>, İlkay Erdoğan<sup>1</sup>, Birgül Varan<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>2</sup>, Sait Aşlamacı<sup>2</sup>, Abdulkadir Akkuş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi, Ankara

**Giriş-Amaç:** Pulmoner kapak replasmanı (PVR), sağ ventrikül hacim yükünü azaltarak ventrikül fonksiyon ve klinik durumun iyileşmesini sağlar. Özellikle Fallot tetralojisi (TOF) onarımı sonrası izleminde belirgin pulmoner yetmezlik (PY), sağ ventrikül disfonksiyonu, egzersiz intoleransı, aritmi ve ani ölüm görülebilir. Bu çalışma, sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) onarımı sonrası cerrahi PVR yapılmış hastaların klinik sonuçlarını, kullanılan biyoprotez kapak çeşitlerini değerlendirmek için yapılmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** 2006 ve 2018 yılları arasında, RVOT onarımı sonrası gelişen PY ve/veya pulmoner stenoz nedeniyle PVR yapılmış 98 (67 erkek, 31 kadın) hastaların sonuçlarını retrospektif olarak inceledik. PVR ortanca yaş 15 (5-37) yıl idi. RVOT onarımından PVR' ye kadar geçen ortalama süre 12.3 ± 5,5 yıl idi. PVR' nin cerrahi endikasyonları; orta ve ağır pulmoner yetmezlik, pulmoner stenoz, sağ ventrikül genişlemesi, sağ ventrikül disfonksiyonu ve azalmış egzersiz kapasitesi olan hastalardı.

**Bulgular:** Ortalama 41,6 ± 32,8 ay izlem süresi vardı. Erken dönemde PVR ile birlikte aort kapak replasmanı yapılan bir hasta kaybedildi. Geç mortalite yoktu. Medtronic Hancock II (n = 53), St Jude Biocor (n = 30), Carpentier-Edwards (n = 6), Shelhigh Enjektabl Pulmoner valve (n = 6) biyoprotez kapakları kullanıldı. Takiplerinde 5 hastaya biyoprotez kapak yetmezliği, 1 hastaya enfektif endokardit, 1 hastaya biyoprotez kapak stenozu nedeniyle cerrahi PVR, 2 hastaya biyoprotez kapak yetmezliği nedeniyle transtokater PVR olmak üzere toplam 9 (% 9,12) hastaya yeniden PVR yapıldı. 2 hastanın izleminde kapakta trombüs görüldü.

**Tartışma ve Sonuç:** TOF başta olmak üzere RVOT cerrahisi uygulanmış hastalarda gelişen pulmoner yetmezlik ve / veya pulmoner stenoz için zamanında uygulanan PVR, sağ kalp yetmezliğinin gelişimini önleyerek uzun vadeli sağ kalım için çok önemlidir. Pulmoner kapak replasmanı düşük mortalite ve morbidite oranları ile yapılabilmektedir. Bununla birlikte, PVR' deki biyoprotez kapakların uzun vadeli sonuçlarını belirlemek için daha uzun bir izlem gerekli olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** sağ ventrikül çıkım yolu onarımı, pulmoner kapak replasmanı, biyoprotez kapak

**[TP 011]****Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Çocuklarda Karotis İntima Media Kalınlığının ve Doku Doppler Ekokardiyografi ile Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi**

Alev Arslan<sup>1</sup>, Hatice Gamze Poyrazoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Dr Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyoloji BD, Adana

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, Elazığ

Nörofibromatozis tip 1, otozomal dominant geçişlidir, insidansı 1:3.000'dir. Nöroektodermal ve mezodermal dokulardaki displazi sonucunda farklı klinik tutulumlarla karakterizedir. Ciddi sistemik vaskülopatiyeye neden olabilir. Diğer klinik durumlar; iskelet anomalileri, optiksinir gliomaları, yabılgınlık, karateristik vaskülopati tam aydınlatılmamıştır. Aorta ve ana dallarında anevrizma veya stenoz görülebilir. Çalışmamızda NF-1'li çocuklarda potansiyel kardiyovasküler etkilerin değerlendirilmesi için karotis intima media kalınlığının (KİMK), konvansiyonel ve doku Doppler ekokardiyografi ile de kalp fonksiyonları değerlendirildi. Yöntem-Gereçler: NF-1 tanısı almış 36 hasta ve 36 sağlıklı kontrol grubu çalışmaya alındı. Tüm hastalara konvansiyonel M-mod, PW Doppler ve doku Doppler ekokardiyografi yapıldı, Tei indeksleri hesaplandı, M-mod ile KİMK ölçüldü.

**Bulgular:** Otuzaltı NF-1'li hasta (16 kız, 20 erkek) ve 36 sağlıklı kontrol grubu (18 kız, 18 erkek) çalışmaya alındı. Hastaların yaşlarının ortalaması 9,7±3,5 yıl (min 5- maks 18 yıl), kontrol grubunun ise 10,3±2,2 yıl (min 6- maks 7 yıl) idi. Hastaların sol ventrikül sistolik fonksiyonları (LV EF, LV KF) normaldi, iki grup arasında fark saptanmadı. NF1 hastaların erken mitral pik değerleri (mitral E) kontrol hastalarına göre anlamlı olarak daha düşüktü (p<0.0001). Mitral E/E' oranı istatistiksel olarak daha yüksekti (p=0,04). Doku Doppler ekokardiyografi ile ölçülen Tei indeks hastalarda 0,42±0,1 (min 0,36- maks 0,51) msn idi ve kontrol grubuyla (0,39±0,1) (min 0,31- maks 0,43 msn) karşılaştırıldığında istatistiksel olarak daha yüksek saptandı (p<0.001). Karotis intima media kalınlığı NF-1'li hastalarda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak daha yüksekti (p=0,002). Tei indeksi ile karotis intima kalınlığı arasında korelasyon saptanmadı. Karotis intima kalınlığı ile geç mitral pik değeri arasında anlamlı korelasyon saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** NF-1'li hastalarda vaskülopatiyeye sekonder ani kardiyak arrest bildirilmiştir. Ayrıca erken yaşta koroner arter hastalığına bağlı ölümler bildirilmiştir. Kalp fonksiyonlarının doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirilmesi özellikle subklinik kardiyak etkilenmeyi gösterebilir. Tei indeksi ve Mitral E/E' oranının hastalarda daha yüksek olması sistolik fonksiyonlar korunmuşken diyastolik disfonksiyonun başladığını akla getirmektedir. KİMK kalınlığının fazla olması da ateroskleroz gelişimi ve vasküler etkilenmeyi düşündürmektedir. Ekokardiyografide M-mod ile KİMK ölçümü aterosklerotik kardiyovasküler hastalıkları erken dönemde belirlemek ve ateroskleroz açısından risk belirlenmesi açısından faydalı olabilecek kolay ve invaziv olmayan bir yöntemdir.

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibromatozis, doku Doppler ekokardiyografi, Karotis intima media kalınlığı, tei indeksi

**[TP 012]****Sağlıklı Yenidoğanlarda Doğum Şeklinin Kardiyak Ventriküler Performans Üzerindeki Etkisi**

Erman Çilsal

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Sağlıklı yenidoğanların kardiyak fonksiyonlarının transizyonel periyottaki etkilerinin doğum şekillerine göre değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Miadında spontan vajinal yol (NSVY-grup1) ve sezaryen (C/S-grup2) ile doğan 60 tane sağlıklı yenidoğanın kardiyak fonksiyonları Amerikan Ekokardiyografi Derneği tarafından önerilen şekilde standart göğüs pozisyonlarında ekokardiyografi cihazı (Philips iE33) ile ve aynı pediatrik kardiyolog tarafından geleneksel transtorasik, 2D M-mode, Pulsed Doppler ve doku Doppler yöntemleriyle değerlendirildi. Çalışmaya alınan hastalar ilk 24 saat içerisinde ve 1. ayda olmak üzere iki kez değerlendirildi. Yenidoğanın kardiyak fonksiyonlarını ve fizyolojik postnatal transizyonel süreci etkileyecek yapısal kalp hastalıkları, anneye ait faktörler dışlama kriterleri olarak kabul edildi.

**Bulgular:** Gebelik haftaları ve demografik özellikleri benzer iki grup arasında vital bulgular, APGAR skoru, oksijen saturasyonu parametreleri açısından anlamlı fark görülmedi. İlk 24 saatte yapılan değerlendirmede grup 1'de M-mod ekokardiyografi parametrelerinden sadece TAPSE değeri diğer gruba göre anlamlı olarak yüksek bulundu. Pulsed ve Doku Doppler parametrelerinden mitral E ve E/E's parametreleri grup 1'de yüksekken ve IVRT'r açısından grup 1'de anlamlı olarak düşük izlendi. Birinci ay değerlendirildiğinde iki değerlendirme arasında Doppler parametrelerinde ise iki grup arasında fark görülmemiştir.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde iki değerlendirme arasındaki değişiklik incelendiğinde IVSd, IVSs, LVIDd, LVIDs, Add, AdS, TAPSE, MAPSE değerlerinin yaş büyüdükçe arttığı görülmüştür. Mitral E/A velositesi, E/A oranının, Triküspid E velositesinin, E/A oranının yaşla artış gösterdiği ancak miyokard performans indekslerinde herhangi bir değişiklik olmadığı gösterilmiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** Doku Doppler görüntüleme postnatal yenidoğan kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde oldukça kolay uygulabilen ve tekrarlanabilen bir teknik olarak önemini hala korumaktadır. Normal spontan vajinal yolla doğan bebeklerin erken dönemde sezaryenle doğan bebeklere göre kardiyak performansları açısından daha üstünken transizyonel periyottaki adaptasyonları açısından bir fark görülmemiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Term yenidoğan, ventriküler performans, doğum şekli, doku Doppler görüntüleme

**[TP 013]****Konjenital Kalp Hastalıklarının Tanınmasında Fetal Ekokardiyografinin Rolü**

Ayşe Şimşek

Buca Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

**Giriş-Amaç:** Doğumsal kalp defektleri, konjenital anomaliler içerisinde en sık karşılaşılan anomalilerdendir. Prevalansı 1000 canlı doğumda 3-8 arasında değişmektedir. Fetal ekokardiyografi ikinci trimester boyunca doğumsal kalp hastalıklarının erken teşhisi amacı ile uygulanmaktadır. Bu çalışmada amacımız: merkezimizde yapılan fetal ekokardiyografi sonuçlarını değerlendirerek doğumsal kalp hastalıklarının prenatal taramasında fetal ekokardiyografinin rolünü ve önemini gözden geçirmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2014 – Eylül 2017 tarihleri arasında merkezimizde yapılmış olan fetal ekokardiyografi sonuçları geriye yönelik olarak incelendi. Prenatal doğumsal kalp hastalığı tanısı koyulan hastalar çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların postnatal ekokardiyografi sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular:** Toplamda 2970 fetal ekokardiyografi raporu sonucunu incelendi. Fetal dönemde 76 gebenin konjenital kalp hastalığı tanısı aldığı izlendi. Fetal dönemde konjenital kalp hastalığı prevalansı 25.5/1000 idi. Çalışma grubunun ortalama yaşı 29,58 ± 5,8, ortalama gestasyonel hafta 26,01 ± 4,3 idi. En sık görülen defekt VSD idi. Postnatal dönemde ulaşılabilen hastalarda büyük arter transpozisyonu, hipoplastik sol kalp, Fallot tetralojisi, AVSD (atriyoventriküler septal defekt), deksrokardi defektlerinin doğru tanı olduğu izlendi. Prenatal izole VSD tanısı alan hastalardan postnatal dönemde normal ekokardiyografi sonuçları olan hastalar izlendi.

**Tartışma ve Sonuç:** Doğumsal kalp hastalıklarının prenatal dönemde erken teşhis edilmesi büyük öneme sahiptir. Prenatal teşhis gebeliğin devamı veya sonlandırılma kararı verilmesinde ailenin karar vermesine yardımcı olur. Erken teşhis erken postnatal dönemde uygun tedavi yönteminin seçilmesi ile mortalite ve morbiditenin azalmasını sağlar. Bizim çalışmamızda da gördük ki hipoplastik sol kalp gibi önemli kalp defektlerinde aileler gebeliği sonlandırma kararı almışlardır. Çalışmamızda konjenital kalp hastalığı prevalansını 1000 gebede 25,5 olarak bulduk. Daha önce bildirilen çalışmalara göre yüksek olması izole VSD sıklığının bizim tanı hasta grubumuzda daha yüksek olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Sonuç olarak fetal ekokardiyografi ile erken teşhis gebeliğin seyri ve hastalığın prognozunu etkilemektedir. Bu nedenle ikinci trimesterde rutin olarak uygulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** fetal ekokardiyografi, doğumsal kalp hastalığı, prenatal teşhis

**[TP 014]****Anormal Pulmoner Venöz Drenajın Nadir Bir Sebebi: Septum Primum Malpozisyonu**

Pelin Ayyıldız<sup>1</sup>, Aysel Türkvan<sup>2</sup>, Taner Kasar<sup>1</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Pulmoner ven anomalileri oldukça çeşitli anatomik ve klinik prezentasyon gösterebilmektedir. Septum primum malpozisyonu (SPM) normal olarak dönen pulmoner venlerin morfolojik sağ ventriküle drenajının görüldüğü nadir bir anomalidir. Kompleks konjenital kalp hastalıklarının görüntülenmesi esnasında, tedavisi farklı olan bu anomalinin diğer pulmoner ven dönüş anomalilerinden ayrılması önemlidir.

**Gereçler ve Yöntem:** SPM tanısı alan ve tedavi edilen 8 hastanın bilgileri geriye dönük olarak tarandı. Yaş, başvuru nedeni, ekokardiyografik bulguları, eğer mevcutsa kardiyak BT raporları ve cerrahi notları değerlendirildi. Özellikle subkostal ve parasternal ekokardiyografik görüntüler tarandı.

**Bulgular:** 8 hasta diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte SPM olarak tanı almıştı. Tanı 7 hastada diğer nedenlerle istenen kardiyak BT ile de doğrulanmıştı. Tanı anında ortalama yaş 3,2±3,04 yıl idi, hastaların 5'i erkekti, 3 hastada sol izomerizm mevcuttu. Üç hastada SPM ye sadece PAPVD eşlik etmekteydi. 5 ve 10 yaşında tanı alan 2 hastada ASD ve PAPVD beraberinde pulmoner darlık mevcuttu. 3 hasta opere edildi, 3 hasta bekleme listesindedir.

**Tartışma ve Sonuç:** SPM, parsiyel veya total APVD ye yol açan nadir bir anomalidir. Sol izomerizm ile birlikteliği sık olarak bildirilmekle beraber çalışmamızda SPM si olan hastaların %62,5 da atrial situs solitus idi. Genellikle subkostal ekokardiyografik görüntüleme SPM tanısı için yeterli olmakla beraber özellikle sebebi bilinmeyen sağ ventrikül dilatasyonu olan veya akut olarak kötüleşen ve venöz-arteryel yapıların tam olarak tanımlanması gereken kompleks konjenital kalp hastalığı olan heterotaksi hastalarında kardiyak BT, anatomiyi kısa bir görüntüleme süresi ile yeterli olarak ortaya koyabilecek bir diğer görüntüleme yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** septum primum, anormal, pulmoner venöz drenaj

**[TP 015]****Fallot Tetralojisi Ameliyatı Olan Hastalarda Aortanın Değerlendirilmesi: Orta ve Uzun Dönem Sonuçlar**

Abdulkadir Akkus<sup>1</sup>, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Murat Özkan, Sait Aşlamacı, Kürşad Tokel

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

**Amaç:** Falot Tetralojisi tanısı alan ve ameliyatı geciken hastalarda aortik kök dilatasyonu bilinen bir klinik durumdur, fakat ameliyat olmuş bazı hastalarda da progresif aortik kök dilatasyonu gözlenmektedir. Bu çalışmada Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı olmuş hastalarda uzun dönemde çıkan aorta ve aortik kök dilatasyonu araştırılmış ve eşlik eden durumlar irdelenmiştir.

**Yöntem:** Tam düzeltme ameliyatı olmuş Fallot tetralojisi tanılı 102 hastanın klinik bulguları, kardiyak magnetik rezonans görüntüleme (MRG), sağ kalp kateterizasyon ve ekokardiyografik sonuçları retrospektif olarak incelendi ve takipte 126 MRG incelemesi yapılmış 102 hastanın aortik sinüs valsalva ve çıkan aorta ölçümleri yapıldı. 102 hastanın 20'sine 2 defa ve 2 hastaya 3 defa kardiyak MRG uygulanmıştı.

**Bulgular:** Hastaların 67'si erkek 35'i kız idi. Ortalama yaşı ve tam düzeltme yaşı sırasıyla 17.5 ± 4.9 yıl (7.0-31.0 yıl) ve 3.19 ± 2.48 yıl ( 0.75- 12.58 yıl) idi. Hastaların %31.4'ünde sağ arkus aorta, %35.3'ünde kollateral arterler, %15.7'sinde duktus mevcuttu. Pulmoner atrezisi olan 1 hasta vardı. Hastaların %11.8'ine tam düzeltmeden önce BT şant uygulanmıştı. Tam düzeltme sonrası %33.3 hastada minimal rezidü VSD görüldüğü ve takipte %99'unun kaybolduğu saptandı. % 31.4 hastada hafif, sadece 1 hastada orta derecede aort yetmezliği mevcut idi. Kardiyak MRG çekim yaşı 14.26 ± 4.6 yıl (4.75-29.0 yıl) idi. Kardiyak MRG sinüs valsalva ölçümleri 28.8± 4.29 mm (19-41.2 mm), z skorları 1.87± 1.18 (0-4.7); çıkan aorta ölçümleri 25.14± 3.54 mm (1-6.5- 34 mm), z skorları 2.02± 1.18 (0-6.4) olarak saptandı. 52 (%51) hastanın çıkan aorta ölçümü z skorları 2.0'ın üzerinde ve 48 (%47) hastanın sinüs valsalva ölçümü z skorları 2.0'ın üzerindeydi. 3 yaş altı ameliyat olmuş gruba göre, 3 yaş üstü ameliyat olmuş hasta grubunun, sinüs valsalva ölçümleri ve z skorları (sırasıyla z skorları 1.64±1.11 ve 2.29±1.27) istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (p<0.05). Çıkan aorta ölçümleri ve z skorları 3 yaş altı ve üstü ameliyat edilmiş gruplar arasında (sırasıyla z skorları 1.94± 1.20 ve 2.24±1.19) istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı.

**Sonuç:** Tam düzeltme ameliyatı olmuş Fallot Tetralojili hastaların önemli bir kısmında aortik kök dilatasyonu saptanmıştır. Ancak elimizdeki veriler ile aortik kök dilatasyonunun klinik önemi belirlenmemiştir. Bu hastaların aortik kök dilatasyonuna bağlı komplikasyonlar açısından uzun dönem izlemi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot Tetralojisi, Kardiyak MRG, Aortik kök dilatasyonu

**[TP 016]****Bronkopulmoner Displazi Yenidoğanlarda Pulmoner Hipertansiyon Tanısında Ekokardiyografi**

Nazmi Narin<sup>1</sup>, Özge Pamukçu<sup>1</sup>, Ali Baykan<sup>1</sup>, Aydın Tunçay<sup>2</sup>, Süleyman Sunkak<sup>1</sup>, Onur Taşçı<sup>1</sup>, Sabriye Korkut<sup>3</sup>, Kazım Üzümlü<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi BD

<sup>3</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji BD

Bronkopulmoner Displazi Yenidoğanlarda Pulmoner Hipertansiyon Tanısında Ekokardiyografi

**Giriş ve Amaç:** Prematür bebeklerde akciğer gelişimi erken doğum ile kesintiye uğradığından pulmoner mikrovaskülerite hipoplazik kalmakta ve pulmoner hipertansiyon(PHT) gelişmektedir. Bronkopulmoner displazi(BPD) yenidoğanlarda pulmoner hipertansiyon aslında sık görülmesine rağmen tanısı atlanmaktadır. Uzamış hipoksi, dispne, bozulmuş gaz değişimi vb. gibi semptomlar BPD ile ilişkilendirilirken pulmoner hipertansiyon akla gelmemektedir.

Pulmoner Hipertansiyon kesin tanısı kalp kateterizasyonu ile konulmakta; bu çocuklar genelde hemodinamik olarak stabil olmaları, işlemin invaziv olması nedeniyle bu yöntem tercih edilememektedir. Biz bu çalışmayla, BPD si olan pretermilerin tanısında ekokardiyografik incelemenin alternatif bir non-invazif yöntem olup olamayacağını araştırmak istedik.

**Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmada BPD olup ekokardiyografik incelemede trikuspid veya pulmoner yetmezliğine göre PHT tanısı alan hastalar, BPD olup PHT si olmayan hastalar ve sağlıklı kontrol ekokardiyografik parametreleri karşılaştırılmıştır. Çalışmadaki hastalar 3grup halinde incelenmiştir. Bronkopulmoner displazi ve PHT olan 21hasta Grup1'i oluştururken, BPD olan ancak PHT si olmayan 17hasta Grup2 yi oluşturmakta, sağlıklı 21prematür bebek de kontrol grubunu oluşturmaktadır. Katılımcıların yaş aralığı 28gün-3ay arası seyretmekteydi. Trikuspid kapak akım hızı, ortalama pulmoner arter basıncı(PAB), pulmoner akselasyon zamanı, pulmoner hız zaman integrali,RV alan değişimi, RV-TEI, RV-FS, TAPSE, IVC indeksi, LV eksentrisite indeksi, LV-TEI parametreleri ekokardiyografi ile çalışmanın başında;1,3. ve 6.ayda ölçüldü.

**Bulgular:** Hastaların ortalama ağırlığı: Grup 1,2,3 için sırasıyla 1000 (850-1340) gr, 1100(832-1345)gr, 1360(1100-1512)gr olarak ölçüldü. Grup1'deki hastaların ortalama PAB ve PVR değerleri Grup2 ve 3 e oranla istatistiksel olarak yüksek saptandı. Grup1 ve Grup2 deki hastaların TAPSE değerleri ilk ölçümde yüksek saptandı ancak takip eden kontrollerinde Pulmoner arter basınçlarıyla korele progresif olarak azaldı. LV eksentrisite, RV ve LV-TEI değerleri için gruplar arası istatistiksel olarak anlamlılık saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Ekokardiyografi prematürlerde pulmoner hipertansiyon tanısı için iyi bir noninvazif tarama yöntemi olabilir. Ancak bizim çalışmamızda gösterdiğimiz gibi gruplar arasında sadece birkaç parametre istatistiksel olarak anlamlı saptandı. Bunun nedeni çalışma gruplarımızdaki hasta sayısının az olmasından kaynaklanabileceği gibi takip süresinin yeterince uzun olmamasından ötürü de olabilir. Gruplardaki hasta sayısı artırıldığında veya takip süresi uzadığında bazı parametrelerde anlamlı sonuçlar elde edilebileceğini düşünüyoruz.

**Sonuç olarak;** ekokardiyografi pulmoner hipertansiyon tanısında kullanımı için erken, kalp kateterizasyonu ise halen altın standart yöntemdir. Ancak pulmoner hipertansiyon taramak amaçlı bazı ekokardiyografik parametreleri kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Bronkopulmoner displazi, yenidoğan, pulmoner hipertansiyon, ekokardiyografi



## [TP 017]

### Ekokardiyografik Olarak Hangisi Daha İyi; LGA Bebek mi, Diabetik Anne Bebeği mi?

Elif Erolu<sup>1</sup>, Mehmet Karacan, Kahraman Yakut, Özlem Şahin, Leyla Bilgin  
Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Konjenital kalp hastalığı olmayan diabetik anne bebeklerinde (DAB) bozulmuş ventriküler fonksiyonlar saptanmıştır. Bu durum DAB olmayan ancak makrozomik doğan infantların kalp fonksiyonları hakkında merak uyandırmaktadır. Bu çalışmada amaç term ve gestasyon haftasına uygun tartıda doğan (AGA) ve gestasyon haftasına göre büyük doğan (LGA) DAB'leri ile diabetik olmayan LGA ve AGA yenidoğanların ekokardiyografik özellikleri nin karşılaştırmalı olarak araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya term 25 LGA, 36 DAB (10 DAB-LGA, 26 DAB-AGA) ve kontrol amaçlı 25 AGA yenidoğan postnatal 24-72 saatlerinde dahil edilmiştir. Tüm yenidoğanlara 2D, M-MOD Ekokardiyografi ile sol ventrikül (LV) ve aort (AoD), sol atriyum çapları (LAD), Doku Doppler Ekokardiyografi uygulanmıştır. Annelerin boy, tartı, tansiyon, kan şekeri, gebelik öncesi tartı bilgileri kayıt edilmiştir. Yenidoğanların hiçbirinin hemodinamik bozukluğu olmamıştır. Bilinen sistemik hastalık ya da konjenital kalp hastalığı çalışmadan dışlanma kriterleridir.

**Bulgular:** LGA yenidoğanların sol ventrikül end-diyastolik ve interventriküler septum çapları (LVDD, IVDS) kontrole göre artmış saptandı (19.8 ± 2.07mm vs 17.7 ± 1.4mm, p=0.002; 4.7±0.8mm vs 4.2 ± 0.8mm, p=0.028). DAB-AGA ile kontrol arasında ekokardiyografik parametrelerde fark yok iken DAB-LGA grubunda kontrole göre LVDD ve LVDS boyutları geniş idi (20.8±2.5 vs 17.9±1.6, p=0.004, 12.6±2.1 vs 10.7±1.9, p=0.012). LGA ve DAB-LGA grupları arasında ekokardiyografik olarak farklılık saptanmazken LGA yenidoğanların DAB-AGA'a göre IVDS, LVDD, LVDS, AoD and LAD boyutları artmıştı (p=0.005, p=0.001, p=0.04, p=0.02, p=0.002). LGA yenidoğanlarda, gebelik sonu tartı ve kısalma fraksiyonu (KF) arasında negatif korelasyon saptanırken (p=0.009, r=-0.058), DAB'de gebelik öncesi tartı, EF ile korele (p=0.011 r=0.56), gebelik sonu tartı, E/A oranı ile korele idi (p=0.04, r=0.66). Kontrol grubunda ise gebelik sonu tartı, miyokard performans indeksi ile korele idi (p=0.03, r=0.79).

**Tartışma ve Sonuç:** DAB ile kontrol gruplarının ve LGA ile DAB-LGA gruplarının karşılaştırılmasında kardiyak fonksiyonlar ve boyutları açısından fark olmaması diabetin bunlar üzerinde önemli etkisi olmadığını gösterdiği gibi hastalarımızın annelerinde pregestasyonel diyabetin olmamasının sonucu olabileceğini de düşündürmektedir. LGA'larda gebelik sonu tartının KF üzerinde olumsuz etkisi saptanırken, gebelik öncesi veya gebelik sırasındaki tartının DAB ve kontrol grubunda olumsuz etkisini olmadığı görülmüştür.

DAB ve LGA yenidoğanlar arasında kardiyak fonksiyonlar ve ventrikül boyutları arasında fark saptanmıştır. LGA'larda gebelik sonu tartı LV sistolik fonksiyonu üzerinde olumsuz etkilidir.

**Anahtar Kelimeler:** yenidoğan, M-Mod ekokardiyografi, diabetik anne bebeği, LGA

## [TP 018]

### Çocuklarda Non İnvazif Yöntem Olarak Koroner BT Anjiyografi Gerektiren Durumlar

Yağmur Kaymaz<sup>1</sup>, Arda Saygılı<sup>1</sup>, Ayla Oktay<sup>1</sup>, Özlem Barutcu Saygılı<sup>2</sup>, Ayşe Sarıoğlu<sup>1</sup>, Tayyar Sarıoğlu<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Günümüzde koroner BT anjiyografi non invazif olarak koroner anomallerin saptanmasında çocuk hastalarda yaygın kullanım alanı bulmuş etkin ve duyarlı bir tanısal yöntemdir. Yeni cihazlarda düşük radyasyon dozu ve EKG senkronize çekimlerle kombine edildiğinde hem daha hızlı hem de daha çok anatomik yapının incelenmesi çekim kalitesini arttırmıştır. Temporal ve uzaysal rezolüsyondaki gelişmelerle BT teknolojisindeki yenilikler kompleks doğumsal hastalıklarının ve pediatrik hastaların koroner arterlerinin görüntülenmesinde etkin ve duyarlı sonuçlar elde etmemizi sağlamıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmada kliniğimizde koroner BT görüntüleme ile saptanan koroner malformasyonlar ve dağılımı retrospektif olarak analiz edildi.

**Bulgular:** Hastanemizde radyoloji bölümünde 2010-2016 yılları arasında, 6 gün ile 17 yaşlarında ve 2,8 ile 80,5 kg ağırlığında BT Koroner anjiyografi ile koroner anatomilerinin görüntülenmesi gerektiren 62 olgu çalışmaya alındı. 22 (%35) hasta doğumsal kalp hastalığına eşlik eden koroner anomali nedeni ile 4 hasta preoperatif diğerleri postoperatif dönemde işleme alındı (3'ü ALCAPA tamiri sonrası, 8 olgu arteriyel switch ameliyatı, 4 olgu Fallot Tetralojisi, 2 olgu DORV, 1 olgu Trunkus arteriozus, 1 olgu Fontan ameliyatı sonrası, 2 olgu aort yetmezliği, 1 olgu subaortik darlık). Olguların % 46'sında (n:29) ekokardiyografide koroner anomali saptanması veya şüphesi nedeni ile BT yapıldı. %20'si (n:13) Kawasaki hastalığı sonrası sonrası gelişen koroner ektazi ve anevrizma nedeni ile, %22'si (n:14) hasta koroner arter çıkış orijin traje veya orifis anomali nedeniyle (1 olguda ayrıca senkop gelişmişti), 2 olguda ekokardiyografide koroner fistül saptanması, 2 olgu hiperlipidemi, 1 olgu kardiyomyopati, 6 hastada göğüs ağrısı şikayeti ve koroner anomali şüphesi, 2'sinde ayrıca kalp enzimlerinde yükselme nedeni ile koroner BT yapıldı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda doğumsal veya edinsel kalp hastalıklarında eşlik eden veya primer anomali olarak koroner arter anomallerinin saptanmasında non invazif görüntüleme yöntemi olarak Koroner BT'nin tanıdaki yeri vazgeçilmezdir. Koronerlerin morfolojik seyirinin cerrahi işlemlere yol göstericiliği yanında edinsel hastalıklarda risk yönetimi, prognoz ve medikal tedavinin yönlendirilmesi için koroner BT gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Koroner BT, Çocuklarda Koroner Arter Hastalıkları, Kawasaki Hastalığı

## [TP 019]

### Tip 1 Diabetes Mellitus Tanısıyla Takip Edilen Pediatrik Hasta Grubunda Serum GDF-15 (Büyüme Farklılaşma Faktör-15) Düzeyleri ve Doku Doppler Ekokardiyografi ile Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi

Celil Uysal<sup>1</sup>, Derya Arslan<sup>2</sup>, Muammer Büyükinan<sup>3</sup>, Yavuz Turgut Gederet<sup>4</sup>, Hüsamettin Vatansav<sup>5</sup>

<sup>1</sup>SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya

<sup>2</sup>SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Konya

<sup>3</sup>SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji ve Metabolizma, Konya

<sup>4</sup>SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya, Konya

<sup>5</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya, Konya

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmayı yapmamızdaki gerekçe Tip 1 diyabetes mellitus olan çocuklarda doku Doppler görüntüleme ve GDF-15 düzeyi ile kardiyak hasarlanma arasında ilişki olup olmadığını belirlemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmaya Konya Kamu Hastaneleri Birliği Sağlık Bilimleri Üniversitesi Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Polikliniğinde Mart 2016- Şubat 2017 tarihleri arasında takipli olan, en az 5 yıldır tip 1 diyabeti olan, 5-18 yaş arası 39 hasta dahil edildi. Kontrol grubu olarak hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine Eylül 2016- Şubat 2017 tarihleri arasında göğüs ağrısı veya üfürüm duyulması gibi nedenlerle başvuran 5-18 yaş arası 40 hasta belirlendi.

**Bulgular:** Vaka grubunun 27 'si (%71) kız, 11'i (%29) erkekti. Kontrol grubunun 22'si (%55) kız, 18'i (%45) erkekti. Vaka grubunun yaş ortalaması 14.10±2.59 iken kontrol grubunun 13.40±2.77 idi. Vaka grubunun ağırlık ortalaması 51.25±12.25 kilogram (kg) iken kontrol grubunun 45.43±12.50 kg idi. Vaka grubunun boy ortalaması 155.92±13.09 cm iken kontrol grubunun boy ortalaması 154.75±15.05 cm idi. Vaka grubunun GDF-15 değeri ortalaması 0.811±0.304 pg/ml iken kontrol grubunun GDF-15 değeri ortalaması 0.563±0.154 pg/ml idi. Gruplar arasında GDF-15 değeri açısından istatistiksel olarak yüksek anlamlılık görüldü (p=0.000). Vaka grubunun mitral A ölçüm ortalaması 58.63±13.74 cm/s iken kontrol grubunun mitral A ölçüm ortalaması 73.55±7.91 cm/s idi. Gruplar arasında mitral A ölçüm ortalamaları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (p=0.018). Diğer pulse Doppler ekokardiyografi ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Tip 1 diyabeti olan çocuklarda kardiyovasküler komplikasyonlar yakından takip edilmelidir. Bunun için doppler ekokardiyografi kullanılabilir. Ancak doppler ekokardiyografiye ulaşılamadığı durumlarda bir biyokimyasal belirteç olan GDF-15 ile kardiyovasküler etkilenme değerlendirilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Doku Doppler görüntüleme, GDF-15, Tip 1 diyabet

## [TP 020]

### Koroner Arter Anomaliileri

Tulay Demircan<sup>1</sup>, Baris Guven<sup>1</sup>, Cem Karadeniz<sup>2</sup>, Ali Rahmi Bakiler<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Katip Celebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

**Giriş-Amaç:** Konjenital koroner arter anomaliileri nadir görülen kardiyak hastalıklar grubundan olup bu konuda henüz güncel bir tanı, tedavi ve izlem algoritması bulunmamaktadır. Özellikle hangi spora ne kadar izin verileceği konusu tartışmalıdır. Biz bu çalışmada polikliniğimize gelen ve konjenital koroner arter hastalığı olan olgularımızı literatür eşliğinde tartıştık.

**Metaryal Metod:** Ocak 2016 - Aralık 2017 tarihleri arasında değişik yakınmalarla çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvuran ve ekokardiyografi(EKO) da koroner arter anomaliisi düşünülen 9 olgunun dosyaları retrospektif olarak incelendi. Kesin tanı için koroner anjiyografi ve koroner bilgisayarlı tomografi (BT) yapılan hastalar çalışmaya dahil edildi. Tüm hastaların elektrokardiyografi(EKG) ve yapabilenlerin efor testi incelendi.

**Bulgular:** Olguların yaş aralığı 1-17 yaş olup, 4' ü kız ve 5'i erkekti. Hastaların 3 tanesinde konjenital kalp hastalığı mevcuttu. Diğer olgular ise spor raporu almak için gelen veya nonspesifik göğüs ağrısı nedeni ile başvuran olgulardı. 4 olgumuzda (3, 4, 6, 9 nolu) sol sirkumfleks arter sağ koronerden köken almakta idi ve seyri normaldi. 2 olgumuzda(1 ve 7 nolu) sağ ve sol koroner arterlerde miyokardiyal köprüleşme mevcuttu. Olgulardan 2 tanesinde (2,5 nolu)sol koroner arter sağ koroner kasptan köken almakta idi. Bu hastalardan bir tanesinde (2nolu) sol koroner arter interarteriyel seyirli olduğu için malign seyirli koroner arter olarak değerlendirilip cerrahi önerildi. Diğerinde ise sol koroner arter aortanın posteriorundan seyretmekte idi. 1 olgumuzda sol anterior desendan arterden pulmoner arter içine yönelen koroner AV fistül mevcuttu. Takipten çıkan 1 hasta dışında tüm hastaların izlemi devam etmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Ani kardiyak ölüm yaşayan genç atletlerin otopsilerinde koroner arter anomaliileri %14 olarak tespit edilmiş. En iyi bilinen koroner arter anomaliileri sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması (ALCAPA) ve koroner arterin karşı koroner sinüden çıkması sonucu aort ve pulmoner arter arasında gitmesidir. Koroner arter hastalıkları sıklıkla asemptomatik olup, göğüs ağrısı, çarpıntı, senkop, presenkop gibi yakınmalarla birlikte ani kardiyak arrest ilk bulgu olabilmektedir. Tanı koymada anjiyografi önemli rol oynamakla birlikte koroner BT anjiyo, manyetik rezonans ve intravenöz USG'de optimal tedaviyi seçmede belirgin yarar sağlamaktadır. Çocukluk çağında EKO akustik pencerenin iyi olması nedeni ile bu anomaliileri tespit etmede önemli noninvaziv tanı araçlarındandır. Bu çalışmada EKO ile koroner arter anomaliisi ön tanısı konulan olgular ve spor gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** koroner arter anomaliisi, spor, göğüs ağrısı

**[TP 021]****Çocuklarda Tipik Atrioventriküler Nodal Reentrant Taşikardilerin 8 mm Uçlu Kateter ile Kriyoablasyonu: Tek Merkezden Yedi Yıllık Deneyim**

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Elif Özkılıç Akay<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul,  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Tipikatrioventriküler nodal reentrant taşikardisi (tAVNRT) olan çocukların tedavisinde, güvenli profili ve kabul edilebilir başarı oranları nedeniyle kriyoablasyon tercih edilmektedir. Bu çalışmada, çocuklarda tAVNRT ablasyonu için 8 mm uçlu kriyoablasyon kateteri kullanılan olgularımızı değerlendirmeyi amaçlamıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2010 ile Aralık 2017 arasında tAVNRT ablasyonu için 8 mm uçlu kateter kullanılarak kriyoablasyon yapılan 103 hasta (57 kız;% 55) retrospektif olarak değerlendirildi. Elektrofizyolojik çalışmalar, EnSite™ sistemi (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, ABD) kullanılarak gerçekleştirildi. Bulgular: Ortalama hasta yaşı ve ağırlığı sırasıyla 14.3 yaş (6.2-20.7) ve 54 kg (30-92) idi. On hastada (% 9.7) yapısal kalp hastalığı (üç Ebstein anomalili hasta ve bidirectional cavopulmoner anastomoz operasyonu yapılmış tek ventrikül fizyolojili bir hasta dahil) vardı. İlave taşikardi substratlarına bakıldığında; altı hastada (% 5.8) ek olarak atipik AVNRT ve yedi hastada da (% 6.8) ventriküler taşikardi, Mahaim yolu ve fokal atrial taşikardi gibi ek bir aritmi vardı. Ortalama işlem süresi 157 dakika (90-365) idi. Ortalama etkili kriyoablasyon lezyon sayısı ve toplam süresi sırasıyla 8 adet (4-17) ve 2529 saniye (240-4920s) idi. Floreskopi, yapısal kalp hastalığı olanlarda veya vasküler giriş için tani amaçlı olmak üzere toplamda sadece yedi hastada (7/103, % 6.5) kullanıldı. Bu 7 hastanın ortalama floreskopi süresi ve ortalama radyasyon dozu sırasıyla 8 dakika (1.9-16) ve 1001.6 mGy.cm2 (106-2803) idi. Kalan 96 hastada hiç floreskopi kullanılmadı. Birer hastada sağ dal bloğu ve geçici atrioventriküler blok dışında herhangi bir komplikasyon yoktu. Kriyoablasyonun akut başarı oranı 98/103 (% 95) idi. Kalan beş hastanın dördünde kriyoablasyon başarısız oldu ve aynı oturumda radyofrekans (RF) ablasyon ile prosedür başarıyla tamamlandı. Tek ventrikül fizyolojisi ve bidirectional kavopulmoner anastomozu olan hastada kriyoablasyon ve RF ablasyon başarısız oldu ve medikal tedavi sürdürüldü. Eşlik eden diğer aritmilerin hepsi başarılı olarak ablate edildi. Ortalama 22 aylık (2-72) takip süreci boyunca, tAVNRT olan bir hasta 11 ay sonra tekrarladı ve ikinci seansta RF ile başarıyla ablasyon yaptı. tAVNRT ablasyonunun uzun vadeli başarı oranı 102/103 (% 99) idi.

**Tartışma ve Sonuç:** tAVNRT'nin çocuklarda 8 mm uçlu kateter ile kriyoablasyonu, sınırlı floreskopi kullanımıyla, güvenli ve etkin görünmektedir ve tedavide ilk seçenek olarak tercih edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Kriyoablasyon, pediyatrik, tipik atrioventriküler nodal reentrant taşikardi, 8mm uçlu kateter

**[TP 022]****Taşikardi "induced" Kardiyomiopati Çocuklarda Elektrofizyolojik Özellikler ve Kateter Ablasyon Sonuçlarımız**

Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Senem Özgür, Hasan Candaş Kafalı, Erkut Öztürk, Alper Güzeltaş  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Taşikardi kaynaklı kardiyomiopati (TIC), ender görülen ancak iyileştirilebilir bir kardiyomiopati şeklidir. Bu nedenle erken teşhis çok önemlidir. Çocukluk çağındaki TIC ile ilgili veriler sınırlıdır. Burada, TIC konusunda tecrübelerimizi ve tedavi sonuçlarımızı özetledik.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2010-Aralık 2017 arasında TIC nedeniyle transkateter elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve ablasyon yapılan toplam 27 hasta (14 kadın,% 52) retrospektif olarak değerlendirildi. 25 hastada EnSite™ 3-D haritalama sistemi (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, ABD) kullanıldı.

**Bulgular:** Hastaların yaş ortalaması 4.9 ± 4.49 yıl (1 ay-18 yaş) ve ortalama vücut ağırlığı 23.2 ± 17.6 (2.4-85) kg idi. Hastaların elektrofizyolojik özellikleri ve taşikardi substratları değerlendirildiğinde; klasik nondecremental aksesuar yol (n=11), permanent junctional reciprocating taşikardi(n = 5), fokal atriyal taşikardi (n = 5), atipik atrioventriküler nodal taşikardi(aAVNRT;n=3), multipl aritmik substrat =2; birinde multifokal atriyal taşikardi ve atriyal flutter, diğeri Mahaim yolu ve tipik AVNRT) ve ventriküler taşikardi(n=1) idi. 9/27(33.3%) hastada kriyoablasyon, kalan 18 hastada RF ablasyon uygulandı. Ortalama işlem süresi 177.8 ± 51.7 (72-310) dakika ve 24/27 hastada ortalama 9.1 ± 8 (0.5-39.4) dakikalık floreskopi kullanıldı. İşlemler esnasında, kendini sınırlandıran geçici perikardial efüzyon ve inkomplet sağ dal bloğu olmak üzere 2 komplikasyon izlendi.Ortalama 28.2 ± 23.45 (1-86) aylık izlemde ablasyon başarı oranı, 25/27 (% 93) idi. Kalan iki hastada birden fazla taşikardi substratı vardı ve hepsi yok edilemediğinden bu hastalarda başarı suboptimal olarak kabul edildi ve medikal tedaviye devam edildi. Ablasyon öncesi hastaların ortalama sol ventrikül EF ve FS değerleri sırasıyla% 38.8 ± 7.1(% 26-48) ve % 23.3 ± 4.8(% 12-28) bulundu. Başarılı ablasyondan ortalama iki ay sonraki EF ve FS değerleri ise sırasıyla % 53.6 ± 12.7 (% 35-70) ve% 32.4 ± 4.9'a (% 19-40) ulaştı.

**Tartışma ve Sonuç:** Transkateter ablasyon küçük çocuklar ve bebeklerde bile TIC tedavisinde etkin ve güvenli bir yöntemdir.

**Anahtar Kelimeler:** ablasyon, elektrofizyoloji, pediyatrik, taşikardi "induced" kardiyomiopati

**[TP 023]****Ebstein Anomalisi Tanısı Alan Pediyatrik Hastalarda Görülen Ritim Bozuklukları**

Aydın Adıgüzel<sup>1</sup>, Ebru Aypar<sup>2</sup>, Tevfik Karagöz<sup>2</sup>, İlker Ertuğrul<sup>2</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>2</sup>, Yasemin Nuran Dönmez<sup>2</sup>, Dursun Alehan<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD

**Giriş-Amaç:** Ebstein anomalisi (EA), triküspid septal ve posterior kapakçıkların apikal yerleşimine bağlı sağ ventrikülün atriyalizasyonu ile karakterize nadir görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır. İnsidansı 1-5/200.000 canlı doğumdur. Ebstein anomalisi bulunan pediyatrik hastalarda en sık görülen ritim bozukluğu supraventriküler aritmilerdir, preekstasyon ve Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu sıklıkla EA'ya eşlik eder. Bu çalışmanın amacı EA tanısı alan pediyatrik hastalarda görülen ritim bozukluklarının değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** 2000-2017 yılları arasında bölümümüzde ekokardiyografiyle EA tanısı alan, elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) veya holter yapılarak aritmi saptanan, pediyatrik hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Bulgular: Ekokardiyografide septal triküspid kapakçığın mitral kapak pozisyonuna göre >8 mm/m2 apikal yerleşimi, sağ kalp boşluklarında dilatasyon, triküspid yetmezliği EA tanısı olarak kabul edildi. Ekokardiyografiyle 2000-2017 yılları arasında 79 hasta EA tanısı aldı. 24/79 hastada (%30) ritim bozukluğu saptandı. Ritim bozukluğu saptanma oranca yaşı 6,0 yıl (0,01-17), erkek/kız oranı:10/14 idi. Ritim bozukluğu saptanan hastalarda, triküspid kapak yetmezliği 19/24 hastada mevcuttu, 1'inde Mahaim taşikardisi saptandı, 4 hastada eşlik eden preekstasyon sendromu saptanmadı. 1 hastada atrioventriküler nodal reentrant taşikardi (AVNRT), 3 hastada intra-atriyal reentrant taşikardi (İART) saptandı. Intra-atriyal reentrant taşikardi bulunan hastaların dışında 16/19 (%84) hastada radyofrekans ablasyon veya kriyoablasyon uygulaması başarılı sonuçlandı, ablasyon uygulaması başarılı olmayan hastaların aritmisi medikal tedaviye kontrol altına alındı. Dış merkezde anjiyografide ventriküler taşikardi (VT) nedeniyle kardiyoversiyon yapılan bir hastaya implantable kardiyak defibrilatör takıldı. Ritim bozukluğu olarak bradikardisi olan 4 hastada AV blok saptandı; konjenital tam AV blok (2), postoperatif tam AV blok (2). Bu hastalara kalıcı kalp pili uygulandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızın sonuçlarına göre, EA tanısı alan pediyatrik hastalarda en sık görülen aritmi supraventriküler taşikardiler ve AVRT'dir. Bu hastalarda normal popülasyona göre preekstasyon sendromları göre daha sık görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** atrioventriküler reentrant taşikardi (AVRT), Ebstein anomalisi, supraventriküler taşikardi, Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu

**[TP 024]****Aksesuar Yol Ablasyonlarında Kriyoablasyon Deneyimimiz**

Şevket Ballı, İlker K Yücel, Emine H Yılmaz, Orhan Bulut, Taliha Öner, Gökmen Akgün, Selma O Ergin, Ahmet Çelebi  
SBÜ Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Sağ ventrikül atrioventriküler nodu barındırması nedeniyle bu bölgeye yakın radyofrekans ablasyon işlemleri atrioventriküler tam blok riski taşımaktadır. Özellikle çocukluk çağında bu risk daha fazladır. 3 boyutlu haritalama yöntemi ve kriyoablasyonun devreye girmesiyle bu bölgeye yakın aksesuar yol ablasyonları güvenli yapılabilmektedir. Biz burada kriyoablasyon işlemi uyguladığımız aksesuar yolu olan hastalarımız sunduk.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2016-Şubat 2018 tarihleri arasında aksesuar yol kriyoablasyonu yaptığımız 27 vaka çalışmaya dahil edildi. Sağ ve sol femoral venlere 3 sheat yerleştirildi. Derin sedasyon altında işleme başlandı. Bütün işlemler 3D-elektroanatomik haritalama Ensite NavX (Abbott, St.Paul, Mn, USA) sistemi kullanılarak yapıldı.

**Bulgular:** Yaş medyan 12 ( 1-16) yaş, kilo medyan 35 ( 10-68) kg idi. Hastaların 19'u erkek 8 i kız idi. Manifest yolların 6 sı anteroseptal, 5 posteroseptal, 5'i parahisian, 5 Midseptal, 2 anterior, gizli aksesuar yolların 2'si posteroseptal, 1'i anteroseptal, 1'i parahisian idi. Tüm işlemler floresuz ve 6 veya 8 mm kriyoablasyon kateteriyle yapıldı. Ortalama işlem süresi 120.8± 45,8 dakika idi. Hiçbir hastada kalıcı hasar gelişmedi. Prosedür esnasında 2 hastada geçici inkomplet sağ bloğu ve 2 hastada geçici 1. derece AV blok izlendi. Hastaların % 96,2 sinde akut başarı izlendi. İzlem süresi medyan 12 ay ( 2-22 ) idi. İzlem süresinde 2 hastada nüks gelişti. Birinde işlemden 3 gün sonra diğeri 1. ayda nüks izlendi. Her iki hastada da 2. işlemden sonra nüks izlenmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağında aksesuar yol ablasyonunda özellikle septal bölgeye yakın olanlarda 3 D elektroanatomik mappingle kriyoablasyon oldukça efektif olup yüksek akut başarı oranlarıyla güvenli bir şekilde uygulanabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kriyoablasyon, aksesuar yol, elektroanatomik mapping

**[TP 025]****Çocuklarda Aort Kasp İçinden Yapılan Ablasyonlar: Dört Yıllık Tek Merkez Deneyimi**

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Hatice Dilek Özcanoglu<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon BD, İstanbul,

**Giriş-Amaç:** İdiyopatik ventriküler taşikardinin (VT) yaklaşık% 10-15'i sol ventrikül çıkış yolu kaynaklıdır ve retrograd yoldan aort köküne ulaşılarak aortik kasplar yoluyla haritalama ve ablasyon yapılabilir. Ancak bu yol aort kapak kasplarının koroner arterlerle yakın ilişkisi ve karmaşık anatomisi nedeniyle zorluklar içerir. Yetişkinlerde aort kasp ablasyonu ile ilgili birçok veri bulunmasına rağmen, çocuklarla ilgili çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmada, aortik kasplardan ablasyon yapılan hastalarımızı retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2013-2017 yılları arasında 14 hastada (yedi kız;% 50) 15 aort kasp ablasyon prosedürü uygulandı. İlk olarak tüm hastalarda sağ ventrikül çıkış yolu, EnSite™ sistemi (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, ABD) ile haritalandı ve bazılarında radyofrekans (RF) ablasyon test lezyonları verildi. Bundan sonra sol ventrikül çıkış yolu ve koroner kasplar odak olarak düşünülerek femoral arter yoluyla retrograd yoldan sol kalp kateterizasyonu ve ablasyon yapıldı. Tüm olgularda ablasyon öncesi koroner arter anatomisi koroner anjiyo ile gösterildi.

**Bulgular:** Ortalama yaş 15.85 ± 1.63 yıl (10.9-18), ortalama vücut ağırlığı 58.40 ± 10.83 kg (34-80) idi. Aort kasp ablasyonu bir hastada manifest aksesuar yol (AP) için kullanıldı. Geri kalan hastalarda aortik kasp kökenli ventriküler taşikardi ve / veya ventriküler ekstrasistolli (PVC) ablasyonu gerçekleştirildi. PVC ablasyonu yapılan hastalarda ambulatuvar EKG'de PVClerin ortalaması % 28 ± 19 (10-75) idi. Sol kalp kateterizasyonu ve ablasyon sırasında hastaların çoğunda (11/14 hasta) sınırlı floroskopik kullanıldı. Ortalama işlem süresi 190.07 ± 47.68 dakika (120-330) ve ortalama floroskopik süresi 7.53 ± 5.62 dakika (0-28) idi. Bazal EKG özellikleri yanında olguların tümünde özellikle sağ ventrikül çıkış yolunda hızlı bir mapping yapıldıktan sonra sol tarafa geçildi ve orada map-ablasyon yapıldı. Bir hasta dışında standart RF ablasyonu ile başarılı olundu. Başarısız olan bir hasta VES-VT odağı sol ana koroner arter çıkışına çok yakındı ve düşük enerjili kısa süreli RF ablasyon uygulanmasına rağmen VT tekrarlama üzerine aynı oturumda 8mm uçlu kateter ile kriyoablasyon başarılı oldu (Kümülatif ablasyon başarısı %100).

**Tartışma ve Sonuç:** Ventriküler erken vuru ve VT ablasyonlarında PVC transizyonel zonu sınırdaysa ve/veya RVOT'dan yapılan ablasyon başarısız olduysa koroner kasp girişini akla gelmelidir. Koroner kasplardan kaynaklanan aritmilerde, koroner arterler veya aort kapağına zarar vermeden kasp içinden güvenli bir şekilde ve başarıyla ablasyon yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Ablasyon, Aortik kasp, Pediatrik

**[TP 026]****Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrası Ameliyat Sonrası Erken Dönemde Girişimsel Kalp Kateterizasyonu Yapılan Hastaların Sonuçları**

Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Gökmen Akgün, Ahmet Şaşmazel, Ahmet Çelebi Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Konjenital kalp hastalıklarının tanı ve tedavisinde her aşamada etkin bir biçimde kullanılan kardiyak kateterizasyonun erken postoperatif dönemde tanılma ve girişimsel amaçlı uygulanmasının riskli olabileceği düşünüldüğünden tecrübe sınırlıdır. Biz bu çalışmada konjenital kalp cerrahisi sonrası erken postoperatif dönemde yapılan girişimsel kalp kateterizasyonunun güvenliğini ve sonuçlarını değerlendirmeyi planladık.

**Metod:** Son bir yıl içerisinde konjenital kalp cerrahisi sonrası <=45 gün içerisinde girişimsel kalp kateterizasyonu yapılan 14 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Postoperatif erken dönemde 14 hastaya 15 girişim yapıldı. Medyan yaş 15.5 ay (20 gün-12yaş), ağırlık 8.8 kg (2.8-28) idi. Onbir hastaya biventriküler tamir sonrası (5 PA-VSD, 5 TOF, 1 Trunkus Arteriosus), 3 hasta tek ventrikül operasyonu (2 Glenn, 1 Fontan) palyasyon operasyonu sonrası girişim yapıldı. Ameliyatla girişim arasında geçen süre median 12.5 (1-45) gün idi. Yapılan 15 girişimin 11'inde hastalar mekanik ventilatöre bağlı iken bir işlem ECMO desteği altında yapıldı. On dört hastanın altı tanesi yoğun bakım izlemi sırasında ECMO desteği gerektirdi. Girişim endikasyonları başta boyunda şişlik(3), plevral efüzyon(5), asit(3), mekanik ventilatörden ayrılamama(4), desatürasyon(4), Fontan dolaşımının iflasi (1) düşünülmesiydi. İşlemler sırasında pulmoner artere balon anjioplastisi(5), yine pulmoner artere stent implantasyonu (4), rezidü VSD'nin cihaz ile kapatılması(6), atrial septostomi/septoplasti işlemi(4), Fontan fenestrasyon genişletilmesi(1) ve MAPCA oklüzyonu(1) yapıldı. RPA'de trombus saptanan bir hasta acil cerrahiye verildi. Hastaların %92.8'inde girişim sonrası mevcut patolojik bulgular gerilerken klinik iyileşme hızlandı median 25 günde taburcu edildi. ECMO desteği altında kateter yapılan 4 aylık hasta 1 gün sonra YBÜ'de ex oldu.

**Sonuç:** Erken post operatif dönemde, özellikle ekstübasyonu uzayan ve hemodinamik instabilitesi olan olgularda yapılan kalp kateterizasyonu rezidü lezyonların fizyolojisinin ve anatomisinin tanımlanmasını, reoperasyonu gerekecekse erken karar alınmasını, yapılacak transkateter girişim ile de palyasyon yada tedavisini sağlayabilir. Genel kanı anastomoz hatlarının etrafında yeterli skar dokusu oluşumu için altı haftalık bir süre geçmesi gerektiğidir. Bununla birlikte olgularımızda erken dönemde yapılan anjioplasti ve/veya stent implantasyonu sonrası herhangi bir komplikasyon olmamıştır. Bu yüksek riskli hasta grubuna girişimsel kalp kateterizasyonunun erken postoperatif dönemde tecrübeli anestezi, cerrahi ve girişimsel kardiyoloji ekibi olan merkezlerde güvenli ve hastaların seyrini değiştirecek şekilde uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** postoperatif, yoğun bakım, transkateter girişim

**[TP 027]****Erciyes Üniversitesi Perkütan Pulmoner Kapak İmplantasyonu Sonuçları**

Nazmi Narin<sup>1</sup>, Özge Pamukçu<sup>1</sup>, Ali Baykan<sup>1</sup>, Aydın Tunçay<sup>2</sup>, Süleyman Sunkak<sup>1</sup>, Onur Taşçı<sup>1</sup>, Kazım Üzüm<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi BD

**Giriş:** Erciyes Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji bölümü olarak, merkezimizde yapılan pulmoner kapak implantasyon sonuçlarının erken dönem sonuçlarının paylaşılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Şubat 2015- Kasım 2017 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümünde daha önce kalp cerrahisi geçirmiş ve zamanla sağ ventrikül çıkış yolu disfonksiyonu gelişmiş konduiti veya konduitsiz 13 olguya kapak implantasyonu amacıyla kalp kateterizasyonu yapıldı. Kapak implantasyonu öncesi sağ ventrikül çıkış yolunda darlığı ve orta-ağır pulmoner kapak yetmezliği olan olgulara prestenting yapıldı. Olası koroner baskı nedeniyle prestenting öncesi koroner kompresyon testi uygulandı. Balon interogasyon çapları 34mm Amplatzer sizing balon ile belirlenmiştir. Bütün vakalarda prestenting için Andrastent XXL, Stent implantasyonu için Z-med ve BIB balon kullanılmıştır.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı 12±4.6yıl, ortalama ağırlığı 38.5±17.6kg idi. Olguların tamamı Fallottetralojisi nedeniyle ameliyat olan hastalardı. Hastaların birinde konduiti disfonksiyonu varken 11 hastada nativ sağ ventrikül çıkış yolu mevcuttu. Ortalama balon interogasyon çapı 22±2.8mm. Prestenting için kullanılan ortalama balon çapı 23±2.3 mm. Hiçbir olguda balon testinde koroner kompresyon saptanmamıştır.

İkisi hariç (Melody kapak) tüm olgularda Edwards Sapiens kapak implantasyonu için kullanıldı. Dört olguya 29mm çapında, 3hastaya 26mm, bir hastaya 24mm, üç hastaya 23mm çapında Edwards pulmoner kapak kullanıldı. Bir hastaya 18, diğerine 22mm olmak üzere iki hastaya Melody kapak implante edildi. Hastaların ikisinde prestenting ve kapak implantasyonu aynı seansta yapılabirken kalan 11 hastada iki ayrı seansta (2-5ay sonra) yapıldı. Bütün işlemler başarılıydı, işlemlere bağlı majör komplikasyon görülmedi. Ortalama takip süresi 6.7±8.1aydı. İzlem boyunca hastalarda stent kırığı veya infektif endokardit saptanmadı. En uzun takip süresi 24aydı. Takip süresince olguların hiçbirinde yetmezlik, kapak disfonksiyonu saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Perkütan pulmoner kapak implantasyonu: nativ sağ ventrikül çıkış yolu veya konduiti disfonksiyonu ile birlikte darlığı etkin ettiği olgularda darlığın giderilmesi ve pulmoner yetersizliğin tedavisinde etkin bir yöntemdir. Kapak implantasyonundan önce prestenting yapılması hem darlığın etkin bir şekilde giderilmesi hem de kapaktaki stent kırıklarının giderilmesi açısından oldukça önemlidir. Biz bu çalışma ile merkezimizde yapılan perkütan pulmoner kapak implantasyonları ile kendi deneyimimizi paylaşmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** pulmoner kapak, çocuk, perkütan

**[TP 028]****Transkateter VSD Kapatılmasının Etkinliği ve Güvenirliliğini Araştırılması; 143 Perimembranöz, 54 Müsküler VSD Kapatılması ve 9 Yıllık Deneyim**

Osman Başpınar, Ayşe Sülü, Derya Aydın Şahin, Mehmet Kervancıoğlu, Metin Kılınc

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

**Amaç:** Ünitimizde 9 yıldır transkateter yolla VSD kapatılması işlemi yapılmaktadır. Kullanılan cihazlar VSD kapatılması için spesifik olarak üretilmiş olan Amplatzer, Lifetech ve Occlutech firmalarına ait cihazlardır. Bu çalışma ile transkateter VSD kapatılmasının etkinliği ve güvenilirliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Yöntem-Gereçler:** Retrospektif olarak Mayıs 2009-Şubat 2018 tarihlerinde transkateter VSD kapatılması işlemi yapılan 197 hasta çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri ve cihazların birbirlerine karşı üstünlükleri Anova testi ile değerlendirildi.

**Bulgular:** Dokuz yıl süresince transkateter VSD kapatılması yapılan 197 hastanın ort yaş 7.9±4.6 yıl (4 ay-26 yıl) idi. Membranöz defektler tüm VSD'lerin %73'ünü oluşturmalarına rağmen membranöz cihazların kullanım oranı %59 olarak belirlendi. Kapatma işlemi %63 sedasyon ve %64 transtorasik eko kontrolü altında yapıldı. Üç hastaya ikiye cihaz toplam 200 cihaz kullanıldı. Kullanılan cihazlar 63 (%31) CeraFlex simetrik membranöz, 37 (%18) Amplatzer membranöz, 32 (%16) Amplatzer müsküler, 26 (%13) CeraFlex müsküler, 11 (%5) CeraFlex asimmetrik, 10 (%5) Occlutech müsküler, 8 ADO2, 6 CeraFlex MFO, 4 ADO ve 2 hastada ise CeraFlex eksantrik membranöz cihaz idi. 192 hastada (%97.5) işlem başarılı olarak sonuçlandı. Aynı seansta 7 hastaya sekondum ASD kapatılması, 6 hastaya PDA kapatılması işlemi yapıldı. Amplatzer perimembranöz VSD cihaz kullanılan 11 hastada işlemden 33 ay sonra 3 derece AV blok nedeni ile kalıcı pacemaker implantasyonu yapıldı. İatrojenik aort yetmezliği gelişen bir hastada aort kapak tamiri yapıldı, cihaz çıkarılmadan parsiyel cihaz disk eksiyonu yapıldı. Kullanılan cihaz çapı ort 6.6±2.1 (4-16) mm, izlem süresi ise median 419 (6-2701) gün olarak belirlendi.

**Tartışma:** Hastalar cihaz tiplerine göre Amplatzer (A), Lifetech (L) ve Occlutech (O) olarak 3 gruba ayrıldığında gruplar arasında anevrizma varlığı, ortalama PAP, başarı oranı, foro süresi açısından anlamlı bir fark yoktu (p>0.05). Yaş ve ağırlık olarak L daha küçük çocuklarda uygulanmış, O daha büyük defektlerde kullanılmış, en uzun izlem süresi ise A grubunda belirlenmiştir (p<0.05)

**Sonuç:** Transkateter VSD kapatılması artan cihaz seçeneği ve düşük komplikasyon oranı ile güvenli ve efektif bir uygulamadır.

**Anahtar Kelimeler:** Transkateter VSD kapatılması, perimembranöz VSD, müsküler VSD, çocukluk çağı

**[TP 029]****Aortik Balon Valvüloplastide Z-Med Balon Kullanımı; Erken ve Orta Dönem Sonuçlar**

Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Taliha Öner, Şevket Ballı, Selma Oktay Ergin, Evig Zeynep Akgün, Ahmet Çelebi  
Dr. Sıyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş:** Aort Kapak Darlıklarında (AKD) Aortik balon valvüloplastisi (ABV) standart olarak semikomplan balonlarla (Tyshak ve Ospyka) yapılmaktadır. Ancak bazı olgularda semikomplan balonlarla yeterli basınç gradyenti azalması sağlanamamaktadır. Bu çalışmada bu balonlara dirençli AKD olan olgularda Z Med balon kullanılarak yapılan ABV işleminin etkinliğini ve güvenliğini değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** 2008-2018 arasında semikomplan balonlara yeterli yanıt alınamayan olgularda Z Med balon kullanılarak uygulanan ABV işlemleri retrospektif olarak incelendi. Olgular geçirdikleri girişimler, işlem öncesi ve sonrası transvalvüler gradyentleri, valvüloplastisi için kullanılan balonlar ve balon/annülüs oranları, işlem sonrası yeni aort yetersizliği gelişimi veya mevcut yetersizliğin artışı yönünden incelendi. Z Med balon sonrası asendan aorta- LV basınç gradyentinin 40 mmHg altına düşürülen olgularda işlem başarılı olarak kabul edildi. Taktipte yeniden daralma, yeniden girişim ya da cerrahi gereksinimi değerlendirildi.

**Bulgular:** Yirmi beş olguya toplamda 29 girişim yapıldı. Olguların yaş ortalaması 12.81 ± 4.5 (4.6-25) yıldı. 20 olgu (%80) erkekti. Girişim öncesi 78.58±22.61mmHg olan peak to peak basınç gradienti işlem sonrası 35.5± 11.1 mmHg ölçüldü. Yirmi işlem (69%) başarılı oldu. Yedi işlem hastaya yapılan ilk girişimken, dokuz işlem ikinci girişim, dokuz işlem üçüncü girişim, üç işlem dördüncü girişim, bir işlem beşinci girişimdi. Balon/annülüs oranı ortalama 0.99 ± 0.08 (0.81-1.14) idi. Yirmi dokuz girişimin 11'inde (37.9%) aort yetersizliğinde artış görülürken bu artış hiçbir olguda belirgin düzeyde (>=2+) ve erken dönemde cerrahi gerektirecek düzeyde değildi. Başarılı kabul edilen yirmi işlem (69%) sonrası 12 olgu henüz girişim yapılmadan izlenirken, ABV dört girişim sorası tekrarlandı, bir olguya AVR yapıldı. Suboptimal kabul edilen dokuz işlem (31%) sonrası iki ABV işlemi, iki AVR, iki Ross Konno operasyonu yapılırken iki olgu henüz girişim yapılmadan izleniyordu. Toplamda dört olgu takip dışı kaldı. İkinci girişim ortalama 26.9 ± 14.16 ay sonra gerekti. Girişime bağlı mortalite görülmedi.

**Sonuç:** Semikomplan balonlara dirençli AKD'da Z Med balon ile yapılan valvüloplastisi işlemi etkin ve güvenli palyatif bir girişimdir. Varolan aort yetersizliğinde önemli düzeye ilerleyiş yada yeni önemli AY gelişimi, işlemle ilişkili erken mortalite görülmemiştir. ABV hastalığın doğal seyirinin bir parçası olarak erken yada geç dönemde kapağa yapılacak cerrahi müdahaleyi ertelemek ve dolayısıyla kardiopulmoner bypassa bağlı görülebilecek komplikasyonları azaltmakta, geçirilecek ameliyat sayısını azaltmakta, hastane yatış sürelerini kısaltmakta ve maliyeti düşürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aortik kapak darlığı, balon, nonkomplan

**[TP 030]****Aort Koarktasyonu Tanılı 133 Olgunun Retrospektif İncelenmesi ve Tedavi Modalitelerinin Etkinliğinin Değerlendirilmesi**

Ali Baykan<sup>1</sup>, Emir Gökalp<sup>1</sup>, Aydın Tunçay<sup>2</sup>, Özge Pamukçu<sup>1</sup>, Süleyman Sunkak<sup>1</sup>, Onur Taşçı<sup>1</sup>, Çağdaş Vural<sup>1</sup>, Kazım Çöçüm<sup>1</sup>, Nazmi Narin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji, Kayseri

<sup>2</sup>Kardiyoloji, Kayseri

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada kliniğimizde AK tanısı almış ve tedavi edilmiş hastaların tedavi şekilleri ve sonuçları arasındaki farklılıkların incelenmesi ve prognozlarının araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmaya merkezimize 1999-2016 yılları arasında başvuran ve AK tanısı alan 133 olgu dahil edildi.

**Bulgular:** Tanı anındaki yaşları 1 gün ile 199 ay arasında değişen olguların; 47'si (% 35,3) 0 - 29 gün, 40'ı (% 30,1) 1 - 12 ay ve 46'sı (% 34,6) 12 ay üzerinde olmak üzere üç gruba ayrıldı. Ekokardiyografik incelemede 133 olgunun 6'sında (% 4,5) preduktal, 125'inde (% 94) duktal (juktaduktal) ve ikisinde (% 1,5) postduktal yerleşimli koarktasyon izlendi. Aort koarktasyonunun tedavisinde cerrahi girişim, aort balon anjiyoplastisi ve stent yerleştirilmesi gibi farklı tedavi seçenekleri vardır. Tanı sonrası 133 olgunun 98'ine (% 73,7) balon anjiyoplastisi (BAP), 21'ine (% 15,8) aortik stent yerleştirilmesi ve 14'üne (% 10,5) cerrahi tedavi uygulandı. Tanı ve tedavi sonrası ortalama 25,2±24,5 ay sonra, balon anjiyoplastisi yapılan 98 hastanın 56'sında (% 57,1), aortik stent yerleştirilen 21 hastanın 13'ünde (% 61,9) ve cerrahi tedavi yapılan 14 hastanın 4'ünde (% 28,5) olmak üzere toplamda 73 (% 54,8) olguda ikinci kez işlem gereksinimi olurken, 60 (% 45,2) olguda ikinci tedavide gereksinim olmadı. Reoarktasyon gelişen 73 olguda ortalama 19,3±10,1 aylık izlem sonrasında toplamda 27 olguda reoarktasyon gelişirken 46 olgunun ek tedavi gereksinimi olmadı. Reoarktasyon gelişen 27 olguya uygulanan tedaviler sonrasında ortalama 16,1±1,4 ay sonra 9 olguda dördüncü kez tedavi gereksinimi olurken, 18 olgunun ek tedavi gereksinimi olmadı. Dokuz olguya yapılan dördüncü tedavi sonrası sadece iki olgunun ek tedavi gereksinimi oldu. Tanı sonrası toplamda 42 olguya cerrahi tedavi yapılırken, 91 olgunun cerrahi müdahale gereksinimi olmadan tedavisi tamamlandı. Çalışmaya alınan 133 olgunun takip durumları incelendiğinde; 115 olgunun (% 86,5) kontrollerine düzenli geldiği, 2 olgunun (% 1,5) kontrollerine gelmediği ve 16 olgunun (% 12) çeşitli nedenlerle eksitus olduğu saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Koarktasyonda tedavinin temel amacı; darlığın ortadan kaldırılması ve komplikasyonların en aza indirilmesidir. BAalon anjiyoplastisi tedavisinin yenidoğan döneminde kullanımı tartışmalı ise de ciddi hastalığı olan veya kliniği stabil olmayan olgularda kliniği düzeltilmesi ve/veya cerrahi tedavi için zaman kazandırması nedeniyle, palyatif bile olsa başarıyla kullanılan bir tedavi yöntemi olarak değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort Koarktasyonu, Balon Anjiyoplastisi, Cerrahi, Çocukluk Çağı, Stent Anjiyoplastisi

**[TP 031]****Situs İnversus Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu Tanısı ile İzlenen Hastaların Değerlendirilmesi**

Taner Kasar, Pelin Ayyıldız, Yakup Ergül, Erkut Öztürk, Alper Güzeltaş  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmanın amacı çok nadir görülen situs inversus (Sİ) Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu (ccTGA) tanısı alan hastaların takip ve sonuçlarının değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Pediatrik Kardiyoloji Kliniğinde Ağustos 2009 - Aralık 2017 tarihleri arasında ccTGA tanısı ile takip edilen 110 hastanın kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Sİ-ccTGA hastalarının; yaş, cinsiyet, eşlik eden kardiyak defekt, sistemik ventrikül ve atriyoventriküler kapak yetersizliği, ameliyat geçmişi, kalp bloğu, varsa ritm bozuklukları kaydedildi.

**Bulgular:** 14 hastanın ortalama yaşı 43,3 ay (4 gün-18 yaş) idi. Hemodinamik olarak anlamlı asosiy lezyonu olan 12 hasta (%85,7), izole patoloji olan 2 hasta (%14,2) vardı. Hiçbir hastada triküspit kapağın ebssteinoit anomalisi yoktu. Hiçbir olguda spontan atriyoventriküler blok gelişmedi. Bir hastada ventriküler septal defekt kapatılması sonrası tam AV blok gelişti ve postoperatif dönemde pacemaker implantasyonu yapıldı, takip eden süreçte ventriküler disfonksiyonu gelişmesi üzerine kardiyak resenkronizasyon tedavisi uygulandı. Ortanca 43 ay (9-84 ay) süren takip esnasında asosiy lezyonu olan 5 hasta opere edildi, 3 hastaya ise operasyon kararı alındı. 14 hastanın 9'u çift ventrikül tamire yönlendirilirken, 5 hasta tek ventrikül tamire yönlendirildi. Bir santral şant sonrası, diğeri ise preoperatif dönemde olmak üzere 2 hasta kaybedildi. Cerrahi sonrası tam AV blok gelişen bir hasta dışında diğer hastalarda herhangi bir derecede blok görülmedi. Bir hastada supraventriküler taşikardi gelişti ve ablasyon sonrası sebat etmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Klinik prezentasyonu zamanı ve sağkalım ccTGA hastalarında esas olarak asosiy kardiyak defekt varlığına ve AV ileti bozukluklarına bağlıdır. Sİ-ccTGA'lı hastalarda ileti yolunun normale yakın olması ve Ebstein anomalisinin daha az görülmesi nedeniyle bu hastalarda situs solitus-ccTGA'lı hastalara göre AV blok gelişme riski ve triküspit kapak yetersizliği daha düşük oranlardadır.

**Anahtar Kelimeler:** Situs inversus, konjenital, düzeltilmiş transpozisyon

**[TP 032]****Senkron Uzaktan EKG Eğitimi Önce ve Sonrası Kazanım Değerlendirmesi**

Rana Alguntürk, Serdar Kula, Işıl İrem Budakoğlu, Dilşah Sevik, Gülay Güler, Merve Aykut, Sena Sözen, Vefa Taşhiyeva  
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

**Giriş-Amaç:** Eş zamanlı online bir E öğrenme yönteminin mezuniyet sonrası tip eğitiminde etkinliğini araştırmak.

**Gereçler ve Yöntem:** Ülkemizde ilk kez yapılan bir EKG uzaktan eğitim programında, katılımcılara dört eğitici tarafından dört ayrı temel EKG konusu eş zamanlı sanal eğitim yoluyla (Adobe Connect) aktarılmıştır. Eğitim-öğrenim hedefleri ile ilgili 20 adet sorudan oluşan bir test uzaktan eğitim öncesi (ön test) katılımcılara online olarak sorulmuş ve aynı test eğitim sonrası (son test) tekrar sorularak eğitimin kazanımı değerlendirilmiştir. Eğitime 147 kişi katılmış ve bunların sadece 53'ü eğitim öncesi testi yanıtlamıştır. Bu katılımcılardan 26 kişi eğitim sonrası testi yanıtladığı için çalışmadan çıkarılmış ve hem ön testi hem de son testi yanıtlayan 27 kişi çalışmaya dahil edilmiştir. Çalışmaya katılan kişilerin hepsi pediatri uzmanlık eğitimi öğrencileridir. Eğitime katılmak için belirli bir eğitim yılı ve becerisi gözetilmemiştir. Katılımcılara ait yaş, cinsiyet ve kurum bilgileri gibi demografik veriler toplanmamıştır.

**Bulgular:** Ön testde katılımcıların aldığı puan ortalaması 87.04 ± 5.39 (40-150), son testde ortalama 116.30 ± 6.07 (40-170) olup aradaki fark istatistiksel olarak anlamlıdır (p<0.05). Eğitim öncesi ve sonrası karşılaştırıldığında anlamlı kazanım 4 nolu test sorusunda (Aşağıdakilerden hangisi dar QRS'li bir taşikardi değildir ?) olduğu görülmüştür. ( Doğru cevaplama test öncesi % 49, test sonrası %81). Bu soru eğitim öncesinde 13 kişi tarafından doğru cevaplanırken, eğitim sonrasında doğru cevap verenlerin sayısında 9 kişilik bir artış vardır.

**Tartışma ve Sonuç:** "Online Eğitim", fiziksel ortamda bir arada bulunmadan uzaktaki öğrencilere interaktif eğitim ve öğrenim olanağı sunan ve merkezinde öğrenciyi barındıran bir eğitim sistemidir.

Bireyin ailesine, sosyal yaşamına, hobilerine zaman ayırma isteği, iş ve sorumlulukların baskısı gibi modern yaşamın getirdiği problemler, onu alışlagelen öğrenme yöntemleri dışında farklı çözümler aramaya yönlendirmektedir. Artık uzaktan eğitim kavramı gittikçe insan yaşamında yerleşmektedir bu da eğitim kurumlarını alternatif öğretim yolları bulunması konusunda zorlamaktadır. Türkiye'de Tıp alanında ilk eş zamanlı uzaktan eğitim modelini olarak 147 katılımcı ile gerçekleştirilen bu uygulama, ardından gelecek olan altmış yaş yakın webinarı ve 2011 yılında 19 ülkeden 90 katılımcı ile başarıyla gerçekleştirilen ilk uluslar arası sanal eş zamanlı sempozyumun temel taşı olmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** e öğrenme, uzaktan eğitim, mezuniyet sonrası eğitim



## [TP 033]

### Ege Bölgesindeki Çocuklarda Akrep Sokmaları: Epidemiyolojik ve Klinik Bulgular

Sibel Tiryaki<sup>1</sup>, Can Kocabaş<sup>2</sup>, Erol Çetinkaya<sup>3</sup>, Halise Çıkmaz<sup>3</sup>, Petek Çetinkaya<sup>4</sup>  
<sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD  
<sup>2</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Allerjisi BD  
<sup>3</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği  
<sup>4</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

**Giriş-Amaç:** Sinirler üzerinden etki gösteren akrep zehiri genellikle lokalize ağrı, ödem, kızamıklık, paresteziye sebep olmaktadır. Sempatik sistemin aktivasyonu ile miyokard hasarı, akciğer ödemi gibi ağır bulgular da ortaya çıkabilir. Yaş, kilo, sokulan yerin lokalizasyonu ve zehirin miktarına göre klinik bulgular değişebilmektedir. Çocuklar ağır klinik bulgular açısından risklidir. Çalışmada akrep sokması nedeniyle başvuran çocukların epidemiyolojik, klinik özellikleri, ağır sistemik reaksiyonlar için risk faktörleri, uygulanan tedavilerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Haziran 2016-Kasım 2017 tarihleri arasında Muğla merkez ve ilçe hastanelerine başvuran çocukluk çağındaki akrep sokulmaları dahil edildi. Üç bölümden oluşan olgu-rapor-formu tüm hastanelere ulaştırıldı. İlk bölümde epidemiyolojik bilgiler, ikinci bölümde sistemik-lokal şikayetler ve bulgular, üçüncü bölümde laboratuvar ve tedavi bilgileri sorgulandı. Kardiyak enzimlerde yükseklik tespit edilenler ekokardiyografik olarak aynı hekim tarafından değerlendirildi. Ülkemizde en sık görülen akrep türlerinin resimleri formlara eklenerek tanımlanması istendi. İstatistiksel analiz için SPSS 18 paket programı kullanıldı (t-test, Mann-Whitney U, x2).

**Bulgular:** Olguların (n:36,%49 kız, n:37,%51 erkek) yaş ortalamaları 104±52ay idi. En sık vaka Milas ilçesinde (n:48,%66). Sokulmalar sıklıkla gövdeden (n:35,%48), gündüz (n:55,%75), kapalı ortamda (n:44,%64), köyde (n:49,%67) ve kerpiç evde (n:65,%89) gerçekleşmişti. Tür olguların yanında tanımlanamamıştı, en sık Leiurus Quinquestriatus (n:17,%47) idi. Olguların %100'ünde lokal, %27'inde sistemik şikayet mevcuttu. Sistemik bulgu oluşmasıyla yaş arasında bir ilişki saptanmadı (p=0,8). Beş hastada BNP, bir hasta da da troponin artışı dışında patolojik laboratuvar bulgusu bulunmamaktaydı. Bunların dördünde ekokardiyografi patolojiktir. Ağır kalp tutulumu olan olgudan Mesobuthus Gibbosus sorumluuydu. Akrep serumu 14(%19) olguya verilmişti (intravenöz n:11,%79, intramüsküler n:3,%21). Ağır miyokarditli olguya ayrıca antihistaminik ve steroid uygulanmıştı. Hastaların 17 (%23)'üne aileleri tarafından idrar, domates, benzin, çamur, yoğurt, limon sürme, sinek ilacı sıkma ve jiletle o bölgeyi kanatma şeklinde alternatif tedaviler uygulanmıştı.

**Tartışma ve Sonuç:** İlimizde en sık akrep türü Leiurus Quinquestriatus olarak tespit edilmiştir. Çocuklarda akrep sokmalarında ciddi sistemik bulgular nadirdir. En önemli bulgu kalp tutulumuna bağlı miyokarditir. Ciddi bulgularda Mesobuthus Gibbosus etken olabilir. Klinik şikayet ve bulgu ne kadar çok ise ciddi sistemik tutulum da o kadar fazladır. BNP değerinin artışı kalp tutulumunun erken habercisidir ve ciddiyeti hakkında fikir verebilir. Tedavi ile ilgili hala yanlış uygulamalar mevcuttur. Bu nedenle ilgili birimlere yeni tedaviler hakkında ayrıntılı bilgi verilmelidir. İlk müdahale ile ilgili halkın bilinçlendirilmesi de oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** akrep sokması, BNP, çocuk, miyokardit

## [TP 034]

### Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocukların WISC-4 Testi ile Bilişsel Gelişimlerinin Değerlendirilmesi ve Bayley-III Sonuçlarıyla Karşılaştırılması

Derya Karpuz<sup>1</sup>, Eysan Sevimli<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Mersin  
<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Ünitesi, Mersin, Türkiye

**Giriş-Amaç:** Konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda görülen nörogelişimsel bozukluklar, okul çağında da devam etmesi nedeniyle bilişsel fonksiyonların değerlendirilmesi önemlidir. Bu çalışma ile siyanotik veya hemodinamik olarak etkilenmiş KKH olan okul çağındaki çocukların Wechsler Intelligence Scale for Children 4th edition (WISC-IV) testi ile bilişsel fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve sağlıklı kontrollerle karşılaştırılması amaçlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde KKH nedeniyle izlenen 19 hasta (kız: %61,9; ortalama yaş: 8.90±1.25) ve yaş ve cinsiyet yönünden benzer 21 sağlıklı çocuk alındı. Hastalar iki gruba (siyanotik KKH olanlar: 13; hemodinamik olarak etkilenmiş KKH olanlar: 8) ayrıldı. İlk üç yaşta Bayley Scales of Infant and Toddler Development Screening Test Third Edition (Bayley-III) testi ile nörogelişimleri değerlendirilen KKH'lı çocuklarla, sağlıklı kontroller WISC-IV testi ile değerlendirildi. Demografik verileri ve sosyoekonomik verileri kaydedildi.

**Bulgular:** Hastaların ağırlık, boy, SO2 değerleri kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük (P <0.05) olup, yaşları ve sosyoekonomik seviyeleri benzerdi (P>0.05). Kontroller ile karşılaştırıldığında, hastaların tüm WISC-IV alt ölçek ortalama puanları çok daha düşük bulundu (P <0.05). Siyanotik ve asiyantotik hastalar karşılaştırıldığında, siyanotik grubun tüm alt ölçek ortalama puanlarının düşük olduğu görülmekle birlikte sadece sözel kavrama alt ölçek değerleri anlamlı derecede düşüktü (P<0.001). Kalp cerrahisi olan ve olmayan KKH'lı hastalar için bilişsel skorlarının ortalama değerlerinde anlamlı fark yoktu (P>0.05). Hastaların Bayley-III ile WISC-IV sonuçları karşılaştırıldığında, bilişsel fonksiyonlarında iyileşme olmadığı, hatta istatistiksel olarak anlamlı olmasa da tüm alt ölçek ortalama değerlerinde düşüş olduğu görüldü. Hastaların SO2 değeri düşüğe göre tüm alt ölçek değerlerinde gerileme olduğu hatta işleme hızı ve çalışma belleği ile korele olduğu saptandı. ROC analizinde SO2<94 değerinin işleme hızı için ve SO2<96 değerinin çalışma belleği için ortalama puanlarının normalin altında olmasında belirleyici olduğu gösterildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışma, siyanotik veya hemodinamik olarak KKH olan çocukların WISC-IV kullanılarak değerlendirildiğinde sağlıklı çocuklara göre bilişsel gelişimlerinin geciktiği saptandı. Aynı KKH'lı çocukların Bayley-III sonuçları ile karşılaştırıldığında bilişsel fonksiyonların yaş ile daha da gerilediği tespit edildi. Bu hastaların izleminde özellikle SO2 değeri düşük olanların bilişsel fonksiyonlarını ve yaşam kalitelerini arttırmak için nörogelişimsel testler ile erken tanı konularak özel eğitim desteğinin sağlanması önerilir.

**Anahtar Kelimeler:** Bayley-III testi, Bilişsel fonksiyon, WISC-IV testi

## [TP 035]

### Bochdalek Hernili Bebeklerde Kardiyak Bulgular ve İzlem Sonuçları

İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>1</sup>, Ali Orgun<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Can Öztörün<sup>2</sup>, Doğuş Güney<sup>2</sup>, Müjdem Azılı<sup>2</sup>, Emrah Şenel<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği  
<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

**Giriş-Amaç:** Bochdalek hernilerine eşlik eden anomaliler arasında kardiyak anomaliler ilk sırada yer almaktadır. Bu çalışmada Bochdalek hernisi tanısı ile tedavi edilen hastalardaki kardiyak bulguların prognoza etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2008 - Mayıs 2017 arasında Bochdalek hernisi tanısı ile tedavi edilen 12 hastanın kayıtları geriye dönük incelendi. Demografik verileri, eşlik eden anomaliler, yapılan cerrahi operasyonlar, kardiyovasküler bulgular ve medikal tedavileri ile tedaviye verilen yanıtlar değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların 7'si kız, 5'i erkek olup, ortalama doğum haftası 37.3 hafta, doğum ağırlığı 2877 gr idi. Tanı yaşı medyan 1 (1-52) gün idi. İkisi doğduktan hemen sonra olmak üzere 7 hasta başvuru esnasında entübe idi. Dokuz hasta laparotomi ile, 2 hasta torakoskopik yöntem ile onarıldı. Bir hasta ise onarımla yapılmadan postnatal 12. saatte exitus oldu. Hernilerin 8'i sol, 3'ü sağ yerleşimli idi. Hastalarda en sık saptanan kardiyak bulgular sekonder ASD, duktus açıklığı ve çift SVC idi. Altı hastada (%50) pulmoner hipertansiyon tespit edildi. Tedavide diüretik, ACE inhibitörü, inhale iloprost ve 1 hastada sildenafil verildi. Tedavi öncesi ortalama pulmoner arter basıncı medyan 35 (25-35) mmHG iken, izlemde medyan 20 (20-25) mmHg'ya geriledi. Takipte hastaların 4'ü (%33) exitus oldu. Exitus olan hastaların 3'ünde pulmoner hipertansiyon vardı.

**Tartışma ve Sonuç:** Bochdalek hernisinde eşlik eden pulmoner hipertansiyon ve kardiyak anomalilerin mortalite üzerine etkisi yüksektir. Bu hastaların takibinde pediatrik cerrahlar ve pediatrik kardiyologlar birlikte çalışmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, diyafram hernisi, izlem, kardiyak, sonuç

## [TP 036]

### Jones 2015 Kriterleri ile Akut Romatizmal Ateş Tanısı Alan Hastaların Değerlendirilmesi: Bir Yıllık İzlem

Dilek Giray<sup>1</sup>, Derya Karpuz<sup>1</sup>, Abdullah Özyurt<sup>2</sup>, Olgu Halloğlu<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji AD, Mersin  
<sup>2</sup>Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Mersin

**Giriş-Amaç:** Akut romatizmal ateş tanısında ilk kez 1944 yılında tanımlanan ve ilk tanımlandığından beri çeşitli modifikasyonlar geçiren Jones kriterleri kullanılmaktadır. Kriterler 2015 yılında düşük ve yüksek riskli toplumlara göre sınıflandırılarak yeniden güncellenmiştir. Bu çalışmada çocuk kardiyoloji polikliniğimizde bir yıllık süre içerisinde 2015 Jones kriterlerine göre yeni akut romatizmal ateş tanısı konulan 25 hasta değerlendirilmiştir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2017- Ocak 2018 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran ve yeni tanı alan 25 (13E, 12K) akut romatizmal ateş hastasının demografik ve klinik özellikleri ile laboratuvar ve ekokardiyografi sonuçları retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan hastaların ortalama tanı yaşı 11,4 yıl (4,5-17,3) idi. Modifiye Jones major kriterlerinden poliartrit (%68;17) ya da poliartralji (%32;8) hastaların tamamında vardı. Kardit %76 (19) hastada saptandı. Mitral kapak tutulumu hastaların %80'inde (20) ve aort tutulumu %64'ünde (16) saptandı. Bir hastada geçirilmiş kore öyküsü vardı. Eritema marjınatum ve subkutan nodül hiçbir hastada saptanmadı. Minor kriterlerden ateş %24'ünde (6) ve sedimantasyon yüksekliği %92'sinde (23) vardı, hastalarda PR uzaması saptanmadı. Altı hastada romatizmal ateş nedeniyle deposilin profilaksisi alan birinci derece akrabaya öyküsü vardı. Hastaların ortalama sedimantasyon 63,7±6,1 mm/saat (17-137), C-reaktif protein 54,2±1,4 mg/L (5-209), antistreptolizin O 706±9,1 Todd u (250-2900) idi. Ejeksiyon fraksiyonu %69,2±1,7 ve kısalma fraksiyonu %32,4±1,1 olarak bulundu. Yedi hastaya steroid, üç hastaya naproksen sodyum ve kalan 15 hastaya aspirin tedavisi verildi. Hastaların bir tanesinin mitral ve aort kapak replasmanı yapıldı. Bir hasta ise akut ataktan 1,5 ay sonra enfeksiyona sekonder ARDS gelişimi ile kaybedildi.

**Tartışma ve Sonuç:** 2015 Jones kriterleri ile poliartralji/monoartrit'in majör kriter olması ve daha düşük sedim değerleri ile tanı konulması "overdiagnoz" açısından endişe yaratmaktadır. Bu açıdan tanı koyarken daha dikkatli olunması ve hastanın tedaviye yanıtının yakın izlenmesi gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, artralji, modifiye Jones kriterleri



**[TP 037]****Fontan Dolajımı Olan Hastalarda Karaciğerde Viskoelastik Değişikliklerin Değerlendirilmesi**

Bahruz Aliyev<sup>1</sup>, Zuhail Bayramoğlu<sup>2</sup>, Aygün Dindar<sup>1</sup>, Kemal Nişli<sup>1</sup>, Rukiye Eker Ömeroğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji AD

**Giriş-Amaç:** Fontan dolajımı yüksek santral venöz basınç, düşük kalp debisi ve düşük arteriyel oksijen saturasyonu ile karakterize edilmektedir. Fontan dolajımı olan hastalarda karaciğer yapısında ve fonksiyonlarında değişiklikler geliştiği bilinmektedir. Çalışmamızın amacı hastaların karaciğer değişikliklerinin görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesi ve risk faktörlerinin belirlenmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Fontan dolajımı olan hastalar kesitsel olarak değerlendirildi. Hastaların karaciğerigriskalultrasonografiveshearwaveelastografiledeğerlendirildi. Karaciğerdeki değişiklikler klinik, laboratuvar, girişimsel yöntemlerle alınan verilerle ve kontrol grubu ile kıyaslandı.

**Bulgular:** Çalışmaya Fontan dolajımında olan 22 hasta dâhil edildi (E:8, K: 14). Hastaların %90'da gri skala ultrasonografide milimetrik ekojen nodüller ve karaciğer konturunda küntleşme saptandı. Shear wave elastografi değerlendirmede karaciğer sağ lobdan 10 mm'lik alan içerisinde elde edilen elastisite değerleri kontrol grubu ile kıyaslandığında istatistiksel anlamlı fark saptandı. Hasta grubunda ortalama elastisite değerleri 14±2,5 kpa, kontrol grubunda 8.2±2 kpa saptandı (p<0.001).

**Tartışma ve Sonuç:** Fontan dolajımında olan hastaların karaciğer parankiminde viskoelastik değişikliklerin ve rejenerasyon nodülü gelişimi takibinde shear wave elastografi ile birlikte gri skala ultrasonografi oldukça etkindir.

**Anahtar Kelimeler:** fontan dolajımı, karaciğer elastografisi, karaciğer rejenerasyon nodülü, gri skala ultrasonografi

**[TP 038]****Kawasaki Hastalığı Geçirmiş Çocukların Genetik Yatkınlıklarının Değerlendirilmesi**

Sibel Tiryaki<sup>1</sup>, Afif Berdeli<sup>2</sup>, Arif Ruhi Özyürek<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Genetik BD

<sup>3</sup>Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD

**Giriş-Amaç:** Kawasaki hastalığı(KH)'nın patogenezinde önemli olan inflamatuvar düzenleyici genlerden bazılarında olası polimorfizmlerin incelenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** DNA sekansları PCR ile çoğaltıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya 50 KH, 50 sağlıklı çocuk dahil edildi. KH'ların 24 (%46)'ünde koroner arter tutulumu mevcuttu. ICAM1 geninde Gly241Arg polimorfizmi tespit edildi. GA ve AA aleli taşıyanların hastalığa yakalanma, GG taşıyanların ise hastalığa yakalanmama olasılıkları anlamlı derecede daha yüksek olarak tespit edilmiştir (p=0,022, OR=0,286, %95CI=0,094-0,868). Koroner arter tutulumu olanların %78'inde, tutulum olmayanların %36'ında GA+AA mevcuttu. Yine tutulum olmayanların %63'ünde GG saptandı (p=0,023).

eNOS geninde G894T polimorfizmi hasta ve kontrol grubu arasında karşılaştırıldığında hasta grubunda GT (%55,3) ve TT (%71,4) allellerinin, sağlıklı grupta ise GG (%58,7) alelinin daha fazla olduğu tespit edildi. Ancak iki grup arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p=0,201). VEGF geninde iki lokasyondaki polimorfizm (405 ve 460) mevcuttu. VEGF405 pozisyonunda hasta grubunda 32 kişide GG veya CC homozigot form varken 18 kişide GC mevcuttu. Kontrol grubunda 30 bireyde GC mevcuttu 20 bireyde GG veya CC bulunmaktaydı. Bu dağılım istatistiksel olarak anlamlıydı(p=0,016;OR=2,667;%95CI=1,188-5,985). Koroner arter tutulumu olanlarda olmayanlara göre GG+CC daha sıkken GC nadirdi(p=0,240). VEGF geninin 460.pozisyonunda CC, CT, TT ve TC şeklinde dört farklı polimorfizm görülmüştür. CT,TT hasta grubunda TC,CC ise kontrol grubunda daha fazla tespit edildi. VEGF460TC hasta grubunda hiç yokken %100'ü (n:22) kontrol grubunda bulunmakta idi. (p=0,000). Koroner arter tutulumu olanların %37'sinde CC, %26'sında CT, %37'sinde TT mevcut iken olmayanların %24'ünde CC, %43'ünde CT, %33'ünde TT tespit edildi. Tutulum olanlarda CT görülme oranı diğerlerine (CC,TT) göre daha seyrek gözlemlenirken tutulum olmayanlarda daha sık görülmekte idi(p=0,5).

PTX3 geninde 48. exon düzeyinde Ala48Asp polimorfizmi tespit edilmiş olup Ala48AspHomozigot form sadece hasta grubunda görülmüştür. Hasta grubunda Ala48AspHomozigot ve Ala48AspHeterozigot kontrol grubuna göre belirgin oranda daha fazla tespit edildi(p=0,000). Koroner arter tutulumu olanların %21'i normal, %53'ü heterozigot, %26'i homozigot iken tutulum olmayanlarda bu dağılım sırası ile %10, %62, %28 olarak tespit edildi(p=0,591).

**Tartışma ve Sonuç:** KH genetik zeminde bir yatkınlıkla birlikte çeşitli faktörler tarafından ortaya çıkarılabilen bir vaskülitir. İnflamatuvar patogeneze etkili olan genlerde literatürde çeşitli polimorfizmler tespit edilmiştir. Bizim çalışmamızda da ICAM1, eNOS, VEGF, PTX3 genlerinde polimorfizmler tespit edilmiştir. Özellikle ICAM1 genindeki polimorfizm koroner arter tutulumu ile ilişkili bulunmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** genetik polimorfizm, kawasaki hastalığı, eNOS, ICAM1, VEGF

**[TP 039]****Dengesiz Atriyoventriküler Septal Defektli (Unbalance AVSD) Hastalarımızın Takip Sonuçları**

Taliha Öner, Selma Oktay Ergin, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, Mustafa Orhan Bulut, Ahmet Şaşmazel, Ahmet Çelebi  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Unbalance AVSD'ler tüm AVSD lerin %7-10'nu oluşturur. Unbalance AVSD tanımı için atriyoventriküler kapak indeksi (AVVI) (subkostal sagittal eksenle sol AVV alanı /sağ AVV alanı <0,4 veya >0,6 olması) ve/veya apikal dört boşlukta sol ventrikül giriş indeksi (LVII) (LV inflow çap (RD eko ile) / Sol AV anulus < 0,55 ) kullanıldı. Bu çalışmada unbalance AVSD tanısı olan hastaların verileri ve takip sonuçları sunuldu.

**Gereçler ve Yöntem:** Temmuz 2002 ile aralık 2017 tarihleri arasında merkezimize başvuru unbalance AVSD tanısı konulmuş olan halen takibe gelen toplam 113 hasta (53 erkek (%46,9), 60 kız (%53,1); ortalama yaş:8,06 yıl dağılım (0,1-37 yaş) retrospektif olarak incelendi. Olguların ekokardiyografik, cerrahi ve ameliyat sonrası verileri kaydedildi.

**Bulgular:** Hastalarımızın 46'da (%40,7) situs solitus, 44'de (%38,9) sağ atriyel izomerizm, 23'de (%20,4) sol atriyel izomerizm mevcuttu. 24 hastada (%21,2) sağ ventrikül hipoplazik, 89 hastada (%78,8) sol ventrikül hipoplazikti. 54 hasta (%47,8) pulmoner stenozlu iken 19 hasta (%16,8) pulmoner atrezili, 40 hasta (%35,4) pulmoner hipertansiyonlu. 13 hastada (%11,5) genetik sendrom (%84,6'si Down sendromu) vardı. Hastalarımızın 90'ı (%79,6) levokardi iken, 23 hasta (%20,4) dextrokardiikti.18 hastada (%15,9) total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD), 13 hastada (%11,5) sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu (LVOTO), 6 hastada (%5,3) aritmi hikayesi vardı. Hastalarımızın 20'si (%17,7)

hiçbir cerrahi işlem geçirmeden (yaş:0,1-37 yıl)

12 hastaya (%10,6) modifiye MBT şant (yaş:0,1-22 yıl),

24 hastaya(%21,2) pulmoner artere band (yaş: 0.1-15 yıl)

23 hastaya (%20,4) Glenn operasyonu (yaş: 0,5-29 yıl)

19 hastaya (%16,8) fontan operasyonu (yaş: 5,5-29 yıl)

11 hastaya (%9,8) kawashima operasyonu (yaş:6,5-30 yıl)

4 (%3,5) hastaya norwood operasyonu (yaş:0,1-0,2 yıl) yapıldı.

Hastalarımızın 23'ü (%20,4) (yaş:0,1-7 yıl) kaybedildi. Kaybedilen hastaların 13'ünde situs solitus, 20'sinde sol ventrikül hipoplazisi, 14'ünde pulmoner hipertansiyon, 8'inde sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu vardı. İstatistiksel olarak bakıldığında kaybedilen hastaların yaşının küçük olması ve sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonunun olması yaşayan gruba göre anlamlıydı. Tartışma ve Sonuç: Literatürde unbalance AVSD'li hastalarda mortalite %22,4 civarında bulunmuştur. Bizim mortalite oranımız da literatürle uyumludur. Unbalance AVSD'li hastalarda sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonunun olması mortalite üzerine çok etkilidir.

**Anahtar Kelimeler:** Unbalance AVSD, LVOTO, atriyoventriküler kapak indeksi

**[TP 040]****Fontan /Kawashima Operasyonu Geçiren Hastalarımızın Takipte Görülen Problemleri**

Taliha Öner, Gökmen Akgün, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, Şevket Ballı, Numan Ali Aydemir, Ahmet Çelebi  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada Fontan veya Kawashima operasyonu yapılmış olan hastaların klinik, ekokardiyografik verilerini belirlemek ve takipte görülen problemlerini saptamak amaçlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** Temmuz 2002 ile aralık 2017 tarihleri arasında merkezimize başvuran ve Fontan /Kawashima operasyonu yapılmış olup halen takibe gelen toplam 193 hasta ((97 erkek (%50,3), 96 kız (%49,7); ortalama yaş:11,27 yıl (dağılım 2,5-45 yaş)) retrospektif olarak incelendi. Olguların klinik, ekokardiyografik ve ameliyat sonrası takip verileri kaydedildi.

**Bulgular:** Operasyon öncesi hastalarımızın 72'si (%37,3) pulmoner stenozlu iken 43 hasta (%22,3) pulmoner atrezili, 78 hasta (%40,4) pulmoner hipertansiyonlu. 10 hastaya kawashima operasyonu 183 hastaya fontan operasyonu yapılmıştı.

Biventriküler taminin uygun olmadığı hastaların patolojilerine bakarsak 51 hasta (%26,4) triküspit atrezi, 40 hasta (%20,7) DILV, 36 hasta (%18,7) unbalance AVSD, 14 hasta (%7,3) PA-İVS, 11 hasta (%5,7) AV-VA diskordans-VSD, 13 hasta (%6,7) büyük arterlerin tam transpozisyonu-VSD, 6 hasta (%3,1) DORV-VSD, 22 hasta (11,4) diğer grup (mitral atrezi, HLHS...) patolojilerden oluşmaktaydı. 164'hastada (%85) situs solitus, 19'hastada (%9,8) sağ atriyel izomerizm, 10'de (%5,2) sol atriyel izomerizm mevcuttu. Hastaların 39'u (%20,2) biventrikül, 60'ü (%31,1) sağ ventrikül, 94'ü (%48,7) sol ventrikül yapısına sahipti. 127 (%65,8) hastada fenestrasyon yokken, 66 (%34,2) hastada fenestrasyon açıldı. 122 hastanın(%63,2) AV kapaklarında yetersizlik yokken, 52 (%26,9) hastada hafif, 19 (%9,8) hastada orta derecede AV kapak yetersizliği mevcuttu.

Hastaların izleminde 178 (%92,2) hastada ventriküllerin sistolik fonksiyonları korunurken 15 hastada (%7,8) sistolik disfonksiyon gelişmişti. Sistolik disfonksiyon gelişen grubun yaş ortalaması 15,6 yıl (dağılım 5-45yıl), 7'si (%46,7) erkek, 8'i (%53,3) kızdı.10 hastada ventrikül sol ventrikül yapısında, 14 hasta atriyel situs solitus, 4 hastada orta derece AV kapak yetersizlikleri vardı. Takip süresince 16 (%8,3) hastaya fenestrasyon kapatma, 5 (%2,6) hastaya fenestrasyon açma, 14 (%7,3) hastaya pulmoner artere stent/pulmoner arter entegrat kapatma işlemi olmak üzere toplam 35 (%18,2) hastaya kateterizasyon işlemi yapılmıştı. 9 hasta (%4,7) aritmi, 4 (%2,1) hasta kraniyel olaylar nedeniyle takipli olup 7 hasta (%3,6) antipah tedavi almaktaydı.

**Tartışma ve Sonuç:** Fontan/Kawashima operasyonlarını geçirmiş hastaların operasyon sonrası izleminde kateterizasyon işlemleri hiç de azımsanmayacak oranda gerekmektedir. Hastaların ventriküllerin sistolik fonksiyonları, aritmi, kraniyel olaylar ve pulmoner hipertansiyon açısından takipleri önemlidir. Sistolik disfonksiyon bazı çalışmalara benzer olarak ventrikül morfolojisinden bağımsız olarak özellikle 10 yıldan sonra ortaya çıkmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Fontan, Sistolik disfonksiyon, Girişimsel kateterizasyon

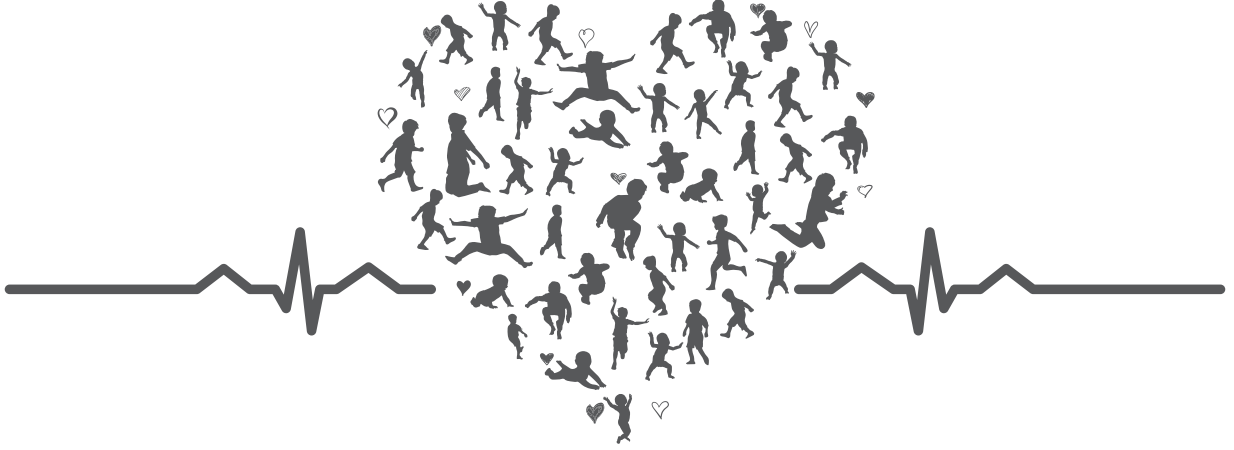




# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## POSTER BİLDİRİ ÖZETLERİ



## [P 001]

### Yenidoğanlarda İndirekt Hiperbilirubineminin Kardiyak Fonksiyonlar Üzerine Etkisi

Ayşe Şimşek<sup>1</sup>, Birol Karabulut<sup>2</sup>, Bora Baysal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Buca Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Buca Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği, İzmir

**Giriş-Amaç:** Patolojik indirekt hiperbilirubinemi; bilirubin üretimi ve atılması arasındaki dengesizlik sonucunda ortaya çıkan yenidoğan döneminde görüldüğümüz yaygın ve acil tedavi edilmesi gereken klinik durumlardan birisidir. Daha önceki çalışmalarda neonatal hiperbilirubineminin kardiyak otonomik disfonksiyon etkisi bildirilmiş olup myokardiyal fonksiyonlar üzerine olan etkisi araştırılmamıştır. Biz çalışmamızda; zamanında ve normal kilolu olarak doğan yenidoğan bebeklerde indirekt hiperbilirubineminin ventrikül fonksiyonları üzerine etkisi olup olmadığını konvansiyonel ve doku doppler ekokardiyografi yöntemi ile araştırmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2017 Haziran -2018 Ocak tarihleri arasında, indirekt hiperbilirubinemi nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılan 20 hasta, kontrol grubu olarak da 20 sağlıklı bebek çalışmaya dahil edildi. Tüm bebeklere konvansiyonel ve doku doppler ekokardiyografi uygulandı. Yapısal kalp anomalisi, solunumsal ve dolaşım problemi, elektrolit dengesizliği olan hastalar çalışmaya alınmadı.

**Bulgular:** Toplam 40 yenidoğan çalışmaya dahil edildi. Grupların demografik özellikleri tablo 1'de gösterilmiştir. Konvansiyonel ekokardiyografide sol ventrikül sistolik fonksiyonları EF, FS, LVIDD, LVIDs ölçümlerinde gruplar arasında fark izlenmedi. Doku doppler incelemede; sol ventrikül, septum ve sağ ventrikül Sa, Ea, Aa velositesinde gruplar arasında fark izlenmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Neonatal indirekt hiperbilirubineminin motor, sensorinöral beyin fonksiyonları üzerine olan etkileri gösterilmiştir ancak kardiyak fonksiyonlar üzerine olan etkisi açık değildir. İndirekt hiperbilirubinemi yenidoğanlarda yapılan bir çalışmada bilirubin ve troponin I, CK (kreatinin kinaz), CK-MB arasındaki korelasyon incelenmiş ve anlamlı bir fark bulunmadığı bildirilmiştir. Doku doppler ekokardiyografinin subklinik değişiklikleri göstermede konvansiyonel ekokardiyografiye üstünlüğü daha önce yapılan çalışmalarda bildirilmiştir. Bu nedenle hastalarımıza konvansiyonel ekokardiyografiye ek olarak doku doppler ekokardiyografi uyguladık. Ve gösterdik ki doku doppler incelemede sol ve sağ ventrikül, septum sistolik ve diyastolik velositelerinde gruplar arasında fark izlenmemiştir.

**Sonuç olarak;** indirekt hiperbilirubinemi yenidoğan döneminde en sık görüldüğümüz patolojilerden birisidir ve biz çalışmamızda gösterdik ki yenidoğan döneminde kardiyak fonksiyonlar üzerine etkisi olmamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** yenidoğan, indirekt hiperbilirubinemi, kardiyak fonksiyon

## [P 002]

### Pratik Bir Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonu Değerlendirme Yöntemi: E Noktası Septal Ayırma. Unutulmuş Bir Parametre Midir?

Sebnem Paytoncu

Merkezefendi Devlet Hastanesi, Moris Şinasi Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Birimi

**Giriş-Amaç:** E noktası-septal ayırma (EPSS), 1970' li yılların sonlarında tanımlanmış, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının değerlendirilmesinde kullanılan bir M-mode yöntemidir. Bu çalışmada EPSS, EPSS/LVDD değerlerinin, sol ventrikül EF-FK ile korelasyonunun araştırılması amaçlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** Hastalar: Özel bir hastanede, polikliniğimizde 2007-2011 tarihleri arasında çeşitli şikayetlerle başvuran, 460' i (%54,2) erkek, 389' u (%45,8) kız, toplam 849 çocuk/genç çalışmaya alındı. Veriler retrospektif olarak incelendi.

**Ekokardiyografi:** EPSS, p.sternal uzun ekseninde, M-mode incelemede mitral kapığın E noktası ile, ventrikül septumun en posterior noktası arasındaki mesafe olarak kaydedildi.

**İstatistiksel analiz:** Tüm veriler SPSS 15.0 programı ile değerlendirildi. Değişkenlerin aralarındaki ilişkileri belirlemede Pearson korelasyon testi ve lineer regresyon analizi kullanıldı. Korelasyon katsayısı 0-0,29 zayıf, 0,30-0,49 düşük, 0,5-0,69 orta, 0,70-0,89 kuvvetli, 0,9-1,0 kuvvetli korelasyon olarak kabul edildi.

**Bulgular:** Hastaların yaşları 0-26,5 (ortalama 7,39) yıl, vücut ağırlığı 2,5-114 kg (29,2±19,97), boy 44-191 cm (120,83±36,1) idi. Sol ventrikül EF % 38,9-85,9 (70,33±5,61), FK % 14,6-53,7 (38,9±4,59), EPSS 1,4-14 mm (3,89±1,39), EPSS/LVDD: 0,01-0,39 (0,11±0,03) idi. Hastalar, konjenital kalp hastalığı olanlar (n=454) 53,5-Grup 1) ve normal kalp bulguları bulunanlar (n=395) 46,5-Grup 2) olarak iki gruba ayrıldılar. Çalışmaya alınan tüm hastaların EPSS ile EF-FK arasındaki korelasyonlar incelendiğinde; EPSS ve EF arasında istatistiksel olarak anlamlı, negatif yönde zayıf bir korelasyon mevcut olduğu görüldü (r=-0,245, p=0,01), EPSS ile FK arasında da negatif yönde zayıf bir korelasyon mevcut idi (r=-0,148, p=0,01). Ayrıca Grup 1 ve 2' de bu korelasyonlar (EPSS-FK-EF) istatistiksel olarak anlamlı, negatif yönde zayıf idi. EPSS ortalaması EF % 60' ın üzerindeki hastalarda 3,87±1,33 mm, % 60' ın altındaki hastalarda 7,27±4,00 mm idi (p<0,001). EPSS/LVDD ortalaması EF % 60' ın üzerindeki hastalarda 0,11±0,03, % 60' ın altındaki hastalarda 0,17±0,09 mm idi (p<0,001).

**Tartışma ve Sonuç:** Weekes ve ark. acil servise başvuran erişkin hastalarda, FK-EPSS arasında negatif yönde, orta derecede (r=-0,59, p<0,001), Elagha ve ark. ile Silverstein ve ark, MRG yöntemi ile EPSS ve LV EF arasında çok güçlü korelasyonlar (r=-0,82-0,95) saptamışlardır. Çalışmamızda, bu çalışmalardan farklı olarak, bu parametreler arasında zayıf bir korelasyon saptanmıştır. Bu da, hasta grubumuzda olduğu gibi, çocukluk çağında LV sistolik fonksiyonlarının sadece EPSS ile değerlendirilmediği yeterli olmadığını, bu parametrenin tek başına kullanılmasının belirleyici olamayacağını göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Sol ventrikül sistolik fonksiyonları, E-noktası septal ayırma, çocuk

## [P 003]

### Subaortik Membran:26 Hastanın İzlem Sonuçları

Damla İnce, Cemşit Karakurt, Özlem Elkıran

İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, Malatya

Sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) darlıklarının %8-20' sinden subaortik darlık sorumludur. İlerleyici ve tekrarlayıcı olabilen bu kardiyak patolojinin etiyolojisinde konjenital, genetik, inflamatuvar ve iatrojenik faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir. Olguların 2/3' ü diğer konjenital kardiyak patolojiler ile birlikte göstermektedir.

**Materyal-Metod:** Bu çalışmada 2008-2016 yılları arasında kliniğimizde izlenen subaortik membran olan klinik ve takip sonuçları retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Çalışmada hastaların ortalama yaşı 8.3 yıl (2-18 yıl) idi. Hastalardan 9 (%34) tanesi izole subaortik membran, aort yetmezliği (AY) ve stenozuna sahipti. Diğerlerinde ek konjenital kardiyak anomaliler mevcuttu. Ventriküler septal defekt (VSD), atriyoventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi gibi VSD' yi de içeren anomaliler, aort ve mitral kapak patolojileri en sık eşlik eden kardiyak patolojilerdi. Hastaların 7' sinde izole semptom, fizik muayene bulguları ile subaortik darlık tanısı konulurken, 7 (%27) hastaya eşlik eden diğer kardiyak patolojiler ile eş zamanlı ve 12 (%46) hastaya da var olan kardiyak patolojilerin kontrolü sırasında tanı konulmuştur. Hastaların değerlendirilmesinde dopplerde pik sistolik gradiyent (PSG) olmaması, çok hafif darlık 25 mmHg'dan düşük PSG, 25-49 arası hafif darlık, 50-75 orta derecede darlık ve 75 mmHg'dan fazla ise ağır darlık olarak tanımlandı. Başlangıçtaki ekokardiyografide LVOT' de gradient saptanmayan 7 hastadan sadece 1 tanesinde çok hafif darlık gelişti. Hastaların 6' sında başta çok hafif darlık vardı, bunların %50' sinde hafif darlık gelişti. Başlangıçta hafif stenoz bulunan 11 hastanın 7 (%63)' unda orta-ağır darlık gelişerek opere edildi. 11 hastadan 2' sine başka nedenle kardiyak ameliyat sırasında membran rezeksiyonu yapıldı. Takip edilen 26 hastanın 13' ünde başlangıçta AY vardı. 4.7 yıllık takip süresinin sonunda hastaların %80' inde değişen oranlarda AY mevcuttu. Subaortik membran nedeni ile tekrar ameliyat edilen 2 hastanın ilk operasyon sonrası değerlendirmelerinde birinde subaortik bölgede membran kalıntısı ve hafif dinamik darlık bulunduğu, diğerinde ise LVOT' nin açık olduğu fakat her iki hastada orta derecede AY olduğu saptandı.

**Sonuç:** Subaortik membran olgularından özellikle ameliyat sonrası rezidüel darlığı olan olgularda zaman içerisinde rekürrens görülebilmektedir. LVOT' de darlık saptanmayan, çok hafif veya hafif darlığı olan hastalar sık olmamak koşulu ekokardiyografi ile takip edilebilir. Orta derecede stenoz olan hastalar sık değerlendirilmeye tabi tutulmalıdır. Ameliyat sonrası takiplerde nüks, AY gelişimi ve ilerlemesi açısından dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** aort yetersizliği, subaortik membran, subaortik stenoz

## [P 004]

### DiGeorge Sendromunda Kardiyovasküler Tutulum: Merkezimizin 7 Yıllık Deneyimi

Helen Bornaun<sup>1</sup>, Kazım Öztarhan<sup>1</sup>, Elif Yılmazgüleç<sup>2</sup>, Alper Gezdirci<sup>2</sup>, Alper

Güzeltas<sup>3</sup>, Cansaran Tanidir<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği

<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş-Amaç:** DiGeorge sendromu (DGS), 22q11.2 bandının submikroskopik delesyonu ile karakterize sık görülen mikrodelesyon sendromlarından biridir. Hastalığın prevalansı yaklaşık 1/4000'dir.

Bu sendromun klinik özellikleri arasında; konjenital kalp defektleri, timus aplazisi veya hipoplazisine sekonder konjenital immün yetmezlik, hipokalsemi, bilişsel ve psikiyatrik problemler ve enfeksiyonlara duyarlılık yer alır. DGS hastalarının yaklaşık % 80'inde kardiyovasküler anomaliler görülür. En sık karşılaşılan kardiyak anomaliler Fallot Tetralojisi (%17), ventriküler septal defekt ve kesintili aortik ark (her biri %14), pulmoner atrezi /ventriküler septal defekt (%10) ve trunkus arteriosus (%9) içeren konotrunkal anomalilerdir. DGS hastalarında konjenital kalp hastalıkları morbidite ve mortalitenin ana nedenidir. Bu çalışmada amaç, kliniğimizde takip edilen DGS vakalarındaki kardiyak defektlerin prevalansı, özellikleri ve prognozunu incelemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** çalışmamızda yedi yıllık süre içerisinde merkezimize müracaat eden 50 DGS tanı hasta, kardiyak hastalıklar yönünden ekokardiyografi yöntemi ile inceleme yapıldı.

**Bulgular:** 50 DGS vakasının (0-41 yaş arası, kadın/erkek nüfusu 28/22) klinik özelliklerinin incelemesinde 47 olguda kardiyak anomali tespit edildi. 14 ventriküler septal defekt, 10 Fallot tetralojisi, 9 patent duktus arteriozus, 5 atrial septal defekt, 5 kesintili aortik ark, 4 trunkus arteriozus ve 8 sağ aortik ark vakası saptandı. Daha az sıklıkla atriyoventriküler septal defekt, pulmoner kapak veya dalların darlığı, mitral kapak prolapsusu, aberrant sağ subklavyen arter, bikuspid aorta, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül, sol superior vena kava ve desendan aorta hipoplazisi saptandı. Çalışma grubundan 24 komplike doğumsal kalp hastasına düzeltme ameliyatı yapılmıştır.

**Tartışma ve Sonuç:** Diğer DGS çalışma sonuçlarına benzer bizim çalışmamızda da konotrunkal kardiyak anomali sıklığı %94 olarak bulundu. Bir vakada da çok nadir görülen sol pulmoner arterden orjin alan sol subklavyen arter anomalisi tespit edildi.

22q11.2 mikrodelesyonu olan olguların klinik özellikleri oldukça değişken ve geniştir. DGS vakaları için artmış bir şüphe endeksi, tanı alanların bilinçli yönetimi ve bu konuda yapılan kapsamlı çalışmaları, sadece hastalar ve aileleri için değil, aynı zamanda bu durumun karmaşık patogenezi anlamamız için önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** 22q11.2 delesyonu, doğumsal kalp hastalıkları, DiGeorge sendromu



## [P 005]

### Yenidoğanda Pulmoner Kapakta Obstrüksiyona Yol Açan Rabdomiyom

Onur Çağlar Acar<sup>1</sup>, Mecnun Çetin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli  
<sup>2</sup>Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Van

Giriş: Rabdomiyom çocukluk çağında en sık görülen kardiyak tümördür. Rabdomiyomlar kardiyak miyositlerden köken alan, iyi huylu hamartamatöz lezyonlardır ve sıklıkla tüberoskleroz kompleksi ile birliktelik gösterirler.

Olgu: Çocuk Kardiyoloji polikliniğine üfürüm şikayeti ile başvuran 26 günlük olgunun fizik muayenesinde sağ 2-3 interkostal aralıkta 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu, saturasyonu:%98 ölçüldü, elektrokardiyografisinde patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan ekokardiyografisinde; parasternal uzun eksen görüntüsünde sağ ventriküle 11x15 mm çapında düzgün kenarlı kitle görüldü. Parasternal kısa eksen bakısında bu kitlenin sağ ventrikül çıkış yolunda olduğu sistolde pulmoner kapak içine girip obstrüksiyon oluşturduğu görüldü. Renkli doppler ekokardiyografide kapak üzerinde 65 mmHg peak sistolik gradient alındı. Ayrıca ekokardiyografide sol ventriküle 2 adet, sağ atriyumda 1 adet daha küçük kitleler saptandı. Hastanın pulmoner kapakta obstrüksiyona neden olan kitlesi cerrahi olarak çıkarılmıştır ve kitlenin biyopsi raporu rabdomiyom ile uyumlu olarak sonuçlanmıştır. Olgunun sırtında 3x3 cm hipopigmente deri lezyonu görüldü. Yapılan elektroensefalografi ve abdominal ultrasonografisi normaldi. Beyin MR incelemesinde tüberoskleroz ile uyumlu hamartomlar tespit edildi. Tüberoskleroz tanısıyla hasta takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Bu yazıda ekokardiyografi ile rabdomiyom saptanan ve tüberoskleroz kompleksi tanısı alan bir yenidoğan olgusu kardiyak rabdomiyomların tüberoskleroz kompleksinin en erken bulgusu olabileceğinin vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Rabdomiyom, tüberoskleroz, obstrüksiyon

## [P 006]

### Müphem Göğüs Ağrısı Olan Ve Aort Diseksiyonu Tip A Tanısı Konulan Talasemi Major'lu Olgusu

Ahmet İrtem, Ensar Duras, Hasan Dursun

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Aort diseksiyonu (AD) aortanın intimal zarının yırtılması sonucu oluşur. İntimanın yüksek aortik basınca maruz kalması sonucu aort duvarından intima ayrılır bir yalancı lümen formu oluşur. Bu hastalar genellikle şiddetli göğüs ağrısı şikayeti ile başvururlar. Biz bu yazıda müphem göğüs ağrısı ile çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen AD saptadığımız, talasemi major tanılı bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: Otuz yaşında Talasemi Major'lu erkek hasta, aylık eritrosit transfüzyonuna almak için Çocuk Hematoloji Kliniğine başvurdu. Bir haftadır ara ara olan müphem göğüs ağrısı şikayeti olması nedeni ile Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu istendi. Yapılan fizik incelemede vücut ağırlığı 70 kg, boy 187 cm, tansiyon arteriyel 130/85mmHg, genel durumu orta soluk görünümde (Talasemiye bağlı), akciğer sesleri doğal, kardiyak muayenede sol 3.İKA'ta 3/6 şiddetinde erken diastolik dekresendo üfürüm duyuldu. EKG de ileri derece sol aks (-70 derece, sol-süperior QRS aksı), solu gören derivasyonlarda R dalgası amplitüdünde artış, saği gören derivasyonlarda ise derin S dalgası vardı. Yapılan EKO'da ise sol ventriküle hafif dilatasyon ve hipertrofi, asendan aortanın anevrizmatik olduğu (6cm), aort kapağın triküspid olduğu ve orta derece yetersizlik saptandı. Ayrıca aort kapaktan itibaren başlayan ve asendan aortaya uzanımı olan yalancı membran görüldü. Kısa eksen incelemede de yalancı lümen görüldü. Aort diseksiyonu olabileceği düşünülen olguya çekilen BT'de AD tanısını desteklemesi üzerine olgu acil olarak operasyon için cerrahiye yönlendirildi.

Tartışma ve Sonuç: AD'nin demonstratif EKO tanısı çok az olguda görülür. AD yaşamı tehdit eden bir hastalıktır. İnce-uzun boylu kişilerde, şiddetli göğüs ağrısı olmazsa bile AD'yı akıldan tutmak gerektiğini vurgulamak için bu olgu sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Aort diseksiyonu, göğüs ağrısı, yetişkin

## [P 007]

### USD ve Sağ Pulmoner Arter Agenezisi Birlikteliği

Ulud Demircan<sup>1</sup>, Onur Isik<sup>2</sup>, Cem Karadeniz<sup>2</sup>, Muhammet Akyuz<sup>2</sup>, Melek Akar<sup>4</sup>, Baris Guven<sup>1</sup>, Ali Rahmi Bakiler<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi

<sup>3</sup>İzmir Katip Celebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği

Olgu: G5P5Y4 36 yaş anneden miadında 2000 gr olarak doğan erkek olgu solunum sıkıntısı sebebiyle doğum sonrası 6 gün dış merkezde hospitalize edilmiş. Şikayetleri gerilemeyen olgu hastanemize sevk edildi. Kardiyak muayenesinde üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografide(EKO)perimembranöz inlet uzanımı 4-5 mm'lik gradienti 25 mmHg olan ventriküler septal defekti (VSD), küçük atriyal septal defekti(ASD) saptandı. EKO'da sağ pulmoner arteri görüntülenemedi. Akciğer filminde her iki akciğeri eşit havalandan olguda pulmoner arter yokluğu ön tanısı ile toraks bilgisayarlı tomografi(BT) anjiyo çekildi. BT anjiyoda sol ana pulmoner arter ve parankimi normal olup damar genişlikleri hafif artmıştır. Sağ ana pulmoner arter göğük şeklinde olup agenezik olabileceği düşünüldü. Her iki akciğerde aspirasyona bağlı olduğu düşünülen konsolidasyonlar ve yer yer buzlu cam görünümü mevcuttu ve sağ akciğere sola göre hipoplazikti. İzlemede genel durumunda bozulma sepsis? olarak değerlendirildi ve buna yönelik tedavisi başlandı. Aralıklı saturasyon düşüklükleri olan ve mekanik ventilatörden ayırlamayan olgunun dekonjestif tedaviye rağmen şikayetleri devam etmesi üzerine pulmoner banding operasyonu yapılabileceği düşünüldü. Fakat olgunun tek pulmoner arter olması nedeni ile ve saturasyon düşüklüğü muhtemel sekel akciğer problemlerinde bağlı olabileceği için operasyon öncesi anjiyo yapıldı. Pulmoner arter ortalama basıncı 25 mmHg saptanan olguya pulmoner arter banding yapıldı. Operasyon sonrası saturasyonları %90 civarında seyreden ve ektübe olan olgu sonrasında genel durumunun kötüleşmesi üzerine tekrar entübe edilmiş ve izleyen günde hasta sepsisten kaybedilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Pulmoner agenezi nadir görülen bir konjenital anomalidir. Yenidoğan döneminde sıklıkla respiratuar distrese neden olur. Embriyolojik gelişim esasında pulmoner kök ile aortik yayın bağlantısındaki problemlen kaynaklandığı öngörülmektedir. Tek taraflı pulmoner arter yokluğu izole olabileceği gibi sıklıkla diğer konjenital malformasyonlar ile birlikte olur. Fallot tetralojisi, trunkus arteriozus, aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu, septal defektler, sağ arkus.. vb en sık birlikte görüldüğü hastalıklardır Ayrıca gastrointestinal ve kas iskelet sistemi anomalileride eşlik edebilir.Bizim hastamızda geniş VSD eşlik etmekteydi.Ortaya çıkış zamanı ve prognozu değişikdir. Prognozu belirleyen eşlik eden anomaliler ve akciğer fonksiyonudur. Hastamızda sağda hipoplazik akciğer parankimi mevcuttu ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve aspirasyonlara bağlı sekel akciğer gelişmişti.

Nadir görülen bu anomali akciğer problemi olan hastalarda tek taraflı pulmoner agenezininde akıldan tutulması için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner agenezi, vsd, yenidoğan

## [P 008]

### Bilateral Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi: Tanıda Sadece Ekokardiyografi Yeterli Mi

Osman Nuri Tuncer, Mehmet Fatih Ayık, Çağatay Bilen, Gökmen Akkaya, Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi

Giriş: Konjenital kalp cerrahisinde başarı, cerrahi teknik, anestezi ve perioperatif bakımda iyileşme ile artmıştır. Transtorasik ekokardiyografi (TTE), hastalarda başlangıç tarama ve tanı yöntemi olarak kabul edilmekle birlikte, yeterli akustik pencerenin olmaması ve daha da önemlisi ekstra kardiyak vaskülatürün en iyi şekilde tasvir edilmemesi nedeniyle sınırlanabilir. Bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) geniş bir kullanılabilirliğe sahip olması nedeniyle önemli bir alternatiftir, kısa zamanda tüm anatomik yapılar hakkında yararlı bilgiler sağlayabilir. Bu yazıda TTE'nin sol vertikal veni göstermede yetersiz olduğu bilateral parsiyel anomal pulmoner venöz bir olgu sunuldu.

Olgu: Rutin fizik muayene sırasında duyulan sistolik üfürümün araştırılması sırasında 3 yaşında erkek olguda sinus venozus tip atrial septal defekt (ASD) saptandı, pulmoner venlerin TTE ile tam olarak görüntülenememesi üzerine hastaya Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVC) şüphesi ile BTA tetkiki yapıldı. Tetkik sonrası sağ üst ve orta lob pulmoner venlerin vena kava süperiora sol üst lob pulmoner venlerin de vertikal bir ven aracılığıyla innominate vene döktüğü tespit edildi. Hasta operasyona alındı. Hastaya cerrahi tedavi başarı ile uygulandı. Sonruncu bir postoperatif dönem sonrası hasta şifa ile taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: PAPVC prevalans % 0,4-0,7 civarındadır ve normalde sağ akciğerde görülür, sadece % 10'u sol taraftadır. Bilateral PAPVC son derece nadirdir. Günümüzde PAPVC tanısı TTE veya transözefagal ekokardiyografi (TEE) ile konmaktadır. Sol anomal pulmoner venöz bağlantı tanısı TTE veya TEE ile gözden kaçabilir. Literatürde eksik tanı nedeniyle primer sağ taraflı PAPVC ve sinüs venozus ASD cerrahisinden günler sonra kateterizasyon ile saptanan ya da yıllar sonra başka bir kardiyak cerrahi girişim sırasında saptanan sol taraflı PAPVC vakaları bildirilmiştir. TEE'nin yetersiz olması durumunda anjiyo-BT, bu hastalarda alternatif bir tanı yaklaşımıdır. Manyetik rezonans anjiyografi (MRA) vaskülatürün görüntülenmesinde şüphesiz daha üstündür. İyonlaştırıcı radyasyon kullanımının olmaması BTA'ya bir diğer üstünlüğüdür. Ancak uygulamanın süresi uzunluğu ve özellikle küçük çocuklarda derin sedasyona duyulan ihtiyaç yaygın kullanımını kısıtlamaktadır. Bu olgu, bilateral ya da sol taraflı PAPVC'yi ortaya koymada TTE ve TEE'nin yetersiz kalabileceğini gösterir niteliktedir. Bizim düşüncemize göre, TTE ile doğru cerrahi planlama yapılabilir ve anjiyo-BT ile tamamlanabilir ve PAPVC'nin bilateral olabileceğini hep akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Transtorasik ekokardiyografi, kardiyak tomografi anjiyografi, anomal pulmoner venöz dönüş

**[P 009]****Akut Viral Miyokarditli Bir Olguda Tedavi Sonuçlarının Speckle Tracking Ekokardiyografi Ve Doku Doppler Görüntüleme Yöntemleri İle Değerlendirilmesi**

Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, İlker Çetin, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Murat Sürücü, Ali Orgun, Utku Pamuk  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji, Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Giriş: Bu olgu sunumunun amacı, akut viral miyokard teşhisi konulan çocuklarda, doku Doppler görüntüleme (TDI) ve speckle tracking ekokardiyografinin (STE) miyokardiyal disfonksiyonu ve tedavi sonrası progresyonu belirlemedeki rolünü değerlendirmektir.

Olgu: Daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan 8 yaşında kız hastanın hastanemize başvurmadan bir hafta önce ateş ve kusma şikayetleri olmuş. Başvurudan 4 gün önce karın ve göğüs ağrısı şikayetleri başlamış. Öz ve soygeçmişlerinde sorun olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde S1 ve S2 doğaldı. Ek ses ve üfürüm yoktu. Periferik nabızları palpabl, TA: 100/60 mmHg ve idi. Elektrokardiyografik (EKG) incelemesinde sinus ritmi, PR: 0,12 saniye, QTC: 350 milisaniye, V4-6'da T dalgası negatif idi ve tüm derivasyonlarda voltaj supresyonu vardı. Laboratuvar incelemesinde lökosit: 7000/mm<sup>3</sup>, C reaktif protein (CRP): 3.2 mg/dl (normal aralık: 0-0.5), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH): 76 mm/saat, troponin I: 1.6 ng/ml (normal aralık: 0-0.04), kreatin kinaz MB (CK-MB): 20 U/L (normal aralık: 0-24), brain natriüretik peptid (BNP): 330 olarak bulundu. Ekokardiyografik (EKO) incelemesinde sol ventrikül EF: %51, KF: %26, diyastol sonu çapı: 37 mm idi ve yapısal anomali yoktu. Klinik, EKO, EKG ve laboratuvar bulgularının uyumlu olması, 2013 yılında yayınlanan guideline'a göre bir klinik ve 3 tanesini kriter bulunması nedeniyle akut viral miyokardit tanısı konulan hastaya intravenöz immünglobulin (1 gr/kg/gün 2 gün süre ile 8-12 saatlik infüzyon), diüretik ve ACEİ verildi. Yedi günlük tedavinin sonunda hastanın klinik bulguları geriledi. Laboratuvar incelemesinde lökosit:4400/mm<sup>3</sup>, CRP: 0.5 mg/dl, ESH: 47 mm/saat, troponin I: 0.04, CK-MB: 14, BNP: 25 olarak bulundu. Hastaya tedavi öncesi ve sonrası TDI ve STE çalışıldı. Tedavi sonunda sol ventrikül longitudinal ve sirkumferensiyel, sağ ventrikül longitudinal strain ve strain hızı değerlerinde tedavi öncesi döneme göre belirgin düzelmeye ve yükselme olduğu görüldü (Figür 1). Ayrıca IVS, sol ve sağ ventrikül ejeksiyon zamanı değerlerinde tedavi sonrası artış olduğu saptandı.

Tartışma ve Sonuç: TDI ve STE, akut viral miyokarditli hastalarda erken miyokardiyal disfonksiyonun saptanması ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi için yararlı yöntemlerdir. Diüretik ve ACEİ ile kombine edilen IVIG tedavisi, ekokardiyografi parametrelerini normalize etmeye yardımcı olmak için etkili bir yöntem olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Doku Doppler ekokardiyografi, miyokardit, tedavi

**[P 010]****Benign Perikardiyal Kist Olgusu**

Damla İnce<sup>1</sup>, Özlem Elkıran<sup>1</sup>, Cemşit Karakurt<sup>1</sup>, Ayşe Cemile Görmeli<sup>2</sup>, Nilüfer Çetiner<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Malatya

<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Malatya

<sup>3</sup>Adıyaman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Adıyaman

Giriş: Perikardiyal kistler 100.000'de 1 kişide görülen, orta mediatende bulunan, nadir konjenital anomalilerdir. Tüm mediastinal lezyonlar arasında %6-7 sıklıkta görülen benign lezyonlardır. Genel olarak asemptomatik seyrederek ve tesadüfen tanı konur. İki boyutlu ekokardiyografi tanıda değerlidir. Bunun dışında kardiyak manyetik rezonans (MR) görüntüleme T1 ağırlıklı hipointens, T2 ağırlıklı hiperintens olarak izlenir.

Olgu: 33 günlük kız hasta annesi gebelikte fetal ekokardiyografi ile takipli, yapılan iki boyutlu transtorasik ekokardiyografide kalp apeksinde sağ ventrikül perikardiyal iki boyutlu gösterdiği düşünülen 15X17 mm boyutlarında hemodinamik bozukluk yaratmayan bir kitle tespit edildi. Yapılan kardiyak manyetik rezonans görüntüleme apeks komşuluğunda 16X17 mm boyutunda kalp boşlukları ile belirgin ilişkisi saptanmayan T2 ağırlıklı görüntülerde belirgin hiperdens sinyal şiddetinde yer kaplayıcı perikardiyal kist ile uyumlu lezyon tespit edildi. Hastanın takibinde 8. ayda yapılan ekokardiyografisinde kist boyutları 9x8 mm'ye gerilemiş olup hastamız halen kliniğimizde sorunsuz bir şekilde takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Perikardiyal kistler benign intratorasik konjenital lezyonlardır ve tüm mediastinal lezyonlar arasında % 6-7 sıklıkta görülürler.

Perikardiyal kistler konjenital lezyon olmasına rağmen genellikle asemptomatik olduklarından ve tesadüfen tanı konulduğundan daha yaşlı popülasyonda tespit edilmektedir. Literatürde 18 yaş altında çok nadir vaka tanımlanmıştır. Nadiren kistin bitişik organlara baskısı sonucu solunum sıkıntısı, atipik göğüs ağrısı, dispne, persistan öksürük ve ya kardiyak tamponad, çarpıntı gibi bulgular verebilir. Benign perikardiyal kistlerin tanısı için iki boyutlu ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve bebeklerde tercihen kardiyak MR yöntemleridir. İnvaziv araştırmalara gerek yoktur. Bu kistler kardiyak MR görüntüleme T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens görünüm ortaya koyarlar. Bizim olgumuzda da T2 ağırlıklı görüntülerde belirgin hiperintens görünüm mevcuttu.

Komplikasyon olarak kist rüptürü, kalp boşluklarına ve bronşlara baskı, atriyal fibrilasyon, kardiyak tamponad, sağ ventrikül duvarı ve ya superior vena kava gibi komşu yapılarla erozyon ve ani ölüm görülebilir. Sadece semptomatik hastalarda cerrahi rezeksiyon düşünülmelidir, asemptomatik hastalar klinik olarak izlenmelidir. Biz de bebeklerde çok nadir bulunan bir olguyu sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Benign, perikardiyal kist, infant

**[P 011]****ALCAPA Tanısı Konulan Aktif Spor Yapan Asemptomatik Adölesan Hasta**

Mehmet Gökhan Ramoğlu<sup>1</sup>, Mustafa Orhan Bulut<sup>2</sup>, Serdar Epaçan<sup>1</sup>, Okan Yurdakök<sup>2</sup>, Mehmet Dedemoğlu<sup>3</sup>, Oktay Korun<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Van

<sup>2</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

Giriş: Pulmoner arterden kaynaklanan normal sol koroner arter (ALCAPA) hastalığı nadir bir konjenital koroner arter anomalisi olup, süt çocukluğu döneminde sol kalp yetmezliğinin önemli bir sebebidir ve erken cerrahi düzeltme yapılmazsa hastaların %90'ı ilk bir yıl içinde kaybedilir. Bu bildiride aktif spor yapan ve asemptomatik olan ALCAPA tanısı konulan adölesan bir hasta sunulmuştur.

Olgu: Aktif spor yapan ve herhangi bir şikayeti olmayan 11 yaşındaki erkek hasta spor lisansı öncesi kardiyak değerlendirme için tarafımıza sevk edilmişti. Fizik muayenesinde özellikle olmayan hastanın 12 kanal EKG'sinde DIII ve V4-V6'da hafif ST değişikliği saptandı. Ekokardiyografik incelemede, kalp boşlukları normal genişlikteydi, sol ventrikül EF %65, KF %35 saptandı. Kapak yetersizliği izlenmedi. İnterventriküler septum üzerinde kollateral koroner arter akımı düşündürülen mozaik akım izlendi. Sol koroner arter çıkışı net görülemezle beraber, pulmoner arter içerisinde mozaik akım ve sol koroner arter içerisinde ters Doppler akımı görüldü. Sağ koroner arter belirgin genişti (5.5 mm, z- skor: +5.23). Kateter anjiyografide sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı ve çok sayıda interkoroner kollateral arter olduğu saptandı ve hastaya cerrahi düzeltme yapıldı. Cerrahi sonrası 12 aylık izlemde patolojik bulgu saptanmadı.

Tartışma: ALCAPA oldukça nadir ve tanı konulmazsa mortalitesi oldukça yüksek olan bir konjenital kalp anomalisidir. Hastaların çoğunluğu süt çocukluğu döneminde miyokard iskemisi, sol ventrikül disfonksiyonu ve progresif kalp yetmezliği bulguları ile başvurmakta. Hastalığın prognozu sol ve sağ koroner arter arasında gelişen kollateral arter düzeyi ile ilişkilidir. Hastaların yaklaşık %10-15'i zengin kollateral arter gelişimine bağlı olarak bir yaşından sonra hayatta kalabilir ve anjina, nefes darlığı, senkop ve çarpıntı şikayetiyle başvurabilir. Miyokard enfarktüsü ve ani kardiyak ölüm ilk ve tek semptom olabilir. EKG'de DI, aVL ve V4-V6'da patolojik Q dalgaları görülebilir. Ekokardiyografide sol ventrikül disfonksiyonu, sağ koroner arterde genişleme, interventriküler septum üzerinde mozaik akım paterni ve ana pulmoner artere olan ters akım saptanabilir. Tedavide amaç acil cerrahi müdahale ile koroner çalma fenomenini düzeltilmesidir. Çocuklarda en sık direkt reimplantasyon yöntemi kullanılmaktadır. Komplikasyonu ve mortalitesi az olup, uzun dönem sonuçları iyidir. Sol ventrikül disfonksiyonu ve miyokard iskemisi bulgusu olan hastalarda koroner arter değerlendirmesi detaylı bir şekilde yapılmasına rağmen; özellikle gelişmiş kollateral dolaşımı olan ALCAPA'lı hastaların adölesan dönemde herhangi bir semptom olmaksızın karşımıza çıkabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** ALCAPA, asemptomatik, koroner arter anomalisi

**[P 012]****Atrioventriküler Septal Defektler İntakt Septal Yapılarla Birlikte Olabilir mi? Doğru Terminoloji Atrioventriküler Septal Defekt mi? İnlet VSD mi?**

Murat Sürücü<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>2</sup>, İbrahim İlker Çetin<sup>2</sup>, Utku Pamuk<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ, Diyarbakır Gazi Yaşargil EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

<sup>2</sup>SBÜ, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Atrioventriküler septal defekt (AVSD); ortak atrioventriküler (AV) kapakla birlikte primum atriyal septumun ve posterior ventriküler septumun değişik derecelerdeki defekti ile karakterize kompleks bir doğuştan kalp hastalığıdır (1). Ortak AV kapalı atriyal septuma veya ventriküler septum krestine yapışması sonucu interatriyal yada interventriküler bağlantının olmadığı nadir bir AVSD formu ortaya çıkar.

Klasik AVSD formundan farklı olarak primum atriyal septumun intakt olduğu geniş inlet ventriküler septal defektin ve ortak AV kapalı olduğu iki vaka ile literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

Olgu 1: Down sendromu stigmatları bulunan beş günlük hastada yapılan ekokardiyografik incelemede atriyal septal anevrizma, sekundum tip atriyal septal defekt, hafif-orta derecede AV kapak yetmezliği, geniş inlet ventriküler septal defekt saptandı.

Olgu 2: Özefagus atrezisi tanısı ile opere edilmesi planlanan yedi günlük kız hasta kardiyovasküler değerlendirme için danışıldı. Elektrokardiyogramda sinus ritmi, sol superior QRS frontal aksı mevcut olup ventriküler hipertrofi bulgusu yoktu. Ekokardiyografide tek AV kapak, orta derecede AV kapak yetmezliği, geniş inlet ventriküler septal defekt görüldü.

Tartışma ve Sonuç: AV septal defektleri tanımlamada birçok sınıflandırma kullanılsa da parsiyel ve komplet olarak iki ana gruba ayrılmıştır. Parsiyel AVSD'de primum atriyal septal defekt (ASD) hemen daima vardır ve iki ayrı orifis gelişmiştir. Komplet formda ise inlet ventriküler septal defekt (VSD) ile devamlılık gösteren primum ASD ve tek anülüslü ortak bir AV kapak vardır. AVSD'li bütün kalplerdeki ortak özellik ise ortak bir AV bağlantının olmasıdır. Nadiren atriyal septum ve/veya ventriküler septumun intakt olduğu vakalar tanımlanmıştır. Başlangıçta bu vakalar ancak otopsi serilerinde tanımlanırken Kaski ve ark. 2006 yılında intakt septumun olduğu altı vakalık bir seriyi yayınladılar. Sonuç olarak; bu iki vaka daha önce otopsi serilerinde tanımlanmış olan son zamanlarda Down sendromlu hastaların incelemesi sırasında saptanan primum ASD'nin olmadığı, geniş inlet VSD, ortak AV kapak görülen nadir vakalar olabileceğini göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Atrioventriküler septal defekt, primum septum, inlet ventriküler septal defekt



## [P 013]

### Miyokard Enfarktüsünü Taklit Eden İzole Kardiyak Kist Hidatik

Serdar Epçaçan<sup>1</sup>, Mehmet Gökhan Ramoğlu<sup>1</sup>, Mustafa Orhan Bulut<sup>2</sup>, Fatih Özdemir<sup>3</sup>, Murat Çiçek<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Van  
<sup>2</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul  
<sup>3</sup>Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

Giriş: İzole kardiyak kist hidatik oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Polikliniğimizde göğüs ağrısı şikayetiyle başvuran ve EKG' sinde iskemi ile uyumlu bulguları olan ve izole kardiyak hidatik kist saptanan bir hasta sunulacaktır.

Olgu: Göğüs ağrısı şikayeti olan 8 yaşındaki kız hasta EKG değişiklikleri saptanması üzerine polikliniğimizde yönlendirilmiş. Fizik muayenesi normal olan hastanın EKG' sinde D I, AVL, V5 ve V6' da T negatiflikleri saptandı. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül arka duvarından apekse uzanan, 47x40 mm boyutunda düzgün sınırlı kistik yapı izlendi. Sol ventrikül sistolik ve diastolik fonksiyonları normaldi. Mitral yetmezlik ve sol ventrikül çıkış yolunda darlık izlenmedi. Toraks BT' de sol ventrikül içinde 53x43 mm boyutunda kistik yapı izlendi. Batın ultrasonu ve batın BT' de kistik yapı izlenmedi. Hastada izole kardiyak hidatik kist düşünüldü ve ELISA testi ile tanı doğrulandı. Hastanın kisti cerrahi olarak çıkarıldı ve albendazole tedavisi başlandı. Cerrahi sonrası albendazole tedavisi ile 6 aydır izlenen hastanın takiplerinde ekokardiyografik incelemede kist izlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: Hidatik kist hayvanlardan insanlara geçen, tarım ve hayvancılık ile uğraşan bölgelerde endemik olan parazitlerdir. Hidatik kistle en sık karaciğer ve akciğer tutulumu olmakla beraber tüm organlara ait tutulumlar bildirilmiştir. Kardiyak tutulum nadir olup, hidatik kistli hastaların sadece % 0.5-2' sinde görülmektedir ve bizim hastamızda da olduğu gibi yüksek kanlanma nedeniyle en sık sol ventrikül tutulumu (%55-60) görülmektedir. Kardiyak hidatik kistli hastaların %10' u asemptomatiktir. Göğüs ağrısı, çarpıntı, öksürük ve nefes darlığı en sık semptomlarıdır. Kardiyak hidatik kistler patlayarak kardiyak tamponada, fatal aritmiler veya sistemik enfeksiyona neden olabilirler. Sol ventrikül anevrizmasını taklit edebileceği için hastalığın endemik olduğu bölgelerde ayrıca tanıda aklıda tutulması gerekmektedir. Tercih edilen tedavi yöntemi kistin cerrahi olarak çıkarılması ve cerrahi sonrası uygun anti-paraziter tedavi olup süresi merkezlere göre farklılık göstermektedir. Türkiye gibi tarım ve hayvancılığın yaygın olduğu ve hidatik kistin endemik olduğu bölgelerde, göğüs ağrısı ve EKG' de miyokardiyal iskemi bulguları olan hastalarda kardiyak kist hidatik ayrıca tanıda aklıda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Göğüs ağrısı, iskemi, kist hidatik

## [P 014]

### Vasküler İnvazyon İle Presente Olan Torakal Kitle: Nadir Bir Olgu Sunumu

Yasemin Özdemir Şahan<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Hazim Alper Gürsu<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>1</sup>, İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Derya Özyörük<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Ankara Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü  
<sup>2</sup>Ankara Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkoloji Bölümü

Giriş: Çocukluk çağında en sık kardiyak tümörler iyi huylu primer kardiyak tümörler olup rabdomyoma, fibroma ve miksoma olarak sıralanmaktadır. Kötü huylu tümörler arasında da en sık sarkomlar ve metastatik tümörler görülmektedir. Büyük damar invazyonu yoluyla kardiyak tutulum yapan Burkitt lenfoma çocukluk çağında çok nadir görülen bir durum olup sunacağımız vaka literatürdeki ikinci vakadır.

Olgu: 10 yaşında erkek hasta, yüz ve boyunun sol tarafında şişlik, kilo kaybı ve solunum sıkıntısı yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde sol boyun ve yüzde hafif şişlik, solda juguler venöz dolgunluk ve sol submandibuler-servikal zincirde en büyüğü 2x2 cm lenf nodları, pulmoner odakta daha belirgin 3/6 midstolik üfürüm, hafif hepatomegali mevcuttu. Teledüzen ve üst mediasteni kaplayan kitlesel oluşum görüldü. Boyun USG ve Dopplerde sol juguler ve sol subklavian veni oblitere eden trombüs ve sol servikal zincirde konglomere-hipoekoik lenf nodları saptandı. Ekokardiyografide sol juguler venden başlayarak innominate ven-superior vena cava ve sağ atrium ortasına kadar uzanan kitlesel lezyon, ön mediastende yer kaplayan oluşum nedeniyle sağ ventrikül ve pulmoner artere orta düzeyde baskı bulguları, hafif perikardiyal efüzyon görüldü. Kontrastlı toraks tomografisinde ekodaki bulgulara benzer şekilde sol juguler, innominate ven ve SVC yi tıkanan tümör trombüsü ve venöz obstrüksiyona sekonder boyun ve üst mediastende yaygın kollateral, ek olarak sol akciğer ve sol ana bronşa baskı bulguları izlendi. Trucut biyopsi ile elde edilen doku histopatolojik olarak yüksek dereceli B hücreli lenfoma (Torakal Burkitt lenfoma) ile uyumlu bulundu. Vena cava sendromu ve tümör lizis açısından yakın gözlem altında başlanan antiagregan tedavi ve kemoterapi rejimi ile hastanın damar içi kitelleri tamamen regrese oldu. Torakal kitlesinde belirgin küçülme gözlemlendi. Hasta halen kemoterapi sürecine devam etmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Çocukluk çağında torakal kitleler kalbe ve vasküler yapılarla baskı yaparak bulgu verebileceği gibi kalbin 3 katmanına metastaz yaparak yayılım gösterebilir. Nadiren vasküler yapıları invaze ederek obstrüksiyon bulgusu verir. Torakal maligniteler arasında büyük damar invazyonu ile presente olan yüksek dereceli lenfoma ise çok nadir görülmektedir. Alarm semptomları ile birlikte olsun ya da olmasın, çocukluk çağında venöz obstrüksiyon durumlarında damar invazyonu yapan maligniteler aklıda bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** vasküler, invazyon, torakal, kitle

## [P 015]

### Miyokardiyal "Noncompaction": İki Olgu Sunumu

Helen Bornaun<sup>1</sup>, Kazım Öztarhan<sup>1</sup>, Esra Özpınar<sup>2</sup>, Burcu Çil<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, çocuk kardiyoloji kliniği  
<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları kliniği

Giriş: Ventriküler miyokardiyal nonkompaksiyon (MN) kardiyomiyopatisi, sol ventrikülün aşırı trabekülasyonu veya süngerimsi miyokardiyum olarak tanımlanabilir. Normalde ventrikülün miyokardiyum örtüsü fetal yaşamın ilk ayında yoğunlaşır. Yoğunlaşmanın intrauterin olarak duraklaması sonucunda da bu hastalık ortaya çıkmaktadır. MN bir veya daha fazla ventrikül segmentinde belirgin trabekülasyon, trabeküler ağ ve derin intertrabeküler girintilerle karakterizedir. Sol ventrikül beraberinde sağ ventrikül tutulumu da gelişebilir. Hastalarda genelde kalp yetmezliği, ventriküler aritmiler ve sistemik embolizasyon ile bulgu verebilir. MYH7 (beta ağır miozin zincir defekti) ve MYBPC3 (miozin bağlayan protein C) genlerindeki mutasyonların vakaların yüzde 30'una neden olduğu düşünülmektedir. Diğer genlerdeki mutasyonlar, vakaların küçük bir yüzdesinden sorumludur.

Sunumumuzda noncompaction kardiyomiyopati gösteren, aynı genetik özelliği taşıyan bir ailenin 2 ferdi bildirilmiştir. Olguların genetik analizinde sarkoglikan kompleks mutasyon defekti saptanmıştır.

Olgu:

1. Olgu: 21 yaşında erkek hastamız, ilk olarak 14 yaşında göğüs ağrısı şikayeti ile acil başvurusu sonrasında kardiyak enzimlerinde yükseltiler dışında patoloji saptanmamış, ekokardiyografisinde sol ventriküle trabekülasyon artışı saptanarak, çekilen kontrastlı MRG'de sol ventrikül apeks, midventrikül seviyede ve lateral duvarda trabekülasyon artışı saptanmıştır. Takiplerinde ventriküler ekstrasistoller gelişen hastada, kalp yetersizliği saptanmamakla beraber, aritmi nedeniyle medikal tedavi verilerek, takipleri devam etmektedir.

2. Olgu: Yukarıdaki olgunun kardeşi, 12 yaşında erkek hasta, dört yaşında beri merdiven çıkamada güçlük ve kas güçsüzlüğü gelişmesi nedeniyle hastaneye başvuruyor. Kas enzimlerinde yükseklik (LDH, CPK, troponin) nedeniyle yapılan ekokardiyografisinde sol ventriküle noncompaction, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma (EF:38), sol ventrikül diastolik çapında yaşına göre genişleme saptanıyor, çekilen MRG'de ekokardiyografi ile uyumlu bulgular saptanıyor. Halen antikonjestif, diüretik ve antikoagülan tedavisi almaktadır.

Tartışma: Bu iki olgunun aile anamnezinde babanın 43 yaşında miyokardiyal enfarktüs geçirdiği, amcanın ve babanın çekilen ekokardiyografilerinde sol ventriküllerinde MN olduğu saptanmıştır. Annede ekodaki kardiyak bir patoloji saptanmadı. Anne, baba ve kardeşlerden alınan genetik tetkiklerde ekzom Sanger dizi analizi ile yapılan incelemede DSC2 geni NM\_024422 p.T459A (c.1375A>G) (heterozigot) mutasyonu saptanmıştır. Vakaların izole formaları olabildiği gibi ailesel formaları da bildirilmektedir. MN inrauterin dönemde gelişmesine rağmen kliniğe yansımada genellikle çocuklukta, ergenlikte veya yetişkin yaşlarda ortaya çıkabilmektedir.

Sonuç: Sunumuzda iki MN kardiyomiyopatili olgunun bildirişi ile, çok bilinmeyen bu patolojinin önemini vurgulayarak yararlı olduğunu düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Familial, klinik bulgular, Miyokardiyal noncompaction

## [P 016]

### Çocukluk Çağında Sol Atrial Dilatasyonun Nadir Bir Komplikasyonu: Vokal Kord Paralizisi Ve Ortner Sendromu

Dilek Giray<sup>1</sup>, Derya Karpuz<sup>2</sup>, Kemal Görür<sup>2</sup>, Abdullah Özyurt<sup>3</sup>, Murat Özeren<sup>4</sup>, Olgu Halhoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji AD, Mersin  
<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD, Mersin  
<sup>3</sup>Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Mersin  
<sup>4</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Mersin

Giriş: Sol atriyum dilatasyonu, aort anevrizması veya pulmoner hipertansiyon gibi kardiyak patolojilere sekonder rekürren laringeal sinirin pulmoner arter ile aort arasında sıkışması sonucu sol tarafı vokal kord paralizisi ve ses kısıklığı gelişmesi Ortner sendromu olarak adlandırılır. Bu raporda romatizmal kardit ve sol atriyal dilatasyona sekonder Ortner sendromu gelişen 15 yaşındaki kız hasta, daha önce çocukluk çağında literatürde bildirilmemiş olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: Başvurudan üç yıl önce ekstremitelerde güçsüzlüğü ve istemsiz hareketler nedeniyle Sydenham koresi ve romatizmal kardit tanısı ile izleme alınan ancak depozil profilaksisi kullanmayan hasta rekürren romatizmal kardit atağı ile başvurdu. Hastanın aort (3.derece) ve mitral (4.derece) kapak kaçaklarının arttığı ve sol atriyum ile ventrikülün belirgin dilate olduğu görüldü. Kalp yetmezliği ve steroid tedavisi başlanan hastada ses kısıklığı, sıvı gıdalar sonrası öksürük ve az miktarda kanlı kusma olduğu fark edildi. Gastroenteroloji bölümüne danışılan hastaya endoskopik inceleme yapıldı, üst gastrointestinal sistem normal olarak değerlendirildi. Kulak burun boğaz bölümüne ses kısıklığı nedeniyle danışılan hastaya laringoskopik inceleme yapıldı ve sol vokal kord paralizisi saptandı. Tedavi amaçlı kalsiyum hidroksiapatit (radiess) materyali kullanılarak vokal kord enjeksiyonu yapılan hastanın ses kısıklığı sürmesine karşın aspirasyonu atakları düzeldi. Hastaya sol atriyal basının azaltılıp, kalıcı laringeal sinir hasarı gelişimini engellemek için mitral ve aort kapak replasmanı yapıldı. Cerrahi sonrası hastanın bir ay içerisinde ses kısıklığı ve diğer şikayetlerinin gerediği görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Çocuklarda sol atriyal dilatasyonun neden olduğu ses kısıklığı literatürde daha önce tanımlanmamıştır. Ancak erişkin yaş grubunda farklı kalp hastalıklarında benzer şikayetleri olan az sayıda olgu bildirilmiştir. Ender bir hastalık olmakla birlikte sol atriyal dilatasyonu ve ses kısıklığı olan çocuk hastalarda da Ortner sendromu aklıda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, Ortner sendromu, ses kısıklığı, sol atriyal dilatasyon



## [P 017]

### İki Olgu Nedeniyle Genetik Sendromların Eşlik Ettiği Konjenital Kalp Hastalığı Ve İmmün Yetmezlik Birlikliği

Dilek Giray<sup>1</sup>, Derya Karpuz<sup>1</sup>, Tuğba Arıkoğlu<sup>2</sup>, Abdullah Özyurt<sup>3</sup>, Semanur Kuyucu<sup>2</sup>, Olgu Hallıoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji AD, Mersin  
<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji AD, Mersin  
<sup>3</sup>Sağlık Bakanlığı Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Mersin

Giriş: Konjenital kalp hastalıkları, kardiyovasküler sistemin izole hastalığı olabileceği gibi çeşitli genetik hastalık/sendrom, kas-iskelet, gastrointestinal veya genitouriner sistem malformasyonlarına eşlik edebilir. Bu raporda konjenital kalp hastalıklarına eşlik eden immün yetmezliği olan iki olgu tartışılacaktır.

Olgu: Olgu 1: Down sendromu için karakteristik yüz görünümü olan hasta yenidoğan döneminde üfürüm duyulması nedeniyle kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmiştir. Hastaya yapılan ekokardiyografik değerlendirmesi ile atrioventriküler septal defekt tanısı konuldu, kilo alımı ve genel durumu iyi olduğundan dekonjestif tedavisi düzenlenip ayaktan izleme alındı. Kontrollerde palvizumab profilaksisi altında olmasına rağmen hastanın çok sık solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği ve hastane yatışlarının sıklığı görüldü. Hasta dört aylık olduğunda tam düzeltme yapılmak üzere kalp damar cerrahisine sevk edildi, ancak enfeksiyon nedeniyle girişim iki kez ertendi. Olgu 2: Hasta yenidoğan döneminde hipotonisite nedeniyle tetkik edilmiş ve Prader Willi sendromu tanısı almıştı. Muayenesinde üfürüm duyulması üzerine ekokardiyografik değerlendirme yapılan hastada küçük atrial septal defekt dışında kardiyak patoloji saptanmamıştı. İzlemde hemodinamik açıdan bir sorunu olmamasına rağmen hastanın sık solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği fark edildi.

Her iki hastada da genetik sendromlarına eşlik eden immün yetmezlik olabileceği düşünülerek immunoglobulin düzeylerine bakıldı ve düşük gelmesi üzerine immünoloji bölümüne danışıldı. İlk olguya immunoglobulin G sub grup eksikliği, ikinci olguya hipogammaglobulinemi tanısı konuldu ve hastalar aylık düzenli immunoglobulin tedavisi ile izleme alındı. Her iki hastanın da enfeksiyon sıklığı azaldı. Atrioventriküler septal defektli olguya 6. ayında tam düzeltme cerrahisi de yapıldı.

Tartışma ve Sonuç: Bu raporda özellikle genetik sendromların eşlik ettiği konjenital kalp hastalıklarında hastanın tanısı ile açıklanamayacak sıklık ve şiddetteki enfeksiyonlarda immün yetersizliklerin de akılda tutulması gerektiğini vurgulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Down sendromu, immün yetmezlik, konjenital kalp hastalığı

## [P 018]

### Nadir Görülen Kardiyomiopati: Hipereozinofili Sendromu Hastada Eozinofilik Kardiyomiopati

Emine Azak<sup>1</sup>, Ali Orgun<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, Ayşe Esin Kibar<sup>1</sup>, İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Emine Dibek Mısırioğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü  
<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Allerjisi Bölümü

Giriş: Hipereozinofili sendromu (HES) nadir bir hastalık olup, çeşitli sistemlerde eozinofilik infiltrasyonla kendini gösteren multisistemik hastalıktır. HES'de kardiyak tutulum nadir olup prognozun en önemli belirleyicisidir. Burada HES tanısı alan miyokardiyal tutulum, akciğer infiltrasyonu ve böbrek yetersizliği saptanan olgu sunuldu.

Olgu: Dokuz yaşındaki olguya pnömoni ve sepsis tanısı ile ampisilin, seftriyaxon ve meropenen verildiği ancak kliniğinde düzelleme olmaması nedeniyle yönlendirildiği, öyküden astım nedeniyle inhaler ilaç kullandığı öğrenildi. Muayenesinde; ateş 38,6 °C, TA: 130/80 mmHg, KH: 130/dk, solunum sayısı 35/dk, bilateral ral-ronküs, 3/6 derece pansistolik üfürüm mevcuttu. Laboratuvarında Hb:8.9 gr/dL, Htc: %27, BK:11.000/µL, PLT:470.000/µL, CRP:0.6 mg/dL, ESR:38 mm/h, TnTI:0.06 ng/mL, BNP: 28.700 pg/mL, BUN:68 mg/dl, kreatinin:1.6 mg/dl, eozinofil %24 (0-1), IgE:3320 (0-100) IU/mL, hematürisi ve proteinürisi mevcut idi. Akciğer grafiğinde bilateral infiltrasyon ve plavral efüzyon, periferik yayması ve kemik iliği biyopsisinde eozinofilik görüldü. Parazitik enfeksiyonlara ve kollajen doku hastalıklarına yönelik yapılan tetkikler negatifti. EKG'sinde sinüs taşikardisi saptanan hastanın EKO'sunda minimal perikardiyal efüzyon, sol ventrikül duvar kalınlıklarında artış, 3.0 mitral (6m/sn) ve 2.0 triküspit kapak yetersizliği (3.4 m/sn) saptandı. Renal biyopsi akut tübuler nekroz ile uyumlu idi. Genel durum bozukluğu nedeniyle endomiokardiyal biyopsi yapılamayan olguya 2 mg/kg/gün prednisolon, enalapril ve lasix tedavileri başlandı. Tedavi sonrası akciğer ve renal bulguları düzelen olgunun perikardiyal efüzyonu düzeldi ve LV duvar kalınlıkları yaşına göre normal sınıra gireledi. Kardiyak biyobelirteçler ve eozinofil değerinde azalma görüldü.

Tartışma: Hipereozinofili durumlarında eozinofiller her türlü dokuyu infiltre edilebilmekle birlikte, klinik nonspesifik olup geniş bir spektruma sahiptir. HES'in en yaygın nedeni ilaçlardır. Özellikle penisilin, sefalosporin, tetrasiklin, streptomisin vb. antibiyotikler, antiinflamatuvarlar, antikonvulsanlar, diüretikler ve kaptopril gibi ilaçlar sebep olabilir. Periferik kanda eozinofilinin gösterilmesi önemlidir. HES'in kardiyak tutulumu, kapak yetersizlikleri, eozinofilik miyokardit (EM), perikardit, sistolik disfonksiyon, koroner vaskülit, aritmi ve intrakardiyak trombüs şeklinde olabilir. Bazı vakalarda eozinofilik mevcut değildir ve EM'den şüphe edilmeyebilir. Tedavi edilmeyen vakaların prognozu kötüdür ve erken dönemde başlanan kortikosteroid tedavisi ile belirgin klinik düzelleme sağlanabilmektedir.

Sonuç: Öyküsünde astım varlığı, kan sayımında eozinofil sayısında artış ve birkaç sistem tutulum bulgusu olan olgularda HES'e bağlı eozinofilik miyokardit düşünülmeli gerekli klinik tablodur. HES'deki kardiyak tutulum en kısa sürede tanısı konularak kardiyak kalıcı hasar olmadan başarıyla tedavi edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipereozinofili Sendromu, Astım, Kardiyomiopati

## [P 019]

### Dilate Kardiyomiopati Tanılı Bir Çocukta Atipik Görünümlü İntrakardiyak Trombüs

Murat Muhtar Yilmazer, Timur Meşe, Engin Gerçek, Cüneyt Zihni T.C.S.B.U. İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: İntrakardiyak trombüs Dilate Kardiyomiopati hastalarda hayatı tehdit eden major komplikasyonlardan bir tanesidir. İntrakardiyak trombüs genellikle transtorasik ekokardiyografi ile solid bir kitle olarak görülür. Burada dilate kardiyomiopati (KMP) tanılı ve sol ventrikülde olağandışı kistik tromboz oluşumu olan bir hasta sunuyoruz.

Olgu: Daha önce dilate KMP tanısı almış ve tarafımızdan takip edilen 7 yaşında kız çocuğu son 2 gündür olan sık soluma, öksürük ve yorgunluk yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede juguler ven dolgunluğu, taşipne ve taşikardi saptandı. Hastanın kardiyak ilaçlarını ve asetil salisilik asit (ASA) tedavisini düzensiz olarak kullandığı öğrenildi. Ekokardiyografide sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %26 olarak saptanırken sol ventrikülün dilate olduğu görüldü. Sol ventrikül apeksinin alt kısmına tutunmuş ekolüsent alana sahip mobil bir kitle tespit edildi Bu kitlenin ince bir dış membranı ve kitlenin dalgalı bir biçimde hareket etmesine neden olan likit içerikli bir iç tabakası vardı. Ön planda trombüs formasyonu düşünülse de ayırıcı tanıda, hidatik kist olasılığı da dikkate alındı. Düşük molekül ağırlıklı heparin ile antikoagülan tedavi ve antikonjestif tedavi hemen başlandı. Tedavi ile birlikte, sol ventrikül içindeki trombüsün yapısı değişti ve daha yoğun bir kitle haline geldi. Tedavinin dördüncü gününde kontrol ekokardiyografik görüntülemeye, kistik görünen kitlenin tamamen yoğun görünümü bir kitleye dönüştüğü görüldü. Tedavinin altıncı gününde, sol ventrikül içindeki trombüs tümüyle çözüldü ve kayboldu. Düşük molekül ağırlıklı heparin kesildi ve sadece anti-koagülasyon için ASA tedavisine devam edildi. Hasta tedavinin 10. gününde ASA ve kalp yetmezliği tedavisi evde devam edecek şekilde taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Bu olgu, Dilate KMP'de kistik tromboz görülen ikinci olgumuzdur. Bu vakada da trombüsün iç lizisini değişen evreleri ile uyumlu bir ayırıcı özelliği olan kistik görünüm saptandı. Trombozun olağandışı şekli, trombojenik ve trombolitik süreçler arasındaki tutarsızlık ile açıklanabilir. Diğer bir deyişle, pıhtı trombüsün dış kabuğunu sarar, ancak kitlenin iç kısmı koagüle olmaz. Bu nedenle de trombüs gelişiminin erken evresinde ekokardiyografi ile kistik görünüm saptanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Trombüs, kalp yetersizliği, kardiyomiopati, kistik görünüm, çocuk

## [P 020]

### Yenidoğan Bebeklerde Nadir Bir Siyanoz Nedeni: Fonksiyonel Pulmoner Atrezi Ve Tedavisi

Filiz Ekici<sup>1</sup>, Gökmen Özdemir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Antalya  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Antalya

Giriş: Fonksiyonel pulmoner atrezi (FPA), yenidoğan bebeklerde siyanozu neden olan, çok nadir klinik bir durumdur. FPA olgularında yüksek pulmoner damar direnci (PDD), sistolik disfonksiyon ve triküspit yetersizliğe bağlı olarak siyanoz gelişir. Ebstein, Uhl anomalisi, neonatal Marfan sendromu ve triküspit displazisi sıklıkla eşlik eden lezyonlardır. Kardiyak anatomi nadiren normaldir. FPA için tanısal ekokardiyografik bulgular tanımlanmasına karşın, tedavi prensipleri üzerinde fikir birliği yoktur. Bu sunumda ekokardiyografi ve kalbin kontrast bilgisayarlı tomografi (BT) yöntemi kullanılarak FPA tanısı alan, mekanik ventilasyon ve sildenafil ile tedavi edilen bir yenidoğan sunulmuştur.

Olgu: 36 haftalık bebek postnatal 1.gününde oksijen tedavisi ile düzelmeyen siyanozu değerlendirilmesi için sevk edilmiştir. Olguya siyanoz nedeniyle doğumdan hemen sonra atreziye atreziye edilmiştir. Dış merkezde yapılan ekoda Uhl/Aritmojenik sağ kalp anomalisi ve sistolik disfonksiyon olarak değerlendirilmiştir. Hastaya Dopamin ve prostaglandine E1 infüzyonuna rağmen O2 sat % 50 ölçülen hasta kliniğimize sevk edilmiştir. FM: O2sat: %70, üfürüm duyulmuyordu, kalp hızı ve kan basıncı normaldi. Teledede:pulmoner damarlanmada azalma saptandı,kardiyomegalisi yoktu. Ekoda; RVde apikal bölgede hipoplazi ve trabekülyasyonda artış, normal pulmoner kapak anatomisi olmasına karşın, pulmoner kapak hareketlerinin olmadığı görüldü ve antegrad pulmoner kan akımı yoktu. Periferik PAler hipoplazik görünümdeydi. Duktustan sol-sag sant ve ASD den sağ-sol sant görüldü. FPA olasılığı nedeniyle sildenafil başlandı. PN:2. Gün hafif pulmoner kapak yetersizliği saptandı. BT ile pulmoner kapaktan antegrad kan akımının varlığı doğrulandı. Mekanik ventilasyon ve sildenafil tedavisi kademeli olarak kesildi. 2. Ayda sağ ventrikülde genişleme ve O2sat % 95 ulaştığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Hastamızda başlanışta APA tanısının dışlanmasında güçlüğün yaşanmıştır. PGE1 ile siyanozun artması, seri ekoda FPA için karakteristik bulgu olan hafif pulmoner kapak yetersizliğinin ekoda gösterilmesi ile APA tanısına yaklaşılmış ve BT ile tanı doğrulanmıştır. Literatürdeki olgulardan farklı olarak hipoplazik RV ve PA yatağı ve pulmoner direnç artışı olgumuzda FPA nedenidir. FPA tanısı için 2-boyuatlı ve Doppler eko ile seri değerlendirmeye gerekir. 1)RV çıkış yolu ve pulmoner kapak normale 2) antegrad pulmoner kan akımı saptanmıyorsa 3) pulmoner yetmezlik görüntülenebilirse FPA akla getirilmelidir. RV ve periferik PA dallarında hipoplaziye bağlı FPA gelişimi burada ilk kez sunulmuştur. FPA olgularında PG E1 ile siyanoz artabilir ve oksijenizasyonda düzelleme uzatabilir. FPA olgularında sıklıkla yüksek PDD eşlik etmesi nedeniyle pulmoner vazodilatörlerden ve mekanik ventilasyon desteğinden fayda görebilirler.

**Anahtar Kelimeler:** Fonksiyonel pulmoner atrezi, yenidoğan, siyanoz, ekokardiyografi



**[P 021]****Akut Aortik Diseksiyon İle Tanı Alan Marfan Sendromlu Bir Adolesan: Olgu Sunumu**

Mehmet Gümüştaş<sup>1</sup>, Emrah Erdoğan<sup>2</sup>, Ali Bulut<sup>3</sup>, Çağdaş Topel<sup>4</sup>, Burak Omay<sup>4</sup>, Uğursay Kızıltepe<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Ağrı

<sup>2</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Erişkin Kardiyoloji Ünitesi, Ağrı

<sup>3</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Ünitesi, Ağrı

<sup>4</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Radyoloji Ünitesi, Ağrı

<sup>5</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

**Giriş:** Bağ dokusundaki elastik liflerde yerleşik fibrillin adlı proteini kodlayan gen olan fibrillin 1 (FBN1)'deki mutasyonlar başta oküler, kardiyovasküler ve muskuloskeletal anomalilerle seyreden Marfan sendromu'na neden olur. Morbidite ve erken mortalite kardiyovasküler sistemle ilişkilidir. İyileştirici bir tedavi yaklaşımı olmadığından hayati tehdit eden komplikasyonların yönetiminde erken dönemde kesin tanının oluşturulması önem taşır. Bu yazıda, Tip 1(A) akut aortik diseksiyonla Marfan sendromu tanısı alan bir olgunun başarılı tanı ve tedavi süreci sunulmuştur.

**Olgu:** 17 yaşındaki kız hastanın yükünden bir gün önce ani başlangıçlı, 2,5 saat kadar süren göğüs ön tarafında batma tarzında şiddetli ağrısının olduğu ve devam eden başağrısı yakınmasıyla Ağrı Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi polikliniğine başvurduğu öğrenildi. Başvuruda fizik incelemesinde; VA:58 kg (50-75p), TA:110/70 mmHg, genel durumu iyi, marfanoid vücut yapısında, MKO'da II/VI.dereceden pansistolik ve erken diyastolik, MKO ve apekte II/VI.dereceden pansistolik üfürüm mevcuttu. Ekokardiyografide sol ventrikül sistolik ölçümleri normaldi, aort kökü dilate (sinus valsalva:48 mm, Z-skoru >5 ), aort kapağında hafif-orta dereceli yetmezlik, mitral anterior ve posterior yaprakçıkların prolabe ve mitral kapakta 2.derece yetmezlik olduğu ve çıkan aortadan arkus aortaya uzanan lineer oluğum izlendi. Diğer tetkiklerde ise ek patoloji yoktu. Torako-abdominal BT anjiyografide çıkan aortanın 44 mm olduğu, aort kapağının hemen distalinden başlayarak inferior renal arterler seviyesine uzanım gösteren diseksiyon flebiyle uyumlu görünüm ve mediastinal yumuşak doku planlarında ektravazasyonla uyumlu heterojenite olduğu izlendi. Bu bulgularla hasta Tip 1(A) akut diseksiyon tanısıyla acil cerrahi amaçlı hava ambulansıyla sevk edildi. Acil şartlarda hipotermik sirkülasyonla arıstirilen aortik kapak korunarak, 26 mm Dakron greftle assenden aorta ve hemiarik replasmanı yapıldı ve her iki koroner reimplante edildi. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi. İzleme alınarak taburcu edilen hastanın 5.y ayında ek sorun gelişmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Marfan sendromlu hastalarda aortik kök hastalığı morbidite ve mortalitenin ana nedenidir. Aortik diseksiyon çocukluk çağında nadir görülmesine karşın potansiyel olarak çok ölümcül bir durumdur ve tanısız gecikme mortaliteyi artıran en önemli nedenlerdendir. Aortik diseksiyon için yabancı klinik bulguların yanı sıra diseksiyona yakınlık oluşturan patolojilere ait ek fizik inceleme bulgularının varlığı da tanı için yararlı olmalıdır. Tanısız şüphe erken tanı ve tedavi uygulanmasında gereklidir ve olası sekelleri önemli ölçüde azaltılabileceği düşüncesindeyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Akut aortik diseksiyon, Marfan sendromu, Göğüs ağrısı

**[P 022]****Siyanoz Nedeni İle Başvuran Adölesan; İzole Sağ Ventrikül Hipoplazisi**

Mete Han Kızılkaya, Muhammed Hamza Halil Toprak, Fahrettin Uysal, Özlem Mehmet Bostan, Ergün Çil  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa

**Giriş:** Günümüzde gelişmiş tanı ve tedavi imkanlarına rağmen bazı siyanotik konjenital kalp hastalıkları asemptomatik seyir göstermesi nedeniyle ilerlemiş yaşlara kadar tanı almadan gelebilmektedir. Bu yazıda, tarafımıza belirgin siyanoz yakınması ile ilk olarak 14 yaşında başvuran Suriye' li mülteci bir çocuk sunulacaktır.

**Olgu:** 14 yaşında erkek hasta, tarafımıza siyanoz nedeni ile başvurdu. Son dönemde artan çabuk yorulması ve morarmada artış olması dışında şikayeti yoktu. Özgeçmişinde Suriye' de iç savaş öncesinde siyanoz açısından değerlendirildiği tam olarak ismini bilmedikleri bir kalp ameliyatının yapıldığı planlandığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde santral siyanozu mevcut ve SO2: 81' di. KVS muayenesinde üfürüm duyulmadı. El ve ayak parmaklarında çomaklaşma mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. TELE ve EKG' de özellik yoktu. Hemogramında hemoglobin: 19,3 ve hematokrit: 58' di, diğer biyokimyasal parametreler normal sınırdadır değerlendirildi. Ekokardiyografisinde sağ atriyum geniş ve sağ ventrikül belirgin hipoplazik izlendi. 5 mm çapında sekondum ASD görüldü ve iki yönlü şant izlendi. Ana pulmoner arterin hipoplazik olduğu görüldü. Hastaya izole sağ ventrikül hipoplazisi açısından kateter anjiyografi yapıldı. Kateter anjiyografide sağ ventrikülün bipartite yapıda ve hipoplazik olduğu, pulmoner arter ve dallarının iyi gelişmiş olduğu görüldü. Balon oklüzyon testi uygulanarak, ASD kapatılıp sonrasında basınçlar değerlendirildi. Aort basıncında test sonrası 20 mmHg' dan fazla düşüş olması nedeniyle hasta tüm düzeltmeye uygun bulunmadı. Glenn şanti ve triküspit annuloplasti operasyonu uygulanan hastanın operasyon sonrasında saturasyonu 87' ye yükseldi. Aspirin 100 mg 1x1 kullanan hastanın post-operatif 3. ayında izlemi sürdürülmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Siyanoz ilerleyen yaşlarda ilk bulgu olarak ortaya çıktığında kardiyak ve non-kardiyak hastalıklar açısından ayrıntılı değerlendirmeye gerektirir. Kardiyak patolojiler açısından tedavide geç kalınmış olgular Eisenmenger sendromu olarak karışmaya gelebilmektedir. İzole sağ ventrikül hipoplazisi, ilerleyen yaşlara kadar asemptomatik kalabilmesi ve çok nadir görülmesi nedeni ile sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Siyanoz, izole sağ ventrikül hipoplazisi, Glenn şanti

**[P 023]****Normal İlişkili Üst Alt Yerleşimli Ventriküller**

Elin Ayıldız<sup>1</sup>, Fatma Sevinç Şengül<sup>1</sup>, Begüm Uygur<sup>2</sup>, Aysel Türkvtan<sup>3</sup>, Alper Güzeltaş<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, İstanbul

<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, İstanbul

**Giriş:** Üst alt yerleşimli ventriküller (ÜAV) kompleks konjenital kalp hastalıklarının nadir ve üzerinde en çok tartışılan başlıklarından biridir. Burada bir vaka sunumuyla beraber literatür gözden geçirilmiştir.

**Olgu:** 67 yaşında erkek hasta zaman zaman olan efor ile sızlama tarzı göğüs ağrısı nedeniyle erişkin kardiyoloji bölümüne başvurmuş, efor testi ve sintigrafi normal olan, holterinde nadir ventriküler ekstra atımları saptanan hasta sonrasında değerlendirilmek üzere polikliniğimize yönlendirilmiştir. Hastanın hikayesinde daha önce supraventriküler taşikardi (SVT) nedeniyle başarılı bir ablasyon geçirdiği öğrenildi. Yapılan değerlendirmede 71 kg erkek hastanın, saturasyonu %98, kalp hızı 65/dakika ve nonspesifik I/VI sistolik üfürümü mevcuttu. Ekokardiyografik değerlendirmede abdominal ve atriyal situs solitus, atriyoventriküler ve ventrikuloarteriyel ilişki konkordan idi. 2D çapı 5 mm olan sol-sağ şantlı küçük bir atriyal septal defekti mevcuttu. Sağ üstte, sol alta olmak üzere ventriküller üst alt yerleşimli idi. Ventrikül girim yollarında bir çaprazlaşma yoktu.

**Tartışma ve Sonuç:** ÜAV bir çeşit apikal malrotasyon olarak değerlendirilmekte, bu malformasyonda atriyoventriküler kapaklar ve ventriküler girimler büyük oranda normal ilişkili olup, ventriküllerin atriyumlarla olan ilişkilerinin etkilendiği sadece apikal anatominin değişen derecelerde kalbin uzun eksenini etrafında saat yönünde kavrılmasına bağlı olarak orta-distal septumun ve ventriküllerin deformatsiyonunun olduğu belirtilmektedir. Bunun sonucunda olgumuzda da olduğu gibi orta-distal septum horizontal planda ve sıklıkla sağ ventrikül üstte yer almaktadır. Çok nadiren sol ventrikülün üst yerleşimli olduğu olgularda sunulmuştur. Yine literatüre bakıldığında olgumuzda da olduğu gibi ÜAV sıklıkla supraventriküler taşikardiler ile birlikte göstermektedir. Bu nadir anomalinin, ventrikül girimlerinin çaprazlaştığı daha ileri bir apikal malformasyon olarak değerlendirilen kiris kros kalpten, AV-VA ilişkisinin konkordan olduğu konjenital büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonundan ayrıca tanısı takip ve tedavi açısından gereklidir. Normal fizyoloji nedeniyle sıklıkla geç dönemde fark edilen vakalarda ekokardiyografik değerlendirmenin yanı sıra BT ve MR gibi girişimsel olmayan görüntüleme yöntemleri de ayrıca tanıda oldukça yardımcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Üst alt ventriküller, konjenital, erişkin konjenital kalp hastalıkları

**[P 024]****Nadir Görülen bir Arkus Aorta Anomalisi ve Di George Sendromun Birlikteliği**

Helen Borna<sup>1</sup>, Kazım Öztarhan<sup>1</sup>, Elif Yılmazgüleç<sup>2</sup>, Alper Gezirici<sup>2</sup>, Aysel Türkvtan<sup>3</sup>, Nazlican Çivilibal<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, çocuk kardiyoloji kliniği

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik kliniği

<sup>3</sup>İstanbul sağlık bilimleri üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

<sup>4</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları kliniği

**Giriş:** DiGeorge sendromu (DGS) timus hipoplazi/aplazisine bağlı immün yetmezlik, kardiyovasküler anomaliler, damak defektleri, öğrenme güçlüğü, hipoparatiroidizm ve karakteristik yüz görünümü ile prezente olan, bir mikrodelesyon sendromudur. DGS'li hastaların büyük bölümünde nöral krest gelişim anomalilerinden kaynaklanan, kesintili aortik ark, trunkus arteriozus, Fallot tetralojisi ve büyük arterlerin transpozisyonu gibi konotrunkal kalp anomalisi saptanır. Bu bildiride oldukça ender görülen bir arkus aorta anomalisinin eşlik ettiği bir DGS hastası sunulmuştur.

**Olgu:** 13 aylık erkek hasta, özgeçmişinde SGA doğum ve postnatal ilk haftasında solunum sıkıntısı sebebiyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü mevcut. Çocuğun kalbinde üfürüm duyulması, sıkaltsolunum yolu enfeksiyonu öyküsü ve gelişim geriliği nedeniyle değerlendirilmesi için kliniğimize refere edilmiş. Fizik muayenesinde; Başvuru anında kilo 7500 gram, boy 70 cm olan (<3.persentil) hastanın doğumda 2500 gram ve 37 cm olduğu ve son 7 ayda kilo almadığı öğrenildi. Atipik yüz görünümü olan olgumuzda nöromotor gelişim geriliği saptandı. Ayrıca, pulmoner odakta 2/6 şiddetinde sistolik üfürümü duyuldu. Klinik bulgular açısından yapılan ileri tetkiklerinde olguya kardiyak patoloji açısından ekokardiyografi (EKO) yapıldı. EKO incelenmesinde 7mm çapında sekondum ASD, restriktif PDA, sağ arkus aorta ve doppler ekoda sol pulmoner arterden ayrılan geniş olmayan akım görüldü. Çekilen Toraks BT anjiyografide diğer bulgulara ek olarak, sol pulmoner arterden köken alan sol subklavian arter ve subklavian kaçış sendromu tespit edildi. Boyun USG'de, timik aplazisi saptandı. Hasta DGS şüphesi ile tıbbi genetik bölümüne konsülte edildi. FISH metoduyla 22q11.2 bölgesinde delesyon saptandı. Hastamız DGS tanısıyla multisistemik yönden çocuk kardiyoloji, tıbbi genetik, çocuk endokrinoloji, çocuk immünoloji, çocuk psikiyatri, göz ve KBB kliniklerinde takip edilmeye başlandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Yapılan bir kaç çalışmada DGS çeşitli kardiyovasküler hastalıklarla (80-90%) özellikle konotrunkal anomaliler ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bizim DGS olgumuz oldukça nadir görülen bir kardiyak anomali ile prezente olmuştur. Sonuç olarak fasyal dismorfizm ve /veya mental - motor gelişim geriliği olup özellikle arkus aorta anomalisi olan her çocukta DGS olasılığı akla getirilmeli ve gerektiğinde tetkik edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** DiGeorge sendromu, sol subklavian arter anomalisi, arkus aorta anomalileri



## [P 025]

### Kawasaki Hastalığına Bağlı Dev Sağ Koroner Arter Dilatasyonu Gelişen 13 Yaşındaki Erkek Hastada Üç Yıl Kumadin Tedavisi Sonrası Tam Düzelmeye

Yılmaz Yozgat<sup>1</sup>, Kahraman Yakut<sup>2</sup>, Hafize Otcu<sup>2</sup>, Ufuk Erenberk<sup>1</sup>, Selcuk Uzuner<sup>1</sup>, Feyza Ustabas Kahraman<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>2</sup>Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji BD

Giriş: Kawasaki hastalığı çocukluk çağında nadir olarak görülebilen genel olarak orta çaplı damarları tutan sistemik bir vaskülit sendromudur.

Olgu: 12 yaşındaki erkek hasta toksik şok sendromu benzeri bir klinik tablo ile kliniğimize kabul edildi ve dev sağ koroner arter dilatasyonu geliştiği gösterildikten sonra Kawasaki hastalığı şok sendromu (KHSS) tanısı konuldu. İVİG ve Aspirin tedavisi sonrası kliniği düzelen hasta ayaktan kumadin ve aspirin tedavisi ile takibe alındı. Geliş ekokardiyografik incelemesinde sağ koroner arter proksimalinde uzun segment geniş anevrizması saptandı (12 mm). Taburculuk sonrası 3. ayda yapılan selektif koroner arter anjiyografik incelemesinde tüm sağ koroner arterin dev anevrizmatik genişlemesi izlendi (video1). Hastaya düzenli aralıklarla ekokardiyografik inceleme yapıldı. Sağ ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal olan hastada izlemde 6. aydan sonra ekokardiyografik olarak daha önce saptanan dev anevrizmada hafif küçülme izlenmeye başladı. Üçüncü yılın sonunda yapılan selektif koroner arter anjiyografik incelemesinde sağ koroner arterdeki dev anevrizmanın tamamen kaybolduğu izlendi (video2).

Sonuç olarak Kawasaki hastalığı sonucu gelişen dev koroner arter dilatasyonunun da kumadin ile aspirin tedavisinin uzun süre kullanılması hastalığın prognozunu iyi yönde etkilemektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki hastalığı, koroner arter dilatasyonu, kumadin

## [P 026]

### Nonkompaktion Kardiyomyopatinin Nadir Bir Nedeni: Monozomi 1p36 Sendromu

Murat Sürücü<sup>1</sup>, Osman Akdeniz<sup>1</sup>, Bedri Aldudak<sup>1</sup>, Kerem Ertaş<sup>2</sup>, Özlem Gül<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBÜ, Diyarbakır Gazi Yaşargil EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

<sup>2</sup>SB, Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Diyarbakır

Giriş: Sol ventrikül nonkompaktion; 'spongy miyokard' olarak da bilinen sol ventrikül duvarının nadir bir anomalisidir. İzole nonkompaktion kardiyomyopati ilk olarak 1984 yılında tanımlanmıştır. Ailevi formlarında X'e bağlı, otozomal yada mitokondriyal geçiş olabileceği gibi, izole yada başka kardiyak ve sistemik (iskelet-kas sistemi gibi) hastalıklarla birlikte görülebilir. Bu vaka ile monozomi 1p36 delesyon sendromunun nonkompaktion kardiyomyopatinin nadir bir nedeni olduğunu ve izlemde dikkat edilmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Olgu: Anne ve babası arasında akrabalık olmayan, sağlıklı bir kardeşe sahip 2 yaşındaki kız olgu, dokuz aylıkken konvülsiyonu geçirmesi üzerine başvurdukları dış merkezde mikrosefali, düşük kulaklar, geniş ve düz burun köprüsü, uzun filtrum, derin yerleşimli gözler gibi tipik yüz bulguları, skolyozu ve gelişme geriliği olması üzerine yapılan genetik tetkik sonucunda 1p36 delesyon sendromu tanısı konulmuş. Eşlik eden konjenital kalp hastalığı açısından polikliniğimize başvurdu. Hastanın 1 yaşında ilk kez yapılan ekokardiyografik incelemesinde, sol ventrikülün geniş olduğu (LVd: 25 mm), sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının hafif azaldığı (LV EF %58), sol ventrikül apeks ve arka duvarda nonkompaktion (kompakte kısım: 2,9 mm, nonkompakte kısım: 7,4 mm) olduğu görüldü. İzlemde altı ay sonraki kontrolde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun %50 olduğu görüldü. Kalp yetmezliğine ait klinik bulgusu olmayan hasta 3 aylık periyotlarda poliklinik kontrolü yapılarak takip ediliyor.

Tartışma ve Sonuç: 1p36 kromozom delesyonu 5000 yenidoğandan 1'ini etkilemekte olup insanlarda en sık görülen terminal delesyonlardan biridir. Konjenital kalp anomalileri olguların % 43-71'inde görülmektedir. En sık bildirilen anomaliler ise atriyal/ventriküler septal defektler ve Ebstein anomalisidir. 1p36 delesyonlu bireyler arasında görülen klinik ve genetik heterojenite, ailelere prognostik bilgi sunmak ve hastalar için uygun tanı ve gözetim testi içeren bireyselleştirilmiş bakım planları oluşturmayı gerekli kılmaktadır.

Sonuç olarak; özellikle sendromik özellikleri olan hastalarda nonkompaktion kardiyomyopati varlığında monozomi 1p36 sendromunun akla gelmesi, ayrıca bu sendrom tanısı konulan hastaların konjenital kalp defekti olmasa da ileri ki dönemde nonkompaktion kardiyomyopati gelişebileceğinin akılda tutularak izlenmesi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyomyopati, monozomi 1p36 sendromu, nonkompaktion

## [P 027]

### Prenatal Dönemde Tanı Alan Hidrops Fetalisli İdiopatik Arteriyel Kalsifikasyon Olgusu

Polin Köşger<sup>1</sup>, Melih Velipaşaoğlu<sup>2</sup>, Ece Öcal<sup>2</sup>, Tuğçem Keskin<sup>1</sup>, Birsen Uçar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ESOGÜ Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir

<sup>2</sup>ESOGÜ Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Eskişehir

Giriş: İdiopatik arteriyel kalsifikasyon orta ve büyük çaplı arterlerin internal elastik laminasının intimal proliferasyonu ve ileri derecede kalsifikasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır. Durante tarafında ilk kez 1899 tarihinde tanımlanmış olup günümüze kadar 200 olgu bildirilmiştir. Olguların çoğu postnatal dönemde tanı almıştır. Prenatal tanı oldukça nadir olup sıklıkla üçüncü trimesterde nonimmün hidrops fetalis, büyük damarlarda kalsifikasyon, polihidramnios, hipertrofik kardiyomyopati ve perikardiyal efüzyon bulguları ile tanınır. Kalsifikasyon bulgularının gestasyon geç evreleri veya postnatal döneme kadar belirginleşmemesi nedeniyle erken gestasyon haftalarında tanı konulması güçtür. Literatürde intrauterin tanı alabilmiş 11 olgu bulunmaktadır. Hastalığın nedeni olarak Gq22 numaralı kromozoma ait ENPP1 geninde mutasyon tanımlanmasıyla genetik danışmanlık önem kazanmıştır. Bu olgu ile prenatal tanı oldukça nadir olan, intrauterin dönemde tanı koyduğumuz idiyopatik arteriyel kalsifikasyon olgusuna ait bulgular paylaşılacak istenmiştir.

Olgu: Yirmiyedi yaşındaki nullipar olgu 27.gelibelik haftasında fetusta hiperekojenik triküspit kapak saptanması nedeniyle kliniğimize ayrıntılı fetal kardiyak değerlendirme amacıyla yönlendirildi. Fetal ekokardiyografide triküspit anulus, assendan aorta, aortik ark ve desendan aorta, ana pulmoner arter ve dalları ile duktus arteriozusun endotel arteriyel kalsifikasyonla uyumlu olarak ileri derecede hiperekojenik izlendi. Triküspit kapak darlık bulguları ile 8 mm çapında perikardiyal efüzyon saptandı. Ayrıca obstetrik ultrasonografik değerlendirme polihidramnios ile uyumluydu. Mevcut bulgularla fetusun takibine idiyopatik arteriyel kalsifikasyon tanısıyla devam edildi. Yirmidokuzuncu gebelik haftasında yapılan kontrol obstetrik ultrasonografik fetal kardiyak aktivite saptanmadı, gebelik intrauterin fetal ölüm ile sonuçlandı.

**Anahtar Kelimeler:** Arteriyel kalsifikasyon, hidrops fetalis, idiyopatik

## [P 028]

### Dev Sol Ventrikül Fibromu olan Asemptomatik Beş Yaşında Kız Hasta: Olgu Sunumu

Helen Bornaun<sup>1</sup>, Kazim Öztarhan<sup>1</sup>, Aysel Türkvan<sup>2</sup>, Mihriban Devci<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, çocuk kardiyoloji kliniği

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Çocukluk yaş grubunda kardiyak tümörler son derece nadir olup sıklıkla benignidir. Rabdomyomdan (%45) sonra, fibrom (%25) en sık görülen primer kardiyak tümördür. Daha sonra sırasıyla miksoma (%10), intraperikardiyal teratom (%10) ve hemanjiyomlar (%5) gözlenmektedir. Fibromalar sıklıkla sol ventrikül serbest duvarı veya interventriküler septumda yerleşimli, tek ve kalsifikasyona bağlı parlak bulunan ve kistik dejenerasyon uğrayan kitlelerdir. Fibromaların boyutları genilemez ancak malign dejenerasyon göstermeleri nedeniyle asemptomatik olgularda klinik takip yeterlidir. hemodinamik bozukluk oluşturan darlık veya kontrol altına alınamayan aritmi varlığında cerrahi rezeksiyon gereklidir. Bildirimizde sol ventrikül serbest duvarında dev boyutlu kitle olması ve ciddi aritmeye yol açmasına rağmen asemptomatik seyir gösteren bir kız çocuğun olgu sunumuna yer verilmiştir.

Olgu: 5 yaşında kız hasta,öksürük şikayeti ile gittiği dış merkezde çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın fizik muayenesinde bir patoloji saptanmadı. Laboratuvar bulgular da normal bulundu. Çekilen elektrokardiyografisinde ventriküller ekstrasistol saptandı. Ekokardiyografide sol ventrikül kavitesi içinde, atrioventriküler sulkus düzeyinden kalbin apeksine uzanan yaklaşık 70\*45 mm boyutlarında kitle saptandı. Kitle sol ventrikülün inlet veya outletinde darlık ve dolayısıyla hemodinamik bozukluk oluşturmamıştır. Hastaya çekilen kardiyak BT ve MR anjioda sol ventrikül lateral duvarı ile sınırları ayırt edilemeyen, 70\*40\*48 mm ebatlarında kitle tespit edildi. Bu kitle yumuşak doku dansitesinde hipodens intermyokardial yorumlanmıştır.

Asemptomatik seyreden hasta,çekilen 24 saat holter elektrokardiyografisinde sık ventriküler ekstrasistoller mevcuttu. Ön planda fibroma düşünülen hastaya ventriküler ekstrasistoller saptanması üzerine antiaritmik olarak propranolol tablet başlandı. Ayrıca, emboli riski açısından kitlenin büyüklüğü de göz önüne bulundurularak aspirin başlanarak, kısa interval ile takibe alınmıştır.

Tartışma ve Sonuç: Sol ventrikül yerleşimli fibromlar mitral ve/veya aortik kan akımında tıkanıklığı yol açan boyutlarda olabilir. Bizim olgumuzda semptom ve fizik muayenede sıkıntı olmaması; aritminin medikal tedavi ile kontrol altında alınması, tümörün yerleşim yeri ve büyüklüğü de göz önünde bulundurularda hasta kısa interval gözleme alınmıştır.

Sonuç olarak bu tümörler hiç semptom ve bulgu vermeden dev boyutlara ulaşabilse de rezeksiyon tam yapılmadıkça prognoz kürativite yakındır.

**Anahtar Kelimeler:** Intrakardiyak tümör, Fibrom, Aritmi

**[P 029]****Senkopla Başvuran Adölesan Bir Hastada Nadir Ve Ölümcül Birlikliklik: Aort Diseksiyonu Ve Koarktasyonu**

Erman Çilsal, Hülya Karayel, Sinem Sarı Gökay  
Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Giriş:** Aort diseksiyonu, ani tanı koyulması ve acilen tedavisi gereken yüksek mortaliteye sahip vasküler bir hastalıktır. Bu bildiride amaç çocuklarda oldukça nadir görülen aort koarktasyonu zemininde gelişen aort diseksiyonu birliklikliğini sunmak ve tartışmaktır.

Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklarının %8-10'unda görülmekte ve %85'inde biküspit aort kapağıyla eşlik etmektedir. Aort koarktasyonu ve biküspit aort kapağı olan hastalarda aortik anevrizma gelişme riski daha yüksektir. Aort diseksiyonu erişkinlerde 5.9/100.000 sıklıkta, çocuklarda ise oldukça nadir görülmektedir. Bu olgu sunumunda çocukluk çağında nadiren karşılaşılan ancak yüksek mortaliteyle seyreden aort koarktasyonu ve diseksiyonu birliklikliğini vurgulamayı planladık.

**Olgu:** Daha öncesinde bilinen bir hastalığı olmadığı belirtilen on yedi yaşındaki erkek hasta efor sırasında bayılma sonrası acil servise bilinci kapalı olarak getirildi. Vital bulgularından üst ekstremiteler arteriyel kan basıncı 190/100 mmHg ölçüldü ve fizik muayenesinde femoral nabızları alınamadı. Elektrokardiogramında iskemi lehine düşüncülen ST-T değişiklikleri mevcuttu. Telekardiogramında asendan aortada genişleme görüldü. Ekokardiyografide aort yetmezliği, asendan aortadan arkusa kadar uzanan flep görünümü ve subkalvyen distalinde koarktasyon izlendi. Torakoabdominal bilgisayar tomografide (BT) asendan aorta çapının 70 mm'ye kadar genişlediği ve arkusa aortaya kadar uzanan diseksiyon olduğu ve aynı zamanda subkalvyen distalinde koarktasyon segmenti görüldü. Hastanın aort koarktasyonu zemininde gelişen tip A akut aorta diseksiyonu tanısıyla acilen ameliyatına karar verildi. Hasta intra-operatif komplikasyonlar sonrasında kaybedildi.

**Tartışma-Sonuç:** Geç tanı alan ve tedavi edilmeyen aort koarktasyonunun nadir bir komplikasyonu olan aort anevrizması ve diseksiyonu çok ciddi ve acil müdahale gerektiren bir durumdur. Aort koarktasyonu olan hastaların %19 ile %23'ünde aort ve dallarının rüptürüne bağlı ölümler sıklıkla raporlanmaktadır ve bu rüptürlerin %75'i çıkan aortada görülmektedir. Bu lezyonun oluşmasında koarktasyon proksimalindeki progresif tansiyon artışı ve basınç gradienti etkisiyle aort duvarında lezyona bağlı genişlemeler olduğu düşünülmektedir. Aort koarktasyonu ve diseksiyonunun beraberliğinde sıklıkla herediter hastalıklar (Marfan, Loeys-Dietz, Ehler-Danlos, Arteriyel Tortiyosite, Cutis Laxa, Alagille, Turner ve Noonan Sendromu) eşlik etmektedir. Olgumuzun notopistik özellikleri bağ doku hastalığını düşündürse de kesin bir bağ doku hastalığı tanısı konulamamıştır. Tanıda transtorasik ve transözofageyal ekokardiyografi ilk basamak incelemede, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans ile kardiyak kateterizasyon ise sonrası aşamada kullanılmaktadır. Akut diseksiyonlarda çıkan aorta tamiri yaşamın devamı için zorunlu olup ivedilikle yapılmalıdır. Cerrahi tamirin tek ve iki aşamalı şekilde yapılabileceği bildirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort diseksiyonu, anevrizma, aort koarktasyonu

**[P 030]****Pulmoner Alveoler Proteinosis Zemininde Gelişen Konstrüktif Perikardit Olgusu**

Evci Zeynep Akgün<sup>1</sup>, Dilek Borakay<sup>1</sup>, Berna Şaylan Çevik<sup>1</sup>, Ela Erdem<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>, Fiğen Akalın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği /İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği/İstanbul

**Giriş:** Konstrüktif perikarditli hastalarda perikardın fibröz ve seröz tabakaları inflamasyona bağlı olarak kalınlaşır ve ventrikül kompliyansını sınırlayarak geç diastolde ventrikül dolumunun kısıtlanmasına neden olur. Tüberküloz, viral perikardit sonrası ya da idiyopatik olarak gelişebilir. Pulmoner alveoler proteinosis (PAP), alveolde ve distal hava yollarında lipoproteinöz madde birikimi ile karakterize nadir bir hastalıktır. Kliniğimizde primer pulmoner alveoler proteinosis tanısı ile izlenmekte iken konstrüktif perikardit saptadığımız bir olgumuzu sunuyoruz.

**Olgu:** 13 yaşında, erkek hasta, 7 yıl önce halsizlik çabuk yorulma şikayeti ile başvurduğu merkezde pulmoner hipertansiyon saptanarak sildenafil tedavisi başlanmış takiplerinde pulmoner arter basıncının normal bulunması üzerine tedavi kesilmiştir. 3 yıl sonra eforla artan solunum güçlüğü, çabuk yorulma, tekrarlayan pnömoni ve çomak parmak gelişmesi nedeniyle çekilen toraks BT'de akciğer parankim alanlarında üst loblarda pulmoner opasiteler izlenmiş; İdiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısıyla steroid tedavisi başlanan hastada steroid tedavisinin azaltılması sırasında anemi ve pulmoner hemorajisi gelişmiş; tanı gözden geçirilmiş ve akciğer biyopsisinde alveoller içerisinde lipoproteinöz özellikli sekreter olması, bu sekreterlerin PAS ve D PAS pozitif saptanması üzerine PAP düşünülmüş ve genetik araştırma sonucu CSF2RB mutasyonu saptanmıştır. Üç yıldır herediter pulmoner alveoler proteinosis tanısıyla izlenmekte olan hasta intrakranial fungal apse gelişmesi nedeniyle antifungal tedavi almaktaydı. Son birkaç aydır artan ortopne yakınması nedeni ile kardiyoloji konsültasyonu istendi. Fizik muayenede kan basıncı:110/70 mmHg, kalp hızı: 96/dk, solunum sayısı: 28/dk, oksijen saturasyonu %96 idi. Hasta trakeostomiydi, çomak parmak ve kraniotomi skarı mevcuttu, ortopneik olan hastanın sağda hemitoraks solunum sesleri azalmıştı, karaciğer kosta kenarında 4 cm ele geliyordu. Telekardiografisi pulmoner venöz konjesyon ile uyumlu idi. Elektrokardiogramda patoloji saptanmadı. Ekokardiyografik incelemesinde perikardiyal efüzyon, atriyumlarda genişleme ve atrioventriküler kapakların PW Doppler değerlendirilmesinde mitral ve triküspit doluş akımlarında belirgin solunumsal değişiklik saptandı, Bilgisayarlı tomografi ile perikard kalınlığının arttığı görüldü ve konstrüktif perikardit tanısı alan hastaya perikardiyektomi yapıldı. Perikardiyektomi sonrası erken dönemde hastanın kliniğinde belirgin düzelleme oldu, trakeostomisi çıkarılarak izleme alındı.

**Tartışma ve Sonuç:** Konstrüktif perikardit çok farklı klinik tablolarla başvurabilen, prognozu altta yatan duruma bağlı olmakla birlikte, perikardiyektomi sonrasında hemodinamik ve semptomatik iyileşmenin hızla görüldüğü bir hastalık olması nedeni ile akıldta tutulması gereken bir hastalıktır ve erken tanı önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner Alveoler Proteinosis, Konstrüktif Perikardit, Ortopne

**[P 031]****Oküloaurikülovertebral Spektrum Ve Persistan Beşinci Aortik Ark: Yeni Bir Birlikliklik**

İsmail Balaban<sup>1</sup>, Gönül Oğur<sup>2</sup>, Meltem Ceyhan Bilgici<sup>3</sup>, Kemal Baysal<sup>4</sup>

<sup>1</sup>S.b.ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği; Erzurum

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Pediatrik Genetik Hastalıkları BD, Samsun

<sup>3</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Pediatrik Radyoloji BD, Samsun

<sup>4</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji BD, Samsun

**Giriş:**Goldenhar sendromu ya da hemifasial mikroozomi olarak da adlandırılan Okülo-Aurikülo-Vertebral Spektrum (OAVS) kraniyofasial anomaliler, kardiyak, vertebral ve santral sinir sistemi defektleri gibi birçok organ sistemini etkileyen genetik bir hastalıktır. Persistan 5. aortik ark (double lümen aorta) nadir görülen, aortanın intrauterin dönemde gelişiminin bozulması ile ortaya çıkan konjenital bir bozukluktur. Olgumuz litaretürde bu iki bozukluğun birliklikliğinin daha önce bildirilmemiş olması nedeni ile yeni bir birlikliklik olarak değerlendirilmiş ve bu nedenle sunulmuştur.

**Olgu:** Yedi aylık erkek hasta hastanemize koanal atreziye bağlı solunum sıkıntısı nedeni ile refere edilmişti. Fizik muayenesinde gelişme geriliği, dismorfik yüz görünümü, fasial asimetri, kısa boyun, koanal atrezi, yarık damak, bilateral preauriküler skin tag'ler, bilateral hipoplastik kulak keçesi, sağ gözde epibulbar dermoid kist bulguları mevcuttu. Kemik direkt grafilerinde sağ 1. kosta hipoplazisi, sol 12. kosta agenezisi, 3.ve 5. torasik vertebralarda hemivertebra görünümü vardı. Paranasal bilgisayarlı tomografisi bilateral koanal atrezi ile uyumluydu. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde frontotemporal ve pre-pontin bölgede beyin omurilik sıvısında artış, 3. ve lateral ventriküllerde hafif dilatasyon ve kesti alanına giren bölgede yarık damak görünümü izlendi. Bu bulgular ışığında hastada OAVS düşünüldü ve genetik tetkikleri yapıldı.

Ekokardiyografik değerlendirmede perimembranoz outlet yerleşimli ventriküler septal defekt (VSD), sekondum atrial septal defekt (ASD) ve tranvers aortik arkta double lümen görünümü saptandı. (Figür1) Üç boyutlu BT anjiyografide arkus aortanın sağ truncus brachiocephalicus ayrılma yerinin hemen distalinden sonra iki ayrı paralel lümen olarak seyrettiği ve inen aortanın proksimal kısmında tekrar birleştiği görüldü ve bu görünüm persistan 5. aortik ark olarak değerlendirildi.

**Tartışma ve Sonuç:** "Oküloaurikülovertebral spectrum" birçok farklı organ tutulumu ile geniş bir fenotip çeşitliliğe sahip heterojen bir hastalıktır ve kardiyovasküler anomaliler sıklıkla eşlik eder. Hastamızda mevcut fenotipik özellikler ile OAVS tanısı konmuştur.

Persistan 5. aortik ark nadir görülen bir kardiyovasküler anomali olup genellikle diğer anomalilere eşlik eder. Bağlantı şekli sistemik- sistemik dolaşım veya daha nadir olarak sistemik-pulmoner dolaşım şeklinde olabilir. Klinik bulguları ve şiddeti eşlik eden anomalilere ve bağlantı şekline bağlıdır. En sık eşlik ettiği anomaliler VSD ve "Fallot Tetralojisi"dir. Hastamızda da ek anomali olarak VSD ve ASD mevcuttu. Burada OAVS ile persistan 5. aortik ark birliklikliği sunulmuş olup literatürde daha önce bildirilmediği için yeni bir birlikliklik olarak değerlendirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Oküloaurikülovertebral spektrum, Goldenhar sendromu, Persistan beşinci aortik ark

**[P 032]****Fetal Ekokardiyografi Deneyimlerimiz Ve Doğum Sonrası İzlemleri**

Zehra Diyar Tamburacı Uslu<sup>1</sup>, Başak Kaya<sup>2</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>3</sup>, Esra Tamburacı<sup>3</sup>, Saliha Sağınç<sup>3</sup>, Özlem Turan<sup>1</sup>, Gökmen Özdemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Perinatoloji Kliniği

<sup>3</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

**Giriş-Amaç:** Günümüzde erken tanı ve tedavinin, kritik konjenital kalp hastalarının ömni daha iyi anlaşılması. Fetal ekokardiyografik inceleme ile konjenital kalp hastalıkları ve aritmiler yüksek oranda saptanabilmekte ve tedavileri planlanabilmektedir.

**Metod:** Perinatoloji ve pediatrik kardiyoloji bölümlerimizde Ocak 2016 -Ocak 2018 tarihleri arasında, obstetrik tarama USG'leri ile yapısal kalp hastalığı veya aritmi tanısı ile yönlendirilen 864 vakaya fetal ekokardiyografi yapıldı. Doğum sonrası bebeklerin aldıkları tedaviler ve prognozları değerlendirildi.

**Bulgular:** Fetal ekokardiyografik inceleme yapılan 866 fetüsün, 784'ünde patoloji saptanmadı. 69'unda yapısal anomaliler, 13'ünde aritmi mevcuttu. Bu 13 olgunun 1'inde bradikardi, 9'unda supraventriküler ekstrasistoller ve 3'ünde aralıklı pause atakları mevcuttu. Yapısal anomali saptanan hastaların 13'ünde ventriküler septal defekt (VSD), 1'inde aort darlığı, 1'inde aort darlığı+VSD, 3'ünde atrioventriküler septal defekt (AVSD), 3'ünde AVSD + fallot tetralojisi (TOF) birliklikliği, 1'inde TOF + pulmoner kapak yokluğu, 3'ünde TOF, 1'inde çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV), 1'inde cor triatriatum sinistra, 3'ünde fetal kardiyomegali ve ve hidrops fetalis birliklikliği mevcuttu. 27 olguda klinik önemi olmayan minör anomaliler saptandı 1'inde intrakardiyak ekojenik odak, 3'ünde aberran sağ subklavian arter (ARSA), 1'inde ARSA+ milimetrik ekojenik odak, 5'inde persistan sol superior vena cava, 3 minimal perikardiyal efüzyon). 12 fetüste doğum sonrası erken dönemde invaziv müdahale gerektirebilecek anomaliler mevcuttu (3 hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), 1 dengesiz AVSD+HLHS, 3 aort koarktasyonu, 1 DORV + aort koarktasyonu, 2 Triküspit atrezi, 1 büyük arter transpozisyonu (BAT), 1 BAT +Taussing-Bing anomalisi). 6 olguya terapotik abortus yapıldı (HLSH'i 2 olgu, fallot tetralojisi ve ekstrasikardiyak anomalisi olan monokaryonik ikizler, subaortik VSD+ kromozom anomalisi saptanan 2 olgu). Hastaların 10'una erken neonatal girişim yapıldı (sistemik -pulmoner şant, duktusa stent konulması, pulmoner bant, Norwood stage -1, balon atriyal septostomi, aort koarktasyonuna balon valvuloplasti, aort koarktasyon onarımı, arteriyel switch).

**Sonuç:** Kalp hastalığı olan bebeğin fetal hayatta tanı alması, uygun tedavilerin hastanın genel durumu bozulmadan yapılmasını sağlamaktadır. Gereki durumlarda intrauterin transportu ile doğumun uygun merkezlerde yapılması ile postnatal yaşam şansı artmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Fetal ekokardiyografi, konjenital kalp hastalığı, fetal aritmi



## [P 033]

### Konjenital Kalp Hastalığı Zemininde Spontan Rezorbe Olan İntrakardiyak Kistik Lezyon

İsmail Balaban<sup>1</sup>, Mehmet Biçer<sup>2</sup>, Ufuk Utku Güllü<sup>3</sup>, Fuat Laloğlu<sup>1</sup>, Okan Yurdakök<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

<sup>2</sup>S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Erzurum

<sup>3</sup>S.B.Ü. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi; İstanbul

Giriş: Nadir olarak görülen, konjenital kalp hastalığı zemininde sol ventrikül endokardı ile ilişkili olup spontan rüptüre ve rezorbe olan bir intrakardiyak kist olgusu sunulmuştur.

Olgu: Kliniğimizde Down sendromu ve komplet atrioventriküler septal defekt (KAVSD) tanısı ile takipli olan hasta ateş, genel durum bozukluğu yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Kabulünde genel durumu kötü, bilinci açık, septik görünümde ve ateş (>38°C ) mevcut idi. Tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testlerinde anlamlı bozukluk saptandı. Hastanın EKO'sunda "KAVSD, AV kapak yetmezliği; sol ventrikül (LV) apikalde 14x19 mm hiperkojen ve düzgün sınırlı, ortası hipoekojen kistik kitle lezyonu" saptandı. Acil-elektif ameliyat programına alındı. Günlük seri EKO yapıldı, ertesi gün LV apikalde kapsül yapısının korunmakla birlikte, kist içeriğinin boşalmış olduğu ve duvarının sol ventrikül içinde hareketli olarak salınım gösterdiği, takip eden günlerde ise ince kist duvarının rüptüre olduğu, duvarlarının LV içinde apikal duvara yapışık olmakla birlikte serbest hareket ettiği görüldü. Sonraki EKO'larda sadece kısa eksen pozisyonunda ise 3x3 mm boyutlarında "C" şeklinde bir ucu açık olan hiperkojen sınırlı bir lezyonun kaldığı dikkati çekti. Kan kültürlerinde patojen üremedi, kist hidatik serolojisi negatifti. Yatışının 10. gününde hasta ameliyata alınarak KAVSD, modifiye tek yama tekniği ile kapatıldı. Operasyon sırasında detaylı eksplorasyon yapıldı ancak belirgin bir kitle lezyonu görülemedi. Cerrahi sonrası EKO'sunda hafif mitral yetmezlik, hafif-orta triküspit yetmezlik mevcut idi. Apikal bölgede kısa eksen pozisyonunda 2x3 mm çapında "C" şeklinde hiperkojen yapı sebat etmekle birlikte içerisinde herhangi bir koleksiyon görülmedi.

Tartışma ve Sonuç: Hastanın tekrarlayan ekokardiyografik incelemelerinde intrakardiyak kistlerin kistik yapıda olması nedeni ile ayırıcı tanıda kan kisti, kist hidatik, bronkojenik kist, apse olabileceği düşünüldü. Klinik bulgular, kültür sonucu ve negatif ekinokok serolojisi nedeni ile apse veya kist hidatik düşünülmedi. Literatürde benzeri tablolar, intrakardiyak kan kisti olarak tanımlandığından öntanı, bu lehte değerlendirildi. Cerrahi sırasında lezyon görülemediği için histokimyasal tanı mümkün olmadı. EKO bulgularının kardiyak MRI ile korele edilememesi, histokimyasal tanı olmaması olgumuzun kısıtlılıkları olarak değerlendirilebilir. Bununla birlikte klinik bulgular ile birlikte değerlendirildiğinde, literatürdeki diğer vakalarla ekokardiyografik bulguların benzeren hastada ön planda intrakardiyak kan kisti tanısı düşünüldü. Literatür taramasında spontan rezorbe olan başka bir intrakardiyak kan kisti olgusu bulunamamıştır. Nadir görülen ve cerrahi müdahale olmaksızın düzelen ilk olgu olması nedeni ile vaka sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** İntrakardiyak kitle, Kan kisti, Komplet atrioventriküler septal defekt

## [P 034]

### Nadir Bir Aortopulmoner Malformasyon: Berry Sendromu

Gökmen Özdemir<sup>1</sup>, Özlem Turan<sup>1</sup>, Zehra Diyar Tamburacı Uslu<sup>1</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>1</sup>, Ersin Ereğ<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Antalya  
<sup>2</sup>Acıbadem Atakent Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İstanbul

Berry sendromu, aortopulmoner pencere, kesintili arkus aorta, aortadan orjin alan sağ pulmoner arter ve intakt ventriküler septum birlikteliğini tarif eden nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Miadında, G1P1, 3040 gr ağırlığında C/S ile doğan bebeğin doğum sonrası trakeözefajiyal fistül saptanması nedeniyle yenidoğan yoğun bakıma yatırılmış. İzleme entübe edilen ve çocuk cerrahisi tarafından operasyonu planlanan bebek için eşlik edebilecek kardiyak anomalliler açısından tarafımızdan görüş istendi. Bebeğin fizik muayenesinde kalp sesleri ritmik ve doğal izlenirken, üfürüm saptanmadı. Femoral nabızları + saptandı. Pulse O2 saturasyonu sağ kolda % 90- 92, alt ekstremite de % 80 ölçüldü. Ekokardiyografi de; ventriküler septum intakt izlenirken aort ve pulmoner arasında geniş bir pencere olduğu, aortanın kesintili olduğu, sağ pulmoner arterin çıkan aortadan orjin aldığı ve geniş bir duktus arteriozus açıklığı olduğu görüldü. Hastaya iv prostoglandin infüzyonu başlandı. Bebek, kardiyak düzeltme ve trakea-özefajiyal onarımın yapılabileceği bir merkeze sevk edildi. Hastayı kabul eden merkezde önce trakeözefajiyal fistülün onarıldığı sonrasında da kardiyak sorunun başarılı bir şekilde düzeltildiği öğrenildi. Kliniğimizde, postnatal 2. gününde tanı alan ve dolayısıyla erken dönem duktal açıklığı devam ettirilen bu nadir ve kompleks aortopulmoner malformasyonu paylaşmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Aortopulmoner pencere, kesintili aortik ark, trakeözefajiyal fistül

## [P 035]

### Aort Replasmanı Yapılmış bir Hastada Gelişen Akut Myokardiyal Enfarktüs

Yasemin Nuran Dönmez<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Ebru Aypar<sup>1</sup>, Levent Şahiner<sup>2</sup>, Tevfik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş: Myokardiyal enfarktüs çocuklarda ve adolesanlarda nadir görülen ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Myokardiyal enfarktüs açısından risk faktörleri koroner arter anormallikleri, konjenital kalp hastalıkları ve tromboembolik olaylardır. Bu yazıda AVR ve Bentall operasyonu geçirmiş bir hastada anticoagulan tedavinin düzensiz kullanılmasına bağlı gelişen koroner tromboza sekonder myokardiyal enfarktüs olgusu sunulmuştur.

Olgu: 17 yaşında erkek hasta 3 saatten beri mevcut olan ve kola ve enseye yayılan göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurmuştur. 2 yıl öncesinden aort stenozu ve çıkan aortada dilatasyon nedeni ile AVR ve Bentall operasyonu uygulandığı öğrenildi. Kardiyak enzim takiplerinde troponin değerlerinde 0,01 değerinden 36,6 ng/mL arttığı izlendi. Ekokardiyografisinde V3-V6 atasında T inversiyonu olduğu görüldü. Ekokardiyografisinde sol ventrikülde hipertrofi olduğu, eser miktarda paravalvüler yetmezlik olduğu saptandı. Koagülasyon parametrelerinde protrombin zamanının 31,5 saniye, INR 1,08 olduğu saptandı. Hastaya acil şartlarda selektif koroner anjiyografi yapıldı ve obtus marjinalis dalında trombüs olduğu saptandı. Bunun üzerine antiagregan ve antikoagülasyon tedavisi başlanılan hastanın 1 gün sonra yapılan kontrol anjiyografisinde rezidüel koroner trombüs kalmadığı saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Myokardiyal enfarktüs çocuklarda çok nadir görülen bir durumdur. Koroner arter anormallikleri, konjenital kalp hastalığı, tromboza yatkınlık, hipoksi ve sepsis, inflamatuvar koşullar ve famiyal hiperkolesterolemilere bağlı görülebilir. Koroner arter embolisi atriyal fibrilasyon, kapak hastalıkları ve infektif endokardite bağlı görülebilir. Mekanik kapağı olan hastalarda antikoagulan tedavi kullanımında düzensizlik sonucu embolik komplikasyonlar görülebilir. Mekanik prostetik kapak öyküsü ve göğüs ağrısı bulunan bir hasta miyokardiyal enfarktüs açısından dikkatli ve acil olarak değerlendirilmelidir. Myokardiyal enfarktüs saptandığında yakın monitorizasyon ile takip edilip, medikal tedavide trombolitiklerden ve antikoagulan tedaviden yararlanılmalıdır. Perkutan transluminal koroner anjioplast ve stent kullanımı koroner arter reperfüzyonunda kullanılacak tedavi yöntemlerindedir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut myokardiyal enfarktüs, koroner emboli, aort kapak replasmanı

## [P 036]

### Koroner Sinüs Tipi Atrial Septal Defekt: Daha Az mı Tanıyoruz?

Gökmen Özdemir<sup>1</sup>, Zehra Diyar Tamburacı Uslu<sup>1</sup>, Özlem Turan<sup>1</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>1</sup>, Fırat Kardan<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Antalya  
<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Antalya

Koroner sinüs tipi atrial septal defekt (ASD), septumda gerçek bir defektin olmadığı, koroner sinüs ile sol atrium arasındaki ortak duvarın azından bir bölümünün olmadığı nadir bir durumdur. Bu sebeple zaman zaman tanınmadığı veya geç tanı aldığı görülmektedir. Kliniğimize başka tanımlarla yönlendirilen ancak koroner sinüs tipi ASD 'si gösterilen iki vaka sunmak istedik. Olgu 1: 10 yaşında, kız. Bebekliğinde bir dış merkezde perimembranöz poşlu küçük VSD tanısı alan ancak takiplerinde düzleni gitmediği öğrenilen hastanın son kontrolünde sağ kalp boşluklarında genişleme saptanması üzerine VSD zemininde oluşan pulmoner hipertansiyon ön tanısıyla tarafımıza sevk edildiği öğrenildi. Ekokardiyografide poşlu küçük perimembranöz VSD izlenirken sağ kalp boşlukları geniş saptandı. VSD aracılığıyla ölçülen transeptal gradient:80 mmHg ölçüldü. Koroner sinüs ağzının geniş, tavanının ise unroof olduğu ve bu sebeple belirgin sol sağ shunt olduğu gözlendi.

Olgu 2: 6 yaşında, kız. İlk olguya benzer şekilde 2 yaşındayken değerlendirildiği ve küçük primum ASD tanısı aldığı görüldü. Olgunun ekokardiyografide sağ kalp boşlukları geniş saptandı. Koroner sinüs ağzının geniş, tavanının ise unroof olduğu ve bu sebeple belirgin sol sağ shunt olduğu gözlendi. Her iki hastaya da hemodinamik değerlendirme ve görüntüleme için yapılan kateterizasyon sonrası operasyon tarihi verildi. Özellikle açıklanamayan sağ kalp boşluğu genişlemelerinde, koroner sinüs tipi ASD, ayırıcı tanıda akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Atrial septal defekt, koroner sinüs, ekokardiyografi

**[P 037]****Masif Pulmoner Emboli ile Prezente Olan Sağ Atriyal Miksoma Olgusu**

Gökmen Akgün<sup>1</sup>, Evci Zeynep Başar<sup>2</sup>, Murat Çiçek<sup>3</sup>, Ahmet Çelebi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dr. Siyami Ersek Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği/İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği/İstanbul

<sup>3</sup>Dr. Siyami Ersek Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediyatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği/İstanbul

**Giriş:** Kardiyak miksoma erişkin yaşta en sık primer kalp tümörüdür, çocukluk yaş grubunda ise primer kalp tümörlerinin %10'unda sorumludur. En sık yerleşim yeri sol atriyumken %15-20 vakada sağ atriyumda yerleşir. Sağ atriyal miksomaların nadir bir komplikasyonu olarak pulmoner emboli gelişebilir. Bu makalede çocukluk yaş grubunda nadir görülen, atipik olarak sağ atriyumda yerleşen ve masive pulmoner emboliye neden olan kardiyak miksoma vakasını sunduk.

**Olgu:** Daha önce bilinen hastalığı olmayan 10 yaşında ekek hasta göğsünü futbol topu çarpmasında kısa bir süre sonra gerçekleşen senkop nedeni ile acile götürülmüş. Hastanın solunum sıkıntısı ve göğüs travması öyküsü olması nedeniyle çekilen bilgisayarlı tomografi (BT) pulmoner emboli saptanmış. Hasta kardiyak değerlendirme için tarafımıza sevk edildi. Fizik muayenede cilt soluk ve peroral siyanozu mevcuttu. Taşipneik ve taşikardikti. Tansiyon arteriyel: 90/55 mmHg, kalp tepe atımı 145/dk, SPO2: %94 saptandı. Rutin biyokimyasal tetkikleri normaldi. Elektrokardiyogram sinus ritminde ve taşikardikti. Telekardiyogramda kardiyomegali saptanmadı. Ekokardiyografik incelemede sağ kalp boşluklarının geniş olduğu, sağ atriyumda interatriyal septumda peinküllü triküspit kapağa doğru uzanan ancak obstrüksiyon oluşturmeyen 5x5 cm miksoma izlendi. Triküspit kapak yolu ile tahmini sağ ventrikül basıncı 37 mmHg saptandı. Pulmoner BT anjiyoda sol ana pulmoner arter dalında ve sağ alt lob pulmoner arter dalında emboli ile uyumlu dolum defekti izlendi. Göğüs travması sonrası miksomanın bir parçasının kopması sonucu masif pulmoner emboliye bağlı hemodinamik bozukluk gelişmiş olgu operasyona alındı. Median sternotomi sonrası aortabikaval kanulasyonu takiben pompaya girdi ve kardiyak arrest sağlandı. Sağ atriyotomi ile pediküllü kitle ektizyonu yapıldı, sağ ventrikül içinde mevcut trombusler temizlendi, sol pulmoner arter açılarak embolektomi yapıldı. Postop 1. günde servise alınan hasta, 4. günde şifa ile taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağında en sık görülen primer kardiyak tümörler rabdomyomlardır. Miksoma en sık 3. ve 6. dekad arasında karşılaşılar. Tipik yerleşim yeri sol atriyumdur. Pediküllü, AV kapaklara doğru hareketli büyük kitlelerdir. %15-20 vakada sağ atriyum içinde yerleşebilir. Sağ tarafı tümörlerde nadiren gelişebilen akut pulmoner emboli ciddi hemodinamik yetersizliğe yol açarak saatler içinde ölümlü sonuçlanabilir. Hastamız 10 yaşında olması ve sağ atriyum yerleşimi ile nadir bir vakadır. Göğüs travması sonrası tümörün bir kısmının koparak masif pulmoner emboliye neden olması yine nadir bir komplikasyondur. Miksomalar yüksek embolizasyon riski nedeni ile tanı anında eksize edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Miksoma, çocukluk çağında kardiyak kitle, Pulmoner Emboli

**[P 038]****Troponin Yüksekliği İle Başvuran Bir Yenidoğanda Non-Compaction Kardiyomyopatisi Ve Wolf-Parkinson White Birlikteliği**

Mustafa Gülgün, Ahmet Köse, Sadettin Sezer

Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Non-compaction kardiyomyopatisi nadir görülen ve gözden kaçabilen hastalıklardandır. Bazı hastalarda non-compaction kardiyomyopatisi ile Wolf-Parkinson White sendromu birlikte seyredilebilir. Burada troponin yüksekliği ile gelen ve izleminde non-compaction kardiyomyopatisi ile Wolf-Parkinson White sendromu olduğu saptanan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Noncompaction kardiyomyopatisi, WPW, yenidoğan

**[P 039]****Aseptomatik 11 Yaşındaki Hastada Düzeltilmiş Transpozisyon (c-TGA) ve Konjenital Atrioventriküler Tam Blok**

Mustafa Gülgün, Ahmet Köse, Sadettin Sezer

Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Düzeltilmiş transpozisyon (c-TGA) nadir görülen konjenital kalp hastalıklarındandır. Bu hastalarda kalp iletim sistemi problemleri olabilmektedir. Burada düzeltilmiş transpozisyon (c-TGA) ve konjenital Atrioventriküler tam blok tanısı konan asemptomatik 11 yaşında bir kız hasta sunulmuştur. Herhangi bir şikayeti olmayan hastalarda da konjenital kalp hastalıkları olabileceği ve bunlara kalp iletim sistemi problemlerinin eşlik edebileceği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** c-TGA, AV tam blok, kız

**[P 040]****Konjenital Kalp Hastalığı Olan Bebeklerde Gastroözofageal Reflü Sıklığı**

Cemşit Karakurt<sup>1</sup>, Semih Demirtaş<sup>1</sup>, Mukadder Ayşe Selimoğlu<sup>2</sup>, Damla İnce<sup>2</sup>, Özlem Elkiran<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji BD

<sup>3</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Gastroenteroloji BD

**Giriş-Amaç:** Beslenme problemleri, malnütrisyon ve büyüme geriliği konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda görülen önemli komplikasyonlar arasında yer almaktadır. GÖRH semptomlarının özgül olmaması ve tanıda altın standart bir yöntemin bulunmamasından ötürü, tanı amacıyla klasik veya modern pek çok yöntem kullanılmaktadır. GÖRH tanısında kullanılan modern yöntemler arasında son yıllarda üzerinde çalışılan ve geliştirilmekte olan anketler yer almaktadır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmamız, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD bünyesindeki Pediyatrik Kardiyoloji ve Gelişimsel Pediatri polikliniğine başvuran 0-1 yaş arası KKH tanısı almış ve Gelişimsel Pediatri polikliniğinde takip edilen sağlıklı bebeklerde GÖRH sıklığını saptamak amacıyla, ayrı iki grup olarak kesitsel türde bir çalışma olarak planlanmıştır. Çalışmamız, GÖRH tanısında yer alan anket metotlarından birisi olan Düzeltilmiş Gastroözofageal Reflü Anketi (I-GERQ-R; ) uygulanarak yapılmıştır.

**Bulgular:** Çalışmaya, 95'i (47 kız, 48 erkek) asiyanotik ve 14'i (4 kız, 10 erkek) siyanotik konjenital kalp hastalıklı olmak üzere toplam 109 (51 kız, 58 erkek) hasta ve kontrol grubundan da 81 (37 kız, 44 erkek) sağlıklı çocuk dahil edildi. Her iki grubun ortanca yaşı 5 ay idi. Çalışmamızda reflü skoru  $\geq 7$  olan bebekler reflü açısından anlamlı kabul edildi. Konjenital kalp hastalığı tanısı olan hastalar için reflü oranı %26,6, kontrol grubunda ise %23,5 olarak saptandı. Çalışmamızda, 6 KKH hastasında (%20,7) ve kontrol grubundaki 5 bebekte (%26,3) 4 aylıkken GÖRH saptandı. Çalışmamızda, reflünün en fazla görüldüğü yaş, her iki grupta da bebeklerin 4 aylıkken olduğu dönemde görüldü. KKH da reflü skorunu artıran durumlar (yaş, cinsiyet, persentil değeri, KKH yapısal anomali tipi) lojistik regresyon analizi ile birlikte değerlendirildiği zaman, KKH'da yapısal anomalinin reflüyü etkilediğini bulduk. Siyanotik pulmoner kan akımı artmış olan hastaların 3,93 kat daha fazla reflü skorunu artırdığını çalışmamızda bulduk (OR: 3,727, 95%CI: 1,016-19,169, p=0,035).

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamız KKH olan hastalarda Gastroözofageal reflü hastalığının özellikle siyanotik konjenital kalp hastalığı olan bebeklerde sıklığı artmıştır. I-GERQ-R anketi GÖRH tanısında kullanılan non-invaziv, aile memnuniyetinin olduğu ve kolaylıkla uygulanabilen modern bir yöntemdir. Konjenital kalp hastalığı olan bebeklerde büyüme geriliği ve malnütrisyona sebep olan faktörlerden biri olan GÖRH'e dikkat çekilmesi ve ailelerin GÖRH konusunda bilgilendirilip eğitilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital kalp hastalığı, gastroözofageal reflü, anket

**[P 041]****Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocuklarda Büyümenin Değerlendirilmesi**

Cemşit Karakurt<sup>1</sup>, Kenan Türker<sup>2</sup>, Ayşe Selimoğlu<sup>3</sup>, Damla İnce<sup>1</sup>, Özlem Elkiran<sup>1</sup>, Harika Gözde Gözükaraba Bağ<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji BD

<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

<sup>3</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Gastroenteroloji BD

<sup>4</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik BD

**Amaç:** Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) insidansı 1000 canlı doğumda yaklaşık olarak 8-10 civarındadır. Büyüme geriliği konjenital kalp hastalıklarının iyi bilinen bir komplikasyonu olup, hala KKH'lı çocuklarda önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Bu hastalardaki büyüme geriliği, düzeltme ameliyatlarında gecikmeye ve ameliyat sonrası morbiditede risk artışına neden olmaktadır. Bu tür hastalarda, yetersiz kalori alımı, artmış enerji ihtiyacı, malabsorpsiyon, hastalık şiddeti ve hipoksi büyüme yetersizliğinde en önemli büyüme geriliği nedenleridir. Bununla birlikte yetersiz büyümeyle ilgili mekanizmalar hala tartışmalıdır. Bu çalışmamızın amacı KKH'lı çocukların büyüme göstergesi olan yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy, ve boya göre ağırlık z skorları ile KKH arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

**Olgular ve Yöntem:** Çalışmaya İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Kardiyoloji Bölümü'ne Ocak 2013 - Haziran 2016 tarihleri arasında başvuran yaşları 1 ay-18 yaş arasında değişen (ortanca 30 ay) 336 konjenital kalp hastalığı olan olgu dahil edildi. Ek doğumsal malformasyon, dismorfik sendrom, kromozomal hastalık, ciddi enfeksiyon, hipotiroidi ve büyüme gelişme geriliğine neden olabilecek benzer bozuklukları bulunan çocuklar çalışmaya alınmadı. Tüm hastaların boy ve ağırlık ölçümleri yapıldı, hastaların boy, ağırlık ve boya göre ağırlık SDS (z skoru) değerleri hesaplandı.

**Bulgular:** Çalışmamızda yer alan 336 hastanın 232(%69)tanesi soldan sağa şantlı, 48(%14,3) tanesi siyanotik, 56(%16,7) tanesi obsrükatif KKH sahipti. Soldan sağa şantlı hastaların 67(%29,8)'inin, siyanotik hastaların 28(%58,3)'inin, obsrükatif hastaların 119(%36,2)'unun boy SDS değeri  $<-2$  idi. Soldan sağa şantlı hastaların 66(%28,9)'unun, siyanotik hastaların 23(%47,9)'ünün, obsrükatif hastaların 107(%32,3)'ünün sinin ağırlık SDS değeri  $<-2$  idi. Soldan sağa şantlı hastaların 26(%18,2)'inin, siyanotik hastaların 7(%16,7)'inin, obsrükatif hastaların 7(%18,9)'ünün BGA SDS değeri  $<-2$  idi.

**Sonuç:** Büyüme geriliği konjenital kalp hastalıklarının iyi bilinen bir komplikasyonu olup, hala KKH'lı çocuklarda önemli bir problem olmaya devam etmektedir. Tanı anından itibaren yapılacak beslenme takibi, büyüme geriliğini tespit etmeyi, erken nütrisyonel müdahaleler yapılabilmesi ve hasta sonuçlarının iyileştirilmesini sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital kalp hastalığı, Büyüme geriliği, siyanotik, asiyanotik

**[P 042]****Miyokardit: 67 Olgunun Retrospektif İncelenmesi**

Fatma Özyürek<sup>1</sup>, Cemşit Karakurt<sup>2</sup>, Damla İnce<sup>2</sup>, Özlem Elkıran<sup>2</sup>, Harika Gözde Gözükkara Bağ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Malatya  
<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya  
<sup>3</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik AD, Malatya

**Amaç:** Miyokardit sıklığı bilinmemekle birlikte çocukluk çağında görülen dilate kardiyomyopati ve konjestif kalp yetmezliğinin en sık nedenleri arasındadır. Bizim bu çalışmadaki amacımız kliniğimizde Ocak 2009 - Aralık 2017 yılları arasında kliniğimizde takip ettiğimiz miyokardit vakalarının klinik ve laboratuvar bulguları, takip ile ilgili inceleyerek inceleyerek hastalığın prognostik açıdan değerlendirilmesini sağlamak ve mortaliteyi etkileyen faktörleri saptamaktır.

**Olgular ve Yöntem:** kliniğimizde Ocak 2009 - Aralık 2017 arası dönemde miyokardit tanısı ile izlenen olgular incelenerek hastalara ait; cinsiyet, başvuru tarihi, başvuru anındaki yaş, başvuru şikayeti, önceden geçirilmiş enfeksiyon olup olmaması, fizik muayene bulguları, serumda bakılan kardiyak belirteçler, hemogram, c reaktif protein ve viral seroloji sonuçları, elektrokardiyografi bulguları, telekardiyografi bulguları, tedavide kullanılan ilaçlar, hastanede yatış süresi ve hastaların takiplerine ait bilgiler incelenmiştir. İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics programı versiyon 22.0 ile yapılmıştır. Kategorik veriler sayı ve yüzde ile tanımlanmıştır. Pearson ki-kare ve süreklilik düzeltmeli ki-kare testleri kullanılmıştır. Sayısal veriler medyan, minimum ve maksimum değerler ile özetlenmiştir, karşılaştırmalarda ise tek değişkenli Kaplan - Meier ve sonrasında ikili karşılaştırmalarda Cox regresyon analizlerinden faydalanılmıştır. Tüm testlerde anlamlılık düzeyi 0,05 olarak kabul edilmiştir. Bulgular: Çalışmamızda Ocak 2007 - Aralık 2017 arasında Çocuk Kardiyoloji kliniğimizde takip edilmiş olan tanısı alan 67 miyokardit retrospektif olarak incelenmiştir. Hastalarımızdan 13 tanesi (% 19,4) eks olmuştur. İzlemde 67 hastanın 31 tanesi (% 46,2) tamamen iyileşmiştir. 23 hastada dilate kardiyomyopati geliştiği saptanmıştır. Bu hastalardan 6 olgu VAD, ECMO uygulaması ya da kardiyak transplantasyon amacıyla dış merkeze sevk edilmiştir. 2 hastanın sevk edildiği merkezde eks olduğu öğrenilmiştir. Hastalarımızın 1 tanesine merkezimizde ECMO takılması ve VAD için sevk edilmiştir. 2 hastaya dış merkezde VAD takılması ve merkezimizde takiplerine devam etmektedir. Hastalar sağ kalım açısından değerlendirildiğinde Miyogloblin düzeyinin artmış olması, Telekardiyografide kardiyomegali saptanması, Kardiyotorasik oranında artış ve pulmoner konjesyonu, kokardiyografik incelemede kısalma fraksiyonunda azalma mortaliteyi belirleyen risk faktörleri olduğu saptanmıştır.

**Sonuç:** Miyokardit, miyokardın inflamatuvar hastalığıdır. Etiyolojisi enfeksiyöz ve nonenfeksiyöz olabilir. Miyokardit tanısını koymak zordur. Klinik tablo hafif bir subklinik dönemden akut kardiyak yetmezlik tablosuna kadar değişebilmektedir. Akut dönemde medikal tedavi dışında ECMO, VAD gibi tedavi seçeneklerinin daha fazla kullanılması hastaların sağ kalımını artıracaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Miyokardit, prognoz, mortalite

**[P 043]****D Vitamini Tedavisinin Konjenital Kalp Hastalığı İzlemindeki Yeri**

Sabire Gökalp<sup>1</sup>, Fatma Sedef Tunaolu<sup>2</sup>, Fatma Canbeyli<sup>2</sup>, Arzu Aral<sup>3</sup>, Vildan Atasayan<sup>2</sup>, Semiha Toköz<sup>2</sup>, Serdar Kula<sup>2</sup>, Ayşe Deniz Oğuz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara  
<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara  
<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İmmünooloji AD, Ankara

**Giriş-Amaç:** D vitamini eksikliği tüm yaş gruplarında yaygın görülen bir sorundur. D vitamini eksikliğinin kardiyovasküler sistem üzerinde olumsuz etkisi olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada amaç konjenital kalp hastalarının (KKH) D vitamini düzeylerinin saptanması ve eksikliği olan hastalarda D vitamini tedavisinin kardiyak fonksiyonlar üzerine olan etkisinin belirlenmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışma için KKH tanısı ile izlenen 77 hasta değerlendirilmiş; 40 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. D vitamini tedavisi öncesinde ve tedavi başlandıktan 3 ay sonra Ross kalp yetmezliği skoru, transtorasik ekokardiyografik (EKO) incelemeler, tam kan sayımı, IL-10, D vitamini, parathormon (PTH), kalsiyum, fosfor ve alkalin fosfataz (ALP) düzeyleri değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Ortalama yaşları 105±59 ay olan 77 konjenital kalp hastası değerlendirilmiştir. Hastaların 42'si (%54,5) kız, 35'i (%45,5) erkek olup, en sık görülen kardiyak anomali sırasıyla ASD, VSD ve FT'dir. D vitamini düzeyi ortalaması 19,6±10,9 (6,8-77) ug/L olup, 66 hastada (%85,7) yeterli düzeyin altında bulunmuş, bu hastaların 40 tanesi araştırmaya alınmıştır. Araştırmaya alınan hastaların tedavi öncesi D vitamini düzeyleri ortalama 16,4±6,6 (7-30) ug/L iken tedavi sonrası 27,5±9,9 (10-62) ug/L olarak bulunmuştur. D vitamini tedavisi ile PTH düzeyi ve beyaz küre (BK) sayısında azalma; platelet sayısı ve IL-10 düzeyinde artma saptanmıştır (p<0.05). Ayrıca EKO bulgularından ejiyasyon fraksiyonunda (EF) artma ve sağ ventrikül miyokardiyal performans indeksinde (RVMPI) azalma olduğu görülmüştür (p<0.05).

**Tartışma ve Sonuç:** Proinflamatuvar bir belirteç olan PTH düzeyinde azalma, antiinflamatuvar bir sitokin olan IL-10 düzeyinde artma ve BK sayısında azalma görülmesi D vitamininin antiinflamatuvar etkisini göstermektedir. D vitamini tedavisi ile hastaların kardiyak fonksiyonlarında (EF'de artış ve RVMPI'da azalma) iyileşme olduğu saptanmıştır. Bu nedenle konjenital kalp hastalarının rutin izleminde D vitamini düzeyi mutlaka değerlendirilmeli ve eksiklik saptanması durumunda tedavi verilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Antiinflamatuvar etki, D vitamini eksikliği, konjenital kalp hastalığı

**[P 044]****Çocuk Yanık Hastalarında Sepsis Yönetiminde Pediatrik Kardiyolojinin Rolü**

İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>1</sup>, Ali Orgun<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Can Öztörün<sup>2</sup>, Doğuş Güney<sup>2</sup>, Atıla Şenaylı<sup>2</sup>, Emrah Şenel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği  
<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

**Giriş-Amaç:** Çalışmanın amacı Çocuk Yanık Yoğun Bakım Ünitesi (ÇYYBÜ)'nde takip edildiği dönemde sepsis gelişen yanık hastalarının verilerini ve pediatrik kardiyolojinin sepsis yönetimindeki yerini incelemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Haziran 2013-Haziran 2017 tarihleri arasında ÇYYBÜ'nde yanık ve sepsis nedeniyle tedavi edilen hastaların verileri yaş, cinsiyet, yanık yüzdesi, yanık etkeni, kültür sonuçları, sistem tutulumları, ekokardiyografi (EKO) bulguları ve destek tedavileri açısından geriye dönük olarak incelendi.

**Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen hasta sayısı 32, 18'i erkek, 14'ü kız olup, yaş ortalaması 6.9 (1-17) yıl idi. Hastaların ortalama yanık yüzdesi 42.6 (%20-62) olup, yanık etkeni 19 hastada (%59.3) alev, 6 hastada (%18.7) sıcak su, 4 hastada (%12.5) alev ve inhalasyon, 2 hastada (%6.7) sıcak süt, 1 hastada (%3.4) ise elektrik idi. Hastaların kan kültüründe üreyen mikroorganizmalar pseudomonas aeruginosa, acinetobacter baumannii, klebsiella ve candida idi. Dokuz hastada sadece pseudomonas aeruginosa, 1 hastada sadece candida ürerken, 22 hastada çoklu mikroorganizma üremesi vardı. Hastaların tümünde çoklu organ yetmezliği gelişti. Hastalara yanığın meydana gelişinden ortalama 10.5 (1-43) gün sonra pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendiği ve izleme medyan 3 kez EKO yapıldığı görüldü. Ekokardiyografi bulgularında 6 hastada septik miyokardit, 6 hastada sinüs taşikardisi, 2 hastada hemodinamik önemli mitral yetmezlik, 1 hastada superior vena kavada trombus ve 1 hastada endomiokardit ile birlikte sağ atriyumda trombus saptandı. Tedavide sinüs taşikardisi olan hastalara beta-blokör, septik miyokardit ve endokardit olan hastalara parenteral inotrop, intravenöz immunglobulin, ACE inhibitörü ve sistemik antibiyotik tedavileri verildi. Septik miyokardit olan hastaların birinde pulmoner hipertansiyon gelişmesi üzerine tedaviye inhale iloprost eklendi. Sol ventrikül ejiyasyon fraksiyonu ilk EKO'da ortalama 51.5 iken izlemde 60.2'ye yükseldi. İzlemde 16 hasta (%50) exitus oldu.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuk yanık hastalarında sepsis, mortalite ve morbiditenin en önemli nedeni olmaya devam etmektedir. Sepsiste kardiyovasküler sistem tutulumu sık olduğundan, hastaların takibinde pediatrik kardiyolojinin önemli rolü bulunmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, kardiyovasküler değerlendirme, prognoz, sepsis, yanık

**[P 045]****Dilate Kardiyomyopati Tanısı İle Takip Edilen Hastaların Demografik Özellikleri ve İzlem Sonuçlarının Değerlendirilmesi**

İbrahim İlker Çetin, Ayşe Karadağ, Hazım Alper Gürsu, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Murat Sürücü, Ali Orgun, Utku Pamuk  
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş-Amaç:** 2007 - 2017 tarihleri arasında dilate kardiyomyopati (DKM) tanısı ile izlenen 66 hastanın izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereçler ve Yöntem:** Hastaların yaş, cinsiyet dağılımı, başvuru semptomları, fizik inceleme bulguları, laboratuvar tetkikleri, elektrokardiyografi, ekokardiyografi bulguları, etiyolojileri, tedavide kullanılan ilaçlar ve izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Hastaların % 59.1'i erkektir ve % 42.4'ü iki yaştan küçüktür. En sık etiyolojik nedenler olarak % 31.3 idiyopatik, % 26.5 yapısal kalp hastalığı (sol ventrikül "non-compaction", ALCAPA, aritmojenik ventrikül displazi gibi) ve % 20.7 enfeksiyöz nedenler (miyokardit) saptanmıştır. Hastaların % 85.9'u semptomatik ve en sık semptomlar % 68.8 ile dispne, takipne ve ortopnedir. Fizik muayenede çocukların % 26.2'sinde takipne ve % 21.3'ünde hepatomegali saptanmıştır. Hastaların izlem süresi ortalama 33.6 ± 27.1 aydır (ortanca 30, 1-84 ay). Üç hastaya kalp transplantasyonu yapılmış olup, hastaların % 23'ü iyileşmiş, % 57.4'ü haliyle devam etmekte, % 4.9'ü kötüleşmiş ve % 14.8'i ölüme sonucunmıştır. İki yaş ve daha büyük hastalarda çarpıntı ve hepatomegali daha sık saptanırken, iki yaştan küçük hastalarda sık akciğer enfeksiyonu daha fazla saptanmıştır (p < 0,05). Hastaların yaş ve cinsiyetine göre prognozda anlamlı bir farklılık saptanmamıştır. Çalışmada iyileşen hastaların başlangıç sol ventrikül ejiyasyon fraksiyonu (LVEF) değeri % 54.5 ± 15.8 iken, son ölçülen LVEF değeri % 66.3 ± 2.6 olarak bulunmuştur. LVEF'da 1 birimlik azalmanın olması durumunda, prognozun kötüleşme riski % 12 artmaktadır (Odds Ratio: 1.126, % 95 GA: 1.011 - 1.254)

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada, LVEF'nun DKM'li çocuklarda sonucun kötüleşme/ölüm olmasına ne kadar etki ettiği ortaya konulmuştur. DKM tanı ve tedavideki gelişmelere rağmen hala mortalitesi yüksek bir durum olarak karşımıza çıkmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, dilate kardiyomyopati, etiyoloji, izlem, prognoz

**[P 046]****Demir Eksikliği Anemisinin Miyokardiyal Deformasyon ve Fonksiyonlara Etkisinin "Speckle Tracking Ekokardiyografi" ve "Doku Doppler Görüntüleme" ile Değerlendirilmesi**

İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>, Betül Pehlivan<sup>2</sup>, **Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>**, Emine Azak<sup>1</sup>, Ayşe Esin Kibar<sup>1</sup>, Murat Sürücü<sup>1</sup>, Ali Organ<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Namik Özbek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada Amaç Çocuklarda Demir Eksikliği Anemisinin (DEA) Miyokardiyal Deformasyona Ve Fonksiyonlara Etkisinin "Speckle Tracking" Ekokardiyografi (STE) Ve Doku Doppler Görüntüleme (DDG) İle Değerlendirilmesidir.

**Gereçler Ve Yöntem:** Çalışmaya Hastanemiz Polikliniklerinde DEA Tanısı Konulan 40 Hasta Alındı. Demir Eksikliği Anemisi Tanısı İçin Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) Kriterleri Kullanıldı. Hastalarda 24'ünün DEA Tedavi Edildikten Sonra 3. Ayda Tetkikleri Tekrarlandı. İki Gruptaki Hastaya Konvansiyonel EKO, STE Ve DDG Uygulandı. DDG İle Miyokardiyal Hızlar, İzovolumetrik Kasılma (ICT), Gevşeme (IRT) Ve Ejeksiyon Zamanları (ET); İnterventriküler Septumda, Sol Ve Sağ Ventrikül Bazal Segmentlerinde Ölçüldü. Ayrıca DDG Bulgularına Göre Her Segment İçin Miyokardiyal Performans İndeksi (MPI) Hesaplandı. STE İle Sol Ventrikül Global Longitudinal Strain (GLS) Ve Strain Hızı (GLSR), Sol Ventrikül Global Sirkumferansiyel Strain (GCS) Ve Strain Hızı (GCSR), Sağ Ventrikül Longitudinal Global Strain Ve Strain Hızı Ölçümleri Yapıldı. Bulgular: Hastaların Yaş Ortancası 2 (1-8) Yaş, Tedavi Öncesi Ve Sonrası Hemoglobin Ortancası 9 (6.2-10.1) Ve 12.1 (11.2-14.6) G/Dl İdi. Hastaların Konvansiyonel EKO, STE Ve DDG Sonuçlarına Bakıldığında; STE İle Ölçülen Ortanca LVGLS (%23 Ve 25), LVGLSR (0.3 Ve 0.6 S-1) Ve RVGLS (%30 Ve 34) Değişkenlerinde Miyokarddaki Düzelmeyi Yansıtan Artış İzlenmiştir. Doku Doppler Görüntüleme İse Ortanca LVET (198 Ve 213 Msn) Ve RVET (195 Ve 217 Msn) Deki Artışlar Sistolik Aktivitedeki Düzelmeyi; Ortanca IVSMPI (57 Ve 52), LVMPİ (60 Ve 56) Ve RVMPİ (61 Ve 49)'De Tedavi Sonrası Grupta Azalma Hem Sistolik Hem Diyastolik Fonksiyonlardaki İyileşmeyi Göstermektedir.

**Tartışma Ve Sonuç:** Bu Bulgular STE Ve DDG'nin, DEA Olan Çocuklarda Her İki Ventriküde Hem Sistolik Hem Diyastolik Disfonksiyonu Göstermede Etkili Olduğunu Göstermiştir. Hafif-Orta DEA'nin Bile Kalbin Sistolik Ve Diyastolik Fonksiyonlarını Belirgin Düzeyde Etkileyebilmesi Nedeniyle Hastaların Tedavi Süresince Kardiyovasküler Açından Da Değerlendirilmesinin Gerektiği Düşünülmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, demir eksikliği anemisi, miyokardiyal deformasyon, fonksiyon, tedavi

**[P 047]****Akut Viral Miyokardit Tanısı İle Takip Edilen Hastaların Tanı, Tedavi ve İzlem Sonuçlarının Değerlendirilmesi**

İbrahim İlker Çetin, Özge Ağlamış, **Hazım Alper Gürsu**, Emine Azak, Ayşe Esin Kibar, Murat Sürücü, Ali Organ, Utku Pamuk  
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

**Giriş-Amaç:** Akut viral miyokardit tanısı ile izlenen hastaların retrospektif olarak incelenerek; başvuru semptomları, fizik muayene bulguları, EKG, EKO bulguları, kardiyak belirteçleri, tanı yöntemleri, tedavi seçenekleri ve hastalığın seyrinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışma grubu 2009 - 2017 yılları arasında akut viral miyokardit tanısı ile yatırılarak tedavi edilen 0 - 18 yaş arası 44 hastadan oluşmaktadır. Hastalar öykü, fizik muayene, laboratuvar sonuçları, görüntüleme yöntemleri, izlem süresi ve tedaviye yanıtları açısından değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Hastaların yaş ortalaması 9.4 ± 6.2 yıl olup, infantil dönem ve adolesan dönem olmak üzere bimodal dağılım gösterdiği görüldü. % 63.6'sı (n=28) erkek, % 36.4'ü (n=16) kız idi. Hastaların tamamı IVIG tedavisi almakla birlikte; % 15.9'unun sadece IVIG tedavisi, % 38.6'sının IVIG + Antikonjestif tedavi, % 45.5'inin IVIG + Antikonjestif tedavi + İnotrop tedavilerine ihtiyaç duyduğu görüldü. Başvuru semptomları sıklık sırası ile göğüs ağrısı (% 47.7) ve nefes darlığı (% 38.6) idi. Fizik muayenede en sık bulgu % 50 hastada saptanan taşikardi olup, en sık EKG bulgusu da % 54.5 sinüs taşikardisi idi. EKO'da % 77.3 kapak yetmezliği, % 59.1 LV sistolik disfonksiyon, % 29.5 LV dilatasyonu, % 22.7 perikardiyal efüzyon görüldü. Üç hastaya kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılırken, iki hastada anlamlı bulgu saptandı. Hastaların 36'sında (% 81) EKG bulgusu, 38'inde (% 86) EKO bulgusu, 34'ünde (% 77) kardiyak enzim yüksekliği ve 2'sinde (% 4) pozitif kardiyak MRG bulgusu saptandı. Sadece 1 hastaya kardiyak biyopsi yapıldığı ve aritmojenik ventrikül displazisi tanısı aldığı görüldü. Viral serolojide 3 hastada viral patojen tespit edildi. Hastaların taburcu öncesi EKO'larında % 53.1 kapak yetmezliği, % 24.5 LV sistolik disfonksiyonu, % 18.4 LV dilatasyonu, % 4.1 perikardiyal efüzyon saptandı. Hastaların % 97.7'si sağ kalım gösterirken, %2.3'ü eksitus oldu. Hastalar taburcu olurken AY düzelleme oranı % 16.3, MY düzelleme oranı % 30.2, LVEF düzelleme oranı % 69.8'di. Hastaneye başvuruda kardiyak enzimleri yüksek olan hastaların enzim düzeyi ile klinik kötüleşme (LVEF'de bozulma) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Akut miyokarditte erken tanı konulması akut kalp yetmezliği ve dilate kardiyomyopati gelişimini önlemeye yardımcı olabilir. Tanısal yaklaşımda kardiyak MRG kullanım sıklığının artırılması yararlı olabilir. Kardiyak biyopsi endikasyonlarının sağlandığı seçilmiş vakalarda yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut viral miyokardit, çocuk, izlem, tanı, tedavi

**[P 048]****Subklinik Hipotiroidi Tanılı Çocuklarda Serum Lipid Düzeyleri Ve Epikardiyal Yağ Dokusu Kalınlığı Etkilenir mi?**

Alper Akın<sup>1</sup>, Edip Unal<sup>2</sup>, Ruken Yıldırım<sup>2</sup>, **Mehmet Türe<sup>1</sup>**, Hasan Balık<sup>1</sup>, Funda Feryal Taş<sup>2</sup>, Yusuf Kenan Haspolat<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü

**Giriş-Amaç:** Subklinik hipotiroidi serum serbest tiroksin (FT4) düzeyleri normal sınırlarda iken serum tiroid stimulan hormon (TSH) düzeylerinin normalin üstünde olması olarak tanımlanmıştır. Subklinik hipotiroidinin kardiyak hastalık riskinde artışa neden olduğunu bildiren erişkin çalışmaların aksine çocuklardaki çalışmalar sınırlı sayıdadır. Bu çalışmanın amacı subklinik hipotiroidi tanısı alan çocuklarda epikardiyal yağ dokusunu ve serum lipid düzeylerini değerlendirerek potansiyel aterosklerotik değişikliklerin erken tanısına katkıda bulunmaktır.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya subklinik hipotiroidi tanısı alan 61 çocuk (28 erkek) ve kontrol grubu olarak da başka sistemik hastalığı olmayan 61 çocuk alındı. Hasta ve kontrol grubunun ortalama yaşları sırası ile 8.0±3.3 yıl ve 8.4±2.4 yıl idi. İki grup arasında yaş, cinsiyet ve vücut kitle indeksi açısından anlamlı fark yoktu. Tüm hastalarda serum tiroid hormon, serum lipid düzeyleri ve transtorsik ekokardiyografi ile epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ölçüldü. Bulgular: Subklinik hipotiroidi olan çocuklarda epikardiyal yağ dokusu kalınlığı kontrol grubuna göre daha fazla olmakla beraber istatistiksel olarak bu fark anlamlı değildi (hasta grubunda 4.15±0.91 mm; kontrol grubunda 4.06±0.99 mm, p=0.598). Ayrıca epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ve serum TSH düzeyleri arasında pozitif korelasyon izlenmekle beraber bu korelasyon anlamlı değildi (k: 0.052; p=0.689). Her iki grupta serum total kolesterol, LDL kolesterolü ve trigliserid düzeyleri benzerdi. Subklinik hipotiroidi grubunda ortalama HDL-kolesterol düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha düşüktü (p=0.040).

**Tartışma ve Sonuç:** Erişkinlerde yapılan bazı çalışmalarda subklinik hipotiroidi tanılı hastalarda epikardiyal yağ dokusu kalınlığında artış gösterilmekle beraber çalışmamızda artış saptanmamıştır. Bu çalışma çocuklarda bu ilişkinin değerlendirildiği ilk çalışma olduğundan bulgumuzun daha çok çalışma ile desteklenmesi gerekmektedir. Çalışmamızda ayrıca subklinik hipotiroidi olan çocuklarda serum HDL-kolesterol düzeylerinde anlamlı düşme gösterilmiştir. HDL-kolesterol seviyelerindeki düşmenin kardiyak hastalık riski ile ilişkisi bilindiğinden subklinik hipotiroidi tanılı çocuklar bu açıdan izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Subklinik hipotiroidi, lipid, epikardiyal yağ dokusu

**[P 049]****Göğüs Ağrısı Şikayeti İle Başvuran Çocuklarda Etiyolojik Değerlendirme**

Alper Akın<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Pınar Çiçek<sup>2</sup>, Mehmet Türe<sup>1</sup>, **Hasan Balık<sup>1</sup>**, Mustafa Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Pediatri Bölümü

**Giriş-Amaç:** Göğüs ağrısı yakınması çocuklarda sık görülür ve büyük bölümü tedavi gerektirmeyen nedenlere bağlıdır. Ancak etyolojinin tespit edilmemesi gerek hasta ve ailesinde ciddi endişelere neden olabilmektedir. Etiyolojik değerlendirme, hayatı tehdit eden patolojilerin saptanması açısından da önemlidir. Bu çalışmanın amacı elde edilen verilerin bu hastalara yaklaşımda dikkate alınması amacıyla çocuk kardiyoloji polikliniğimize göğüs ağrısı şikayetiyle başvuran hastalarda etyolojinin değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne Ekim 2017-Kasım 2017 tarihleri arasında göğüs ağrısı nedeniyle başvuran 134 hasta alındı. Ayrıntılı anamnez ve fizik muayene sonrasında gerekli hastalarda laboratuvar ve diğer yardımcı yöntemlerin yardımıyla etyolojiye yönelik inceleme yapıldı. Gerek görülen hastalar çocuk göğüs hastalıkları, psikiyatri, gastroenteroloji bölümlerine danışıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya yaşları 5-18 yıl arasında olan 134 hasta alındı. Hastaların 78'i (%58.2) erkekti. Yaş ortalaması 12.7±3.2 (5-18 yıl) yıl; vücut ağırlığı ortalaması 44.7±15.1 kg idi. Göğüs ağrısı yakınmasının süresi ortalama 5.5 ay (1 gün-4 yıl), atakların süresi 5 dakika (1 saniye-3 saat) idi. Etiyolojik değerlendirme sonucunda hastaların %29 (39 hasta)-unda etyoloji saptanmadı ve idiyopatik kabul edildi. Olguların %24'ünde kas-iskelet sistemi kaynaklı göğüs ağrısı, %11.9'unda da psikojenik nedenler saptandı. Diğer nedenler ise sıklık sırasına göre gastrointestinal nedenler (%7.4); kardiyak nedenler (9 hasta, %6.7), üst solunum yolu enfeksiyonu (%5.9), astım bronşiyale (%5.9) ve ailevi akdeniz ateşi (%1.4) idi. Birer hastada ise travma, nefrolitiazis, göğüs deformitesi saptandı. Kardiyak nedenler olarak 3 hastada miyokardit, bir hastada perikardit ve 5 hastada da itral kapak prolapsusu saptandı. Yedi (%5.2) hastada ise göğüs ağrısına neden olabilecek birden fazla faktör saptandığından şikayet tek bir nedene bağlanamadı (iki hastada kas iskelet ve psikojenik problemler birlikteliği, birer hastada kas iskelet ve sindirim sistemi problemleri birlikteliği, göğüs deformitesi ve psikojenik problemleri birlikteliği, göğüs deformitesi ve astım bronşiyale birlikteliği, özofajit ve psikojenik problemler birlikteliği, üst solunum yolu enfeksiyonu ve mitral kapak prolapsusu birlikteliği)

**Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk yaş grubunda göğüs ağrısı yakınmalarının önemli bölümü kas iskelet sistemi kaynaklı olup çok az bir kısmında altta yatan önemli kardiyak patoloji bulunmaktadır. İyi bir anamnez ve fizik muayene ile çoğu zaman başka bir inceleme gerek kalmadan tanı konulabilmektedir. Ancak tanıdan şüphe edilmesinde, özellikle kardiyak patoloji düşündürülen semptomların varlığında daha ileri incelemeler gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** Göğüs ağrısı, kardiyak, çocuk

**[P 050]****Bronkopulmoner Displaziye Sekonder Gelişen Pulmoner Hipertansiyonda miRNA'lar Biyobelirteç Olabilir mi?**

Ozge Pamukcu<sup>1</sup>, Nazmi Narin<sup>1</sup>, Esra Ulviye Güler<sup>1</sup>, Serpil Taheri<sup>2</sup>, Ali Baykan<sup>1</sup>, Süleyman Sunkak<sup>1</sup>, Onur Tasci<sup>1</sup>, Kazım Üzümlü<sup>1</sup>, Aydın Tunçay<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji  
<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik  
<sup>3</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi

**Giriş ve Amaç:** Bronkopulmoner displazi (BPD) bazı bebeklerde, uzun süreli takipte pulmoner hipertansiyona gelişebilmektedir. Literatürde pulmoner hipertansiyonu patofizyolojik sürecine miRNA disrregülasyonunun katkıda bulunduğunu gösterilmiştir. Çalışmada, pulmoner hipertansiyon gelişmiş BPD'li bebeklerde miRNA'ların olaya katkısını ve etyopatogenezinde rolünü belirleyip, ilerde bu hastaların risk sınıflamasında ve prognozunu belirlemede kullanılabilir uygun bir belirteç olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Yaşları 28 gün ile 3 ay arasında olan, Erciyes Üniversitesi Yenidoğan Ünitesinde yatan ve Çocuk Kardiyoloji tarafından takip edilen pulmoner hipertansiyon gelişmiş 21 BPD'li hasta (grup-1) ile pulmoner hipertansiyon gelişmemiş 17 BPD'li (grup-2) ve pulmoner hipertansiyon ile BPD bulunmayan (grup-3) 21 sağlıklı preterm bebek alındı. Ekokardiyografik değerlendirmeleri Vivid 7, GE, Horten cihazıyla yapıldı. İlk tanı anında EDTA'lı tüplere periferik kan örnekleri alınarak santrifüj edildi ve 25 miRNA ekspresyonu analiz edildi.

**Bulgular:** Pulmoner hipertansiyonla ilişkili 19 miRNA tespit ettik. 19 miRNA'dan 15'inin grup 2 ve 3'e göre grup 1'de istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde ekspresyonunun arttığı görülmüştür (miR 23a-3p, miR 23b-3p, miR 21-5p, miR 17-5p, miR 199a-3p, miR 451a, miR 191-5p, miR 206, miR 145-5p, miR 20a-5p, miR 26b-5p, miR 29c-3p, miR 126-3p, miR 130a-3p, miR 208b-3p). 3 miRNA'nın ekspresyonu ise grup 1'de grup 3'e göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek tespit edildi (miR 221-3p, miR 221-5p, miR 223-3p). miR 150-3p'nin ekspresyon düzeyi ise grup 2'de, grup 3'e göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde düşük tespit edildi.

**Sonuç:** Pulmoner hipertansiyon çevresel ve genetik nedenler sebebiyle ortaya çıkan mekanizması henüz tam olarak anlaşılmayan bir hastalıktır. Bu çalışma sonucunda ilişkili olduğumuz miRNA'ların kontrol ettiği genler pulmoner hipertansiyonun mekanizmasında rol oynuyor olabilir. Bundan sonraki aşamalarda ilişkili olduğumuz miRNA'ların hedef genlerine yönelinirse, pulmoner hipertansiyonun erken tanısına ve tedavisine katkı sağlayabilecek yeni yaklaşımlar ortaya konulabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Bronkopulmoner displazi, pulmoner hipertansiyon, mikrozomal RNA

**[P 051]****2011-2016 Yılları Arasında Tanı Alan Romatizmal Karditli Hastaların Klinik Özellikleri Ve Kardit Prognozuna Etki Eden Faktörlerin Belirlenmesi**

Gamze Akca Dinç, Kemal Baysal  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji AD, Samsun

**Giriş-Amaç:** Akut romatizmal ateş, çocukluk döneminde edinsel kalp hastalıklarının en önemli nedenidir. Gelişmiş ülkelerde akut romatizmal ateş ve neden olduğu romatizmal kalp hastalığı az görülürken, az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde önemli bir sağlık problemi olmaya devam etmektedir. Az gelişmiş ve gelişmekte olan toplumlarda akut romatizmal ateş in erken dönemde tanınip, tedavi edilmesi ve profilaksinin titizlikle uygulanması, hastalığın sekel bırakmasını önlemek açısından önem taşımaktadır. Bu yaklaşımdan yola çıkarak, kliniğimizde son 5 yılda tanı alan akut romatizmal ateş ve romatizmal kalp hastalığı olan hastaların klinik bulgularını ve kardit olan hastaların prognozunu etkileyen etmenleri belirlemek amacı ile bu çalışmayı planladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde 2011-2016 yılları arasında tanı alan ve düzenli olarak kontrollere gelen akut romatizmal ateş tanılı hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Çalışmamızda 96 akut romatizmal ateş tanısı alan hasta değerlendirilmiştir. Hastalarımızın ortalama tanı yaşı 109/12 210/12 yıldır. Hastalarımızın %55,2 si kız, %44,8 i erkektir. Akut romatizmal ateş ve romatizmal kalp hastalığı görülme oranının önceki yaklaşık 30 yıllık çalışmadan farklılık göstermediği görülmüştür. Hastaların %91,6'sında romatizmal kalp hastalığı saptanmış ve hastaların çoğunda hafif şiddette kardit bulunmuştur. Kardit oranlarının bu kadar yüksek görülmesi ekokardiyografik incelemenin kardit tanısındaki önemini göstermesi bakımından da dikkat çekicidir.

**Tartışma ve Sonuç:** Romatizmal kalp hastalığının prognozuna etki eden faktörler ele alındığında, tedavi seçiminin kapak lezyonlarında düzleme, ek kapak lezyonu gelişimi açısından önemli olduğu saptanmıştır.

Tüm bu bulgular ele alındığında, kardit oranının artmış olduğu, tedavi seçimi ile karditte düzleme olduğu ve ek lezyonlardan korunabileceği kanısına varılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Romatizmal Ateş, Epidemiyoloji, Kardit

**[P 052]****Akut Romatizmal Ateş'in Akut ve Remisyon Dönemlerinde Doku Doppler Ekokardiyografi ile Atriumlar Arası ve Atrium İçi Elektromekanik Gecikme Zamanlarının Değerlendirilmesi**

Ayşe Esin Kibar Gül, Emine Azak, Utku Pamuk, Hazım Alper Gürsu, Yasemin Özdemir Şahan, İbrahim İlker Çetin  
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM

**Giriş-Amaç:** Romatizmal kalp hastalığında (RKH), sol atriumun genişlemesi ve elektriksel uyarının miyokarddaki etkisinin gecikmesinden dolayı atrial aritmi riskini arttırmıştır. P dalga dispersiyonu (PDD) ve doku Doppler ekokardiyografi (DDE) ile gösterilebilen atriumun içi/atriyumlar arası ileti zamanı uzaması atrial fibrilasyon gelişimi ile ilişkilidir. Çalışmamızda RKH'nda atak ve remisyon dönemlerinde atriyal elektromekanik gecikme zamanının ekokardiyografide PDD'ü ve ekokardiyografide DDE ile değerlendirilmesi amaçlandı.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya ilk atak romatizmal karditli 27 hasta ve sağlıklı 21 kontrol grubu alındı. P dalga süresi ve dispersiyonu 12 derivasyonlu EKG ile ölçüldü. Doku Doppler ekokardiyografi ile atrial elektromekanik eşleşme aralığı (PA) lateral, septum ve trikuspid anulusdan ölçüldü.

**Bulgular:** Kontrol grubu lateral ve septal PA zamanları ile hasta grubunun remisyon dönemi arasında anlamlı fark yokken, hasta grubunda akut dönemde lateral ve septal PA zamanları belirgin uzun saptandı (sırasıyla lateral PA: 87.4±13.6 ms ve 72.6±6.9 ms, kontrol: 76.1±9.7ms, p<0.001; septal PA: 80.8±13.4 ms ve 65.1±9.6ms, kontrol: 73.4±7.3ms, p<0.001). Trikuspid PA her iki grupta kontrol grubu ile benzerdi (PA trikuspid: 64.4±14.2 ve 62.7±9.1, kontrol: 64.1±9.1, p=0.905). PR süresi ve PDD dispersiyonu karditli hastalarda akut ve remisyon dönemlerinde kontrol grubuna göre uzundu (sırasıyla PR: 149±24.1 ve 134.3±17.5, kontrol: 127±16.6, p<0.05; PDD: 39.6±17.2, 27.3±8.9 ve kontrol: 24±6.07, p<0.05). Hem atriyumlar arası (a:lateral PA - trikuspid PA) hem de atriyum içi (b:septal PA-trikuspid PA) elektromekanik gecikme zamanları (EMG) hem akut hemde remisyon dönemlerinde kontrol grubuna göre uzamış bulundu (sırasıyla a: 15.5±6.7 ve 14.5±8.4, kontrol: 8.5±3.3, p<0.001; b: 16.5±9.6 ve 11.9±6.1, kontrol: 8.1±4.6, p<0.05). Sol atrial EMG süresi kontrol ve hasta grublarında benzerdi (sırasıyla hasta gruplar: 7.0±3.8 ve 6.8±4.3, kontrol: 6.7±2.7 ve p>0.05). Akut dönemde; atriyumlar arası EMG ile PDD ve sol atrium çapı arasında anlamlı pozitif ilişki saptandı (sırasıyla r=0.331, p=0.021 ve r=0.318, p=0.028). Yine PDD ve sol atrium çapı atriyum içi EMG ile anlamlı ilişki gösterdi (sırasıyla r=0.445 p=0.002 ve r=0.236 p=0.042). Remisyon döneminde ise anlamlı pozitif ilişki atriyumlar arası ve atrium içi EMG ile sadece PDD arasında saptandı. (sırasıyla r=0.321 p=0.026 ve r=0.441 p=0.002).

**Tartışma ve Sonuç:** Atriyumlar arası ve atrium içi elektromekanik gecikme zamanlarını RKH'nda hem atak hemde remisyon döneminde uzun saptadık. Bu grup hastalarda DDE ile ölçülen non-invaziv PA parametreleri subklinik kardiyak tutulumun bir bulgusu olarak kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, p dalga dispersiyonu, atrial elektromekanik gecikme

**[P 053]****Kısa Dönem Azitromisin Profilaksi Tedavisi Alan Kronik Akciğer Hastalıklı Çocuk Hastalarda QTc Süresinde Uzama**

Yılmaz Yozgat<sup>1</sup>, Erkan Cakir<sup>2</sup>, Hafize Otcu<sup>3</sup>, Lina Muhammed Al Shadfan<sup>2</sup>, Hazar Dogus Kus<sup>1</sup>, Kahraman Yakut<sup>1</sup>, Hakan Yazan<sup>2</sup>, Selcuk Uzuner<sup>2</sup>, Ufuk Erenberk<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bezmialem vakif üniversitesi tıp fakültesi, Çocuk kardiyoloji B.D, İstanbul.  
<sup>2</sup>Bezmialem vakif üniversitesi tıp fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları B.D, İstanbul.  
<sup>3</sup>Bezmialem vakif üniversitesi tıp fakültesi, Radyoloji B.D, İstanbul.

**Giriş-Amaç:** Kronik akciğer hastalıklı (KAH) çocuk hastalarda azitromisin profilaksisi ilacın anti-inflamatuar özelliğinden dolayı yaygın olarak kullanılmaktadır. Kronik akciğer hastalıklı çocuk hastalarda uzun dönem makrolit profilaksi tedavisi akciğer fonksiyonlarında düzleme ve sık akciğer enfeksiyonu gelişimini azaltarak yaşam kalitesini arttırmaktadır.

Akiz Uzun QT sendromu; ilaç kullanımına bağlı EKG'de uzamış QT mesafesinin ardından Torsade De Pointes (TDP), ventriküler fibrilasyon gelişimine eğilim olarak tanımlanır. EKG'de QT mesafesindeki uzama ve T dalga morfolojisinde görülen anormallikler sendromun en temel özelliklerini oluşturur. Makrolid grubu ilaçlar akiz uzun QT sendromuna sebep olabilir. Literatürde azitromisin kullanımına bağlı TDP bildirilmektedir. Bu çalışmada azitromisin profilaksisi alan kronik akciğer hastalıklı çocuk hastalarda 1,3,6 aylarda azitromisin profilaksisine bağlı EKG'de QTc mesafesinde uzama mevcudiyeti araştırıldı.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya çocuk göğüs hastalıklarında KAH tanısıyla izlenen azitromisin profilaksi tedavisi alan 80 çocuk hasta prospektif olarak takip edildi. Çalışma kriterlerini karşılayan 45 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların azitromisin başlamadan önce ve azitromisin tedavisinin 1.,3. ve 6. ayında alınan EKG traselerinde QTc süreleri ölçüldü. Hastaların bu aylardaki QTc süreleri ile başlangıç QTc süresi karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan kırk beş çocuk hastanın ortalama yaşı 11 (min 4- max 17) idi. Hastaların 25'i kız çocuğu idi (%55.5). Hastaların 1. aylarında ölçülen QTc süresi, profilaksi başlamadan önceki QTc süresiyle karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı derecede uzun saptandı (QTc 0,38 ± 0,03 and 0,42 ± 0,04, p<0.05). Hastaların Profilaksi başlamadan önceki QTc süresi takiplerinin üçüncü ve altıncı aylarında ölçülen QTc süreleri ile karşılaştırınca istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (QTc 0.40± 0,03, QTc 0.39 ± 0,03, P>0.05)

**Tartışma ve Sonuç:** Azitromisin profilaksisi alan Kronik akciğer hastalıklı çocuk hastalarda profilaksinin 1. ayında rutin olarak EKG çekilip QTc süreleri ölçülmelidir. Bu ayda ölçülen QTc süresi, başlangıç EKG'sindeki QTc süresine göre uzun saptanmazsa bu hastalarda uzun dönem azitromisin profilaksisi güvenli kullanılabilir

**Anahtar Kelimeler:** Kronik akciğer hastalığı, Uzun QTc, Azitromisin profilaksisi



**[P 054]****Kardiyak Rabdomiyomlar, Tuberoz Skleroz Kompleksi İle İlişkisi ve Everolimus Tedavisi: Tek Merkez Deneyimi**

Ebru Aypar<sup>1</sup>, Nilgün Kurucu<sup>2</sup>, Ali Varan<sup>2</sup>, Güzide Burca Aydın<sup>2</sup>, Bilgehan Yalçın<sup>2</sup>, Bahadır Konuşkan<sup>3</sup>, Banu Anlar<sup>3</sup>, İlker Ertuğrul<sup>3</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, Tefvik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>, Tezer Kutluk<sup>2</sup>, Canan Akyüz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD  
<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji BD

**Giriş-Amaç:** Kardiyak rabdomiyom (KR), çocukluk çağında en sık görülen kalp tümörüdür. Spontan regresyon gösterir, cerrahi sadece önemli hemodinamik bozukluk, aritmi yaratan olgularda gereklidir. Kardiyak rabdomiyomlar, otozomal dominant kalıtım gösteren multisistemik bir hastalık olan TSC1 ve TSC2 gen mutasyonları sonucu organlarda hamartom oluşumlarıyla karakterize tuberöz skleroz kompleksi (TSK) ile yakın ilişkilidir, gösterir, TSK'lı hastaların yaklaşık %75'inde KR'ler bildirilmiştir. Yakın zamanda everolimus ve sirolimus ("mammalian target of rapamycin" (mTOR) inhibitörü) tedavilerinin KR'lerin tedavisinde olumlu sonuçları üzerine bildiriler yayınlamıştır. Bu çalışmanın amacı KR tanısı alan hastaların klinik özellikleri, TSK ile birlikteliği, cerrahi ve everolimus tedavisinin sonuçlarının değerlendirilmesidir.

**Gereçler ve Yöntem:** 2013-2018 yılları arasında bölümümüzde KR tanısı alan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** 30 hasta (17 erkek, 13 kız, ortalama tanı yaşı: 7 ay (1 gün-17 yıl)) KR tanısı aldı. 13/30 hastaya (%43) prenatal ekokardiyografi ile, 12/30 hastaya (%40) yenidoğan döneminde KR tanısı kondu. 21/30 hastada (%70) multipl KR saptandı. Hastaların çoğuna, %70'ine (21/30 hasta) izleminde TSK ve epilepsi tanısı kondu. Multipl KR tanısı alan hastaların %95'inde (20/21 hasta), soliter KR'si olan hastaların %33'ünde (3/9 hasta) izlemlerinde TSK saptandı. Tuberöz skleroz tanısı alan hastaların %65'inde (13/21) dermatolojik bulgular mevcuttu. 7 hastada aritmi, 5 hastada giriş yolu, 6 hastada çıkış yolu obstrüksiyonu mevcuttu. 4 hastada ventriküler taşikardi, 1 hastada supraventriküler taşikardi gözlemlendi. 7/30 hastaya (%23), oral everolimus (optimal doz, 2x0.25 mg, haftada 2 gün) tedavisi verildi. Everolimus tedavisi için endikasyonlar; 4 hastada opere edilemeyen çıkış yolu obstrüksiyonu, 3 hastada giriş yolu obstrüksiyonuydu. Everolimus tedavisiyle 6/7 hastada (%86) olumlu sonuç alındı, kitle boyutlarında %50'den fazla küçülme, kitle sayılarında azalma gözlemlendi. Hemodinamik önemli bozukluğu olan 3 hastaya (%10) cerrahi uygulandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızda, literatürde %75 oranında bildirilen multipl kardiyak rabdomiyom-TSK ilişkisi daha yüksek oranda (%95) saptanmıştır. Multipl KR tanısı alan hastalar TSK gelişmesi olasılığı yönünden uzun dönem izlenmeli, nörolojik, dermatolojik, göz bulguları, renal anjiyomiyolipom, supendimal astrositom varlığı yönünden araştırılmalıdır. Bu çalışma, literatürde everolimus tedavisinin KR'ler üzerindeki sonuçlarını değerlendiren en geniş seriyi içermektedir. Hastaların %86'sında everolimus tedavisiyle spontan regresyonu düşündürmeyecek kadar kısa sürede hızlı tümör regresyonu gözlemlenmiştir. Önemli hemodinamik bozukluk yaratan ve opere edilemeyen KR'lerin tedavisinde everolimus ve sirolimus gibi mTOR inhibitörleri yeni tedavi seçenekleri olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Everolimus, kardiyak rabdomiyom, tuberöz skleroz

**[P 055]****Williams-Beuren Sendromlu Çocukların Klinik ve Ekokardiyografik Değerlendirilmesi**

Dolunay Gürses<sup>1</sup>, Edda Didem Kayakıran<sup>1</sup>, Burcu Albuz<sup>2</sup>, Gökhan Ozan Çetin<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD

**Giriş-Amaç:** Williams-Beuren Sendromu nadir görülen genetik bir hastalıktır. Bu hastalarda doğumsal kalp hastalıkları sık görülmekte ve sendromdaki en önemli mortalite ve morbidite nedenini oluşturmaktadır. Çalışmamızda, Williams sendromu tanısı ile takip edilen hastalarımızın kardiyovasküler bulguları ve klinik izlemleri değerlendirildi.

**Gereç-Yöntem:** Ocak 2011- Kasım 2017 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Bölümü tarafından Williams Sendromu tanısı koyulan olgular değerlendirildi. Williams sendromu genetik tanısında floresan in situ hibridizasyon (FISH) yöntemi uygulandı. Saethre-Chotzen/Williams-Beuren kombine probu kullanıldı ve bu yöntemle 7q11.23 delesyonu gösterilen 12 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya alınan hastaların demografik özellikleri, fizik bakı, laboratuvar bulguları, ekokardiyografi verileri değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların %83'ünde doğumsal kalp hastalığı mevcuttu. En sık görülen kardiyak anomali pulmoner stenoz idi. Hastaların %60'ında pulmoner stenoz, %50'sinde aort stenozu, %30'unda ventriküler septal defekt, %20'sinde atriyal septal defekt saptandı. Birer olguda hipertrofik kardiyomiopati, aort koarktasyonu ve mitral kapak prolapsusu vardı. Eşlik eden ek anomalilere bakıldığında; hastaların %50'sinde hipotiroidi, %50'sinde idiopatik hiperkalsemi, %16'sında nefrolitiyazis, %34'ünde herni saptandı. Olguların ortalama izlem süresi 31,8 ± 14,6 ay idi. İzlem süresi içinde pulmoner ve aort stenozunun gerilediği, kardiyak defektlerin kapandığı görüldü. Doğumsal kalp hastalığı saptanan on hastanın dokuzuna herhangi bir invaziv girişim uygulanmazken, bir olguya aort koarktasyonu nedeniyle cerrahi düzeltme yapıldı.

**Sonuç:** Williams sendromlu hastalarda doğumsal kalp hastalıkları sık görülmektedir. Klinik belirti ve bulgu olmasa da bu çocukların kardiyak açıdan değerlendirilmesi, erken tanıyı sağlayacak ve ileride ortaya çıkabilecek geri dönüşümsüz komplikasyonların gelişmesini engelleyecektir. Bu hastalar; eşlik edebilecek kardiyovasküler hastalıklar, büyüme geriliği, endokrin, renal, göz, diş ve iskelet sistemi bozuklukları açısından belirli aralıklarla izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Williams Beuren Sendromu, Doğumsal Kalp Hastalığı, Ekokardiyografi

**[P 056]****Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu olan çocuklarda kardiyak etkilenmelerin araştırılması**

Dolunay Gürses<sup>1</sup>, Aylin Kızılkaya<sup>1</sup>, Gülşen Ünlü<sup>2</sup>, Ahmet Büber<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Psikiyatrisi AD

**Giriş-Amaç:** DikkatEksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu (DEHB), otonom disfonksiyona seyreden bir hastalıktır. DEHB'li çocuklar otonom disfonksiyona sekonder gelişen kardiyovasküler sistem komplikasyonları açısından risk altındadırlar. Bu çalışma, DEHB'li çocuklarda olabilecek kardiyovasküler etkilenmeleri ve bu etkilenmelerin DEHB alt tiplerine göre farklılık gösterip göstermediğini araştırmak amacıyla yapıldı.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışma 73 DEHB'li çocuk (hiperaktivite alt tipi: 14, dikkat eksikliği alt tipi: 25, kombine tipi: 35) ve 37 sağlıklı çocukta kesitsel olarak yapıldı. Tüm çocuklar ayrıntılı fizik muayene, elektrokardiyografi, konvansiyonel ekokardiyografi, doku Doppler ekokardiyografi ve holter elektrokardiyografi ile değerlendirildi.

**Bulgular:** Gruplar arasında yaş, boy, cinsiyet ve vücut kitle indeksi açısından farklılık yoktu (p>0,05). DEHB'li grupta diastolik kan basıncı kontrol grubu ile benzerken (p>0,05); sistolik kan basıncı ve ortalama kalp hızı kontrol grubuna göre yüksekti (p<0,05). Ventriküler repolarizasyon homojenitesini gösteren QT ve QTc dispersiyonu her iki grupta benzerdi (p>0,05). DEHB'li grupta konvansiyonel ekokardiyografi ve Doppler ekokardiyografi ile değerlendirilen sistolik ve diastolik kalp fonksiyonları kontrol grubu ile benzer bulundu (p>0,05). Doku Doppler ekokardiyografi ile DEHB'li grupta; sol ventrikülden Sdm, Edm/Adm ve interventriküler septumda Edvs/Advs düşük bulundu (p<0,05). Aort katılık indeksleri DEHB'li grupta yüksek saptanmakla birlikte, farklılık istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0,05). Kalp hızı değişkenliği parametrelerinden SDNN, RMSSD ve pNN50 DEHB'li grupta düşük olarak bulundu (p < 0,01).

DEHB alt tipleri karşılaştırıldığında; kalp hızı ise kombine tipte diğer gruplara göre yüksek idi (p<0,05). QT-QTc dispersiyonu, konvansiyonel ve Doppler ekokardiyografi parametreleri her üç grupta benzerdi (p>0,05). Doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirilmede; Sdvs kombine tipte, Advs ise hiperaktivite alt tipinde diğer gruplara göre düşük saptandı (p<0,05). Aort katılık parametreleri kombine tipte daha yüksek olmakla birlikte farklılık istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0,05). Holter EKG verilerinden pNN50 ve RMSSD değerleri kombine tipte diğer gruplara göre düşük olarak bulundu (p<0,001).

**Tartışma ve Sonuç:** Bulgularımız, DEHB'de otonom disfonksiyona bağlı kardiyovasküler etkilenmelerin varlığına ve bu etkilenmelerin kombine tipte daha fazla olmasına işaret etmektedir. DEHB'li hastalar otonom disfonksiyon nedeni ile kardiyovasküler sistem komplikasyonları açısından risk altındadırlar. Özellikle kombine tipte olmakla birlikte, tüm DEHB'li hastalarda risk öncesi ayrıntılı fizik bakı ve elektrokardiyografik değerlendirmeye ek olarak holter EKG ve doku Doppler ekokardiyografisi de içeren ayrıntılı kardiyak değerlendirmelerin yapılması bu hastalardaki kardiyak mortalite oranının azalmasına olanak sağlayacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu, kalp hızı değişkenliği, elektrokardiyografi, doku Doppler ekokardiyografi, aortik katılık

**[P 057]****Ailesel Akdeniz Ateşi hastalarında kalp hızı değişkenliğinin değerlendirilmesi**

Dolunay Gürses<sup>1</sup>, Sema Yıldırım Arslan<sup>1</sup>, Selçuk Yüksel<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Romatoloji BD

**Giriş-Amaç:** Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), tekrarlayan ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı ve eklem tutulumu ile karakterize otozomal resesif geçişli, otoenflamatuvar bir hastalıktır. Kronik enflamasyona sekonder kardiyovasküler tutulumlar görülebilmektedir. Ailesel Akdeniz Ateşi'nde kardiyovasküler tutulum, önemli mortalite ve morbidite nedenlerinden birisidir. AAA'lı çocuklarda kardiyovasküler tutulumu değerlendiren az sayıda çalışma mevcuttur. Kalp hızı değişkenliği (KHD) kalbin nöronal aktivitesini değerlendirmeye yarayan, normal ve patofizyolojik durumlarda kardiyovasküler kontrol için sorumlu mekanizmaları araştırmada kullanılan non-invaziv bir yöntemdir. Çalışmamızda AAA'lı çocuklarda kalbin otonom fonksiyonları değerlendirildi.

**Gereçler ve Yöntem:** Ataksız dönemdeki 66 AAA'lı çocuk ile 40 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Çalışma kesitsel olarak yapıldı. Çalışma ve kontrol grubundaki tüm çocuklar 24 saatlik Holter elektrokardiyografi ile değerlendirildi.

**Bulgular:** Gruplar arasında yaş, boy, cinsiyet, vücut kitle indeksi, arteriyel kan basıncı açısından farklılık yoktu (p>0,05). Ventriküler repolarizasyon homojenitesini gösteren QT ve QTc dispersiyonu her iki grupta benzerdi (p>0,05). Ortalama RR zamanı, minimum ve maksimum kalp hızı, SDNN ve SDANN her iki grupta benzerdi (p>0,05). SDNN-i, RMSSD ve pNN50 AAA'lı hastalarda belirgin düşük saptandı (p<0,05). AAA'lı çocuklarda SDNN-i, RMSSD ve pNN50 sırasıyla 85.5±21.2 ms, 62.8±28.3 ms ve 24.8±12.3% idi. M694V mutasyonu olan ve olmayan AAA'lı çocuklar arasında KHD parametreleri açısından farklılık saptanmadı (p>0,05).

**Tartışma ve Sonuç:** Bulgularımız, AAA'lı çocuklarda ataksız dönemde bile kardiyak etkilenmelerin varlığına işaret etmektedir. KHD'nin değerlendirilmesi kalp tutulumunun prelinik evresinde kardiyak komplikasyonların belirlenmesi için faydalı olabilir. Ancak bu bulguların prognostik anlamlılığının belirlenebilmesi için prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Ailesel Akdeniz Ateşi, Holter EKG, Kalp Hızı Değişkenliği

**[P 058]****Prematüre Yenidoğanlarda Çoğul Gebeliğin Hemodinamik Olarak Anlamlı Patent Duktus Arteriozus Sıklığı Üzerine Etkisi**

Mühlke Güler<sup>1</sup>, Mustafa Kara<sup>2</sup>, Kadir Şerafettin Tekgündüz<sup>2</sup>, Halil Keskin<sup>3</sup>, Naci Ceviz<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum

<sup>2</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan BD, Erzurum

<sup>3</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Erzurum

**Giriş-Amaç:** Hemodinamik olarak anlamlı patent duktus arteriozus (HAPDA) prematüre yenidoğanlarda sık karşılaşılan, mortalite ve morbidite üzerine olumsuz birçok etkisi olan klinik bir tablodur. PDA gelişiminde çevresel ve genetik faktörlerin etkili olduğu bilinmektedir. Çok düşük doğum ağırlıklı prematürelere için, monozygotik ikiz olmanın, PDA gelişiminde bir risk faktörü olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada, çoğul gebeliğin HAPDA sıklığı üzerine etkisini ve genetik bir yatkınlık olup olmadığını araştırmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2017 yılında, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde çeşitli nedenlerle yatan ve gestasyonel haftası (GH) 26-36 hafta arasında olan prematüre bebeklerin verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Bebekler tekil ve çoğul gebelik durumuna göre gruplandırıldı. İki grup arasındaki HAPDA sıklığı karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 397 prematüre bebeğin 286'sı (%72) tekil gebelikten doğan prematürelere (TGDP) iken 111'i (%28, 49 gebelik) çoğul gebelikten doğan prematürelere (ÇGDP) idi. Tekil gebelikten doğan prematürelere ortalama GH'si 32.7±2.9 hafta ve ÇGDP'in ortalama GH'si 32.3±2.4 hafta idi ( $p>0.05$ ). Tekil gebelikten doğan prematürelere ortalama doğum ağırlığı 1870±689 gr iken, ÇGDP'in ortalama doğum ağırlığı 1678±446 gr idi ( $p<0.05$ ). Tekil gebelikten doğan prematürelere HAPDA'lı hasta sayısı 57 (%19.9) iken ÇGDP'lerde HAPDA'lı hasta sayısı 25 (%22.5) olarak saptandı. İki grup arasında HAPDA sıklığı açısından anlamlı bir fark saptanmadı. ( $\chi^2=0.328$ ,  $p=0.567$ )

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızın sonuçları, gebelik haftası 26-36 olan prematüre bebeklerde çoğul gebeliklerin doğum ağırlıkları tekil gebeliklere göre anlamlı derecede düşük olmasına rağmen HAPDA sıklığını etkilemediğine işaret etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** HAPDA, Çoğul Gebelik, Prematüre

**[P 059]****Obez Çocuklarda Efor Kapasitesi Ve Solunum Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi**

Gülin Tabanlı<sup>1</sup>, Pınar Dervişoğlu<sup>2</sup>, Şükriye Pınar İşgüven<sup>3</sup>, Mustafa Kösecik<sup>4</sup>, Öner Özdemir<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

<sup>2</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>3</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD

<sup>4</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>5</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmunoloji BD

**Giriş-Amaç:** Obezite akciğer kompiyansını değiştirerek efektif volümü ve solunum kaslarının kuvvetinde azalmaya yol açarak solunum sistemini mekanik olarak etkiler. Dinlenme sırasında solunum şikâyetleri olmasa bile obezler efor sırasında risk altındadır. Çalışmamızda obezitenin eforla solunum fonksiyon testlerine (SFT), efor kapasitesine ve efor süresince kalp hızı, sistolik ve diastolik kan basıncına etkisini araştırdık.

**Gereçler ve Yöntem:** 12-18 yaş arası pubertal, kronik hastalık öyküsü olmayan 50 obez çocuk ve 50 kontrol grubu çalışmaya alındı. Antropometrik parametreler ile gruplar ayrıldı. SFT sonrası treadmill testi yapıldı, efor (egzersiz provokasyonu) SFT 5 dakika içinde tekrarlandı. SFT'de PEF, FEV1, FVC, FEV1/FVC, FEF 25-75 parametreleri, Treadmill testinde ise kalp hızı, sistolik/diastolik kan basıncı ve kademeler değerlendirildi.

**Bulgular:** Obez grubun efor öncesi kalp hızı, efor sonrası ölçümlerine göre anlamlı artış gösterdi. Obez grubun efor öncesi sistolik kan basıncı ölçümleri, efor sonrası ölçümlerine göre anlamlı yüksek bulundu. Obez olgular efor testinde daha çabuk yoruldu testi daha erken bıraktı. Kademe 3'de bırakanlar daha yüksek oranda bulunurken; kontrol grubunda kademe 4 ve 5'de bırakanlar daha yüksek bulundu. VKI ve VKI SDS'leri efor testinde kademelere göre karşılaştırıldığında gruplar arasında fark olduğu ve gruplar içinde kademe 3'ün kademe 4 ve 5'ten anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı. Gruplara göre efor öncesi SFT parametrelerinde istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Obez grubu efor öncesine göre efor sonrası PEF ölçümlerindeki artış istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Obez grubu efor öncesine göre efor sonrası FEF 25-75 ve FEV1/FVC ölçümlerindeki artış istatistiksel olarak anlamlı bulundu.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda en sık görülen basit (eksojen) obezitenin efor testinde ve SFT'de bazı bozukluklara yol açtığını saptadık. Obez hastalarımız efor testini kontrol grubuna oranla daha erken evrede bıraktı. Obez hastalarda efora bağlı kalp hızı ve sistolik kan basıncındaki artış kardiyak iş yükünde artışa neden olmakta ve obezlerin efor testini daha erken evrede bırakmalarına neden olabilmektedir. Buna bağlı olarak obezlerin efor kapasitelerinin daha düşük olduğunu saptadık. Efor sonrası SFT sonuçları kontrol grubuna göre istatistiksel anlamlı farklılıklar gösterdi. Buna bağlı basit obezitenin solunum fonksiyonlarını bozabileceği, hastaların obstruktif/restriktif solunum problemleri gelişebilme ihtimalinden dolayı uzun süreli takip edilmesi gerektiği düşüncesindedir.

**Anahtar Kelimeler:** Efor kapasitesi, Obezite, Solunum Fonksiyon Testi, Restriktif/Obstruktif Akciğer Hastalığı

**[P 060]****Kawasaki Hastalığında Görülen Tipik Ve Atipik Klinik Bulgular**

Sibel Tiraycı

Muşla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD

**Giriş-Amaç:** Kawasaki Hastalığı (KH) tanısı ile izlenen olgularımızın tipik ve atipik klinik özelliklerinin tespit edilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Ekim 2014 - Mayıs 2017 tarihleri arasında KH tanısıyla izlenen hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların tanısı American Heart Association (AHA) tanı kriterlerine göre konulmuştur.

**Bulgular:** Çalışmamıza KH tanılı 19 hasta dahil edildi. Ortalama yaş 33±20 aydı. 16 hasta (%84) erkek, 3 hasta (%16) kızdı. Hastalığın en sık görüldüğü mevsim kış (n=6, % 31.5) ve sonbahar (n=6,%31.5)'di. Ateşe eşlik eden en sık şikâyet 17 (%89) hastada görülen döküntüyüdü. Hastaların 2'inde pürülan konjunktivit, 2'inde ise süpüratif lenfadenopati gibi atipik bulgular gözlemlendi. Özellikle inkomplet olgularda tanı için önemli olan destekleyici laboratuvar bulgularından trombositoz hastaların %100'ünde 11.5±2.4. günde tespit edildi. Koroner arter tutulum oranı yüksek olup hastaların %47'inde pozitif. Intravenöz immünglobulin (IVIG) ve asetil salisilik asit (ASA) tedavisi ile koroner tutulumlarda gerileme gözlenirken bir hastamızda başlangıçta koroner tutulum olmamasına rağmen 2 yıl sonra anevrizma oluşumu tespit edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Ülkemizde KH'ında koroner arter tutulumu literatüre göre daha sık görülmektedir. KH pürülan konjunktivit, süpüratif lenfadenit gibi atipik tanıda zorluk oluşturan atipik bulgular görülebilmektedir. Böyle hastalarda da etkin tedavi için eklenecek klinik ve destekleyici laboratuvar bulgularına dikkat edilmelidir. Hastalardaki bu farklılıkların aydınlatılması için genetik ve etiyolojik çalışmalara önem verilmelidir. Hastaların izlemi yeni oluşacak anevrizmaların tespiti açısından oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki hastalığı, atipik, klinik, koroner arter

**[P 061]****Miyokardit Ve Perikarditli Hastaların Retrospektif Değerlendirmesi**

Serpil Kaya Çelebi, Tamer Yoldaş, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Utku Arman Örün, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji AD, Ankara

**Giriş-Amaç:** Miyokardit kalp kasının inflamasyonudur. Miyokard hücrelerinde meydana gelen hasar sonucu miyokardiyal disfonksiyona neden olur. Uluslararası hastalık sınıflaması 2013 yılı verilerine göre insidansı 22/100000'dir. Perikardit ise perikardiyumun inflamasyonudur. Visseral ve pariyetal yaprakları arasında meydana gelen inflamasyon sonucu sıvı birikimi kalbin çalışmasını olumsuz yönde etkiler. Miyokardit enfeksiyon, ilaçlar, kimyasallar, radyasyon ve başka bir hastalığın meydana getirdiği inflamasyon sonucu olsada perikardit konjenital kalp hastalıkları için yapılan düzeltme ameliyatları sonrası, enfeksiyonlar, göğüs yaralanmaları veya bağ dokusu hastalıkları sonucu meydana gelir. Her ikisi içinde çocuklarda sıklıkla etken virustlardır. Hastalar ateş, halsizlik, grip benzeri semptomlardan göğüs ağrısı, çarpıntı, kalp yetmezliği bulgularına kadar değişik klinik bulgularla başvurabilir.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmamız 2010- 2018 yılları arası Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesinin Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran miyokardit ve perikarditli hastaların retrospektif değerlendirilmesini içermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Miyokardit, perikardit, troponin

**[P 062]****Çocuk Ve Adolesanlarda Spor Katılımı Öncesi Kardiyovasküler Tarama-Retrospektif Bir Çalışma**

Derya Duman, Hasan Demetgül  
Hatay Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Hatay

**Giriş/Amaç:** Fiziksel aktivite ile görülebilen ani kardiyak ölüm oldukça nadir ancak önemli bir durumdur. Özellikle yarışmalı sporlarda yer alacak genç bireylerde kardiyovasküler taramanın gerekliliği ve ne ölçüde yapılması konusunda görüş birliği bulunmamaktadır. Amacımız polikliniğimizde son 6 ayda spor öncesi kontrol amaçlı başvuran bireylerin verilerini retrospektif olarak incelemektir.

**Metodlar:** Eylül 2017- Şubat 2018 tarihleri arasında başvuran hastaların kayıtları hastane bilgisayar sisteminden tarandı. Daha önce konjenital kalp hastalığı nedeni ile takip edilen hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

**Bulgular ve Sonuçlar:** Polikliniğimizde spor öncesi tarama için yönlendirilen 1759 hasta saptandı. Ortalama yaş 13,4 idi. Tarama protokolümüz olarak hastaların kişisel ve ailesel öyküsü, fizik muayene bulguları değerlendirilerek tüm hastalara elektrokardiyografi(EKG) ve ekokardiyografi yapıldı. 50 hastada(%2,8) ailede erken koroner arter hastalığı(KAH) öyküsü mevcuttu. 10 hastada (%0,5) ailede ani kardiyak ölüm olduğu öğrenildi. 2 hastada ailede dilate kardiyomyopati nedeni ile; 1 hastada kardeşinde uzun QT sendromu nedeni ile ICD implantasyonu öyküsü mevcuttu. En sık görülen şikayet 500 hastada(%28,4) koşunca, arada görülen göğüs ağrısı idi. Muayenede 200 hastada (%11,3) masum üfürüm tespit edilmişti. EKG bulguları değerlendirildiğinde 14 hastada (%0,79) pozitif bulgu saptandı. 3 hastada Wolff Parkinson White (WPW) paterni görüldü. 1 hastada belirgin sağ dal bloğu mevcuttu. 5 hastada aralıklı koroner sinüs ritmi olduğu görüldü. 2 hastada supraventriküler ekstrasistol (SVE); 3 hastada ise ventriküler ekstrasistol(VES) izlendi. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmede 113 hastada(%6,4) pozitif bulgu saptandı. En sık olarak 42'sinde bikuspid aortik kapak mevcuttu. 1 hastada subaortik darlık ve aort koarktasyonu saptandı. Saptanan pozitif muayene bulguları ile ekokardiyografik değerlendirmeye arasında belirgin anlamlı bir ilişki saptanamadı. Pozitif EKG, muayene bulguları ve aile öyküsü olan hastalara holter monitorizasyonu ve efor testi yapıldı. Bu hastalarda herhangi bir sorun saptanmadı. Toplamda 5 hastaya (%0,28) spor yapabilir raporu verildi; WPW paterni olan hastalar risk stratifikasyonu açısından 3.basamak hastaneye sevk edildiler. Ayrıca belirgin koarktasyonu olan bir hasta ile kardeşinde uzun QT sendromu olan bir diğer hasta da genetik inceleme açısından sevk edildi.

**Tartışma:** Spor katılımı öncesi taramada çalışmamızda da görüldüğü üzere özellikle aile öyküsü, EKG bulgularında pozitif bulguları olan bireylerde holter ve efor testi yapılması düşünülebilir. Tarama testlerinde uygun maliyet de göz önünde tutulması gereken başka bir faktördür.

**Anahtar Kelimeler:** Spor taraması, ani kardiyak ölüm, aritmi

**[P 063]****Pulmoner Tromboemboli Tanısı Alan Hastalarımızın Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi**

Evci Zeynep Akgün<sup>1</sup>, Berna Şaylan Çevik<sup>1</sup>, Dilek Borakay<sup>1</sup>, Elif Erolu<sup>2</sup>, Figen Akalin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği /İstanbul

<sup>2</sup>Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği / İstanbul

**Amaç:** Pulmoner emboli çocukluk çağıında nadir, bazı risk gruplarında sık tanılabilen bir tablodur. Akut tromboemboliyi takiben ani hemodinamik bozulma ve ölüm ortaya çıkabileceği gibi; tekrarlayan tromboembolilere bağlı olarak kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon(KTEPH) gelişebilir. Bu çalışmada farklı klinikle başvuran; kardiyak bulguların eşlik ettiği pulmoner emboli olguların tartışıldı.

**Yöntem-Gereçler:** 2011-2018 yılları arasında pulmoner emboli tanısı alan 9 hasta saptandı. Hastaların başvuru yakınmaları, eşlik eden bulgular, risk faktörleri, ekokardiyografik bulguları, genetik faktör eksiklikleri, pulmoner BT anjiyografi, ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular:** Ortalama yaşları 6,6 yıl  $\pm$  5.21(10gün-14 yaş) olan 6 kız, 3 erkek hasta çalışmaya alındı. Başvuru yakınması hastaların birinde senkop, ikisinde morarma ve üfürüm duyulması, birinde karın ağrısı, üçünde nefes darlığı, çabuk yorulma idi. İki hasta KTEPH tanısıyla endarterektomi için yönlendirilmişti. Ekokardiyografilerinde 5 hastada intrakardiyak trombüs; ikisinde sağ atriyum, ikisinde sağ ventrikül, bir hastada sistemik venler ve sağ kalp boşluklarında yaygın trombüs saptandı. Üç hastada sol pulmoner arter, 3 hastada sağ pulmoner arter içinde trombüs görüldü. Üç hastada pulmoner BT ile segmenter pulmoner arter dallarında küçük trombüs izlendi. Tromboemboli etyolojisi bir hastada antifosfolipid sendromu; bir hastada ventriküloatriyal şant idi. Senkop ve acil serviste kardiyak arrest gelişen bir hastanın pulmoner BT anjiyografisinde sol pulmoner arteri oklude eden masif pulmoner emboli saptandı; acil pulmoner enarterektomi başarıyla uygulandı. Pulmoner arter dallarında trombüs olan iki hastaya elektif şartlarda trombektomi uygulandı. Dış merkezde KTEPH tanısı ile takipli iki hastanın embolileri distal pulmoner arter dallarında tromboembolektomi uygulanmadı. Pulmoner hipertansiyon saptanmayan hasta klinik izleme alındı. Pulmoner hipertansiyonu olan ikinci hastada Bosentan tedavi si planlandı ancak hasta akut bir emboli atağı sonrasında kaybedildi. SVT atağı sonrası tanı alan 10 günlük bebekte antitrombotik tedavi sonrasında pulmoner arterdeki trombüs kayboldu, sağ atriyum içinde 4x4 mm organize trombüs ile birlikte. Yaygın pulmoner emboli saptanan Down Sendromlu hastamızda PH nedeniyle Bosentan ve Sildenafil tedavisi başlandı. Antifosfolipid sendromu tanısıyla takipli intrakardiyak, pulmoner arterler ve sistemik venlerde trombüsü olan hastada kardiyak trombektomi uygulandı. Pulmoner tromboemboli saptanan çocuklarda kardiyak trombüs ve pulmoner hipertansiyon akılda tutulmalı ve ekokardiyografik olarak değerlendirilmelidir. Akut tromboemboli vakalarında antikoagülan yada fibrinolitik tedavi ilk seçenektir. Kronik tromboemboli için pulmoner embolektomi ya da endarterektomi iyi bir tedavi seçeneğidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner emboli, kardiyak trombüs, pulmoner tromboendarterektomi

**[P 064]****Erken Çocukluk Döneminde Doğum Ağırlığının Kardiyovasküler Risk Faktörleri İle İlişkisi**

Melih Timuçin Doğan<sup>1</sup>, Mehmet Burhan Oflaz<sup>2</sup>, Asım Gültekin<sup>3</sup>, Fatma Duksal<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

<sup>2</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

<sup>3</sup>Sivas Numune Hastanesi, Sivas

<sup>4</sup>Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Sivas

**Giriş:** Günümüzde kardiyovasküler bozukluklar, mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir. Kardiyovasküler bozukluklar başlangıçta subklinik olduğundan ve hastalığın semptomlarının belirginleşmesi uzun zaman almaktadır. Bu nedenle, sonucu iyileştirmek için predispozan faktörleri ve erken klinik bulguları saptamak son derece önemlidir. Yetişkin çalışmaları, düşük ve yüksek doğum ağırlıklı doğanların kardiyovasküler hastalıklara bağlı mortalitesi yüksek bulunmuştur. Bu hastaların puberte öncesi hormonlardan etkilenmeden metabolik sendrom gelişmesini açısından değerlendirilmesi çalışmamızın amaçlarından biridir. Bu hastaların metabolik sendroma yakınlıkları erken dönemde tespit edilirse düşük ve yüksek doğum ağırlıklı doğan bireyler belirli aralıklarla izlenebilir; böylece morbidite ve mortalitesi çok yüksek kardiyovasküler hastalıklardan korunabilirler. Kardiyovasküler hastalıklara yakalanan bireylerin medikal ve diğer tedavilerinin ülkeye maliyeti düşünüldüğünde, erken tespit edilip doğru yaşam biçimi ve beslenme önerileri ile bu maliyetin çok önemli oranda azaltılabileceği düşünülmektedir. Kardiyovasküler risklerin önlenmesi, gelecekteki insanların refahı için ideal bir yöntem olacaktır. Bu çalışmamızın amacı, doğum kilosunun kardiyovasküler hastalık ve erken çocukluk çağıındaki vücut kompozisyonu üzerindeki etkisini belirlemektir.

**Gereçler:** Bu çalışma Ocak 2012-Ocak 2013 tarihleri arasında Cumhuriyet Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine başvuran sağlıklı çocuklarda prospektif olarak yapıldı. 2-5 yaş arasındaki çocuklar AGA (n = 22), SGA (n = 22), makrozomik (n = 22). Boy, ağırlık, triceps deri kıvrımı kalınlıkları, bel çevresi ve baş çevresi gibi antropometrik ölçümler tek bir kişi tarafından uygun bir şekilde yapıldı. Plazma glikozu, insülin seviyeleri, serum total kolesterol, LDL, HDL ve trigliserid konsantrasyonları ölçüldü.

**Bulgular:** SGA grubundaki çocuklar ağırlık ve beden kitle indeksi sırasıyla makrozomik grupta ve AGA grubuna göre anlamlı derecede düşüktü. Açlık glikoz düzeyleri SGA grubunda ve makrozomik grubunda AGA grubuna göre anlamlı derecede yüksekti. SGA grubundaki çocuklar AGA ve makrozomik gruptaki çocuklara kıyasla insülin düzeylerini ve HOMA-IR indekslerini anlamlı derecede yüksekti. Toplam kolesterol, HDL kolesterol, trigliserid, sistolik ve diyastolik kan basıncı çalışma grupları arasında benzerdi.

**Tartışma ve Sonuç:** Bulgularımız, Vücut kitle indeksinin makrozomik doğumlarda AGA'lı çocuklarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha yüksek olmasına rağmen antropometrik ölçümlerin insülin direnci ve metabolik sendrom ile ilişkili olmadığını göstermektedir. Bununla birlikte, gebelik haftasındaki küçük çocukların erken çocukluk çağıında insülin direnci geliştiği gösterilmiştir. Daha büyük kohorttaki çocuklarda doğum ağırlığı ile antropometrik ölçümler ve kardiyovasküler risk arasında bir ilişki olup olmadığını doğrulamak için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyovasküler, Makrozomi, SGA

**[P 065]****Göğüs Ağrısı ile Başvuran ve Miyoperikardit Tanısı Alan Hastalarımızın Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi**

Evci Zeynep Akgün<sup>1</sup>, Dilek Borakay<sup>1</sup>, Berna Şaylan Çevik<sup>1</sup>, Elif Erolu<sup>2</sup>, Figen Akalin<sup>1</sup>, Nur Benil Yamak<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği /İstanbul

<sup>2</sup>Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği/İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği/İstanbul

**Amaç:** Miyoperikarditler adölesan ve genç erişkinlik döneminde anjina benzeri göğüs ağrısı ile başvuran, normal koroner arterlere karşın EKG değişiklikleri ve kardiyak biyokimyasal belirteçlerde artış ile giden bir klinik tablodur. Son yıllarda sık gördüğümüz bu hasta grubunu geriye dönük olarak değerlendirmeye amaçladık.

**Gereç ve Yöntemler:** Haziran 2014-Şubat 2018 tarihleri arasında miyoperikardit tanısı alan 21 hasta (kız/erkek= 3/18 erkek) değerlendirildi. Hastaların demografik, klinik özellikleri, hemogram, C-reaktif protein (CRP), Troponin I, Troponin T, viral seroloji sonuçları, EKG, ekokardiyografi, koroner anjiyografi, kardiyak BT ve MRI bulgularını kaydedildi.

**Bulgular:** Hastaların yaşları 7-17 yaş (14,1 $\pm$ 3,02 yaş), ağırlıkları 15-110 kg (Ortalama $\pm$ SS= 61,6 $\pm$ 22,87kg) arasındaydı. Ondokuz hastada üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü, bir hastada travma ve bir hastada sigara/şüpheli madde kullanımı mevcuttu. Başvuru sırasında tüm hastalarda göğüs ağrısı; ek olarak 3 hastada çarpıntı, 4 hastada ateş, halsizlik ve karın ağrısı, bir hastada dispne şikayeti vardı. Telekardiyografide bir hastada kardiyotorasik oran 0,58 bulundu. Beyaz küre sayısı 9.88 $\pm$ 3,3 10<sup>3</sup>/ $\mu$ L (6-18,4), CRP 72 $\pm$ 71,25mg/L (6,2-269) idi. Elektrokardiyografide 13 (%69) hastada ST elevasyonu, bir hastada taşikardi ve ST depresyonu, üç hastada non spesifik repolarizasyon değişikliği ve bir hastada ventriküler erken atım saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonu %63,4 $\pm$ 10,23 (%51-75), kısımla fraksiyonu % 35,2 $\pm$ 4,89 (%28-44) idi. İki hastada hafif mitral yetersizlik, iki hastada 4-5mm genişliğinde perikardial efüzyon mevcuttu. Hastaların hiçbirinde bölgesel duvar hareketlerinde bozulma gözlenmedi. Serum Troponin I düzeyleri 0,04-29,8 ( 9,06 $\pm$ 7,7 ) ng/mL ve Troponin T düzeyleri 290-9398 (2098 $\pm$ 3003,87) ng/L ölçüldü. Koroner görüntüleme için 7 hastada koroner BT anjiyografi, 4 hastada kateter anjiyografi yapıldı, normal bulundu. 15 hasta kardiyak MRI ile değerlendirildi; 7 hastada miyoperikardit destekledi; tüm hastalarda geç gadolinium tutulumu, 2 hastada miyokardial ödem, 1 hastada perikardial efüzyon, 3 hastada perikardiyal sinyal artışı saptandı. Sadece bir hastada viral göstergelerden Parvovirus B19 bulundu. Tüm hastalara İbuprofen 30mg/kg/gün başlandı. Bir hastada izlemde perikardiyal efüzyon arttı ve perikardiosentez gerekti. Hastaların ortalama hastane yatış süresi 3,2 $\pm$ 1,45 (1-6) gün idi.

**Sonuç:** Miyoperikardit perikardiyal inflamasyonu bağlı, sıklıkla akut koroner sendromla karışan bir tablodur. Sonbahar ve kış aylarında göğüs ağrısı, çarpıntı, ateş gibi bulgularla başvuran adölesan hastalarda akılda tutulmalıdır. Genellikle kendini sınırlıdır ancak selim bir tablodur.

**Anahtar Kelimeler:** Miyoperikardit, akut koroner sendrom, kardiyak MRI



## [P 066]

### Vitamin D Eksikliği Olan Çocuklarda Aort Sertliği, Esnekliği Ve Geriliminin Değerlendirilmesi

Emine Azak<sup>1</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup>, Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, Eda Özyayın<sup>2</sup>, İbrahim İlker Çetin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Ankara

**Giriş:** Artmış arteriyel sertlik, aterosklerotik hastalık ve kardiyovasküler hastalık riski ile yakın ilişkilidir. Yapılan çalışmalar düşük D vitamini [25(OH)D] düzeyi ile kardiyovasküler hastalıklar arasında ilişki olduğunu göstermiştir. Amacımız çocuklarda serum vitamin D düzeyi ile aortun elastisite parametreleri arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

**Materyal-Metod:** Vitamin D eksikliği olan 47 hasta ve 20 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Çalışma grubu vitamin D düzeyine göre grup I; vitamin D düzeyi < 20 ng/ml (n:32), grup II vitamin D düzeyi  $\geq$  20 ng/ml (n:15) ve grup III de kontrol olarak kabul edildi. Tüm olguların serum lipid düzeyleri ve konvansiyonel EKO ölçümleri normal sınırlarda idi. Kardiyovasküler sistemi etkileyecek herhangi bir sistemik hastalıkları yoktu. M-mode EKO'da çıkan aortun sistol ve diastol ölçümlerinden aortik elastisite belirteçleri olan aortik sertlik (stiffness), esneklik (distensibilite) ve gerilime (strain) değerleri hesaplandı.

**Bulgular:** Hasta ve kontrol grupları arasında yaş, cinsiyet, boy, kilo ve anlık SKB-DKB arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ( $p>0.05$ ). Hasta ve kontrol grubu arasında EF, FS ve LVEDD değerleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p>0.05$ ). Vitamin D düzeyi düşük olan grupta kontrol gruba göre aortik strain ve aortik distensibilite değerlerinin anlamlı düşük olduğu, aortik sertlik indeksi değerlerinin ise anlamlı yüksek olduğu görüldü ( $p<0.05$ ). Vitamin D düzeyi düşük olan her iki grup arasında aortik elastisite belirteçleri açısından anlamlı fark saptanmadı. Vitamin D düzeyi ile aortik sertlik indeksi arasında negatif yönde, distensibilite ve strain ile ise pozitif yönde anlamlı korelasyon saptandı (sırasıyla  $r=-0.523$ ;  $r:0.521$ ;  $r:0.519$ ,  $p:0.001$ ).

**Tartışma-Sonuç:** Artmış arteriyel sertlik kardiyovasküler hastalık riski ile yakın ilişkilidir. Serum vitamin D konsantrasyonu ile arteriyel sertlik arasında bir ilişki olduğunu gözlemledik. Vitamin D eksikliği olan çocuklarda aort esnekliği ve gerilimi azalırken aort sertliği artmaktadır. Bu nedenle D vitamini eksikliği olan çocuklar ateroskleroz gelişimi açısından yakın takibini önermekteyiz. Bu ilişkiyi doğrulamak için daha büyük olguları içeren daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır

**Anahtar Kelimeler:** Vitamin D, Aortik stiffness, distensibilite, strain

## [P 067]

### Konjenital Kalp Hastalıklı Çocuklarda Optik Koherens Tomografi ile Koroid Kalınlığının Değerlendirilmesi

Fatoş Alkan<sup>1</sup>, Semra Şen<sup>2</sup>, Ercüment Çavdar<sup>3</sup>, Şenol Coşkun<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Birimi, Manisa

<sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Manisa

<sup>3</sup>Akhisar Devlet Hastanesi, Oftalmoloji Birimi, Manisa

<sup>4</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, Manisa

**Giriş-Amaç:** Konjenital kalp hastalığında (KKH) komplikasyonların başlıca nedeni, siyanoz için tipik olan düşük kan oksijen saturasyonu ve polisitemidir. Bu parametreler retinal hasarı artırabilir, çünkü hemodinamik regülasyon makuler alt alanların yapısı ve işlevsel bütünlüğü için gereklidir. Bu çalışma da Spektrod-domain optik koherens tomografi (SDOKT) kullanarak KKH'li çocuklarda koroid kalınlığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu prospektif çalışmada 30 KKH'li ve 30 sağlıklı çocuk karşılaştırıldı. Koroid kalınlığı SDOKT ile incelendi (Retinascan RS-3000; Nidek). Koroidal kalınlık; subfovea, 500  $\mu$ m ve 1000  $\mu$ m nazal fovea (N500, N1000) ve 500  $\mu$ m ve 1000  $\mu$ m temporal foveal alan (T500, T1000) ölçülerek elde edildi. Gruplar arasındaki istatistiksel karşılaştırmalar için sadece sağ göz değerleri kullanıldı. Kardiyak patolojiler fizyolojik olarak volüm yükü yapan ve siyanotik olarak iki kategoriye ayrıldı.

**Bulgular:** KKH'li çocuklarda yaş ortalaması  $11.0 \pm 3.5$  yıl, kontrol grubunda  $10.9 \pm 3.6$  yıl idi ( $p = 0.971$ ). KKH'li çocuklar, sağlıklı kontrolle karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı koroidal kalınlık ölçümleri saptanmadı ( $p> 0.05$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** KKH çocuklar da yüksek hematokrit, düşük oksijen saturasyonu veya aşın volüm yüküne rağmen, verdiğimiz KKH'li hastaların normal koroidal kalınlık gösterdiklerini göstermektedir. Bu durum hastalarımızın çoğunda hipoksi, polisitemi ve volüm yükünün medikal yada cerrahi olarak tedavi edilmesine bağlı olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Spektrod-domain optik koherens tomografi, koroidal kalınlık, konjenital kalp hastalığı

## [P 068]

### Pulmoner Arteriel Hipertansiyonda 6DYT Sırasında Kalp Hızı ve Oksijen Satürasyonunun Prognostik Değeri

Serdar Kula, Vildan Atasayan, Fatma Sedef Tunaoğlu, Ayşe Deniz Oğuz, Fatma Canbeyli

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmadaki amacımız; PAH nedeniyle takip edilen çocuklarda PAH spesifik tedavi öncesi ve sonrası 6DYT sırasındaki kalp hızı (KH) ve transkutanöz oksijen saturasyonu (Sat) değerlerinin test öncesi, test sırasında ve test sonrasındaki ölçümlerini incelemek ve prognoz üstündeki etkisini belirlemektir.

**Gereçler ve Yöntem:** 2006-2015 yılları arasında 6DYT yapılan 7-17 yaş olan 29 hasta prospektif olarak incelendi. PAH, sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı  $\geq 25$  mmHg, pulmoner kapiller kama basıncı  $\leq 15$  mmHg, pulmoner vasküler rezistans indeksi  $\geq 3$ wuxm2 olması olarak tanımlandı. 6DYT Amerikan Göğüs Topluluğu kılavuzuna göre uygulandı. Test öncesi, test bitiminde ve test bitiminden 5 dakika sonra transkutanöz oksijen saturasyonu ( Sat0, Sat1, Sat2 sırasıyla) ve kalp hızı (KH0, KH1, KH2 sırasıyla) değerleri hastanın sağ el işaret parmağına yerleştirilen pulse oksimetre ile ölçüldü. Kalp hızındaki artış KH1-KH0, saturasyondaki azalma Sat0-Sat1 olarak tanımlandı.

**Bulgular:** Ortalama yaş  $129 \pm 45$  ay idi. Ortalama takip süresi  $58 \pm 40$  ay'dır. VSD %38 oranı ile en sık görülen PAH etyolojisi olarak gözlemlendi. Primer PAH 2 hastada saptandı. Tedavi öncesi ve sonrası ortalama proBNP değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişiklik gözlenmedi ( $p=0,11$ ). Buna karşılık, tedavi sonrası ortalama 6DYT mesafesi anlamlı olarak yüksek bulundu ( $400,2 \pm 107,8$ ;  $436,2 \pm 119,2$  m) ( $p=0,012$ ). Hayatta kalanlarda 6DYT mesafesi ve KH1 istatistiksel olarak anlamlı olarak yüksek saptandı; ( $p=0,025$ ,  $p=0,034$ ). PAH spesifik tedavi sonrası KH1 anlamlı olarak artarken, Sat1 ve Sat2 değerleri anlamlı olarak azaldı ( $p=0,017$ ,  $p=0,03$  ve  $p=0,017$  sırasıyla).

**Tedavi öncesi fonksiyonel sınıf (FS) ile Sat1 arasında anlamlı korelasyon yok iken; tedavisonrası negatif korelasyon saptanmıştır ( $r=-0,435$ ,  $p=0,021$ ). Bununla beraber, tedavisoncesi FS ve proBNP arasında korelasyon saptanmamışken, tedavisonrası pozitif korelasyon izlenmiştir ( $p=0,0001$ ).**

**Kalp hızı artışının surveyi ile ilişkisi bulunmazken; saturasyondaki azalış surveyi olumlu etkilemektedir. Saturasyondaki azalış %14,6 ise sensitivite %100, spesifite %58,3'dür (grafik 1).**

**Tartışma ve Sonuç:** PAH spesifik tedavi ile mPAP'da bir değişiklik olmasa da, sistemik direnç düşmesi ile sağ-sol şant artmaktadır. Bu da sağ ventrikülün yükünü azaltarak efor kapasitesini artırmaktadır. Tedavi sonrası ortaya çıkan Sat1'deki anlamlı düşüş ve HR1'deki anlamlı artışı bu şekilde yorumlamaktayız. Ayrıca, PAH spesifik tedavi sonrası FC ile Sat ve BNP arasındaki anlamlı korelasyon da bunu desteklemektedir. 6DYT sırasında pulse oksimetre ile oksijen saturasyonlarının ölçülmesi, PAH spesifik tedavi alan çocukların takibinde prognostik öneme sahiptir.

**Anahtar Kelimeler:** Pediatrik pulmoner arteriyel hipertansiyon, 6DYT, pulse oksimetre

## [P 069]

### Akut Romatizmal Ateşli Çocukların Tam Kan Sayımı Parametrelerinin Hastalığın Seyri İle İlişkisinin Değerlendirilmesi

Meki Bilici<sup>1</sup>, Ercan Çetin<sup>2</sup>, Alper Akın<sup>1</sup>, Mehmet Türe<sup>2</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Fikri Demir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Diyarbakır

**Giriş-Amaç:** Akut romatizmal ateş (ARA) tanısı konularak, tedavi altına alınan hastalarda başvuru sırasındaki tam kan parametrelerinin, tedavi öncesi ve tedavi sonrası değişkenlerini; kapak lezyonlarının varlığı, şiddeti ve seyri ile ilişkisi olup olmadığı ve sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılması amaçlanmıştır. Böylece rutin yapılan ve ucuz bir tetkik olan tam kan sayımındaki parametrelerden yararlanılarak kronik ve önemli morbidite nedeni olabilen akut romatizmal ateşin seyri konusunda fikir sahibi olunabilmektir.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2012-Aralık 2016 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BDnda, akut romatizmal ateş tanısı konulan hastaların tam kan parametreleri, klinik ve ekokardiyografik bulguları retrospektif olarak taranmıştır.

**Bulgular:** Akut romatizmal ateş tanısı konan hastaların, tanı sırasında alınan rutin tam kan sayımı ve akut dönem geçtikten sonra alınan tam kan sayımı ile kontrol grubunun tam kan parametreleri ile ekokardiyografik veriler kıyaslandı. Çalışmamızda hemoglobin, beyaz küre sayısı, nötrofil/lenfosit (N/L) oranı, ortalama trombosit hacmi (MPV), eritrosit dağılım genişliği (RDW), C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) incelendi. Çalışmamızda ARA tanısı konan hastaların tam kan parametreleri, karditin ağırlığına göre ve kapak lezyonlarına göre kontrol grubu ve kendi arasında (tedavi öncesi, tedavi sonrası) istatistiksel olarak karşılaştırıldı. Çalışmamızda hemoglobin düzeyi ve RDW değeri kontrol grubu ile yapılan karşılaştırmada düşük bulundu ve aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ). Tedaviden sonra RDW değerlerinde artış saptandı, RDW değerlerinde artış olan hastalarda kapak tutulumlarında iyileşme olduğu tespit edildi. Akut romatizmal ateşli hastalarımızda, lökosit sayısı tedavi öncesi, tedavi sonrası ile karşılaştırıldığında aradaki fark istatistiksel olarak benzer bulundu ( $p>0,05$ ). Akut romatizmal ateşli hastalarımızda N/L oranı, CRP ve ESR değerleri kontrol grubuna göre yüksek tespit edildi ve aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ). Hastalarımızın tedavi öncesi ve tedavi sonrasında MPV değeri kontrol grubuna göre fark tespit edilmedi ve istatistiksel olarak benzer bulundu ( $p>0,05$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** Tanı esnasında Hb değeri ve RDW değerlerindeki düşüklüğün kontrol incelemesinde normal değerlere gelmesinin hastaların kapak tutulumunun prognozunun iyi olacağını ancak N/L oranı, MPV ve lökosit sayısında görülen değişikliklerin hastalığın progresi ile ilişkisinin olmadığı ve bir öngördürücü olarak kullanılamayacağını tespit ettik.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Romatizmal Ateş, Tam Kan Sayımı, Karditin Seyri

**[P 070]****Romatizmal Kalp Hastalığı Tanısı Olan Çocuk Hastaların Aile Bireylerinde Romatizmal Kalp Hastalığı Ve Grup A Beta Hemolitik Streptokok Taşıyıcılık Sıklıklarının Değerlendirilmesi: Ön Değerlendirme Sonuçları**

İsmail Balaban<sup>1</sup>, Ufuk Utku Güllü<sup>1</sup>, Soner Sertan Kara<sup>2</sup>, Yusuf Kılınc<sup>3</sup>, Selami Demirelli<sup>3</sup>

<sup>1</sup>S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

<sup>2</sup>S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Erzurum

<sup>3</sup>S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

**Giriş-Amaç:** Romatizmal Kalp Hastalığı (RKH) Sıklığı Gelişmiş Ülkelerde Azalmış Olmakla Birlikte Gelişmemiş Veya Gelişmekte Olan Ülkelerde Edinsel Kalp Hastalıklarının Sık Bir Nedeni Ve Önemli Bir Halk Sağlığı Sorunudur. Çalışmamızda RKH Tanısı İle Takip Edilen Hastalarımızın Aynı Ev Ortamında Yaşayan Aile Bireylerinde Grup A Beta Hemolitik Streptokok (GABHS) Taşıyıcılık Sıklıklarının Ve RKH Bulguları Açısından Taramalarının Yapılması Amaçlanmıştır.

**Gereçler Ve Yöntem:** Çalışmada 2017 Yılında Tanı Almış Ve Kliniğimizde Takip Edilen RKH Olgularının Aynı Ev Ortamını Paylaşan Aile Bireyleri RKH Bulguları Açısından Ekokardiyografi Ve GABHS Taşıyıcılığı Açısından Boğaz Kültürü Tetkiki İle Değerlendirildi. Çalışmaya 20 İndeks Olgu Ve Bu Olguların Toplam 56 Aile Bireyi Dahil Edildi.

**Bulgular:** İndeks Olguların 15'i (%75) Erkek Olup Yaş Ortalaması 12,9±2,6 Yıldı. Tanı Alma Yaşı Ortalama 11,6±2,4 (Min-Maks:7,8-16,9) Yıl Olan Bu Olgular Ortanca 8,5 (Aralık: 1-35) Aydan Beri Takip Altındaydı Ve Çalışmaya Dahil Edildikleri Gün Alınan Boğaz Kültürlerinde Hiçbirinde Üreme Tespit Edilmedi. Olguların Evinde (Olgun Kendisi Dahil) Ortalama 5,2±1,6 Kişi (Min-Maks:2-9) Yaşamaktaydı Ve Her Olgu Ailesinden Çalışmaya (Olgunun Kendisi Dahil) Ortalama 3,8±1,2 (Min-Maks:2-5) Kişi Katıldı. Çalışmaya Katılan Aile Bireylerinin Kadın/Erkek Oranı %46,4/%53,6 İdi Ve Yaş Ortalaması 25,4±15,6 Yıldı. Ekokardiyografide RKH Düşündüren Bulgusu Olan 8 (%14,3) Aile Bireyi Tespit Edilirken, Boğaz Kültüründe Üreme Olan Aile Bireyi Sayısı 4'tü (%7,3). Bu Üremelerin Hiçbiri EKO Bulgusu Olan Bireyler Değildi.

**Tartışma Ve Sonuç:** Ülkemizde Akut Romatizmal Ateş İnsidansı İle İlgili Kapsamlı Çalışmalar Olmamakla Birlikte Var Olan Çalışmalar Bunun 50-100/100.000 Olduğunu Göstermektedir. Bir Çalışmada Vakaların Ailelerinde RKH Öyküsü %10,8 Olarak Bildirilmiştir. Çalışmamızda Aile Bireylerinin %14,3'ünde RKH Bulguları Tespit Edilmiş, Bu Oran Yüksek Olarak Değerlendirilmiştir.

Sağlıklı Çocuklarda Boğazda GABHS Taşıyıcılık Oranları Kabaca %15-20 Arasındadır. Erişkinlerde Oranlar Daha Düşüktür. Asemptomatik Taşıyıcılarda RKH Gibi Nonsüperatif Komplikasyonlar Ve Buluş Olanlarının Düşük Olması Nedeniyle Tedavi Genel Olarak Önerilmemektedir, Ancak İndeks Vaka İle Ev İçi Teması Olanlarda Tedavi Verilebileceği Belirtilmektedir. Erken Sonuçlar Işığında İndeks Vaka Çocuk Hastaların Aile Bireylerinin RKH Yönünden Taramalarının Yapılmasının Ve Olası RKH Sekellerinin Erken Tanı İle Tedavilerinin Yapılmasının Faydalı Olacağı; Ayrıca Grup A Streptokok Taşıyıcılığının Yüksek Olması Nedeni İle Aile Bireylerinde Boğaz Kültürü İle Taramasının Yapılarak Tedavi Almalarının Hastalarda Rekrürens Riskini Azaltabileceği Değerlendirilmiştir. Hasta Sayısı Artırılarak Çalışma Sonuçlarının Daha Geniş Verilerle Değerlendirilmesi Planlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Romatizmal kalp hastalığı, Grup A beta hemolitik streptokok taşıyıcılığı, aile taraması

**[P 071]****Çocuk Ve Adolesanların Spor Katılımı Öncesi Kardiyovasküler Hastalıklar Açısından Değerlendirilmesi**

İsmail Balaban

S.B.Ü. Erzurum Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği; Erzurum

**Giriş ve Amaç:** Spor aktiviteleri sırasında ani ölüm nadir görülen ancak yıkıcı etkileri olan bir durumdur. Birçok ülkede bunu önlemek için spor katılımı öncesi risk faktörleri açısından sağlık taraması programları uygulanmakla birlikte dünya çapında geçerli standart bir tarama programı üzerinde henüz bir uzlaşma yoktur. Çalışmamızda, ülkemizdeki tarama programının gerekliliği ve yeterliliği hakkında bilgi sunmak amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Ekim 2016 ve Ekim 2017 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji polikliniğine spor katılımı öncesi kardiyak tarama için başvuran 4 ile 17 yaş arası çocuklar kardiyovasküler hastalıklar ve aile hikayesi açısından detaylı anamnez, fizik muayene, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO), kardiyak enzim düzeyleri ile değerlendirildi. Çalışmaya daha önce sağlıklı olduğu bilinen toplam 213 çocuk dahil edildi. Ailede kalp hastalığı, pozitif bulgusu veya şikayeti olan hastalara ayrıca bulgunun türüne göre 24 saat EKG Holter, efor testi, 24 saat kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. Sportif aktiviteler dinamik ve statik komponentlerine göre Amerikan Kalp Derneği'nin önerileri doğrultusunda 9 gruba ayrıldı.

**Bulgular:** Katılımcıların %76,5'i erkek, %23,5'i kız, yaşları 141,8 (±32) ay idi. Futbol (%26,8), savunma sporları (%19,7) ve basketbol (%14,6) sırasıyla en sık yapılan sporlardı. Sporcuların 158'i (%74,2) spor kursu öncesi veya hobi amaçlı aktivite öncesinde, 32'si (%15) lisans başvurusu sırasında başvurmuşken 23'ü (%10,8) daha önceden lisanslı sporculardı. Yeni katılımcı sporcu sayısı 135 (%63,4) iken 50 sporcu (%23,5) 1 yıldan uzun zamandır spor yapıyordu. Ailede kalp hastalığı öyküsü, semptomu, pozitif fizik muayene bulgusu olan çocuklarla bu bulguları olmayan çocuklar arasında pozitif, anlamlı EKG, EKO, efor testi, 24 saat EKG holter monitörizasyonu ve 24 saat kan basıncı monitörizasyonu ve kan tetkikleri sonuçları açısından istatistiksel anlamlı fark bulunmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Dünyada bazı ülkelerde spor katılımı öncesi veya aktif atletler için sağlık taraması programları uygulanmakla birlikte ülkemizin de dahil olduğu birçok ülkede standart programların oluşturulması ve önerilen programların uygulanmasında güçlükler olduğu bir gerçektir. Çoğu zaman hekimler tarafından sorumluluk üstlenmemek ve riski en aza indirmek için gereksiz tetkikler yapılmakta, sağlık harcamaları artmakta birlikte ani ölümlerin önlenmesindeki etki beklendiği kadar yüksek olmamaktadır. Spor antrenman veya müsabaka sahalarda acil yardım personeli ve ekipmanının sağlanması ani ölümlerin en aza indirilmesi bakımından daha önemlidir. Çalışmamızda ülkemizde spor katılımı öncesi taramalarda uygulamadaki aksaklıklara ve zorluklara dikkat çekilmek istenmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Ani ölüm, Spor katılımı, Sağlık taraması

**[P 072]****Erişkin Yaşa Ulaşmış Konjenital Kalp Hastalarına Anjiografi Laboratuvarında Uygulanan İşlemler**

İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Yasemin Nuran Dönmez<sup>1</sup>, Ayşe Yüksekönül<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, Kutay Sel<sup>3</sup>, Derya Duman<sup>4</sup>, Ebru Aypar<sup>1</sup>, Murat Güvener<sup>2</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>2</sup>, Tevfik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>, Metin Demircin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD

<sup>3</sup>Mardin Devlet Hastanesi

<sup>4</sup>Hatay Devlet Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Gelişen yoğun bakım olanakları ve gerek girişimsel yöntemler gerekse cerrahi yöntemlerdeki gelişmeler sonucunda erişkin yaşa ulaşan konjenital kalp hasta sayısı artmaktadır. Farkındalığın artması ile bazı konjenital kalp hastalıkları erişkin yaşta da tanılabilmektedir. Erişkin yaşa ulaşan bu hastalarda mortalite azalsa da morbidite ve işlem gereksinimi de artmaktadır.

**Gereçler ve Yöntem:** Medikal kayıtlardan Ocak 2007 - Aralık 2017 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD'nde erişkin yaşa ulaşmış hastalara uygulanan tanisal veya tedavi amaçlı anjiyografi laboratuvarında değerlendirilen 94 hasta retrospektif olarak tarandı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 94 hastanın yaşları 19-56 arasında değişmekteydi. Hastaların 48'i postoperatif dönemde değerlendirildi. Tanisal kateterizasyon 27 hastaya 29 defa uygulandığı, invaziv işlemlerin 37 hastaya uygulandığı (PDA, ASD, VSD kapatılması, koarktasyon ve pulmoner artere stent uygulanması, pulmoner kapak replasmanı), elektrofizyolojik çalışma, cihaz implantasyonu, revizyonu, ablasyon 30 hastaya uygulandığı saptandı. Hastaların 92'sinde yapısal kalp hastalığı mevcuttu. İşlemler sırasında mortalite saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Erişkin yaşa ulaşan veya bu dönemde tanı alan konjenital kalp hastalarının sayısının artmasıyla birlikte bu hastalara uygulanan gerek tanisal gerekse tedavi amacıyla uygulanan işlem sayısı da artmıştır. Bu özel hasta grubunun tanı ve tedavi süreci erişkin ve pediatrik kardiyologların yer aldığı bir grup tarafından yönetilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Erişkin yaşa ulaşmış konjenital kalp hastaları, elektrofizyolojik çalışma, girişimsel anjiyografi

**[P 073]****Vazo-Vagal Senkop Tanısında Tilt Testi ve Kalp Hızı Değişkenliğinin Rolü**

Zehra Diyar Tamburacı Uslu<sup>1</sup>, İrem Ersayoğlu<sup>2</sup>, Fırat Kardelen<sup>3</sup>, Halil Ertuğ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>Antalya Özel Anadolu Hastanesi Çocuk Sağlığı Kliniği

<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Vazovagal senkop (VVS) otonomik kardiyovasküler sistemin aşırı duyarlılığına bağlı gelişen ve çocuklarda en sık görülen senkop nedenidir. Otonomik disfonksiyonu olan kişilerde tetikleyici faktörler ile ortaya çıkabildiğini düşündüren bulgular saptanmıştır. Kalp hızı değişkenliğinin belirlenmesi otonomik disfonksiyonu göstermede önemli testlerden biridir. Vazovagal senkop tanısı almış çocuk ve adölesanlarda kalp hızı değişkenliğine bakarak otonomik disfonksiyonu değerlendiren sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Bu çalışmada tilt testinin senkop tanısındaki yerini değerlendirmek ve holter monitörizasyonu yapılan hastalarımızda bazal kalp hızı değişkenliğinin bakılarak otonomik disfonksiyonu açısından değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Çalışmada kardiyoloji kliniğimizde 3 yıl boyunca,vazo-vagal senkop ön tanısıyla tilt testi yapılan 300 hastanın dosya kayıtları değerlendirilerek, demografik özellikleri (yaş, cinsiyet) anamnez özellikleri (senkopu kaç kez geçirdiği, bilinen ek hastalık olup olmadığı, kullandığı ilaçlar) fizik muayene bulguları, EKG, EKO, Holter, EEG ve Beyin MR bulguları kaydedildi. 2 ve daha fazla senkop atağı geçiren ve vazovagal senkop düşünülecek Head-up tilt (HUTT) testi yapılan 139 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya alınan hastalardan holter yapılanların (n:46) 24 saatlik holter kayıtları değerlendirilerek kalp hızı değişkenlikleri hesaplandı. Kalp hızı değişkenliği ölçümlerinden zamana dayalı parametrelerden SDNN, SDANN, SDNIndex, rMSSD, pNNS50, Triangular index, frekansa dayalı parametrelerden LF/HF oranı hesaplanarak analiz edildi. 110 (%79,1) hastada tilt sonucu (-) iken, 29 (%20,9) hastada tilt sonucu (+) olarak saptandı. Holter kayıtlarına ulaşılan 46 hastanın 9'unda tilt sonucu (+) ve 37'sinde tilt sonucu (-) idi. KHD'nin zamana bağlı ve frekansa bağlı parametrelerinin ortalama değerleri HUTT(+) ve HUTT (-) hastalarda karşılaştırıldığında; RMSSD, SDNNindex, pNNS50 ölçümlerinde HUTT(+) hastalarda parasempatik sistem aktivitesi lehine anlamlı farklılık saptanırken (p < 0,05), SDNN, SDANN, Triangular index arasında ve frekansa bağlı parametrelerden LF/HF oranı arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p > 0,05).

Sonuç olarak, vazovagal senkoplu çocuklarda bazal kardiyak otonomik aktivite parasempatik sistem lehine bulunmuş olup, bu nedenle hastalardaki otonomik aktivite artışının ortostatik bir stresle karşılaşıldığında senkop oluşumuna yol açabileceğini düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Vazovagal senkop, head up tilt testi, kalp hızı değişkenliği

**[P 074]****Akut Romatizmal Ateş; Güncellenen Yeni Kriterler İle Ne Değişti?**Furkan Borazan<sup>1</sup>, Kazım Öztarhan<sup>2</sup>, Helen Bornaun<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri BD, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Akut romatizmal ateş (ARA) çocuklar, ergenler ve genç yetişkinlerde dünyada ve ülkemizde halen önemli bir sorundur. Jones ölçütlerinin ilk tanımlanmasından sonra zaman içinde yapılan güncellemeler tanı ölçütlerinin özgülüğünü artırmış, ancak duyarlılığını azaltmıştır. ARA sıklığının yüksek olduğu ülkelerde tanı ölçütlerinin duyarlılığını artırmak için değişiklikler yapılmıştır. 2015 yılında Jones ölçütleri güncellenerek orta yüksek riskli hastalar ve düşük riskli topluluklarda farklı tanı ölçütleri oluşturulmuştur. Okul çağı çocuklarında ARA sıklığı  $\leq 2/100\ 000$  ve tüm yaşlarda romatizmal kalp hastalığı yaygınlığı  $\leq 1/1\ 000$  olan topluluklar düşük riskli; diğerleri orta ve yüksek riskli olarak tanımlanmıştır. Ayrıca güvenilir epidemiyolojik çalışmaların olmadığı topluluklarda, orta ve yüksek riskli topluluklardaki tanı ölçütlerinin uygulanması önerilmiştir. Türkiye'nin de içinde bulunduğu orta yüksek riskli topluluklarda yeni değişiklikler klinik olarak saptanan kardit tanısına ekokardiyografi ile saptanan subklinik kardit major bulgu olarak kullanılmakta; gezeici poliartirit tanısına, aseptik monoartrit ve poliartiritli majör bulgu, monoartrali de minor bulgu olarak kullanılmaktadır. Subklinik karditi sağlıklı bireylerde saptanan fizyolojik kapak yetersizliklerinden ayırt etmek önemlidir; aseptik monoartrit ve poliartiritli majör bulgu olarak kullanıldığından eklemli tutan diğer hastalıkları dışlamak doğru tanı için son derece önemlidir. Yeni ölçütlerde minor bulgulardan aşım 38°C ve üzerinde, eritrosit çökme hızının (EÇH) 30 mm/saat ve üzerinde olması minor kriter kabul edilmiştir.

**Gereçler, Yöntem:** Çalışmamızda 2012-2017 yılları arasında ARA tanısı konmuş 137 hasta değerlendirilmiştir. 2015 yılında Jones kriterlerinin yenilenmesi sonrasında kliniğimize gelen hastalar bu kriterler ile değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** ARA tanısı bu genişletilmiş kriterler ile konulmuş ve tedavilerine başlanmıştır. 2015 yılından sonra 75 hastaya ARA tanısı konulmuştur, 70 hasta artrit major kriter olarak alınmıştır. Hastaların 44'ünde (%62.9'unda) gezeici asimetrik poliartirit, 15'inde aseptik monoartrit (%21.4), 11'inde poliartiritli (%15.7) saptanmıştır. Çalışmamızda da görüldüğü gibi major kriter olarak 2015 yılından sonra ilave ettiğimiz bulgular ile eklem bulguları major kriter olarak bulgularımızın %93.3'ünü kaplamaktadır. 2015 yılındaki yeni kriterler olmasaydı %37 hastada ARA tanısı konulamayacaktı.

**Tartışma, Sonuç:** ARA'nın sık görüldüğü ülkelerde değişen tanı kriterlerine rağmen kapak sekellerinin artarak devam etmesi, bu ülkelerde tanı kriterlerinde yenilenme ihtiyacını gerektirmiştir. 2015 yılında Jones ölçütleri genişletilmiştir. Hastaların sık görüldüğü ülkelerde doğru tanı için doktorlara büyük görev düşmektedir. ARA tanısı için önerilen ölçütleri kullanmakla beraber, kendi mantık ve değerlendirmeleri ile ARA hastalarına tanı koymaları önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, Jones kriterleri, monoartrit

**[P 075]****Pubertal Ve Prepubertal Çocuklarda Epikardiyal Yağ Dokusu Kalınlığı**Cihat Şanlı<sup>1</sup>, Gaye Aşik<sup>2</sup>, Ayça Törel Ergür<sup>3</sup><sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Kırıkkale<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kırıkkale<sup>3</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Çocuk Endokrinoloji BD, Kırıkkale

**Giriş-Amaç:** Epikard yağ dokusu (EYD), kalp etrafındaki visseral yağ dokusu olup, kardiyovasküler risk faktörleri açısından önemli bir belirtidir. Obezite, insülin rezistansı, hipertansiyon, ateroskleroz, metabolik sendrom ve birçok hastalık ile EYD kalınlığı arasında ilişki bulunmaktadır. Bu nedenle EYD nin birçok hastalıkta belirleyici olabilmesi için sağlıklı çocukların EYD kalınlığı değerlerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Bu çalışmada prepubertal ve pubertal çocuklarda EYD kalınlığı değerlerini belirlemek amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Çalışmaya pediatrik kardiyoloji polikliniğine masum üfürüm nedeni ile başvuran kardiyak ve kardiyak dışı patoloji saptanmayan 72 sağlıklı vaka alındı. Vakaların detaylı anamnezi alındıktan sonra fizik muayene, antropometrik değerlendirme, biyokimyasal ve hormonal değerlendirmeleri pediatrik endokrinoloji tarafından yapıldı. EYD kalınlığı pediatrik kardiyoloji kliniğinde transtorasik ekokardiyografi ile aynı deneyimli kardiyolog tarafından milimetre cinsinden ölçüldü. İki boyutlu ekokardiyografi ile uzun eksen kesitlerde diyastol sonunda sağ ventrikül serbest duvarındaki hipoekoik olarak görülen epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ölçüldü. Üç kalp siklusunda alınan ölçümlerin ortalaması EYD kalınlığı olarak belirlendi.

**Bulgular:** 35 prepubertal (17 kız, 18 erkek) ve 37 pubertal (17 kız, 20 erkek) vaka değerlendirildi. Prepubertal vakaların yaş ortalaması 5.6±2.7, pubertal vakaların yaş ortalaması 13.4±3.2 idi. EYD kalınlığı değerleri pubertal çocuklarda (3.1±1.2 mm), prepubertal çocuklara (1.7±0.7 mm) göre daha yüksekti.

**Tartışma ve Sonuç:** Sonuç olarak EYD kalınlığı, kardiyovasküler sistemi etkileyen birçok hastalıkta erken marker olarak ya da prognostik faktör olarak kullanılabilir. Bu çalışma sağlıklı çocuklardaki EYD kalınlığı değerlerini yansıtması açısından önem taşımaktadır. Ancak daha anlamlı veriler için daha fazla vakayı içeren geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, Ekokardiyografi, Epikardiyal yağ dokusu

**[P 076]****Göğüs Deformitesi Nedeniyle Danışılan Olguların Kardiyak Değerlendirilmesi**Serkan Tursun<sup>1</sup>, Aysegül Alpcan<sup>1</sup>, Cihat Şanlı<sup>2</sup><sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kırıkkale<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Kırıkkale

**Giriş-Amaç:** Göğüs deformitesi, doğumsal olup göğüs ön duvarında şekil bozukluğu ile tanınır. Genellikle asemptomatiktir. Erkeklerde kızlara oranla 3 kat daha sık görülmektedir. Ciddi deformite varlığında sağ ventriküle baskı yaptığı ve sağ ventrikül fonksiyonlarını etkileyebilir. Bu çalışma, polikliniğimize göğüs deformitesi nedeniyle danışılan olgularda eşlik eden doğumsal kalp hastalıklarını ve kardiyak fonksiyonları değerlendirmek amacıyla planlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğine göğüs deformitesi nedeniyle danışılan olgular çalışmaya alındı. Tüm olguların yaşı, cinsiyeti, anamnezleri alınarak detaylı fizik incelemeleri yapıldı. Olguların elektrokardiyografi ve ekokardiyografileri değerlendirildi.

**Bulgular:** Olguların yaşları 3-18 yaş arasında değişmekteydi. Olguların çoğu asemptomatik iken, en sık başvuru nedeni göğüs ağrısı ve çarpıntı idi. Göğüs deformitesi olan olgularda en sık pektus ekskavatum ve pektus karinatum vardı. Tüm hastaların sol ventrikül fonksiyonları normaldi. Bu olguların sadece ikisinde ekokardiyografide sağ ventriküle baskı bulgusu vardı. Sağ ventriküle baskı bulgusu olan hastalar göğüs cerrahisi tarafından takibe alındı. Olgulara en fazla eşlik eden doğumsal kalp hastalığı mitral kapak prolapsusu ve sekondum ASD idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada, göğüs deformiteli olgularının çoğunun asemptomatik olduğu, erkeklerde literatürle uyumlu olarak daha fazla görüldüğü, en sık eşlik eden doğumsal kalp anomalisinin mitral kapak prolapsusu ve sekondum ASD olduğu saptandı. Göğüs deformitesi olan olguların ekokardiyografi ile değerlendirilmesinin önemli olduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, Ekokardiyografi, göğüs deformitesi

**[P 077]****Çocuklarında Kardiyak Üfürüm Saptanan Ailelerin Endişe Düzeylerinin Değerlendirilmesi**Aysegül Alpcan<sup>1</sup>, Serkan Tursun<sup>1</sup>, Cihat Şanlı<sup>2</sup><sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kırıkkale<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Kırıkkale

**Giriş-Amaç:** Üfürümler, kalp ve damarlardaki yapı ve hemodinamik değişikliklerin oluşturduğu türbülasyon sonucu oluşan titreşimlerdir. Çocuk yaş grubunda duyan üfürümlerin önemli bir kısmı masum üfürüm olduğu gerçeğine rağmen, tüm dünyada çocuk kardiyoloji ünitesine sevkini en sık nedenini kardiyak üfürümler oluşturmaktadır.

Bu çalışmada, kardiyak üfürüm nedeniyle polikliniğimize yönlendirilen olguların ailelerindeki endişe durumları değerlendirilmiştir.

**Gereçler ve Yöntem:** Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji ünitesine kalbinde üfürüm duyulması nedeniyle başvuran olgular çalışmaya alındı. Ayrıntılı öykü ve detaylı fizik incelemelerine göre yardımcı tetkikler istendi. Pediatrik kardiyolog tarafından yapılan değerlendirme ve ekokardiyografi sonucunda masum üfürümü saptanan olgulara "masum üfürüm bilgilendirme" formu verildi. Tekrarlayan kontrollerinde ailelere beş sorudan oluşan anket formu verilerek soruları cevaplamaları istendi. Ailelerden endişe düzeyinin 1-10 arasında puanlamaları istendi.

**Bulgular:** Çocuklarında kardiyak üfürüm olduğunu öğrendiklerinde buna karşı tepkileri ve sonraki kontrollerinde ailelerin içinde buldukları endişe düzeyi oldukça yüksekti. Ailelerin %77.3'ü bunun önemli bir kalp hastalığı bulgusu olduğunu düşündüklerini belirtirken, %33.7'nin araştırarak bilgi edinme yoluna gittiği öğrenildi. Çocuk kardiyolojisi uzmanından beklentileri sorulduğunda; çok yüksek bir oranda (%87) ekokardiyografi yapılması gerektiğini düşünmekteydi. Çocuklarında kardiyak üfürümün masum olduğunu öğrenmelerine rağmen çocuk kardiyoloji polikliniğine tekrar başvurmalarındaki neden sorulduğunda %48'inin ilk bilgilendirmedeki yetersizlik nedeniyle endişesinin hala devam ettiği öğrenildi. Çalışmamızda ailelerin ortalama endişe puanı 10 üzerinden 8,5 idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Birinci ve ikinci basamak sağlık kuruluşlarında yapılan rutin muayene sonrasında "kalbinde üfürüm var" denilerek üçüncü basamak sağlık kuruluşuna yönlendirilmiş, ancak yeterli düzeyde bilgilendirilmemiş, endişe düzeyi yüksek olan ailelerin çocuklarının, en azından bir kez ekokardiyografi ile değerlendirilmesi uygun olacaktır. Ancak, üfürüm duyulan tüm çocukların ekokardiyografi ile değerlendirilmeleri mümkün değildir. Ailelere yeterli ve doğru bilgi verilerek üçüncü basamak sağlık kuruluşuna yönlendirilmeleri daha uygun olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyak üfürüm, Aile, Endişe düzeyi

**[P 078]****Akut Romatizmal Ateşte Nötrofil-Lenfosit Oranı ve Ortalama Trombosit Hacmi**Serkan Fazlı Çelik<sup>1</sup>, Elif Çelik<sup>2</sup><sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Aydın<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları BD, Aydın

Giriş-Amaç: Bu çalışmanın amacı, ucuz ve kolay değerlendirilebilen tam kan sayımı (CBC) parametreleri ile akut romatizmal ateş (ARA) arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Gereçler ve Yöntem: Şubat 2010-Mart 2017 tarihleri arasında akut romatizmal ateş tanısı ile pediatrik kardiyoloji polikliniğine başvuran 60 hasta ve 30 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Tüm çocuklar için transtorasik ekokardiyografi yapıldı ve kan sayımı parametreleri, C-reaktif protein seviyeleri ve eritrosit sedimentasyon hızı değerleri kaydedildi.

Bulgular: ARA'lı hastalarda Nötrofil lenfosit oranı (NLR), ortalama trombosit hacmi (MPV), Anti streptolizin-O, C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), hemoglobin, beyaz küre sayısı (WBC) ve nötrofil sayımı değerleri anlamlı olarak yükseldi (p < 0.001). NLR; C-reaktif protein (r: 0.177, P: 0.001), ESR (r: 0.81, p: 0.03) ve WBC (r: 0.47, p: 0.001) parametreleri ile pozitif yönde anlamlı korele idi. Tersine akut dönem boyunca hemoglobin ve MPV değerleri sağlıklı kontrollere kıyasla daha düşüktü.

Tartışma ve Sonuç: Bu çalışma da, ARA'lı hastalarda NLR ve MPV nin inflamasyon belirticisi olarak belirgin arttığını saptadık. Ucuz ve kolay değerlendirilebilen bu parametrelerin ARA varlığını değerlendirmede yardımcı olabileceğini düşünmekteyiz

**Anahtar Kelimeler:** akut romatizmal ateş, Nötrofil lenfosit oranı, ortalama trombosit hacmi

**[P 079]****Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tanılı Hastalarımızda Vücut Kitle İndeksinin (BMI) Önemi**

Taliha Öner, Selma Oktay Ergin, Gokmen Akgün, Hüseyin Karadağ, Ahmet Çelebi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş-Amaç: Obezite kardiyovasküler hastalıklara zemin hazırlar ve erken ölüm riskini artırır. Kronik kalp hastalıklarında ise kilo kaybı kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir. Çalışmamızda BMI ile pulmoner arteriyel hipertansiyon tanılı hastaların ekokardiyografik parametreleri arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlandı.

Gereçler ve Yöntem: Halen sürmekte olan çalışmanın tamamlanmış 20 hastasının verileri sunuldu. Hastaların yaş ort: 18,47 yıl (8,5±34), BMI ort: 19,66 (12±32,5), 11 erkek (%55) ve 9 kız (%45) hastadan oluşmaktaydı. BMI: zayıf <18,5, normal: 18,5-25, fazla kilo: 25-30, obez >30 olarak sınıflandırıldı. Siyanoz oksijen saturasyonu <90% olarak tanımlandı. Kardiyak defektler pretriküspit (ASD, PAPVD), posttriküspit (9 hasta; VSD, PDA), kompleks (6 hasta; tek ventrikül, turunkus arteriozozus...), idiyopatik pah (5 hasta) olarak sınıflandırıldı. Pulmoner arter çapı/aort çapı oranı hesaplandı. Doku Doppler akım hızları mitral kapak lateral, triküspit kapak lateral ve septal duvardan ölçüldü. Hastaların sistemik sistolik ve diyastolik tansiyonları (TA) ile tam kan sayımları kaydedildi.

Bulgular: Saturasyonu >%90 olan hasta grubunda <%90 olan hasta grubuna göre sağ ventrikül sistolik fonksiyonları azalmış saptandı. Saturasyonu yüksek olan grupta, sistolik TA, Hb, hct değerleri beklendiği gibi daha düşük saptandı. BMI ile pulmoner hipertansiyonun ciddiyetini gösteren PA/Aort çapı arasında negatif korelasyon saptandı. Bu da BMI'nin düşük olmasının pulmoner hipertansiyonun ciddiyetinin göstergesi olduğunu destekledi. Pro BNP ile ekokardiyografi parametreleri arasında ilişki saptanmadı. İkili PAH tedavisine ihtiyaç duyanlarda sol ventrikül erken diyastolik akımın azalmış olduğu saptandı.

Saturasyon >%90 (11 hasta) TVS'0,07 m/sn, <%90 (9 hasta) TVS'0,10 m/sn (<p:0,05) Saturasyon ile sistolik tansiyon, hb hct arasında negatif korelasyon saptandı. BMI <18,5 (11 hasta) hb:13,96±2,25 gr/dl, hct% 43,14±5,71 BMI 18,5-25 (9 hasta) hb:17,80±2,77 gr/dl, hct% 54,68±8,27 (<p:0,05) BMI ile diyastolik tansiyon arasında pozitif korelasyon, PA/Aort çap oranı ile negatif korelasyon saptandı. BMI farklı olan hastalar arasında doku Doppler akım hızları arasında fark yoktu.

Tekli antipah kullananlarda (10 hasta) MVE' 0,12±0,02 İkili antipah kullananlarda (9 hasta) MVE' 0,08±0,03 (<p:0,05)

ProBNP'si 100 üzerinde ve altında olan gruplar arasında doku Doppler akım hızları, pulmoner arter/aort çapı arasında fark saptanmadı.

TVA' ve MVA'akım hızları ile diyastolik TA arasında pozitif korelasyon saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Pulmoner hipertansiyonun ciddiyetini gösteren parametrelerden biri de BMI'nin düşük olmasıdır. Ayrıca diyastolik tansiyonu düşük olanlarda doku Doppler akım hızları da azalmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Vücut kitle indexi, Doku Doppler, Diyastolik tansiyon

**[P 080]****İdiyopatik Dilate Kardiyomyopati Çocuklarda: Prognostik Belirteçler**

Mehmet Emre Arı, Tamer Yolcu, Utku Arman Ören, Selmin Karademir

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Ankara

Giriş-Amaç: Dilate kardiyomyopati (DKM) sol ventrikül işlevlerinde bozukluk ve kalp yetersizliği ile seyreden ve prognozu kötü olan bir hastalıktır. Tanısal ve terapötik gelişmelere rağmen etiyolojisi hala bilinmemektedir. Çalışmamızda idiyopatik DKM tanılı hastalarla izlenen hastalarımızın yaşam süresini etkileyen faktörleri değerlendirmek istedik.

Gereçler ve Yöntem: Ekim 2005 - Ekim 2017 tarihleri arasında idiyopatik DKM tanısı konulan 79 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bilgileri, sol ventrikül fonksiyonları, tedavi ve izlemleri hastane kayıtlarından incelendi. Prognoza etki eden faktörler içerisinde; semptomların başlama yaşı, cinsiyet, anne-baba akrabalığı, telekardiyogramda kardiyomegali varlığı, ekokardiyografide azalmış ejeksiyon fraksiyonu (EF), kısalma fraksiyonu (KF), mitral yetmezlik derecesi ve intrakardiyak tromboz gelişimi değerlendirildi. Hastaların sağkalım süreleri Kaplan-Meier metodu ve Cox regresyon analizi kullanılarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların yaşları 49.5±60 ay, erkek/kız oranı ise 1.02/1 idi. Hastaların en sık kalp yetmezliği semptom ve bulguları (n=59, %74.7) ile başvurduğu görüldü. En sık görülen fizik muayene bulgusu üfürüm (n=53, %67.1) ve taşikardi (n=48, %60.8) idi. Olguların %73.4'ünde telekardiyografide kardiyomegali vardı. Ekokardiyografi değerlendirmesinde EF ve KF değerleri sırasıyla %35.7±1.3 ve %17.3±6.5 iken 42 (%53.2) hastada 2. derece ve üzerinde mitral yetmezlik olduğu görüldü. İzlem süresi 1-156 ay (30.7±38.1) arasında idi. Dört olguda (%5.1) intrakardiyak tromboz saptandı. Mortalite oranı %36.7 olarak bulundu. Sağ kalım sürelerine göre prognostik faktörlere bakıldığında; anne baba akrabalık olması, EF değerlerinin düşük olması ve telekardiyografide kardiyomegali olmasının sağkalım süresini anlamlı derecede kısalttığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Anne baba arasında akrabalık olması, tanı anında telekardiyografide kardiyomegali olması, EF değerlerinin düşük olması DKM hastalarında sağkalım sürelerini etkileyen en önemli belirteçlerdir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuklar, Dilate kardiyomyopati, Prognoz

**[P 081]****Yeni Tanı Almış Esansiyel Hipertansiyon'lu Çocuklarda Dipping Patenlerine Göre Kalp Hızı Değişkenliğine Ventriküler Fonksiyonların Değerlendirilmesi**

Erman Çilsal

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş-Amaç: Bu çalışmada yeni tanı almış Esansiyel Hipertansiyonlu (EH) çocuklarda dipping patenlerine göre ekokardiyografik olarak ve 24 saat Holter monitorizasyonu ile kalp hızı değişkenliklerinin değerlendirilmesini amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Bu çalışmaya yeni tanı almış 30 EH'lu ve 30 sağlıklı kontrol dahil edilmiştir. AH tanısı alan hastalar da dipping paternine göre dipper ve non-dipper olarak ikiye ayrılmıştır.

Fizik inceleme, 24 saat ambulatuvar kan basıncı monitorizasyonu, 24 saat Holter monitorizasyonu, 24 saat kalp hızı değişkenliği, konvansiyonel 2D, pulsed ve doku Doppler ekokardiyografi uygulanmıştır.

Bulgular: Çalışmamızdaki 60 hastanın analizinde AH grup ile kontrol grup arasında ekokardiyografik olarak belirgin farklar varken, dipping paternine göre belirgin fark gösterilememiştir. Zaman domain parametrelerden parasempatik aktiviteyi yansıtan SDNN ölçümleri, AH grupta kontrol grubuna göre daha düşükken EH gruptaki non-dipper'larda daha düşük olarak gözlenmiştir. Frekans domain parametrelerden gündüz LF(ms2) ölçümleri AH grupta daha düşükken, dipper olmayan grupta gece LF (ms2) ölçümleri anlamlı olarak düşük bulunmuştur.

Tartışma ve Sonuç: Bulgularımızda ekokardiyografik ölçümler ve kalp hızı değişkenliği parametrelerinin yeni tanı EH hastalarında kontrol grubuna göre düşük değerlere sahip olduğu gösterilmiştir. Doku Doppler parametreleri benzerken, EH'lu hastaların parasempatik tonusuyla ilişkili kalp hızı değişkenliği parametrelerinde dipping patenleri açısından değişiklik göstermektedir. Kalp hızı değişkenliğinin sirkadian paternlerinin medikal tedavide ve tedavi yanıtını değerlendirmede kullanılabileceği düşünülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Esansiyel hipertansiyon, Doku Doppler, Kalp hızı değişkenliği, Dipping paten

**[P 082]****Kawasaki Hastalığı: 29 Vakanın Retrospektif Değerlendirilmesi**Melike Emiroğlu<sup>1</sup>, Gülsüm Alkan<sup>1</sup>, Ahmet Sert<sup>2</sup><sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

**Giriş-Amaç:** Kawasaki hastalığı etiyolojisi kesin olarak belirlenemeyen bir sistemik vaskülit olup, en sık 6 ay ile 5 yaş arasında görülür. Ülkeden ülkeye prevalansı değişir. Ülkemizde prevalansı bilinmemekle birlikte HSP'den sonra ikinci sıklıkta görülen vaskülitir. Hastalık seyri gelişebilen koroner arter tutulumu sebebiyle erken tanı ve tedavi önemlidir.

**Gereçler ve Yöntem:** 2010-2017 yılları arasında Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ve Çocuk Kardiyolojisi bilim dallarınca görülerek KH tanısı alan ve tedavi edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. Hastaların epidemiyolojik, klinik, laboratuvar bulguları ile, tedavi, klinik seyir ve uzun dönem takip sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi. Bulgular: 2010-2017 yılları arasında KH tanısı konan 13'ü kız (%44.8), 16'sı erkek (%55.2) toplam 29 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 34.8 ± 25.9 ay (6 - 95 ay) (ortanca 30) ay idi. En sık başvuru ilkbahar aylarında idi. Ateşin başlamasından sonra hastanemize başvuru arasında geçen süre ortalama 5.3 ± 3.0 (ortanca: 5.0) gün idi. Başvuruda vücut sıcaklığı ortalama 38.3 ± 0.6 C (ortanca: 38.4, aralık: 36.5 - 40), başvuru öncesi en yüksek ateş 39.1 ± 0.7 C (ortanca: 39, aralık: 37.3 - 40) idi. Bir hasta dışında bütün hastalarda ateş mevcuttu (%96.5). Ateşten sonra görülen en sık bulgu dudak ve ağız mukozası değişiklikleri idi konjonktival injeksiyonu (%82.8) en az görülen bulgu ise servisi lenfadenopati (%65.5) idi.

**Ödört (% 48.3)** hastada huzursuzluk vardı. Yedi hastada (% 24.1) BCG aşı yerinde eritem ve endürasyonda artış, 1 (%3.4) hastada artrit saptandı. Steril püürü 7 hastada (% 24.1) mevcuttu. Laboratuvar bulguları olarak; %72.4 anemi, %37.9 trombosit sayısı >450.000/mm<sup>3</sup>, %34.5 trombosit sayısı (<350.000/mm<sup>3</sup>), %72.4'ünde lökosit sayısı >12.000/mm<sup>3</sup>, %10.3'ünde lenfopeni (<1000/mm<sup>3</sup>), %96.4 CRP yüksekliği, %85.7 ESH yüksekliği, %38.1 prokalsitonin yüksekliği, %35.7 ALT yüksekliği, %40.7 hipoalbuminemi, %41.3 hiponatremi belirlendi. Hastalara IVIG verme zamanı ateşin ortalama 6.2 ± 2.8 günü idi. IVIG sonrası ateşin düzme süresi 1.0 ± 0.8 gün idi. İki hastada ikinci doz IVIG'den sonra ateş tekrarlamadı. Bir hastada koroner arter anevrizması gözlemlendi; 2 hastada hafif MY, 1 hastada ise hafif perikardiyal efüzyon saptandı. Hastalarımızda takipte kaldıkları süre içerisinde rekürrens gözükmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Beş günden uzun süreli ateşi olan çocuklar mutlaka KH açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Hekimlerin farkındalığının sağlanması tanıda önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki hastalığı, ateş, Türkiye

**[P 083]****Akut Romatizmal Ateş Tanısı ile Başvuran Juvenil İdyopatik Artrit Olgusu**Hazım Alper Gürsu<sup>1</sup>, İlker Çetin<sup>1</sup>, Yasemin Özdemir Şahan<sup>1</sup>, Emine Azak<sup>1</sup>, Halide Özge Başaran<sup>2</sup>, Utku Pamuk<sup>1</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji, Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji, Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

**Giriş:** Akut romatizmal ateş (ARA) ülkemizde en sık görülen edinilmiş kalp hastalığı nedenidir. ARA ve sistemik juvenil idyopatik artrit (JIA) arasında ayırım zor olabilir. Bu rapor, ARA ile başlayan bir JIA olgusunu tanımlamaktadır.

**Olgu:** On yaşında kız, iki ayakbileğinde olan ağrı, şişlik, kızarıklık ve sıcaklık şikayetleri ile başvurmuş. Hikayesinden 2 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenilmiş. Laboratuvar incelemesinde lökosit:17000/mm<sup>3</sup>, CRP:15.7 mg/dl, ESH:105 mm/saat, ASO:1780 U olarak bulunmuş. Ekokardiyografide solda geniş kalp boşlukları ve 2-3. derece mitral yetmezlik görülmüş. ARA tanısı konulan hastanın tedavi sonucunda ESH:5 mm/saat ve CRP:0.25 mg/dl'e geriledi. Penisilin profilaksisiyle izlenen hasta, 16 ay sonra, başvurudan 2 gün önce sol dizde, başvuru anında sağ dirsekte olan ağrı ve ateş şikayetleri ile başvurdu. Laboratuarda lökosit:17000/mm<sup>3</sup>, ESH:88 mm/saat, CRP:14.6 mg/dl, ASO:711 U bulundu. Ekokardiyografide 2. derece mitral yetmezlik saptanan hastaya ARA rekürrens tanısı konularak naproksen tedavisi ve sol ventrikülde dilatasyon olması nedeni ile enalapril 0.1 mg/kg/g'den başlandı. PA akciğer grafişinde ve toraks USG'de sağda pleval efüzyon saptanması ve Brain natriüretik peptid: 7580 olarak gelmesi üzerine tedaviye furosemid 1 mg/kg/g'den eklendi. Hastanın ateşinin düzmemesi, eklem bulgularının gerilememesi ve laboratuvar incelemesinde lökosit:17800 /mm<sup>3</sup>, Hb:8 g/dl, Trombosit:963000 /mm<sup>3</sup>, ESH:127 mm/saat, CRP:9.7 mg/dl olarak bulunması nedeni ile romatoloji konsültasyonu istendi. Salmonella, brusella, indirekt ve direk Coombs, Anti Ds DNA, Antinükleer Antikor, C3 (17.6 mg/dl), C4 (88 mg/dl), Anti-Fosfolipid IgG, Anti-Kardiyolipin IgG ve IgM, Anti-Jo1, Anti-Sc1 70, Anti-Sm, Anti-Sm/RNP, Anti-SSA ve SSB testleri ile FMF mutasyon analizi, leishmania incelemesi normal bulundu. Periferik yayması, serum immünglobulinleri ve kemikliği aspirasyonunda patolojik özellik saptanmadı. Kan kültüründe üreme olmadı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri ile serum elektrolit değerleri normaldi. Serum albumin değerinin 2.7 mg/dl'e gerilediği görüldü. Yatışının 3. haftasında romatoloji tarafından sistemik juvenil idyopatik artrit düşünülerek prednisolon 2 mg/kg/g'den başlandı. İzleminde ateşi düşen ve eklem bulguları gerileyen hastanın lökosit:5400/mm<sup>3</sup>, trombosit:344000 /mm<sup>3</sup>, Hb:13.3 g/dl, ESH:3 mm/saat, CRP:0.15 mg/dl olarak bulundu. Takibinde prednisolon tedavisi azaltılarak kesilen hasta 2 haftada bir tocilizumab 8 mg/kg/doz tedavisi ile izlenmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Pediatrik sistemik otoimmün hastalıklarda kardiyak tutulum, asemptomatik hastalıktan klinik olarak şiddetli tutulumu kadar geniş bir yelpazede olabilir. Çalışmalar bazı ARA vakalarının oligoartrit ile ortaya çıkabileceğini göstermiştir. Bu durumda JIA ile ayrıcı tanı gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, ekokardiyografi, juvenil idyopatik artrit

**[P 084]****Karın Ağrısı İle Prezente Olan Kardiyak Tamponad Olgusu**

Mahmut Keskin, Merve Büyükbayram

Süleyman Demirel Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD

**Giriş:** Kardiyak tamponad zamanında müdahale edilmediği takdirde mortaliteyle sonuçlanabilen hayati tehdit eden bir durumdur.

**Olgu:** Karın ağrısı yakınmasıyla gittiği dış merkezde kolik ağrısı olarak değerlendirilen 3.5 yaşında erkek hasta, 2 gün sonra solunum sıkıntısı yakınmasıyla aynı merkeze başvurdu. Çekilen telekardiyografisinde kardiyomegali saptanan hasta perikardit ön tanısıyla merkezimize sevk edildi. Daha önceden herhangi bir yakınması olmayan hastanın 4-5 gündür olan burun akıntısı subfebril ateşi mevcuttu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik incelemesinde genel durumunun orta, takipneik, huzursuz, taşikardik olduğu, kalp seslerinin derinden geldiği, boyunda venöz dolgunluk olduğu, periferik nabızlarının zayıf olduğu, karaciğerin 5 cm ele geldiği saptandı. TA: 70/40 mmHg, ateş: 37.8 derece, solunum sayısı: 60/dk idi. Laboratuvar incelemesinde; crp, sedimentasyon değerlerinin, beyaz küre sayısının yüksek olduğu belirlendi. Hastaya çekilen EKG de: voltaj supresyonunun olduğu, KTA: 160/dk (sinüs taşikardisi), ve elektrikli alternans olduğu belirlendi. Yapılan ekokardiyografik incelemede tamponad ile uyumlu perikardiyal efüzyon izlendi. Hastaya acil ekokardiyografi eşliğinde perikardiyosentez yapıldı. Serohemorajik mayiden gönderilen incelemelerde eksuda vasfında sıvı olduğu anlaşıldı. Viral seroloji, maligniteye yönelik incelemeler ve tüberküloza yönelik yapılan incelemeler negatifti. Hasta septik tabloda olduğundan pürülan perikardit düşünüldü ve vankomisin, seftriakson tedavisine ek olarak antiinflamatuar olarak ibuprofen başlandı. Kan kültürü ve mayi kültürlerinde üreme olmadı. Hastanın 3 haftalık tedavisinden sonra 8 haftalık takiplerinde perikardiyal efüzyon saptanmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Kardiyak tamponad bulguları dikkatli bir fizik muayene ile tanı konulabilecek hayati tehdit eden bir durumdur. Bu olguyu karın ağrısı ile gelen hastalarda iyi bir fizik muayene ile perikardit tanısının konulabileceği ve kolik ağrısıyla karışabileceğine dikkat çekmek amacıyla sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Kalp Tamponadı, Fizik Muayene, Karın ağrısı

**[P 085]****Akut Romatizmal Ateşi Bir Hastada 4 Kapak Tutulumu Ve Dirençli Kore**Abdullah Özyurt<sup>1</sup>, Derya Aydın Şahin<sup>1</sup>, Derya Karpuz<sup>2</sup>, Dilek Giray<sup>2</sup>, Olgu Halloğlu<sup>2</sup><sup>1</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Mersin<sup>2</sup>Mersin Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Mersin

**Giriş:** Romatizmal ateşte Triküspit ve pulmoner kapak yetersizliğinin en sık nedeni, özellikle kronik dönemde ağır mitral kapak lezyonlarına bağlı ortaya çıkan pulmoner venöz hipertansiyon ve buna bağlı ventrikül ve anular dilatasyonudur. Sağ taraf kapak tutulumu ile ilgili bir insidans çalışması literatürde olmamakla birlikte, çeşitli çalışmalarda akut romatizmal ateşte ilk atak ve rekürrenlerde triküspid kapak tutulumuna bağlı triküspid yetersizliği sıklığı %1-8, ortalama %3; pulmoner yetersizlik sıklığı <%1 bulunmuştur.

**Olgu:** 10 yaşında kız hasta 4 gündür olan ateş yüksekliği ve eklemelerinde şişlik ağrı ile başvurdu. Diz, el bileği ve ayak bileği eklemelerinde gezici eklem ağrıları ve şişlik tarifleyen hastanın başvurduğunda muayenesinde ateş:38 derece, nabız 140/dk, solunum sayısı 30/dk, tansiyon:100/60, sol koltuk altına yayılan ve tüm odaklarda duyulan 3/6 sistolik üfürüm vardı. Sorulduğunda 3 hafta önce birkaç gün süren boğaz ağrısı ve ateş yakınmasının olduğu öğrenildi. EKG'de sol atriyumda dilatasyonu gösteren 120 msn geniş P dalgaları ve normal sinüs ritmi vardı. Teled kardiyotorasik index 0.65 ölçüldü. EKO'da sol atriyum-ventrikülde genişleme (LA/Ao oranı:1.35), mitral kapaklarda hafif kalınlaşma ve hareketlerinde kısıtlılıkla birlikte orta derecede mitral yetersizliği, hafif derecede aort kapak yetersizliği ve hafif-orta derecede triküspit ve pulmoner kapak yetersizliği vardı. Tek doz depponenisilin sonrası, Metilprednizolon, enalapril ve furosemid tedavileri başlandı. 2 hafta sonra prednol tedavisi azaltılırken aspirin tedavisi başlandı, toplam antiinflamatuar tedavi 6 haftaya tamamlandı. Takiplerinde mitral yetersizliği hafif-orta derecede gerilerken aort ve diğer kapak yetersizlikleri düzeldi. 3 ay sonra el yazısında bozulma, kaşık ve bardak düşürme, istemsiz hareketler, aşırı sinirlilik, huy değişikliği nedeni ile tekrar başvurdu. Koreiform hareketleri mevcut olan hastaya haloperidol, şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine valproik asit, 6 aylık tedaviye rağmen okul devamını etkileyen şikayetleri nedeni ile de karbamazepin eklendi. Takiplerinde koreiform hareketleri kontrol altına alındı.

**Tartışma ve Sonuç:** Litvanya' dan yapılan bir çalışmada, HLA-DRB1-0701 ve HLA-DQB1-0401 antijenlerinin özellikle rekürren romatizmal karditli hastalarda kore ve multivalvuler tutulum ile ilişkili olduğu ve normal popülasyona göre en az 5 kat artmış risk taşıdığını göstermişlerdir. Bu nedenle özellikle kore ile birlikte olan ağır karditli kız hastalarda sağ taraf kapaklarının da akut dönemde kardite eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, kardit, kore, romatizmal ateş



**[P 086]****Akut Romatizmal Ateş Tedavisinin Nadir Bir Komplikasyonu****Eyüp Aslan**

Denizli Devlet Hastanesi

Giriş: Akut Romatizmal Ateş kardinitinin tedavisinde kullanılan steroidlerin sık görülen peptik ulkus, mide kanaması, Cushing sendromu gibi yan etkilerinin yanı sıra daha seyrek olanlarıyla da karşılaşabilmektedir. Steroid miyopatisi bunlardan biridir ve kortizolün kaslardaki katabolik etkisi, protein sentezini azaltması ve kaslarda atrofi sebebiyle meydana gelir. Kaslarda şiddetli ağrı ve güçsüzlük olur, tedavisi ise kortizolün azaltılması, mümkününde kesilmesidir.

Olgu: 14 yaşındaki kız hasta iki gündür her iki diz ve ayak bileğinde ağrı sebebiyle başvurdu. 15 gün önce boğaz enfeksiyonu geçirme öyküsü vardı ve başvurudan önce kullandığı NSAİİ ile ağrılarında azalma tarif ediyordu. Akut romatizmal ateş ön tanısıyla polikliniğimize yönlendirilen hastanın CRP: 10,88 mg/dl (n:<0,5), sedimentasyon: 92 mm, ASO: 1045 IU/ml idi. EKO'da orta MY ve hafif AY vardı, EKG normaldi. PPD anerjikti ve periferik yaymada atipi saptanmadı. Viral seralojisi negatifti. Mevcut bulgularla ARA artrit, hafif-orta kardit düşünüldü. Mutlak yataklık istirahati ve benzetin penisilin profilaksisi uygulandı, prednizolon (2 mg/kg/gün), hidrotalset, lansoprazol, enalapril başlandı. Akut faz reaktanlarında aşamalı olarak azalma oldu ve tedavinin 6. gününde normale geldi. Yatışının 7. gününde sulu ishal ve karın ağrısı başladı, gaita tetkikinde rotavirüs antijeni pozitif geldi. Ağızdan tedaviye devam edemediği için prednizolon kesilerek damar içi metilprednizolon ile devam edildi. Ağızdan saccharomyces boulardii (Reflor®) başlandı ve şikâyetleri 2. gün kayboldu, prednizolon tekrar ağızdan başlandı. Tedavinin 10. gününde her iki bacakta, dizlerin distalinde şiddetli ağrı başladı. Eklemde şişlik, kızarıklık, hassasiyet yoktu, ciltte lezyon görülüyordu. Akut faz reaktanları ve elektrolitleri normal olan hastanın CK: 29 U/L (n:29-168), LDH: 316 U/L (n:100-243) idi. Ortopedi ve FTR konsültasyonlarında patoloji saptamadıkları ifade edildi. Steroid kullandığı için avasküler nekroz ayırıcı tanısı akut faz reaktanları çekilen bacak MR'si normal olarak raporlandı. Ağrılarının steroid miyopatisine bağlı olduğu düşünüldü. EMG normal olarak değerlendirildi. İbuprofen 15 mg/kg/doz başlandı. Prednizolon azaltılmaya geçildi ve asetilsalisilik asit 80 mg/kg/gün eklendi. Şiddetli ağrı döneminde tenoksikam verildi. Steroid azaltılmasının 2. gününden itibaren ağrıda azalma oldu, 5. günde kayboldu. 3 gün süreyle bacak ağrısı olmayan ve LDH düzeyi normale gelen hasta taburcu edildi. 40. gündeki poliklinik kontrolünde hastanın ağrısı yoktu, akut faz reaktanları ve LDH normaldi.

Tartışma ve Sonuç: ARA tedavisi sürecinde tanımlanamayan semptomlar geliştiğinde kullanılan ilaçların nadir görülen yan etkileri de dikkate alınmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, kortizol, miyopati

**[P 087]****Akut Koroner Sendromu Taklit Eden Myoperikardit Olgusu****Pınar Dervisoğlu, Mustafa Kösecik**

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Akut miyoperikardit perimyokardiyumun inflamasyonuyla seyreden tabloyu tanımlar. Hastaların kliniği miyokard tutulumunun derecesine göre belirlenir. Göğüs ağrısı en fazla görülen semptomdur ve iskemik göğüs ağrısından ayırt etmek zordur. Myoperikarditte troponin değerinde yükselme miyokardiyal inflamasyonun tutulumunun genişlemesiyle ilgilidir, ama akut koroner sendromun aksine kötü bir prognoz göstermesi değildir. Akut koroner sendrom ve miyoperikarditin tedavilerindeki farklılıklar nedeni ile miyoperikardit tanısının konulması son derece önemlidir. Bu yazıda göğüs ağrısı yakınması ile başvuran, ekg de ciddi yaygın ST segment elevasyonu saptanan, akut koroner sendrom ile ayırıcı tanısı yapılan miyoperikardit olgusunu sunduk.

Olgu: 17 yaşında erkek hasta son iki gündür olan, giderek şiddetlenen, sol kol omuz ve sırtta yayılan göğüs ağrısı yakınması ile acil polikliniğimize başvurdu. Nabız: 96/dakika, DSS:16/dakika, AA:36.7, TA: 110/70 mmHg idi. Sistem muayeneleri normaldi. EKG de yaygın ciddi ST segment elevasyonu vardı. Hgb:13,9 g/dL, Hct:%42,4 WBC:9600/mm3, Plt:265000 /mm3, CRP: 18,1 mg/L (N<3,14 mg/L), sedimentasyon:24 mm/sa, Troponin:>50.000 ng/mL (normal değer: 0,01-0,06ng/mL), Miyogloblin:487 ng/mL (normal değer: 0-110 ng/mL), CK:490 U/L (normal değer: 38-174 U/L), CK-MB: 84 U/L (normal değer: 7-25 U/L) idi. Transtorasik ekokardiyografisinde sol ventrikül boyutu ve duvar hareketleri normaldi, perikardiyal sıvı veya belirgin kapak patolojisi yoktu. İbuprofen başlandı. Hastanın şikâyetleri ve EKG bulguları Troponin düzeylerindeki düşmeye paralel olarak geriledi. Yatışının 7. gününde genel durumunun stabil seyretmesi, laboratuvar ve EKG bulgularının normale dönmesi üzerine taburcu edildi. Kontrol efor testi normal olarak değerlendirildi.

Tartışma ve Sonuç: Göğüs ağrısı ve artmış troponin değerleri ile başvuran, kardiyak hastalık öyküsü olmayan adolesanlar klinisyenler için tanısal bir sorun teşkil edebilir. Hastanın kliniği, ölçüm sınırının üzerinde gelen troponin düzeyleri ve EKG de izlenen ciddi ST segment elevasyonları hastayı acilde karşılayan klinisyenlerde akut koroner sendromu düşündürmüş olsa da çocuklarda koroner ateroskleroz için risk faktörü yok ise akut koroner sendrom oldukça nadirdir. Bizim olgumuz adolesandı ve akut koroner sendrom için risk faktörü yoktu. Ayrıntılı anamnezden ağrının son iki gündür olduğu öğrenildi. Fizik muayenede ağrının öne eğilimle rahatladığı görüldü. Ekokardiyografi normaldi. Tüm bunların ışığında hastaya miyoperikardit tanısı ile NSAI başlandı. Klinik iyileşme gözlemlendi. Bir hafta sonra şifa ile taburcu edildi.

Sonuç olarak; akut koroner sendrom ve miyoperikardit tedavileri son derece farklı olan iki hastalıktır. Bu olgu ile ayırıcı tanının önemini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Akut koroner sendrom, Göğüs ağrısı, Myoperikardit

**[P 088]****Kardit İle Seyreden Akut Romatizmal Ateş Tanısı Konulan Bir Hastada Takayasu Arteriti: Koinsidental Bir Birliktelik mi, Yoksa Etiyolojik Bir İlişki mi?****Birsen Uçar<sup>1</sup>, Murat Yağcı<sup>1</sup>, Tuğçem Keskin<sup>1</sup>, Nilgün Işıksalan Özbülbü<sup>1</sup>, Aslı Kavaz Tufan<sup>2</sup>, Pelin Köşger<sup>1</sup>**<sup>1</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Eskişehir<sup>2</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatolojisi BD, Eskişehir<sup>3</sup>Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Eskişehir

Giriş: Akut romatizmal ateşte (ARA) endokardite bağlı kapak lezyonları klinik tabloyu ve prognozu belirler. Takayasu arteriti (TA) aort ve/veya ana dallarını tutan bir vaskülitir; tanısı klinik ve görüntüleme yöntemleri ile konulur. TA hastalarında en sık aort yetersizliği olmak üzere, kalp kapak tutulumları bildirilmiştir. Burada, ARA tanısı ile tedavi edilen ve izleminde TA tanısı alan 14 yaşında kız hasta sunularak, bunun koinsidental bir birliktelik mi olduğu, yoksa aralarında etiyolojik bir ilişki mi olduğu literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

Olgu: 14 yaşında kız hasta, 3 hafta önce geçirdiği üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında 2 haftadır süren poliartralji ve halsizlik yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde hafif dispneik, kan basıncı 110/60 mmHg idi. Ekokardiyografisinde orta derecede mitral ve aort yetersizliği, hafif derecede triküspit yetersizliği saptandı; sol kalp boşlukları geniş idi. Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH): 68 mm/saat, CRP: 92,2 mg/dL, ASO: 1126 IU/L saptandı. Jones kriterlerinden 2 major (kardit ve poliartralji) ve 1 minör (akut faz reaktanlarının yüksekliği) kriteri sağlayan hasta ARA tanısı konularak yataklık istirahatine alındı, prednizolon, ACE inhibitörü, benzetin penisilin G profilaksisi başlandı. Dört hafta prednizolon tedavisinin son haftasında Aspirin eklenecek 6 hafta da aspirin verildi. Prednizolon tedavisi kesildikten 2 hafta sonra ESH'nin tekrar yükselmeye başladığı, CRP'nin pozitifleştiği, başvurusundan 8 ay sonraki kontrolünde sağ kolda nabızın zayıf alındığı, kan basıncının sağ kolda 90/60 mmHg, sol kolda 121/80 mmHg olduğu saptandı. Ekstremiteler arasında belirgin nabız ve kan basıncı farklılığının olması üzerine yapılan üst ekstremiteler magnetik rezonans anjiyografisinde sol subklavian arter, brakioyosefalik arter ve bilateral ortak karotid arterlerde, sağ subklavian arter seyri boyunca konstantrik duvar kalınlaşması; sağ subklavian arter distali ve sağ aksiller arterde segmenter ileri derecede darlık ve lümenal düzensizlik saptandı. Diğer vaskülit etiyolojileri dışlanarak TA tanısı konulan ve prednizolon, metotreksat başlanan hasta takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Hastamızda ARA seyri sırasında ekstremiteler arasında nabız ve kan basıncı farklılığı olmayıp, takibinde TA bulguları gelişmesi nedeniyle TA'nın ilk başvuru anında inaktif olduğu, ancak ARA geçirmesi ile birlikte aktifleştiği ya da her iki hastalığın patogenezinde ortak bir immünolojik temel olduğu düşünülebilir. ARA hastalarında sistemik inflamasyonun devam etmesi ya da tekrarlama halinde, TA'nın akilda tutulması gerektiğini, ekstremiteler arasındaki nabız ve kan basıncı farklılıklarının değerlendirilmesinin son derece önemli olduğunu vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Romatizmal Ateş, Koinsidental Birliktelik, Takayasu Arteriti

**[P 089]****Rekürren Myoperikardit; Rekürren Viral Myoperikardit midir?****Semiha Terlemez Tokgöz, Fatma Canbeyli, Vildan Atasayan, Ayşe Deniz Oğuz,**

Fatma Sedef Tunaoğlu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD

Miyoperikardit daha çok genç erişkinlerde görülen ve prognozu genellikle iyi seyirli olan bir klinik tablodur. Miyoperikarditin tekrarlayıcı olabildiği bilinmektedir. Ancak neden rekürrens olduğu açıklanamamıştır. Biz biri 16 diğeri 17 yaşında olan ve üçer kez miyoperikardit geçiren iki ayrı hastamızı sizlere sunuyoruz. Her iki hastada da etiyolojik nedenleri ortaya koymak için detaylı bir araştırma yaptık. Başta viral patojenler olmak üzere enfeksiyöz nedenleri, otoimmün hastalıkları, immünolojik ve romatolojik hastalıkları araştırdık. Hastaların miyoperikardit atakları sırasında laboratuvar verilerinde ilımlı sedimentasyon ve CRP artışı, Troponin yüksekliği ve tam kan sayımlarında monositöz olması dikkat çekiyordu. Her iki hastamızda da etken olarak bilinen tüm viral patojenleri negatif saptadık. Özellikle birden çok tekrarlayan miyoperikardit geçiren hastaların çok daha geniş bir perspektiften değerlendirilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Rekürren Myoperikardit, Viral nedenler, Etiyoloji



## [P 090]

### Üç Derece AV Bloğun da Aynı Hastada Ortaya Çıktığı Akut Romatizmal Ateş Olgusu

Kahraman Yakut<sup>1</sup>, Buşra Eybek<sup>2</sup>, Elif Erolu<sup>1</sup>, Mehmet Karacan<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA); kalp, eklem, santral sinir sistemi ve subkutan dokuyu tutan otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. Kardiyak tutulumunda 1. derece atriyoventriküler (AV) blok daha sık olmak üzere farklı türlerde ritm bozuklukları görülebilmektedir. Çarpıntı ve dudaklarda morarma şikayeti ile başvuran; elektrokardiyografi(EKG)'de Mobitz tip I bloğa bağlı 2:1 iletili blok saptanan; holterde kısa süreli AV tam blok ve kaydın geri kalanında I. derece AV blok tespit edilen 15 yaşında ARA olgusu sunuyoruz.

Olgu sunumu: 2 hafta önce boğaz ağrısı ve ateş şikayetleri olan 15 yaşında erkek hasta çarpıntı ve dudaklarında morarma şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Fizik muayenesinde; kardiyak oskültasyonunda aritmi dışında özellik yoktu. EKG'de ventrikül hızı 74/dk olan, AV iletinin çok uzun olmasına bağlı iki P'den biri ventriküle iletilmediğinden (Mobitz tip I) 2:1 blok karakteri gösteren ritm saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde; CRP: 12,6 mg/dl, ASO (anti-streptolizin O):599 IU/ml, sedimentasyon:77 mm/saat saptandı. Boğaz kültürü steril. Transtorasik ekokardiyografisinde orta derecede mitral kapak yetmezliği dışında patoloji yoktu, mitral kapak yetersizliği romatizmal yetersizlik karakterinde idi. Telekardiyografisinde kardiyotorasik oran %47 idi. Yatışı sonrası her iki diz eklemi ve ayak küçük eklemlerinde gezece karakterde artralji ortaya çıktı. 24 saatlik Holter'de kısa AV tam blok ve kaydın geri kalanında I. derece AV blok (PR 320 ms) ritmi saptandı. Mevcut klinik ve laboratuvar bulgularla hastada ARA düşünülerek tedavi düzenlendi (Benzatin Penisilin G 1.2 milyon IU, Naproksen), yatak istirahatine alındı. Antienflamatuvar tedavi başlangıcından bir gün sonra hastanın artralji semptomları kayboldu. Hasta yatışının 7. günü taburcu edildi, ayaktan izleme alındı. İzlemde I.derece AV blok devam etmekle birlikte PR mesafesinin belirgin kısaldığı saptandı.

Sonuç: Akut romatizmal ateşte ritm bozuklukları, özellikle I. derece AV blok sık görülen bir bulgudur. Hastamızda olduğu gibi üç derece AV bloğun da aynı hastada ortaya çıkması nadir bir durumdur. Başta I. derece AV bloklar olmak üzere diğer AV bloklarda ARA etiyojik neden olarak mutlaka akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, I. derece AV blok, Mobitz tip I blok, AV tam blok

## [P 091]

### Süt Çocuğunda Nadir Bir Konjenital Kardiyak Anomali: İzole Sağ Pulmoner Arter Agenesizi Ve Pulmoner Hipoplazi

Mehmet Burak Duman<sup>1</sup>, Ahmet Sert<sup>2</sup>, Mustafa Koplay<sup>3</sup>, Melike Emiroğlu<sup>4</sup>  
<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>3</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji BD  
<sup>4</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon BD

Giriş: İzole pulmoner arter agenezisi sol veya sağ pulmoner arterin agenezisi ile giden nadir konjenital bir anomali. Olguların büyük çoğunluğu infant ve çocuklarda görülür. Tek başına olabileceği gibi, Fallot tetralojisi, septal defektler veya pulmoner stenoz gibi kardiyak anomalilerle beraber de olabilir. Oldukça nadir görüldüğü için (200 binde bir) ve erken tanı konulduğu için bu bildiride çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvuran izole sağ pulmoner arter agenezisi tanısı alan infant olgusunu sunduk.

Olgu: 8 aylık kız hasta düzenli olarak kullanılan antibiyotik tedavisine rağmen geçmeyen öksürük ve ateş şikayetleri ile Çocuk Acil kliniğimize başvurmuştu. Bunun üzerine bronşiolit tanısı ile Çocuk Enfeksiyon Servisine yatırıldı. Kan troponin T değeri 29 ng/l (üst sınır 14ng/l) olarak gelmesi üzerine eklen diğer subklinik miyokardit düşünüldü. PA akciğer grafiğinde akciğerde yaygın interstisyel infiltrasyon, pulmoner konus azalmış idi. Ekokardiyografide ventrikül işlevleri normal idi, sağ pulmoner arter izlenmedi. Hemitrunkus ve vasküler ring ayrıcı tanısı için kardiyak BT incelemesinde sağ ana pulmoner arter agenezisi ve sağ akciğer hipoplazisi saptandı. Hastanın hafif pulmoner arter hipertansiyonu olması üzerine enalapril tedavisi verildi. Arteriyal oksijen saturasyonu %96 idi. Çocuk kardiyoloji polikliniğimize kontrole gelen hastanın genel durumu iyi olup takibimiz altındadır.

Tartışma ve Sonuç: Tanı gecikmesinin nedeni bazı olguların semptom vermemesi ve semptomatik olgulardaki bulguların non-spesifik olmasıdır. Bazı hastalarda, olgumuzdaki gibi tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, ateş gibi bulgular ile ortaya çıkabilir. Hatta tekrarlayan akciğer enfeksiyonları %40'ın üzerindeki hastada görülebilmektedir. Bu hastalığın komplikasyonları arasında şiddetli hemoptizi, pulmoner hipertansiyon, solunum yetmezliği, sağ kalp yetmezliği, bronşektazi ve nekrotizan bronkopnömoni sayılabilir. Bu hastalıkta genel ölüm oranı %7'dir. Tek tarafı pulmoner arter yokluğunda, pulmoner arter tutulum olan tarafta izlenmemekle birlikte akciğer periferinde kollateraller nedeniyle perfüzyon gözlenmektedir. Pulmoner arter agenezisi nadir görülen bir hastalık olduğu için tedavi yaklaşımı belirsizdir. Tedavi seçenekleri arasında akciğer lobu/doku cerrahi rezeksiyonu ve medikal tedavi olarak endotelin reseptör antagononları, prostasiklin ve nitrik oksit sayılabilir. Vakaların çoğuna yaşamın birinci yılında tanısı konulmakta ve endikasyonu varsa cerrahi tedavisi yapılmaktadır. Asemptomatik olgularda tedaviye gerek yoktur. Olgumuzda olduğu gibi tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kardiyolojik problemlerle sıklıkla karşılaşılan hastalarda doğumsal bir anomalinin olabileceği düşünülmeli gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** İnfant, Pulmoner arter agenezisi, pulmoner hipoplazi

## [P 092]

### Ameliyat Edilmiş Fallot Tetralojili Hastada Nadir Rekürren Perikardiyal Efüzyon Nedeni: FMF

Emine Azak, Ali Orgun, Hazım Alper Gürsu, Yasemin Özdemir Şahan, İbrahim İker Çetin  
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk kardiyolojisi Bölümü

Giriş: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF) tekrarlayan poliserozit ile karakterize olmasına rağmen ilk olarak kardiyak tutulumla presente olma sıklığı nadirdir. Burada Fallot tetralojisi nedeniyle düzeltici ameliyat yapılan ve tekrarlayan perikardiyal efüzyonla başvuran, klinik ve laboratuvar bulgularıyla FMF tanısı konulan hasta sunuldu.

Olgu: On yaşında erkek hasta 1 haftadır yatınca artan ve ateşinde eşlik ettiği göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde karın ağrısı ataklarının olduğu ancak FMF mutasyonu negatif olduğu için tedavi başlanmadığı öğrenildi. EKG'sinde sağ dal bloğu olan hastanın voltaj supresyonu ve ST-T değişikliği yoktu. Laboratuvarında BK:12.000/mm<sup>3</sup>, Hb:12 gr/dl, CRP:40 mg/dl, ESR:76 mm/h, fibrinojen: 480 mg/dl, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal idi. EKO'sunda hafif rezidüel pulmoner darlık saptandı. Yatışının 3. gününde göğüs ağrısı şikayetinde artış olması üzerine kontrol EKO'da bilateral minimal pleval efüzyon saptandı. FMF tanısı ile kolşisin (0.5mg/gün) başlanan olgunun izleminin 4.gününde 5 mm'lik perikardiyal efüzyon izlendi. İzleminin 10. gününde klinik ve laboratuvar bulgularının düzelmesi üzerine kolşisin (1 mg/gün) ile taburcu edildi. Taburcu olduktan 5 gün sonra göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile başvuran olguda bilateral 5-7 mm pleval efüzyon ve 8 mm perikardiyal efüzyon saptandı. Kolşisin dozu 1.5 mg/gün'e yükseltilerek tedaviye ibuprofen (15mg/kg/gün) eklendi. İzleminde perikardiyal ve pleval efüzyonu gerileyen hasta 10. günde taburcu edildi.

Tartışma: FMF'li olgular çok nadir olarak ilk atakda kardiyak tutulumla başvururlar. Olgular minimal perikardiyal efüzyondan masif perikardiyal efüzyon ve hatta kardiyak tamponada kadar gidebilen ve acil kardiyak yaklaşımı gerektiren klinik tablo ile başvurabilirler. Asıl tanı klinik bulgular ile konulur. Mutasyon varlığı tanıyı güçlendirir, mutasyon olmaması tanıyı dışlamaz. Yapılan bir çalışmada 470 hastadan sadece 1 olguda perikardit bulgusu saptayarak perikarditin FMF'in nadir bir klinik bulgusu olduğunu saptamışlardır. Tedavide kolşisin ilk seçenektir. Dirençli olgularda kolşisin dozunu artırmanın yanında diğer antienflamatuvar ilaçlara da gerek duyulabilir. Sonuç: FMF için özgün tanı koydurucu fizik muayene bulgusu ve laboratuvar testi yoktur. FMF'in izole perikardiyal efüzyon kliniği ile karşımıza çıkabileceği akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi, Perikardiyal efüzyon, FMF

## [P 093]

### Bardet Biedl Sendromu ve Ağır Pulmoner Stenoz Birlikteliği

Kutay Sel<sup>1</sup>, Gülay Can Yılmaz<sup>2</sup>, Alper Akın<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Mardin Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü  
<sup>2</sup>Mardin Devlet Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü  
<sup>3</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

Giriş: Kardiyak patolojiler birçok sendroma eşlik edebilmektedir. Sık bilinen birlikteliklerde hastanın kardiyak açıdan değerlendirilmesi genelde hatırlanmakla beraber bazı nadir olan veya bilinmeyen birlikteliklerde fizik muayene önem kazanmaktadır.

Olgu: Bardet Biedl Sendromu tanısı ile izlenmekte olan 17 yaşında kız hasta kontrol için hastanemize çocuk endokrin polikliniğine başvurmuş ve fizik muayenesinde 4/6 dereceden sistolik üfürüm duyulması üzerine çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Bardet Biedl Sendromu tanısı ile çocuklukta bir çeşitli merkezlerde takip edildiği öğrenilen hastanın diğer iki kardeşinde de aynı hastalık olduğu öğrenildi. Vücut ağırlığı 114 kg (>100p), boyu 156 cm (12p), vücut kitle indeksi 46 idi. Hastada üç ekstremitede polidaktili, pigmenter retinopati, obezite ve mental retardasyon mevcuttu. Sederanter bir yaşamı olan hastanın kardiyak hastalık bulgusu olabilecek şikayeti yoktu. Transtorasik ekokardiyografisinde pulmoner kapak açılışı kısıtlı ve kapak seviyesinde 80 mmHg gradient saptandı. İleri merkeze sevk edilen hastada kateter anjiyografide ana pulmoner arter ve sağ ventrikül arasında 60 mmHg gradient saptandı. Yapılan başarılı balon anjiyoplasti sonrası ekokardiyografi kontrollerinde gradiyent 20 mmHg ölçüldü.

Tartışma ve Sonuç: 1866'da ilk kez Laurence ve Moon tarafından daha sonra 1920'de Bardet ve 1922'de Biedl tarafından bildirilen sendromda retinal distrofi, obezite, mental retardasyon ve hipogonadizm ortak bulgulardır. Bardet Biedl sendromu ilk zamanlar Laurence Moon sendromu ile aynı sendrom olarak düşünülmüş; fakat daha sonra ayrı bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Bardet Biedl sendromu genetik olarak heterojen olup çok çeşitli mutasyonlar saptanmıştır; en sık olarak 11q13, 16q22, 3p13 ve 15q21' de mutasyonlar bildirilmiştir. 1964'de McLoughlin ve arkadaşları 330 hastalık vaka serisinde 9 adet konjenital kalp hastalığı bildirmiş, bunlardan birinde hafif pulmoner stenoz tespit edilmiştir. 1994'de Elbedour ve arkadaşlarının 22 hastalık çalışmasında bir hastada hafif pulmoner stenoz tespit etmiştir. Bardet Biedl sendromuna spesifik kardiyak patoloji tanımlanmamakla birlikte dilate kardiyomyopati birlikteliği bildirilen olgular vardır.

Hastamız geç tanı almış bir vakadır. Bardet Biedl sendromunda eşlik eden ağır pulmoner stenoz daha önce bildirilmemiştir. Sendromik hastalarda, bilinen birliktelik olmasa bile kardiyak inceleme gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Bardet Biedl sendromu, pulmoner stenoz, sendromik hasta

**[P 094]****Ventriküler Septal Defektli Bir Olguda İntrakromozomal Distal 7P Triplikasyonu: Olgu Sunumu**

Dolunay Gürses<sup>1</sup>, Eda Didem Kayakıran<sup>1</sup>, Selcan Zeybek<sup>2</sup>, Gökhan Ozan Çetin<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD

Giriş: İntrakromozomal triplikasyonlar oldukça nadir rastlanan genetik anomaliler olmakla birlikte 9q22, 5p14 ve 15q11 bölgelerinde gösterilmiştir.

Olgu: 32 haftalık 2960 gram olarak doğan erkek olgu, postnatal altıncı gününde üfürüm duyulması nedeniyle başvurdu. Fizik bakışında 3/6 pansistolik üfürümü olan hastanın ekokardiyografisinde geniş membranöz malalignment ventriküler septal defekt (VSD) saptandı. Antikonjestif tedavi ile izleme alınan hastada izlemlerde subaortik discreate membran geliştiği görüldü. Ondört aylıkken VSD kapatılması ve subaortik discreate membran rezeksiyonu yapıldı. Hastanın izlemi sırasında dismorfik yüz bulguları giderek belirginleşti. Belirgin alın, kaş medial kısımlarında dağınıklık, derin yerleşimli gözler, yassı yüz, bilateral epikantus, bilateral infraorbital kıvrım, antevort burun delikleri, belirgin kulaklar, basit kulak yapısı, çadır ağız, kısa burun, proksimal yerleşimli el baş parmağı, derin yerleşimli el çizgileri, bilateral el beşinci parmak proksimal falankslarda kısalık, belirgin ayak başparmağı, sakral gamze ve penil fimozis mevcuttu. Williams sendromu ön tanısıyla Tıbbi Genetik bölümüne yönlendirilen hastanın DNA mikroarray analizinde 7p22.3 bölgesinde triplikasyon saptandı (46,XY,add(7)(p22)). Triplikasyonun kalıtım paternine yönelik olarak anne ve babaya yapılan mikroarray analizinde annede aynı kromozomal bölgede duplikasyon olduğu görüldü.

Tartışma ve Sonuç: 7p22.3 bölgesinin duplikasyonu literatürde 'likely' olarak değerlendirilmekte ve bu bölgedeki duplikasyon ile kardiyak anomali birlikteliği gösteren az sayıda olgu bildirilmektedir. Hastamızda saptanan 7p22.3 bölgesinin triplikasyonu ise, literatürde bildirilmemiştir. Hastamızda triplikasyon saptanan bu bölgede FAM20C geni yer almaktadır. Bu genin osteoblast, osteosit ve odontoblastlarla eksprese edildiği bildirilmiştir. Hayvan çalışmalarında bu genin inaktivasyonu durumunda dişlerde ağır dentin defektleri ve hipofosfotemik rikets gözlenmiştir. Literatürde 7p triplikasyonu sadece bir makalede bildirilmiştir. Bu olguda triplikasyon 7p21.3 bölgesinde saptanmıştır. Bu olgunun pulmoner hipertansiyon ile birliktelik gösterdiği ve iki yaşında kaybedildiği bildirilmiştir. Olgumuz halen dört yaşındadır ve gelişebilecek ek anomaliler açısından sorunsuz bir şekilde izlemlerine devam edilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** 7. kromozom, intrakromozomal triplikasyon, kardiyak defekt

**[P 095]****Üç Yaşında Tanı Konulan Bir Akut Romatizmal Ateş Olgusu**

Murat Muhtar Yılmaz, Timur Meşe, Engin Geçer, Cüneyt Zihni T.C.S.B.Ü. İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Akut Romatizmal ateş ve romatizmal kardit GABHS farensitinin en sık görüldüğü yaş grubu olan 5-15 yaşları arasında zirve yapar. Modifiye Jones ölçütlerine göre Türkiye, ARA ve romatizmal kalp hastalığı açısından yapılan bölgesel taramaların sonucu ile orta ve yüksek riskli topluluklara uymaktadır. Biz burada 3 yaşında tanı koyduğumuz ve kardiyak tutulumu da olan bir ARA vakası sunuyoruz.

Olgu: Yaklaşık 3 hafta önce boğaz ağrısı yüksek ateş şikayeti olan 3 yaş erkek hasta son 1 haftadır olan gezi eklem ağrısı (sol dizinde ve daha sonra sol ayak bileğinde şişlik kızarıklık ) şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; tartı:13 kg(10-25P) Boy:94 cm(25-50P) kan basıncı:100/65 mm-Hg (50P), kalp tepe atımı:100/dk, ateş:38.5, Kardiyak muayenesinde: S1 ve S2 doğal, apekte duyulan koltuk altına yayılan 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm mevcuttu. Sol ayak bileğinde artıt bulguları mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hastanın elektrokardiyografisi (EKG) de sinüs ritmi saptanırken PR aralığı olağandı. Laboratuvar sonuçları; Wbc:18.5 10<sup>3</sup>/uL, Hb:8.4 gr/dl MCV:51.3 fL PLT: 581 10<sup>3</sup>/uL CRP:2.21 mg/dL, ASO:3786 IU/L, Sedimantasyon 97 mm/st idi. Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Boğaz kültürü alındı.Yapılan ekokardiyografik incelemede mitral kapakta posterolateral yönde 1. derece yetersizlik saptandı. Yetersizlik jeti türbülans göstermekle birlikte uzunluğu 22 mm, velositesi 2.9 m/sn idi. Sistolik fonksiyonlar normaldi. Modifiye Jones Kriterlerine göre hasta ARA (hafif kardit) olarak kabul edildi. Primer profilaksi için penisilin G benzatin 600000 IU yapıldı ve 80mg/kg dan Asetil salisilik asit (ASA) günde 4 doz olacak şekilde başlandı. ASA tedavisi ile artrit ve eklem ağrısının dramatik olarak 36 saatte içerisinde gerilediği görüldü. Tedavinin 7. gününde alınan kontrol sedimantasyon değeri 28 mm/st idi. Tedavinin 8. gününde taburcu edilerek ayakta izleme alındı. Yatak istirahatine devam etmesi önerildi ve ASA tedavisi tam doz olarak 2 hafta devam edildi. Penisilin profilaksisine devam edildi. Sonraki 2 haftada ise ASA azaltılarak kesildi. Hastanın 1. ay sonunda alınan sedimantasyon değeri 12 mm/st idi. Kontrol ekokardiyografisinde ise mitral yetersizliğin 0-1 dereceye gerilediği görüldü.

Tartışma ve Sonuç: ARA 3 yaş ve altı çocuklarda nadir görülmekle birlikte hastalık gelişmesi durumunda %90 oranında kardit gelişimi olduğu bildirilmektedir. Bu nedenle ARA insidansının yüksek olduğu toplumlarda 5 yaş altı artrit etyolojisinde nadir görülsede de ayırıcı tanı da akla gelmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Romatizmal kardit, artrit, çocuk, mitral yetersizlik

**[P 096]****Yapışık İkiizler; Bitişik Kalpler: Nadir Bir Olgu**

Fatma Canbeyli<sup>1</sup>, Fatma Sedef Tunaoğlu<sup>1</sup>, Serdar Kula<sup>1</sup>, İsmail Akdulum<sup>2</sup>, Meltem Aksu<sup>2</sup>, Ayşe Deniz Oğuz<sup>1</sup>, Semiha Tokgöz<sup>2</sup>, Vildan Atasayan<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara  
<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Ankara  
<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan BD, Ankara

Giriş: Yapışık ikiizlik; 50,000 ile 100.000 doğumda bir görülen, ciddi mortalite ve morbiditeye sahip bir anomalidir. Olguların %60' ı doğumda ya da doğumdan hemen sonra kaybedilmektedir. Etiyolojisinde embriyonik kistin 13.-15. günlerde komplek ayrılmasından gerçekleşmemesi yer almaktadır. Olgular yapışıklığın yerine göre sınıflandırılır ve büyük çoğunluğu torakopagus grubu oluşturur. Bu sunumda prenatal 24. haftada torakoomfalopagus tanısı alan; ortak koroner sinüs, ASD, VSD saptanan ikiz olgular sunulmuştur.

Olgu: Otuz yedi yaşındaki annenin 9. gebeliğinden 8. yaşayan olarak 34. Hafta 4070 gr sezaryen ile yapışık ikiz şeklinde doğan bebeklerin öykülerinden annenin düzenli izlenmediği 24. haftada yapışık ikiz tanısı aldıkları öğrenildi. Fizik incelemelerinde bebeklerin yüz yüze bakar şekilde torakoabdominal bölgeden yapışık oldukları, her ikisinin 2 kol ve 2 bacağına sahip oldukları görüldü. EKO' da her iki bebeğin atrium ve ventriküllerinin ayrı olduğu, geniş koroner sinüs aracılığıyla sağ atriumlarının bağlantılı olduğu, Bebek 2' nin sekondum ASD ve subaortik VSD' sı, Bebek 1' in PFO' su olduğu saptandı. Kateter anjiyografide her iki bebeğin koroner sinüsünün ortak olduğu, Bebek 1' in VKS' un koroner sinüse, Bebek 2' nin VKS' un sağ atriuma açıldığı görüldü. Çekilen torakoabdominal BT de karaciğerin anteriorından füzyone, her iki bebeğin atriyum ve ventriküllerinin ayrı olduğu atriyumlar arasında bulunan geniş koroner sinüs aracılığıyla dolaşımların birleştiği gözlemlendi. Multidisipliner olarak değerlendirilen hastaların acil cerrahi gerekliliği olmadığı nedeniyle 4 aylıkken cerrahi yapılması planlandı. Ancak izlemlerinde sepsis tablosu gelişen bebekler postnatal 60. günlerinde kaybedildi.

Tartışma ve Sonuç: Yapışık ikiizler nadir görülmekle birlikte paylaşılan organların değişkenliğiyleherzamanilgicekici konjenital anomalilerden oluşmuştur.Yüksek mortalite hızı ve postnatal tıbbi ve etik sorunlar nedeniyle prenatal erken tanı oldukça önemlidir. Aileler doğum sırasında ve sonrasında karşılaşılabilecek sorunlar hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirilmelidir ayrıca doğum sonrası ayrılma şansı olan ikizlerin yaşam şansını arttırmak amacıyla bu hastalar yenidoğan, çocuk kardiyolojisi, pediatrik kardiyovasküler cerrahi, çocuk cerrahi, plastik cerrahi, radyoloji bölümlerinin bulunduğu merkezlerde multidisipliner olarak izlenmeli ve tedavi planı yapılmalıdır. Torakoabdominal birleşimi olan yapışık ikizlerde kardiyovasküler sistem anatomisi cerrahi başarısında belirleyici faktörlerin başında gelmektedir. Bu nedenle kardiyovasküler yapıların doğru şekilde tanımlanması tedavi planı açısından oldukça önemlidir. Bizim olgumuz koroner sinüs ile bağlantılı olmasına rağmen iki ayrı kalp bulunması nedeniyle cerrahiye uygun görünmekle birlikte cerrahi müdahale öncesinde kaybedilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Yapışık ikiizler, kardiyak anomali, ortak koroner sinüs

**[P 097]****Heterotaksi Sendromlu Dört Olgunun Tüm Ekzom Dizileme Sonuçları Ve Aileler Açısından Önemi**

Hande Kaymakçalan Çelebiler<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>2</sup>, Weille Dong<sup>3</sup>, Shengchih Jin<sup>3</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Kaya Bilguvar<sup>2</sup>, Adife Gülhan Ercan Şenççek<sup>3</sup>, Murat Günel<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul  
<sup>3</sup>Yale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik AD, NewHaven, CT, AD

Giriş: Heterotaksi sendromları onbide bir kişide görülen, lateralizasyon defekti ve bunun sonucu olarak iç organların anormal yerleşimi ile giden bir durumdur. Tüm konjenital kalp hastalıklarının yüzde üçünü oluşturur. Heterotaksi sendromu çeşitli genlerdeki mutasyonları sonucu ortaya çıkabilir. Şimdiye kadar yaklaşık olarak yirmi farklı heterotaksiye sebep olan gen bulunmuştur. Biz de birbirinden bağımsız üç ailedeki dört heterotaksili olguda tüm ekzom dizileme yöntemi ile genetik sebebi bulmaya çalıştık.

Olgu: Olgularımızın tümünde anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği mevcuttu. Birinci Vaka: situs inversus, dektrokardi, trikuspid atrezi ve pulmoner atrezi olan erkek bebek. 'MMP21 geninde p.Gln499X stopgain mutasyonu' bulundu. İkinci vaka: situs inversus, dektrokardi, büyük arter transpozisyonu olan kız bebek 'MMP21 geninde p.Cys117X stopgain mutasyonu' bulundu. Üçüncü vaka: Kompletatrioventrikularseptaldefekt, çiftçıkışlısağventrikülvesağatrial izomerizmi olan erkek bebek 'MMP21 geninde p.Leu104Pro missense mutasyonu' bulundu. Dördüncü vaka: Üçüncü vakanın erkek kardeşi ve heterotaksi sendromu var. 'MMP21 geninde p.Leu104Pro missense mutasyonu' bulundu.

Tartışma ve Sonuç: MMP21 geni matrix metalloproteinaz ailesinin bir üyesidir ve 10. kromozomun uzun kolunun 26.2 pozisyonunda yer alır. Embriyogenez sırasında sağ sol asimetrisinin oluşmasında önemli bir rol oynar ve mutasyonları heterotaksiye neden olur. Bizim olgularımızda da MMP21 geninde daha önce rapor edilmemiş ve patojenik olduğu belirlenen üç yeni homozigot mutasyon bulundu ve bu mutasyon aile bireylerinde segregasyon oldu. (Üçüncü ve dördüncü vakalarımız kardeş olduklarından aynı mutasyona sahiptir) Tüm ekzom dizileme; sebebi bilinmeyen ve kompleks genetik mekanizmaları olan durumlarda genetik sebebi bulmamıza yardımcı bir yöntemdir. Üç ailemizde de hem anne hem baba taşıyıcı olduğundan heterotaksi sendromlu çocuk sahibi olma riskleri %25'dir. Genetik sebebi bilmek ailelerin tekrar çocuk sahibi olmak istediklerinde, prenatal tanı ile sağlıklı çocuk sahibi olmalarının ve böylece topluma sağlıklı bireyler kazandırmanın önünü açmaktadır. Ayrıca bulunan her yeni mutasyon literatüre katkı sağlanmakta ve daha çok araştırma yapılabilecek genotip ve fenotip ilişkisi kurularak kişiye özgü daha doğru tedaviler yapılabilecek ve prognoz belirlenebilecektir.

**Anahtar Kelimeler:** MMP21, heterotaksi, tüm ekzom dizileme

**[P 098]****Seyrinde Abdusens Paralizisi Ve Sialadenit Gelişen Atipik Bir Kawasaki Olgusu**

Timur Meşe, Murat Muhtar Yılmaz, Hatice Feray Arı, Özlem Sümer  
T.C.S.B.U. İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Olgu: 5 yaşında erkek hasta 6 gündür olan 39 derece üstü ateş ile tarafımıza başvurdu. Hastanın bilateral non pürülan konjunktiviti ve sol tarafta servikal lenfadenopatisi (20x15 mm) mevcuttu. Kardiyak sistem muayenesi ve diğer tüm sistem muayeneleri normaldi. Ekokardiyografi de sol ve sağ koroner arterlerde fusiform dilatasyon saptandı. Sol Koroner rter 5.1 mm (Z-score: +6.22) Sağ Koroner arter 6 mm (Z-score: +11.20) olarak ölçüldü. Hastaya klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik bulgular ile inkomplet Kawasaki Hastalığı tanısı konuldu. Intravenöz immunoglobulin (IVIG) (2 gr/kg) ve yüksek doz asetilsalisilat (ASA) (80 mg/kg) başlandı. Bu tedavi ile hastanın ateşi geriledi. IVIG tedavisinden 10 gün sonra hasta düşük doz asetilsalisilat (5mg/kg) ile taburcu edildi. Ancak IVIG tedavisinden 17 gün sonra belirgin submandibular şişlik nedeniyle tekrar kliniğimize yatırıldı. Hastanın taburculuğundan beri ateşi olmamıştı. Boyun USG 21x25 mm boyutlarında submandibular lenfadenopati olarak raporlandı. Klinik takiplerinde submandibular bölgedeki lezyonun büyüklüğünde ve sertliğinde artış saptandı. Submandibular lezyondan alınan biyopsi materyalinin patolojik incelemesinde lobüllerin oluşturan akini ve ductus yapılarıyla karakterize tükrük bezi morfolojisini gösteren doku örneği olarak raporlandı. Sonunda hastaya sialadenit teşhisi konuldu. Hastalığın 35. gününde hastada sağ Abdusens paralizisi gelişti. Buna yönelik olarak deksametazon tedavisi günde iki kez 0.5 mg / kg / doz ile başlandı. Deksametazon tedavisi toplam 10 gün tam doz verildikten sonra azaltılarak kesildi. Göz hareketlerinde hafif bir iyileşme saptanmasına rağmen abducens paralizisi tam olarak düzelmedi. Bu sırada yapılan kontrol ekokardiyografi de sağ ve sol koroner arterlerdeki dilatasyonların önemli derecede azaldığı görüldü. LCA 3.1 mm (Z-skoru: +1.37) ve RCA 2.9 mm (Z-skoru: +2.49) olarak ölçüldü. Hasta nöroloji ve göz hastalıkları ile de konsülte edildi. Abdusens paralizisinin nekahat döneminde gerileyebileceği ve hastanın takibine ayaktan devam edilmesine karar verildi. Hastaneden taburcu edilmesinden ancak üç ay sonra abducens paralizisi ve submandibular şişlik geriledi ve göz hareketleri tamamen normale döndü.

Tartışma ve Sonuç: Kawasaki hastalığının, merkezi sinir sistemi, tükrük bezleri ve diğer organları etkileyebilen vaskülit olduğu unutulmamalıdır. Bazı yayınlarda periferik sinir tulumu IVIG tedavisi ile ilişkilendirilmiştir. Ancak bizim vakamızda tedaviden çok sonra bu komplikasyon gelişmiş olup iyileşmesi de uzun sürmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki Hastalığı, tükrük bezi, periferik sinir, abducens felci, koroner tutulum

**[P 099]****Uzamış Ateş Dışında Karakteristik Bulgusu Olmayan İlginc Bir Kawasaki Olgusu**

Tuğçem Keskin, Pelin Köşger, Hikmet Kıztanır, Birsen Uçar  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Eskişehir

Giriş: Kawasaki hastalığı; akut, kendini sınırlayan, çoğunlukla koroner arterleri olmak üzere orta büyüklükteki arterleri tutan bir vaskülitir. Burada Kawasaki hastalığı tanı kriterleri bulunmadığı halde açıklanamayan uzamış ateş sebebiyle ekokardiyografik değerlendirme yapılan ve koroner arter anevrizması saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Daha önceden sağlıklı olduğu bilinen 3 yaşında kız hastada 13 gün devam eden 39 °C'ye kadar yükselen ateş öyküsü mevcuttu. Ateş şikayetinin iki taraflı şiddetli alt karın ağrısı ile başladığı, kan tetkiklerinde akut faz reaksiyonları yüksekliği ve lökositoz saptanması üzerine akut apandisit ön tanısıyla yapılan batın ultrasonografisi ve abdominal bilgisayarlı tomografi tetkiklerinde mezenter lenfadenit dışında bulguya rastlanmadığı, idrar tetkikinde püyür saptanması üzerine idrar yolu enfeksiyonu düşünülerek seftriksion ve amikasin tedavileri almakta olduğu öğrenildi. Kombine parenteral antibiyoterapiye rağmen devam eden ateş yüksekliği nedeniyle tarafımıza Kawasaki hastalığı ön tanısıyla danışılan hasta Kawasaki hastalığı açısından değerlendirildi. Döküntü, non-pürülan konjunktiviti, dudak ve oral mukozaya değişiklikleri, ekstremitelerde değişiklikleri olmayan hastada 14. günde el parmak uçlarında soyulma ortaya çıktı. Kan tetkiklerinde hemoglobin 10 g/dL, lökosit sayısı 17.300/mm3, trombosit sayısı 430.000/mm3, serum albumin düzeyi 2,8 g/dL, total protein düzeyi 6,3 g/dL, C-reaktif protein 7,3 mg/L ve eritrosit sedimentasyon hızı 86 mm/saat saptandı. Ateşinin 14. gününde yapılan ekokardiyografik değerlendirmede sağ ve sol koroner arterlerde dilatasyon ( sağ koroner arter 2.5 mm, sol koroner arter 3.2 mm) ve 8 mm'den küçük çapta sakkuler anevrizma (sağ koroner arterde 4.3 x 4 mm, sol koroner arterde 5.2 x 4.9 mm) saptandı. Hastaya Kawasaki hastalığı tanısıyla IVIG (2 gr/kg) ve antiagregan dozda asetilsalisilat (5 mg/kg/gün) tedavisi verildi. Takiplerinde ateşi olmayan hastanın 1. haftada koroner arter dilatasyonlarında (sağ koroner arter 2.2 mm, sol koroner arter 2.5 mm) ve anevrizma boyutlarında (sağ koroner arterde 3.5x3.6 mm, sol koroner arterde 4.8 x 3.9 mm) küçülme saptandı. Hasta, tedavinin 2. haftasında antiagregan dozda asetilsalisilat tedavisine devam etmek üzere taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Persistan ve açıklanamayan ateş, sistemik inflamasyon düşündürülen laboratuvar bulguları varlığında Kawasaki hastalığını destekleyecek öykü ve fizik muayene kriterleri olmasa bile hastanın ekokardiyografisi ile mutlaka değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki Hastalığı, Koroner Arter Anevrizması, Tek Başına Uzamış Ateş

**[P 100]****Trombofilie Bağlı Gelişen Vena Kava Superior ve İnfierior Obstrüksiyonu: Bir Olgu Nedeniyle**

Tuğçem Keskin, Pelin Köşger, Hikmet Kıztanır, Birsen Uçar  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Eskişehir

Giriş: Trombofil hastalarında alt ekstremiteler venöz trombüsleri sık görülür. Alta yatan ek hastalık, obstrüksiyon, travma gibi durumların varlığı dışında izole trombolifide vena kava superior ve vena kava inferior trombüslerinin görülmesi daha nadirdir. Burada trombolifili olan ve başka bir etiyoloji ile ilişkilendirilemeyen vena kava superior ve inferiorde trombüs saptanan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: Daha önce sağlıklı olduğu bilinen 17 yaşında erkek hasta, son 3 aydır göğüs ön duvarı, boyun ve yüzde şişlik ve kızarıklık şikayetleri nedeniyle tarafımıza başvurdu. Ekokardiyografik ve venöz Doppler ultrasonografik incelemelerinde vena kava superior kronik trombüs ile uyumlu tıkanıklık saptanması üzerine vena kava superior sendromuna yol açabilecek hematolojik-onkolojik, romatolojik, infeksiyöz nedenlere yönelik tetkikler yapılarak dışlandı. Heterozigot FVL1691G>A, heterozigot FXIII34V>L ve homozigot PAI-1 4G/4G mutasyonları tespit edildi. Düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı, kronik olması nedeniyle trombolitik tedavi verilmeydi. İzleminin 30. gününde oral antikoagulan tedavi ile taburcu edildi, INR kontrolleri terapötik aralıkta tutuldu. Kontrol ultrasonografik ve ekokardiyografik değerlendirmelerinde obstrüksiyonun devam ettiği, intrakardiyak trombüs olmadığı izlendi. Oral antikoagulan tedavisinin 7. ayında hasta nefes darlığı, çabuk yorulma şikayeti ile tekrar başvurdu; ekokardiyografik değerlendirmesinde vena kava inferiorun sağ atriuma açıldığı yerde 13x21 mm boyutlarında trombus ve kısmi tıkanıklık izlendi, vena kava superioru halen tam tıkalı idi. Yeni gelişen trombüs olduğu düşünülerek trombolitik tedavi başlandı. Sistemik venöz dönüşüm belirgin derecede azalması sebebiyle trombektomiyi yapıpma endikasyonu düşünüldü ancak tromboliti varlığı nedeniyle yapılacak cerrahi müdahale esasında ve sonrasında damar endoteline verilecek hasara bağlı olarak hızla tekrar trombüs gelişeceği, bu nedenle belirgin hemodinamik bozulma gelişmediği sürece cerrahi müdahaleden kaçınılması gerektiğine karar verildi. Antikoagulan kullanıma rağmen gelişen trombüs nedeniyle inflamatuvar vaskülit için yapılan MR anjiyografi normal saptandı. Trombolitik tedavi sonrasında genel durumu stabil olan, vena kava inferioru akımında bir miktar artış olduğu gözlenen hasta düşük molekül ağırlıklı heparin ve aspirin tedavisi ile takibe alındı.

Tartışma ve Sonuç: Vena kava superior ve inferior obstrüksiyonu saptandığında, tromboliti nedenleri ayrıntılı olarak araştırılmalıdır. Tedavi, durumun akut ya da kronik oluşuna ve alta yatan etiyolojide göredir. İnvaziv terapötik yöntemler mevcut olmakla birlikte, genellikle uzun süreli ve yaygın olarak ömür boyu uygulanan antikoagülasyona ihtiyaç duyulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Trombofilie, Vena Kava İnfierior Obstrüksiyonu, Vena Kava Superior Obstrüksiyonu

**[P 101]****Komplet Büyük Damar Transpozisyonunun Nadir Görülen Bir Formu**

Tamer Yıldız, Özkan Kaya, Senem Özgür, Vehbi Doğan, Serpil Kaya Çelebi, Utku Arman Ören, Selmin Karademir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Komplet büyük damar transpozisyonu, aortanın morfolojik sağ ventrikülden, pulmoner arterin ise morfolojik sol ventrikülden çıktığı kalp patolojisidir. Yenidoğan döneminde siyanozun en sık sebebidir. Ventriküler septal defekt ve pulmoner stenoz varlığı, büyük damarların ilişkilerine göre değişik morfolojik varyasyonları olabilir. Bu vakada, komplet TGA'nın çok nadir rastlanan bir formu sunulmuştur.

Olgu: Onbir günlük kız hasta satürasyon düşüklüğü ve genel durum bozukluğu sebebi ile merkezimize yönlendirildi. Hastanın satürasyonu %45 'ler düzeyinde ve kalp sesleri sağdan alınıyordu. Sendromik bir görüntüsü yoktu. Yapılan ekokardiyografide, situs inversus dekstrokarde, komplet büyük damar transpozisyonu, pfo, kapanmakta olan inçe duktus, ve çift SVC saptandı. Böylece vaka, ayna hayali simple transpozisyon (I,L,L) olarak değerlendirildi. Sürekli satürasyon düşüklüğü sebebi ile septostomi yapılmasına karar verildi. Onbir günlük olmasına rağmen, sol ventrikül basıncı 52 mm Hg ölçülen hastanın septostomi sonrası satürasyon düzeyi % 80 seviyelerine yükseldi.

Tartışma ve Sonuç: Situs inversus, iç organların solit(normal) pozisyonlarına göre ayna hayali şeklinde dizilimlerdir. İnsidansı 1/10000 olarak bildirilmiştir. Konjenital kalp hastalıklarının %3 ile 5'inde situs inversus dekstrokarde eşlik eder. Situs inversus dekstrokarde formu, corrected TGA'da daha sık(%25) rastlanılan bir durum olmasına rağmen, komplet TGA'da oldukça nadirdir. Frescura ve arkadaşları situs inversus d TGA'nın, VA diskordanslı vakalar içerisinde sıklığını 1/177(%0.5) olarak bildirmişlerdir. Şu ana kadar literatürde başarılı arteriel switch operasyonu yapılmış situs inversus dekstrokardeii komplet TGA birkaç vaka ile sınırlıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Dekstrokarde, Büyük Arter Transpozisyonu, Yenidoğan



## [P 102]

### Nadir Bir Truncus Arteriosus Formu: Sol Pulmoner Arter Yokluğu

Tamer Yoldaş<sup>1</sup>, Utku Arman Örün, Özkan Kaya, Senem Özgür, Vehbi Doğan, İlker Ertuğrul, Serpil Kaya Çelebi, Selmin Karademir  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Truncus arteriosus, tüm koroner, pulmoner ve sistemik arteriel dalların kalpten çıkan tek bir büyük damardan köken aldığı, durum olarak tanımlanır. Konjenital kalp hastalıkları arasında %1-2'lik yer tutmaktadır. Bu sunumda, sol pulmoner arterin bulunmadığı nadir bir truncus arteriosus formu özetlenmiştir.

Olgu: 67 günlük kız hasta, hızlı nefes alıp-verme şikayeti ile merkezimize başvurdu. Fizik muayenesinde, tek S2 ve üfürümü farkedilen hastanın yapılan ekokardiyografisi Truncus arteriosus ile uyumlu olmakla birlikte; sol pulmoner arter devamlılığı net değerlendirilemedi. Kateter anjiosunda aortadan ana pulmoner arterin çıktığı ancak sağ pulmoner arter ile devam ettiği düşünüldü. Çıkan ve inen aortaya yapılan enjeksiyonlarda, sol akciğer yatağına direkt olarak ayrılan pulmoner arter ile uyumlu herhangi bir görünüm izlenmedi. Ek olarak subklaviandan orijin alan sol pulmoner arter yapısı da izlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: Doğuştan bir pulmoner arter yokluğu sağ veya sol tarafı etkileyebilir. İlk kez 1868'de Fraentzel tarafından tanımlanmıştır ve embriyogenez sırasında 6. aortik arkın gelişiminin durmasından kaynaklanır. Sağ pulmoner arter agenezisi izole olarak görülme eğiliminde iken, sol pulmoner arter agenezisi fallot tetralojisi, atrial septal defekt, aort koarktasyonu, sağ arkus aorta, truncus arteriosus ve patent duktus arteriosus ile birlikte görülebilir. Vakaların 2/3'ünde sağ pulmoner arter etkilenir ve genellikle dominant aortik arkın karşı tarafında gözlenir. Bu nadir patolojide, bir akciğerde hipoksi, diğer akciğerde aortik basınçla fazladan kan akımının olması sebebi ile her iki tarafta da pulmoner hipertansiyon riski bulunmaktadır. Truncus arteriosus, zaten erken dönemde pulmoner hipertansiyonun geliştiği ve en geç 6 aydan önce operasyon gerektiren bir hastalıktır. Tek pulmoner arteri olan trunkuslu hastaların, operatif ve geç mortalitelerinin, diğer trunkuslara göre önemli oranda arttığı ve hayatın ilk birkaç ayında opere edilmeleri gerektiği bildirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Truncus Arteriosus, Sol Pulmoner Arter, Agenezi

## [P 103]

### Mukopolisakkaridoz'da Nadir Bir Kardiyak Tutulum Şekli: Supravalyüler Aort Stenoza ve Periferik Pulmoner Arter Stenoza

Tamer Yoldaş<sup>1</sup>, Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Senem Özgür, Serpil Kaya Çelebi, Selmin Karademir  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Mukopolisakkaridozlar lizozomal enzim eksiklikleri sonucu glikozaminoglikanların dokularda birikmesi neden olan doğuştan metabolik hastalıklardır. Bu hastalarda en sık rastlanan kardiyak tutulum şekilleri kapak kalınlaşması, kapak yetersizliği veya stenoz ve miyokard hipertrofidir. Kardiyak tutulum şekli ve başlangıcı mukopolisakkaridoz tipine bağlıdır.

Olgu: Mukopolisakkaridoz tip 2 (Hunter sendromu) tanılı bir hastada yapılan ekokardiyografik incelemede biventriküler hipertrofiye neden olan supravalyüler aort ve periferik pulmoner arter stenozu birlikte olduğu saptanmıştır ve tanısız kardiyak kateterizasyon ile tanı teyit edilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Kardiyak tutulum tüm mukopolisakkaridoz tiplerinde görülebilmektedir. Ancak özellikle tip 1, 2 ve 6'da erkek ve sık olarak kardiyak tutulum saptanır. Kardiyak kapak kalınlaşması ve disfonksiyonu (sol taraf kapak tutulumu daha fazladır) ve kardiyak hipertrofi sık görülür ancak ileti sistemi anormallikleri, koroner arter ve diğer vasküler yapılarla da tutulum olabilir. Mukopolisakkaridoz hastalarında büyük damar tutulumu ile duvar kalınlık artışı olabilir ve buna bağlı damarda daralma veya genişleme oluşabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Mukopolisakkaridoz, aort stenozu, periferik pulmoner stenoz

## [P 104]

### Nadir Görülen Bir Olgu: LACHT Sendromu

Pınar Dervişoğlu<sup>1</sup>, Onur Bircan<sup>2</sup>, Mustafa Köseci<sup>3</sup>, Demet Kaya<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD  
<sup>3</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Pulmoner agenezisi, kompleks doğumsal kalp patolojisi ve başparmak anomalisi ile karakterize olan LACHT sendromu nadir görülen bir durumdur. İzole veya diğer anomaliler ile birlikte görülebilir. Otozomal resesif kalıtsal paterne sahiptir. Literatürde şimdiye kadar yayınlanmış 10 vaka vardır. Burada yayınlanan vakalardan farklı ilave renal agenezi birlikteliği olan vakamızı sunmak istedik.

Olgu: 24 yaşında sağlıklı annenin ikinci gebeliğinden 37 GH, 2100 gr ağırlığında doğan tek canlı kız bebeğin postnatal süreçte solunum sıkıntısı olması nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde; düşük kulak, ve sol üst ekstremitede ve baş parmak anomalisi vardı. Ekokardiyografisinde sol pulmoner arter yokluğu ile geniş subarteriyel VSD mevcuttu. PA AC grafiğinde sol akciğer parankiminin ayırt edilememesi nedeni ile çekilen toraks BT'inde sol akciğer agenezi saptandı. Batın USG' de ise sağ böbreğin agenezik olduğu görüldü. Soy geçmişinde anne baba arasında akrabalık yoktu, sağlıklı kız kardeşi vardı. Karyotip analizi normaldi (46XX). Unilateral (sol) akciğer agenezisi, doğumsal kalp defekti (VSD, sol pulmoner arter yokluğu), sol üst ekstremitede ve başparmak anomalisi, ve unilateral (sağ) renal agenezi birlikteliği Renal Agenezili LACHT Sendromunu düşündürdü.

Tartışma ve Sonuç: LACHT sendromu ilk kez 1985 yılında Mardini ve Nyhan tarafından unilateral pulmoner agenezili 4 vakada tanımlanmıştır. Literatürde 2015 yılında Atik ve ark. ve 2016 yılında Sawardekar ve ark. 'nin yayınladığı birer vaka ile şimdiye kadar yayınlanmış 10 vaka vardır. Hastings ve ark.'nin kendi 3 vakalarına ilave Mardini ve Nyhan tarafından yayınlanan 4 vakayı (toplamda 7 vaka) değerlendirdikleri makalesinde olguların her birinde ek olarak kaburga anormallikleri, hidrosefali ve epilepsi, spina bifida ve hipoplastik over gibi ek bulgular da vardı. Atik ve ark.'nin vakasında sağ akciğer agenezisi, sağ pulmoner arter yokluğu, dextrokardi, baş parmak anomalisi, ve ilave over anomalisi vardı. Bizim olguda saptanan sağ böbrek agenezisi, sendromun daha önceden bildirilmemiş yeni bir özelliğidir.

Sonuç olarak, sol akciğer agenezisi, doğumsal kalp patolojisi (sol pulmoner arter yokluğu ve VSD), sol üst ekstremitede ve baş parmak anomalileri, ve sağ renal agenezisi olan bizim olgu LACHT sendromu ile uyumlu bulundu. Bu haliyle literatürde tanımlanmış onuncu vaka olacaktır. LACHT sendromunun daha iyi tanımlanması ve genetik yapısının aydınlatılması için daha fazla vaka bildirimine ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Başparmak anomalisi, konjenital kalp defekti, LACHT sendromu, pulmoner agenezi

## [P 105]

### Tanı Anında Dört Majör Bulgu: Akut Romatizmal Ateşte Nadir Bir Başvuru Şekli

Mehmet Türe<sup>1</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Alper Akin<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Roni Kiran Aslan<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır  
<sup>2</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric, Diyarbakır

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA)'da en sık görülen majör bulgu artrit; kardit ise en ciddi bulgudur. Daha sonra sıklık sırasıyla Sydenham koresi, eritema marginatum ve subkutan nodüller görülür. Kore ilk başvurudan 2-6 ay sonra görüldüğünden Kore geliştiğinde diğer majör bulgular kaybolmuştur ya da ekokardiyografi ile saptanan kapak tutulumu bulguları mevcuttur. Aynı hastada Kore ile birlikte üç majör bulgu oluşan değildir; bu durumda ilk kez tanı konulan ARA rekürsinden şüphelenmek gerekir.

Olgu: On iki yaşında erkek hastanın bir ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği ve bir hafta sonrasında iki dizde ağrı ve şişlik şikayeti olduğu öğrenildi. Bu şikayetten iki hafta sonra sağ kol ve bacakta istemsiz hareketleri nedeniyle başvurduğu dış merkezden Sydenham Koresi ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmiş. Sağ kol ve sağ bacakta istemsiz, amaçsız hareketleri mevcut olup, hareketleri uygunda kayboluyordu. Ayrıca torakal vertebra üzerine dört, sağ diz lateralinde bir, sol dirseğin medial ve lateralinde ise birer adet, bir-iki santimetre çapında subkutan ağrısız nodülleri mevcuttu. Sol ayak bileğinde hafif şişlik, ısı artışı ve ağrı mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografik incelemede orta mitral yetersizlik, hafif aort yetersizliği mevcuttu. Kardiyomegali yoktu. Eritrosit sedimentasyon hızı 28 mm/saat, C-reaktif protein 7 mg/dl, antistreptolizin-O 1970 IU/l saptandı. ARA tanısıyla asetilsalisilik asit ve lansoprazol başlandı. İlk doz depoenisilin yapıldı. Çocuk nöroloji görüşü de alınarak sodyum valproat başlandı. Tedavinin üçüncü gününde eklem şikayetleri düzeldi; 15.gününde istemsiz hareketleri azaldı. Antienflamatuar tedavisi 15. günden sonra azaltılarak kesildi ve hasta çocuk kardiyoloji ve çocuk nöroloji polikliniği kontrollerine çağrıldı.

Tartışma ve Sonuç: Türkiye, akut romatizmal ateş açısından orta ve yüksek riskli kabul edilmektedir. Tanıda Jones kriterleri kullanılmakta ve destekleyici bulgu ile beraber iki majör bulgu veya bir majör bulgu ile beraber iki minör bulgu varlığında tanı konulmaktadır. Korenin 2-6 ay sonra gelişmesi nedeniyle Kore ile beraber diğer majör bulguların görüldüğü akut enflamasyon oluşan değildir. Bu birliktelik durumunda Kore ile aynı zamanda gelişen ARA rekürsinden düşünülmelidir. Literatürde kardit, poliartrit ve Kore'nin beraber görüldüğü ARA olgusu olmasına rağmen vakamızdaki gibi dört majör kriterin beraber görüldüğü olguya rastlanmadık. Bu vaka nedeniyle Kore ile aynı dönemde ARA rekürsine ait bulguların gelişebileceğini ve Kore ile başvuran tüm hastaların ARA'nın diğer bulguları açısından da irdelenmesi gerektiğine dikkat çekmek istiyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, kore, artrit, kardit, subkutan nodül

**[P 106]****Akut Pulmoner Ödem Tablosu İle Başvuran Akut Romatizmal Ateş Olgusu**

Hasan Balık<sup>1</sup>, Mehmet Türe<sup>1</sup>, Alper Akin<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Kerem Ertaş<sup>2</sup>, Özlem Gül<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır, Turkey  
<sup>2</sup>Sağlık Bakanlığı, Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA); A grubu beta-hemolitik streptokoklara bağlı gelişir ve hastaların % 40-50 kadarında kardit görülür. Nadiren aritmiler, pulmoner ödem, pulmoner emboli, enfektif endokardit ve sistemik emboli de gelişebilir. Kalp yetmezliğinin geliştiği ağır kardit olgularında pulmoner ödem ve buna bağlı akciğer bulguları gelişebilmekle beraber bu klinik bulguların ARA tanısı konulmadan önce ilk başvuru şekli olması olağan değildir. Bu olgu sunumunda pulmoner ödem ile başvuran hastalarda kalp yetmezliği ve ARA karditinin de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Olgu: On iki yaşında kız hasta bir aydır devam eden öksürük, ateş ve yeni başlayan solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine başvurduğu dış merkezde pulmoner ödem tanısıyla yoğun bakıma yatırılmış. Transtoarsik ekokardiyografik incelemesinde ağır mitral yetersizlik, hafif aort yetersizliği ve sol ventriküle sistolik disfonksiyon saptanması üzerine inotropik destek ve antikonjestif tedavi başlanmıştır. Eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein(CRP) ve antistreptolizin-O değerlerinin yüksek olması üzerine ARA düşünülerek depo penisilin uygulanmış ve 100 mg/kg/gün asetilsalisilik asit tedavisi başlanmıştır. Pulmoner ödem tablosu nedeniyle hastanemizin çocuk göğüs kliniğine sevk edilmiş.Göğüs hastalıkları bölümündeki değerlendirmede pulmoner ödemini düzeldiği anlaşıncaya hasta çocuk kardiyoloji bölümümüze devredildi. Ekokardiyografik incelemede sistolik fonksiyonlarının düzeldiği ancak ağır mitral ve hafif aort yetmezliğinin devam ettiği görüldü. Ateşin devam etmesi ve CRP düzeyinde artış olması üzerine araya giren bir enfeksiyöz patojen ekarte edilemediğinden aspirine devam edildi ve steroid tedavisine geçilemedi. Transözofageal ekokardiyografide kardiyak vejetasyon saptanmadı. Hastanın daha önce gelişen solunum sıkıntısının kalp yetmezliğinden kaynaklanan pulmoner ödemine bağlı olduğu düşünüldü. Asetik salisilik asit, furasemid, enalapril ve digoksin tedavisine devam edildi. Takiplerinde dispne ve genel durumu düzelen hasta şu anda antienflamatuvar tedaviye devam etmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Kardit, akut romatizmal ateşin en ciddi bulgusu olmasına rağmen kalp yetersizliği nadirdir. Ancak kalp yetersizliği geliştiğinde pulmoner ödem dahil kalp yetersizliğinin diğer klinik bulguları da görülebilir. Ülkemiz ARA açısından orta-yüksek riskli kabul edilir ve vakamızda olduğu gibi ARA hastaları nadiren tanı konulmadan önce kalp yetersizliğine bağlı pulmoner ödem bulguları ile başvurabilir. Ağır mitral yetersizliğine bağlı pulmoner ödem görülme sıklığı %9 olarak bildirilmiştir. Bu nedenle pulmoner ödem gibi akciğer bulguları ile başvuran hastalarda kardiyak nedenler ayırıcı tanıda yer almalı ve doğru tanı konulduğunda uygun antikonjestif tedavi ile solunum sıkıntısı bulgularının düzelenbileceği akıldta tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut romatizmal ateş, pulmoner ödem, kardit

**[P 107]****Beyina Bsesi Bulguları İle Başvuran Eisenmenger Sendromu Olgusu**

Mehmet Türe<sup>1</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Alper Akin<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Ahmet Nergiz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır, Turkey  
<sup>2</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric, Diyarbakır, Turkey

Giriş: Eisenmenger sendromu konjenital kalp hastalığı sonucu sistemik-pulmoner şanta bağlı olarak ortaya çıkar ve çocuklarda pulmoner hipertansiyonun en sık nedenidir. Eisenmenger sendromlu hastalarda polisitemi ve sistemik şanta bağlı olarak serebral enfarktlar ve sonrasında intraserebral abse gelişebilir. Ancak ilk başvuru şeklinin beyin absesi ve buna bağlı klinik bulgular şeklinde olması çok nadir bir durumdur.

Olgu: On üç yaşında ve Down Sendromu tanılı hasta bir aydan beri devam eden halsizlik, ateş, kusma ve baş ağrısı şikayeti nedeniyle beş gün yatırılarak takip edilmiş.Klinik bulgularında gerileme olmaması üzerine çekilen beyin bilgisayarlı tomografide, lateral ventriküle hafif bası yapan 38x30 mm boyutunda apse ile uyumlu kitle saptanmış. Konjenital kalp hastalığına bağlı abse düşünülerek hastanemize yönlendirildikten sonra bölümümüzde yapılan transtorasik ekokardiyografik incelemesinde geniş perimembranöz outlet VSD ve pulmoner hipertansiyon saptanması üzerine hastaya tanısız katater anjiyografi yapıldı. Katater anjiyografide nitrik oksit ile vazoreaktivite testi negatif olan pulmoner hipertansiyon saptandı ve bosentan tedavisi başlandı.Hasta yaklaşık bir hafta sonra beyin cerrahi kliniğinde ameliyat edildi. Operasyon sonrası çocuk kardiyoloji ve beyin cerrahisi bölümlerinde takibine devam edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Şantlı konjenital kalp hastalıkları sonucu gelişebilen Eisenmenger Sendromu genellikle erken dönemde fark edilmesine rağmen nadiren yol açtığı beyin absesi gibi sistemik sorunlar sonrasında da fark edilebilir. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında %12.8-69.4 oranında beyin absesi gelişebileceği bildirilmiştir. Bu nedenle başka bir nedene bağlanamayan ateş, kusma ve baş ağrısı varlığında beyin absesi tanısı konulduğunda dikkatli bir fizik muayene ve gerekli incelemeler yapılarak pulmoner hipertansiyon ve konjenital kalp hastalıkları dışlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner hipertansiyon, beyin absesi, çocuk

**[P 108]****Suprakardiyak Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinin Nadir Bir Formu: Sağ SVC'ye Bağlanan Sağ Vertikal Ven**

Tamer Yıldız, Vehbi Doğan, Utku Arman Ören, Serpil Kaya Çelebi, Senem Özgür, Selmin Karademir  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi görece olarak nadir bir konjenital defekt olup tüm konjenital kalp hastalıklarının içerisinde %2 oranında görülür. Pulmoner venler ortak pulmoner vene açılır, ortak pulmoner vene ise genellikle bir sistemik vene veya direkt olarak sağ atriyauma bağlanır. En sık görülen suprakardiyak tipte ortak pulmoner vene vertikal ven aracılığıyla sol innominate vene bağlanır.

Olgu: Alt solunum yolu enfeksiyonu tanısı ile hastanemizde izlenirken yapılan ekokardiyografik incelemede total pulmoner venöz dönüş anomalisi saptanan 4 aylık bir vaka sunulmaktadır. Tanısız kalp kateterizasyonu sol pulmoner venleri toplayan ortak venin tortüyoz bir seyirle sağa ve sonra yukarı doğru seyrettiği ve ardından sağ pulmoner venleri toplayarak sağ SVC'ye açıldığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Suprakardiyak total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde genellikle pulmoner venler ortak pulmoner vene, ortak pulmoner vende tek bir kanal yoluyla sistemik bir vene bağlanır. Sıklıkla (%70) sol vertikal ven sol innominate vene bağlanır, nadiren sağ vertikal ven sağ SVC'ye bağlanır.

**Anahtar Kelimeler:** Sağ vertikal ven, pulmoner venöz dönüş anomalisi, Sağ SVC

**[P 109]****Alışılmadık Şekilde Karşımıza Çıkan İki Farklı ARA Kardit**

Pınar Dervişoğlu<sup>1</sup>, Mustafa Kösecik<sup>2</sup>, Berat Sabit<sup>3</sup>, Esmâ Merve Çınar<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

<sup>3</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları BD

Giriş: Akut Romatizmal Ateş (ARA) Sıklıkla Eklemleri Ve Kalbi, Daha Az Sıklıkla Merkezi Sinir Sistemi, Deri Ve Derialtı Dokusunu Tutan Multisistemik Bir Hastalıktır. Çocukluk Çağındaki Edinsel Kalp Hastalığının En Sık Nedenidir. Özellikle Yüksek Riskli Toplumlarda Tanısal Gecikmeleri En Az İndirmek İçin 2015 Yılında Tanı Kriterlerinde Yeni Düzenlemeler Yapılmıştır. Bu Yazıda Alışılmadık Dışında, Sadece Göğüs Ağrısı Yakınması İle Polikliniğimize Başvuran Bir ARA Kardit Olgusu İle Kol Ve Bacaklarda Yaygın Maküler Döküntü İle Başvuran Bir Diğer ARA Kardit Olgusu Birlikte Sunulmuştur.

Olgu 1: 12 Yaşında Kız Hasta Göğüs Ağrısı Şikayeti İle Polikliniğimize Başvurdu. Son İki Gündür Olan Aralıklı, Egzersizden Bağımsız Ve Batıcı Karakterde Göğüs Ağrısı, Ateş Ve Halsizlik Tanımlıyordu. İki Hafta Önce ÜSYE Geçirdiği Öğrenildi. Fizik Muayenesinde Sistem Bulguları Doğaldı. EKG De PR Süresi 220 Ms İdi. Sedimentasyon:128 Mm/Saat, CRP:123 Mg/Dl Ve ASO:545 Ünite Bulundu. Ekokardiyografide Eser Aort Kapak Ve Patolojik Düzeyde Hafif Mitral Kapak Yetersizliği İzlendi. Subklinik Kardit Olarak Değerlendirildi. Hastaya ARA Kardit Tanısı İle Steroid Başlandı. Steroidin Birinci Hastasında Akut Faz Reaktanları Normale Döndü, Ayaktan Tedavisi Palnlanarak Taburcu Edildi.Takibi Devam Etmektedir.

Olgu 2: 14 Yaşında Kız Hasta, El Ve Ayaklarında Kızarıklık, Yaygın Eklem Ağrısı Şikayeti İle Polikliniğimize Başvurdu. Son İki Haftadır Yaygın Eklem Ağrıların Olduğunu Ve Bir Hafta Önce De Kol Ve Bacaklarında Ortaya Çıkan Kızarıklıkların Olduğunu Öğrendik. Fizik Muayenesinde Eklemlerinde Artrit Bulgusuna Rastlanmadı. Yaygın Poliartraljisi Vardı. Kol Ve Bacaklarında Eritematöz Basmakla Solmayan Maküler Döküntüleri Mevcuttu. Sistem Muayeneleri Normaldi. EKG De Özellik Yoktu. Sedimentasyonu:74 Mm/Saat CRP:82 Mg/Dl ASO:428 Ünite İdi. Ekokardiyografide Hafif Aort Ve Mitral Kapak Yetersizlikleri Mevcuttu. ARA Kardit Tanısı İle Steroid Başlandı. Döküntüler ARA'nın Atipik Cilt Tutulumu Olarak Değerlendirildi. Steroid Tedavisi İle Döküntüler Solmaya Başladı Ve Tedavinin 1. Haftasında Kayboldu. Genel Durumu Stabil Seyreden Hasta Ayaktan Takibe Alınarak Taburcu Edildi.

Tartışma Ve Sonuç: ARA Sıklığı Özellikle Gelişmekte Olan Ülkelerde Bilindiğinden Çok Daha Fazladır. Yeni Tanımlanan Kriterler Doğrultusunda Her Ne Kadar Tanısal Eksiklikler Giderilmeye Çalışılmış Olsa Da Şüpheli Eşiğini Düşük Tutmanın İlerde Gelişebilecek Komplikasyonları Önlemesi Açısından Çok Önemli Olduğu Kanaatindeyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Romatizmal Ateş, döküntü, göğüs ağrısı, subklinik kardit

**[P 110]****Kolşisin ile İyi Yanıt Alınan ve İzlemede Rekürrens Görülmemeyen Pediatrik Perimiyokardit Olgu Sunumu**

Zehra Diyar Tamburacı Uslu<sup>1</sup>, Abdullah Kocabaş<sup>1</sup>, Özlem Turan<sup>1</sup>, Gökmen Özdemir<sup>1</sup>, Çağın Mustafa Üreyen<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

<sup>2</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

Perikardit, kalbi ve büyük damarları çevreleyen perikard kesesinin inflamasyon tablosudur. Rekürrens perikardit akut perikarditin en yaygın komplikasyonudur. Perikardit ve myokardit tablosu zaman zaman eş zamanlı ortaya çıkarak perimiyokardit olarak adlandırılmaktadır. Perikardta değişen derecelerde sıvı birikimi ile birlikte sistolik fonksiyonlarda bozulma, kardiyak enzimlerde yükselme, EKG'de ST segment T dalga değişiklikleri görülebilir. Etiyolojide ön planda viral etkenler rol almaktadır.

17 yaşında, erkek hasta birkaç saattir devam eden batıcı tarzda göğüs ağrısı ile acil servise başvurdu. Anamnezde ÜSYE öyküsü yoktu. Fizik muayenede patolojik bulgu saptanmadı. EKG'de tüm göğüs derivasyonlarında yaygın ST elevasyonu mevcuttu. Kardiyak enzimleri yüksek düzeylerde bulundu (troponin T:2453 ng/L [N: 0-14], CK-MB kütle: 30,9 ng/ml [N:0-4.94]). Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül EF:% 55 ve minimal perikardiyal sıvı saptandı. Hasta yatırılarak antiinflamatuvar tedavi olarak naproksen başlandı. Ayrıca hastanın adölesan yaş grubunda olma nedeniyle koroner arter hastalığının dışlanması açısından erişkin kardiyoloji bölümüne danışıldı. Myokardiyal iskemik düşünülmedi ve erişkin yaş grubunda miyoperikardit tedavisinde önerilen kolşisin eklendi. Hastanın CRP:97 mg/L [N:0-5]) bulundu ancak enfeksiyon odağı saptanmadı. Kan kültürü, viral etkenler için boğaz ve gaita sürüntüsü örnekleri alındıktan sonra tedaviye ampirik tedavi olarak seftriksone eklendi. Tedavinin ertesi gününde göğüs ağrısı ve perikardiyal sıvısı geriledi. EKG'de V1-3 de ST elevasyonuna ek olarak V4-6 da T negatifliği ortaya çıktı. Tedavinin 3. Gününde ST segmenti izoelektrik hatta döndü ve T negatifliği düzeldi. Kardiyak enzimlerde belirgin gerileme (troponin T: 62 ng/L, CK-MB kütle: 3,4 ng/ml) sağlandı. Almakta olduğu kolşisin, naproksen ve antibiyotik tedavileri ve istirahat önerisiyle taburcu edildi. 2 hafta sonra, herhangi bir şikayeti olmayan olgunun EKG, EKO bulguları ve kardiyak enzim kontrolleri normaldi. Antiinflamatuvar tedavi kesildi. Viral etken sonuçları negatif saptandı. Kolşisin tedavisini 3 ay kullanan olgunun izlemede rekürrensi yoktu ve tedavi kesildi.

Rekürrens perikardit tedavisinde geçmiş yıllarda kolşisin yaygın olarak kullanılmış olup son yıllarda özellikle erişkinlerde antiinflamatuvar tedavi ile birlikte ilk basamakta kullanılması (Class IA) önerilmektedir. Çocuklarda kolşisin kullanımını ilgili literatürde az sayıda vaka takdimi ve klinik çalışma mevcuttur. Bu anlamda hastamızın verileri, kolşisin antiinflamatuvar tedaviye eklenmesi ile hızlı ve etkin klinik ve laboratuvar yanıt alınması, rekürrens saptanmaması yönünden literatüre katkı sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Perimiyokardit, perikardit, myokardit, kolşisin, naproksen

**[P 111]****Çocukluk Çağında Nadir Bir Perikardiyal Effüzyon Nedeni: Matür Kistik Teratom**

Mete Han Kızılkaya, Fahrettin Uysal, Mehtap Özlem Bostan, Ergün Çil Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa

Giriş: Perikardiyal effüzyon çocukluk çağında çok farklı nedenlerle ve farklı klinik başvuru nedenleriyle ortaya çıkabilmektedir. Bu yazıda, ilk başvurusunda FMF ilişkili perikardiyal effüzyon olarak değerlendirilen, izleminde matür kistik teratom tanısı alan bir olgu sunulacaktır. Olgu: 17 yaşında kız hasta, göğüs ağrısı yakınması nedeni ile acile başvurdu. İlk değerlendirmesinde, ağrıyı göğüs baskı tarzında, ciddi, sol kola yayılan ve 3-4 saattir devam etmekte olduğu şeklinde tarif etmekteydi. Özgeçmişinde apendektomi uygulanmış olması haricinde özellik yoktu. Sık karın ağrısı şikayetleri mevcuttu. Aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik muayenesinde boy ve kilo persentileri yaşına uygun ve ek patolojik özellik yoktu. TELE, EKG ve kardiyak markerler normal sınırlardaydı. Sedim 48, fibrinojen 493 ve diğer laboratuvar değerlerinde özellik yoktu. Ekokardiyografik inceleminde sol ventrikül arka duvarda 1 cm' e yakın perikardiyal effüzyon görüldü. Perikardiyal effüzyonu FMF ile ilişkili olarak değerlendirilerek, NSAİD başlanıp ayaktan tedavisi düzenlendi. 2 hafta sonra kontrolünde perikardiyal effüzyonun belirgin olarak düzeldiğinin görüldü. 3 ay sonra tekrar ciddi bir göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran hastanın, acilde çekilen TELE' sinde sol parakardiyal alanda, pulmoner konus hizasında düzgün sınırlı bir opasite artışının olduğu bir alan görüldü. Ekokardiyografisinde yaklaşık 2 cm' lik perikardiyal effüzyon olduğu ve ana pulmoner arterin normal olduğu görüldü. Çekilen toraks BT' sinde pulmoner trunkusun üst kısmında, çıkan aorta ve arkus aortanın sol anterolateral kesiminde 6x5x5 cm boyutlarında hiperdens, kalsifiye, yağ ve sıvı komponentleri içeren bir kitle olduğu görüldü. Ön planda matür kistik teratom olduğu düşünüldü. Hasta çocuk cerrahisi tarafından opere edilerek, total rezeksiyon uygulandı. Patolojik tanı matür kistik teratom olarak sonuçlandı. Hasta post-operatif 6. ayında sorunsuz olarak izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Anterior mediasten yerleşimli matür kistik teratomlar kalp yetmezliği, kardiyak tamponad ve perikardiyal effüzyon gibi ciddi kardiyak bulgularla ortaya çıkabilmektedir. Çocukluk çağında nadir görülmekle birlikte, perikardiyal effüzyonun ayrıntı tanısında akıld tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** matür kistik teratom, perikardiyal effüzyon, göğüs ağrısı

**[P 112]****Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazili Hastada Ortotopik Kalp Transplantasyonu: Olgu Sunumu**

Zülal Ülger<sup>1</sup>, Eser Doğan<sup>1</sup>, Derya Aydın<sup>1</sup>, Yeliz Sevinç<sup>1</sup>, Mehmet Arda Kılınç<sup>2</sup>, Bülent Karapınar<sup>2</sup>, Çağatay Engin<sup>2</sup>, Ertürk Levent<sup>1</sup>, Ruhi Özyürek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun Bakım BD, İzmir

Giriş: Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) sağ ventrikül miyokardının yağ dokusu infiltrasyonu ile karakterize olup, yaşamı tehdit eden kardiyak aritmilere neden olur ve genç erişkinlerde önemli ani ölüm nedenlerinden biridir. Sol ventrikül de zamanla etkilenerek sonuçta biventriküler yetersizlik gelişir. Bu yazıda biventriküler yetersizlik bulguları ile başvurarak dilate kardiyomyopati tanısıyla kalp transplantasyonu uygulanan ve explant biyopsisi ARVD ile uyumlu saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 16 yaşında erkek hasta, 14.5 yaşında göğüs ağrısı, kolay yorulma, solunum sıkıntısı yakınmalarıyla başvurduğu dış merkezden miyokardit, dilate KMP tanılı ile hastanemize sevk edildi. Hastanemizde yatışı sırasında EKO'da LVED çap(7 cm) belirgin artmış, LV EF %18, MY(2. Derece) RV EF %50, RVED çap normal, TAPSE=16 mm saptanan hastaya, medikal tedaviye yanıt vermeyen klas 4 kalp yetersizliği nedeniyle Heartware LV Ventrikül destek cihazı implantasyonu yapıldı ve postoperatif 1.ayda medikal tedavi düzenlenerek taburcu edildi. Poliklinik izlemlerinde VEV'leri nedeniyle amiodaron tedavisi başlandı. Başurudan 15 ay sonraki rutin kardiyoloji poliklinik takibi sırasında asemptomatik ventriküler fibrilasyonda olduğu saptandı. Acil olarak çocuk yoğun bakım ünitesine alınarak defibrilasyon uygulandı. Yaklaşık 4 ay yoğun bakımda izlenen hastanın tekrarlayan VF atakları devam etti, 2-3 günde bir tekrarlayan defibrilasyon gereksinimi oldu. Flekainid ve amiodaron tedavileri ile izlendi. Genel durumu stabilize edilemediğinden ICD implantasyonu yapılmadı. 4 aylık yoğun bakım izleminde sonra tanının 18.ayında uygun donör bulunması sonrası ortotopik kalp transplantasyonu yapıldı. İmmünyosupresyon olarak MMF, metilprednisolon ve takrolimus başlandı. Explant biyopsi materyalinde sağ ventrikülden alınan örnekte miyositlerin yer yer ortadan kalktığı ve yerini yağ dokusunun almış olduğu dikkat çekti, ARVD ile uyumlu olarak değerlendirildi. Postop sol ventrikül EF %65 olan hastanın klinikimizde takibi devam etmektedir. Kardiyak biyopsi örneklerinde rejeksiyon saptanmamıştır.

Tartışma ve Sonuç: Klasik kalp yetmezliği tedavileri ile ARVD tedavisinde küre elde etmek mümkün değildir. Bu nedenle özellikle engellenemeyen ventriküler aritmiler ve ileri kalp yetersizliği durumlarında kalp transplantasyonu tek seçenektir. Transplantasyon sonrasında prognoz hakkında henüz kesin bilgiler olmamakla birlikte literatürde nakil sonrası 5 yıllık sağ kalım oranları %81-91 olarak bildirilmiştir. Sonuç olarak ARVD'li olgular, RV dilatasyonu olmadan, RV sistolik fonksiyonları belirgin etkilenmeden LV yetersizliği bulguları ve fatal aritmiler ile karışımza çıkabilir. ARVD'li olgularda, VAD ile kardiyak transplantasyona köprüleme sürecinde malign aritmiler zorlayıcı bir süreçtir. Bu olgularda, kardiyak transplantasyon hayat kurtarıcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Aritmojenik sağ ventrikül displazisi, kalp transplantasyonu, kalp yetmezliği, sol ventrikül destek cihazı

**[P 113]****Platipne-Ortodeoksi Sendromu: Nadir Bir İntermittan Siyanoz Nedeni**

Ali Baykan, Onur Taşçı, Süleyman Sunkak, Çağdaş Vural, Özge Pamukçu, Nazmi Narin, Kazım Üzüm

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Kayseri

Giriş: Platipne-ortodeoksi sendromu (POS) pozisyonel dispnenin ve hipokseminin nadir bir durumudur. Hasta dik dururken semptomlar ortaya çıkar ve sırtüstü uzanma ile geriler. Sebepler genel olarak 4 gruba ayrılabilir: intrakardiyak şant, pulmoner şant, ventilasyon-perfüzyon uygunsuzluğu veya şantların kombinasyonudur. Altta yatan nedeni saptamak ve uygun müdahaleyle sağlanmak için sistematiik bir değerlendirme gereklidir.

Olgu: 2,5 yaşında kız hasta, ailesi tarafından efor sonrası ve dik pozisyonda olan dudak çevresinde ve parmak uçlarında morarma şikayeti ile polikliniğimize başvurdu . Hastanın öyküsü ve ailenin elindeki video kayıtları doğrultusunda intermittan siyanoz atakları olan olgu tetkik amacıyla servise yatırıldı. Fizik muayenede üfürüm, çomak parmak ve siyanoz saptanmadı. PAAC normal olarak değerlendirildi. Methemoglobinemi saptanmadı. Transtoraksik EKO'da, cor triatriatum dexter izlenimi veren, vena cava süperior kanını sol atriyuma yönlendiren hareketli flep yapısı ve Patent foramen ovale (PFO) izlendi. EKO ve Toraks BT ile pulmoner venlerin sol atriyum ile ilişkili olduğu görüldü. Kontrast EKO değerlendirmesinde ajite SF'in PFO yoluyla sağ atriyumdan sol atriyuma geçtiği izlendi. Batın USG ve Portal ven Doppler USG normal saptanarak hepatorenal sendrom tanısı ekarte edildi. Hastaya sağ-sol şant nedenleri ve olası ek patolojileri değerlendirmek üzere anjiyografi yapıldı. Anjiyografide Pulmoner A-V fistül yapısı izlenmedi. PFO yoluyla kontrast madde geçişi izlendi. Mevcut bulgularla POS tanısı konulan hastaya transkateter yöntemle PFO'nun kapatılması önerildi. Aile yaşlarında perkütan kapama yaptırmak istediği için hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: POS, dik pozisyonda iken dispne ve arteriyel desatürasyon ile karakterize nadir bir klinik tablodur. Literatürde yetişkin hastalar tanımlanmıştır. Agrawal ve arkadaşlarının 2017 yılında POS tanısı alan 239 hastalık erişkin yaş derlemesinde, 208(%87,1) hastada intrakardiyak şant nedenleri gösterilmiştir. Diğer nedenler 22(%9,2) hastada Pulmoner A-V şant ve 9(%3,7) hastada primer akciğer parankim hastalıkları olarak raporlanmıştır. Primer anatomik defektler arasında ilk sırada PFO(%66,8) yer almakta böylece intrakardiyak şantın en sık bildirilen nedeniydi. PFO'ya ek olarak, intrakardiyak şant nedenleri arasında Atriyal Septal Defekt ve Atriyal Septal Anevrizma tanımlanmıştır. İntrakardiyak şantlı hastaların çoğunda ayrıca ikincil anatomik veya fonksiyonel bir defekt olduğu gösterildi. Literatürde POS vakaları, çocukluk döneminde nadiren raporlanmıştır. İntermittan siyanoz atakları tariflenen hastalarda POS akıld tutulmalıdır ve pulmoner hipertansiyon olmadan intrakardiyak şant nedenlerine bağlı olduğunda, intrakardiyak şantın kapatılması tedavi edici olabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Platipne-ortodeoksi sendromu, intermittan siyanoz, patent foramen ovale, çocuk

**[P 114]****Akrep Sokması Sonrası Toksik Miyokardit Gelişen Bir Olguda Doksazosin Tedavisinin Etkinliği: Olgu Sunumu**Dolunay Gürses<sup>1</sup>, Hülya Türkmen<sup>2</sup>, Özmet Özdemir<sup>2</sup><sup>1</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD<sup>2</sup>pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

Giriş: Akrep sokmaları; ısırılma yerindeki lokal reaksiyonlara ek olarak kalp, solunum ve nörolojik sistemi etkileyen komplikasyonlara yol açarak ölümle sonuçlanabilen çocukluk çağı önemli zehirlenme nedenleridir. Semptomlar çocuklarda erişkinlere göre daha hızlı gelişmekte ve daha ağır seyretmektedir. Prognozda belirleyici olan sistemik etkiler tüm organları içerse de kardiyovasküler ve solunum sisteminde daha belirgindir. Kardiyovasküler sistem tutulumu hem venomun direkt etkisi ile, hem de katekolaminlerin artışı ve alfa adrenerejik reseptörlerin katekolaminler tarafından uyarılmasıyla olmaktadır. Bu nedenle sistemik bulguları olan hastaların tedavisinde prazosin kullanılması önerilmektedir. Literatürde diğer selektif alfa reseptör blokleri olan doksazosin kullanımı ile ilgili az sayıda olgu sunumu bulunmaktadır.

Olgu: Akrep sokması sonrası iki kez antivenom yapılmasına rağmen semptomatik deşarj bulguları olan altı yaşında hasta, sokmanın ardından yedinci saatte hastanemize kabul edildi. Fizik bakıda belirgin semptomatik deşarj bulguları olan hastanın değerlendirilmesinde miyokard tutulumu olduğu görüldü. Troponin T 0,685 (N:<0,014 ng/ml), proBNP 9173 (N:<125 pg/ml), LVEF: %42 idi. Destek tedavisine ek olarak ve doksazosin 0,03 mg/kg/doz başlandı. Tedavinin ikinci gününde semptomatik deşarj bulguları tamamen kayboldu. Beşinci günde troponin T 0,03 ng/ml, pro BNP 711 pg/ml, LVEF: %76 idi.

Sonuç: Bu olgu sunumunda akrep sokması sonrası belirgin semptomatik deşarj bulguları ve miyokard tutulumu olan altı yaşında bir olgunun tedavi ve izlemi sunuldu. Doksazosin tedavisinin etkinliğinin vurgulanması hedeflendi.

**Anahtar Kelimeler:** Akrep sokması, doksazosin, toksik miyokardit**[P 115]****Edinsel Kalp Hastalıklarında Malign Aritmi; bir Kawasaki olgusu**Mete Han Kızılkaya<sup>1</sup>, Sümeyye Ertek<sup>2</sup>, Muhammed Hamza Halil Toprak<sup>1</sup>, Fahrettin Uysal<sup>1</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup><sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Bursa

Giriş: Kawasaki, akut romatizmal ateş ve miyokardit gibi edinsel kalp hastalıklarında görülen inflamasyon/ kardit nedeniyle aritmijenik bir odak gelişebilir. Aritmilerin nedeninden bağımsız olarak; ritm özelliklerine dayanan ortak bulgular ve semptomlar gösterirler. Bu yazıda hayatı tehdit eden bir aritmi ile başvuru izleniminde kawasaki tanısı alan bir vaka sunulacaktır.

Olgu: 14 aylık kız hasta. Birkaç gündür devam eden huzursuzluk ve beslenmede azalma şikayetleri olması nedeniyle ailesi tarafından metoklopramid ve ibuprofen verilen ve izleniminde solunum sıkıntısı ve tüm vücutta kasılması görülen hasta yakın bir tip merkezine götürülmüş. Şüpheli nöbet olarak değerlendirilen ve rektal diazepam uygulanan hasta, ilaç verilmesi sonrasında arrest olmuş. 10 dakika KPR uygulanan hastada ventriküler fibrilasyon saptanmış olup, defibrile edilmeden normal ritme döndüğü görülmüş. 112 tarafından Dörtçelik Çocuk Hastanesi'ne sevk edilen hasta yoğun bakım ünitesinde izleme alınmış. İzlem boyunca genel durumu ve aktivitesi iyi seyreden hastada tekrar ani kardiyak arrest gelişmesi sonrası resüsite edilmiş ve ventriküler fibrilasyon gelişen hasta defibrile edilmiş. 15 dakika sonra sinüs ritmine dönen hastanın 1 dakika süren tonik nöbeti olmuş. Entübe olan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne olası herediter aritmi ön tanısı ile kabul edildi. Hastanın yoğun bakımda ilk değerlendirme sonrasında yapılan ekokardiyografisinde sağ koroner arter diffüz olarak geniş izlendi, çapı; 5 mm; sol koroner arter proksimalinde yaklaşık 7 mm çapınd bir anevrizma görüldü. Sol koroner arter distali de geniş izlendi. Hastaya geçirilmiş kawasaki hastalığı, başarılı resüsite edilmiş nabızsız ventriküler fibrilasyonu (kardiyak arrest) tanılarıyla aspirin,clexan, propranolol ve lidokain infüzyonu başlandı. Yoğun bakım izleminin 3.gününde ekstübe edilen hasta; 6.gün klinikte anne yanında izleme alındı. Ayrıntılı öyküsünde 1 ay kadar öncesinde 10 günden uzun süreli 38,5 C' üzeri seyreden ateş yüksekliğinin ve bütün vücudundan yaygın döküntünün olduğu, verilen tedaviler sonrasında ateşin gerilediği öğrenildi. Yapılan konseyde geçirilmiş kawasaki hastalığı olarak değerlendirilen hasta antikoagulan tedavi ile izleme alındı.

Tartışma ve Sonuç: Kawasaki hastalığı, erken tanı ve tedavisinin sağlanmaması durumunda yüksek morbidite ve mortaliteye yol açan; günümüzde çocukluk çağında, gelişmiş ülkelerde en sık görülen edinsel kalp hastalığıdır. Kawasaki şok sendromu ve olgumuzda olduğu gibi hayatı tehdit eden aritmiler bazen ilk başvuru bulguları olabileceği için bu hastalık grubunda akıld tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Ventriküler fibrilasyon, kawasaki hastalığı, herediter aritmi**[P 116]****Kalp Nakli Sonrası Konstriktif Perikardit Gelişen Bir Olgu**Derya Aydın<sup>1</sup>, Zülal Ülger<sup>1</sup>, Eser Doğan<sup>1</sup>, Yeliz Sevinç<sup>1</sup>, Çağatay Engin<sup>2</sup>, Ertürk Levent<sup>1</sup>, Arif Ruhi Özyürek<sup>1</sup><sup>1</sup>Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İzmir

Giriş: Dilate kardiyomyopati(DKMP) çocuklarda kalp yetmezliği nedenlerinin başında gelir. Etiyolojide; idiopatik, genetik, immün, viral, endokrin nedenler ve musküler distrofler rol oynar. Kalp nakli bu hasta grubunda özellikle 1980'li yıllarda siklosporinin keşfi sonrası başarı ile uygulanan bir tedavi yöntemidir. Burada konjestif kalp yetmezliği bulguları ile gelip DKMP tanısı alan, tanıdan 1 yıl sonra ortotopik kalp transplantasyonu uygulanan ve nakil sonrası konstriktif perikardit gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 10 yaş erkek hasta Göğüs ağrısı ve çabuk yorulma nedeniyle çekilen ekokardiyografisinde DKMP tanısı alan hasta kalp nakli amacıyla kliniğimize refere edildi. Başvuruda kardiyovasküler sistem bakısında S1(+)-S2(+) ritmik, apekte 2/6 sistolik üfürüm ve juguler venöz dolgunluk mevcuttu. Yapılan ekokardiyografisinde DKMP, sol ventrikül belirgin dilate, sol ventrikül EF %35, MY 2.derece saptandı. Kalp yetmezliği tedavisi düzenlenen olguya başvurudan 2 hafta sonra sol ventrikül destek cihazı yerleştirildi. Excor niteliğinde olan cihaz nedeniyle yaklaşık 1 yıl süre ile hospitalize olarak izlendi. 1 yıl sonunda uygun donör çıkması üzerine kalp nakli uygulandı. MMF, metilprednisolon ve takrolimus immunsupresif olarak başlandı. Nakil sonrası ventrikül fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. İzlemde bradikardik seyretmesi ve EKG'sinde nodal ritm izlenmesi nakilden 1 ay sonra pacemaker yerleştirildi. Poliklinik takiplerinde sorunsuz olarak izlenen hasta nakilden 4.5 yıl sonra karında şişlik, batin içi yaygın asit ve plevral efüzyon nedeniyle sağ kalp yetmezliği ve rejeksiyon açısından hospitalize edildi. Kardiyak biyopsisi grade 1R akut rejeksiyon olarak sonuçlandı. Çekilen ekokardiyografisi ve bilgisayarlı tomografisinde perikardda kalınlaşma ve ekojenite artışı izlenen hasta konstriktif perikardit olarak değerlendirildi ve perikardiyektomi uygulandı. Çıkarılan perikard dokusunun biyopsisinde perikardın çoğu alanda fibrotik olduğu görüldü. Hastanın halen polikliniğimizde takibi devam etmekte olup boşaltıcı parasetenz ihtiyacında perikardiyektomi sonrası azalma izlenmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Kalp nakli sonrası erken dönemde en sık görülen komplikasyonlar akut rejeksiyon ve enfeksiyonlardır. Bunun dışında hipertansiyon ve renal toksisite gibi immunsupresif tedavinin yan etkileri açısından hasta gözlenmelidir. Literatürde kalp nakli yapılan erişkin hastalarda intratorasik enfeksiyonlara bağlı konstriktif perikardit ve bu nedenle yapılan perikardiyektomi olguları bildirilmiştir. Çocuklarda bu konuda bildirilen yayına rastlanmamıştır. Sonuç olarak kalp nakli sonrası sağ kalp yetmezliği bulguları ile gelen ve özellikle standart kalp yetmezliği ve rejeksiyona yönelik medikal tedavilerle kontrol altına alınamayan olgularda konstriktif perikardit komplikasyon olarak düşünülmeli ve perikardiyektomi planlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Dilate kardiyomyopati, kalp nakli, konstriktif perikardit**[P 117]****Middle Aortik Sendrom, Farklı Etiyolojiler ve Klinik Tablolar**

Yasemin Nuran Dönmez, Hayrettin Hakan Aykan, İlker Ertuğrul, Ebru Aypar, Karagöz Teyfik, Dursun Alehan

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Middle aortik sendrom (MAS) distal torasik aorta veya abdominal aortada diffüz ya da segmental daralmalar ile karakterize bir durumdur. Etiyolojik olarak konjenital, edinilmiş nedenler (Takayasu arteriti) veya genetik bozukluklar olarak sınıflandırılabilir. (Williams sendromu, MPS, Alagille sendromu gibi) En sık görülen klinik prezantasyonu hipertansiyondur. Karakteristik olarak stenozun proksimalinde hipertansiyon, distalinde hipotansiyon görülür. Bu yazıda 3 farklı prezantasyon ile başvuru, middle aortik sendrom tanısı alan olguların klinik özellikleri ve tanı ve tedavilerinden bahsedilecektir.

Olgu: Hastaların özellikleri tabloda belirtilmiştir. Yaş ortalaması 8,6±4,0 olan 3 olgunun (2 kız, 1 erkek) başvuru kiloları 25,6±5,6 kg idi. Hastaların başvuru yakınmaları artralji, kusma ve kalp yetmezliği idi. İlk olguda middle aortik sendrom tüm nedenleri dışlandıktan sonra idiyopatik middle aortik sendrom tanısı konulurken, olgu 2 vücudundaki cafe au lait lekeleri, babasında NF-1 tanısı ve diğer bulguları ile NF-1 tanısı, olgu 3 ise Takayasu arterit tanısı aldı. 2 hastada hipertansiyon görülürken, olgu 3 takayasu arterit akut alevlenme döneminde olduğu ve dilate kardiyomyopatisi olduğu için hipertansiyon saptanmadı. Alt üst ekstremite tansiyon farkı tüm hastalarda mevcuttu. 2 hastada ekokardiyografik olarak abdominal aortada diyastole taşan akım bulgusu vardı. Olgu 2'de superior mezenterik arter tutulumu mevcuttken, tüm hastalarda renal arter tutulumu olduğu görüldü. Tedavisinde olgu 1'de medikal tedavi ile hipertansiyon kontrol altına alındığı için cerrahi düşünülmedi. Olgu 2'de hem medikal hem cerrahi tedavi uygulandı. Olgu 3'te Takayasu arteriti akut alevlenmeye yönelik medikal tedavi ile izlendi ve ileriki tarihler için cerrahi planlandı.

Tartışma ve Sonuç: Middle aortik sendrom midaortik displastik sendrom, abdominal koarktasyon sendromu ve subisthmik koarktasyon şeklinde de adlandırılan, nadir görülen, torasik veya abdominal aortada darlıklar ile giden bir durumdur. Çocuklarda ve adolesanlarda sık görülür ancak son yıllarda infantlarda da görülebileceği belirtilmiştir. Embriyolojik olarak dorsal aorta fuzyon bozukluğuna bağlı olabileceği düşünülmektedir. Renal arterler abdominal aortanın en sık etkilenen segmentidir. Karakteristik bulguları, hipertansiyon, alt üst ekstremite kan basıncı farkı ve abdominal üfürümdür. Tanısında ekokardiyografi ve radyolojik olarak torakal anjiyografi ve MR anjiyografiden yararlanılmaktadır. Tedavisi amacı tansiyonu kontrol altına almaktır. Tansiyonu kontrol altına almak için farmakolojik tedavi başlanırken, perkutan teknikler (perkutan transluminal anjioplasti, stent implantasyonu) ve cerrahi yöntemle uygulanabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Middle aortik sendrom, hipertansiyon, Takayasu arteriti, NF-1



**[P 118]****Costello Sendromu ve Kardiyak Bulguları: Olgu Sunumları**

Yasemin Nuran Dönmez<sup>1</sup>, Ebru Aypar<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, Gülen Eda Utine<sup>2</sup>, Pelin Özlem Şimşek<sup>2</sup>, Tefvik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Genetik BD, Ankara

Giriş: Costello sendromu (OMIM No:218040) çok nadir görülen, otozomal dominant kalıtım gösteren, kaba yüz görünümü, kısa boy, eklem laksitesi, gevşek deri, beslenme problemleri ve gelişme geriliği ile karakterize bir konjenital anomalidir. İnsidansı her canlı doğumda 1/3000-1/1500'dür. Hücre büyümesinde ve organ sistemi bölünmesinde sorumlu HRAS (11p15.5) protoonkogen heterozigot mutasyonu sonucu görülür. Karakteristik yüz görünümü rötatif makrocefali, epikantal kıvrımlar, dolgun yanaklar, düşük kulaklar, kalınlaşmış kulak memesi, kalın dudak yapısı ve geniş ağızdır. Yumuşak cilt, yumuşak ve derin palmar ve plantar oyuklar, zayıf kas tonusu, eklem laksitesi, bilek ve parmakların ulnar deviasyonu, kalça displazisi, kifoskolioz görülür. Kardiyovasküler sistem tutulumunda hipertrofik kardiyomyopati (HKMP), valvular pulmoner stenoz (PS) ve aritmiler görülebilir. Bu çalışmada Genetik Bölümü tarafından klinik olarak Costello sendromu tanısı konulan 3 olgunun kardiyak bulguları sunulmuştur.

Olgu: Yaş ortalaması 9.3±7.3 ay (1-15 ay) olan 3 olgunun (1 kız, 2 erkek) klinik özellikleri ve ekokardiyografi bulguları Tablo'da özetlenmiştir. İki hastada pulmoner kapakta displazi ve PS, 1 hastada hipertrofik kardiyomyopati saptandı. Eşlik eden diğer defektler 2 hastada VSD idi. 1 hastaya HKMP nedeniyle cerrahi uygulanması gerekti. Holter incelemesinde 2 olguda atriyal taşikardi saptandı. 1. olgu'da yüksek hızlı atriyal taşikardi atakları, 2. olguda sustained ve nonsustained atriyal taşikardi atakları, iletilimiyen supraventriküler ekstrasistol izlendi, her iki hastanın aritmisi medikal tedavi ile düzeldi. Olguların genetik analizi yapıldı ve olgu 2'de HRAS gen mutasyonu ve olgu 3'te c.770A>G heterozigot gen mutasyonu saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Costello sendromu Noonan sendromu, kardiyofasiyokutanöz sendrom, Leopard sendromu ve Beckwith-Wiedemann sendromu ile klinik olarak karışabilir, ayırıcı tanı önemlidir. Costello sendromlu hastalarda prognozu belirleyen kardiyovasküler sistem tutulumudur. Bu nedenle hipertrofik kardiyomyopati, ve aritmiler açısından hastalar yakın izlenmelidir. Gelişme geriliği, kaba yüz görünümü, iskelet sistemi bulguları ve HKMP veya PS varlığında Costello sendromundan şüphelenilmeli, ayırıcı tanı için HRAS gen analizi için moleküler genetik test yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Costello sendromu, hipertrofik kardiyomyopati, pulmoner stenoz

**[P 119]****Geçici Miyokardiyal İskemi Bulguları İle Başvuran Duchenne Musküler Distrofili Bir Hasta; Olgu Sunumu**

Deniz Eriş, Feyza Aysenur Paç, Serhat Koca, Ahmet Vedat Kavurt, Merve Maze Zabun  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Kardiyak fonksiyon bozukluğu, Duchenne muskuler distrofisi (DMD) olan hastalarda sık görülen ve ölüme sebep olabilen bir durumdur. Erken diastolik fonksiyon bozukluğu ve fokal fibrozis kardiyomyopatiye yol açar. Kardiyak tutulum sıklıkla ilerleyici ve asemptomatiktir. Bu yazıda, DMD tanısı ile izlenen ve geçici akut miyokard hasarı ile başvuran hasta, olgu sunumu olarak özetlenmiştir.

Olgu: DMD tanısı ile takipli olan 10 yaşında erkek hasta, istirahat esnasında olan göğüs ağrısı ve kusma şikayetleri ile acil servise başvurdu. Troponin T düzeyi 50.00 mcg / l saptanması üzerine kliniğimize sevk edildi. Şikâyetlerinin başlangıcı ile kliniğimize başvurusu arasında geçen süre 9 saat idi. Hasta kliniğimize geldiğinde şikâyetleri gerilemişti. Elektrokardiyografisinde (EKG) V4-V5-V6 ve D2-D3- aVF'de 4 mm ST yükselmesi tespit edildi. Hastanın kan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatifti. Troponin-T düzeyi > 10ng / ml ve CK-MB seviyesi 958 mcg / l idi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde ejeksiyon fraksiyonu % 55-60 olarak ölçüldü ve sol ventrikülün infero lateral segmentinde, EKG bulguları ile uyumlu şekilde, duvar hareketlerinin olmadığı saptandı. Akut miyokard enfarktüsü düşünülen hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Yapılan anjiyografide sol ve sağ koroner arterlerin çıkışlarının ve anatomilerinin normal olduğu, darlık lehine bir lezyon olmadığı gözlemlendi. Troponin T düzeyi 6 gün içinde 0.2 ng / ml'ye gerileyen hastanın EKG bulgularının da 5 gün içinde normale döndüğü izlendi. İlk incelemede ekokardiyografide akinetik olan sol ventrikül inferolateral segmentinin kontraksiyonlarının hastanın yatışının 7. gününde normale yakın düzeyde iyileştiği izlendi.

Tartışma ve Sonuç: Bu yazıda, akut koroner sendrom ile uyumlu semptomatik geçici kardiyomyopati bulgularıyla başvuran bir hasta sunulmuştur. Bu durum, DMD hastalarında genel olarak bilinen asemptomatik ve progresif kardiyak tutulum ile tezat oluşturmaktadır. DMD hastalarında geçici miyokard iskemisi görülebilir. Bu durumun, kalp tutulumunun ilk bulgusu olabileceği akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Geçici miyokardiyal iskemisi, duchenne muskuler distrofisi, kardiyomyopati

**[P 120]****Pulmoner Kapak Yokluğu Tanısı İle Yakın Zamanda Takip Ettiğimiz Dört Hastanın Anatomi Özellikleri**

Tamer Yıldız, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Serpil Kaya Çelebi  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Pulmoner kapak yokluğu nadir görülen bir konjenital kardiyak malformasyon olup vakaların %80'inde Fallot tetralojisi mevcuttur. Fallot tetralojisi olan hastaların ise %3-6'sına pulmoner kapak yokluğu eşlik eder. Pulmoner kapak yaprakçıklarının agenezi veya displazisi, ağır pulmoner yetersizlik, pulmoner anüler stenoz, pulmoner arter ve dallarında dilatasyon ve trakeobronşial düzeyde değişen derecelerde hava yolu basısı ile karakterizedir.

Olgu: Birinci hastamız 7 günlük kız hasta; Fallot tetralojisi, süperior-inferior ventrikül, sağ arkus aorta ve aberran sol subklavyen arter mevcuttu. Bu hastamızda ana pulmoner arter dilatasyonu ön plandaydı. İkinci hastamız 1 günlük erkek hasta; situs solitus dekstrokaridi, VSD, pulmoner stenoz, sağ arkus aorta mevcuttu. Bu hastamızda ana pulmoner arter ve dallarında iler derecede dilatasyonu vardı. Üçüncü hastamız 10 günlük erkek hasta; pulmoner kapak yokluğu, geniş PDA, crossing pulmoner arter, sağ arkus aorta mevcuttu. Bu hastada da ana pulmoner arter dilatasyonu ön planda idi. Dördüncü hastamız 3 aylık kız hasta; VSD, pulmoner kapak yokluğu ve ASD mevcuttu. Bu hastamızda da ana pulmoner arter ve dalları ileri derecede genişti ve havayolu bası bulguları daha belirgindi.

Tartışma ve Sonuç: Pulmoner kapak yokluğu genellikle Fallot tetralojisine eşlik etse de nadiren diğer konjenital kalp anomalileriyle birlikte de görülebilir. Tedavide havayolu bası bulgularının varlığı ve ağırlığına göre palyatif cerrahi müdahaleler (pikasyon ve rezeksiyon) ve eşlik eden konjenital kalp anomalilere yönelik düzeltici operasyonlar yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner kapak yokluğu, Fallot tetralojisi, pulmoner dilatasyon

**[P 121]****Çok Nadir bir Dilate Kardiyomyopati Nedeni: Pulmoner Arterden Çıkan Tek Koroner Kök**

Yasemin Nuran Dönmez<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Ebru Aypar<sup>1</sup>, Tefvik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD

Giriş: Anormal tek koroner arterin pulmoner arterden ayrılması (ASCAPA) çok nadir görülen ve yüksek mortalite ile ilişkili bir konjenital kalp anomalisidir. Bu anomalide her iki koroner arter tek kök halinde aorta yerine pulmoner arterden köken almaktadır. Koroner arterlerin pulmoner arterden çıkması embriyolojik dönemde aorta ve pulmoner arterdeki konotrunkusun anormal septasyonu veya koroner arterleri oluşturan aort tomurucuklarının involüsyonu ile birlikte pulmoner tomurucukların persiste etmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Çoğunlukla infant döneminde miyokardiyal iskemisi ve/veya konjestif kalp yetmezliği bulguları ile presente olur. Bu yazıda dilate kardiyomyopati tablosunda başvurup ASCAPA tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 4 aylık kız hasta, iştahsızlık, beslenmeyi reddetme ve solunum sıkıntısı ile başvurdu. Muayenesinde, düşük görünümde, takipnesi ve taşikardisi mevcuttu. Alınan tetkiklerinde anemisi (8,8 g/dL), kardiyak enzim yüksekliği (troponin I: 280 pg/mL) ve BNP yüksekliği (2795 pg/mL) vardı. Elektrokardiyografisinde göğüs derivasyonlarında ST depresyonu mevcuttu. Yapılan ekokardiyografisinde sol ventriküle belirgin dilatasyon, 2-3\* mitral yetmezlik, endokard ve papiller kaslarda ekojenite artışı olduğu görüldü. EF %38 olarak ölçüldü. Pulmoner arterde retrograd akım görülen hastaya koroner çıkış anomalisi açısından kateterizasyon planlandı. Aort kökü enjeksiyonunda koroner sinüslerden çıkan koroner arter görünümü olmadığı, pulmoner anjiyografide koroner arterlerin pulmoner arterden tek kök halinde çıkarak kısa segment sonrasında dallanarak sağ ve sol koroner arter dallarını verdiği izlendi. Acil ameliyatı planlanan hastada koroner arter aortaya reimplante edildi. Postoperatif 27. gününde ECMO ile izlenen hastanın kardiyak fonksiyonlarında ve mitral yetmezlikte belirgin düzelme izlenmedi.

Sonuç: Koroner arterlerin anormal olarak pulmoner arterden kaynaklandığı durumlarda, koroner arter dolaşımı, PVR düşüşüyle akımın pulmoner artere doğru olacağı için koroner iskemisi ile sonuçlanacaktır (koroner çalma fenomeni). Miyokardiyal oksijen tüketiminde artış ile ventriküler serbest duvarda infarkt, mitral papiller kas disfonksiyonu ve atriyoventriküler kapak yetersizlikleri görülebilir. Bu bulgular neticesinde konjestif kalp yetmezliği bulguları (takipne, zayıf beslenme, iritabilite) gelişebilir. Tanıda elektrokardiyografide T inversiyonu, derin Q dalgası ve ST değişiklikleri görülebilir. Ekokardiyografi son yıllarda tanıda anjiyografinin yerini almaktadır. Dilate kardiyomyopati bir hastada, renkli doppler inceleme ile pulmoner arter içinde retrograd akım görülmesi tanı lehinedir. Ayrıca ventriküler disfonksiyon bulguları ve mitral yetmezlik görülebilir. ASCAPA fatal olmasına rağmen erken dönemde tanı konulup cerrahi ile aortik reimplantasyon yapılabilir. Ancak geç tanı almış ağır miyokardiyal etkilenmenin olduğu hastalarda cerrahi mortalite de oldukça yüksektir.

**Anahtar Kelimeler:** Dilate kardiyomyopati, pulmoner arterden çıkan tek koroner kök, ascapa

**[P 122]****Erişkin Yaşa Ulaşmış d-TGA'lı ve Geniş ASD'li Olgu**Mustafa Kır<sup>1</sup>, Ebru Özpelti<sup>2</sup>, Kaan Yıldız<sup>1</sup>, Nurettin Ünal<sup>1</sup><sup>1</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir  
<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, İzmir

Giriş: Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) atrioventriküler konkordans, ventrikuloarterial diskordans olarak tanımlanır. Doğumdan itibaren hastalarda siyanoz, konjestif kalp yetersizliği, dispne ve beslenme güçlükleri vardır. Erişkin yaşa ulaşmış hastalarda genellikle yorgunluk, nefes darlığı, efor intoleransı ve presenkop gibi özgül olmayan şikayetler görülebilir. Dış merkezde c-TGA tanısı alan fakat düzenli takibi yapılmayan 44 yaşındaki olgu kardiyoloji polikliniğine efor dispnesi şikayetiyle başvurmuş. Ekokardiyografi ve kateter-anjiyografi sonrası olgunun d-TGA, geniş ASD ve dektrokardi olduğu görüldü. Bu sunumda cerrahi düzeltme uygulanmamasına rağmen pulmoner hipertansiyon geliştirmemiş erişkin yaşa ulaşmış d-TGA'lı olgu sunulmuştur.

Olgu: Kırk dört yaşında erkek hasta daha önceden dış merkezde düzenli takipleri yapılmadan c-TGA tanısı ile izleniyormuş. Efor dispnesi şikayeti ile Dokuz Eylül Üniversitesi kardiyoloji polikliniğine başvurmuş. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu iyi, hafif santral siyanozu var, kardiyak oskültasyonda üst parasternal bölgede 2/6 dereceden sistolik üfürüm duyuldu. Oksijen saturasyonu %86. Laboratuvar bulgularında; Hg: 20 g/dl, Hct: 61.5, kan gazı: pH:7.38 pCO<sub>2</sub>: 44.9 HCO<sub>3</sub>: 24.9 sO<sub>2</sub>: 86, kcft, bft ve elektrolitleri normaldi. Ekokardiyografisinde; öndeki sağ ventrikülden aortun çıktığı, arkadaki sol ventrikülden pulmoner arterin çıktığı, aorta ve pulmoner arterin çaprazlaşmadan paralel konumda olduğu, geniş ASD ve dektrokardisinin olduğu görüldü. Aorta önde ve pulmoner artere göre dektropozisyondaydı. Hastaya yapılan transkateter anjiyografide, dektrokardisinin olduğu görüldü. Venöz yol ile önce vena kava inferiora, sağ atriya, ASD yolu ile sol atriya ve sol ventriküle girildi. Sağ ventriküle yapılan opak madde enjeksiyonunda aortanın dolduğu, sol ventriküle yapılan opak madde enjeksiyonunda ise pulmoner arterlerin dolduğu izlendi. Pulmoner arter basıncı 40 mmHg ölçüldü.

Tartışma ve Sonuç: Büyük arter transpozisyonu doğumsal kalp hastalıklarının %5-7'sini oluşturur. BAT siyanotik kalp anomalileri içinde Fallot tetralojisinden sonra 2. sırada yer alır. İzole d-TGA hayatta başdaşmaz, mutlaka ASD, VSD, PDA ve PFO gibi şantlar eşlik etmelidir. BAT hayatın ilk ayı içinde en fazla mortaliteye yol açan doğumsal kalp hastalıkları arasındadır. Cerrahi düzeltme yapılmayan BAT'lı hastalarda mortalite ilk haftada % 30, ilk ayda %50, ilk 6 ayda % 70, ilk bir yılda %90' dir. Olgumuz hiç cerrahi operasyon geçirmeden ve pulmoner hipertansiyon oluşmadan erişkin yaşa kadar gelmiştir. d-TGA'lı hastalar arasında cerrahi düzeltme operasyonu olmadan erişkin yaşa ulaşmış nadir bir olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Atrial septal defekt, Büyük arter transpozisyonu, Erişkin**[P 123]****Ateşsiz Kawasaki Hastalığı olgusu: Tanıda BCG reaktivasyonunun yeri**Melike Emiroğlu<sup>1</sup>, Gülsüm Alkan<sup>1</sup>, Ahmet Sert<sup>2</sup><sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD  
<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Kawasaki hastalığı, 5 günden uzun süren ve başka bir sebeple açıklanamayan ateşi olan çocuklarda, ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeye gereken bir hastalıktır. BCG uygulama alanında kızarıklık ve kabuklanma KH'nın tanısında önemli bir bulgudur. Persistan ateş, hastalığın vazeçikilmez bir bulgusu olarak kabul edilmekte birlikte, az sayıda ateşsiz KH bildirilmiştir.

Olgu: 10 aylık erkek hasta, 1 haftadır olan burun tıkanıklığı, huzursuzluk, 2 gündür olan gövde ve alt ekstremitelerde makülopapüler döküntüyle başvurdu. Hastanın ölçülen en yüksek ateşi kulaktan 37.3 °C idi, ateş düşürücü veya antibiyotik kullanımı yoktu. FM.de bilateral konjunktival injection, gövdede daha belirgin makülopapüler döküntü, ayak sırtlarında şişlik ve BCG aşı yerinde 1,5 cm çapında ödem ve kızarıklık mevcuttu. Transaminazlarda ve GGT'de yükseklik dışında anormal değeri yoktu, HHV-6 dahil viral tarama testleri, ekokardiyografisi normaldi. Ailesinde immün yetmezlik hikayesi yoktu, hastanın immün tarama tetstlerinin normal ve BCG disseminasyonu bulgularının da olmaması üzerine KH tanısıyla aspirin ve IVIG başlandı. Serviste yattığı dönem boyunca 36.6 °C üzerinde ateş gözlenmedi, 48 saat içinde konjunktival injection, 4 günden sonra da BCG aşı reaksiyonu geriledi. Takipte el ve ayaklarda soyulmaları izlendi. Üç aylık izlemde ek şikayet veya koroner tutulum gözlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: Uehara ve ark. 15,524 KH olan çocukların %49.9'unda BCG aşı yerinde kızarıklık ve kabuklanma bildirmiştir. Hastaların 2/3'ünden fazlası 3 ay ila 2 yaş arasındadır, ilk 1 yaş içindeki çocuklarda oran %80-90'a ulaşmaktadır. BCG reaksiyonu genellikle BCG uygulandıktan sonraki ilk 1 yıl içinde görülmektedir. American Heart Association'a göre ateş KH'nın "olmazsa olmaz" bulgusudur ve diğer 5 majör bulgudan ayrı değerlendirilir. Ancak ateş dışındaki bulguların pozitif olduğu ve koroner arter tutulumuyla da tanısı teyit edilen KH vakaları giderek artan sayıda bildirilmektedir. Japonya'da 2001-2002 tarihleri arasında tanı konulan 16,952 vakadan 23'ünün (%99.3) ateşsiz olduğu belirlenmiştir. KH hastalığının kesin tanısı koroner arter tutulumu ile konulabilir, ancak tanı ve tedaviden amaç bu komplikasyonun gelişmesini önlemektir. Hastamızda rutin immün tarama negatifti, IVIG sonrası BCG reaktivasyonu tamamen geriledi. Literatürde HHV-6 enfeksiyonunun BCG reaktivasyonuna yol açtığı bildirilmiştir, hastamızda negatif bulundu. Koroner arter tutulumu olmamakla birlikte klinik belirti, bulgu ve seyir ile KH tanısı konuldu. Ateşi olmasa bile, diğer bulguların uyumlu çocuklarda KH araştırılmalıdır. BCG aşı süt çocuklarında BCG aşı reaksiyonu erken tanı ve tedavide yol göstericidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kawasaki hastalığı, afebril, BCG reaktivasyonu**[P 124]****Primer Karnitin Eksikliği Ve Kardiyomiyopati**Kazım Öztarhan<sup>1</sup>, Helen Bornau<sup>1</sup>, Nida Çelik<sup>2</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul  
<sup>2</sup>Medipol Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Primer sistemik karnitin yetersizliği (SKE), selüler karnitin transportunda bozukluk ile karakterize otozomal resesif geçişli bir bozukluktur. Bu bozuklukta, progresif kardiyomiyopati, miyopati, hipoketotik hipoglisemi ve hiperamonyemi rastlanan bulgulardır. Hastalığın sıklığı 1:40.000 olarak bildirilmektedir. SKE'de asıl defekt, plasmalemmal membranda bulunan yüksek afiniteli karnitin taşıyıcısındaki defektir. SKE, karnitin taşıyıcı proteini kodlayan OCTN2 genindeki mutasyona bağlı gelişmektedir. OCTN2 aktivitesindeki bozukluk sonucu, idrar ile karnitin kaybı, düşük serum karnitin düzeyi, intrasellüler karnitin birikiminde azalma gözlenir.

Olgu: Aralarında akrabalık olan 35 yaş baba ile 30 yaş anneden zamanında ikiz eşi olarak doğan kız çocuğun 6 yaşında pnömöni nedeniyle yatışı sırasında çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması üzerine ekokardiyografi yapıldı. EKO'da sol ventrikül diastolik çapı 42 mm, IVSD ve LVPWD 9 mm olarak saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu %40 ve kısalma fraksiyonu %19 idi. Sol ventrikül diastolik çapında artış, sol ventrikül duvarı ve septumda belirgin kalınlaşma izlendi. Sistolde sol ventrikül kasılmasında belirgin azalma ve mitral regürjitasyon saptandı. Tandem MASS analizinde çok düşük serum serbest karnitin düzeyi ( 1 mmol/L) saptandı. Hastanın idrar karnitin düzeyi ise yüksekti. Mutasyon analizinde, OCTN2 geninde yeni bir mutasyon saptandı. 100mg/kg dozunda intravenöz başlanan karnitin tedavisine daha sonra oral olarak devam edildi. Tedavinin 4. ayında EKO'da EF ve KF'de belirgin düzelme saptandı ( sırasıyla %63, ve %32 ).

Tartışma ve Sonuç: Karnitin eksikliği primer ve sekonder olarak sınıflandırılmaktadır. Primer eksiklik genetik olarak otozomal resesif (OR) kalıtılmaktadır. Primer karnitin eksikliği sistemik ve miyopatik olarak sınıflandırılmıştır. Sistemik formunda plazma, kas ve karaciğerde karnitin düzeyi düşüktür. Sistemik karnitin eksikliğinde hastalar kardiyomiyopati semptomatik hale gelmeden önce yaşamın ilk yılı içinde akut hepatik hipoglisemi ve ensefalopati ile başvurabilir. Genetik çalışmalarda besinci kromozomun uzun kolunda karnitin membran taşımasını sağlayan sistemi kodlayan "2 organik katyon-karnitin taşıyıcı" (OCTN2, OMIM 212140) geninde mutasyonlar saptanmıştır. Primer karnitin eksikliğine bağlı olarak gelişen DKM'de L-karnitin tedavisi kardiyak fonksiyon bozukluğunu düzeltir ve önlr. Bu nedenle erken tanı ve tedavi oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Karnitin, kardiyomiyopati, hipertrofik, dilate**[P 125]****Sydenham Koresini Taklit Eden Nadir Görülen Bir Olgu: Otoimmün Hipertiroidiye İlişkin Otoimmün Ensefalopati**Cihat Şanlı<sup>1</sup>, Ayça Törel Ergür<sup>2</sup>, Mehmet Katırcıoğlu<sup>3</sup><sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Kırıkkale<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Çocuk Endokrinoloji BD, Kırıkkale<sup>3</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kırıkkale

Giriş: Akut romatizmal ateşin (ARA) majör Jones kriterlerinden biri olan ve tek başına ARA tanısı koyduran Sydenham koresi (SK) çocuklardaki akkiz kore nedenlerinden en sık görülenidir. Çocukluk çağında otoimmün hipertiroidiye ilişkin otoimmün ensefalopati (OHROE) tanımlanan olgular son derece nadirdir. Bu olgu sunumunda, istemsiz hareketler ve çarpıntı nedeniyle bölümümüze konsulte edilen, yapılan Ekokardiyografide mitral yetmezlik saptanan ve çok nadir görülen OHROE tanısı alan olgunun tanı-izlem-tedavi aşamaları tartışılmıştır.

Olgu: On beş yaşında kız olgu, son üç haftadır sinirlilik, huzursuzluk şikayetleriyle çocuk endokrinoloji polikliniğine başvurdu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun kardiyak oskültasyonunda mitral odakta en iyi işitilen ve sol aksiller bölgeye yayılan 2/6° pansistolik üfürüm, ekstremitelerde koreiform hareketler ince motor becerilerde azalma (yazısında bozulma, ayakbabi bağcıklarını bağlayamama) vardı. Laboratuvar incelemelerinde; sT3:12.59 ng/dl, sT4:3.6 ng/dl, TSH:0.007 µU/ml, anti-TPO 595 IU/ml, ani-Tg:357.9 IU/ml, TRAB: pozitif, ASO 86, eritrosit sedimentasyon hızı 9 mm/saat, C-reaktif protein <5 mg/dL idi. Ekokardiyografik incelemede birinci derecede mitral yetmezlik, mitral anterior leaflet sol atriya doğru hafif prolabe ve sol boşluklarda hafif genişleme saptandı. Olguya antitirod ve betablocker tedavi başlandı. Antitirod tedavinin 14. gününde hastanın yürüme ve konuşmasında belirgin düzelme saptandı. Haftalık video kaydı ile ince motor becerilerinde düzelme kıyaslamalı değerlendirildi. Tedavinin birinci ayında ince motor beceriler tamamen normalleşti.

Tartışma ve Sonuç: Bu vaka nedeniyle istem dışı hareketlerle başvuran, mitral kapak yetmezliği saptanan adolesan kız olgularda oldukça nadir görülen otoimmün hipertiroidi hastalığının ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Sydenham koresi, otoimmün hipertiroidi, otoimmün ensefalopati

**[P 126]****Akut Romatizmal Ateş Ve Enfektif Endokardit Birlikteliği: Olgu Sunumu**

Kerem Ertaş<sup>1</sup>, Özlem Gül<sup>1</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Diyarbakır  
<sup>2</sup>Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Diyarbakır

Giriş: Akut romatizmal ateş (ARA) ülkemizde sık görülen önemli bir halk sağlığı sorunudur. Gelişmekte olan ülkelerde, çocuklarda ve genç erişkinlerdeki endinsel kalp hastalığının en sık nedenidir.

Enfektif endokardit (EE), endokardiyal yüzeyinin enfeksiyonu olup, sıklıkla kalp kapaklarını etkiler. Kronik romatizmal kalp hastalığı ile EE birlikteliği nadirdir. ARA tanısıyla izlenirken EE gelişen bir olguyu sunduk.

Olgu: On bir yaşında Suriye uyrukları kız hastanın son bir haftadır ateş, halsizlik ve poliartraljinin olduğu ve 3 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Özgeçmiş, soygeçmişinde özellikli saptanmadı. Fizik muayenesinde; vücut sıcaklığı 39 °C, nabız 115/dk, solunum sayısı 25/dk, kan basıncı 110/70 mmHg olarak ölçüldü. Hastanın sol diz, sağ el bileğinde hareketle ağrı mevcut olup artrit bulguları saptanmadı. Karaciğer kot altında 2-3 cm palpe edildi. Kalp sesleri ritmik, taşikardikti, sol koltuk altına yayılan 3/6 pansistolik üfürüm mevcuttu. Diğer sistem bulguları doğaldı. Laboratuvarında Hb 11,8 gr/dl, lökosit 10760/mm<sup>3</sup>, trombosit 329000 mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein (CRP) 44 (0-5 mg/dl) ve eritrosit sedimentasyon hızı 62 mm/saat olup, karaciğer ve böbrek fonksiyonları normaldi. Boğaz ve kan kültürü alındı. ASO 850 IU idi.

Elektrokardiyografide özellikli saptanmadı. Ekokardiyografik değerlendirmede mitral kapak anterior leaflet prolapse, fibrotik, posterior leaflet hareketleri kısıtlı izlendi, koapütasyon kusuru, üçüncü derece mitral yetmezlik mevcuttu, sol ventrikül ve sol atrium geniş izlendi.

Hastaya ARA kardit tanısıyla benzenil penisilin yapıp, prednisolon tedavisi başlandı. Prednisolon tedavisi azaltılmaya başlanınca asetil salisilik asit eklendi. Tedavinin ikinci ayında antienflamatuar tedavi devam edilirken ateş, artralji ve sağ el bileğinde, sol ayak bileğinde artrit ve karın ağrısı yakınmaları olan hastanın tetkikleri tekrarlandı. Lökositoz, CRP 102mg/dl, ESR 93mm/saat, ASO 333 IU saptandı. TEE'de mitral anterior leafletde 13x10mm, mitral posterior leafletde 5x5 mm, LA arka duvarında milimetrik hiperekojen odaklar (vegetasyon) izlendi. Kan kültürleri, boğaz kültürü tekrarlandı. Romatolojik, Brucella tetkikleri, kompleman düzeyi, viral serolojisi gönderildi, özellikli saptanmadı. Göz muayenesinde roth lekisi saptandı. ARA zemininde EE tanısıyla ampirik antiyotik tedavisi başlandı. Tedavi sonrası vegetasyonları kayboldu ve akut faz reaksiyonları düzeldi.

Tartışma ve Sonuç: Gelişmekte olan ülkelerde EE'nin önemli bir nedeni romatizmal kapak hastalığıdır. Romatizmal kapak hastalığı ve EE ileri yaşta görülen hastalıklar olmasına rağmen olgumuzda olduğu gibi erken yaşta ve ARA zemininde gelişmesi nadir rastlanan bir durumdur.

**Anahtar Kelimeler:** Enfektif endokardit, romatizmal kapak hastalığı, vegetasyon

**[P 127]****Akrep Sokması Sonucu Gelişen Miyokardit: Olgu Sunumu**

Özlem Gül<sup>1</sup>, Kerem Ertaş<sup>1</sup>, Cesur Öcal<sup>2</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>2</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Diyarbakır  
<sup>2</sup>Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Diyarbakır  
<sup>3</sup>Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Diyarbakır

Giriş: Akrep sokması ciddi, hayatı tehdit edebilen acil bir durumdur ve çocukluk çağında ölümcül olabilir. Ülkemizde zehirli akrep türlerinin doğu ve güneydoğu bölgelerinde bulunduğu saptanmıştır. Öldürücü akrep türleri multiorgan yetmezliği, nörotoksikite ve kardiyotoksikite oluşturabilmektedir. Morbidite ve mortalite nörotoksikite ve kardiyotoksikite ile ilişkilidir. Özellikle bazı bölgelerde akrep sokması sonucu çocukların % 50' sine miyokardit geliştiği tespit edilmiştir. Bu yazıda akrep sokması sonucu gelişen miyokardit olgusu tartışılmıştır.

Olgu: Akrep sokması nedeniyle hastanemiz acil servisine başvuran 7 yaşındaki kız olgunun başvurusundan 3 saat önce ayağında akrep tarafından sokulduğu öğrenildi. Acil serviste akrep serumu yapılan hastanın bilinci konfüze olup bir kez tonik klonik nöbet geçirmesi nedeniyle çocuk yoğun bakım servisine yatırıldı. Hastanın başvuru sırasında yapılan fizik incelemede kan basıncı 130/87 mmHg, nabız 136/dk, solunum sayısı 35/dk, vücut ısısı 38,4 °C idi. Genel durumu kötü, bilinç konfüze, deliryum tablosu mevcut olup dekortike postürde idi. Hipersalivasyonu mevcut olan olgunun her iki akciğerinde yaygın raller vardı. Kalp ritmik, taşikardik, apekte 2/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. Karaciğer kot altında 2 cm palpabildi. Ekstremiteler distalleri soğuk, soluk, kapiller dolum zamanı uzamıştı (> 4 sn).

Laboratuvarında beyaz küre 17390/mm<sup>3</sup>, Hb 11,8 gr/dl, trombosit 235000/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein 108 mg/dl (0-5), ALT 187 IU/L (N:<40), AST 478 IU/L (N:<41), böbrek fonksiyonları, elektrolitleri normaldi. Koagülasyon parametrelerinden PT 16,9 sn, INR 1,54, aPTT 25 sn idi. Troponin I 0,54 ng/ml (N:<0,025), kreatin kinaz >4267 U/L (N:< 145), kreatin kinaz-MB 324 ng/ml (N:2-7,2) olarak saptandı. Kan gazı değerleri PH: 7,2, PCO2 50 mmHg, HCO3 20,1 mEq/L idi. Elektrokardiyografisinde (EKG) sinüzal taşikardi, prekordial derivasyonlarda ST depresyonu mevcuttu. Telemekardiyografisinde pulmoner ödem ile uyumlu görünüm vardı. Ekokardiyografik incelemede mitral kapakta ikinci derece yetersizlik, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu % 75 saptandı. Hastaya midazolam ve dobutamin infüzyonu, diüretik, oksijen tedavisi başlandı. Sempatik deşarji olan hastaya 0,03 mg/kg'dan doksazosin nazogastrik sonda ile verildi. Taşikardisi, hipertansiyonu, bilinç bulanıklığı ve pulmoner ödem bulguları 24 saat sonunda düzeldi. İzleminin beşinci gününde EKG bulguları ve kardiyak enzimleri düzeldi. Takiplerinde genel durumu iyileşen, vital bulguları stabil olan hasta taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Akrep sokmasında kardiyovasküler sistemin tutulumunda miyokardit tablosu gelişebileceği akıld tutulmalıdır. Tedavi stratejileri mevcut bulgulara göre (sempatik, parasempatik etki) planlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akrep sokması, doksazosin, miyokardit

**[P 128]****Önce Dilate Kardiyomyopati Sonra Myokard Hipertrofisi; Farklı Bir Konjenital CMV Olgusu**

Semiha Terlemez Tokgöz<sup>1</sup>, Fatma Canbeyli<sup>1</sup>, Canan Türkyılmaz<sup>2</sup>, Vildan Atasayan<sup>1</sup>, Ebru Ergenekon<sup>2</sup>, Serdar Kula<sup>1</sup>, Deniz Oğuz<sup>1</sup>, Sedef Tunaoglu<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD  
<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji BD

Giriş: Konjenital CMV enfeksiyonu mortalite ve morbiditesi yüksek bir klinik tablodur. Kardiyovasküler tutulumda hastalarda myokardit görülebilir ve myokard enflamasyonu ile birlikte dilate kardiyomyopati ile sonuçlanabilir. Biz sizlere konjenital CMV enfeksiyonu geçiren bir yenidoğan hastanın farklı seyir gösteren kardiyovasküler bulgularını sunmak istedik.

Olgu: 29 yaşındaki anneden 31 hf lık 1100 gr olarak doğdu. Prematürite nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Nazal CPAP desteği ve surfaktan uygulandı. Postnatal 3. gün yapılan ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Postnatal 3. ayda hasta 2700 gr ağırlığında iken; hepatosplenomegali, ateş yüksekliği ve trombositopeni gelişime hastadan tekrar etyolojik nedenler açısından geniş bir değerlendirme yapıldı. Bu dönemde kardiyomegali saptanan hastadan kardiyoloji konsültasyonu istendi. Hastanın ekokardiyografisinde LV sistolik fonksiyonlarında bozulma (EF:%48), sol kalp boşluklarında daha fazla olmak üzere kalpte dilatasyon, mitral yetmezlik (2. derece) ve triküspit yetmezlik(2.derece) olduğu görüldü. Laboratuvarında ise troponin ve proBNP düzeylerinin yükseldiği görüldü. Hasta dilate KMP olarak değerlendirildi. Hastaya enapril başlandı. Laboratuvarında eş zamanlı olarak PCR yöntemi ile 60000 kopya CMV saptandı ve gansiklovir tedavisi başlandı. Konjenital CMV tanısı konduktan 15 gün sonra ise hastanın hematolojik parametrelerindeki bozukluklar nedeniyle kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve hemofagositik sendrom tanısı kondu. Hastaya bu nedenle yüksek doz steroid tedavisi başlandı. Hasta hemodinamik olarak stabil seyretti, inotrop destek ihtiyacı olmadı. Ekokardiyografik olarak yapılan düzenli değerlendirmelerde benzer dilate KMP bulguları 1 ay süre ile devam etti. Yaklaşık 1 ay sonra LV sistolik fonksiyonlarının düzeldiği ve LV duvar kalınlıklarının arttığı gözlemlendi. Aralıklı yapılan ekokardiyografi kontrollerinde her iki ventrikül duvar kalınlıklarının ileri derecede arttığı ( z soku:9) ve LV kavitesi içinde ( LVOT ile ilişkili olmayan alanda) kas hipertrofileri arasında tirbulan bir akım geliştiği ve max: 64 mmHg gradiyent oluşturduğu görüldü. Hastaya propranolol başlandı. Postnatal 5. ay daki kontrolünde ise ekokardiyografi bulgularının tamamen normale döndüğü gözlemlendi. Hasta herhangi bir medikal tedavi almadan ayaktan sağlıklı olarak izlenmeye devam ediliyor.

Tartışma ve Sonuç: Konjenital CMV enfeksiyonunda dilate KMP beklenen bir durumdur. Ancak hipertrofik değişiklikler çok nadir literatür bilgilerinde bulunmamaktadır. Biz hastamızda hipertrofik değişikliklerin CMV enfeksiyonuna mı yoksa hastanın steroid almasını bağı olduğunu ayırt etmekte güçlük çekti. Konjenital CMV enfeksiyonlarında farklı kardiyak patolojilerin açısından dikkatli olunmalı ve hastaların periyodik kardiyak değerlendirmelerini yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital CMV, Dilate Kardiyomyopati, Myokard Hipertrofisi

**[P 129]****Adölesan Bir Olguda Serum Hastalığı Benzeri Reaksiyon Ve Rekürren Miyoperikardit Birlikteliği**

Beyza Celep<sup>1</sup>, Ahmet Sert<sup>2</sup>, Şükrü Arslan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD  
<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD  
<sup>3</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji BD

Giriş: Göğüs ağrısı ile başvuran hastalarda miyoperikardit tanısının konulması akut koroner sendrom ve miyoperikardit tedavisi farklı olduğundan son derece önemlidir. Son zamanlarda akut miyoperikardit tanısı daha sık konulmaktadır. Akut miyoperikarditli hastalarda kardiyak markerlerin yüksekliği dışında elektrokardiyografide (EKG) de değişiklikler olmaktadır. Çoğu derivasyonda 2 mm'nin üzerinde ST aralığında yükselme ve PR aralığında çökme saptanabilir. Çocuklarda miyoperikardit idiyopatik, kardiyotropik virüsler, aşı veya ilaçlara bağlı olarak oluşabilir. Antienflamatuar ilaçlar ile semptomlar sıklıkla kontrol altına alınır. Nadiren ölüme neden olabilir. Serum hastalığı benzeri reaksiyon ise, kompleman birikimi ve aktivasyonu ile seyreden aşırı duyarlılık reaksiyonudur. IgM veya IgG antikorlarının antijenlere bağlanmasıyla oluşan sistemik dolaşımdaki immün kompleksler kompleman sistemini de aktive eder ve ardından bir doku hasarı meydana gelir. Tip 3 aşırı duyarlılık reaksiyonları klinikte seyrek görülürken, insidansı bazı ilaçların kullanımı ile artmaktadır. Literatürde su ana kadar serum hastalığı benzeri reaksiyona eşlik eden rekürren miyoperikardit olgusu bildirilmemiştir. Bu bildiride tekrarlayan miyoperikardit ve serum hastalığı benzeri reaksiyon tanısı konulan adölesan olgu sunulmuştur. Olgu: Daha önce kronik bir hastalığı olmayan 14 yaş erkek hasta göğüs ağrısı sol kol ağrısı ile başvuran olguya klinik ve laboratuvar bulguları (öykü, fizik muayene, EKG ve ekokardiyografi) ile miyoperikardit tanısı kondu. İki hafta ibuprofen tedavisi verilip düzenli aralıklarla kardiyak enzimleri, EKG, eko kontrolü yapıldı. Hasta tedavi sonucunda taburcu edildi. Üç ay sonra tekrar sol göğüs ve omuz ağrısı ile başvurdu. Laboratuvar incelemelerinde serum CK-MB:41,7 ng/ml (0-4.87), troponin T: 787ng/L(0-14) idi. EKG'de yaygın ST elevasyonu vardı. Ekokardiyografide LV sistolik işlevleri normal idi, perikard parlaklığı artmıştı. Miyoperikardit tanısı ile yatırıldı. İbuprofen tedavisi alan hastanın izleminin 3.günü hastamizin omuzlarında döküntü başlaması ve yakınmalarına ates, artralji eşlik etmesi sebebi ile hastamızda serum hastalığı benzeri reaksiyon düşünüldü. Hastaya 10 mg /kg'dan iv metilprednizolon tedavisi başlandı. 3 gün bu tedavinin ardından prednizolon tedavisi verildi. 2 hafta yatırılarak izlendi. Kardiyak enzimleri ve EKG bulguları normal idi. Vitalleri stabil olan hasta prednizolon ile taburcu edildi. Steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Takiplerinde herhangi bir yakınması yoktu.

Tartışma ve Sonuç: Viral (koksaki B, adenovirüs, sitomegalovirüs, Epstein-Barr virüs, influenza, hepatit A ve C, varicella zoster ve parvovirüs B19 virüsü), bakteriyel ajanlar, romatolojik hastalıklar, ilaçlar veya immün nedenler tekrarlayan miyoperikardit sebebidir. Rekürren miyoperikardit tabkinde serum hastalığı benzeri reaksiyonun eşlik edebileceği de düşünülmeli tedavisi buna göre düzenlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Adölesan, göğüs ağrısı, miyoperikardit, serum hastalığı

**[P 130]****Sol Ventrikül Noncompaction'un Nadir Bir Nedeni: Sitomegalovirüs Enfeksiyonu**

Mehmet Türe<sup>1</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Alper Akın<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Roni Kıran Aslan<sup>2</sup>, Süleyman Yıldız<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır  
<sup>2</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric, Diyarbakır

**Giriş:** Sitomegalovirüs (CMV) miyokarditin nadir nedenlerinden biridir. Noncompaction kardiyomyopati; ventrikülde belirgin trabeküler ağ ve derin intertrabeküler girintilerle karakterize, nadir bir kardiyomyopati tipidir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi ağır kalp yetmezliği, aritmiler ve sistemik tromboemboliler gibi farklı klinik özellikler gösterebilmektedir. Bu olgu sunumunda CMV'ye bağlı nadir olarak gelişen noncompaction kardiyomyopatinin gansiklovir tedavisine hızlı şekilde cevap verdiğini vurgulamak istedik.

**Olgu:** Yirmi iki yaşındaki anneden 32.gelibek haftasında sezeryan ile ve 1200 gram doğan bebek prematürite ve respiratuar distres sendromu nedeniyle yenidoğan servisinde 1 ay takip edilmiş. O dönemde transtoraksik ekokardiografide (EKO) patent duktus arteriozus (PDA) ve patent foramen ovale (PFO) saptanmış. Dört aylık iken kontrol amaçlı çocuk kardiyoloji polikliniğimize getirildiğinde EKO'da ince PDA, PFO, hafif mitral yetmezlik, sol ventrikülde genişleme, sol ventrikülde noncompaction ( Noncompacte / Compacte segment oranı 2/1 ) saptandı; sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LV-EF) % 55 ölçüldü. Çocuk kardiyoloji servisine yatırılarak furasemid, kaptopril, digoksin ve asetilsalisilikasit başlandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyonları, serum elektrolitleri, C-reaktif protein, CK-MB, troponin I, idrar-kan aminoasit düzeyleri ve tandem mass sonuçları normal saptandı. Hemoglobin 8,89 g/dL, BNP 1500 pg/ml, Anti-CMV IgM 7,62 COI (Normal değer: 0-0,7), Anti CMV IgG 21,65 U/ml (Normal değer: 0-0,8) saptandı. CMV PCR 3,66x 10<sup>3</sup> cp/ml (Pozitif) saptanması ve bu süreçte hastada öksürük ve nefes darlığı başlaması üzerine çocuk göğüs ve çocuk enfeksiyon görüşü alınarak klinik tablonun CMV enfeksiyonuna bağlı olduğu düşünülerek gansiklovir tedavisi başlandı. Gansiklovir tedavisinin 7.günüde solunum sempomları düzeldi ve EKO'da LV-EF % 67 olarak saptandı. Tedavi sonunda LV-EF % 65 olan hasta furasemid, kaptopril, digoksin ve asetilsalisilikasit tedavisi ile taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** CMV enfeksiyonuna bağlı kardiyak komplikasyonlar nadirdir; ancak özellikle prematür bebekler ve immün sistemi baskılanmış çocuklarda miyokardit ve kalp yetmezliği görülebilmektedir. Literatürde az sayıda miyokardit olgusu bildirilmekle beraber CMV'ye bağlı noncompaction kardiyomyopati gelişen sadece bir vakaya rastladık. CMV enfeksiyonu immün yetmezliği olmayan çocuklarda çoğu zaman hafif geçmesine rağmen, olgular ağır klinik bulgular yönünden yakından izlenmeli ve gerekli durumlarda antiviral tedavi verilmelidir. Bu olgu sunumunda noncompaction kardiyomyopati saptanan vakamızın gansiklovir tedavisi ile LV-EF'nin hızlı bir şekilde düzeldiğini; bu nedenle daha önce sağlıklı iken ventriküler disfonksiyon gelişen hastalarda etyolojide CMV'nin de düşünülmesi gerektiğini; tanı konulduğunda gansiklovir tedavisinin etkili olduğunu vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Sitomegalovirüs, Noncompaction kardiyomyopati, Gansiklovir

**[P 131]****Atrial Septal Defekt'lerin (ASD) transkateter yöntem ile kapatılması: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi deneyimi**

Ertürk Levent<sup>1</sup>, Eser Doğan<sup>1</sup>, Derya Aydın<sup>1</sup>, Zülal Ülger<sup>1</sup>, Fatih Ayık<sup>2</sup>, Yüksel Atay<sup>2</sup>, Ruhi Özyürek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi BD, İzmir

**Giriş-Amaç:** Atrial Septal Defekt (ASD) tüm konjenital kalp hastalıkları içinde sık görülen bir kardiyak anomalidir. Sekundum tip Atrial Septal Defektler' lerde hastayı operasyona vermeden kateterizasyon ile defekti kapatmak mümkün olmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde son 11 yılda çeşitli kapatma cihazları ile ASD kapatması uygulanan hastalar değerlendirilmiştir. Gereçler ve Yöntem: Kliniğimizde bugüne kadar çeşitli kapatma cihazları ile 270 ASD kapatma işlemi uygulanmıştır. Hastaların %85' inde işlem sedasyon ile %15'inde genel anestezi altında ve Transözefajial Ekokardiografi eşliğinde yapıldı.

**Bulgular:** Hastaların 152'si kız 118'i erkekti. Hastaların en küçüğü 4, en büyüğü 28 yaşındaydı ve yaş ortalaması 6,8±5,8 idi. Hastaların 3'ünde 2 ASD saptanırken diğerlerinde tek ASD vardı. Hastalarda cihaz olarak 234'ünde Amplatzer Septal Occluder, 15'inde Occlutech Figulla Septal Occluder, 2'sinde Solysafe Septal Occluder, 2'sinde Cardia Septal Occluder ve 17'sinde Ceraflex Septal Occluder kullanıldı. İki hastada iki defekt iki adet cihaz (ASO) kullanılarak kapatıldı. Hastaların hiç birinde majör komplikasyon saptanmazken, 6'sında sonradan düzelen minör ritm bozuklukları izlendi. Hastaların ikisi hariç ASD'lerde tam kapanma kateter laboratuvarında gerçekleşirken, ikisinde bir gün sonra tam kapanma izlendi.

**Tartışma ve Sonuç:** Seçilmiş sekundum ASD'li hastalarda çeşitli cihazlarla yapılan kateterizasyon ile ASD kapatma son derece güvenli ve efektif bir yöntem olarak görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Atrial Septal defekt (ASD), kateterizasyon, noninvaziv

**[P 132]****İnvaziv Kardiyoloji Ve Kalp Cerrahisinde İlk Yıl Deneyimlerimiz**

Osman Akdeniz<sup>1</sup>, Bedri Aldudak<sup>1</sup>, Onur Doyurgan<sup>2</sup>, Hande İstar<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>1</sup>, Fatih Özdemir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Ve Damar Cerrahisi Ünitesi

**Giriş-Amaç:** Yakın zamana kadar doğumsal kalp hastalıklarının tedavileri sadece cerrahi yöntemlerle yapılmakta iken, son yıllarda, girişimsel tedavi tekniklerinin ilerlemesi, yeni geliştirilen cihazların kullanıma girmesiyle tanesil amaçlı anjiyografi çalışmalarının yanısıra artan oranda girişimsel işlemler yapılmaktadır. Bu yazımızda merkezimizde ilk yıl içinde yaptığımız tanesil ve girişimsel tedaviler ile çocuk kalp cerrahisi sonuçlarımızı paylaşmıştık.

**Gereçler ve Yöntem:** Mart 2017 yılında kurulan merkezimizin ilk yılında kalp kateterizasyonu yapılan 113 ve kalp cerrahisi yapılan 53 hastanın sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Bir yıl içinde merkezimizde 59'u(%52.2) erkek, 54'ü(%47.8) kız toplam 113 hastaya kalp kateterizasyonu yapıldı. Median ağırlık 8.5(min 1.8-max 68) kg, median yaş 1 yıl 7ay(min 1gün-max 18 yaş) olarak hesaplandı. Hastaların 61'ine(%54) girişimsel işlem uygulanırken, 52(%46) hastaya tanesil kalp kateterizasyonu yapıldı. Girişimsel tedavi olarak en sık ASD(atrival septal defekt) kapama işlemi uygulanırken(%37.7), onu sırasıyla PDA(patent duktus arteriozus) kapama(%23), Duktus arteriozusa stent konulması(%13.1), pulmoner balon valvuloplastisi(%6.6), aort koarktasyon anjioplastisi(%6.6), aort balon valvuloplastisi(%4.9), balon atriyal septostomi(%4.9), geçici pacemaker implantasyonu(%3.3) izliyordu. Tanesil işlem en sık vazoreaktivite testi(%26.9), VSD'de(ventriküler septal defekt) hemodinamik ve oksimetrik değerlendirme(%19.2) ve arkus anomalisinde tanesil amaçlı(%15.3) yapıldı. Kalp kateterizasyonu sırasında ve sonrasında hiçbir hastamızı kaybetmedik. Komplikasyon olarak stent taktığımız bir hastada stent migrasyonu, 2 hastada damarsal komplikasyon, 3 hastada işlem esnasında supraventriküler taşikardi, ASD kapama yapılan 1 hastada I. Derece AV(atrivoventriküler) blok, 2 hastada ponksiyon gerektirmeyen perikardiyal effüzyon görüldü. Merkezimizde bir yıl içinde toplam 53 hasta ameliyat edildi. Bu ameliyatlardan 30'u(%56.6) açık kalp ameliyatı, 23'ü(%43.4) kapalı kalp ameliyatlarında oluşmaktaydı. En sık ASD(%33.9), Pulmoner banding(%13.2) ve modifiye blalock-taussig(%11.3) ameliyatları yapıldı. Toplam 12 (%22) hastamızı kaybettik.

**Tartışma ve Sonuç:** Bölgemizde yılda yaklaşık 200 bin doğum gerçekleşmekte ve her yıl girişim gerektiren 800 konjenital kalp hastası hesaplanmaktadır. Hastalarımızın önemli bir kısmının yenidoğan olması ve bölgemizde çocuk kalp cerrahisinin yapılamaması nedeniyle bu ihtiyaç hayati önem arz etmektedir. Doğum oranlarının yüksek olması ve buna paralel ihtiyaç duyulan girişimsel kardiyolojik tedavi ve çocuk kalp ameliyatlarını gerçekleştirmek amacıyla kurulan çocuk kalp merkezimizin ilk yıl deneyimlerini paylaşmayı uygun bulduk.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk kalp cerrahisi, girişimsel kardiyoloji, ilk yıl deneyimleri

**[P 133]****Patent Duktus Arteriozusun Perkütan Yolla Kapatılması: Tek Merkez Deneyimi**

Birsen Uçar, Pelin Köşger, Tuğçem Keskin, Hikmet Kızıtanır  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Eskişehir

**Giriş-Amaç:** Bu çalışmada pediatrik popülasyonda patent duktus arteriozusun (PDA) perkütan yolla kapatılması işlemindeki klinik deneyimlerimiz ile erken ve geç dönem sonuçlarımızı değerlendirmeyi amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Kliniğimizde Mart 2004 ve Ocak 2018 tarihleri arasında PDA tanısı ile perkütan kapatma işlemi uygulanan 46'sı erkek, 104'ü kız olmak üzere 150 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların klinik, ekokardiyografik ve anjiyografik bulguları, perkütan kapatma işlemlerinin özellikleri, gelişen komplikasyonlar, erken ve geç dönem sonuçları değerlendirildi.

**Bulgular:** PDA kapatma işlemi uygulanan hastaların ortalama yaşı 4,5±4 yıl (1,5 ay-17 yıl), ortalama ağırlıkları 17,8±12,1 kg (2,3-68) idi. PDA tipi 111 (%74) hastada konik, 34 (%22,7) hastada tubuler, 4 (2,7) hastada pencere tipi ve 1 (%0,7) hastada kompleks idi. PDA 43 hastada (%28,7) coil, 27 hastada (%18) Amplatzer duct occluder (ADO) I, 38 hastada (%25) ADO II, 24 hastada (%16) ADO II Additional Size (ADO II AS), 18 hastada (%12) Occlutech Duct Occluder (ODO) device ile kapatıldı. Ortalama duktus çapı 2,1±1,24 mm, ortalama Qp/Qs oranı 2±0,95 idi. Duktus çapı, coil ile kapatılanlarda [1,4 (1-2) mm] ortalanca (%25-%75)], occluder device ile kapatılanlarda [2,1 (1,2-3) mm] göre daha küçüktü (p<0,001). PDA kapatma işlemi başarısız olan 6 hastanın tümünde coil kullanılmıştı (5 hastada coilin duktusa uygun yerleşmemesi, 1 hastada coilin embolizasyonu nedeniyle). Coil ile PDA kapatma işleminden sonra rezidüel şant saptanan bir hastada 1 yıl sonra duktusa ikinci bir coil yerleştirilerek kapanma sağlandı. İşlem sonrası erken kapanma oranı %85,3, birinci gün ekokardiyografi kontrolünde tam kapanma oranı %99,3 idi. Dört hasta sağ femoral arter trombozu nedeniyle işlem sonrası heparin ve trombolitik tedavi aldı. Takiplerinde ADO II ile kapatılan 2 hastada hafif sol pulmoner arter darlığı ve 3 hastada (ADO I ile 2, ADO II ile 1) hafif desendan aorta darlığı saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocuklarda PDA'nın transkateter yöntemle kapatılması, duktusun şekline, cihaz seçimine ve klinisyenin deneyimine bağlı olarak güvenli tercih edilebilecek bir tedavi seçeneğidir. Cihaz çeşitliliğinin artmasıyla perkütan kapatma başarı oranları artmaktadır. Kliniğimizde de duct occluder cihazlarının kullanıma girmesi ile başarılı kapatma oranımız yükselmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, Patent Duktus Arteriozus, Perkütan Kapatma

**[P 134]****Transkateter Yolla PDA Kapatılması, Tek Merkez Deneyimi**

Metin Han Kızılkaya<sup>1</sup>, Abdülhakim Güneş<sup>2</sup>, Muhammed Hamza Halil Toprak<sup>1</sup>, Fahrettin Uysal<sup>1</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa  
<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bursa

**Giriş-Amaç:** Patent duktus arteriozus, bütün konjenital kalp hastalıklarının % 5-10' unu oluşturmaktadır. Özellikle infantil dönemde kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gibi ağır klinik oluşturabildiği gibi, ilerleyen yaşlarda özellikle enfektif endokardit riski oluşturmaya nedeni bu lezyonun transkateter veya cerrahi olarak kapatılması gerekebilmektedir. Günümüzde yüksek başarı oranı ile transkateter yol ile duktusun kapatılması gerçekleştirilebilmektedir. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışma 01.01.2010- 31.12.2017 yılları arasında BDMz bünyesinde, 0-18 yaş arasındaki hasta grubunda gerçekleştirilen bütün transkateter pda kapatma işlemlerinin retrospektif analizini içermektedir.

**Bulgular:** Toplamda 159 prosedür gerçekleştirildi. Hastaların 64'ü erkek (%40). Uygulama yaşı 1-208 ay (mean 47 ay)'di. 12 ay altındaki hasta sayısı 43' tü(%27). 10 kg altındaki hasta sayısı 54' tü (%34). Ekokardiyografik olarak ölçülen duktus çapı 1 mm- 5mm (ortalama 2,4 mm)' ydi. Transkateter duktus kapatma için kullanılan cihazlar coil, ADO-1 ve ADO-2' ydi. Toplamda 20 farklı boyutta transkateter kapatma işlemi için cihaz kullanıldı. Akut işlem başarısı % 90 olarak gerçekleşti. İşlem sonrası akut dönemde 8 olguda rezidü olup, izlemlerinde 2 olguda rezidünün tamamen kaybolduğu görüldü. 6 olgu minimal rezidü nedeni ile izlemi sürdürülmektedir. 3 hastada pulmoner arter migrasyon nedeni ile, 1 hastada aorta migrasyon nedeni ile cerrahi işlem gerekti. Pulmoner arter migrasyon olan hastaların birincisi, 5 yaşında geniş PDA' s' ı olan down sendromlu bir kız hastaydı. 6x4 mm ADO- 2 cihaz başarılı olarak yerleştirildikten sonra, kontrolde migrasyon olduğu görüldü. İkinci olgu, 2,5 aylık geniş PDA' s' ı olan erkekte, 6x5 mm ADO- 2 cihazın migrasyon olduğu görüldü. Üçüncü olgu, 7 yaşında bir kız hasta olup aynı zamanda geniş VSD+ağır PS+sağ ventrikül hipoplazisi ile takipli olup 4x3 mm ADO-2 ile başarılı işlem sonrası, izleminin 9. ayında hemoliz etyolojisi açısından araştırılırken migrasyon olduğu görüldü. Aorta migrasyon olan olgu 2 aylık down sendromu ve geniş PDA' s' ı olan bir hastaydı, 6x4 mm ADO-2 cihazın işlem sonrası aorta migrasyon olduğu görüldü.2 hastada hafif aort koarktasyon gerçekleşti.

**Tartışma ve Sonuç:** Günümüzde teknik ve malzeme alanında gelişmelerin artması ile birlikte daha küçük yaş grubunda ve düşük ağırlıktaki hasta grubunda dahi yüksek başarı oranı ile transkateter yolla patent duktus arteriozus kapatma işlemi gerçekleştirilebilmektedir. Komplikasyon oranını azaltabilmek adına pre-operatif ve intra-operatif değerlendirilmesini iyi yapılması ve uygun hasta seçiminin yapılması büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** patent duktus arteriozus, transkateter cihaz uygulanması, embolizasyon

**[P 135]****PDA Morfolojisinin Değerlendirilmesi ve Cihaz Seçiminde Ekokardiyografinin Rolü**

Nuh Yılmaz<sup>1</sup>, İrem Ela Rudvan<sup>1</sup>, Adnan Burak Akçay<sup>2</sup>, Selda Arslan<sup>1</sup>, Çiğdem El<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Hatay  
<sup>2</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Hatay

**Giriş-Amaç:** Patent duktus arteriozusun (PDA) değerlendirilmesinde ve transkateter kapatma tedavisinin planlanmasında kateter anjiyografi altın standarttır. Transkateter kapatma işleminin iyonizan radyasyon kullanılmadan sadece EKO rehberliğinde yapılabileceğini savunan yayınlar bulunmaktadır. Çalışmamızda EKO ve anjiyografiden elde edilen bilgileri karşılaştırarak ekokardiyografinin tek başına kapatma tedavisindeki güvenilirliğini belirlemek ve bulduğumuz sonuçları paylaşmak istedik.

**Gereçler ve Yöntem:** Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Mayıs 2014 ile Aralık 2016 tarihleri arasında büyüme geriliği veya üfürümü olması nedeniyle yapılan standart iki boyutlu ekokardiyografi, renkli Doppler ve CW-PW Doppler yöntemleriyle PDA saptanan 47 hastanın dosyaları; muayene, ekokardiyografi, kateterizasyon ve PDA kapatma işlemine ait kayıtları içerecek şekilde geriye dönük olarak incelendi. Çalışma öncesinde üniversitemiz Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan onay alındı.

Transtorasik ekokardiyografide Philips IE-33 x-matrix ekokardiyografi cihazı, S5-2 probu, küçük çocuklarda S8-3 probu kullanıldı. Parasternal kısa aks, suprasternal uzun aks, sol yüksek parasternal açılardan PDA'lar değerlendirildi. Duktus çapının en dar yerinin orta noktası ile duktal-aortik sonlanmanın orta noktası arasındaki mesafe duktal ampulla uzunluğu olarak kabul edildi. Desandan aortadaki duktal sonlanma çapı (ampulla çapı) suprasternal uzun aks veya yüksek parasternal görüntülemelerde değerlendirildi. Elde edilen EKO verileri anjiyografiden elde edilen verilerle karşılaştırıldı. PDA morfolojisini belirlemede Krischenko ve ark tarafından tanımlanan PDA sınıflaması kullanıldı.

**Bulgular:** Hastaların %55,3'ü kız, %44,7'si erkek idi. Yaş ortalaması 54,14±53,30 ay (En küçük:4ay), ağırlık 17,73±12,41 kg, boy 98,83±29,03 cm olarak bulundu. Hastaların %70,2'si (33 kişi) tip A, %2,1'i (1 kişi) tip B, %17,0'i (8 kişi) tip C, %10,6'sı (5 kişi) tip E olarak tespit edildi. Duktus uzunluğunun ölçümünde eko ve anjiyo ölçümleri tip A hastalarında uyumlu iken tip C ve E de uyumsuz bulundu (p<0,001, r:0,75). Duktusun en dar kısmının eko-anjiyo ölçüm karşılaştırmasında Tip A ve C' de çok güçlü düzeyde pozitif korelasyon tespit edilirken (p<0,001, r:0,75), (p<0,001, r:0,95) Tip E hastalarındaki korelasyon istatistiksel olarak önemli değildi. Duktus tiplerine göre işlem ve skopi sürelerini karşılaştırdığımızda arada istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamadı (p=0,057).

**Tartışma ve Sonuç:** Transkateter PDA kapatma işleminde başarı, duktus özelliklerinin iyi anlaşılmasını ve doğru bir ölçümle uygun cihazın seçilmesini gerektirmektedir. Bu çalışma tip A hastalarında EKO'nun kullanışlı olduğunu, diğer tiplerde yetersiz kaldığını göstermekte doğru karar için anjiyografiye ihtiyacın devam edeceğine işaret etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiyografi, Ekokardiyografi, Patent Duktus Arteriozus, Transkateter

**[P 136]****Kardiyak Kateterizasyon İşlemine Hazırlanmanın, 8-14 Yaş Grubu Çocuk ve Ergenlerin Kaygı Düzeylerine Etkisi**

Ezgi Perkası<sup>1</sup>, Elif Özmert<sup>2</sup>, Ebru Kültür<sup>3</sup>, Tevfik Karagöz<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Bl.33, Ankara

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gelişimsel Pediatri BD, Ankara

<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

<sup>4</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Birçok çocuğa kalp hastalığı nedeniyle pediatrik kardiyoloji ünitelerinde kateterizasyon işlemi yapılmaktadır ve bu işlem çocuklara kaygı oluşturabilmektedir. Bu çalışmada, Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi BD'nda tedavi edilen 8-14 yaş çocukları ele alındı. Kalp kateterizasyon işlemi uygulanmadan önce kateterizasyon aşamaları farklı fotoğraflar ile anlatıldı ve bu bilgilerin, çocukların ve anne ve babaların kaygı düzeylerine etkisi araştırıldı. Bu amaçla işlem adımlarını gösteren bir fotoğraf kitabı da hazırlandı. Hastalar, vaka ve kontrol olmak üzere iki gruba ayrıldı. Ayrıntılı bilgi vaka grubuna verildi. Çocuk/ergen ve onların ebeveynleri; durumluk ve sürekli kaygı ölçekleri, araştırmacılar tarafından hazırlanan davranış gözlem listesi ve onlara verilen bilgilere ilişkin bir anket formu kullanılarak değerlendirildi. Sonuçlar, kaygı düzeyleri ile ilgili vaka ve kontrol grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olmadığını gösterdi. Ancak, vaka grubunda yaş ve durumluk kaygı ölçekleri arasında anlamlı bir ilişki bulundu. Elde edilen tüm sonuçlar literatür desteği ile değerlendirilerek, çocukların ve ailelerinin eğitim seviyelerine ve öğrenme becerilerine göre farklı eğitim araçlarıyla tıbbi işlemler hakkında ayrıntılı eğitim verilmesinin yararlı olabileceği tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyak kateterizasyon, kaygı, ameliyat öncesi hazırlık

**[P 137]****Unroofed Koroner Sinüsü Olan Bir Hastada Persistan Sol Superior Vena Kava Kapatılması**

Melih Timuçin Doğan, Ercan Tutar, Tayfun Uçar, Semra Atalay  
Ankara Üniversitesi Ankara Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

**Giriş:** Unroofed Koroner Sinüs (UKS) nadir görülen bir konjenital kardiyak anomalidir. UKS genellikle persistan sol superior vena kava (PSSVK) ile birlikte görülür. PSSVK doğrudan sol atriya drene olarak sağdan sola şanta neden olur; bu nedenle sistemik desaturasyon gelişir. Sistemik tromboemboli ve beyin absesi gibi önemli komplikasyonlara yol açabilir. Bu önemli komplikasyonlar nedeni ile UKS tanı aldığı zaman düzeltilmesi önerilmektedir. Transkateter yol ile PSSVK kapatılması güvenli bir yol olarak gözükse de çocuklarda deneyim son derece azdır.

**Vaka:** 6 yaşında kız hasta ateş ve öksürük şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Fizik muayenesinde çomak parmak tespit edildi. Çomak parmağı tespit edilmesi üzerine bakılan saturasyonu %92 saptandı. EKG normal sinüs ritminde ve telekardiyografisi normal idi. Transtorasik ekokardiyografik incelemesinde koroner sinüsün geniş olduğu görüldü. Kontrast ekokardiyografi yapılması planlandı. Sol koldan ajite salin enjeksiyonu sonrasında PSSVK'nın sol atriya drene olduğu görüldü. BT ile UKS varlığı ve PSSVK'nın sol atriya drene olduğu doğrulandı. Hastaya kateter anjiyografi yapılması; eğer innominate venin PSSVK'dan gelen akımı dekomprese edebildiği saptanırsa da PSSVK'nın kapatılması planlandı. Genel anestezi altında sol juguler ven anjiyografisinde PSSVK'nın sol atriya drene olduğu görüldü. PSSVK'nın sol atriya drene olduğu yerin hemen üzerinde balon şişirilerek 10 dakika bekledi; SVC basıncında önemli bir artış saptanmadı ve kontrast madde enjeksiyonunda innominate venin PSSVK akımını drene edebildiği görüldü. PSSVK'nın distal kısmı (hemiazigos accessorius veninin derene olduğu yerin altında) Amplatzer Vascular Plug II ile kapatıldı (Figür 1). Kontrol anjiyografide rezidüel şant olmadığı görüldü. Prosedür sonrası arteriyel oksijen saturasyonu %92'den %98'e çıktı. Hasta komplikasyon gelişmesiz işlemden 1 gün sonra taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** UKS tedavi edilmezse sistemik tromboembolizm, beyin absesi, enfektif endokardit gibi morbiditesi ve mortalitesi yüksek komplikasyonlara yol açabilmektedir. Erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Cerrahi tedavinin sonuçları iyi olsa da; seçilmiş vakalarda transkateter kapatma da güvenli ve efektif bir alternatif olarak durmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** İnnominate, Plug-II, Unroofed

**[P 138]****Adolesan Bir Hastada Efor Dispnesi ve Siyanozun Nadir Bir Nedeni: Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon ve Başarılı Tedavisi**Nevin Direk<sup>1</sup>, Ahmet Sert<sup>2</sup>, Mustafa Koplay<sup>3</sup>, Abdullah Erdem<sup>4</sup><sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD<sup>3</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD<sup>4</sup>Meditop Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM) sağ sol şanta neden olabilen pulmoner arter ile pulmoner venler arasındaki anormal direkt bağlantılardır. PAVM hipoksemi, pulmoner nodül ve hemoptizi gibi sık görülen pulmoner sorunların ayırıcı tanısında yer almaktadır. Bu olgular asemptomatik olsa bile, bazen efor dispnesi, çarpıntı ve çabuk yorulma da görülebilir. Bu bildiride efor dispnesi ve siyanozun nadir nedenlerinden birisi olan PAVM tanısı alan adolesan olgu ve başarılı tedavisi sunulmuştur.

Olgu: 13 yaşında kız son 1.5 yılda giderek artan 5 yıldır çabuk yorulma, görmede bulanıklık, baş ağrısı, zaman zaman konuşma bozukluğu, eforla dudaklarda ve tırnaklarda morarma, öksürük ve kilo alamama yakınmaları ile Çocuk Kardiyoloji kliniğine başvurdu. Hastanın dış merkezde Çocuk Kardiyoloji kliniğinde ekokardiyografisinde hafif mitral kapak prolapsusu ve hafif mitral yetmezlik tanısı konulduğunu öğrendi. Fizik muayenede tırnaklarda morluk vardı. Kalp ritmik, ek ses veya üfürüm saptanmadı. Oksijen saturasyonu %89 ölçüldü. Elektrokardiyografide normal sinus ritmi, ekokardiyografide hafif mitral kapak prolapsusu ve hafif mitral yetmezlik tespit edildi. Adolesan olguda oksijen saturasyonu düşük olduğu için öykü ve fizik muayene bulguları dikkate alındığında ayırıcı tanıda PAVM düşünüldü. Laboratuvar incelemelerinde Hb:15.4 gr/dl, Hct: % 47, kan gazında methemoglobin düzeyi normaldi. PA akciğer grafisinde sağ üst-orta periferik zonda ve sol orta-alt periferik zonda opasite artışı saptandı. Belirgin infiltrasyon bulgusu saptanmadı. PAVM tanısı için kontrastli ekokardiyografi pozitifliği. PAVM düşünüldü ve tanıyı kesinleştirmek için toraks BT ve BT anjiyografi görüntülemesi yapıldı. Sağ akciğer üst lob anterior segmentte lateralinde nidusu bulunan distal arteriyovenöz yapılarla yaygın bağlantı bulunan AVM ve ayrıca sol akciğerde de üst lob posterior segment distalinde benzer natürde nidusu bulunan AVM görüldü. İki AVM de sol orta-alt periferik zonda opasite artışı saptandı. PAVM'ye yönelik embolizasyon tedavisi uygulandı. Sağ akciğer üst lob anterior segment lateralindeki ve sol akciğer üst lob posterior segmentteki PAVM anjiyografi yoluyla ulaşıp transkateter perkütan PAVM kapatma yapıldı. Hastanın arteriyel O2 saturasyonunun %89'dan %95'e ulaşması gözlendiğinden işlem sonlandırıldı. Olgunun çocuk kardiyoloji poliklinik kontrollerinde yakınmalarının kaybolduğu gözlemlendi. Tartışma ve Sonuç: Efor dispnesi, siyanoz ve çabuk yorulma yakınmaları ile başvuran adolesan bir olguda oksijen saturasyonu ölçülmeli, eğer düşüğe diğer hastalıkları dışlayarak PAVM'nun düşünüldüğü ve kontrast ekokardiyografi yapılmasını öneriyoruz. Bu adolesan olgumuz da PAVM tanısı konulduktan sonra embolizasyon ile başarılı olarak tedavi edilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** efor dispnesi, embolizasyon, kontrast ekokardiyografi, pulmoner arteriyovenöz malformasyon, siyanoz

**[P 139]****ALCAPA Tamiri Sonrası Sol Ana Koroner Arter Tıkanıklığının Üç Aylık Çocukta Çift Stent İle Revaskülarizasyonu**Arda Saygılı<sup>1</sup>, Ayla Oktay<sup>1</sup>, Selin Aktas<sup>1</sup>, Ayşe Sarıoğlu<sup>1</sup>, Ahmet Arnaz<sup>2</sup>, Dilek Altun<sup>3</sup>, Tayyar Sarıoğlu<sup>2</sup><sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul<sup>3</sup>Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Perkütan koroner stent anjiyoplastisi koroner arter oklüzyonunda acil revaskülarizasyonu sağlayarak, miyokardiyal iskemiyi düzelten, yaşam kurtarıcı çocuklarda özellikle de infanterlarda nadir uygulanan bir işlemdir. Burada pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anormalsininin (ALCAPA), koroner kökünü aortaya reimplantasyonu yapılan postoperatif dönemde akut miyokardiyal iskemii gelişen infanterta anjiyografide reimplantasyon yapılan arterde total ostial oklüzyon görülmesi üzerine stent yerleştirilen olgu sunulmaktadır.

Olgu: ALCAPA, miyokard disfonksiyonu, dilate kardiyomiopati tanılarıyla 3 aylık infant koroner anormali, pulmoner arterden ayrılan sol koroner arter ostiumu mobilize edilerek tabanı pulmoner arterden, tavani perikard yamamın oluşturduğu koroner tip greft hazırlanarak koroner çıkış restorasyonu otolog perikard ile sağlanıp aort köküne implante edilerek düzeltildi. Postoperatif erken dönemde hemodinamik sorunu olmayan hastada kontrol ekokardiyografilerde sol ventrikül fonksiyonları normal sınırlarda iken inotropik ve inodilatör ihtiyacı azalma olmaması ihtiyacın artması sol ventrikülden genişleme ve disfonksiyon, troponin değerlerinde artma Hastaya koroner anjiyografi yapılması planlandı.

Anjiyografide sağ koroner arterin dilate olduğu ve sol anterior descending ile circumflex arterlerin retrograd olarak kollateraller dolaşımı vaskülarize olduğu, sol ana koronerde antegrad akım olmadığı, tam tıkalı olduğu saptandı. Sol ana koroner artere 0.014 klavuz tel zorlukla ilerletildi. Boston Scientific Emerge 2.5x2mm balon ile predilatasyon yapıldı. Anjiyoplasti sonrası sol koroner arterde antegrad akım belirlendi. Daha sonra sol ana koroner arter distaline Abbott Vascular 3.5x8mm yerleştirildi ancak ostium darlığından tam giderilememesi nedeniyle ikinci stent sol koroner ostiumu da içine alacak şekilde Abbott Vascular 4x9mm stentin 2-4 mm kısmı daha önce yerleştirilen stent içinde kalacak biçimde yerleştirildi. Kontrol anjiyografide total revaskülarizasyonu sağlandığı belirlendi.

Takipte sol ventrikül fonksiyonlarında belirgin düzelleme, troponin değerlerinde normalleşme belirlendi. İnodilatör ve inotropik ajanlar kontrollü olarak azaltılarak stent yerleştirilmesinden 10 gün sonra kesildi. Antikoagulan olarak klopidogrel ve aspirin tedavisi ile hasta 22. günde taburcu edildi. Takiplerinde sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında belirgin düzelleme ve 3. ayında normalleşme saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Çocuklarda akut koroner tıkanıklıkların tedavisinde perkütan koroner stent yerleştirilmesi cerrahiye alternative tedavi yöntemi olarak güvenli bir şekilde uygulanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** ALCAPA, süt çocuğu, koroner stent yerleştirilmesi

**[P 140]****Aortik Duvar Yaralanması: İntimal Flep Oluşumu, Balon Aortik Valvüloplasti Sonrası Görülen Nadir Komplikasyon**

Onur Taşcı, Ali Baykan, Süleyman Sunkak, Özge Pamukçu, Çağdaş Vural, Kazım Üzümlü, Nazmi Narin

Erciyes Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Kayseri

Giriş: Transkateter balon aortik valvüloplasti (TBAV) birçok merkezde yenidoğanın kritik aort stenozu için ilk basamak tedavidir. Aort duvar yaralanması insidansı, son zamanlarda vakaların yaklaşık% 15'i olarak bildirilmektedir. Özellikle, aort duvarında intimal flep oluşması, neonatal TBAV sonrasında nadiren tanımlanan bir komplikasyondur. Bu komplikasyon sık gözden kaçırıldığından, aort, TBAV sonrası duvar yaralanması açısından dikkatle incelenmelidir. Olgu: İntrauterin aort stenozu tanısı alan miad 2380 gr ağırlığında doğan hasta, doğum sonrası takip için yenidoğan servisine yatırıldı. Elektrokardiyogramda sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Aort kapağı biküspit yapıda ve atreziye yakın ağırlıklı stenotikti. Aort kapağında Doppler Ekokardiyografi (EKO) ile 35 mmHg gradiyent ölçüldü. Üçüncü derece mitral ve birinci derece triküspid yetmezlik vardı. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu azalmıştı. (EF: % 45), PGE<sub>1</sub> infüzyonu başlandı. Kateterizasyon laboratuvarında, aortik annulus çapı 5,2 mm idi ve kapak seviyesinde 28 mmHg basınç farkı ölçüldü. 5mm x 2cm Tyshak II balon ile balon valvüloplasti işlemi yapıldı. Aort kapak seviyesinde ölçülen rezidüel gradiyent için ikinci TBAV yapıldı. Gradiyent 13 mmHg'ye düşürüldü ve ikinci TBAV sonrası birinci derece aort yetersizliği saptandı. Çıkan aortada aort kapağının yukarısında brakiosefalik artere yakın ikinci bir kapak izlenimi veren, hareketli yapıdaki bir flep işlem sonrası dikkati çekti. Doppler EKO ile kontrolünde, çıkan aortada intimal flep ile uyumlu bu alanda renkli ile kademeli dolmuş defektli izlendi ve bu flep seviyesindeki gradiyent kateterizasyon laboratuvarında 15 mmHg olarak ölçüldü. İşlem sonrası sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (% 82) arttığı, mitral ve triküspit yetmezliklerinin azaldığı görüldü. EKO ile klinik olarak anlamlı gradiyent saptanmadı. Hafif klinik semptomlar ile taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: TBAV ile ilişkili komplikasyonlar literatürde nadiren bildirilmiştir. Brown ve ark. Boston'daki tek merkezli bir çalışmanın sonuçlarını 2008'de yayınladılar. Bu merkezde 20 yıllık bir zaman zarfında neonatal TBAV yapılan 173 bebek arasında aort duvar yaralanmasının, girişimlerin % 15'inde gerçekleştiğini bildirdiler. Bu çalışma ile çoğu yaralanmanın transvers aortik arkda (çıkan aorta distalinde % 58) meydana geldiği raporlandı. Sol ventrikülün önemli işlev bozukluğunun olması, tekrarlanan balon dilatasyonları ve deneyimsiz ekibin yaralanma ile ilişkili olduğu sonucuna vardılar. Bu nedenle, TBAV sırasında aort duvar hasarının bir komplikasyonu olarak intimal flep oluşumu nadir, önemli bir komplikasyondur ve akılda bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, kritik aort stenozu, balon aort valvüloplasti, intimal flep

**[P 141]****Sekundum ASD ve Perimembranöz VSD Transkateter Kapatılması Sonrası Stanford Tip B (DeBakey tip III) İatrojenik Aort Diseksiyonu Olan 5 Yaşındaki Bir Hastanın Transkateter Tedavisi**

Osman Başpınar, Ahmet Köse, Mehmet Aşım, Mehmet Kervancıoğlu

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Giriş: Aortdiseksiyonu genellikler risk faktörlerinin varlığında oluşan, akut gelişen yüksek mortaliteye sahip bir klinik tablodur. Küçük bir çocukta kalp kateterizasyonu komplikasyonu olarak gelişen, cerrahi ile düzeltilememesi üzerine transkateter tedavisi yapılan bir hasta sunulmaktadır.

Olgu: 4 yaş 11 aylık 22 kg ağırlığında olan hastada geniş sekundum ASD ve perimembranöz outlet VSD kapatılması amacı ile kalp kateterizasyonu yapıldı. Perimembranöz VSD ve geniş sekundum ASD aynı seansda kapatıldı. Bir gün sonrası 21 mm çapında olan Occlutech Flex II ASD cihazı sol ventriküle embolize olduğu için snare ile yakalanarak arkus aortaya çekildi. Arkusta snare bağlantısı açılan cihazın farklı snare ile yakalanarak geri çekilmesi sırasında işlem başarısız olduğu, cihazın tellerinin koptuğu aortanın arkus aortaya kadar disseke olduğu, geniş bir yalancı lümenin oluştuğu görüldü. Entübe edilen hasta acil olarak opere edildi, operasyonda cihaz çıkarıldı, horizontal kesilen aorta katlarına göre suture edildi. Postop hastada ağır hipertansiyon olan hastada eko ve tomografide distal torasik aorta seviyesinde iatrojenik aort koarktasyonu olduğu ve yalancı lümen ile diseksiyonun devam ettiği görüldü. Postop 13. gün hasta tekrar kateter salona alındı, femoral arterden ilerletilen MPA kateter ve hidrofilik telin proksimale ilerlemediği görüldü, bunun üzerine aksiler arterden girilerek hidrofilik tel distale ilerletildi, snare ile yakalan tel ile distaldeki kateter yukarı çekildi. Pigtail ile yapılan kontrast madde enjeksiyonunda lümen çapının 2.1 mm'ye azaldığı ağır aort koarktasyonu olduğu, distalden başlayıp arkus aortaya yükselen tip B aort diseksiyonunun devam ettiği görüldü. 34 mm uzunluğunda CP stent yüklü 10 mm çapında Z-med balon ilerletilerek dilate edildi, koarktasyonu açıldığı ve diseksiyonun ağzının obstrükte edildiği görüldü. İşlem sonrası sekundum ASD, sağ üst pulmoner ven tekniği ile CeraFlex ASD oklüder ile transkateter kapatıldı. Postop 20. gününde rezidüel koarktasyon olmadığı, yalancı lümen çapının belirgin azaldığı görüldü.

Tartışma: Kateter manüplasyonları sırasında travmatik aort diseksiyonu gelişebilir, transkateter gelişen komplikasyonlara karşı uygulayıcıların cerrahi dışı uygun çözümleri üretmeleri gerekebilir. Diseksiyon ağzının distalde olduğu Standart tip B diseksiyonların çocuklarda CP stent ile tedavisi vakamızda olduğu gibi mümkün olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort diseksiyonu, iatrojenik aort koarktasyonu, transkateter tedavi, kateterizasyon komplikasyonu

**[P 142]****Transkateter PDA Kapatılması Sonrası Gelişen İnfektif Endokardit**

Timur Meşe, Murat Muhtar Yılmaz, Engin Gerçek, Cüneyt Zihni T.C.S.B.Ü. İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Günümüzde perkütan cihaz yöntemi ile kapatma, patent duktus arteriosus (PDA) tedavisinde ilk seçenektir. Perkütan kapama minimal invaziv olmasına rağmen, infektif endokardit gibi bazı komplikasyonlar işlem sonrasında nadiren ortaya çıkabilir. Biz de burada, perkütan PDA kapatılmasından sonra gelişen bir infektif endokardit olgusu sunuyoruz.

Olgu: On aylık kız hastaya kliniğimizde Amplatzer duct occluder II (St.Jude Medical, ABD) cihazı ile PDA kapatılması uygulanmıştı. Cihaz prosedürden 24 saat sonra ekokardiyografi ile kontrol edildi ve PDA'nın tamamen kapalı olduğundan emin olundu. Hasta, işlemden bir gün sonra taburcu edildi. 1 hafta sonra hasta taşipne, yorgunluk ve 41 ° C'ye kadar yükselen ateş şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Hastanın tetkiklerinde lökositoz ve akut faz reaktanlarında yükseklik saptandı. Toplam 3 kan kültürü alınarak kliniğimize yatırıldı. Ampirik olarak Vankomisin ve Seftriakson tedavisi başlandı. Ekokardiyografi ile cihazın uygun pozisyonunda olduğu görülmekle birlikte cihazın tüm ayrıntılarıyla seçilemediği de dikkat çekmekteydi. Tedavinin 4. gününde ateş hala devam etmekteydi ve alınan kan kültürlerinde Vankomisin duyarlı Stafylokok Aureus üremesi oldu. Vankomisin tedavisi altında hastanın ateşleri devam etti ve genel durumu bozulmaya başladı. Bu nedenle hasta kardiyovasküler cerrahiye transfer edildi ve aynı gün cihazın çıkartılması için operasyona alındı. Cihaz başarılı bir şekilde çıkarıldı ve PDA -kardiyopulmoner bypass olmaksızın- sol yan torakotomi ile bağlandı. Operasyon sonrası antibiyoterapiye devam edildi. Hastanın operasyondan sonra ateşi olmadı, genel durumu düzeldi ve akut faz reaktantları geriledi. Son ekokardiyogramda PDA'nın tam olarak kapandığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç: PDA'nın perkütan yöntemle kapatılmasından sonra infektif endokardit çok nadir olarak bildirilmiştir. Cihaz nedeniyle oluşan infektif endokarditler doğal kapak endokarditine göre antibiyotik tedavisine daha yüksek direnç gösterirler. Olgumuzda antibiyotik tedavisine rağmen ateş devam etmiş ve hastanın genel durumunda bozulma olmuştur. Ayrıca muhtemeldir ki duktusun etrafında gelişen inflamatuvar ödemden ötürü ekokardiyografide cihaz oldukça belirgin olarak görülmüştü. Perkütan cihaz kapatılmasından sonra gelişen endokardit için tedavi seçenekleri ile ilgili sınırlı literatür bulunmaktadır. Çoğu hasta cihazın çıkartılmasından yarar görmektedir. Cihazın kendisi bir enfeksiyon kaynağı olmasından dolayı, cihaza bağlı endokardit tedavisinde cerrahi olarak çıkarmak ana seçenek olarak görünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** ekokardiyografi, duktus arteriosus, transkateter kapatma, endokardit

**[P 143]****Pulmoner Arteriovenöz Fistülün ADO II ile Kapatılması**

Ali Baykan, Süleyman Sunkak, Onur Taşçı, Çağdaş Vural, Özge Pamukçu, Kazım Üzümlü, Nazmi Narin Erciyes Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Kayseri

Giriş: Pulmoner arteriovenöz (AV) malformasyonlar akciğerin nadir görülen vasküler anomalileridir ve anormal olarak dilate olan damarlar pulmoner arter ve ven arasında sağdan sola şanta neden olur.

Bu bildiri hastaneye siyanoz ile başvuran ve pulmoner AV malformasyonu tanısı alan ve transkateter girişimsel yöntemle tedavi edilen 7 aylık bir erkek çocuk sunuldu.

Olgu: 7 aylık kız çocuk hastanemize siyanoz nedeni ile sevk edildi. Hastanın santral siyanoz dışında şikayeti yoktu. Siyanoz, oral mukozaya ve tırnak yataklarında belirgindi. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Transkütanöz oksijen saturasyonu % 82 olarak ölçüldü. Akciğer grafisi ve ekokardiyografide anormal bulgu yoktu. BT anjiyografide sol akciğer alt lobunda fistül saptandı. Fistülün transkateter yöntemi ile kapatılması planlandı. Kateterizasyon laboratuvarında hemodinamik değerlendirme yapıldı. Sol pulmoner artere radyopak madde verildiğinde, sol akciğer alt lobunda pulmoner AV fistül görüldü. Fistülü besleyen 4 arteriyel dal vardı ve venöz dönüş doğrudan sol atriya açılmaktaydı. 5fr Berman kateter fistülü besleyen ana daldan geçirildi, ancak şant akımında azalma olmadı. Oklüzyon atriyal septostomi balonu ile yapıldı ve oksijen saturasyonunda belirgin yükselme tespit edildi. Fistülü besleyen ana dallar 6x6 ve 5x6 Amplatzer duct occluder (ADO II) ile kapatıldı. Kontrol anjiyogramda, fistül kan akımında belirgin azalma görüldü ve oksijen saturasyonu % 94'e yükseldi.

Tartışma ve Sonuç: Pulmoner AV fistülü için kesin tedavi transkateter embolizasyon veya cerrahi rezeksiyondur. Cerrahiden rapor edilen perioperatif mortalite oranları % 0-9 arasında değişmektedir. Transkateter teknik, major cerrahi ve pulmoner parankim kaybı yerine güvenli bir tedavidir. Uzun vadeli izlemde transkateter oklüzyon yapılan hastaların sadece % 2' sinde major komplikasyon görülmüştür. Bu olguda dalların oklüzyonu için ADO II kullanıldı. Transkateter oklüzyon için ADO (I, II ve AS), amplatzer vasküler plug ve coil oklüderler güvenli kullanılmaktadır. Parankim kaybı riski, işlem süresinin uzaması ve maksimum radyopak dozunun aşılması nedeni ile sadece 2 dali tıkadık. Klinik semptomlar ile hastayı takip etmeyi planladık. İzlemde gerekirse ve anjiyografi ile yeniden değerlendirme ve tedavi planlanacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Santral siyanoz, pulmoner arteriovenöz fistül, ADO II

**[P 144]****Tekrarlayan Öksürük ve Solunum Sıkıntısının Nadir Bir Nedeni: Scimitar Sendromu**

Onur Taşçı<sup>1</sup>, Süleyman Sunkak<sup>1</sup>, Çağdaş Vural<sup>1</sup>, Özge Pamukçu<sup>1</sup>, Aydın Tunçay<sup>2</sup>, Ali Baykan<sup>1</sup>, Kazım Üzümlü<sup>1</sup>, Nazmi Narin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Kayseri

<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi BD, Kayseri

Giriş: Scimitar sendromu; sağ akciğerden vena cava inferiora olan parsiyel anormal venöz dönüş, sağ pulmoner hipoplazi, kardiyak dextropozisyon ve sağ akciğerin anormal sistemik arterlerle beslendiği nadir görülen, doğuştan bir kardiyopulmoner anomalidir. Bu yazıda kliniğimize tekrarlayan öksürük ve solunum sıkıntısı ile başvuran "Scimitar Sendromlu" bir olguyu bildirdik.

Olgu: Onüç yaşında kız hasta öksürük ve solunum sıkıntısı şikayetleri ile başvurdu. Hikâyesinden, hastanemizde yenidoğan döneminde sağ akciğer hipoplazisi tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde kalp seslerinin sağdan gelmesi dışında belirgin bir özellik yoktu.

Hastanın pulmoner hipoplazisi olması ve ekokardiyografide sağ pulmoner venlerden birinin hepatic vene açıldığı saptanması üzerine Scimitar Sendromundan şüphelenilerek Torax BT istendi. Kontrastlı Torax BT'sinde ve yapılan anjiyografide alt pulmoner venle hepatic venin aberran olarak Vena Cava Inferiora'ya açıldığı gösterildi. Scimitar sendromu tanısı konulan hastaya solunum şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle; transkateter yöntem ile inferior vena cava yoluyla sekestre akciğere ait pulmoner vene girildi 12x3 Tyshak II balon şişirildi; sekestre lobun arteri 6x4 ADO II ile kapatıldı. Takiplerinde hastanın kliniğinde belirgin düzelmeye gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç: Scimitar sendromunun en önemli komplikasyonları: klinik bulguların ortaya çıkış yaşı ve şiddetine göre; tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyondur. Tanıda BT ve MR'in yardımı olsa da anjiyografi altın standarttır.

Tedavi seçenekleri arasında cerrahi olarak anormal pulmoner venin sol atriya dönüşünün sağlanması, sekestre akciğer lobunun arteriyel beslenmesinin kesilmesi, lobektomi ve/veya pnömonektomi; ayrıca anjiyografik transkateter yöntemi ile sağ akciğerin anormal sistemik arteriyel dolaşımının engellenmesi, aberran arterin "coil veya vasküler plak" ile embolizasyonu sayılabilir.

Sonuç olarak; sağ akciğer hipoplazisi, tekrarlayan ısıltı ve akciğer enfeksiyonu olan çocuklarda Scimitar Sendromu akıldan tutulmalıdır ve bu hastaların tedavisinde transkateter embolizasyon iyi bir alternatiftir.

**Anahtar Kelimeler:** Scimitar Sendromu, Türk palası görünümü, kardiyopulmoner anomali, tekrarlayan öksürük

**[P 145]****Hibrid Perventriküler Pulmoner Kapak İmplantasyonu**

Selim Aydın<sup>1</sup>, Bahar Temur<sup>1</sup>, Mehmet Bilhan Hayıroğlu<sup>2</sup>, İbrahim Halil Demir<sup>3</sup>, Ersin Ereğ<sup>1</sup>, Ender Ödemis<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>2</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul

<sup>3</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları AD, İstanbul

Giriş: Perkütan pulmoner kapak implantasyonu, cerrahi kapak replasmanına göre daha az invaziv ve düşük riskle uygulanabilir bir yöntemdir. Bununla beraber özellikle yaş ve kilo azaldıkça, teknik zorluklar ve prosedür ile ilgili komplikasyonlarla karşılaşılabilir.

Olgu: Sekiz yaşındaki erkek hastaya Fallot tetralojisi tanısıyla 1,5 yaşında Blalock-Taussig şant ve 2,5 yaşında transanüler yama ile tam düzeltme operasyonu uygulanmış. Ekokardiyografisinde serbest pulmoner yetmezlik saptanan hastaya perkütan pulmoner kapak implantasyonu planlandı. Nisan 2017'de sağ ventrikül çıkım yoluna (RVOT) stent uygulanan hasta, stent işleminden 4 ay sonra perkütan kapak implantasyonu için işleme alındı. Fakat sağ femoral venden kapağın ilerletilememesi nedeniyle işlem başarısız oldu. Hasta başarısız perkütan girişimden 2 ay sonra hibrid işleme alındı. Anjiyografi salonunda genel anestezi altında eski insizyonun alt bölgesinden subsifoid insizyon uygulanan hastanın sternum alt bölümü kesildikten sonra perikard açılarak sağ ventrikül ön duvarına ulaşıldı. Plejlitli purse string dikisi sonrası hidrofilik tel üzerinden 7F kilif yerleştirildi. Giriş yeri dilatörlerle genişletildikten sonra 18F kilif sağ ventrikül ön yüzünden RVOT stent proksimaline doğru skopi altında ilerletildi. Stent içinden sağ pulmoner arter distaline doğru sert tel yerleştirildi. Floreskopi kılavuzluğunda 23 mm Edwards Sapien 3 pulmoner kapak stent orta bölgesine tel üzerinden başarılı şekilde implante edildi. Yapılan anjiyografi ve ekokardiyografi kontrollerinde kapak pozisyonunun iyi olduğu ve kompetan olduğu görüldü. Kilif çekildikten sonra purse string dikişler bağlandı. Kanama olmadı. Sternum alt ucu ve katlar kapatıldı. Hasta postoperatif 3. gün taburcu edildi. İşlem sonrası, 1. ve 4. ay ekokardiyografi kontrollerinde kapak fonksiyonlarında herhangi bir problem saptanmadı. Sağ ventrikül çapı geriledi ve hastanın semptomları düzeldi.

Tartışma ve Sonuç: Transanüler yama ile yapılan RVOT girişimleri sonrasında uzun dönemde gelişen pulmoner kapak yetmezliğini gidermek amacıyla, transkateter pulmoner kapak implantasyonu uygun hastalarda standart tedavi haline gelmiştir. Bununla birlikte düşük yaş ve kilolu hastalarda kilifa bağlı vasküler komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Bu hastalarda hibrid perventriküler implantasyon tekniği, vasküler komplikasyon riskinin olmaması nedeniyle hem perkütan tedaviye alternatif, hem de resternotomi ve kardiyopulmoner bypass ihtiyacını ortadan kaldırdığı için cerrahi tedaviye de çok iyi bir alternatiftir.

**Anahtar Kelimeler:** Hibrid, perventriküler, pulmoner kapak, perkütan



## [P 146]

### Atreziye Yakın Aort Koarktasyonu Olan Bir Vakada Brakiyel Arterden Balon Koarktasyon Anjiyoplasti Ve İkinci Seansta Stent Yerleştirilmesi

Tamer Yıldız, Utku Arman Ören, Vehbi Doğan, Selmin Karademir, Serpil Kaya Çelebi, Senem Özgür

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Aort koarktasyonu tüm konjenital kalp hastalıkları içerisinde %5-8 oranında ve tüm canlı doğumların %0.04'ünde görülür. Aort koarktasyonu diskreti uzun segment veya kompleks (aortik ark ve isthmusu kapsayan) yapıda olabilir, kollateral arterler görülebilir. Yenidoğan ve infantlarda cerrahi tamir tercih edilir. Büyük çocuk ve erişkinlerde ise balon koarktasyon anjiyoplasti ve stent ile genişletme sıklıkla kullanılır.

Olgu: Hastanemize aort koarktasyonu tanısı ile sevk edilen 16 yaşında erkek hastaya tanısız ve girişimsel kalp kateterizasyonu uygulandı. Femoral arter yoluyla yapılan kanülasyon ve anjiyografide koarktasyon bölgesinin proksimaline geçilemedi. Bunun üzerine sağ brakiyel arter 4F kılıf ile kanüle edildi ve 4F Cobra kateteri yardımıyla koarktasyon bölgesinin distaline 0.014 inch tel ile geçildi. Kılavuz tel üzerinden 4x20 mm Tyhsak II balon anjiyoplasti kateteri ilerletildi ve femoral kılıftan gönderilen 4F snare desteği ile koarktasyon bölgesinden geçirildi ve balon anjiyoplasti uygulandı. Ardından femoral kılıftan ilerletilen 7x30 mm Tyhsak II balon anjiyoplasti kateteri ile balon koarktasyon anjiyoplasti yapıldı. İlk kateterizasyondan 6 ay sonra hastaya tekrar kateter yapıldı ve koarktasyon bölgesi stent ile genişletildi.

Tartışma ve Sonuç: Primer ve rekürren aort koarktasyonu olan büyük çocuk ve adolesanlarda balon koarktasyon anjiyoplasti ve stent yerleştirilmesi ilk tedavi seçenekleri olarak kullanılmaktadır. Femoral arter yoluyla koarktasyon bölgesinden geçilemeyen atreziye yakın aort koarktasyonu vakalarında brakiyel arter alternatif vasküler yol olarak kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, brakiyel arter

## [P 147]

### Transkateter Yöntemle Perimembranöz Ventriküler Septal Defekt Kapatılması Sonrası Gelişen ve Persiste Eden Semptomatik Nodal Ritm

Murat Muhtar Yılmaz, Timur Meşe, Engin Gerçek, Cüneyt Zihni T.C.S.B.Ü. İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Perkütan perimembranöz ventriküler septal defekt (PM-VSD) kapatılmasının ardından persiste eden ve semptomatik seyreden nodal ritimli bir hastayı sunuyoruz.

Olgu: Vakamız 16 yaşında ve 63 kg ağırlığında bir kızdı ve PM-VSD'ye elektif olarak transkateter kapatma işlemi planlanmıştı. İşlem öncesi çekilen EKG'sinde sinüs ritmi mevcuttu ve herhangi bir iletim anormalliyi gösterilmedi. Perimembranöz VSD kapatma işlemi genel anestezi altında yapıldı. Defekt anjiyografik değerlendirilmeyle 8 mm ölçülmüştü. Defektin aort kapağına olan uzaklığı 7 mm idi. Anjiyografik ölçümlerin bir sonucu olarak 10 mm CERA asimetric VSD cihazı seçildi. Cihaz, 7 F uzun kılıfla yapılan ilk denemede konumlandırıldı. Cihazın yerleştirilmesinden hemen sonra kısa süreli nodal vurular gözlemlendi ancak bunlar persiste etmedi. Cihaz yerleşimi transözofageal ekokardiyografi ve anjiyografi ile teyit edildi. Cihaz uygun pozisyondaydı ve çevre yapıları bası izlenmedi. Atriyoventriküler kapaklar ile aort kapağında yetersizlik yoktu. Son kontrollerin ardından cihaz serbest bırakıldı. İşlemden hemen sonra EKG'de aralıklı nodal ritm ortaya çıktı. Hasta izlem için servise alındı. İşlemden sonraki ilk gün aralıklı nodal ritm devam etti. İkinci günde ise EKG'de ventriküler hız 52 atım / dakika ile nodal ritmi göstermekteydi. Ekokardiyografide, cihazdan herhangi bir rezidüel şant olmadığı ve cihazın uygun pozisyonda olduğu görülmekteydi. Hastaya 6 gün boyunca intravenöz deksametazon (0.6 mg /kg /gün) verildi. Ancak nodal ritm devam etti. Yürüme esnasında baş dönmesi olmakta ardından ise hastada presenkop benzeri bir tablo gelişmekteydi. Efora kronotropik cevabın iyi olmadığı görülmekteydi. Bu nedenle VSD cihazının cerrahi olarak çıkarılmasına karar verildi. Hasta 8.günde operasyona alındı. Cihazın çıkarılma işleminin miyokarda zarar vermemesi için hibrid olarak yapılmasının daha uygun olacağı düşünüldü. Sağ atriyotomi sonrası cihazın sağ ventrikül tarafı görüldü. Cihazı uygun taşıma sistemi sağ ventrikül tarafından cihaza vidalandı ve 8F taşıma kılıfının içerisine cihaz kolayca çekildi. Daha sonra VSD cerrahi olarak kapatıldı. Operasyon sonrası EKG'de sinüs ritmi ile birlikte sağ dal bloğu (RBBB) mevcuttu. Hastanede yapılan takiplerde nodal ritm veya AV blok tespit edilmedi. Hastanın iyileşmesi sorunsuz oldu ve EKG'de RBBB dışında herhangi bir iletim bozukluğu görülmedi. Postoperatif 10. günde stabil bir şekilde taburcu edildi.

Sonuç: Perkütan VSD kapatılmasından sonra ritm anormallikleri önemli sorunlara neden olmaya devam etmektedir. Cihazın geri alınması gibi erken bir müdahale hastaya pacemaker implantasyonunu önleyebilir

**Anahtar Kelimeler:** kavşak ritmi, ventriküler septal defekt, perkütan kapatma, cihaz, asimetric

## [P 148]

### Yenidoğanda Kalp Yetmezliği ve Pulmoner Hipertansiyon ile Başvuran Abdominal Aorta – Paravertebral Pleksus - Azigoz Ven Devamlılığı Gösteren Fistülož Tip Arteriyovenöz Malformasyonun Transkateter Amplatzer Plug I ile Kapatılması

Mahmut Gökdemir<sup>1</sup>, Nimet Cıncık<sup>1</sup>, Erkan Yıldırım<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyoloji BD, Konya

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Radyoloji AD, Konya

Giriş: Konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyonun nedenleri yaş gruplarına göre farklılık gösterir. Arteriyovenöz malformasyon (AVM) bu nedenler arasında sayılabilir. Hastanın klinik durumunu AVM'nin büyüklüğü ve lokalizasyonu belirler. Oldukça nadir görülen aorta-kaval AVM tanısı çoğunlukla üfürüm etiyolojisi araştırılarak rastlantısal konmaktadır. Kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile başvuran abdominal aorta-paravertebral pleksus, azigoz ven devamlılığı gösteren fistülož tip AVM'li yenidoğan vakası sunuldu.

Olgu: Solunum sıkıntısı düzelmeden, oksijen ihtiyacı artan, ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon ve toraks BT anjiyografide innominate arterin trakeaya basısı belirlenen 13 günlük hasta vasküler ring ameliyatı için kliniğimize sevk edildi. 38 hafta 2 günlük 3645 gr NSVY ile doğurtulduğu öğrenildi. Muayenesinde; ağırlık: 3400 gr, nabız: 136 atım/dakika, solunum sayısı: 54/dakika, vücut ısısı: 36,6°, pulse O2: %100(O2 alırken), arteriyel tansiyon: 71/45(47) mmHg ölçüldü. Genel durumu orta, takipneik, kalp ritmik, karaciğer kot altında yumuşak kenarlı 3 cm, AFN +/+ , sırttan sol kosta vertebral bölgede 2-3/6 derece devamlı üfürüm duyuldu. Nazal oksijen kesilince saturasyon %70 altına düşüyor ve hasta dispneik hale geliyordu. Telediyagramda kardiyomegali, ekokardiyografide foramen ovaleden iki yönlü şant, ince duktus ağırlıklıdan sol-sağ şant, triküspid kapaktan akım hızı 3,1 m/sn olan hafif derece yetmezlik belirlendi. Kan gazında hipoksemi dışında laboratuvar bulgularında patoloji belirlenmedi. Mahallinde çekilen torakal BT anjiyografi değerlendirildiğinde innominate arter ve kafa çiftlerinin seyir anomalisi gösterdiği, ancak trakeaya bası yapmadığı ve distal arkusun hafif ince olduğu belirlendi. Kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve sırttan duyulan üfürüm nedeni aydınlatılmadı. Üç boyutlu toraks BT anjiyografi üst abdomen de içine alacak şekilde yeniden çekildi. Abdominal aorta-paravertebral pleksus- azigoz ven devamlılığı gösteren fistülož tip AVM belirlendi. Genel anestezi altında kardiyak kateterizasyon yapıldı. Ön-arka görüntüde lezyon görüntüldü. Lezyonun en dar yeri 2,2 mm ölçüldü. Amplatzer vasküler plug I(4/7 mm) ile lezyon kapatıldı. Kontrol ön-arka görüntüde cihaz yerinin uygun olduğu ve lezyonun tam kapandığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç: AVM'ler kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyona neden olabilen nadir ekstrakardiyak anomalilerdendir. Yenidoğan hasta grubunda kardiyovasküler sistemin uyum sürecinde medikal kararda zorlanabilir. Doğumsal kardiyak patolojilerin radyolojik değerlendirilmesinde deneyim önemlidir. Kardiyak neden bulunamayan vakalar uygun görüntüleme teknikleri ile araştırılmalı ve tedavi edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, kalp yetmezliği, arteriyovenöz malformasyon, Amplatzer plug I

## [P 149]

### Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu Hastalarda Sol Atriyumun Dekompresyonu İçin Atriyal Septumun Trans-septal Septostomi Ve Balon Septoplastisi

Melih Timuçin Doğan<sup>1</sup>, Tayfun Uçar<sup>1</sup>, Ercan Tutar<sup>1</sup>, Evren Özçınar<sup>2</sup>, Mehmet Çakıcı<sup>2</sup>, Serhan Özcan<sup>3</sup>, Gamze Özsoy<sup>3</sup>, Merve Havan<sup>3</sup>, Oktay Perkç, Çağlar Ödek<sup>3</sup>, Tanil Kendirli<sup>3</sup>, Zeynep Eyleten<sup>2</sup>, Rüçhan Akar<sup>2</sup>, Semra Atalay<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

Giriş: Myokardit, dekompanse kardiyomyopati veya medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan aritmilerin yol açtığı myokardiyal yetmezlikten kardiyak ve respiratuar sistemi korumak amacı ile venoarteriyel Ekstrakorporeal membran oksijenasyon (VA-ECMO) artık yaygın olarak kullanılmaktadır. VA-ECMO önemli komplikasyonlarından biri de sol kalp yüklenmesi ve buna bağlı gelişen ciddi pulmoner ödemdir. Pulmoner ödem VA-ECMO tedavi süresi 3 günü geçen hastalarda %60'lara varan oranda görülmektedir. Bu olgularda Sol Atriyum (LA) dekompresyonu hayat kurtarıcı bir tedavidir. Erişkinlerde balon atriyal septoplasti işlemi yaygın olarak kullanılması rağmen, çocuklarda deneyim son derece sınırlıdır. Amacımız perkütanöz trans-septal LA dekompresyonunun VA-ECMO'lu ciddi pulmoner ödem gelişen hastalardaki güvenilirliğini göstermektir.

Gereçler ve Yöntem: Tüm işlemler VA-ECMO desteği altında olan, ciddi pulmoner ödem gelişmiş hastalarda yapıldı. Tüm hastalara kateter anjiyografi odasında transözofajial ekokardiyografi kılavuzluğunda iğne ile trans-septal septostomi-balon septoplasti işlemi yapılmıştır. Nisan 2017-Kasım 2017 tarihleri arasında yaşları 6 ay ile 17 yaş arasındaki VA-ECMO desteği altında ciddi pulmoner ödem gelişmiş 5 hastaya trans-septal septoplasti işlemi yapılmıştır. Hastalardan 3'ünün tanısı dekompanse dilate kardiyomyopati, 2'si ise fulminan myokardit nedeni ile VA-ECMO desteğine alınmıştı. Ortalama prosedür süresi 45 dakika idi. Hastalarınortalama EF %16 idi. Prosedür ilişkili komplikasyon gelişmedi. Tüm hastaların trans-septal balon septoplasti işlemi sonrası LA basınçlarında anlamlı düşüş saptandı. Radyolojik olarak 1 gün sonra çekilen PA akciğer grafilerinde hastaların pulmoner ödeminde ciddi düzelme saptandı. Hastaların 2'si VA-ECMO ve mekanik ventilatör desteğinden ayrıldı, ilerleyen günlerde taburcu edildi. 1 hasta ise kalp nakli yapıldı, ilerleyen günlerde taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Hayat kurtarıcı destek olarak görülen VA-ECMO desteği de diğer birçok tedavi modalitesi gibi birçok komplikasyon içermektedir. Bunlardan en önemlisi VA-ECMO desteği altında iken pulmoner ödem görülmektedir. VA-ECMO desteği altındaki hastalarda çok sık görülen bu komplikasyon eğer erken tanı alıp müdahale edilmez ise morbiditesi ve mortalitesi çok yüksektir. Çocukluk çağında deneyimin son derece az olan trans-septal balon septoplasti işleminin güvenli, efektif ve hayat kurtarıcı bir işlem olduğunu göstermek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Dekompresyon, Septostomi, Septoplasti





## [P 150]

### Opere AVSD Olgusunda Mitral Kleftin ADO-II ile Kapatılması

Süleyman Sunkak, Nazmi Narin, Onur Taşçı, Çağdaş Vural, Özge Pamukçu, Ali Baykan, Kazım Üzüm  
Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Kayseri

**Giriş:** İnkomplet atrioventriküler septal defekt' in (AVSD) cerrahi tedavisinin sonuçları mükemmeldir ve postoperatif sağ kalım uzun sürelidir. Ancak hastaların % 25' inde reoperasyonlara ihtiyaç duyulur. Reoperasyonun en sık nedeni sol atrioventriküler kapaktaki klefte bağlı görülen kapak yetmezliğidir. **Olgu:** 18 aylık erkek hasta inkomplet AVSD nedeniyle 6 aylıkken ameliyat edildi. Ameliyattan sonra mitral kapaktaki klefte ikinci derece, mitral kapak orifisinde birinci derece yetmezliği tespit edildi. 2D transtorasik ekokardiyografide kalbin sol yapıları genişlemişti. Aile, çocuğunun ikinci bir ameliyat olmasını istememesi üzerine mitral klefti perkütan yol ile kapatmaya karar verdik. Femoral arteryel yoldan girerek, mitral kleften geçip pulmoner vene taşıyıcı sistem yerleştirildi. Mitral kleft transtorasik ekokardiyografi kılavuzluğunda 3x4 ADO-II ile kapatıldı.

**Tartışma ve Sonuç:** İnkomplet AVSD ameliyatlarından sonra sonuçlar ile ilgili değerlendirmelerde, en sık reoperasyon nedeninin mitral klefte bağlı kapak yetmezliği veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olduğu bildirilmiştir. Reoperasyon gerekliliği hastaların yaşam kalitesini düşürmekte mortalite ve morbiditesini artırmaktadır. Bu nedenle; girişimler farklı tedavi yöntemleri için arayış içindedirler. Mitral paravalvüler kaçakların perkütan kapatılması yakın dönemde güvenli ve etkin bir şekilde yapılabilir hale gelecektir. Cerrahi, mitral kleft tedavisi için altın standart olmasına rağmen, güvenli ve daha az invaziv bir prosedür olan perkütan tedavi akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** mitral kleft, ADO-II, transtorasik ekokardiyografi

## [P 151]

### Atrioventriküler Tam Bloklu 1800 Gramlık Yenidoğana Transumbilikal Geçici Kalp Pili Takılması

Bedri Aldudak, Osman Akdeniz, Murat Sürücü  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi

**Giriş:** Yenidoğan döneminde AV(atrivoventriküler) tam blok sıklığı 1/20000 olarak bildirilmektedir. AV tam blok bu dönemde hastalar için hayati risk oluşturabilmektedir. Bu nedenle hızlı tanı ve gerekiyorsa geçici kalp pili takılması önem arz etmektedir. Genel durumu kötü, dolaşımı bozuk düşük ağırlıklı yenidoğanlarda geçici kalp pili takmak için umbilikal venin iyi bir seçenek olabileceğini hatırlamak amacıyla bu olguyu sunmayı uygun gördük.

**Olgu:** 40 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğum olarak sezaryen doğumla 30. Haftada dünyaya gelen hastanın fizik muayenesinde bradikardi ve EKG sinde AV tam blok saptanınca dış merkezden tarafımıza sevk edildi. Hasta kliniğimize postnatal 8. saatte başvurdu. Mekanik ventilatöre bağlı halde soluyan hastanın fizik muayenesinde ağırlığı 1800 gram, kan basıncı 59/40 mmHg, kalp hızı 45/dakika ve ritmik, yenidoğan refleksleri zayıf, atipik yüz görünümü, anteverte göz ve düşük kulağı mevcuttu. Hastanın annesinin romatolojik değerlendirmesi normal olarak saptanmıştı. EKG'sinde atriyal hızın 150/dakika ventriküler hızın 45/dakika olduğu AV tam blok izlendi. Yapılan Ekokardiyografik incelemede kalp boşlukları genişlemiş, II. Derece mitral yetmezlik ve 7 mm atriyal septal defekt ile 3,3mm duktus arteriozusta sol-sağ şant izlendi. Hasta geçici pacemaker takılmak üzere kalp kateterizasyonu laboratuvarına alındı. Genel durumu kötü, dolaşımı bozuk ve düşük doğum ağırlığı olan hastanın umbilikal venine takılan 5F kilif içinden geçirilen pacemaker elektrodu sağ ventrikül apeksine yerleştirildi. Pacemaker 120/dakika hıza ayarlanıp hasta yenidoğan ünitesine alındı. Hastanın takiplerinde geçici pacemakeri sorunsuz çalışırken kalıcı pacemaker henüz takılmadan postnatal 12. gün premaüre sorunları nedeniyle kaybedildi.

**Tartışma ve Sonuç:** AV tam blok yenidoğan döneminde tanı ve tedavide geçici kalp pili takılması için hızlı davranılması gereken kardiyak patolojilerdendir. Ancak bu hastaların genel durumları kötü ve dolaşımını bozuk olduğundan damara girişleri zor olmaktadır. Olgumuza düşük doğum ağırlığı, genel durumunun ve dolaşımının bozuk olması nedeniyle umbilikal venden hızlı ve başarılı geçici kalp pili implantasyonu gerçekleştirildi. Umbilikal ven postnatal ilk günlerde kullanılabilen güvenli ve kolay bir yol olarak akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** AV tam blok, Geçici kalp pili, Umbilikal ven, Yenidoğan

## [P 152]

### Pulmoner Atrezi, Ventriküler Septal Defekt, Pulmoner Arter Hipoplazisi ve Major Aorto Pulmoner Kollateralleri Olan Sütçocuğunda Kombine Cerrahi ve Girişimsel Yöntemlerle Pulmoner Arter Yatağının Rehabilitasyonu

Ayla Oktay<sup>1</sup>, Arda Saygılı<sup>1</sup>, Rıza Türköz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul  
<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bakırköy Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

**Giriş:** Ventriküler septal defektli (VSD) pulmoner atrezi, pulmoner arterlerin (PA) hipoplazisi ve major aortopulmoner kollaterallerin (MAPCA) bulunduğu hastalar tam düzeltmeye giden yol unifokalizasyon veya rehabilitasyon ameliyatlarından geçmektedir. Unifokalizasyonlar MAPCA'ların histopatolojik yapısı nedeniyle stenoz ve tromboza yatkındır ve hastalarda tamir sonrası ağır mortalite ve morbiditeye neden olur. PA'ların rehabilitasyonu stratejisinde PA'ların gelişmesi antegrad veya şant ameliyatları ile sağlanabilir. Burada VSD, pulmoner atrezi ve MAPCA tanısıyla pulmoner rehabilitasyon stratejisi ile tam düzeltme yapılan 7 aylık bir olgu sunuldu.

**Olgu:** Yenidoğan döneminde dış merkezde VSD, pulmoner atrezi ve MAPCA tanısı olarak ekplorasyon yapılan hastaya, başka bir merkezde kalp kateterizasyonu yapılarak izlem kararı verilmiş. Yedi aylıkken kliniğimize başvuran hastanın muayenesinde vücut ağırlığı 5 kg, pulse oksijen saturasyonu 79 %, kalp atımları ritmik, sternum sol ve sağında devamlı vasıfta üfürümü mevcut idi. Ekokardiyografisinde kalp boşlukları dengeli, geniş subaortik VSD'nin bulunduğu, ventrikülden çıkan PA'nın olmadığı, sağ ve sol PA'ların konfluan olduğu ve dev MAPCA'ların bulunduğu belirlendi. Kalp kateterizasyonu ile sağ ventrikül çıkışının atretik olduğu, PA'dan minimal geçişin bulunduğu belirlendi. Hastaya pulmoner valvuloplasti ve anjiyoplastiye tabii stent yerleştirildi. İşlem sonrası anjiyogramlarda PA'da antegrad akım belirlendi. Hastaya 4 ay sonrasında yapılan anjiyografide PA'ya yerleştirilen stentin açık olduğu, sağ ve sol pulmoner arterlerin geliştiği (Mc Goon 1.8) sağ üst ve ve sol pulmoner yatağa giden çoklu MAPCA ların bulunduğu belirlendi. Sağ üst pulmoner yatağı vaskülarize eden dev MAPCA, plug ile embolize edildi. PA dallarının yeterli bulunması sonucunda tam düzeltme ve sol MAPCA kapatılması yapıldı. Firtınalı postoperatif dönemde önce 5. günde diyafram pilikasyonu ve rezidüel MAPCA kapatılması, sonra 36. günde yoğun pulmoner kanaması nedeniyle tekrar çoklu MAPCA embolizasyonu yapıldı. Pulmoner basıncı düşürücü tedavilerle pulmoner kanama kontrol altına alındı.

**Tartışma ve Sonuç:** Pulmoner atrezili olgularda nativ pulmoner arterin gelişmesi kombine girişimsel ve cerrahi tedavi ile sağlanabilir. Hastamızda olduğu gibi cerrahi düzeltme sonrasında zorluklar; pulmoner dolaşımın yeni düzene uyum zorluğu, MAPCA'ların embolizasyon sonrası repermeabilizasyonu ve pulmoner kanamalar morbidite ve mortalite riskini artırmaktadır. Tedavisi süreci zor da olsa pulmoner arterlerin başarılı rehabilitasyonu kombine cerrahi ve girişimsel tedavi ile tam düzeltmeye olanak sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner atrezi, MAPCA, pulmoner arter rehabilitasyonu

## [P 153]

### Kawashima Operasyonu Sonrası Desaturasyon Nedeni Olan İnfierior Vena Kava-Hepatik Ven Fistülü ve Transkateter Tedavisi

Murat Şahin, İbrahim Cansaran Tanıdır, Selman Gökalk, Mehmet Akın Topkarcı, Alper Güzeltaş  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

**Giriş:** Kawashima operasyonu, sol izomerik hastalarda yapılan palyasyon tedavisidir. Hepatik venlerin pulmoner dolaşıma yönlendirilmemesi nedeni ile hafif siyanoz ve zaman içinde akciğerlere hepatik faktör gelmemesine bağlı pulmoner arteriyo-venöz fistül (PAVF) görülme olasılığı yüksektir. Ani desaturasyonun en sık neden PAVF olmakla birlikte bazı nadir nedenler de siyanozu neden olabilir. Burada Kawashima sonrasında oksijen saturasyonun düşmesinin nedeni olarak saptanan inferior vena kava-hepatik ven (IVC-HV) fistülünü ve transkateter tedavisi yapılan bir olguyu paylaşmak istedik.

**Olgu:** Kawashima cerrahisi yapılmış 6 yaşındaki hastanın izleminde oksijen saturasyonun %80'lere düşmesi üzerine poliklinikte değerlendirildi. Hastanın anamnezinde; sol atriyal izomerizm,dektrokardi, atrioventriküler diskordans, aortik outlet sağ ventrikül-pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt tanısı nedeni ile 1 aylıkken 4 mm greft ile sağ modifiye BT şant operasyonu yapıldığı ve 4,5 yaşında iken (PVR 2 WU.m2, pulmoner arter basıncı (PAB) 20/9 (16) mmHg ) Kawasima operasyonu + sol pulmoner arter rekonstrüksiyonu + sağ BT şant kapatılması işlemleri uygulandığı öğrenildi.

Kontrast ekokardiyografi çalışmasında sağ koldan verilen ajite salinin hızlıca sistemik atriya döndüğü görülmesi üzerine AV fistül açısından anjiyografi yapılmasına karar verildi.

Öncelikle hemodinamik çalışma yapılan hastanın ortalama PAB 13 mmHg olduğu ve Kawashima anastomozu boyunca belirgin darlık olmadığı saptandı.

Sineanjiyogramlarda; her iki pulmoner artere selektif olarak verilen kontrast madde enjeksiyonlarında pulmoner AV fistül saptanmadı. SVC enjeksiyonunda fistül görülmüdü. İnfierior vena kava enjeksiyonunda, sağ iliak ven-IVC bağlantısının yakınından köken alarak hepatik venlerle ilişkili ve sistemik atriya drene olan venö-venöz fistül saptandı. Fistül içine yapılan kontrast enjeksiyonunda ise fistülün karaciğere doğru seyrettiği, birçok küçük dal vererek iki hepatik ven ile ilişkili olduğu görüldü. Fistül içinde şişirilen 9 mm x 30 mm Tyshak balon ile oklüzyon testi yapıldı. On dakika kadar beklenildikten sonra oksijen saturasyonunun %95'e kadar yükselirken venöz basınçta yükselme olmadığı görüldü. Ardından fistül farklı bölgelerde oklüde edilerek (hepatik venöz dönüşü kapatılacak) ideal kapatılma yeri saptandı ve 12 mm Amplatzer Vascular Plug-II ile kapatıldı. Kontrol enjeksiyonunda fistülün tam olarak tıkandığı saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Kawashima operasyonu sonrasında ani desaturasyon durumunda inferior vena kava-hepatik ven fistülü nadir de olsa akılda tutulmalıdır. Fistül varlığı araştırılırken IVC enjeksiyonu yapılması unutulmamalıdır. Fistül kapatılırken hepatik nekroza neden olabilecek hepatik venöz dönüşü kapatılmasına dikkat edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kawashima Operasyonu, İnfierior Vena Kava-Hepatik Ven Fistülü, Transkateter



## [P 154]

### Aort Koarktasyonu Olgusunda Stent Kırığı ve Yeniden Stentleme

Celal Varan, Fadli Demir, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas  
Çukurova Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Aort koarktasyonundastent uygulaması cerrahide tedaviye alternatif olarak giderek artan sıklıkta uygulanmaktadır. Stent sonrasında geç dönemde neonintal proliferasyona bağlı rekoarktasyon, anevrizma ve stent kırıkları gibi çeşitli komplikasyonlara rastlanmaktadır. Aort koarktasyonu nedeniyle stent uygulanmış hastada geç dönemde saptanan stent kırığı olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: 14 yaşında erkek hastada, 5 aylık iken aort koarktasyonu tanısı ile balon anjiyoplasti işlemi yapıldı. Dört yaşında rekoarktasyon tanısıyla yeniden balon anjiyoplasti işlemi yapıldı. Sekiz yaşında koarktasyon bölgesine 34 mm kaplı CP stent yerleştirildi ( 16 mmx 40 mm BİB balon ile şişirildi). Stent yerleştirildikten 6 yıl sonra poliklinik izleminde tansiyon arteriyel yüksekliği ve femoral nabızları zayıf olarak palpe edilen hastanın telekardiyografisinde stent kırığı ve ekokardiyografisinde diastole uzanan 60 mmHg gradiyent saptandı. Kateter anjiyografide koarktasyon bölgesinde 30 mmHg gradiyent saptandı. Stentin proksimal ve distal ucunda kırık olduğu, proksimal uçtaki strütların ayrılması görüldü. Stentin her iki kırık ucunu da kaplayacak şekilde 45 mm uzunluğunda kaplı CP stent yerleştirildi ( 18 mmx 50 mm BİB balon). Yeniden stentleme sonrasında koarktasyon bölgesinde 18 mmHg gradiyent kaldı. Olgu yeniden stentleme sonrası halen sorunsuz izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Aort koarktasyonunda stentleme sonrasında stent kırıkları bildirilmiştir. Genelde ilk yerleştirmeden hemen sonra kırık gözlenmemektedir. Ancak redilatasyon işlemi sonrasında sık olarak kırığa rastlanmaktadır. Büyük segment koarktasyonlarda yüksek damar duvar geriliminin bir sonucu kırık ihtimali daha fazladır. Bir diğer faktör stentin balona yerleştirilmesi sırasında elle stent üzerine uygulanan baskı ile stent üzerinde düzensiz bir gerilim kuvvetinin oluştuğuna olabilir. Stent kırıklarının stent implantasyon çapı ile ilişkili olduğu ileri sürülmüştür. Stent kırıkları sıklıkla asemptomatik olup yeniden stent yerleştirilmesi genellikle gerekmez. Ancak kırık segmentin embolizasyonu, damar duvarında obstrüksiyon ve damar duvarında zedelenmeye yol açması durumunda yeniden stentleme gerekir. Olgumuzda stent strütlarının tamamen ayrılması olması, yeniden darlık gelişmiş olması nedeniyle yeniden stentleme gereği duyulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** aort koarktasyonu, kırık, stent

## [P 155]

### Açık Brock Yapılmış Pulmoner Atreziye Yakın Fallot Tetralojili Bir Olguda Trankateter Pulmoner Arterlerin Rehabilitasyonu İle Birlikte Bioprotez Kapaktaki Paravalvar Kaçağın Kapatılması

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Gökmen Akgün  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Giriş: Bu bildiri sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılmış Fallot tetralojili (FT) olguda hipoplazik pulmoner arterlerin (PA) cutting balonlar ve stent ile trankateter olarak rehabilite edilmesi ve bioprotez kapakta oluşan paravalvüler kaçağı (PVL) yine trankateter skapatılması sunulacaktır.

Olgu: 3 yaşındaki olgu bir başka merkezden 11 aylık iken VSD açık bırakılarak RV çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılmış FT tanısı ile başvurdu. Kateter anjiyografisinde konfluan ancak sınırdaki hipoplazik PA'ları olan olgunun kominikan olan MAPCA'sı plug ile kapatıldı. VSD'de yama açıklığı bırakılarak santral PA rekonstrüksiyonu yapılarak kapaklı konduit takılması kararı verildi. Operasyonda çıkım yoluna 19 mm St Jude Bioprotez kapak implante edilerek VSD'de yama bırakılan olgunun operasyon sonrası kontrol ekokardiyografilerinde bilateral periferik pulmoner arterlerde ciddi darlık olduğu bununla birlikte de implante edilen bioprotezde ciddi PVL olduğu saptandı. Bunun üzerine tekrar kateter yapılan olgunun sağ PA'nın diffüz hipoplazik olduğu ve sol PA'de de hilus öncesi bufirkasyonunda multiple dallana yerinde önemli darlık olduğu ve buna sekonder de santral PA basıncının yüksek olduğu saptandı. Satürasyonu %85-86 olan olguya sol PA'deki periferik darlıklar için 7 mm cutting balon anjiyoplasti işlemi uygulandı. RPA'nın diffüz olarak hipoplazik olması nedeniyle de bu bölgeye de 12 mm BİB balona yüklenen 26 mm AndraStent implante edildi. İzlemlerinde satürasyon değerleri %94'e yükselen olguya 6 ay sonra PVL için üçüncü kez kateter yapıldı. PA enjeksiyonunda bioprotez kapağın iki ayrı yerinden önemli paravalvar kaçak tespit edildi. Santral PA basıncının yüksek olması ve PVL önemli olması nedeniyle ilk önce 14 mm Amplatzer vasküler plug (AVP) II kaçak olan bölgeye implante edildi ancak kontrol enjeksiyonunda kaçığın devam etmesi nedeniyle bu cihazın yanına 10 mm AVP III implante edildi. Kontrol enjeksiyonunda PVL'nin oldukça azaldı.

Tartışma: Atreziye yakın Fallot tetralojisi veya VSD-PA olgularında ana PA'nın hipoplazik olması dışında periferik PA'lerde darlıklar görülmektedir. Bu olgularda cerrahi PA rekonstrüksiyonu her zaman etkin olmamaktadır. Ameliyat sonrası dönemde PA dal darlıkları veya periferik darlıklar cutting balon anjiyoplasti ve/veya stent implantasyonu ile giderilebilir. Bunun yanında mitral ve aortik kapaklarda PVL sıkça bildirilmesine rağmen pulmonik pozisyona implante edilen bioprotezlerde PVL oldukça nadirdir ve trankateter yöntemle kapanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner arter, bioprotez kapak, paravalvar kaçak

## [P 156]

### Kardiyak Cerrahi Sonrasında Subklavyan-Vertebral Arter Steal Sendromu Gelişen Bir Olgunun Trankateter Tedavisi

Murat Şahin, Pelin Ayyıldız, Fatma S. Şengül, Alper Güzeltaş  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş: Subklavyan-vertebral arter steal sendromu (SSS), ipsilateral subklavyan arter veya innominate arterde belirgin stenoz veya oklüzyon sonrası ortaya çıkan, subklavyan arterde akımın tersine döndüğü bir fenomendir. Subklavyan-vertebral arter steal sendromu, çocuklarda konjenital kalp hastalığının operasyonu sonrasında subklavyan arterin etkilendiği nadir bir komplikasyondur.

Olgu: İki kol arasında kan basıncı farkı ölçülen, 11 yaşında, 28 kg ağırlığında kız çocuğu kliniğimize başvurdu. Sağ koldan ölçülen kan basıncı 135/69 mmHg ve sol koldan ölçülen kan basıncı 111/67 mmHg idi. Sol koldan nabız alınamıyordu. EKO yapıldığında, hafif aort yetmezliği ve aortik istmus hipoplazisi (7 mm, z score: -3,1) saptandı, bu bölgede 25 mmHg sistolik gradient ölçüldü. Hasta bir yaşındayken duktus kapama ameliyatı olmuş. Kardiyak BT'den 10 mm subklavyan arterin başında darlık olduğu ve retrograd olarak vertebral arterden dolduğu görüldü. Kateterizasyonda arkus aorta enjeksiyonunda sol subklavyan arterde minimal antegrad akım olduğu ve daha çok retrograd olarak vertebral arterden beslendiği belirlendi. 0.014" floppy kılavuz tel subklavyan artere ilerletildi. Sol subklavyan arter 3 mm çapındaydı ve en dar kısmı 1 mm olarak ölçüldü. Stenotik kısım 2,5 mm x 20 mm koroner balon ile dilate edildi ve sonra stenotik bölgeye 4 mm x 20 mm koroner stent implante edildi. Kontrol enjeksiyonlarında sol subklavyan artere antegrad akım belirgin olarak arttı ve vertebral arterden retrograd akım kayboldu. İşlem sonrası, sol koldan nabız alınamaya başlandı. Aspirin ve klopidogrel tedavisi başlandı. Romatolojik değerlendirmede büyük damar vaskülitine rastlanmadı. Altı ay sonraki EKO kontrolünde stent açık olarak izlendi.

Tartışma ve Sonuç: Daha önce bildirilen subklavyan-vertebral arter steal sendromu olguları genellikle cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Bu olguda hastanın yaştan küçük olması sebebiyle ilerleyen zamanda daha iyi bir cerrahi sonuç elde edilebilir ve olası cerrahi işlemi geciktirmek için trankateter yöntemini uygulamayı tercih ettik. Subklavyan artere yönelik cerrahi müdahale geçiren hastaların subklavyan-vertebral arter steal sendromu açısından takip edilmesi gerekliliğine dikkat çekmek istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Subklavyan-Vertebral Arter Steal Sendromu, postoperatif, stent

## [P 157]

### Kritik Aort Stenozu Olan Bir Yenidoğanda Antegrad Yol Kullanılarak Balon Aortik Valvüloplasti

Tamer Yıldız, Vehbi Doğan, Utku Arman Ören, Selmin Karademir, Senem Özgür, Serpil Kaya Çelebi  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Kritik aort stenozu yenidoğan döneminde bulgu veren nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Kapak düzeyinde ciddi darlık ve kalp yetersizliği belirtileri ile karakterizedir. Eşlik eden diğer konjenital kalp anomalileri, kardiyojenik sok ve çoklu organ yetersizliği gibi sebeplerle mortalite ve morbiditesi yüksektir. Tedavisinde hastanın klinik stabilizasyonu, PGE infüzyonu ve erken dönemde balon aortik valvüloplasti yapılması önerilmektedir.

Olgu: Bir günlük erkek hasta dış merkezden hastanemize kritik aort stenozu tanısı ile sevk edilmiştir. Hastanın genel durumu kötüydü ve çoklu organ yetersizliği mevcuttu. Ekokardiyografide bikudpid aortik kapakta ciddi darlık, bozulmuş LV fonksiyonu ve endokardiyal fibro-elastozis (EFE) mevcuttu. Hasta tanısı ve girişimsel kalp kateterizasyonuna alındı. Retrograd yoldan aortik kapaktan geçilemediği için, antegrad yoldan 4F Cobra kateteri yardımı ile 0.014 inch yumuşak kılavuz tel ASD yoluyla sol atriyum, sol ventrikül ve buradan çıkan aortaya iletildi. Ardından bu tel üzerinden 4x20 mm koroner anjiyoplasti balonu gönderildi ve balon aortik valvüloplasti işlemi yapıldı. Daha sonra 0.21 inch J tel çıkan aortaya yerleştirildi ve bu tel üzerinden 5x20 mm Tyhsak II balon kateteri gönderilerek ikinci kez balon aortik valvüloplasti yapıldı. İşlem sonrası kontrol LV anjiyogramında kapak düzeyinde geçişin arttığı, kapak düzeyindeki gradiyentin 59 mmHg'dan 33 mmHg'ya gerilediği saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Yenidoğan kritik aort stenozu mortalitesi yüksek ve nadir görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Hastaların kısa sürede stabilize edilip balon aortik valvüloplasti ile kapak açıklığının artırılması gerekmektedir. Retrograd yoldan kapaktan geçilemediği durumlarda retrograd yoldan ASD veya PFO yoluyla kapak geçilerek valvüloplasti yapılabilir. Ancak bu vakada sol ventrikül lateral duvarda EFE olmasının kılavuz tel ve balon kateterinin komplikasyonuna (perforasyon, ritim bozukluğu gibi) yol açmadan çıkan aortaya geçmesini olumlu katkı sağladı.

**Anahtar Kelimeler:** Kritik, Aort stenozu, balon valvüloplasti

**[P 158]****Amplatzer Duct Occluder 2 ile Tedavi Edilen Nadir Bir Aortik Ark Anomalisi: Sağ Aortik Ark ve Sol Subklavian Arter İzolasyonu**

Alper Güzeltas, Fatma Sevinç Şengül, Pelin Ayyıldız, Murat Şahin  
İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

**Giriş:** Sağ arkus aorta anomalisi genel populasyonda %0.05 sıklıkta görülen nadir bir anomalidir. Sol subklavian arter izolasyonu ise tüm sağ arkus aorta anomalilerin %0.8'ini oluşturur. Olguların %60'ı Fallot Tetralojisi başta olmak üzere kompleks konjenital kalp hastalıkları (KKH) ile birlikte görülmektedir. İzole defekt olduğunda olgular asemptomatik şekilde karşımıza çıkabilirler. Bu yazıda üfürüm duyulması nedeni ile başvuran 5 yaşında asemptomatik kız hasta sunuldu.

**Olgu:** 5 yaşındaki kız hasta üfürüm nedeni ile başvurduğu dış merkezde yapılan ekokardiyografide patent duktus arteriosus (PDA) saptanması üzerine yönlendirildi. Fizik muayenesinde sol üst sternal kenarda 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu ve sol kol nabızları zayıf alınıyordu. Sol kol kan basıncı sağdakinden daha düşük saptandı. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde sağ arkus aorta olduğu ve arkus aortadan sol subklavian arterin çıkmadığı, pulmoner arter içerisinde CW Doppler ile devamlı akım örneği alınan bir akım olduğu saptandı. Bilgisayarlı tomografik anjiyografide sağ aortik ark olduğu, sol subklavian arterin aortik ark ile bağlantı kurmaksızın PDA aracılığı ile sol pulmoner arterin proksimal kesiminden köken aldığı saptandı. Hastaya uygulanan kateter anjiyografide sağ arkus aorta, sağ vertebral arterden kollateraller yoluyla sol vertebral arterin ve retrograt olarak sırasıyla sol subklavian arterin, PDA'nın ve pulmoner arterin olduğu görüldü. Bu bulgularla hastaya sol subklavian arter izolasyonu, PDA, subklavian steal sendromu tanısı konularak Amplatzer Duct Occluder 2 cihazı ile PDA embolizasyonu işlemi uygulandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Sağ arkus aorta ile birlikte sol subklavian arter izolasyonu embriyonik sol arkin sol common karotis ile sol subklavian arter arasında ve sol duktus arteriosus ile sol dorsal aorta arasında olmak üzere iki seviyede kesintiyi uğraması ile açıklanmaktadır. Sol subklavian arter de PDA aracılığı ile pulmoner artere bağlanır. Klinik semptomlar şant miktarına, pulmoner damar direncine ve intrakardiyak defektlere bağlıdır. Önemli ekstremite iskemisi, pulmoner kan akımı artışı, vertebrobaziller yetersizlik ve olguların 1/6'sında buna bağlı nörolojik semptomlar görülebilmektedir. PDA saptanan hastada koarktasyon saptanmadığında sol üst ekstremite kan basıncının düşük olması durumunda akla gelmelidir. PDA'nın subklavian steal sendromuna yol açması nedeni ile, sol pulmoner arterde darlık oluşturulacak şekilde transkateter yolla kapatılarak subklavian arter-pulmoner arter bağlantısının kesilmesi kritik ekstremite iskemisi olmayan hastalarda cerrahiye alternatif güvenli bir tedavi yöntemi olarak tercih edilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Patent duktus arteriosus, sağ arkus aorta, sol subklavian arter izolasyonu, transkateter kapatma

**[P 159]****Transkateter Atriyal Septal Defekt Kapatılması Sonrası AV Blok Gelişen Hasta**

Osman Akdeniz<sup>1</sup>, Bedri Aldudak<sup>1</sup>, Alper Akın<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

**Giriş:** Transkateter ASD (Atriyal Septal Defekt) kapatılmasından sonra residual şant, cihazın uygun pozisyonda olmaması, embolizasyonu, atriyal duvar veya aortun erozyonu, komşu yapılara bası yapması ve cihaz trombozu gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. AV (Atriyoventriküler) blok oldukça nadir görülmektedir. Biz bu yazımızda transkateter ASD kapama işleminden sonra 1. derece AV blok gelişen 4,5 yaşındaki kız hastamızı sunuyoruz.

**Olgu:** 4,5 yaşındaki kız hasta ilk olarak 3 aylıkken akciğer enfeksiyonu nedeniyle başvurduğu hastanede sekondum Tip ASD tanısı konularak takibe alınmış. Transkateter asd kapatma amacıyla kliniğimize refere edilen hastanın yapılan fizik muayenesinde vücut ağırlığı 14 kg (%<3P) ve boyu 102 (%3-10P) cm idi. Kardiyak muayenede 2. kalp sesi sabit çift ve sol 2. İnterkostal aralıkta 3/6. derece sistolik üfürümü mevcuttu. ASD kapatma öncesinde çekilen 12 derivasyonlu EKG (elektrokardiyografi) 'de 100/dakika hızda normal sinüs ritmi, inkomplet sağ dal bloğu ve normal PR intervali vardı. Hastanın yapılan transtorasik ve transözofageal EKO (ekokardiyografi) 'sunda RA (sağ atriyum) ve RV (sağ ventrikül) geniş, sekondum lokalizasyonunda rimlerin yeterli olduğu 19 mm ASD saptandı. Hastaya genel anestezi altında, skopi ve transözofageal EKO eşliğinde 21mm Occlutech ASD kapama cihazı ile kapama işlemi uygulandı. Cihaz/hasta boyu oranı 0,20 olarak hesaplandı. Prosedür boyunca ekg monitörizasyonu normaldi. Kapama sonrasında rezidüel şant izlenmedi ve cihaz komşu yapılara bası yapmıyordu. Hastanın servis takiplerinde işlemden 12 saat sonra çekilen ekg'de 100/dakika hızda 1. derece AV bloklu sinüs ritmi görüldü. PR intervali 0,32 saniye olarak ölçüldü. Transtorasik EKO'da AV kapaklara bası olmadığı görüldü. İşlemden 24 saat sonra AV bloğu devam eden hastaya 2mg/kg dozdan prednizolon 3 gün süre ile verildi. Hasta günde 2 kez çekilen EKG'lerle takip edildi. İşlemden sonraki 5. günde EKG'de PR intervali 0,16 sn olarak ölçülen hasta normal sinüs ritmine döndü. İşlemin 3. haftası, 3. ayı ve 6. ayında poliklinik takibi yapılan hastanın sinüs ritmini koruduğu görüldü.

**Tartışma ve Sonuç:** Bizim hastamız gibi küçük çocuklarda özellikle hasta 15kg'ın altında, cihaz çapı 19 mm'den büyük, cihaz çapı/boy oranı 0,18'den büyükse ASD kapama işleminden sonra AV blok gelişebilir. Bu hastalar yakın ekv ve 24 saatlik holter monitörizasyonla takip edilmelidir. Bu hastalarda kalıcı AV nod hasarını önlemek için steroid tedavisi ve gerekirse cerrahi olarak cihazın çıkarılması ve ASD'nin kapatılması gerekebilir.

**Anahtar Kelimeler:** AV blok, Çocuk Hasta, Steroid, Transkateter ASD kapama

**[P 160]****Göz Görme de Snare Yakalar**

İbrahim Cansaran Tanıdır<sup>1</sup>, Taner Kasar<sup>1</sup>, Sertaç Haydın<sup>2</sup>, Alper Güzeltas<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Girişimsel işlemler sırasında komplikasyon olarak balon patlaması görülebilmektedir. Böyle bir durumda çıkartılan balonun parçalarının kontrol edilmesi gerekir. Eksik parça radyo opak ise bulabilmek için tüm vücudu taramak önemlidir. Ancak eksik parça radyo opak değil ise işlem daha zordur. Burada aort koarktasyonuna stent konulması sırasında rüptüre olan ve opak olmayan bir balon parçasının çıkartıldığı olgu sunulmuştur.

**Olgu:** Yirmibir yaşında, 60 kg ağırlığındaki erkek hasta aort koarktasyonu nedeni ile hastanemize sevk edildi. Fizik muayenede hipertansiyon ve üst-alt ekstremite ler arasında 30-40 mmHg basınç farkı olduğu saptandı. Ekokardiyografide arkus aortanın isthmus sonrasında 5mm'ye kadar daraldığı görüldü. Bu bölgede CW Doppler ile maksimum 80 mmHg ölçülen diastolik uzanım gösteren akım saptandı. Eşlik eden kraniyel AV malformasyon varlığını değerlendirmek için MRI çekildi. Kranial MRI'da çok sayıda, küçük anevrizmatik kollateral arterler olduğu saptandı. Nöroradyoloji ve nöroloji kollateral yapılar için girişim yapılamayacağını bildirdi. Durumu aile ile konuşularak koarktasyon bölgesine stent konulmasına karar verildi.

Desendan aortada en dar yer 6mm, buranın distali 18 mm proksimali ise 14 mm olarak ölçüldü. 45mm kaplı CP stent, 14x40 mm Z-med balon üzerine yüklenerek darlık bölgesinde şişirildi. Ancak stentin orta kısmının tam olarak açılmaması nedeni ile 16x40 mm Z-med balon ile ikinci kez dilatasyon yapılmasına karar verildi. İkinci balon şişirilirken rüptür oldu. Balon dışarıya alındı ancak distal kısmının eksik olduğu görüldü. Balonun opak kısmı dışarıya alınan parça üzerinde olduğundan distal kısım görülemedi. Hasta kateter salonundan çoğunlukla ünitesine alındı. Kontrastli bilgisayarlı tomografi sonucunda renal arter hizasında balon parçasına bağlı olarak gelişebileceği düşünülen dolum defekti görüldü. Balon parçasının çıkarılması için tekrar kateter anjiyografi yapıldı. Renal arter bölgesine elle yapılan kontrast madde enjeksiyonları ile dolum defektinin lokalizasyonu belirlendi. Bu bölgede 6F MPA-2 kateteri içinden gönderilen 30 mm Snare ile balon parçası yakalandı. Parça femoral bölgeye kadar getirilmesine rağmen kılıf içinden çıkartılamadı. Femoral arter insizyonu ile kalan balon parçası alındı ve femoral arter tamir edildi. **Sonuç:** Girişimsel kardiyolojide embolize parçaların çıkartılması için farklı plan ve ekipmanların her zaman hazır olması gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** Koarktasyon balon, Snare, Yabancı cisim çıkartılması

**[P 161]****Transkateter Yolla Korona-Kameral Fistül Kapatılan Bir Yenidoğanın Uzun Dönemli Takibi**

Selman Gökalkp, Pelin Ayyıldız, İbrahim Cansaran Tanıdır, Murat Şahin, Erkut Öztürk, Alper Güzeltas  
İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Korona-kameral fistüller (KKF) nadir görülen vasküler anomalilerdir. KKF ile birlikte dev koroner arter anevrizması görülmesi ise çok daha nadir olup tanı ve tedavi yöntemleri kesin hakkında fikir birliği yoktur. Bu olguda yenidoğan döneminde transkateter yolla çıkış noktasından kapatılan bir KKF'nin takibinde dev anevrizma gelişimi sunulmuştur.

**Olgu:** Beş günlük erkek bebek beslenme sırasında solunum sıkıntısı şikayetiyle başvurmuştu. Fizik muayenede kalp yetersizliği bulguları mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül dilatasyonu ve sağ koroner arter-sağ atriyum arasında dev bir KKF tespit edilmişti. Kateter anjiyografide tortüyoöz görünümde besleyici arter ve 7mm çapında anevrizmal dilatasyon tespit edilmişti. Fistül traktı sağ atriyuma giriş yerinden Amplatzer Duct Occluder II 6/4 kullanılarak kapatılmıştı. Olgu işlem sonrası asetilsalisilik asit verilmekle taburcu edilmişti. İlk girişimden üç yıl sonra anevrizmada ilerleyici dilatasyon görülerek kliniğimize sevk edilmişti. Ekokardiyografide anevrizmanın önemli derecede dilate olarak çapının 17mm'ye ulaştığı görüldü. Kateter anjiyografide ise anevrizma dilatasyonu doğrulanırken fistülün tamamen kapanmış olduğu tespit edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** KKF çok nadir görüldüğünden yönetimi tartışmalı bir patolojidir. KKF tedavisinde transkateter kapatma cerrahiye bir alternatif olarak ortaya çıkmıştır ve uzun yıllardır başarıyla uygulanmaktadır. Proksimalindeki koroner arter dallarının korunabilmesi için genellikle çıkış noktasından kapatılması tercih edilir. Ancak transkateter yaklaşımın uzun dönemli sonuçları halen bilinmemektedir. Bu yöntemin dev anevrizma oluşumuna neden olabileceği ileri sürülmektedir. KKF ve anevrizma birlikteliğinde ileride gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi için anevrizmanın her iki tarafının cihazla kapatılması tercih edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Korona-kameral fistül, koroner arter anevrizması, transkateter



## [P 162]

### Takayasu Arteritine Bağlı Leriche Sendromunun Perkütan Transluminal Balon Aortoplasti ile Tedavi Edildiği Dokuz Yaşında Kız Hasta

Nuh Yılmaz<sup>1</sup>, Özgür Ulaş Özcan<sup>2</sup>, Hasan Turhan<sup>2</sup>, Sabri Seyis<sup>2</sup>, Muzaffer Gencer<sup>3</sup>, Sinem Polat<sup>1</sup>, Ayhan Yaman<sup>1</sup>, Ozan Özkaya<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul  
<sup>2</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, İstanbul  
<sup>3</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon AD, İstanbul

**Giriş:** Takayasu arteriti aort ve aortun ana dallarını nadiren de pulmoner arterleri tutan nedeni bilinmeyen bir büyük damar vaskülitidir. Bu hastalıkta tutulan damarların önce media ve intima tabakalarında kalınlaşma ve fibrozis gelişmekte, buna bağlı damar lümeninde daralma ve trombüs oluşumuyla sonunda tam tıkanıklık ortaya çıkabilmekte, tutulan bölgeye göre de klinik bulgu oluşmaktadır. Abdominal aort tutulumunun olduğu tipinde inen aorttaki daralma visseral organlar ve alt ekstremitelere kan akımında bozulmaya yol açmakta, obstrüksiyonu aşmak için distal ve proksimal aort arasında yaygın kollateral dolaşım gelişmektedir. Ağır dolaşım bozukluğu renovasküler hipertansiyon, barsak iskemisi ya da kladikasyon şeklinde bulgu verebilmekte dolaşım yeniden sağlanması için cerrahi veya cerrahi olmayan yöntemlerin kullanılması gerekebilmektedir. Bu sunumda Takayasu arteriti tip-V tanısıyla takipteyken komplet abdominal aort obstrüksiyonu gelişen ve balon anjiyoplasti ile tedavi edilen dokuz yaşında bir kız hasta sunulmaktadır.

**Olgu:** Bir yıl önce kabızlık, karın ağrısı, bel ağrısı şikayetleri, C-reaktif protein, sedimentasyon yükselişliği nedeniyle dış merkezde idrar yolu enfeksiyonu tanısıyla yatış öyküsü olan hasta CRP ve sedimentasyon değerlerinde yükseklik devam etmesine çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilmiş ve yapılan muayenesinde sağ ve sol kol kan basıncı ve nabızları arasında farklılık olması, asendan aortta dilatasyon ve abdominal aortta orta derece darlık, renal arter stenozu saptanması üzerine Takayasu arteriti tanısı konarak pulse steroid ve mikofenolat mofetil tedavisi almış. Tedavinin dokuzuncu ayında inflamasyon basılanmışken, ilaca dirençli hipertansiyon, sol ventrikül fonksiyonu bozukluğu, alt ekstremitelerde kladikasyon ve nabızsızlık olması üzerine özellikle renal arteriyel sistemin görüntülenmesi ve balon anjiyoplastisi amaçlanarak hastaya kateter anjiyografi yapıldı ve abdominal aortun ilia bifurkasyonun hemen üstünden renal arterlere kadar tam tıkalı olduğu, yaygın kollaterallerle visseral ve ekstremitelere dolasının sağlandığı (Leriche sendromu) gözlemlendi. Uygun valvüloplastisi balonu ile aşamalı ve kontrollü dilatasyon yapılarak işlem komplikasyonsuz tamamlandı. İşlem sonrası antihipertansif ihtiyacı azaldı, kladikasyon kayboldu.

**Tartışma ve Sonuç:** Abdominal aortun renal arter seviyesinden başlayan ilia bifurkasyonu kadar uzanan, genellikle erişkin hastalarda aterosklerozla bağlı gelişen, middle aortik sendromun ileri bir formu olan tam obstrüksiyonu (Leriche sendromu); çocuklarda çok daha nadir görülmekte, renovasküler hipertansiyonla birlikte alt ekstremitelerde dolaşım bozukluğu ve buna bağlı yürüyememe neden olabilmektedir. Etyolojisi dışından farklıdır. Takayasu arteriti hastaların takibinde kontrolsüz hipertansiyon ve kladikasyon geliştiğinde balon anjiyoplasti ile tedavi edilebilen Leriche sendromu akla getirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** balon anjiyoplasti, hipertansiyon, Leriche sendromu, Takayasu arteriti

## [P 163]

### İntrauterin Dönemde Tanı Konan Yarık Damaklı, Hipoplastik Sol Ventrikül ve Pulmoner Atrazinin Birlikte Olduğu Kompleks Transpozisyonlu 3 Günlük Bebekte Başarılı Duktal Stent İmplantasyonu

Nuh Yılmaz<sup>1</sup>, Hasan Turhan<sup>2</sup>, Burçin İncan<sup>1</sup>, Özgür Ulaş Özcan<sup>2</sup>, Muzaffer Gencer<sup>3</sup>, Ali Sabri Seyis<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul  
<sup>2</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, İstanbul  
<sup>3</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul

**Giriş:** Mitral atreziye bağlı hipoplastik sol ventrikül ve büyük arterlerin transpozisyonunun birlikte olduğu pulmoner atrezi, kompleks kardiyak hastalıklar arasında çok nadiren görülmekte ve erken dönemde pulmoner dolaşımı desteklemek amacıyla modifiye Blalock-Taussig şant veya duktus arteriozusa stent desteğiyle yapılmasını gerektirmektedir. Hastalarda kalp dışı patolojilerin bulunması hem işlem başarısını hem de mortalite ve morbiditeyi etkilemektedir. Bu bildiride kalp dışı malformasyonu da olan ağır siyanotik kalp hastalıklı bir yenidoğanda morbidite azaltıcı bir önlemlerle yapılan duktal stentleme işlemi sunulmaktadır.

**Olgu:** Yirmisekizinci gebelik haftasında fetal yarık damak ve dudak ve konjenital kalp hastalığı ön tanılarıyla hastanemize başvuran 30 yaşında G2P1 anneden planlı sezaryen doğum ile doğan 39 haftalık erkek bebeğe, doğum sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınarak ekokardiyografi ile kesin tanı konması ve ilk müdahalesinin ardından, satürasyon değerlerinde hızlı düşme olması üzerine, ilk gün içinde PGE1 infüzyonuna başlanarak, hemodinamik ve biyokimyasal olarak uygun olduğu zamanda duktusa stent implantasyonu işlemi yapılmasına karar verildi. Prostoglandin E1 başlanmasından hemen sonra satürasyonu %70' den %90'a yükselmesine karşın derin apne gelişen hasta entübe edilerek mekanik ventilasyona başlandı. Postnatal 3. gün bebek uygun şartlarda (vücut ısısı, sıvı-elektrolit ve asit baz dengesi normalken)-femoral arteriyel komplikasyondan korunmak amacıyla umbilikal arterden duktus görüntülenip, ölçüm ve stent seçimi işlemi yapıldıktan sonra femoral artere 5F vasküler kilif yerleştirilerek 4x16 mm ilaçsız koroner stent implante edildi. Komplikasyon gelişmedi. İşlem sonrası oksijenizans satürasyonu %88 ile hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine nakledildi. Yarık damak ve dudak nedeniyle işlem sonrasında gerek aspirasyondan korunmak gerekse de bebeğin solunum iş yükünü azaltmak amacıyla bir ay entübe ve mekanik ventilasyonda izlendi. Gen analizi yapılan olguda genetik anomalik saptanmadı. Olgu şu an spontan solunumla küvözde orogastrik yolla beslenmekte damak operasyonunu beklemektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Yenidoğan döneminde yapılan girişimsel işlemler hem teknik yönden hem de yenidoğana ait özelliklerden dolayı diğer çocuklara göre daha yüksek mortalite ve morbiditeye sahiptir. Bu nedenle girişimsel işlemlerde bebek için en uygun zamanlama ve mortalite ve morbidite azaltıcı önlemlerin alınması özellikle düşünülmelidir. Mortalite azaltıcı önlemler olarak iyi hidrasyon, vücut ısı kontrolü, asit-baz dengesinin normal olması, işlem sırasında PGE1'in hazır bulundurulması sayılabilirken, özellikle vasküler komplikasyonların azaltılması amacıyla femoral arter kateterizasyonu zamanını azaltıcı umbilikal görüntüleme-femoral stentleme tekniği morbiditeyi azaltmada yardımcı olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** duktal stent, konjenital kalp hastalığı, hipoplastik sol ventrikül, pulmoner atrezi, yenidoğan

## [P 164]

### Normal Ventriküler Uzaysal İlişki, AV Diskordans, VA Konkordans Olan Bir Criss-Cross Kalp Vakası: Transpozisyon Fizyolojisi, Balon Atriyal Septostomi

Tamer Yıldız<sup>1</sup>, Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Serpil Kaya Çelebi, Senem Özgür

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

**Giriş:** Criss-cross kalp anomalisi tüm konjenital kalp defektleri içinde % 0.1 oranında görülür ve oldukça nadirdir. Ventriküller kendi uzun eksenleri etrafında dönerken buna atriyumlar eşlik etmez ve bunun sonucunda girim yolları birbirlerini çaprazlar. Ventriküller saat yönünün tersi yönde dönerlerse AV konkordans, saat yönünde dönerlerse AV diskordans ilişkisi olur. VA ilişkisi oldukça değişikdir ancak en sık diskordans ilişkisi bildirilmiştir.

**Olgu:** Bir günlük erkek hasta dış merkezden siyanoz nedeniyle hastanemize sevk edilmişti. Yapılan ekokardiyografik incelemede situs solitus levokardi, AV diskordans, VA konkordans, criss-cross kalp, VSD, restriktif ASD, PDA tanıları konulan hasta tanısı ve girişimsel katetere alındı. Tanısal kalp kateterizasyonunda sağ atriyumun sol-inferiora yerleşmiş morfolojik sol ventriküle bağlandığı ve buradan aorta'nın çıktığı, sol atriyumun sağ-süperior'a yerleşmiş morfolojik sağ ventriküle bağlandığı ve buradan pulmoner arterin çıktığı ve transpozisyon fizyolojisi olduğu saptandı. Hastaya balon atriyal septostomi yapıldı, saturasyonu %63'ten %80'e çıktı, sol atriyum basıncı 19 mmHg'dan 10 mmHg'ya indi, sağ atriyum basıncı 7 mmHg'dan 9 mmHg'ya çıktı.

**Tartışma ve Sonuç:** Criss-cross kalp vakalarında klinik bulgular diskordan veya konkordan AV ve VA bağlantıya ve eşlik eden kardiyak defektlere göre ( VSD, pulmoner stenoz, sağ ventrikül hipoplazisi, atriyal appendikslerin juktapozisyonu, sol AV kapak patolojileri) ortaya çıkar. Farklı konneksiyon anomalilerinde benzer klinik bulgular görülebileceği için tanı koymada ve tedavide tanısal ve girişimsel kardiyak kateterizasyon ihtiyacı olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Criss-cross, AV diskordans, siyanoz

## [P 165]

### Mitral Kapak Replasmanı Yapılmış Hastada Paravalvüler Kaçağın Hibrit Yöntem ile Kapatılması

Alper Güzeltaş<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanırdı<sup>1</sup>, Selman Gökçalp<sup>1</sup>, Mugisha Markior Kyaruzi<sup>2</sup>, Mehmet Akın Topkarcı<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

**Giriş:** Kapak replasmanı sonrasında gelişen paravalvüler kaçaklar hem hemoliz yapabilmekte hem de ventrikül hacim yükünü artırarak kalp yetmezliğine sebep olabilmektedir. Mitral paravalvüler kaçak (MPK) hemodinamik olarak önemli ise tedavi edilmesi gerekir. Tedavide cerrahi veya transkateter yöntem kullanılabilir. Burada MPK disfonksiyonu nedeniyle transkateter tedavi uygulanana, sonrasında ventrikül fonksiyonlarının düzelmesi ile cerrahi olarak tedaviyi tamamlanan bir olgu sunuldu.

**Olgu:** Yedi yaşında, 18 kg ağırlığındaki kız hasta mitral kapakta önemli MPK tespit edilerek hastanemize sevk edildi. Hikayesinde doğumdan itibaren sol ventriküler noncompaction (LVNC) nedeni ile takipli ve kardiyak fonksiyonların normalin alt sınırında olduğu öğrenildi. İzlemede kapak yetersizliği önemli hale geldiğinden 6,5 yaşında mitral kapak onarımı yapıldı. Klinik ve ekokardiyografik bulgularda düzelmeye rağmen aynı yatış sırasında kapak replasmanı uygulanmış. Taburcu edildikten 2 ay sonra MPK nedeniyle tekrarlayan hemoliz, sarılık, kalp yetmezliği bulguları ile yatırılmış. Ventrikül fonksiyonlarının giderek azalması nedeniyle hastanemize sevk edildi. Geliş ekokardiyografisinde LVNC, önemli MPK, orta derecede triküspit kapak yetersizliği olduğu ve kısalma fraksiyonunun (KF) %20 olduğu saptandı. Ameliyattın yüksek riskli olması nedeniyle ila hibrit yöntem ile girişimsel tedavi yapılmasına karar verildi. Sol anterior mini torakotomi yapıldıktan sonra sol ventrikül apeksine kilif yerleştirildi. TEE'de MPK 3D boyutu 16 x 6 mm ölçüldü. 10 mm Amplatzer ASO cihazı buraya yerleştirildi. Ancak kısa süre içinde embolize oldu. Embolize cihaz yakalanarak dışarıya alındı. Defekt ikinci ölçümde 22 x 8 mm bulundu ve 14 mm Amplatzer ASO cihazı ile kapatıldı.

İşlem sonrası günlerde rezidü akım devam etti. Hemoliz nedeni ile 35 gün içinde 5 kez transfüzyon yapılması gerekti. MPL azalmasına bağlı olarak KF değeri % 35' e kadar yükseldi. Klinik bulguların ameliyat için uygun olduğu düşünüldükçe 25 no St Jude metalik mitral kapak supraanüler pozisyona implante edildi. Ameliyattan 10 gün sonra hasta taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Ventrikül fonksiyonları kötü olan hastalarda girişimsel işlemler hem hastalığı tedavi etmek hem de ventrikül fonksiyonlarını düzeltmek daha uygun koşullarda cerrahi müdahale yapılmasını sağlamak için uygulanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** paravalvüler kaçak, mitral kapak replasmanı, hibrit

**[P 166]****Fenestre Fontan Operasyonu Sonrasında Yetersizlik Gelişen Bir Olguda Yetersizliğin Transkateter Giderilmesi**

Enes Kaymak<sup>1</sup>, Dođukan Aktas<sup>1</sup>, Halil Tüркоđlu<sup>2</sup>, Abdullah Erdem<sup>1</sup>, Türkay Sarıtas<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul

Giriş: Fontan sirkülasyonu yapılabilirliği açısından sınırdan olan bir olguda fenestre Fontan operasyonu sonrası gelişen yetersizliğin transkateter giderilmesi bildirilmiştir. Olgu: 6 yıl önce Glenn anastomozu yapılan 10 yaşındaki triküspid atrezisi tanımlı hastaya fenestre Fontan operasyonu yapıldı.

Preoperatif kateterizasyonda sol pulmoner arterin hafif hipoplazik, ancak her 2 pulmoner arter periferik kısımlarının iyi geliştiđi (İndeks: 1.8) görüldü. Aort basıncı 87/55(69), pulmoner arter basıncı 21/15(18), sağ ve sol atriyum basıncı: 13 mmHg, PWR ise 2,2 Wood U/m<sup>2</sup> idi ve fenestre Fontan operasyonu yapılmasına karar verildi.

Fenestre Fontan'ı takiben medikal tedaviye yanıt vermeyen bilateral rekürren pleval efüzyonları olması nedeniyle Fontan operasyonundan 2 ay sonra plevo-peritoneal pencere açıldı. Kliniđi kısmen düzelen hastaya kateterizasyon yapılması, fenestrasyonun görütülenmesi ve gerekirse mevcut fenestrasyonun genişletilmesi planlandı.

Yapılan kateterizasyonda konduit ile sağ atrium arasında fenestrasyon olmadıđı ve LPA rekonstrüksiyon bölgesinin oldukça hipoplazik olduđu, ayrıca sağ akciđer üst loba giden pulmoner arter dallarının oklüde olduđu görüldü. Tekrarlanan denemelere rağmen fenestrasyon yapılan yer bulunamadı ve daha sonra konduit orta-alt kısmından Brockenbrough iđnesi ile perfore edildi. Koroner balonlar ile predilatasyonu takiben 7 mm'ye 17 mm'lik balona yüklü periferik stent balon üzerinden çıkartılarak 9 mm'ye 30 mm'lik Z MED balon üzerine yüklenerek krimp edildi. Krimp öncesi balonun kum saati şeklinde açılmasını sağlayacak 5-5.5 mm çapta düđüm oluşturulmuş epikardiyal pace teli stentin altında kalacak ve balonu ortalamak şekilde yerleřtirildi. Usulüne uygun şekilde stent konduit-sađ atriyum bileşkesine implante edildi.

Daha sonra LPA darlık bölgesine -en dar yeri 6,7-6,9 mm, proksimal kısmı 10 mm-14 mm'ye 30 mm'lik Z-Med balon üzerine yüklenen 26 mm XL Andra stent implante edildi.

Sađ tarafta pleval efüzyonu da olan hastanın prosedürün başında aort basıncı: 71/49(Ort: 57) mmHg ve PA basıncı: 33/22(Ort: 26) mmHg iken işlem sonrası aort 105/46(Ort: 64) mmHg ve PA ortalaması 22 mmHg olarak saptandı. Pleval efüzyon drenajı sonrası PA basıncının daha da düşeceđi düşünülerek komplikasyon olmadan işlem sonlandırıldı.

Diüretik tedavisi devam eden hastanın takiplerinde genel durumu stabil seyretti ve pleval efüzyonu tekrar etmedi.

Tartışma ve Sonuç: Fontan sirkülasyonu çalışabilirliği sınırdan olan hastalarda çeşitli nedenler ile sirkülasyonun yetersizliđi erken dönemde görülebilir. Erken ya da orta dönemde gelişen bazı sirkülasyon yetersizlikleri sunulan bu olguda da yapılabildiđi gibi transkateter olarak giderilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** fontan, yetersizlik, fenestrasyon

**[P 167]****Dilate Kardiyomiopati Etiyoloji Arařtırması: Fistül Taramasını Yaptınız mı?**

Selman Gökbalp, İbrahim Cansaran Tanıdır, Murat Şahin, Alper Güzeltaş  
Sađık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göđüş Kalp ve Damar Cerrahisi Eđitim Arařtırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Dilate kardiyomiopati, en sık görülen kardiyomiopati tipi olup, sol veya her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış kontraksiyonu sonuç olarak düşük kardiyak output ile karakterize hastalıktır. Bir çok alta yatan neden saptanmıştır. Bunlardan en sık olanı idiyopatik olup genetik, viral/bakterial, immünolojik, toksik nedeni olabileceđi gibi, bazı kardiyovasküler hastalıklarda da görülebilir. Kardiyovasküler nedenler arasında ritim bozuklukları (taşikardi/bradikardi aracılı kardiyomiopati), koroner arter problemleri (ALCAPA gibi), basınç veya volüm yükü yapan patolojiler sayılabilir. Nedeni bulunamadıđında tedavi edilmesi oldukça güç olan bu hastalığın tedavi edilebilir kardiyak nedenlerinin ayrıntılı deđerlendirilmesi gerekir. Ekokardiyografik olarak distal bölgede yerleşmiş olan aort koarktasyonu, ALCAPA ve yüksek akımlı arteriovenöz fistüller dikkatli bir şekilde deđerlendirilmelidir. Burada 14 aylık sol ventrikül dilatasyonu ve sistolik fonksiyonlarında azalma nedeni ile deđerlendirilen ve neden olarak desendan aortadan kaynaklanan geniş fistül saptanan olgu ve tedavisi sunulmuştur.

Olgu: Ondört aylık erkek hasta üfürüm duyulması nedeni ile hastanemize sevk edildi. Elektrokardiyogramda ve fizik muayenede; Down sendromu stigmataları, 1-2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü, hafif hepatomegali ve taşikardisi mevcut idi. Ekokardiyografisinde sol ventrikül dilatasyonu, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma (KF: % 24) ve ince pulmoner arter içine dođru olan akım haricinde bulgu saptanmadı. Hastada pulmoner arter içine olan akımın ve koroner arterlerin deđerlendirilmesi için yapılan kalp kateterizasyonunda desendan aortadan çıkan ve sol akciđer alanlarına kontrast madde taşıyan 4,5-5 mm genişliđinde Major aortiko pulmoner kollateral arter (MAPKA) saptandı. MAPCA aynı senasta 8 mm AVP-1 ile kapatıldı. Hastanın 1 yıllık klinik izleminde sol ventrikül boyutları normal sınırlar içine girerken, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında iyileşme olduđu görüldü.

Sonuç: Dilate KMP saptanan olgularda etiyolojik neden araştırılırken sistemik arteriovenöz fistüllerin akılda tutulması uygun olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** dilate kardiyomiopati, sistemik arteriovenöz fistül, transkateter

**[P 168]****Nadir Bir Birliktelik: Total Atriyoventriküler Kanal Defekti, Pulmoner Atrezi ve İnfrakardiyak Tip Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi**

Muhammet Hamza Halil Toprak, Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Mete Han Kızılkaya, Ergün Çil  
Uludađ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa

Giriş: Pulmoner Atrezi ve Atriyoventriküler septal defekt birlikteliđi nadir bir durumdur. Bununla birlikte İnfrakardiyak tip Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi görölmesi ise oldukça nadir bir tablodur.

Olgu: 4 aylık erkek hasta. Ellerde ve yüzde morarma şikayetiyle dış merkeze başvuran hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Yapılan deđerlendirilmesinde ciddi santral siyanozu olan hastanın Yapılan Ekokardiyografisinde Dekstroardi, Atriyoventriküler septal defekt, Pulmoner Atrezi, Aortopulmoner kollateral saptandı. Oksijen satürasyonu % 55 civarında seyreden hasta Kliniđe yatırıldı ve preoperatif deđerlendirme amacıyla toraks bilgisayarlı tomografisi istendi. Çekilen tomografide anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi düşünölen hastaya anatomiyi net aydınlatmak için kateter anjiyografi yapıldı. Yapılan kateter anjiyografisinde pulmoner arter enjeksiyonunun venöz dönüş fazında pulmoner venlerin birleşerek vertikal ven aracılıđıyla inferior vena kavaya açıldıđı gözlemlendi. Kalpten pulmoner arter çıkışı görölmeyen hastaya acil Blalock Taussig şant operasyonu kararı alındı. Şant operasyonundan sonra hastanın satürasyonu deđerleri % 85 seviyesine yükseldi. Postoperatif Yođunbakım izleminin 5. gününde muhtemel şant oklüzyonu neticesinde ani satürasyon düşüklüđü gözlenen hastada kardiyak arrest gelişti ve ex oldu.

Tartışma ve Sonuç: Hastamızın geniş aortopulmoner kollaterali olmasına ve pulmoner arterlerinin iyi gelişmiş olmasına rağmen satürasyonu deđerleri beklenenden çok düşüktü. Pulmoner atrezi olgularında eşlik eden kardiyak patolojileri araştırırken Pulmoner venöz dönüş anomalileri akılda tutulmalı ve buna yönelik görüntöleme yöntemlerine başvurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Total Atriyoventriküler Kanal Defekti, Pulmoner Atrezi, İnfrakardiyak Tip Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi, Dekstroardi

**[P 169]****Neonatal Mid-Ark Koarktasyonu Olgusu**

Tamer Yıldas, Vehbi Dođan, Utku Arman Örn, Selmin Karademir, Senem Özgür, Serpil Kaya Çelebi  
Sađık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Aort koarktasyonu tüm konjenital kalp hastalıkları içerisinde %4-6 oranında görölür. Genellikle sol subklavyen arter distalinde meydana gelir. Aortik ark koarktasyonu (mid-ark koarktasyonu) nadirdir (tüm koarktasyon vakalarının %1'i) ve cerrahi tamiri zordur.

Olgu: Dış merkezden hastanemize aort koarktasyonu tanısı sevk edilen hastaya yapılan ekokardiyografik incelemede, aortik arka brakiosefalik arter ile sol karotis arter arasında diskret darlık olduđu ve bu bölgede diyastole uzanan 60 mmHg gradiyent olduđu izlendi. Ayrıca sağ arkus aorta, kommeral divertikül ve aberran sol subklavyen arter mevcuttu. Hastaya tanısız ve girişimsel kardiyak kateterizasyon yapıldı. Çıkan aortaya yapılan enjeksiyon ile mid-ark koarktasyon, sağ arkus aorta ve kommeral divertikül tanıları dođrulandı. Sol subklavyen artere yeterli kontrast madde geçmediđi izlendi. Mid-ark koarktasyon bölgesine Tyshak II 5x20 mm balon kateteri ile koarktasyon anjiyoplasti yapıldı. İşlem öncesi 30 mmHg gradiyent varken işlem sonrası gradiyent tespit edilmedi. Yaklaşık 1.5 ay sonra hastada rekoarktasyonu gelişti. Bunun üzerine tekrar balon koarktasyon anjiyoplasti yapıldı. İşlem öncesi 47 mmHg olan gradiyent 14 mmHg'ya gerilediđi görüldü. İkinci balon koarktasyonu sonrası 4 aydır sorunsuz izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Mid-ark koarktasyonu cerrahisi genellikle median sternotomi, kardiyopulmoner bypass ve hipotermik dolaşım arrest ile yapılmaktadır ve teknik olarak uygulanması zordur. Yenidođan döneminde tanı alan vakalarda cerrahiye kadar olan süreyi uzatmak için balon anjiyoplasti uygulanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Koarktasyon, Mid-ark, Yenidođan



## [P 170]

### Dört Olguya Scimitar Sendromu

Ali Orgun<sup>1</sup>, Birgül Varan<sup>1</sup>, İlkey Erdoğan<sup>1</sup>, Kürşad Tokel<sup>1</sup>, Abdulkadir Akkuş<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>2</sup>, Sait Aşlmacı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi, Ankara

**Giriş:** Scimitar sendromu pulmoner venlerin sol atriyum yerine vena kava inferiora açıldığı nadir bir konjenital kalp anomalisidir. Adını akciğer grafiğinde sağ alt lob bölgesi ile kalp arasında Türk palası veya "scimitar" adı verilen görüntüden alır. Pulmoner sekestrasyon, sağ akciğer hipoplazisi, sağ pulmoner arter hipoplazisi, atriyal septal defekt(ASD), dektrokardi gibi ek anomalilerle birlikte görülür. Bu yazıda Scimitar sendromu tanısı almış ve takibi yapılan 4 olgunun klinik bulguları, anjiyografik ve cerrahi operasyon özellikleri paylaşılmıştır.

**Olgu 1:** 20 günlük iken morarma, ağlama yakınması ile değerlendirildiğinde Scimitar sendromu, kor triatriatum, pulmoner hipertansiyon, ASD tanısı konularak cerrahi operasyonu yapılmış pulmoner venlerde darlığı ciddi olması nedeniyle yoğun bakım tabibininin 14. günü hasta kaybedilmiştir.

**Olgu 2:** 6 yaş erkek hasta terleme, yorulma şikayeti ile başvurdu.

Ekokardiyografisinde pulmoner venöz dönüş anomalisinden şüphelenilen olgunun yapılan anjiyografisinde sağ alt pulmoner venin inferior vena kavaya döküldüğü, inen aortadan sağ alt pulmoner bölgeye kollateralin olduğu ve ASD saptanmıştır. Girişimsel olarak kollateral oklüzyonu yapılmış, cerrahi olarak ASD kapatılması ve pulmoner ven onarımı yapılarak izlemine sorunsuz devam edilmektedir.

**Olgu 3:** 6 yaşında kız hasta geçmeyen öksürük yakınması ile yapılan değerlendirilmesinde Scimitar sendromu, parsiyel anormal pulmoner venöz konneksiyon, tortiyoz sağ pulmoner venler saptandı. Kollateral arter saptanmadı. Oksijen saturasyonu normal, klinik durumu iyi olan ve Qp/Qs: 1 hesaplanan olgu klinik olarak izlenmektedir.

**Olgu 4:** 10 yaşında yorulma, bayılma şikayeti olan erkek hasta sol atriyal izomerizm, inferior vena kavanın infrahepatik segment yokluğu (Azygos ven... Sağ superiyör vena kava), Scimitar sendromu, total anormal hepatic venöz konneksiyon, patent foramen ovale, parsiyel anormal pulmoner venöz konneksiyon tanıları aldı. Cerrahi olarak pulmoner ven onarımı yapılan hastanın klinik izlemine devam edilmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Scimitar sendromunda tedavi planlaması hastanın semptomları ile eşlik eden anomali varlığına göre belirlenmektedir. Asemptomatik veya hafif semptomları olan hastalarda cerrahi gerekmez iken; pulmoner hipertansiyon varlığı ve ek anomaliler nedeni ile erken dönemde cerrahi gerekmede ve bu ek anomaliler morbidite ve mortalite riskini artırmaktadır. Hastalarımızdan 1 hasta klinik ve anjiyografik bulguları ile izlem kararı alınmış, 3 hastaya cerrahi operasyon uygulanmıştır. Cerrahi uygulanan 2 aylık olgu yoğun bakım izleminde ek anomalilere bağlı komplikasyonlar nedeni ile kaybedilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Scimitar sendromu, pulmoner venöz dönüş anomali, tortiyoz pulmoner ven

## [P 171]

### Pulmoner Kapak Perforasyonunda Alternatif Bir Yöntem Olarak Sağ İnternal Juguler Ven Yaklaşımı

Alper Güzeltaş<sup>1</sup>, İbrahim Cansaran Tanırdı<sup>1</sup>, Selman Gökcalp<sup>1</sup>, Okan Yıldız<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul

**Giriş:** Tripartat intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezili hastalarda pulmoner kapak perforasyonu ve delinmiş olan kapağın balon dilatasyonu bir çok hastada hedef olan tedavi şeklidir. Kapak perforasyonu için sıklıkla kullanılan yol femoral ven yoludur. Ancak femoral ven yolu tıkalı olduğunda alternatif yöntemlerin akla getirilmesi gerekmektedir. Jüğüler ven, subklavian ven, umbilikal ven diğer alternatif yollardır.

**Olgu:** 18 günlük, 2000 g ağırlığında, preterm yenidoğan intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi tanısıyla hastanemize sevk edildi. Ekokardiyografisinde sağ ventrikülün hafif hipoplazik (tripartat) olduğu, önemli derecede triküspit kapak yetersizliği nedeniyle sağ atriyumun belirgin olarak dilate olduğu görüldü. Pulmoner kapak imperfore ve patent duktus arteriosus yoluyla dolan iyi gelişmiş konfluen pulmoner arterleri olduğu görüldü. Yeterli pulmoner kan akımının sağlanabilmesi için transkateter yolla pulmoner kapak perforasyonu veya PDA stenti yapılması planlandı. Hasta 21 günlükken işleme alındı. Her iki femoral vene kilif takılması üzerine sağ juguler vene perkütan teknikle 4F kilif yerleştirildi. 4F JR4 kateteri içinden 0,014 inch Conquest pro 12 tel geçirilerek pulmoner kapak perfore edildi. Tel üzerinden önce 1.5x20 mm daha sonra 3,5x20mm koroner balon ilerletilerek balon valvuloplasti yapıldı. İşlem sonrası kapağın anterosuperiorunda minimal antegrad akım olduğu izlendi. Aynı yöntemle Tyshak-II balon kullanılarak valvüloplasti yapıldıktan sonra kontrast madde enjeksiyonlarında pulmoner kapağın ortadan açıldığı, yeterli antegrad akım sağlandığı ve konfluen pulmoner arterlerin periferik dağılımının iyi olduğu izlendi. PDA stenti yapılmasına gerek olmadığı düşünülerek işlem sonlandırıldı. Girişim sırası ve sonrasında komplikasyon görülmüdü. Hasta 2 gün yoğun bakım ünitesi 4 gün serviste izlendikten sonra taburcu edildi.

**Sonuç:** Transjuguler pulmoner balon valvuloplasti femoral yolun kullanılmadığı düşük doğum ağırlıklı hastalarda güvenle ve başarılı bir şekilde kullanılabilir. Sağ juguler ven yoluyla pulmoner kapağın perfore edilerek balon valvüloplasti yapılması hızlı ve etkin bir şekilde gerçekleştirilebilir. Bu yöntem femoral yolla kateterizasyon kullanılmadığında akıldaki bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** intakt septumlu pulmoner atrezi, internal juguler ven, pulmoner kapak perforasyonu

## [P 173]

### İnhale Steroid Tedavisi ile Hastalık Kontrolü Sağlanmış Astımlı Çocuklarda Kalp Hızı Değişkenliği Değişiyor

Mehmet Yaşar Özkars<sup>1</sup>, Mustafa Argun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Bilim Dalı, Kahramanmaraş

<sup>2</sup>Kahramanmaraş Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş

**Giriş-Amaç:** Kontrollü astımı olan çocuk hastalarda, kalp hızı değişkenliğinde inhale steroid kullanımı ile değişiklik olup olmadığını değerlendirmek.

**Gereçler ve Yöntem:** İnhale steroid tedavisi ile semptomları kontrol altında olan 17 astım hastası ve kontrol grubu olarak benzer yaş ve cinsiyette 17 sağlıklı çocuğun, 24 saatlik Holter monitorizasyon incelemesi yapılarak kalp hızı değişkenliğinin zaman domain ve frekans domain parametreleri, tüm gün, gündüz ve gece için elde edilmiştir.

**Bulgular:** Kontrollü astımı olan çocuklarda kalp hızı değişkenliğinin zaman domain ve frekans domain parametreleri tüm gün, gündüz ve gece değerlerinde kontrol grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** İnhale steroid ile semptomları kontrol altında olan astımlı çocuk hastaların kalp hızı değişkenliğinde değişim olmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Astım, inhale steroid, kalp hızı değişkenliği, Holter

## [P 174]

### Benign Erken Repolarizasyon Olgularında, Ventriküler Repolarizasyon Parametrelerinin Değerlendirilmesi

Şeyma Kayalı<sup>1</sup>, Fadime Demir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

**Giriş-Amaç:** Erken repolarizasyon (ER), özellikle adolösk çağda yaygın olarak görülen bir elektrokardiyografi (EKG) bulgusudur. Genellikle iyi huylu bir fenomen olarak bilinmekle birlikte, son dönemde yapılan erişkin çalışmalarında, kardiyak uyarılabilirliğin bir göstergesi olduğu savunulmuş, ventriküler fibrilasyon ve hatta ani ölüme yol açabileceği bildirilmiştir. Bununla birlikte, çocukluk çağında ER hakkında yapılmış az sayıda çalışma bulunmaktadır.

Bilindiği üzere, aritmi riskini öngörmek için birçok EKG belirteci bulunmaktadır. Bu çalışmada, ventriküler fibrilasyon ve ani ölümlü riskini belirlemek için, QT aralığı dağılımı (QTdis), düzeltilmiş QT aralığı dağılımı (QTcdis), T dalgasının tepe noktası ve sonu arasındaki zaman aralığı (Tp-e) gibi ventrikül repolarizasyonunu yansıtan bazı spesifik EKG belirteçleri değerlendirildi.

**Gereçler ve Yöntem:** EKG'de benign ER paterni olan ve daha önce aritmi, senkop, ailede ani ölüm öyküsü olmayan ayrıca bilinen koroner arter hastalığı ve aritmi yakınıklı sendromlarından biri bulunmayan 80 sağlıklı çocuk (ortalama yaş: 13,7 ± 3,2 yıl) çalışma grubunu oluştururken, yaş ve cinsiyet açısından karşılaştırılabilir, EKG bulguları tamamen normal olan 51 çocuk kontrol grubunu oluşturdu. Benign erken repolarizasyon paterni, iki veya daha fazla anterior veya inferolateral derivasyonda, hızlı ST yükselmesinin eşlik ettiği, QRS terminal kısmında en az 0.1 mV yayvanlaşma veya çentikleme olarak tanımlandı. QT dis, QTc dis, Tpe dis, Tp-e/QT and Tp-e/QTc gibi EKG parametreleri bir deneyimli bir pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışma grubundaki 49 (% 61.3) olguda lateral derivasyonlarda ER paterni görülürken ve 31 (% 38.8) olguda inferolateral derivasyonlarda ER mevcuttu. ER bulunan 13 (% 16.3) olguda QRS'de çentikleme mevcuttu, 67 (% 83.8) olguda QRS'de yayvanlaşma izlendi. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında çalışma grubunda QT dis, QTc dis, Tpe dis, Tp-e / QT ve Tp-e / QTc ölçümleri daha yüksekti. (p: 0,05, p: 0,04, p <0,01, p <0,01, p <0,01, p <0,01). ER konumu (lateral, inferolateral), ER tipi (yayvanlaşma veya çentikleme) ile ilgili olarak çalışılan EKG parametreleri arasında istatistiksel anlamlı bir farklılık bulunmadı.

**Tartışma ve Sonuç:** Bu bulgular, çocuklarda görülen benign ER'un ventriküler repolarizasyondaki değişikliklerle ani kardiyak ölüm riskini artırabileceğini göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aritmi, benign, çocuk, erken repolarizasyon

**[P 175]****Kalp İçi Defibrilatör ve Kalıcı Kalp Pili Kullanan Ergen Hastalarda Psikiyatrik Semptomların Değerlendirilmesi**

Ali Dinç Bozat<sup>1</sup>, İlker Ertuğrul<sup>2</sup>, Sinem Akgül<sup>3</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>2</sup>, Yasemin Nuran Dönmez<sup>2</sup>, Ebru Aypar<sup>2</sup>, Tevfik Karagöz<sup>2</sup>, Dursun Alehan<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara  
<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara  
<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ergen Sağlığı BD, Ankara

**Giriş:** Pediatrik hasta grubunda aritmi nadir görülmeyen bir problemdir. Tedavide giderek artan sayıda kullanılan kalp içi defibrilatör ve kalıcı kalp pili gibi cihazların hastaları psikolojik açıdan olumsuz etkileyebileceği gösterilmiştir. Kısa Semptom Envanteri (KSE) hastaların anksiyete, öfke, depresyon, somatizasyon ve olumsuz benlik alanlarında psikolojik patoloji olup olmadığını araştırmakta kullanılan bir anketir.

**Yöntem:** Çalışmamızın hasta grubunu hastanemizde takipli İCD veya kalıcı kalp piline sahip adölesan yaş grubundaki 25 hasta oluşturmaktadır. Poliklinik kontrollerinde uygulanan anket ile hastaların demografik bilgilerine ek olarak, psikolojik patoloji araştırma amacıyla hastalara KSE uygulanmıştır.

**Sonuçlar:** Toplam 25 adölesan hasta çalışmamıza dahil edildi. Hastaların 13'ünde (%52) kalıcı kalp pili, 12 hastada ICD mevcuttu. Kalıcı kalp pili ve ICD endikasyonları 7 hastada (%28) cerrahi sonrası gelişen AV tam blok, 5 hastada (%20) Uzun QT Sendromu, 4 hastada (%16) geçirilmiş kardiyak arrest, 3 hastada (%12) dinsel AV blok, 2 hastada (%10) Hasta Sinüs Sendromu, birer hastada ise (%4) süresiz ventriküler taşikardi saptanan DKMP ve HKMP idi. Psikolojik patoloji 17 hastada saptandı. Bu hastaların 11'i (%64) erkek, 6'sı (%35) kızdı. ICD/kalıcı kalp pili oranı %88 idi. ICD implante edilen hastaların %66'sında, kalıcı kalp pili %69'unda patoloji saptandı. ICD ile kalıcı kalp pili arasında fark saptanmadı. En sık saptanan patoloji bulgu 11 hasta ile öfke alanında saptanırken en az 3 kişi ile somatizasyon alanında saptandı. Erkeklerde öfke, daha sık olduğu (toplam erkeklerin %73'ü) saptandı. Son bir yılda ICD den çok tedavisi alan hastalarımızda depresyon oranının yüksek olduğu izlendi (%60'ı).

**Tartışma:** Sonuç olarak ICD ve PM kullanan hastalarda başta öfke olmak üzere birçok psikolojik patolojinin olabileceği saptanmış olup, bunlara yönelik destek açısından hekimlerin farkındalığının artırılması ve hastaların destek almaları için yönlendirilmeleri önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** adölesan, anksiyete, ICD, pacemaker

**[P 176]****Yeni Bir Merkez Olarak Yedi Aylık İntrakardiyak Elektrofizyolojik Çalışma ve Ablasyon Sonuçlarımız**

Mehmet Karacan, Elif Erolu, Kahraman Yakut  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Okul döneminde ortaya çıkan ya da devam eden Supraventriküler Taşikardilerin kendiliğinden geçmesi beklenmez. Bu yaş grubunda 3 boyutlu haritalama yöntemi ile yapılan ablasyon, çocuklarda güvenle uygulanabilen kesin tedavi çözümüdür. Ayrıca Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromlu hastalarda EPS ile 5 yaşından sonra risk değerlendirmesi yapılması gereklidir. Yeni bir merkez olarak 7 aydır Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Supraventriküler Taşikardi ve/veya asemptomatik WPW nedeniyle elektrofizyolojik çalışma/ablasyona aldığımız hastalarımızın ilk 7 aylık sonuçlarını bildirmek istedik.

**Metod:** Temmuz 2017-Ocak 2018 tarihleri arasında hastanemize başvuran ve temel elektrofizyolojik çalışma (EPS) / ablasyon yapılan toplam 28 hasta. Temel EPS sedasyon altında, ablasyon ise genel anestezi altında yapıldı. Hastalarda görüntüleme elektroanatomik mapping sistem (EnSite sistem, St. Jude Medical, St. Paul, MN, USA) ile yapıldı. Toplam 7 hastaya EPS, 21 hastaya ise ablasyon yapıldı. Hastaların 2'si hariç tamamının ilk işlemi idi.

Atriyoventriküler Nodal Reentran Taşikardilerde (AVNRT) ve sağ taraflı normal ileti yoluna yakın aksesuar yol ablasyonlarında kriyokateter, sol taraflı aksesuar yollarda ve aritmi odağının normal ileti yoluna uzak olan hastalarda radyofrekans (RF) ablasyon kateteri kullanıldı. Aksesuar yol nedeniyle işleme alınan hastalarda aksesuar işlemler yapıldı. AVNRT'lerde floroskopi hiç kullanılmazken, sol taraflı aksesuar yol işlemlerinde transseptal için sınırlı süre floroskopi kullanıldı.

**Sonuçlar:** Hastaların ortalama yaş 11.7±3.5 (5.5-17.2 yaş); vücut ağırlıkları 41.4±15.7 (18.5-75 kg). Toplam 28 hasta işleme alındı, işlemlerden 7'si temel EPS, 21'i ablasyon idi. Ablasyona alınan hastaların 19 tanesi ilk işlem, 2'si tekrar işlem idi. Temel EPS yaptığımız hastaların 6'sı asemptomatik Wolff-Parkinson-White (WPW) olup, 1'i atriyal taşikardi idi. Ablasyon yapılan hastalardan 7'si AVNRT, 9'u manifest aksesuar yol (WPW), 2'si Mahaim taşikardisi, 2'si concealed aksesuar yol, 1'i fokal atriyal taşikardi idi. Sadece 3 hastada işlem başarısız oldu, bunlardan 2'si (1'i Mahaim, 1'i sol posteroseptal WPW) yeniden işleme alınarak başarılı şekilde işlem tamamlandı. Ablasyon yapılan 21 hastanın 6'sında floroskopi kullanıldı, ortalama floroskopi süresi 4.2±1.9 dk (0.5-6 dk). EPS yapılanlarda işlem süresi 47±24 dk (25-100 dk) iken, ablasyon yapılanlarda ortalama işlem süreleri 172±38 dk (90-260 dk) idi. Hastalarımızın hiçbirinde komplikasyon olmadı.

**Sonuç:** Floroskopi kullanmaksızın, 3 boyutlu haritalama sistemi kullanılarak yapılan kriyoablasyon ve RF ablasyon çocuklarda başarılı bir şekilde yapılabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** SVT, WPW, ablasyon, çocuk

**[P 177]****Koroner Sinüs Kaynaklı Taşikardi Substratların Elektrofizyolojik Özellikleri ve Ablasyon Sonuçları**

Yakup Ergül, Senem Özgür, Gülhan Tunca Şahin, Hasan Candaş Kafalı, Alper Güzeltaş  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul, Türkiye

**Giriş-Amaç:** Epikardiyal aksesuar yollar (AP'ler) ve fokal atriyal taşikardi (FAT) koroner sinüs sisteminden kaynaklanabilir ve koroner sinüs yoluyla transkateter ablasyon gerekebilir. Bununla birlikte, ablasyon prosedürü sırasında koroner arter dalları gibi hayati yapıların yakın olması nedeniyle özen gösterilmelidir. Çocuklarda koroner sinüs (CS) yoluyla ablasyonla ilgili yetişkinlere kıyasla yalnızca sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada; koroner sinüs ablasyon tecrübemizi paylaşmayı amaçladık.

**Gereçler ve Yöntem:** Ocak 2011'den Kasım 2017'ye kadar, 18 hastada (10 kadın, %55.5) koroner sinüs yoluyla ablasyonu yapıldı. Tüm hastalarda EnSite 3D-elektroanatomik haritalama sistemi (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, USA) kullanılarak "mapping" başarısının artırılması ve floroskopi süreleri azaltılması amaçlandı.

**Bulgular:** Hastaların yaş ortalaması 11.13 ± 3.12 (4.48-18) yıl ve ortalama ağırlığı 39,24±13,45(17-83)kg idi. Aritmi substratlarına bakıldığında; dört hastada FAT odağı, koroner sinüsün proksimal kısmından ablate edilirken, kalan 14 hastada manifest epikardiyal AP vardı. İlginç olarak iki hasta dışında AP'si bulunan tüm hastalarda, aksesuar yollar, yüksek riskli (12/14, %85) olarak değerlendirildi. Yapılan koroner sinüs anjiyografilerinde beş hastada (5/18, % 28) koroner sinüs anevrizması/divertikülü tespit edildi. Anevrizması bulunan hastalarda, D-II-III de derin Q paterni ve V6'da R/S oranının S dalgası lehine değiştiği dikkati çekmekteydi. Bazı hastalarda CS öncesi transseptal ponksiyon yapılarak sol mitral annulus map edildi. Altı hastada işlemin tamamlanması için sadece kriyoablasyon ve diğer 6 hastada sadece radyofrekans(RF) ablasyon yeterliydi. Kalan hastalarda kombinasyonlara ihtiyaç oldu. Ortalama işlem süresi: 196±48.6(120-320) dakika ve floroskopi süresi 9.66±9.39(0-34.5) dakika idi. İşlem sonrası ortalama takip süresi 10.8±7(2.6-19.2) ay idi. FAT bulunan bir hastada, taşikardi tekrarlaması sebebi ile kriyoablasyon yenilendi. Akut ve orta vadeli başarı oranı 18/18 (% 100) idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Koroner sinüsün kendisi atrial veya ventriküler birçok farklı taşikardinin yerleşim lokalizasyonu veya kökeni olabilir. Ayrıca epikardiyal odaklara ulaşmak için de koroner sinüs kullanılabilir. Bu odakların ablasyonlarında koroner arter dallarına yakınlık, ostium lokalizasyonu veya divertikül olup olmadığına göre farklı enerji kaynakları ile (RF, irigasyonlu RF ve kriyoablasyon) başarılı ablasyon yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Ablasyon, Elektrofizyoloji, Koroner sinüs kaynaklı taşikardi, pediatrik

**[P 178]****Wolff-Parkinson-White Sendromlu Hastalarımızın Klinik İzlem Sonuçları**

Mühlike Güler<sup>1</sup>, Saliha Cengiz<sup>2</sup>, Naci Ceviz<sup>1</sup>, Haşim Olgun<sup>1</sup>, Fuat Laloğlu<sup>1</sup>, Halil Keskin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Erzurum  
<sup>2</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Erzurum

**Giriş-Amaç:** Wolff-Parkinson White (WPW) Sendromu ani ölüm ile sonuçlanabilen bir kardiyak preeksisasyon sendromudur. Bu çalışmada kliniğimizde izlenen olan WPW sendromlu hastalarımızın klinik özellikleri ve izlem sonuçlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** Aralık 1998-Ocak 2018 yılları arasında kliniğimizde WPW sendromu tanısı almış olan hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelenmiş, olguların klinik özellikleri ve izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Toplam 75 hasta WPW sendromu tanısı almış olup ilk tanıda hastaların ortalama yaşları 90.6±67.7 ay idi. Hastaların 42'si erkek idi. En sık başvuru yakınması çarpıntı olup, 22 (%29.3) olgu asemptomatik hastalar idi. Yirmi hastada (%26.7) kaydedilmiş supraventriküler taşikardi (SVT) atağı mevcut idi. Hastaların 11'i (%14.7) kliniğimize SVT atağı sırasında başvurmuş idi. Risk değerlendirmesi amacıyla 21 hastaya transözofageal elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Ortalama 42±43 aylık izlem sürecinde 28 hastaya kateter ablasyon uygulanması sağlandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Sonuç olarak WPW sendromlu çocuklar SVT sırasında başvurabileceği birlikte çoğunlukla semptomatik hastalarda incelemeler sırasında saptanmakta, az bir kısmı da asemptomatik hastalarda tesadüfen yakalanmaktadır. Gerekli hastalarda ablasyon kesin tedavi sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** WPW, çarpıntı, ablasyon

**[P 179]****Hereditör Aritmili Olgularımızın Değerlendirilmesi; Yeni Kurulan Bir Merkez Deneyimi**

Fahrettin Uysal<sup>1</sup>, Sehime Gülsün Temel<sup>2</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>, Mete Han Kızılkaya<sup>3</sup>, Muhammed Hamza Halil Toprak<sup>4</sup>, Burcu Türkgenç<sup>4</sup>, Cengiz Yakacir<sup>3</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Bursa

<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, Bursa

<sup>3</sup>Acıbadem Üniversitesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik AD, İstanbul

<sup>4</sup>Acıbadem Genetik Tanı Merkezi

**Giriş-Amaç:** Hereditör aritmi sendromları, erken tanı ve tedavi edilmez ise ani ölüme sonuçlanabilen çok önemli hastalıklar grubudur. Bu sendromlar içinde uzun QT sendromu, kısa QT sendromu, Brugada sendromu, Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi, Erken repolarizasyon sendromu gibi hastalıklar yer alır. Her birinin tanı kriterleri belirlenmiş olup bazı durumlarda genetik tanıdan oldukça yararlanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı, merkezimizde yeni kurulmuş olan Hereditör Aritmi ve Genetik Polikliniğinde tanı konulmuş ve takipleri yapılan hastaların sosyodemografik özelliklerinin belirlenmesi ve kısa dönem sonuçlarının tartışılmasıdır. **Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmada merkezimizde hereditör aritmi tanısı konmuş toplam 30 çocuk hasta (21 erkek) retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Ortalama yaşları 160±64.2 ay olan hastalar 45±44.5 ay süre ile izlendi.

**Bulgular:** Hastaların 10'unda semptom saptanmadı (%33,3). En çok görülen semptom senkop idi (7 hasta). İki hasta ise başarılı resüste edilmiş kardiyak arrest ile başvurdu. Şikayetlerin başlangıcı ile tanı konulma arasındaki süre ortalama 21,6±27,1 ay idi. Ailede ani ölüm öyküsü 21 hastada saptanmadı. 7 hastada aile EKG'lerinde anlamlı değişiklikler görülürken 7 hastada ebeveynler arasında akraba evliliği vardı. Hastalıklara göre dağılım incelendiğinde 13 hastada uzun QT sendromu, 7 hastada Jervell-Lange-Nielsen sendromu, 6 hastada kısa QT sendromu, 2 hastada Brugada sendromu, 2 hastada ise CPVT tanısı konuldu. Uzun QT sendromunun tiplerine bakıldığında 4 hastada tip-1 (KCNQ1), 3 hastada tip-11 (AKAP9), 1'er hastada tip-3 (SCN5A), tip- 5 (KCNE1) ve tip- 8 (Timothy sendromu, CACNA1C) görülürken 3 hastada tanımlanmamış mutasyonlar görüldü. Uzun QT sendromu olan 13 hastanın 4'ünde bazal EKG normal saptandı. Bu hastalarda 24 saatlik holter incelenmesinde uzun QT değerleri görüldü. CPVT'li 2 hasta, JLNS'lu 1 hasta, kısa QT sendromlu 2 hasta, timothy sendromu olan 1 hasta, ve Brugada sendromu olan 1 hasta olmak üzere toplam 7 hastaya İCD implante edildi. Bu hastalardan CPVT olan 2 hastanın 1'ine toplam 4 kez VT nedeni ile cihaz tarafından şok verildiği için sempatektomi uygulandı. Timothy sendromu olan hastamızda ise propranolol ve meksiletin kombinasyon tedavisi verilmesine rağmen QTc değerleri >550 msn olmasından dolayı ve T alternansından dolayı İCD implante edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Bu çalışmada merkezimizde hereditör aritmi tanısı almış hastalarımızın klinik ve genetik özellikleri sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Hereditör aritmi, Uzun QT sendromu, CPVT, İCD

**[P 180]****Wolff Parkinson White Paterni Olan Hastaların Klinik Değerlendirilmesi-Retrospektif Bir Çalışma**

Derya Duman, Yasemin Nuran Dönmez, İlker Ertuğrul, Hayrettin Hakan Aykan, Tevfik Karagöz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

**Giriş-Amaç:** Wolff Parkinson White(WPW) paterni EKG'de kısa PR mesafesi ve preeksitasyonu gösteren delta dalgası ile karakterize asemptomatik bir klinik durum iken; paroksizmal supraventriküler taşikardi atakları eşlik etmesi durumunda klinik bir sendrom olarak tanımlanır. Bu çalışmada asemptomatik olan WPW olgularının retrospektif olarak incelenmesi amaçlanmıştır.

**Gereçler ve Yöntem:** 1997-2016 yılları arasındaki WPW tanısı alan olgular hastane kayıt sisteminden taranmıştır.

**Bulgular:** 1997-2016 yılları arasında EKG ile WPW tanısı alan 437 hastanın 49'u asemptomatik (%11,2). Risk değerlendirmesi için 49 hastanın hepsine transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) yapıldı. TEEPS'de aksesuar yol efektif refraktör periyod (AERP) ölçüldü.

17 hastada TEEPS ile taşikardi indüklendi (%34,6). Taşikardi indüklenen hastaların hepsinde AERP <200 ms idi. Taşikardi indüklenen 2 hastada atriyal fibrilasyon sonrasında ventriküler fibrilasyon görüldü. TEEPS'de taşikardisi olan ve taşikardi indüklenmeyen AERP<250 msn olması nedeni ile yüksek riskli bulunan hastalara ablasyon yapıldı. Ablasyon yapılan 1 hastada epikardiyal yol mevcutken, diğer hastada parahisian yol tespit edildi.

Ablasyon yapılmayan asemptomatik 11 hastanın yaş aralığı ve ortalama vücut ağırlığı ablasyon yapılan diğer gruba göre daha düşüktü (7- 10 yaş; 27,8 kg). Bu hastaların TEEPS'de AERP >250 msn ölçüldü ve taşikardi indüklenemedi. Bu hastaların takip edildikleri 1 ile 2 yıllık süreçte hastalar aralıklı olarak kontrollerle gelerek ve efor testi yapılarak izlendiler. Takip edildikleri bu dönemde mevcut durumlarının riskleri ailelere anlatılarak; ailelerinde tercihleri doğrultusunda birlikte tedavi planı yapıldı. Bu hastalarda çarpıntı atakları şu ana kadar görülmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** WPW'de asemptomatik olgularda tedavi yaklaşımı tartışmalıdır. WPW paterni görülen her hastaya ablasyon uygulayan bir grup varken; aralıklı kontrollerle klinik takip eden merkezler de bulunmaktadır. Tedavi planında risk değerlendirmesi önemlidir. Ancak stres anında da aksesuar yol iletiminin değişebileceği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** aksesuar yol, wolff parkinson white, transözofageal elektrofizyolojik çalışma

**[P 181]****Vitamin B12 Eksikliğinde Artmış Ateroskleroz Riski ve Bozulmuş Kardiyak Otonomik Kontrol**

Serkan Fazlı Çelik<sup>1</sup>, Elif Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Aydın

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları BD, Aydın

**Giriş-Amaç:** Homosistein (Hcy) artışı, ateroskleroz ve endotel disfonksiyonuna yakınlıkta bağımsız bir risk faktörüdür. Vitamin B12 eksikliği ile birlikte Hcy seviyeleri artar. Bu çalışmanın amacı, vitamin B12 eksikliğinin, ateroskleroz ve kardiyak otonomik kontrol üzerine etkisini araştırmaktır.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmaya toplam vitamin B12 eksikliği saptanan 60 pediatrik hasta ile 40 sağlıklı çocuk dahil edildi. Her iki gruba; Karotis İntima media kalınlığı (CIMT) ölçümü, 24 saatlik Holter izlemi ve ekokardiyografik değerlendirme yapıldı. Çok değişkenli doğrusal ve lojistik regresyon analizi ile kalp hızı değişkenliği (HRV) parametreleri ile kardiyovasküler hastalık (KVH) kan belirteçleri ve CIMT arasındaki ilişki değerlendirildi.

**Bulgular:** Vitamin B12 eksikliği; serum seviyesi 200 pg/ml' in altı olarak tanımlandı. Vitamin B12 düzeyinin ve homosistein düzeyi arasında istatistiksel olarak negatif yönde (r = -0,58, p <0,001), folat düzeyi (r = 0,24, p <0,05) ve HDL düzeyi arasında (r = 0,29, p <0,05) pozitif yönde istatistiksel olarak anlamlı korelasyon vardı. HRV parametreleri değerlendirildiğinde; Gruplar arasında İki ardışık RR aralığı (rMSSd) (p = 0,04), düşük frekanslı güç (LF), yüksek frekanslı güç (HF) (p <0,004) arasında anlamlı farklılık saptandı. Ayrıca Hcy düzeyi, LF, HF ve rMSSd'yi etkileyen en önemli bağımsız değişken olarak saptandı.

**Tartışma ve Sonuç:** Vitamin B12 eksikliğinde, aterosklerozun göstergesi olarak artmış CIMT ve kardiyovasküler otonomik disfonksiyonu yansıtan düşük HRV parametreleri saptanmıştır. Hiperhomosisteinemi, gelecekteki KVH'nin öngörüsünde için önemli bir belirteç olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Vitamin B12, CIMT, HRV

**[P 182]****Akselere İdioventriküler Ritm Saptanan Fallot Tetralojili Bir Yenidoğan Olgu Sunumu**

Zehra Diyar Tamburacı Uslu, Gökmen Özdemir, Özlem Turan, Abdullah Kocabaş

Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Akselere İdioventriküler Ritm (AİVR) bir ventriküler taşikardi varyantı olup düzenli ve geniş QRS kompleksi ile karakterizedir. AİVR tanısında ilk olarak, ventriküler taşikardi (VT) ile ayrıcı tanısı yapılmalı, sonrasında yapısal kalp hastalığı olup olmadığı ve ventrikül fonksiyonu görülmelidir. AİVR'in benign karakterde olması ile ilgili yapılan araştırmalarda belirlenen kriterlere bakıldığında; düzenli ritimde, geniş QRS'li, ventriküler bir kaçış veya füzyon varlığıyla başlayan, önceki sinüs hızı ile uyumlu ve %10 civarında değişiklik gösteren, hafif yavaşlayarak yada hızlanarak sinüs ritmine dönen, başlangıçta AV disosiasyonun ve sonrasında VA iletimin eşlik edebileceği bir ritmdir. Olgumuz İVf gebelikten üçüncü eşi, 30 haftalık prematürite, 1065 gr olarak doğan, üfürüm duyulması ve aralıklı saturasyon düşüklüğü nedeniyle yapılan ekokardiyografik incelemesinde fallot tetralojisi tespit edilen elektrokardiyografisinde ekstrasistolik olan bir bebektir. Doğum sonrası ikinci haftada yatırılarak izlendiği yenidoğan ünitesinde monitörde genelde 150-160/dk arasında seyreden aralıklı olarak kısa süreli geniş QRS li, adenozeine yanıt vermeyen ve hızı 170-180 atm/dak ya ulaşan ritmi mevcuttu. Özellikle hastada geniş QRS li SVT veya VT olabileceği düşünüldü. Hemodinaminin stabil olması nedeniyle dileral başlandı. Ancak dilerale rağmen ritmin seyrinde değişiklik gözlenmediği için amiodaron infüzyonu başlandı. Taktipte yapılan holter kaydında kalp hızı 120-130/dk sinüs ritminde seyrederken, aralıklı olarak bir ventriküler ekstrasistol ile başlayan geniş QRS li, hızı 130-140/dk arasında seyreden, retrograd p dalgasının gözlemediği ritim izlendi. Bu nedenle hastada AİVR düşünüldü ve amiodaron infüzyonu kesildi. Fallot tetralojisi olduğu için dilerale devam edildi. İzlemde klinik olarak stabil olan hastada AİVR devam etmekteydi.

Araştırmalar, AİVR'in sıklıkla zeminde yapısal ve fonksiyonel olarak kalp hastalığı olmayan çocuklarda görüldüğünü gösterse de, AİVR, olgumuzdaki gibi yapısal kalp hastalıklarına eşlik edebilir. Adolesanlarda ve atletlerde yapılan 24 saatlik holter kayıtlarında AİVR 'e %3-7 arasında değişen oranlarda rastlanmıştır. Bu çocukların hiçbir aktivite kısıtlaması olmadan normal yaşam sürdürdüklerini bildirmişlerdir. Prognozla ilişkili çalışmalarda yaşa bağlı olarak AİVR'in kendiliğinden kaybolduğu gösterilmiştir. Bu nedenle genellikle tedavi önerilmez. Ayrıca tanıda akıldaki tutulması, gereksiz antiaritmik tedavilerin verilmesini önlemesi açısından oldukça değerlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Akselere idioventriküler ritm, ventriküler taşikardi, fallot tetralojisi



**[P 183]****Multiple Pterygium Sendromu Tanılı Bir Olguda Asemptomatik Çok Sık Ventriküler Ekstrasistol ve Nonsustained VT Atakları**

Fatih Şap, Celal Gür, Mehmet Burhan Oflaz, Tamer Baysal  
Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya

Giriş: Multiple pterygium sendromu; diğer ismiyle Escobar sendromu olarak bilinir. Genelde otozomal resesif geçişlidir, ancak otozomal dominant geçmiş vakalar da bildirilmiştir. Özellikleri; multiple pterygiumlar (çene-sternum, servikal, aksiler, antekübital, popliteal), fleksiyon kontraktürleri, yüz anomalilikleri (hiperteleorizm, epikantus, ince burun), kalp/akciğer hipoplazisi ve genitoüriner/gastrointestinal anomalilerden oluşmaktadır. Disritmisi olan Escobar sendromlu bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Kalple ilgili herhangi bir şikayeti olmayan 17 yaşında erkek olgu Escobar sendromu tanısıyla takip edilmekte iken göz ameliyatı öncesinde çekilen EKG de ventriküler ekstrasistol (VES) saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiştir. Olgunun multiple iskelet anomalileri mevcut (kısa boy, kifoskoloz, boyun/ aksiller pterygiumlar, göz kapağı düşüklüğü, yaygın fleksiyon kontraktürleri, el/ ayak deformiteri) idi. Bu nedenle bir çok kez opere olmuş. Yürümeye 2,5 yaşında yürütçe yardımıyla başlamış, şimdi de yürütçe kullanıyor. Anne ve baba sağlıklı ancak akrabalık mevcut (kuzenler), bir yaşında erkek kardeşinde de benzer iskelet bulguları izlenmekte. Hastamızın kalp muayenesinde kalp atımları aritmik, 70/dk, üfürüm yok, TA:110/70 mmHg, diğer sistemlerle ilgili kas iskelet anomalileri dışında belirgin bir patoloji saptanmadı. EKG; sinüs ritminde, 75/dk, bigemine monomorfik VES (inferior akslı, sol dal bloku, V4 transition; RVOT kaynaklı), PR:0,16 sn ve ST/T değişikliği yoktu. Ekokardiyografi normal saptandı. Holterde; çok sık monomorfik VES (%20) ve triplet/quadruplet VES (kısa VT) atakları izlendi. Olgunun kan testlerinde (hemogram, biyokimya, tiroid hormon testleri ve troponin) anormallik yoktu. VES yoğunluğu fazla olması ve nonsustained VT atakları nedeniyle oral metoprolol başlandı. İki hafta sonra yapılan holterde VES sıklığının belirgin arttığı (%37) izlendi. Bu nedenle metoprolol stoplandı ve oral sotalol (70 mg/m<sup>2</sup>/gün) başlandı ve kademel olarak 100mg/m<sup>2</sup>/gün'e çıktı, yan etki izlenmedi. Yeniden yapılan holter incelemesinde VES sıklığının başlangıca göre kısmi olarak azaldığı (%12) ve kısa VT ataklarının sürdüğü görüldü. Olguya elektrofizyolojik çalışma yaptırması önerildi, ancak aile çocukta şikayet olmadığı için kabul etmedi. Belirgin bir fonksiyon bozukluğu yapmadığı, şikayet oluşturmadığı, ilaca belirgin bir cevap vermediği ve kalp hızının 75-80/dk üstüne çıktığında VES ler kaybolduğu için ilaçsız olarak izlemine devam edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Escobar sendromu ile ilişkili ritim bozukluğuna literatürde rastlanılmamıştır. İskelet anomalilerinden dolayı kalp hipoplazisi olabileceği bildirilmiş, ancak olgumuzda kalp anatomi ve fonksiyonları normaldi. Bu ritim bozukluğunun koinsidans olabileceği veya geniş vaka serisi olan çalışmaların gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Multiple Pterygium Sendromu, Ventriküler ekstrasistol, Ventriküler Taşikardi

**[P 184]****İki Aylık Dirençli Atriyal Flutter Olgusunun Kombine Antiaritmikler ile Başarıyla Tedavisi**

Pelin Köşger, Tuğçem Keskin, Hikmet Kıztaoğlu, Birsen Uçar  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Eskişehir

Giriş: Atriyal flutter ritmini sinüs ritmine döndürmek için ilaç tedavisi, senkronize kardiyoversiyon gibi tedavi yöntemleri kullanılmaktadır. Bu olguda altta yatan herhangi bir kalp hastalığı olmayan dirençli bir atriyal flutter olgusunun elektresel kardiyoversiyondan fayda görmeyip, kombine antiaritmik ile başarılı tedavisi sunulmuştur.

Olgu: Huzursuzluk, sık nefes alma şikayeti ile başvuran ve sağlıklı olduğu bilinen 2 aylık erkek hastada fizik muayenede nabız defisiti ve kardiyak oskültasyonda taşikardi (280 atım/dakika) ve disritmi saptandı. Elektrokardiyografik incelemesi atriyal flutter ile uyumlu idi. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma saptanan hasta yoğun bakıma ünitesine alındı. Hipotansif (60/40 mmHg) olduğu belirlenen hastaya 3 kez senkronize kardiyoversiyon uygulandı ancak sinüs ritmi elde edilememesi nedeniyle esmolol ve dopamin infüzyonu başlandı, ventriküler hızın düşürülemediği nedeniyle intravenöz amiodaron tedavisi eklendi (yükleme yapıldıktan sonra ve idame infüzyonu). İzleminin 72. saatinde ventrikül hızında azalma sağlanması sonrasında esmolol infüzyonu azaltılarak kesildi. Oral propranolol başlandı, amiodaron infüzyonu sonlandırılarak oral amiodaron idame tedavisine geçildi. Oral amiodaron ve propranolol ile aralıklı olarak sinüs ritmine dönüşlerin sağlandığı hastanın 24 saatlik Holter incelemesinde atriyal flutter ritminin yoğun olarak devam ettiği gözlemlendi, bu nedenle oral flekainid 100 mg/m<sup>2</sup>/gün (3 dozda) tedavisi eklendi. 48 saat sonra kontrol Holter incelemesinde aritmi görülmemesi üzerine amiodaron kesildi. Sinüs ritminde ve takibinin dördüncü ayında olan hastanın halen oral propranolol ve flekainid tedavisi devam etmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Kardiyoversiyon tedavisine yanıtız, kardiyak disfonksiyona yönlü atriyal flutter tedavisinde kombine antiaritmik ajanlar ile sinüs ritmine dönüş sağlanabileceği vurgulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Atriyal flutter, Kombine antiaritmik, Sinüs ritmi

**[P 185]****Medikal Tedavi Ve Kardiyoversiyona Dirençli Neonatal Atriyal Flutter'lı Bir Olgu:**

Derya Duman<sup>1</sup>, Hasan Demetgül<sup>1</sup>, Osman Başpınar<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hatay Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Hatay  
<sup>2</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Giriş: Atriyal flutter yenidoğan döneminde oldukça nadir görülen ve kardiyoversiyon sonrası genellikle medikal tedavi gerektirmeyen bir aritmi durumudur. Supraventriküler ekstrasistol ile başlayan ve sonrasında medikal tedavi ve kardiyoversiyona dirençli ama klinik stabil seyreden bir olgu sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: 15 günlük erkek bebek; herhangi bir şikayeti olmayan hasta kuzeninde konjenital kalp hastalığı öyküsü olması nedeni ile tarafımıza başvurdu. Geldiğinde genel durumu iyi, tansiyonları normaldi. Yapılan ekokardiyografide hastada aritmi olduğu gözlemlendi. Yapısal olarak iki adet küçük midmuskuler VSD görüldü. Kalp kasılması iyiydi. Ekg'de prematür atrial erken atımlar ve nadiren peş peşe SVE'lerin olduğu gözlemlendi. Yapılan holter monitorizasyonunda 2200 adet SVE görüldü. Herhangi bir ilaç tedavisi başlanmayan hasta 10 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde hastanın ekokardiyografisinde aritminin belirginleştiği kalbin titrediyiği görüldü ancak arada sinuzal ritm şeklinde kasılmalar da oluyordu; ejeksiyon fraksiyonu %75'lerdeydi ve vitalleri stabildi. Çekilen EKG'de tipik testere dişi görünümünde atriyal flutter(AF) olduğu görüldü. Genel durumu stabil olan hastaya yatırılarak dideral, digoksin ve profilaktik dozda clexan başlandı. Takiplerinde kardiyoversiyon ile 3 kez uygun dozda şok verilmesine karşın sinuzal ritim sağlanamadı; hastanın tedavisine amiodaron infüzyonu eklendi. AF devam eden hastanın dideral tedavisi ile amiodaron kesilerek sotalol başlandı. Yapılan kontrol holter monitorizasyonunda sık atriyal flutter, bloklü atriyal taşikardi ve bradikardi atakları ve kısa süreli pauselar olduğu görüldü ve gerekli antiaritmik tedaviye devam edilemeyeceği adına hasta geçici pacemaker femoral venden girilerek takıldı. Sotalol ve digoksin kademel olarak azaltılıp kesilerek tedavisi propafenon ve flekainid olarak değiştirildi. Bradikardileri ve pauselleri olmayan hastanın geçici pacemakeri çekildi. Yatışının 30.gününde; son tedavi değişikliğinin 15.gününde ritmi düzelen hasta flekainid ve propafenon tedavisi ile taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Atriyal flutter infant dönemde nadiren de olsa tedaviye dirençli olabilir. Medikal tedavi başlandıktan sonra izlemde AV blok ve bradikardi atakları açısından dikkatli olmak gerekir. Flekainid bu tedavide etkili olabilen 1b grubu yeni antiaritmik bir ilaçtır. Bu olguda propafenon ile kombinasyonu başarı sağlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** atriyal flutter, kardiyoversiyon, neonatal aritmi

**[P 186]****Asemptomatik Sağlıklı Bir Adolesan Elektrokardiyografisinde Saptanan Fragmente QRS**

Fatih Şap, Mehmet Burhan Oflaz, Celal Gür, Tamer Baysal  
Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya

Giriş: Elektrokardiyografide (EKG) görülebilen fragmente QRS (fQRS); dal bloğu olmadan R veya S dalgasında çentiklenmeyi veya ilave RSR paternini ifade eder. QRS süresi genelde <120 msn dir ve birbirini takip eden az iki derivasyonda görülmelidir. Klinik önemi miyokard dokusundaki skar oluşumunu ve fibrozisi gösterir. Sağlıklı asemptomatik bir adolesanda; çok ince bir koroner fistüle sekonder geliştiği düşünülen fQRS bulgusu sunulmuştur.

Olgu: Atletizm sporu ile ilgilenen 15 yaşında erkek olgu; sağlık raporu almak için polikliniğimize başvurdu. Olgunun herhangi bir şikayeti yoktu. Fizik muayenesinde kalp sesleri ritmik, ek ses veya üfürüm yoktu. TA:110/70 mmHg, antropometrik ölçümleri ve diğer sistem muayeneleri de normaldi. Olgunun EKG sinde; sinüs ritminde, hız:52/dk, aks normal, PR:0,14 sn, QTc:0,38 sn, ST/T değişikliği yoktu, ancak DII, DIII ve aVF de fragmente QRS izlendi. Bu derivasyonlar birbirini takip eden derivasyonlar olduğu için anlamlı olabileceği düşünüldü. Ekokardiyografisinde; kalp boşlukları, duvar kalınlıkları ve fonksiyonları normaldi, belirgin bir defekt saptanmadı, ancak interventriküler septumun sol ventriküle bakan yüzünde akım Doppler ile üzerine tam düşülemeyen çok ince bir akım (renkli Doppler) izlendi. EKG deki bulgu ile beraber değerlendirildiğinde bu akımın çok küçük bir koroner fistül olabileceği düşünüldü. Olgunun yapılan holter incelemesinde belirgin bir patolojiye rastlanmadı. Efor testinde; kalp hızının 180/dk kadar çıkabildiği, ST/T değişikliğinin görülmediği ve semptomunun da olmadığı izlendi. Eko da görülen akım klinik olarak anlamlı olmadığı için ilave görüntülemeye ihtiyaç duyulmadı. Olgu şu anda asemptomatik olduğu ve belirgin bir bulgu vermediği için klinik olarak takip edilmesi düşünüldü.

Tartışma ve Sonuç: Literatürde; miyokard infarktüsü, hipertrofik KMP ve metabolik sendromlu olgularda fQRS varlığı; ventrikül disfonksiyonu ve artmış aritmi riski ile ilişkili bulunmuştur. Ayrıca Duchenne mükül distrofi olan hastalarda fQRS sayısı ile ventrikül fonksiyonları arasında negatif ilişki, ventriküler skar ve aritmi ile de pozitif ilişki olduğu saptanmıştır. Dekompansirozu olan hastalarda %31 oranında fQRS görülmüş ve fQRS'li olmaları göre daha bozuk sistolik ve diastolik fonksiyonları saptanmıştır. Vakamızda rastlantısal olarak saptadığımız fQRS küçük bir koroner fistül sonucunda oluştuğunu düşünmekteyiz, ancak herhangi bir sorun teşkil etmediği için yakın takip altında bulundurulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Adolesan, Fragmente QRS, Koroner fistül

**[P 187]****İnhaler İpratropium Bromür Monohidrat Kullanımı Sonrası Supraventriküler Taşikardi Gelişen Olgu**

Mehmet Türe<sup>1</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Alper Akın<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>1</sup>, Yunus Aktaş<sup>2</sup>, Savaş Mert Darakci<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır

<sup>2</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric, Diyarbakır

**Giriş:** Supraventriküler taşikardi (SVT) çocuklarda sık görülür ve genellikle reentri mekanizması ile oluşur. Doğumsal olabileceği gibi edinsel nedenlere bağlı da olabilir. Edinsel nedenlerden biri ilaçlardır. Akut tedavide vagal manevralar, ilaç tedavisi ve hemodinamik durumu bozuk hastalarda senkronize kardiyoversiyon kullanılmaktadır. Burada inhaler ipratropium bromür monohidrat kullanımı sonrası SVT gelişen bir çocuk hasta sunularak ipratropium bromür monohidrat kullanımı sonrası kardiyak ritim takibinin önemine değinilmek istenmiştir.

**Olgu:** Ameliyat edilmiş ventriküler septal defekt tanılı; trakeostomili, laringomalazi ve kronik solunum problemleri nedeniyle ev tipi mekanik ventilatör ile takip edilen dokuz aylık kız hasta solunum sıkıntısı ve beslenme bozukluğu şikayeti ile çocuk göğüs polikliniğine başvurmuş. Fizik muayenede ekspirium uzunluğu, vizing ve ronküsleri olması üzerine çocuk göğüs hastalıkları servisimize yatırılmış. Tam kan sayımı, serum elektrolitleri, C-reaktif protein, kan gazı, posteroanterior akciğer grafisi normal olarak değerlendirilmiş ve inhaler ipratropium bromür monohidrat tedavisi başlanmıştır. Inhaler ipratropium bromür monohidrat tedavisi verilirken kalp hızının 210/dk'ya yükselmesi üzerine çekilen elektrokardiografi (EKG)'de kalp hızının 214/dk olduğu dar QRS taşikardi saptandı. Vagal manevra ile taşikardi düzelmeyince 3 sefer intravenöz adenozin yapıldı. Adenozin ile normal sinüs ritmine dönmüş daha sonra tekrar SVT gelişince intravenöz esmolol infüzyonu başlandı. İntravenöz esmolol ile SVT kontrol altına alındıktan sonra kademeli olarak esmolol kesilerek oral propranolol tedavisine başlandı. Hastanın 24 saatlik holter EKG'si ve tiroit fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Takiplerinde SVT gelişmeyen ve akciğer bulguları gerileyen hasta önerilerle taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Literatürde inhaler Beta 2 agonistlere bağlı supraventriküler taşikardi bildirilmesine rağmen inhaler ipratropium bromür monohidratla bağlı SVT gelişmesi nadirdir ve bildirilen olgular da erişkin döneme aittir. İnhaler ipratropium bromür monohidratla bağlı SVT gelişme ihtimali çok düşük olmasına ve çocuklarda olağan bir durum olmamasına rağmen bu vakamız nedeniyle inhaler ipratropium bromür monohidrat alan hastaların tedavi sırasında kardiyak ritim açısından takip edilmeleri ve mümkünse monitörize edilmesi gerektiğine dikkat çekmek istiyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** İnhaler ipratropium bromür, çocuk, taşikardi

**[P 188]****Klozapin İntoksikasyonu Sonrasında Atriyoventriküler Blok Gelişen Olgu**

Mehmet Türe, Hasan Balık, Alper Akın, Meki Bilici

Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır

**Giriş:** Klozapin dirençli şizofren tedavisinde kullanılan bir antipsikotik ilaçtır. Kardiyak yan etkileri nadir olmasına rağmen miyokardit, dilate kardiyomyopati, postural ortostatik hipotansiyon ve uzun QT'ye neden olabilir. Vagal tonusu artırarak sinoatrial nod ve atriyoventriküler (AV) nod iletimini inhibe eder. Atriyoventriküler bloklar atriyumlarla ventriküller arasındaki iletimin aksaması ile ortaya çıkar. Doğumsal nedenlere bağlı olarak gelişebileceği gibi ilaçlar, ameliyat, enfeksiyon, kas hastalığı gibi edinsel nedenlere bağlı olarak da görülebilir. Bu yazıda klozapin intoksikasyonu sonrası AV blok gelişen hastanın izlem ve tedavi yaklaşımı tartışılmıştır.

**Olgu:** Suicid amaçlı on adet (250 mg) klozapin alan 15 yaşındaki kız hasta acil servisimize getirildi. Bilinci açık ve koopere olan hastaya mide lavajı yapıp aktif kömür verildi. Hemogram, biyokimya, PT, aPTT, INR ve kan gazı normal olarak değerlendirildi. 12 derivasyonlu elektrokardiyografi (EKG)'de kalp hızı 60/dk olup II. ve III derece AV blok izlendi. Hastanın bilinci açık, tansiyonları ve dolaşımı normal idi. Transtorasik ekokardiyografide eser mitral yetmezlik saptandı. Holter EKG'de aralıklı AV tam blok, 2:1 AV blok, seyrek ventriküler ekstrasistol ve ortalama kalp hızının da 54/dk olduğu görüldü. Entoksikasyondan önce başka bir nedenle çekilen EKG'sinde sadece I.derece AV blok olduğu için AV tam bloğun klozapin intoksikasyonu sonucu yeni gelişen bir durum olduğu düşünüldü. Hasta klinik takiplerinde hemodinamik olarak stabil ve ortalama kalp hızı 54/dk olduğu için kontrole çağırılmak üzere taburcu edildi. Hastanın bir hafta, bir ay, üç ay ve altı ay sonraki kontrollerinde semptom olmadığı, EKG'sinde aralıklı AV tam bloğun devam ettiği, 24 saatlik ortalama kalp hızlarının sırası ile 55/dk, 57/dk, 55/dk ve 54/dk olduğu görüldü. Hastanın tedavisiz takip edilmesi, semptom gelişmesi halinde pacemaker takılması kararlaştırıldı.

**Tartışma ve Sonuç:** Literatürde klozapine bağlı çeşitli kardiyak yan etkileri bildirilmesine rağmen klozapine bağlı AV tam kalp bloğu gelişen başka bir vakaya rastlamadık. Bu yüzden klozapin kullanan veya klozapin intoksikasyonu nedeni ile başvuran hastalarda rutin EKG çekilmesi, kardiyak monitörizasyon yapılmalı, gerekli olgularda 24 saatlik holter EKG çekilmesi ve ölümcül olabilen AV tam kalp bloğu açısından hastalar yakından takip edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Klozapin, atriyoventriküler blok, çocuk

**[P 189]****Taşikardi Nedenli Kardiyomyopati Gelişen Yedi Yaşında Hastanın Radyofrekans Ablasyonla Tedavisi: Olgu Sunumu**

Mehmet Karacan<sup>1</sup>, Elif Erolu<sup>1</sup>, Batuhan Palaloğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

**Giriş:** Fokal (ektopik) atriyal taşikardi (FAT), atriyal depolarizasyonu sağlayan P dalgalarının farklı bir odaktan çıkan atımlarıyla karakterize supraventriküler taşikardinin (SVT) seyrek görülen alt tiplerinden biridir. Re-entran taşikardilere göre daha seyrek görülmesine rağmen çocuklarda taşikardi nedenli kardiyomyopatinin en sık nedenidir. Antiaritmik ilaçlarla kontrol altına alınabilmesine rağmen kesin tedavisi ablyasyondur. Kardiyomyopati ile başvuran, sık ve sustained FAT atakları saptanan, EnSite 3 boyutlu kardiyak görüntüleme kullanılarak ablyasyon yapılan ve ablyasyon sonrasında kardiyomyopatisi düzelen bir olgu sunuyoruz.

**Olgu:** Yedi yaşında erkek hasta, Ağrı'da yaşıyor. Sabah annesi tarafından halsiz, soluk ve sararmış bir halde bulunmuş, acile götürüldüğünde taşikardisinin olduğu saptanmış. Dış merkezde çekilen EKG'lerde dar QRS karakterli taşikardi saptanan hastanın ekokardiyografide Ejeksiyon Fraksiyonu (EF) %30 olduğu tespit edilmiş, Sotalol başlanmıştır. Medikal tedavi ile fonksiyonları toparlayan (%70) hasta ablyasyon için tarafımıza yönlendirilmiş. Gelmeden 5 gün önce antiaritmikler kesilen hasta bize başvurduğunda yine sık sustained taşikardi atakları vardı, ve EF %48 saptandı. EKG, fokal atriyal taşikardi idi uyumlu idi. Ablasyon için yatırıldı, ÜSVE nedeniyle ablyasyona 15 gün sonra alınabildi, ablyasyon öncesi Holter'de yine çok sık SVT atakları ve SVE(Supraventriküle Erken Atım)'ler vardı. İşlem genel anestezi altında, EnSite 3 boyutlu haritalama sistemi ile ve hiç radyasyon kullanmaksızın hastaya ablyasyon yapıldı. Atriyal taşikardi odağı Crista Terminalis lokalizasyonlu idi, 50 watt, 50-55 C'de ortalama ısıda radyofrekans ablyasyon yapıldı, başarılı oldu. İşlem sonrası Holter'de hiç SVT saptanmayan hasta taburcu olmadan çekilen ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %68'e çıktığı saptandı. Hasta herhangi bir medikal tedavi verilmeden taburcu edildi. 15 gün sonra çekilen EKG'de SVT, SVE saptanmadı; Holter'de hiç SVE veya SVT atağı olmadığı saptandı.

**Sonuç:** Supraventriküler taşikardiler, özellikle fokal atriyal taşikardiler çocuklarda taşikardiye bağlı kardiyomyopatiye neden olabilir. Bu hastalarda antiaritmiklerle taşikardi baskılsa bile kesin tedavi metodu değildir. EnSite kardiyak 3D haritalama metodları kullanılarak çok az radyasyonla veya hiç radyasyon kullanmaksızın ablyasyon çocuk yaş grubunda güvenle yapılabilir ve bu hastalarda kesin tedavi metodudur.

**Anahtar Kelimeler:** SVT, ablyasyon, Fokal atriyal taşikardi, kardiyomyopati

**[P 190]****Adenozin'e Geçici Olarak Cevap Veren Fokal Atriyal Taşikardi**

Fatih Şap, Tamer Baysal, Celal Gür, Mehmet Burhan Oflaz

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya

**Giriş:** Fokal atriyal taşikardi (FAT) çocuklarda görülen SVT'lerin % 5-20'sini oluşturmaktadır. Atriyumlardaki fokal bir odağın otomatisme kazanmasıyla ortaya çıkmaktadır. Normal kalpte görülebildiği gibi miyokarditte, kronik kardiyomyopatilerde, AV kapak yetmezliklerinde, kalp cerrahisi (Senning, Fontan) sonrasında ve kalp tümörlerinde görülebilir. Vagal manevralara, adenozin veya kardiyoversiyona cevap vermemektedir. Ancak FAT'lerin az bir oranında adenozine cevap görülebilmektedir. Adenozine geçici cevap veren bloklü (Wenckebach) FAT'si olan bir vaka sunulmuştur.

**Olgu:** 5 yaşında erkek olgu, baş dönmesi, çarpıntı, el-ayaklarda soğukluk ve terleme şikayetiyle dış merkez başvurusunda SVT nedeniyle adenozin (3 kez) uygulanmış, taşikardi tekrarlayınca tarafımıza sevk edilmiştir. Dış merkez EKG'lerinde; hızı 220/dk bire bir iletilen dar QRS'li taşikardi (SVT) olduğu, adenozin uygulamaları sonrasında sinüs ritmine döndüğü izlenmekte. Hasta merkezimize geldiğinde bilinci açık, KTA:155/dk, Oks sat:%98, TA:100/70 mmHg, EKG'sinde; hızı 153/dk olan bloklü (Wenckebach) fokal atriyal taşikardi (fokal odağın P akısı sinüs ile aynı, morfolojisi farklı) ile uyumlu olduğu anlaşıldı. Hasta monitörize edildi ve yakın izleme alındı. Amiodaron (5mg/kg) infüzyon ile yükleme yapıldı, arkasından 5mcg/kg/dk IV infüzyona devam edildi, ilave olarak beta bloker (metoprolol) 1,5 mg/kg/gün oral başlandı. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu, ailede ve hastada önceden kalple ilgili sorun yoktu. Hastanın taşikardi dışında vital bulguları ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Yapılan Ekokardiyografisi normaldi. Troponin ve diğer kan testlerinde patoloji yoktu. Taşikardi hızı azaldı, ancak sık uzun süreli FAT atağı olduğu için amiodaron dozu kademeli olarak (10 mcg/kg/dk) artırıldı ve metoprolol dozu da 2mg/kg/gün'e çıktı. Hastanın yatışından sonraki 24 saat içinde büyük oranda sinüs ritmi sağlandı, 2 gün sonra ise tamamen sinüs ritmine (hız:100/dk, PR:0,14sn, QTc:0,41 sn) girdi. Bu nedenle amiodaron dozu kademeli olarak azaltıldı ve oral formuyla devam edildi. Yatışının 4. gününde kusma sonrası tekrar FAT atağına (hız:130-140/dk) girdiği görüldü. Bu nedenle amiodaron infüzyonu tekrar başlandı, kademeli olarak artırıldı ve tekrar sinüs ritmi sağlandı. Yaşının ve kilosunun uygun olması nedeniyle elektrofizyolojik çalışma yapılmak üzere bir başka merkeze nakledildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Fokal atriyal taşikardi incessant taşikardiye ve sonrasında taşikardinin oluşturduğu kardiyomyopatiye neden olabilmektedir. Bu nedenle tanısının konulması ve tedavi edilmesi büyük önem taşımaktadır. Medikal tedavi bazen yeterli olmayabilir, uygun hastalarda elektrofizyolojik çalışma/RFA ablyasyon gerekebilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Adenozin, Fokal Atriyal Taşikardi, Wenckebach

**[P 191]****Nadir Fetal Atriyo Ventriküler Blok Nedeni Olarak Maternal İyot Alımı Entoksikasyonu**Ayla Oktay<sup>1</sup>, Pırl Yıldız<sup>1</sup>, İbrahim Bildirici<sup>2</sup>, Arda Saygılı<sup>3</sup><sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Perinatoloji BD, İstanbul

Giriş: Fetal atriyoventriküler (A-V) blok, atriyal uyarının tümünün ventriküllere iletilmemesi ile karakterize olup, fetal dönemde çoklu nedenlere bağlı olarak çoğunlukla kompleks doğumsal kalp hastalıkları, annedeki bağı dokusu hastalıkları enfeksiyon ve toksikasyonla ile birliktelik gösterir. Konjenital AV tam blok oldukça nadir, insidansı 1/20000'dir. Toksik ve immüne veya nonimmüne sebeplerle anneye ait otoantikoların plasentadan fetüse geçerek A-V düğümde iletilenlik hasarı oluşturması A-V bloğa neden olmaktadır. Yazılı literatürde bulamadığımız, nadir bir nedenle gebeden fetüse kronik ve kümülatif iyot intoksikasyonu etkisine bağlı olabileceğini düşündüğümüz AV blok gelişen fetal olgu tartışmaya sunulmaktadır.

Olgu: 35 yaşındaki anne kliniğimize, 16. gebelik haftasında fetal kalp atımlarında düzensizlik AV Blok şüphesi nedeniyle ile fetal kardiyolojik inceleme için başvurdu. İK gebeliğindeki annenin öyküsünde 9 yıldır hipotiroidi nedeni ile tedavi gördüğü ve bunun dışında özgeçmişin özellik arz etmediği öğrenildi. Fetal ekokardiyografisinde kalp boşlukları hafif dilate olmakla birlikte herhangi bir doğumsal kalp hastalığı saptanmadı. Kalp yetmezliği bulguları belirlenmedi. Doppler ve M-Mode görüntüleme fetal kalp hızı 75-80/dk olarak saptandı. Fetal atriyal atımı 158/dk, ventriküler atımı 78/dk olan A-V tam blok, saptandı. AV blok etyolojisine yönelik serolojik ve immunolojik testlerinde anlamlı sonuç çıkmadı. Gebe annenin hipotiroidi nedeni ile endokrin uzmanı tarafından verilen 100 mikrogram iyot içeren güncel tedavisi ve 50 mikrogram iyot içeren multivitamin kompleksi AV blok nedeni olabileceğinden dolayı kesildi. 19 ve 24. Gebelik haftalarında yapılan fetal ekokardiyografilerde kalp ritminin normale geldiği ve 1/1 iletimli 140-147/dk ile normal ritmine döndü. Bebeğin doğum sonrası kontrol ekg ve ekokardiyografisinde herhangi bir disritmi ve doğumsal patoloji saptanmadı.

Tartışma ve Sonuç: Fetal kalpte iyot intoksikasyonuna bağlı AV blokun mekanizması net olarak bilinmemektedir. WHO'nun raporlarına göre gebelerde ve emziren kadınlara 250 mikrog/gün iyot desteği tavsiye edilmekle birlikte aşırı maternal iyot alımı fetal hipotiroidiye neden olur ve alta yatan başka bir sebep olmaksızın fetal kalp ritmini etkiler. Bu durumu açıklayan başka bir mekanizma olabilir. Blok kronik alımın veya kümülatif etkinin bir nedeni olabilir. Fetal AV blok riski dışardan iyot alan gebeler için gereklidir. Bu nedenle gebelerde iyot alımına dikkat edilmeli, Fetal AV blok geliştiğinde iyot intoksikasyonu olabileceği de unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Fetal atriyo ventriküler blok, Maternal iyot intoksikasyonu, Hipotiroidi, Fetal Ritim Bozuklukları

**[P 192]****Edinsel Uzun QT Sendromunun Nadir Bir Sebebi**Taner Kasar<sup>1</sup>, Pelin Ayyıldız<sup>1</sup>, Behzat Tüzün<sup>2</sup>, Yakup Ergül<sup>3</sup>, Gürsu Kıyan<sup>3</sup><sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi BD, İstanbul<sup>3</sup>Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi İstanbul Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Cerrahi AD, İstanbul

Giriş: Uzun QT Sendromu konjenital ya da edinsel olabilen aritmogenik bir bozukluktur. Burada edinsel Uzun QT nin nadir fakat ilginç bir sebebinin sunmak istedik.

Olgu: 18 aylık kız hasta hastaneye taşikardi ve siyanoz ile başvurdu. Hikayesinde bir özellik ya da ailede indeks bir vaka yoktu. Akciğer grafisinde kardiyomegali mevcuttu, saturasyonu %98, apikal vuru 90 atım/dakika idi. Kalp sesleri derinden gelmekteydi ve II/VI sistolik üfürüm mevcuttu. EKG de QTc aralığı 500-520 ms hesaplandı ve sol prekordiyal derivasyonlarda hem depolarizasyon hem de repolarizasyon anormalliğini düşündüren vektöryel supresyon mevcuttu. Ekokardiyografik çalışmada sol ventrikül arka duvar komşuluğunda 40mmx40mm boyutlarında dairesel düzgün kontürlü kalbe belirgin bası yapmayan kitle saptandı. B-Blokör ilaç tedavisi başlandı. Kardiyak MR'da, alt sol hemitoraksta posteriora uzanan, orta mediastende anteromedialde sol ventrikül arka duvarı ve posteriora sol akciğer alt lobu ile komşuluk gösteren sınırları kısmen belirli kitle görüldü. Kitleden alınan biopsi sonucu fibroz psödodümmör olarak gelen hastaya cerrahi eksizyon planlandı. Kitle parsiyel olarak (%80-85) kalbe en yakın sınırından çıkarıldı. Takipte ekokardiyografide kalp fonksiyonları normaldi. Ameliyat sonrası 10. postoperatif günde EKG de QTc 460 msn gerilerken, vektöryel baskılanma normale gelmişti.

Tartışma ve Sonuç: LQTS nun ölümcül olabilen kardiyak olaylara yol açabilme potansiyeli erken teşhis ve tedavi gerektirmektedir. Edinsel LQTS nun ilaçlar gibi bilinen nedenlerinin yanı sıra rapor edilen birçok nadir sebebi de bulunmaktadır. Bildiğimiz kadarıyla nadir fakat önemli bir sebep olan kardiyak kitle nedeni LQTS daha önce hiç rapor edilmemiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Uzun QT, edinsel, kitle

**[P 193]****Nadir Bir Overlap Sendromu: Brugada + Uzun QT Sendromu Birlikteliği**Eser Doğan<sup>1</sup>, Zülal Ülger<sup>1</sup>, Yeliz Sevinç<sup>1</sup>, Derya Aydın<sup>1</sup>, Cem Karadeniz<sup>2</sup>, Can Hasdemir<sup>2</sup><sup>1</sup>Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Kardiyoloji ABD, İzmir<sup>3</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD, İzmir

Giriş: Brugada sendromu yapısal olarak normal kalpte artmış ani kardiyak ölüm insidansı ile ilişkili bir EKG anormallidir. Klinik önemi polimorfik ventriküler taşikardi ve ventrikül fibrilasyonu yol açabilmektedir. Konjenital uzun QT sendromu ise membran iyon kanallarındaki defektlere bağlı, 12 farklı alt tipi tanımlanan ani kardiyak ölüm nedenlerinden biridir. Ani kardiyak ölümüne neden olan bu iki sendromun birlikteliği oldukça nadirdir. Bu çalışmada Brugada sendromu + Uzun QT sendromu tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 15 yaş erkek hasta

Yürüme gücünü nedeniyle başvuran hasta CK yüksekliği, anne-baba arası 1.derece kuzen evliliği ve 2 ex kardeş öyküsünün mevcut olması nedeniyle metabolik hastalıklar açısından tetkik edilmek üzere yatırıldı. Fizik bakışında VA:152 kg(SDS 5.5) Boy:185 cm(SDS 2.5) BMI:44 ve akantozis nigrikans mevcuttu. Yapılan metabolik tetkiklerinde anlamlı sonuç saptanmayan hastada yatışının 10.gününde ayağa kalkma sonrası senkop ve ani kardiyak arrest gelişti. Ventriküler fibrilasyonda olduğu saptanan hasta 20 dk süreli resüsitasyon ve defibrilasyon sonrası yoğun bakım ünitesine alındı. Elektrokardiyografisinde QTc:0.50 sn olan olguya uzun QT sendromu düşünülerek propranolol başlandı. Ekokardiyografisinde yapısal patoloji yoktu. Seri EKG'ler ile izlenen hastanın göğüs derivasyonlarında özellikle V1-V2'de sağ dal bloğu ile birlikte tip 1 Brugada sendromu ile uyumlu ST elevasyonu ve T negatifliği saptandı. Takibinde 3 kez daha VF atağı yaşanan, aralıklı bigemine VEV'leri gözlenen hasta aile öyküsü ve EKG bulguları ile birlikte Brugada sendromu+ uzun QT sendromu olarak değerlendirildi. Hemodinamisi stabil hale geldikten sonra çift odacıklı ICD implantasyonu yapıldı. Genetik çalışma için örnek gönderildi. EKG ve ajmalin testi ile ebeveynler tarandı. Annede Uzun QT sendromu, babada Brugada sendromu tespit edildi.

Tartışma ve Sonuç: Olgumuz QTc süresinin>0.47 sn olması, T dalga değişikliği, senkop ve aile öyküsü nedeniyle Schwartz kriterlerine göre 6.5 puan aldı ve uzun QT sendromu kabul edildi. Başlangıç yaşının adolesan dönem olması ve aritmi ataklarının istisna dışında tetiklenmesi nedeniyle LQTS tip 3 düşünüldü. LQTS Tip 3' ün ve Brugada sendromunun sodyum iyon kanallarında bulunan SCN5A geninde mutasyon sonucu olduğu düşünülmektedir. Literatürde SCN5A mutasyonunun Brugada +Uzun QT overlap sendromlarına neden olabileceği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda da sorumlu mekanizma bu olabilir. Sonuç olarak, şüpheli senkop atakları ile gelen ve ailede nedenle bilinmeyen ani, genç yaşta ölüm öyküsü olan hastalarda uzun QT ve Brugada sendromları akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Brugada sendromu, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör, uzun QT sendromu

**[P 194]****Uzun QT Sendromunda Fenotipin Önemi; Timothy Sendromu**Mete Han Kızılkaya<sup>1</sup>, Özge Kudu<sup>2</sup>, Muhammed Hamza Haili Toprak<sup>1</sup>, Fahrettin Uysal<sup>1</sup>, Özlem Mehtap Bostan<sup>1</sup>, Ergün Çil<sup>1</sup><sup>1</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Bursa<sup>2</sup>Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bursa

Giriş: Senkop çocukluk çağında sıklıkla karşılaşılan bir başvuru şikayeti olup, bunların küçük bir kısmını malign herediter aritmiler oluşturmaktadır. Olgumuz, senkopla başvuran bir hastada ekg değerlendirmesinin önemini ve aynı zamanda fenotipik özelliklerin tanı koymada önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Olgu: 6 yaş erkek hasta senkop ile acile başvurusunun ardından değerlendirilen genel muayenesinde ve tetkiklerinde anormallik saptanmayan hastanın elektrokardiyografisinde QTc çok uzun (550 msn ) olarak bulunmuş olup ayrıntılı fizik muayenesinde; fenotipik özelliklerinde sağ el parmaklarında kısıklık ve opere edilmiş sindaktilye bağlı şekil bozukluğu fark edilip Timothy Sendromu ön planda düşünüldü. Hasta monitorize edilip, propranolol tedavisi başlanarak izleme alındı. Ekokardiyografisinde minimal mitral yetmezlik dışında patolojik bulgu saptanmadı. Timothy sendromu (LQT8) kalsiyum kanalı kodlayan gendeki mutasyonlardan dolayı gelişmekte olduğundan olgumuzda genetik çalışma yapılmış olup sonucu takip edilmektedir. Medikal tedaviye rağmen hastanın QTc uzunluğunun devam etmesi ve öncesinde senkop atakları bulunması nedeniyle uzun QT sendromu olan hastaya ICD takılması planlandı. Ağustos 2017 'de ICD takılmasının ardından propranolol ve meksiletin ilki tedavisi sürdürülen hastanın 6 aylık izleminde komplikasyon gelişmedi.

Tartışma ve Sonuç: Senkop çocuk hastalarda çok sık karşılaşılan şikayetlerden biridir. Aynı zamanda herediter aritmilerin ilk bulgusu olabilir. Bu nedenle fizik muayene ve EKG'nin dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** uzun QT sendromu, Timothy sendromu, senkop

**[P 195]****Kardiyak Cerrahi Sonrası Kardiyomiopati Gelişmiş Hatanın Kompleks Haritalama Yöntemiyle Başarılı Ablasyonu**

Sevket Ballı, İlker K Yücel, Taliha Öner, Orhan Bulut, Emine H Yılmaz, Ahmet Çelebi  
SBÜ Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Persistan taşikardiler ve sık ventriküler ekstrasistoller kardiyomiopatiye neden olabilmektedirler. Sol ventrikül dilatasyonu ve düşük ejeksiyon fraksiyonuyla presente oldukları için çoğunlukla primer kardiyomiopati ile karıştırılırlar. Yapılan çalışmalarda kalp nakline aday hastaların 1/3 ünün aslında etyolojisinde taşikardiyomiopati saptanmıştır. Biz VSD cerrahisi sonrası taşikardiyomiopati gelişmiş bir vakayı sunduk.

Olgu: 5 yaşında, 18kg, erkek. 6 aylıktan geniş permembranöz VSD nedeniyle opere edilmiş. Çarpıntı, solukluk ve halsizlik nedeniyle kliniğimize refere edildi. EKG sinde 124 hızında 2:1 iletili İART (intraatriyal reenterant taşikardi) izlendi. Ekokardiyografisinde sol ventrikül boşlukları genişlemiş ve ejeksiyon fraksiyonu % 40 idi. Holterinde kalp hızının sabit seyrettiği varyabilite olmadığı fakat yaklaşık 2 saat 248 hızında seyrettiği tespit edildi. 3 Boyutlu haritalama sistemi EnSite NavX sistem (Abbott, Minnesota, USA), Abbott ile ablasyon işlemine alındı. Sağ ventrikül apex, coroner sinüse kateterler yerleştirildi. Buna ilaveten 20 pollu Halo kateteri kullanıldı. Taşikardi esasında aktivasyon mapping yapıldı. Cavotricuspid isthmus kökenli İART tanısı konuldu. Bu bölgeye 7F 4mm uçlu RF kateteriyle 30 watt 50 °C derece de lezyon verildi ve flutter sonlandı. Yarım saat bekleme sonrasında taşikardi uyanlamadı ve bidireksiyon blok izlendi ve işleme son verildi. İşlemden 3 gün sonra EF %55 idi, 6. ay kontrolünde ritmi sinüs ve kardiyak fonksiyonları normaldi.

Tartışma ve Sonuç: Öncesinde kardiyak cerrahi geçiren hastalarda kalp hızı yüksek ve sabit hızda seyrediyor buna kardiyomiopati gelişimi ya da sistemik ventrikül dilatasyonu eşlik ediyorsa taşikardi induced kardiyomiopati düşünülmelidir. Uzun süren taşikardi atakları kardiyak fonksiyonları bozmaktadır. İART çoğunlukla 2:1 bloklu seyrettiğinden ve kalp hızı 120-150 arasında olduğundan hastanın kardiyak fonksiyonunun düşüklüğü göz önüne alınarak kompansatris taşikardi olduğu düşünülerek gözden kaçmaktadır. Bu hastalara adenozin yapılması çoğunlukla flutter dalgalarını manifest hale getirebildiği gibi, 24 saat Holter kayıtlarında bazen 1:1 ileti gözükmeye tanıyı kolaylaştırmaktadır. Medikal ya da ablasyon tedavisi uygulanmadan önce mutlaka trombus açısından transözofageal ekokardiyografi ile değerlendirilmelidir. Kardiyomiopati gelişmiş hastalar antiaritmik tedavisi çoğunlukla tolere edememektedirler. Bunun yanısıra antiaritmik ilaçların negatif inotropik etkileri mevcuttur. Bu hastalarda en sık flutter bölgesi cavotricuspid isthmustur. 3 boyutlu haritalama ile ablasyon işlemleri bu tip hastalarda güvenle ve başarı ile uygulanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Ablasyon, intraatriyal reenterant taşikardi, taşikardiyomiopati

**[P 196]****Situs İnversus Dekstroardi ve Doğuştan Düzeltilmiş Büyük Arterlerin Transpozisyonu Tanılı Hastada Gizli Aksesuar Yol Kaynaklı Taşikardinin Başarılı Radyofrekans Ablasyonu**

Yakup Ergül, Senem Özgür, Hasan Candaş Kafalı  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

Giriş: Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (cCTGA), AV-VA diskordansı ile karakterize, nadir bir kardiyak anomalidir. Atrioventriküler bölgede anatomi farklılığı ve çift AV nod görülebilmesi sebebi ile cCTGA'lı hastalarda elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon, özelliğidir. Taşikardi sırasında iletim AV nodlarının herhangi birini veya her ikisini de kullanabileceği için, SVT ayırıcı tanısında, kullanılan geleneksel manevralar taşikardi mekanizması hakkında fikir veremeyebilir. Bu yazıda, soldaki sağ atrium kaynaklı atrioventriküler reentran taşikardisi olan situs inversus dekstroardi ve cCTGA'lı bir hastada, gizli ("concealed") aksesuar yolun başarılı radyofrekans ablasyonu sunulmuştur.

Olgu: 7 yaş, 28 kg kız hasta. İlk defa 4 yaşında geçirdiği SVT atağı nedeni ile yönlendirilen hastanın yapılan ekokardiyografisinde situs inversus cCTGA+ASD+subpulmonik hafif darlık saptandı. Belirgin preeksisasyon görülmeyen hastanın SVT ataklarının medikal tedaviye kısmi yanıt vermesi (dideral + flekainid ve amiodaron) ve amiodaron ilişkili hipotiroidi görülmeye sebebi ile hasta ablasyon amacı ile elektrofizyolojik çalışmaya alındı. İşlem EnSite™ 3D sistem (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, USA) ve anatomik oryantasyon için sınırlı floroskopi kullanılarak yapıldı. SVT (taşikardi siklus uzunluğu 290 ms) sırasında koroner sinüs kateterinde VA ileti egzantrik patern saptanan hastanın ASD'inden sağda yerleşmiş morfolojik sol atriyumuna geçilerek morfolojik triküsüpit kapak anulusu etrafında "mapping" yapıldı ve en erken odak posterolateralde idi. SVT sırasında kateter stabilizasyonu için V-pace ile hazırlanarak başarılı radyofrekans kateter ablasyonu yapıldı. Total prosedür süresi 133 dk iken, floroskopi süresi 2 dakika idi. İşlem sonrası aspirine 3 ay devam edildi. Hasta halen antiaritmik tedavi alamadan izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: cCTGA, konjenital kalp hastalıklarının % 0.05 'ini oluşturur. Situs inversus mezokardi daha nadir rastlanılan formudur. Situs ya da kardiyak apekten bağımsız olarak, atrioventriküler bileşkedeki anatomik farklılık ve çift AV nod ve His olabileceğinden bu hastalarda SVT tanısı ve tedavisi zorlaşabilir. Ek olarak anatomik yapılar beklenen veya ayna hayali lokalizasyonlarda bulunmayabilir. Literatürde cCTGA'lı hastalarda ablasyon deneyimleri sınırlıdır. ve bunlar normal situslu cCTGA'lı hastalara aittir. Normal situslu cCTGA'lı hastalarda bile AVNRT, fokal atrial ve "concealed" odakların lokalizasyon ve ablasyon yerlerinin beklenenden çok farklı olabileceği yayınlarda bildirilmiştir. Situs inversus durumunda oryantasyon daha da zorlaşmaktadır. Bu sunumda, su ana kadar ilk defa situs inversus dekstroardi cCTGA'lı bir olguda başarılı RF ablasyonu anlatılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** doğuştan düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu, gizli aksesuar yol, radyofrekans ablasyon

**[P 197]****Çocuklarda Nadir Bir İmplantable Kardiyak Defibrilatör Komplikasyonu: Major Lead Dislokasyonu**

Senem Özgür<sup>1</sup>, Serhat Bahadır Genç<sup>2</sup>, İsmihan Selen Onan<sup>2</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İstanbul

Giriş: Son zamanlarda, aritmiye bağlı ani ölüme sebebiyet verebilecek kanalopati ve yapısal hastalıklarda implantable kardiyak defibrilatör (ICD) etkili bir şekilde mortaliteyi azaltmaktadır. Ancak ICD ilişkili ciddi komplikasyonların görülebilmesi hasta seçiminin ve takibinin önemini göstermektedir. Bu sunumda, epikardial ICD yerleştirilmiş Katekolaminerjik Polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT) tanılı bir hastada, leadin nadir rastlanacak majör yer değişimi anlatılmıştır.

Olgu: Efor ilişkili senkop ve implante edilebilir loop recorder ile bidireksiyone ventriküler taşikardisi gösterilerek CPVT tanısı konulan hastaya 7 yaşında (2012 yılı) iken 20 kg olduğundan epikardial ICD yerleştirilmiştir. İzlemlerinde 1 defa hızlı VT nedeni ile uygun ICD şoku olan hasta Ağustos 2017'de cihazın sinyal vermesi nedeni ile acil servismize başvurdu. Yapılan ICD kontrolünde son 2 gündür defibrilatör lead empedansının 55 ohmdan 2 ohma düştüğü ve threshold değerinin yükseldiği saptandı. Cihaz kayıtlarından, yakın dönemde uygun veya uygunsuz şok almadığı izlendi Bu değerlerle leadin yer değiştirdiğinden şüphe edildi. Telekardiyografide daha önce cerrahi olarak kalbin posterioruna yerleştirilmiş olan şok coil içeren leadin abdomen içine disloke olduğu ve ICD jeneratör etrafına kırıldığı izlendi. Ayrıntılı sorgulandığında 2 gün önce kardeşi ile kavgı ederken batin bölgesine darbe aldıktan sonra cihazın uyanı verdiği öğrenildi. Komplikasyon açısından yapılan ekokardiyografi ve batin BT normaldi, ancak cihaz bu hal ile ICD şoku veremez hale gelmişti. Hastanın tedavi ve takiplere alan uyumsuzluğu göz önüne alınarak hastanın abdomenine yer değiştiren defibrilatör leadi ve eski ICD jeneratörü çıkarıldı. Hasta yaşı büyüüp ağırlığı 50kg'a ulaştığından, aynı seansta transvenöz tek odacıklık tek coil ICD implantasyonu yapıldı.

Tartışma ve Sonuç: ICD ani ölüm riski bulunan belli hastalıklarda, mortalitenin önlenmesi için etkili olan tek yoldur. Ancak tekrar hastaneye yatışı gerektiren ICD ilişkili komplikasyon oranı %6.1'dir ve takip süresi arttıkça bu oran yükselir. ICD ilişkili komplikasyonlar, vasküler enjeksiyon, lead ya da jeneratör ilişkili veya enfeksiyonla alakalı olabilir. Yer değiştirme, fraktür ve insülyasyon kusurları, lead ilişkili komplikasyonlar arasında sayılabilir. Transvenöz sistemlerde, pasif fiksasyonda ve atrial lokalizasyonda lead yer değişimi ile daha sık karşılaşmaktadır. Ancak hastaya bağlı faktörler sebebi ile diğer sistem ve lokalizasyonlarda da görülebilir. ICD vektörünün ve direnç oluşturacak dokunun ortadan kaybolması sebebi ile gerektiğinde ICD uygun şok veremez. Diğer sorunlar ise, leadin ayırıldığı ve son pozisyonunu aldığı yerde mekanik hasara yol açabilmesidir.

**Anahtar Kelimeler:** implantable kardiyak defibrilatör, komplikasyon, lead dislokasyonu, pediatrik

**[P 198]****Preterm Bebekte Sol Atriyal Apendiks Anevrizması ile İlişkili Aksesuar Yolun Başarılı Radyofrekans Ablasyonu**

Yakup Ergül, Erkut Öztürk, Senem Özgür  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Yenidoğanlarda ve bebeklerde supraventriküler taşikardilerin çoğunluğu aksesuar yol kaynaklıdır ve birçoğu bir yaşından sonra tekrar etmez. Bu nedenle öncelikle antiaritmik ilaçlarla tedavi tercih edilir. Ancak tedaviye dirençli ve kalp yetmezliği gelişen olgularda transkateter ablasyon tedavi seçeneği olarak kalılda tutulmalıdır. Burada, sol atriyal apendiks anevrizmasına bağlı fetal taşikardisi olan 2.4 kg ağırlığındaki yenidoğan bir olgu sunulmuştur. Bu olgu, yapısal kalp patolojisi ile ilişkili aksesuar yolun başarılı radyofrekans ablasyonu yapılmış düşük kilolu hastadır.

Olgu: Otuz günlük erkek hasta çoklu antiaritmik tedaviye rağmen dirençli taşikardisinin devam etmesi nedeni ile merkezimize yönlendirildi. Öyküsünden prenatal dönemde taşikardiye bağlı nonimmün hidrops bulguları geliştiği ve buna bağlı 34. gestasyonel haftada sezeryan ile doğurulduğu öğrenildi. Başvuruda elektrokardiyografisinde (EKG) p dalgaları seçilemeyen, 200/dk hızında sol dal bloklu geniş QRS'li taşikardisi saptandı. Ekokardiyografisinde sol atriyal apendaj anevrizması, hafif-orta mitral yetersizliği ve patent foramen ovale saptandı. Sol ventrikül kasılması azalmıştı (kısılma fraksiyonu %20-22). Adenozin verildiğinde taşikardi durmakta, kısa süre sonra tekrar başlamaktaydı. Taşikardi durdurulduğunda sırada çekilen EKG'sinde intermittant Wolff Parkinson White preeksisasyonu izlendi. Çoklu antiaritmik (esmolol + flekainid ve amiodaron) tedaviye rağmen, hemodinamik instabilite gelişen olguya elektrofizyolojik çalışma yapılmasına karar verildi. EnSite Velocity 3-D Haritalama sistemi ve floroskopi kullanılarak en erken VA iletinin sol lateral bölgede atriyal apendaj içinde olduğu görüldü. Bu bölgeye yapılan RF ablasyon işleminin 2.2. saniesinde taşikardi VA blok ile sonlandı. Toplam 3 RF lezyonu sonrası ritim sinüsü ve EKG'de preeksisasyon yoktu. Takibinde sol ventrikül fonksiyonları normale dönen hasta yatışının 3. gününde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Sol atriyal apendiks anevrizması (LAAA), konjenital pektinat kas displazisi ile ilişkili nadir bir yapısal anomalidir. Atriyal anevrizma hastalarında, supraventriküler taşikardi en yaygın olarak fokal atriyal ve intraatriyal reentri ilişkildir. Bizim hastamızda ise artımı mekanizması aksesuar yol idi. Bu yollara anevrizma ile sol ventrikül arasında doğrudan temasın neden olduğu düşünülmektedir. LAAA'nın tedavisinde ilk seçenек cerrahi ekzisyon olmasına rağmen hastamız düşük ağırlıklı, prematüre ve hemodinamik olarak dengesi olduğu için, öncelikle transkateter yolla RF ablasyon düşünüldü. Düşük doğum ağırlığı olan prematüre bebeklerde, perforasyon başta olmak üzere prosedüre bağlı komplikasyon oranı yüksektir. Sonuç olarak küçük yaş ve düşük ağırlıklı hastalarda ablasyon çok sayıda risk içerir de; seçili vakalarda başarı ile uygulanabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aksesuar yol, preterm, radyofrekans ablasyon, sol atriyal apendiks anevrizması

**[P 199]****Flekainid Andersen-Tawil Sendromlu Pediyatrik Hastalarda "bidirectional" Ventriküler Taşikardiyi Tamamen Ortadan Kaldırabilir mi?**

Yakup Ergül<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Sertaç Hanedan Onan<sup>2</sup>, Volkan Tuzcu<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>3</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, Pediyatrik ve Genetik Aritmi Merkezi, İstanbul

**Giriş:** Andersen-Tawil sendromu, epizodik kas zayıflığı, ventriküler aritmi, QT uzaması ile karakterize çok nadir bir hastalıktır. Ayrıca, düşük kulak, hipertelorizm, mikrognati, klinodaktili, sindaktili, kısa boy ve skolyoz gibi morfolojik anomaliler eşlik edebilir. Çoğu vakada, hastalıktan KCNJ2 geni mutasyonu sorumludur. "Inward rectifier" K<sup>+</sup> kanallarının inhibisyonu hücrel kalsiyum aşırı yüklenmesine, geç afterdepolarizasyona ve "triggered" aktiviteye yol açar. Yüzeysel elektrokardiogramında (EKG) QT mesafesinden çok QU uzaması dikkat çekmektedir. Bu yazıda; genetik olarak tanısı doğrulanmış Andersen Tawil sendromlu bir hastada sı, ventriküler ekstrasistol ve polimorfik VT ataklarının flekainid ile başarılı tedavisinden bahsedilmiştir.

**Olgu:** Çarpıntı şikayeti ile başvuran 13 yaşındaki kız hasta EKG'sinde sık PVC saptanması üzerine sevk edilmişti. Tekrarlayan kas güçsüzlüğü atakları tarif eden hastanın sendromik görünümü, kısa boyu, mikrognatisi, sindaktili ve klinodaktili vardı. EKG'de düzeltilmiş QT 445 msn olarak ölçülmüş olsa da, belirgin U dalgaları ve uzun QU mesafesi mevcuttu (U dalga dahil edildiğinde QTc ölçümleri > 600 ms). 24 saatlik Holter izleminde sık görülen polimorfik PVC ve bidirectional VT atakları izlendi. Andersen Tawil sendromu tanısı genetik olarak da doğrulandı ((KCNJ2 geninde p.V200M (c.598G>A) lokalizasyonunda mutasyon +). İlk basamak olarak yüksek dozda beta bloker tedavisi başlanmasına rağmen, sık PVC'leri kontrol altına alamayınca, tedaviye flekainid eklendi. Flekainid tedavisininin 48 saatinden itibaren PVC yüzdesi dramatik olarak azaldı ve bidirectional polimorfik VT atakları tamamen kayboldu.

**Tartışma ve Sonuç:** Andersen-Tawil sendromunda kardiyak bulgular; sık PVC ve ventriküler aritmiler ve EKG'de uzun QU mesafesi ile karakterize QT uzamasıdır. Ani ölüm riski diğer uzun QT sendromu tipleri ile kıyaslandığında daha düşük olmakla birlikte %3 civarında bildirilmiştir. Geçmişte beta blokerler tedavide ilk basamak olarak kullanılsalar da, kısmi etkililiklerine dair birçok yayın bulunmaktadır. Ca mekanizması üzerinden verapamil, cazip bir seçenek gibi görünse de, ventriküler ektopti ve ventriküler taşikardilerin sonlandırılmasında flekainid kadar etkili olmadığı bildirilmiştir. Flekainidin etki mekanizması tam olarak aydınlatılmamıştır. Büyük ihtimalle Na/Ca exchange kanalına etki ederek sarkoplazmik retikulumda Ca birikimini engeller. Bu olgu, ülkemizde ATS tanısı genetik olarak doğrulanmış nadir vakalardan biridir. ATS'li hastalarda flekainid ile ventriküler ektopti ve VT'nin etkili olarak baskılanmasına ilişkin ilk bildiridir.

**Anahtar Kelimeler:** Andersen-Tawil sendromu, bidirectional ventriküler taşikardi, Flekainid, pediyatrik

**[P 200]****Taşikardi "induced" Kardiyomiyopatiye Yol Açan Sol Koroner Kasp Kaynaklı Sık Ventriküler Erken Vuru/Ventriküler Taşikardinin Başarılı Kriyoablasyonu**

Yakup Ergül, Senem Özgür, Hasan Candaş Kafalı  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş:** Sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) kaynaklı ventriküler aritmilerin sağ ventrikül çıkım yolundan kaynaklananlarla benzer elektrofizyolojik özellikleri nedeniyle aritmilerin kaynağını bulmak bazen zor olabilir. Ayrıca LVOT kaynaklı ventriküler aritmilerin aort kasp içinden yapılan radyofrekans (RF) ablasyonlarında önemli oranda, aort kökü, koroner arter ve AV nod hasarı riski bulunmaktadır. Bu lokalizasyonda daha az yan etki profili sebebi ile kriyoablasyon tercih edilmektedir. Bu sunumda 17 yaşında sık ventriküler erken vuru (VES) ve ventriküler taşikardi (VT) nedeni ile aritmi ilişkili kardiyomiyopati gelişmiş bir hastada VES'lerin sol koroner kasp kriyoablasyonu ile başarılı eliminasyonu anlatılmıştır.

**Olgu:** Altı aydır olan yorgunluk ve karın ağrısı şikayetleriyle başvuran hastanın, elektrokardiogramında (EKG) VES saptandı. EKG'sinde, sol dal blok inferior akslı, transizyon zonu V3 olan sık VES ve holter-EKG'de % 70sıklıkta uniform VES ve 140/dakika hızında nonsustained VT atakları saptandı. Ekokardiografide, sol ventrikül dilatasyonu ve sistolik fonksiyonlarda azalma izlendi (kısılma fraksiyonu; KF%40). Üç boyutlu navigasyon sistemi (EnSite, NavX; St. Jude Medical, St. Paul, MN) kullanılarak ve floroskopi eşliğinde yapılan elektrofizyolojik çalışmada sağ ventrikül haritası çıkarıldı. VES transizyon zonu V3'te olduğu için aort kaslarının değerlendirilmesi planlandı. Sol koroner kasp potansiyel ve fraksiyon sinyaller elde edildi. İşlemden önce aort kökü ve sol koroner artere yönelik anjiyogramlar elde edildi. Sol koroner arter aritmi odağına çok yakın olduğundan başlangıçta düşük enerjili RF verildi. Ancak VES'leri elimine etmede yeterli olmaması nedeniyle ve daha yüksek enerjili RF lezyonlarının komplikasyon riskinin yüksek olacağı gözönünde alındığında 8 mm kriyoablasyon kateteri ile devam edilmesine karar verildi. Her biri 240 saniyelik 6 lezyon ile başarılı ablasyon uygulandı. İşlem sonrası Holter monitorizasyonu ve EKG'de hiç VES görüldü. Ekokardiografide aort kapağında yetersizlik izlenmedi. Üç ay sonraki kontrolde hastanın sol ventrikül fonksiyonlarının normale döndüğü (KF % 35) ve EKG/Holter'de VES/VT olmadığı görüldü.

**Tartışma ve Sonuç:** Sürekli taşikardi, persiste eden semptomlar ve aritmi ilişkili kardiyomiyopati, aort kökünde ablasyon endikasyonlarını oluşturmaktadır. Radyofrekans ablasyon, çıkış yolu VT tedavisinde halen yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak özellikle aortik kasp serviyesinde, koroner arter hasarı ve geri dönüşümsüz blok riski nedeniyle kriyoablasyon daha çok tercih edilmektedir. Kriyoablasyonun aorta elastik dokusunda radyofrekansa göre daha az hasara yarattığı iddia edilmiştir. Sonuç olarak kriyoablasyon koroner arterlere çok yakın yerleşimli olan odakların ablasyonunda alternatif bir seçenek gibi görünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** kriyoablasyon, sol koroner kasp, taşikardi induced kardiyomiyopati, ventriküler erken vuru, ventriküler taşikardi

**[P 201]****Altı Yaşında Erkek Olguda Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomiyopatinin Nadir Bir Presentasyonu: Sağ Ventrikül Apikal Anevrizma ve Perikardiyal Efüzyon**

Murat Şahin, Hasan Candaş Kafalı, Bahadır Genç, Sertaç Haydın, Yakup Ergül  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

**Giriş:** Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi (ARVC) sağ ventrikül myokardının fibröz-yağlı değişimi ile karakterize bir hastalıktır. Sporadik ve ailesel tipleri vardır. Hastalığın spesifik özellikleri olmaması ve geniş fenotipik yelpazesi olması nedeniyle ARVC'nin klinik tanısını koymak sıklıkla zordur. Bu olguda ARVC'nin seyrek görülen bir klinik durumunu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Altı yaşında, 18 kg ağırlığında erkek çocuk, solunum sıkıntısı ve göğüs ağrısı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Başka bir merkezde pediyatrik kardiyoloji değerlendirilmesi sonrası yapılan EKO çalışmasında, sağ ventrikül komşuluğunda 10 mm ölçülen perikardiyal efüzyon tespit edilmiş. Çekilen BT'de akciğer patolojisine rastlanmadı. Kiniğimizde yapılan EKO'da perikardiyal efüzyon ve sağ ventrikül apeksinde anevrizma (taban çapı 13mm, apekte duvar inceliği ve "bulging") ve sağ ventrikül çıkış yolunda (RVOT) dilatasyon (RVOT: 30 mm, 45 mm/m<sup>2</sup>) ve inceleme tespit edildi. EKG'de V2-V3 derivasyonlarında epsilon dalgaları mevcuttu. MR ve BT bulguları ARVC tanısı ile uyumlu oldu. Sağ ventrikül apikal anevrizması cerrahi olarak onarıldı (epikardiyum normalden beyaz ve incediy, koroner arterlerin seyri belirgin değildi) ve sağ ventrikül apeksi ve RVOT'den biyopsi alındı. Hastada RV-LV disfonksiyonu, senkop ve ventriküler aritmi olmadığı için ICD takılmadı. Egzersiz kısıtlaması ve beta blokör tedavisi önerildi. Hastanın kardeşlerinin EKG-EKO bulguları normaldi. ARVC için genetik değerlendirme planlandı. RV apeks ve RVOT biyopsi materyali patolojisi, belirgin fibröz doku ve hafif yağ dokusu tutulumu olarak rapor edildi. RV apikal anevrizması tamir edildikten sonra hasta medikal tedavi (beta bloker) ile 6 ay süreyle takip edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** EKO'da perikardiyal efüzyon, RVOT'da dilatasyon ve RV apikal anevrizma ile birlikte EKG'de epsilon dalgaları bulunan nadir bir ARVC olgusunu sunmayı amaçladık. Kardiyak BT, MR ve biyopsi sonuçları ile klinik tanı doğrulandı. Genetik test sonuçları beklenmektedir. Olgu disritmi açısından takip edilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi, sağ ventrikül apikal anevrizma, perikardiyal efüzyon

**[P 202]****Sağ Ventrikülde Nadir Olarak Görülen İntrakardiyak Fibroma Bağlı Ventriküler Aritmi Olgusu**

Mehmet Türe<sup>1</sup>, Savaş Mert Darakci<sup>2</sup>, Hasan Balık<sup>1</sup>, Meki Bilici<sup>2</sup>, Alper Akın<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric Cardiology, Diyarbakır  
<sup>2</sup>Dicle University Hospital, Department of Pediatric, Diyarbakır

**Giriş:** Çocuklarda primer kardiyak tümörler, her yaşta, oldukça nadir görülmektedirler. Tümörlerin % 90'ı benign karakterdedir. En sık görülen kardiyak tümör rabdomyom (% 67) olup sıklıkla tüberoskleroz ile yakından ilişkilidir. Fibromlar (% 17) daha az sıklıkta görülür. Nadir görülen bu tümörler en sık sol ventrikülde interventriküler septum üzerine yerleşirler. Sağ ventrikülde ise çok daha az sıklıkta görülürler. Bu hastalar asemptomatik kalabilirler ya da üfürüm, aritmi, kalp yetmezliği ve ani ölüme kadar çeşitli semptomlarla başvurabilirler. Bu olgu sunumunda sağ ventrikül yerleşimli, asemptomatik seyreden, sonrasında ventriküler aritmi gelişen bir vakamızı sunmaktayız.

**Olgu:** Dört buçuk yaşında erkek hasta, 2 aylık iken rutin kontrol amacıyla yapılan transtorasik ekokardiyografik (EKO) incelemesinde; sağ ventrikülden köken alan ve sol ventriküle bulging yapan 51x33 mm çapında kitle imajı izlendi. Tümör boyutunun ve yerleşiminin doğrulanması amacıyla kardiyak Manyetik Rezonans (MR) görüntülemeye kitlenin intrakardiyak fibrom olduğu raporlandı. Yapılan kontrol EKO' da sağ ventrikül giriş ve çıkışlarında darlık saptanmadı. Takiplerde fibrom boyutlarında herhangi bir değişiklik izlenmedi. Elektrokardiografi (EKG)'leri sinus ritmindeydi. Fibromlar malign aritmilere neden olabileceğinden hasta asemptomatik olmasına rağmen 24 saatlik Holter EKG monitorizasyonu yapıldı. Daha önceki Holter EKG'leri normal olmasına rağmen tanıdan yaklaşık 4 yıl sonra yapılan son Holter EKG'de 244 adet izole monomorfik ventriküler ekstra sistol (VES), 12 adet couplet VES, 1 adet 16 atımlık hızı 120/dk olan ventriküler taşikardi (VT) atağı görüldü. Antiarritmik tedaviye gerek kalmadan VT atağının kendinden sonlandığı görüldü. Hastanın mevcut VT atağının intrakardiyak fibroma bağlı olabileceği düşünülecek cerrahi açısından değerlendirilmek üzere ileri merkeze sevk edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Fibromlar benign karakterde olmasına rağmen, intrakaviter obstrüksiyon ve malign aritmileri içeren ciddi kardiyovasküler komplikasyonlara neden olabilirler. Yaptığımız literatür taramasında; asemptomatik olan hastalarda tedavi yaklaşımı cerrahi olup, asemptomatik olan hastalara nasıl yaklaşılacağı halen tartışmalıdır. Cerrahi tedavi endikasyonları; ventriküler giriş ve çıkışlarında darlığa yol açma, kapak disfonksiyonu, kalp yetmezliği ve aritmilerdir. Fibromlar, rabdomyomların aksine, zamanla regrese olma eğiliminde olmayıp, hayatı tehdit edici potansiyeli olan malign aritmi riskini arttırmaktadırlar. Fibromların bu özelliklerinden dolayı tanı anında erken cerrahi yapılması fikri tartışılmaktadır. Hastamızda olduğu gibi ventriküler aritmi gelişmesi hayatı tehdit edici olabileceğinden ve tümör cerrahisi sonrası sonuçlar yüz güldürücü olduğundan hastamızın cerrahi açısından değerlendirilmek üzere ileri merkeze sevk edilmesini uygun gördük.

**Anahtar Kelimeler:** İntrakardiyak fibrom, Sağ ventrikül, Ventriküler aritmi



## [P 203]

### Tekrarlayan Kardiyak Arrest İle Seyreden Olgu

Özlem Turan, Diyar Tamburacı Uslu, Abdullah Kocabaş, Gökmen Özdemir  
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Antalya

Giriş: Çocuklarda ani kardiyak arrest ve ani kardiyak ölümler (AKÖ) sonuçlanan ventriküler aritmiler nadir görülen ancak ciddi morbidite ve mortalite kaynağı olan sendromlardır. Genetik aritmiler, çocuklarda sıklıkla ventriküler aritmiler ve AKÖ ile tanı almaktadır. Acil servise kardiyak arrest gelişen ve izlemi boyunca tekrarlayan kardiyak arrest atakları izlenen olgumuz nadir görülmesi ve dikkat çekici özelliği nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: Morarma ve kusma nedeniyle acil servise başvuran hipotansif ve dolayısı olarak 6 aylık erkek hastaya ventriküler taşikardi (VT), torsade de pointes ve ventriküler fibrilasyon (VF) tanılarıyla tekrarlayan defibrilasyon ve kardiyoversiyon yapıldı. Sinüs ritmine dönen hastanın bazal EKG' sindeki QTc ölçümleri normal olarak değerlendirildi. Elektrolit bozukluğu saptanmadı. Yoğun bakımdaki izleminde aralıklı VT atakları devam eden hastaya Lidokain tedavisi başlandı. Magnezyum tedavisi verildi. Lidokain infüzyonuna rağmen VT atakları devam eden hastaya Amiodoron infüzyonu başlandı. Hastanın Ekokardiyografik değerlendirmesinde EF'si normal olarak değerlendirildi. Hastanın aile öyküsü derinleştirildiğinde, hastanın babasının 2 kardeşinin bir ve beş yaşlarında AKÖ nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. Hastaya Holter monitorizasyonu yapıldığı dönemde VT' ye giren hastanın ritminin VF' a dönüştüğü ve sonrasında kardiyak arrest geliştiği izlendi. Hastadan İdiyopatik VF ve diğer genetik aritmi tetkikleri açısından kan örneği gönderildi. Amiodoron tedavisi altında hastanın ritmi kontrol altına alındı. Hastanın tedavisine Propranolol eklendi. İzlemde tekrarlayan canlandırma işlemleri sonucunda gelişen multiorgan disfonksiyonu bulguları gerileyen hastaya nörolojik etkileneşmesi açısından kranial MR çektilirdi. Bellirgin patoloji izlenmedi. Ekstübe edilen ve izlemde antiaritmik ilaçları oral tedaviye geçilen hasta ICD açısından değerlendirilmek üzere refere edildi. Antiaritmik tedavisi devam eden ve Eksternal Defibrilatör önerilen hastanın genetik test sonuçları beklenmektedir.

Sonuç: Sonuç olarak; çocukluk çağında ani kardiyak arrest ve ölüm nadir görülen bir olaydır. Hastalarda ventriküler aritminin saptanması durumunda aile öyküsünün önemi, alta yatan konjenital kalp hastalığının varlığı ve genetik aritmilerin aklıda tutulması son derece önemlidir. Hastalığın tanısında genetik testlerin gönderilmesi ve gerekirse aile bireylerinin taranmasını ani ölüm sıklığını azaltacağı unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Ani Kardiyak Arrest, Ventriküler Taşikardi, Genetik Aritmi

## [P 204]

### Birinci Derece Atrioventriküler Blok ve Uzun QT Sendromu Birlikteliğinde Tanısal Karmaşa; Hangisi P Dalgası?, Hangisi T Dalgası?

Taner Kasar<sup>1</sup>, Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>, Celal Akdeniz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Uzun QT sendromunun 2: 1 ya da tam atrioventriküler (AV) blok ile birlikteliği daha önce literatürde bildirilmiştir. Ancak birinci derece AV blok ve uzun QT sendromu daha önce literatürde bildirilmemiştir. Bu olgu bu birlikteliğe sahip bilinen ilk pediatrik olgudur.

Olgu: 40 günlük erkek bebek, dış merkezde rutin muayenesinde kardiyak üfürümün duyulması üzerine merkezimize sevk edilmiş. Başvurusunda çekilen 12 derivasyonlu yüzey elektrokardiyografisinde (EKG) birinci derece atrioventriküler blok ve bir miktar intraventriküler blok ile uzun QT aralığı gösterildi ve düzeltilmiş QT değeri 590 ms olarak hesaplandı. Yapılan 24 saatlik holter EKG'sinde birkaç noktada birinci derece atrioventriküler bloğun Mobitz tip 1 ikinci derece atrioventriküler bloğa dönmesiyle p ve T dalgaları net olarak ayrılabilmiş ve birinci derece AV blok ve uzun QT tanıları teyit edilebilmişti. Takibinde başlanan propranolol tedavisinde istenen düzelleme sağlanamaması üzerine mexiletine tedavisine geçilen hastanın daha sonraki takibinde elektrokardiyografi ve 24 saat ambulatuvar elektrokardiyografide birinci derece AV blok ve intraventriküler blokta belirgin düzelleme görüldü. Uzun QT sendromu için yapılan genetik testte KCNH2 geni üzerinde missense mutasyon (p.Y493C (c.1478A> G)) saptandı ve uzun QT sendromu tip 2 tanısı teyit edilmiş oldu.

Tartışma ve Sonuç: Literatürde daha önce 2:1 geçişli AV blok ve uzun QT birlikteliği hem erişkin hem pediatrik vakalarda bir çok kez bildirilmiştir. Yaşa göre sinüs bradikardisi dahil, bradikardilerde uzun QT tanısının atlanmaması gerekir. Özellikle 24 saat holter tetkiki arada kalınan vakalarda birbirine karışabilen p ve T dalgalarını ayırmada faydalı olabilmektedir. Bu çalışma ile uzun QT'nin birinci derece AV blok ile de birlikteliği gösterilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Birinci derece atrioventriküler blok, KCNH2 mutasyonu, pediatrik, uzun QT sendromu

## [P 205]

### Epikardiyal Aksesuar Yollarda Nadir Bir Yerleşim: Sağ Atriyum İlişkili Divertikül ve Wolf Parkinson White Sendromu

Hasan Candaş Kafalı<sup>1</sup>, Aysel Türkvan<sup>2</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, İstanbul

Giriş: Epikardiyal aksesuar yollara (AP) bağlı Wolf Parkinson White sendromu (WPW) ve divertiküllerle ilişkili sağ lateral AP tespit edilmiş ve radyofrekans (RF) ablyasyon yapılarak riskli sağ lateral AP tespit edilmiş ve radyofrekans (RF) ablyasyon işlemi başarısız olmuş. Elektrokardiyografisinde (EKG) preeksitasyonu devam eden hastanın AP'sinin riskli olması nedeniyle takibinde tekrar işleme alındı. Genel anestezi altında Ensite Velocity 3D haritalama sistemi eşliğinde sağ atriyum haritalaması yapıldı. Spontan ve atrial uyarılar yoluyla SVT uyarılan hastada SVT sırasında yapılan delta haritalama ile orta derecede riskli olarak değerlendirilen AP'nin (en kısa preeksite R-R intervali 240 msn, aksesuar yol efektif refrakter periyodu 260 msn ve atrial fibrilasyonda en kısa preeksite R-R intervali 250 msn, ayrıca aksesuar yol adenozin yanıtızsız) epikardiyal seyri olabileceği düşünülerek irrigasyonlu RF kateter ile ablyasyonu planlandı. Yapılan haritalamalarda aksesuar yolun bir önceki çalışmada olduğu gibi sağ lateralde olduğu gösterildi. Irrigasyonlu RF ablyosuna rağmen aksesuar yol elimine edilemeyince işlem sırasında transtorasik Ekokardiyografi ve kontrast madde verilerek anjiyografi yoluyla sağ atriyum lateralinden çıkıp posteriorda atrioventriküler olukta ve inferiora doğru sağ ventrikül yüzeyinde seyreden uzun bir divertikül saptandı. Sağ transjuguler venöz yaklaşımla RF kateteri ile divertikül içine girildiğinde en erken sinyallerin burada alındığı görüldü ve yapılan RF ablyosunun 10. Saniyesinde SVT VA blok ile sonlandı ve yüzey EKG'de preeksitasyonu kayboldu. İlk lezyona yakın yerlere konsolidasyon lezyonları verilerek işlem komplikasyonsuz olarak başarılı bir şekilde tamamlandı. İşlem sonrası yapılan üç boyutlu (3-D) kardiyak bilgisayarlı tomografide (BT) divertikül yapısı ayrıntılı olarak gösterildi. Hastanın takibinde preeksitasyonu tekrar etmedi.

Tartışma ve Sonuç: Başarısız WPW aksesuar yol ablyasyonlarında divertiküller ve anevrizmatik yapılarla ilişkili epikardiyal aksesuar yollar mutlaka aklıda tutulmalı ve uygun görüntüleme tetkikleri kullanılarak irrigasyonlu RF ablyosyon denemelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Irrigasyonlu radyofrekans ablyasyon, Pediatrik, Sağ atriyum kaynaklı divertikül, Wolf Parkinson White sendromu

## [P 206]

### AV Tam Blok Nadir bir Neden: Guillain Barré Sendromu

Yasemin Nuran Dönmez, İlker Ertuğrul, Hayrettin Hakan Aykan, Kutay Sel, Ebru Aypar, Tefvik Karagöz, Dursun Alehan  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

Giriş: Guillain-Barré sendromu (GBS) bir akut demiyelinin polinoropatidir. Otonomik disfonksiyon GBS hastalarında sempatetik ve parasempatik sistem etkileneşmesine bağlı sık görülen bir bulgudur. Otonomik disfonksiyon ile sinüs nod disfonksiyonu, asistol ve bradikardi görülebilir. Bu yazıda GBS tanısı alan bir hastada saptanan 2:1 AV bloklu bir vaka sunulmuştur.

Olgu: 2 yaşındaki erkek hasta, acil servise alt ekstremitelerde güçsüzlük, yürüyememe bulguları ile başvurdu. Başvurudan 2 hafta önce burun akıntısı ve öksürük bulguları olduğu öğrenildi. Klinik bulguları ile GBS tanısı alan hasta IVIG tedavisi aldıktan sonra nöropatik bulgularında klinik olarak düzelleme saptandığı sırada fark edilen bradikardisi nedeniyle çekilen elektrokardiyografisinde 2:1 AV blok saptandı. 24 saat holter monitorizasyonunda hastada zaman zaman AV tam bloklu ritmin olduğu saptandı. Bunun üzerine AV nod fonksiyonlarını değerlendirmek için yapılan transözofageal elektrofizyolojik çalışma ile sinüs düğüm fonksiyonlarının normal olduğu, atropin sonrasında kalp hızının 140/dk ya ulaştığı, Wenkebach noktasının 420 msn olduğu saptandı. Bu bulgular ile AV nod disfonksiyonu olarak değerlendirildi. Hastanın kontrol holter monitorizasyonunda ortalama kalp hızı 54 atım/dk olduğu saptandı. Kalp yetmezliği bulguları ve semptomu olmadığı için klinik olarak izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: GBS kardiyak ileti sisteminde hasar ile sonuçlanabilir. GBS hastalarında otonomik nöropatiye bağlı sinüs taşikardisi, ortostatik hipotansiyon, labil hipertansiyon, ciddi bradikardiler, asistoli, elektrokardiyografide ST değişiklikleri, anormal küçük RR interval varyasyonları görülebilir. Paroksizmal parasempatetik aktivite ile kalp hızı ve kan basıncı değişiklikleri gözlemlenmektedir. Literatürde GBS ile birlikte ayrıca ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon, supraventriküler taşikardi, junctional taşikardi görülebildiği bildirilmiştir. Otonomik disfonksiyonun nöropatinin erken döneminde gözüktüğü hastalarda sonrasında aritmi geliştirdiği saptanmıştır. Ayrıca disotonomi riskinin kuadrupleji, respiratuar yetmezlik veya bulbar etkileneşme ile birlikte arttığı bilinmektedir. Asistole bağlı arrest ve geçici pacemaker gereken vakalar olduğu için GBS hastalarında aritmi açısından yakın takip edilmeli ve hastalığın akut fazında hastalarda elektrokardiyografik olarak monitorize izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Guillain-Barré Sendromu, AV blok, otonomik disfonksiyon

**[P 207]****İlk Semptomu Kardiyak Arrest Olan ve Tanı Anında ICD Takılarak Takip Edilen Brugada Sendromlu Çocuk Hasta**Nuh Yılmaz<sup>1</sup>, Hasan Turhan<sup>2</sup>, Ali Sabri Sevis<sup>2</sup><sup>1</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul<sup>2</sup>İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, İstanbul

Giriş: Brugada sendromu miyokardiyal sodyum kanallarında disfonksiyon nedeniyle ortaya çıkan polimorfik ventriküler taşikardi ve buna bağlı senkop veya kardiyak arrestle ani ölüme yol açabilmektedir. Brugada sendromu için tipik EKG örneklerine sahip olan kişilerin bir kısmı asemptomatik olabilmekte, hatta istirahat halinde EKG tamamen normal olabilmektedir. Bu bildiride istirahat döneminde normale yakın EKG bulgusu olan, öncesinde asemptomatik ve aile öyküsü olmayan, ancak ilk semptom olarak kardiyak arrest gelişerek kardiyopulmoner resüsitasyon sayesinde hayata döndürülen bir çocuk hasta sunulmaktadır. Nadir karşılaşılan bir durum olduğu için ayrıca tanıda akıldaki bulunması ve hızlı ICD kararı verilmesi gerekliliği nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Olgu: 16 yaşında erkek olgu, senkop ve bilinç kaybı nedeniyle götürüldüğü dış merkezde kardiyak arrest tablosunda olduğu için yaklaşık 10 dakika CPR yapılmasının ardından alındığı yoğun bakımda EKG'sinde ST elevasyonu olması ve troponin I yüksekliği üzerine acil olarak ekokardiyografi yapılarak anjiyografiye alınmış. Yapılan EKO ve koroner anjiyografide kardiyak patoloji saptanmamış. EKG'deki ST elevasyonunun ve kardiyak troponin düzeylerinin zamanla azaldığı belirtilmiş ancak entübe olduğu için yoğun bakım ihtiyacı olması nedeniyle hastanemiz yoğun bakımına yönlendirilmişti. Hasta izleminin 2. gününde ekstübe olmuşken mevcut öykü nedeniyle bölümümüz tarafından değerlendirildi. EKG'inde V1-V2'de daha belirgin olan ST elevasyonu, V2'de T negatifliği, respiralok ST depresyonunun olmaması kriterleri ile Brugada sendromu tip-1 tanısı aldı. Aile öyküsü yoktu. Hastaya arrest öyküsü nedeniyle çift odacıklı ICD takıldı. İzlemede normale yakın EKG'si olan hastanın taburculuk sonrası ilk kontrolünde ICD'nin iki kez VT algılayarak defibrile ettiği görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Brugada sendromu etyolojisinde 300' den farklı genin rol oynadığı genetik geçişli aritmilerden biri olup farklı kaynaklarda yüzbinde 30' dan, 1340'da 2 ye kadar değişen oranlarda bildirilmektedir. Hastalık 30-50 li yaşlarda daha fazla görülmekte, yıllık %10 ani kardiyak ölüm riski barındırmaktadır. Tanı için kriterler belirlenmiş, bir majör ve bir minör kriterin (hastamızıdaki gibi) tanı için yeterli olduğu belirtilmiştir. Hastalığın farklı klinik prezentasyonları olabilmektedir (sadece EKG bulgusu olup asemptomatik olanlar, EKG'si arada normal olup ani kardiyak arrest geçirenler kadar). Semptomatik olanlara ICD takılması tedavide en etkin yöntemdir. Hastamız dış merkezde önce miyokard infarktüsü sanılmış ancak dikkatli incelenince Brugada Tip-1 olduğu anlaşılacak tedavi edilmiştir. V1-V3'te ST elevasyonu miyokard infarktüsü ile karıştırılabilmektedir. Böyle hastalarda Brugada sendromu akıldaki tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Brugada sendromu, çocuk, genetik aritmi, ICD, kardiyopulmoner arrest

**[P 208]****3 Boyutlu Haritalama Yöntemiyle Florosuz Mahaim Taşikardi Ablasyonu**

Şevket Ballı, Taliha Öner, Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, İlker Kemal Yücel, Gökmen Akgün, Selma Oktay Ergin, Ahmet Çelebi

SBÜ Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Mahaim lifleri sağ atriyum sağ dal distali arasında bulunan antegrad dekremental iletili aksesuar yollardır. Çoğunlukla sinüs ritminde preeksiteyasyon izlenmezken sol dal bloğu paterninde minimal preeksiteyasyon görülebilir. Genelde sol dal blok paterni geniş QRS taşikardi ile prezente olurlar. Biz burada Mahaim taşikardisi nedeniyle ablasyon yaptığımız 3 hastayı sunacağız. Olgu: 3 olgumuzda kız, yaşları 9,9 ve 13 idi. Hastalarda strüktürel ve konjenital kalp hastalığı yoktu. Bazal EKG'lerde preeksiteyasyon bulunmamaktaydı. Hepsinin dokümanente sol dal blok, sol aks geniş QRS taşikardi atakları vardı. Hastaların demografik ve işlemlerle ilgili bilgileri tablo 1 ve 2 de verilmiştir. Ablasyon işleminde 3 boyutlu haritalama EnSite NavX Mapping Sistemi (Abbott, St. Paul, MN, USA) kullanıldı. Floro kullanılmadı. Elektrofizyolojik çalışmada (EPS) yüksek sağ atriyum, koroner sinüs ve sağ ventriküle kateterler yerleştirildi. EPS esnasında pace ile preeksiteyasyonlarının belirginleştiği, AH intervalinin uzarken HV intervalinin kısaldığı izlendi. Hastaların tamamında sol dal blok geniş QRS'li taşikardi uyarıldı. Özellikle Mahaim sinyalleri arandı. Hastalarda aksesuar yol lokalizasyonu 2'sinde lateral, bir tanesinde anterolateral bölgede idi. Mahaim sinyallerinin izlendiği bölgeye 2 hastada atrial pacing esnasında 7F 4mm RF kateteriyle ablasyon uygulandı. Kateter stabilizasyonunun zor olması nedeniyle bir hastamızda anterolateral bölgede 6mm kriyoablasyon kateteriyle her biri 240msn olan 5 adet lezyon verildi. Ablasyon sonrası atriyal pace ile preeksiteyasyonun izlenmediği, herhangi bir taşikardinin uyarılmadığı görülerek işleme son verildi. Hastalar 24 saat serviste izlendikten sonra taburcu edildi. İlk hastamız 2 yıldır, 2.hastamız 9 aydır ve 3. hastamız 7 aydır takip edilmekte olup şu ana kadar atak geçirmedi.

Tartışma ve Sonuç: Mahaim sıklıkla sağ atriyumu sağ dal distaline bağlayan antegrad yavaş ve dekremental iletili aksesuar yollardır. Retrograd yetisi yoktur. Mahaim taşikardisi geniş QRS ve LBBB morfoloji, sol aks deviyasyonu ile ilişkilidir. Sinüs ritminde EKG çoğunlukla normaldir. 12 kanal 24 saatlik Holterde bazen intermitten sol dal blok sol akslı preeksiteyasyon izlenebilir. Mahaim taşikardisinde antegrad yol Mahaim fiber olup, retrograd yol atrioventriküler noddur. Mahaim taşikardisinin sağ ventrikül kaynaklı ventriküler taşikardilerden ayrıcı tanısı zor olabilir. Çoğunlukla anatomik olarak Mahaim fiber lateral anulus komşuluğundadır ( anterolateral, posterolateral, posterior). Ebstein anomalisinde Mahaim aksesuar yolu lokalizasyonu triküspid anulusun farklı bölgelerinden kaynaklanabilir. 3 Boyutlu haritalama yöntemiyle kriyoablasyon ya da radyofrekans ablasyon oldukça efektif olup güvenle yapılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Mahaim, ablasyon, kompleks haritalama

**[P 209]****Asendan Aorta Dilatasyonu Konjenital Atrioventriküler Tam Blok Birlikteliği Olan Bir Vaka**

Şevket Ballı, İlker K Yücel, Selma O Ergin, Taliha Öner, Orhan Bulut, Emine H Yılmaz, Gökmen Akgün, Ahmet Çelebi

SBÜ Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Konjenital Atrioventriküler tam blok ve asendan aorta birlikteliği son zamanlarda bildirilmeye başlanmıştır. Özellikle Anti Ro/Anti La antikoru olanlarda bu birliktelik daha sık görülmektedir. Biz burada maternal herhangi bir otoimmün hastalığı olmayan, Anti Ro/ Anti La antikoru negatif olan yenidoğanda konjenital atrioventriküler tam blok ve asendan aorta dilatasyonu olan vakayı sunmak istedik.

Olgu: Miadında 3220gr olarak doğdu. Gebelik takiplerinde kalp hızının düşük tespit edilmesi üzerine yapılan fetal ekokardiyografisinde AV tam blok olduğu tespit edilmiş. Anne kollajen doku hastalığı açısından tetkik edilmiş fakat patolojiye rastlanmamış. Fetal kardiyak fonksiyonlar gebelik boyunca normal seyretmiş. Postnatal EKG'sinde kalp hızının 55 civarında seyrettiği, ekokardiyografisinde sol ventrikül dilatasyonunun olmadığı, kardiyak fonksiyonların normal fakat asendan aortada dilatasyonu olduğu tespit edildi ( 1.4cm>2SD). Yenidoğan döneminde pacemaker endikasyonu yoktu. Hastanın takiplerinde asendan aorta dilatasyonu arttı. 7 aylıkken 2cm (>2SD) idi. Sol ventrikülden dilatasyon olmadı. 8.ayda kalp hızının düşük seyretmesi ve uzun pasesularının olması nedeniyle epikardial atrioventriküler pace maker implante edildi. 1 ay sonraki takibinde asendan aorta dilatasyonunun aynen devam ettiği ve gerileme olmadığı izlendi.

Tartışma: Sistemik lupus eritematozus ve Sjögren senromlarında oto antikora bağlı konjenital AV blok sık görülmektedir. Bu hastalarda otoimmün antikorlara bağlı konduktif sistemde doku hasarı gelişmekte beraberinde antikora bağlı asendan aorta dilatasyonu ve miyokard disfonksiyonu gelişebilmektedir. Maternal otoimmün antikorlara bağlı gelişen konjenital atrioventriküler tam blok ve asendan aorta dilatasyonunun cytokin transforming growth faktörle ilgili olduğunu gösteren çalışmalar da vardır. Bizim olguda otoantikörler negatifti. Bradikardi artmış stroke volume neden olarak asendan aorta dilatasyonuna neden olabilir. Pacemaker implantasyonu ile atrioventriküler senkroni ve kalp hızını düzenlemenin stroke volum üzerinden asendan aorta dilatasyonu üzerine etkisi olup olmadığı bilinmemektedir. Bu hastaların uzun süreli takipleri bu konuya ışık tutacaktır

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital AV Tam blok, Asendan Aorta Dilatasyonu, Pacemaker

**[P 210]****Rekürren Senkop Atakları ve Sınırdaki Uzun QT si Olan Hastada Implantable Loop Recorder (ILR) ile Tanısı Konulan Kardiyoinhibitör Tip Vazovagal Senkop**

Celal Adeniz, Enes Kaymak, Nida Çelik Alaçam, Volkan Tuzcu

İstanbul Medipol Üniversitesi

Giriş: Nadiren ortaya çıkan, etyolojisi belirlenemeyen ve kardiyak olduğundan şüphelenilen bayılma nöbetlerinin ortaya konulmasında yine nadir olan ve halihtaki olduğu düşünülen çarpıntı epizotlarının yakalanmasında cilt altına implante edilerek 3 yıla kadar olay kaydı alabilen Implantable Loop Recorder (ILR) önemli bir tanı cihazıdır. Burada seyrek senkop atakları olan ve ILR ile tanısı konulan bir olgu sunuldu.

Olgu: Yedi yaşında erkek hasta, bayılma nöbetleri nedeni ile nöroloji polikliniğinden gönderildi. Hastanın son 4 yıldır, senede ortalama 2-3 defa özellikle ağırlı uyanan sonrasında senkop ile beraber, morarma ve bazen de kasılma tarzında nöbetleri olduğu ve daha öncesinde de anti epileptik ilaç kullanımına rağmen nöbetlerinin devam ettiği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesi normal idi. Soy geçiminde; babasının bir kardeşinin preterm olarak doğduğu ve 1 haftalık iken aniden öldüğü öğrenildi. Hastanın ekokardiyografik incelenmesi normal idi. EKG de QTc: 455 msn, holterde artım olayı görülmüdü, ortalama QTc: 450 msn idi. Efor testinde de yine aritmi saptanmadı efor da QTc değerleri (başlangıç, erken ve geç recovery) 434 msn-444 msn- 454 msn idi. Birkaç defa verilen event recorder da olay yakalanmadı. Hastanın senkop atakları yanında QTc değerlerinin sınırdaki olması nedeni ile dideral başlandı. Genetik incelemesinde, biri uzun QT, diğeri ise CPVT ile ilgili olabilecek ancak kesin patojenitesi gösterilmemiş iki adet VUS (variants unknown significans, SCN5A IVS9-3C>A ve p.H558R polimorfizm, RYR2 GENİ p.V2933G c.8798T>G heterozigot) saptandı. Dideral sonrasında da hastada yine ağırlı uyanan sonrasında senkop ve morarma atığı olunca, hastaya ILR takıldı. ILR de hastanın, ilk senkop atığı sırasında yaklaşık 40 sn süren sinüs pause saptandı ve hastaya ağırlı uyanan ile provoke olan kardiyoinhibitör tip vazovagal senkop tanısı koyuldu ve sadece pause olduğunda devreye girecek tarzda tek odacıklı kalıcı kalıp pili koyuldu.

Tartışma ve Sonuç: Seyrek görülen, nedeni tam olarak izah edilemeyen ve kardiyak olduğu düşünülen olayların aydınlatılmasında ve tedavinin doğru bir şekilde yürütülmesinde ILR kullanılması vazgeçilmez bir tanı metodudur.

**Anahtar Kelimeler:** Senkop, Implantable Loop Recorder (ILR), uzun QT

**[P 211]****Digoksin Kullanan Olgularda İlaça İlgili Bilgilendirmenin Önemi**Sibel Tirayıcı<sup>1</sup>, Arif Ortaca<sup>2</sup>, Erol Çetinkaya<sup>3</sup>, Haşim Olgun<sup>1</sup><sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD<sup>2</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD<sup>3</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Digoksin pozitif inotropik etkisinden yararlanılmak amacıyla çocuk kardiyolojisi tarafından ayakta kalp yetmezliği tedavisinde sık kullanılan bir ajandır. Töröpatik aralığı dar olduğu için kullanılacak miktar dikkatli hesaplanmalı ve aileye kullanımı hakkında ayrıntılı bilgi verilmelidir. Fazla dozda alınması durumunda ciddi yan etkilere neden olmaktadır. Burada, yüksek doz digoksin uygulanması nedeniyle komplikasyon görülen Suriye asıllı bir ailenin çocuğundan bahsedilmektedir. Olgu: Solunum zorluğu, kusma, genel durum bozukluğu nedeniyle acil servise başvuran 50 günlük erkek olgunun muayenesinde down stigmataları mevcut, genel durum kötü, hidrasyonu bozuk, hipotonik, nabız 80/dk, solunum yüzeyel, solunum sayısı 60/dk, ral-ronküs yok idi. Suriyeli bir mülteci ailenin çocuğu olan olgunun öyküsünde mekonyum boylalı doğum ve down sendromu nedeniyle 30 gün yenidoğan yoğun bakımda izlendiği ve kardiyolojik değerlendirilmesinde endokardiyal yastık defekti tespit edildiği öğrenildi. Olgunun taburcu olduktan sonra, yaklaşık 20 gündür diüretik (aldactazide) ve pozitif inotrop (digoksin)'tan oluşan yetmezlik tedavisi aldığı öğrenildi. Ayrıca yenidoğan yoğun bakımdan taburculuk sonrası kusmaları olduğu için başvurduğu doktor tarafından başlanan anti-reflü tedavisini kullanmaktaydı. Laboratuvar tetkikleri üre:112 mg/dL, kreatinin: 2,03 mg/dl K:8,02 mmol/L, Ca:6,59 mg/dL saptanan hasta ABY ön tanısı ile yoğun bakıma yatırıldı. Bradikardik olan olgunun EKG'inde hız 96/dk, sinüs ritmi olup yaygın ST segment depresyonu ve T negatiflikleri mevcuttu. Digoksin kullandığı bilindiği için intoksikasyon düşünülerek kan digoksin seviyesi bakıldı, 10,5 ng/dl (0,8 - 2) saptandı. Aileyle tercüman yardımı ile tekrar görüldüğünde kolik için kullandıkları damlalar ile digoksinin de aynı miktarda yani günde 15 damla kullandıkları öğrenildi. Dehidrate olan olguya iv mai ve elektrolit imbalansını düzeltmeye yönelik tedaviler başlandı. Bu tedavilerle EKG değişiklikleri düzelen olguya FAB antikoru mevcut olmadığı için verilemedi. Hastanın izlemi sırasında 2 kez konvülsiyonu oldu. Fenitoin yüklenerek ileri izlem için nörolojinin olduğu bir merkeze yönlendirildi. Tartışma ve Sonuç: Digoksin intoksikasyonları, ilacın kullanımı ile ilgili olarak detaylı bilgilendirme yapıldığı için öncesine göre daha nadir görülmektedir. Ancak son yıllarda ülkemizde yaşayan mülteci sayısının artması nedeniyle dil ve iletişim sorunları yaşanmaktadır. Bu nedenle bu ailelere digoksin gibi töröpatik aralığı dar olan ve intoksikasyonlarında ciddi sorunlar yaşanabilecek ilaçların kullanımı daha ayrıntılı anlatılmalıdır. Aile bireylerinin anladığından emin olunmalıdır. Digoksin kullanan bir bireyde bradikardi ya da disritmi tespit edildiğinde aksi ispatlanana kadar digoksin intoksikasyonu düşünülmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Digoksin, disritmi, bilgilendirme, iletişim, intoksikasyon**[P 212]****Taşikardiyomiopatiye Neden Olan Fokal Atriyal Taşikardinin Başarılı Ablasyonu**

Şevket Ballı, Emine Hekim Yılmaz, İlker Kemal Yücel, Orhan Bulut, Taliha Öner, Gökmen Akgün, Selma Oktay Ergin, Ahmet Çelebi

SBÜ Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Fokal atriyal taşikardi çocuklarda nadiren görülen bir supraventriküler aritmidir. İlk 3 yaşta spontan kaybolabileceği birlikte bazı vakalarda persistan olup taşikardiyomiopatiye neden olabilir. Taşikardiyomiopatiye presente olan 5 yaşında bir vakada 3 boyutlu haritalama ile ablasyon yaptığımız bir vakayı sunduk.

Olgu: 5 yaş, 17kg, kız. Nefes darlığı halsizlik ve solukluk nedeniyle başvurdu. EKG sinde 184/dk hızında dar QRS taşikardi vardı. Adenozine cevabı yoktu. EKG bulguları atriyal taşikardi ile uyumluuydu. Yapılan ekokardiyografide sol ventrikülün dilate ve sol ventrikül fonksiyonlarının azalmış olduğu tespit edildi. (EF % 40). 3 boyutlu haritalama EnSite NavX (Abbott, St. Paul, MN, USA) sistemi kullanılarak ablasyon planlandı. Derin sedasyonu ve lokal anesteziyi takiben femoral venlere sheatler yerleştirildikten sonra, sağ atriyum, sağ ventrikül apeks ve koroner sinüse EPS kateterleri yerleştirildi. Floro kullanılmadı. Yapılan elektrofizyolojik çalışma atriyal taşikardi ile uyumlu idi. Aktivasyon mapping yapıldı. Erken aktivasyon bölgesi sağ atriyum posterosuperioruna lokalizeydi. Bu bölgeye 7F 4mm RF ablasyon kateteriyle gelinerek 35watt 50 derecede 60sn lezyon verildi. Lezyonla birlikte taşikardi durdu. Yarım saat bekleme sonrasında programlı ve burst stimülasyona rağmen taşikardi tekrarlamadı ve işleme son verildi. 3 gün sonra yapılan ekokardiyografisinde kardiyak fonksiyonların normale geldiği izlendi ve herhangi bir medikasyon başlanmadan taburcu edildi. 3 ay sonraki kontrolunda sinüs ritminin idame ettiği ve kardiyak fonksiyonlarının normal olduğu görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Persistan fokal atriyal taşikardiler çoğunlukla otomatisme artışına bağlı olurlar ve tedavi edilmediğinde taşikardiyomiopatiye neden olabilmektedir. Uzun süren antiaritmik tedaviler advers etkiye neden olabilir ve çoğu negatif inotropik etkiye sahiptir. Ayrıca tedaviye uyumsuzlukta önemli bir problemidir. Özellikle kardiyak fonksiyon bozukluğu olan hastalarda 3 boyutlu haritalama yöntemiyle fokal atriyal taşikardiler güvenli ve etkin bir şekilde tedavi edilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** ablasyon, atriyal taşikardi, kardiyomiopati**[P 213]****Atriyal Flutter Gelişmiş Bir Olgunun Üç Boyutlu Görüntüleme Kullanılarak Ablasyonu**İlker Ertugrul<sup>1</sup>, Hikmet Yorgun<sup>2</sup>, Kudret Aytemir<sup>2</sup>, Hakan Aykan<sup>1</sup>, Tevfik Karagöz<sup>1</sup>, Hakan Aykan<sup>1</sup>, Ebru Appar<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup><sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş: Atriyal flutter makroretrinin sebep olduğu ve döngünün tamamen atriyum içerisinde sınırlı olduğu bir taşikardidir. Atriyal flutter kardiyovasküler cerrahi geçirenlerde görüldüğü zaman intraatriyal reentran taşikardi (İART) olarak adlandırılır. Erişkin yaşa ulaşmış palyatif veya küratif tedavi uygulanan hastalarda cerrahi sonrası dönemde karşılaşılabilen bir durumdur ve hassas hemodinamiyi olumsuz etkileyebilir. Medikal tedavi ile hız kontrolü sağlansa da ablasyon uygulanması denenmelidir.

Vaka: 20 yaşında sol atriyal izomerizm, çift girişli sol ventrikül, VSD tanılarıyla palyatif pulmoner bant ameliyatı uygulanan hasta post-op dönemde gelişen atriyoventriküler tam blok nedeniyle epikardiyal kalıcı kalp pili implantasyonu uygulanmıştı. Acil polikliniğine kalp yetmezliği ile başvuran hastada asit ve plevral efüzyon mevcuttu. Antiaritmik tedavilere rağmen flutteri kontrol altına alınamayan hasta, ablasyon işlemi için kateterizasyon laboratuvarına alındı. Sol atriyal izomerizm olduğu için kısıtlı vasküler erişim nedeniyle referans kateter olarak hastada transesofageal kateter kullanıldı. "Entrainment pacing" ve electroanatomik haritalama (CARTO) yöntemi kullanılarak, hastada, "counterclockwise" ve istmusu kullanan, siklus uzunluğu 260 msn olan atrial flutter/İART tespit edildi. Themocool SF irrigasyonlu ablasyon kateteri ile radyofrekans ablasyon (RFA) uygulandı. Ablasyon hattı oluşturulduğunda İART'nin sonlandığı gözlemlendi. Standart yöntemlerle ve CARTO sistemi ile yeniden haritalama yapıldığında istmus bölgesinde blok oluştuğu gözlemlendi. İşlem sonrası tekrarlanan programlı stimülasyonda taşikardi indüklenemedi.

Tartışma: Konjenital kalp cerrahisi geçirmiş hastalarda elektroanatomik haritalama yöntemi ile birlikte irrigasyonlu ablasyon kateteri kullanılması İART'nin güvenli ve etkili bir şekilde ablasyonuna imkân tanımakta, konvansiyonel yöntemlere göre başarı şansını arttırmakta, aynı bölgeye tekrar enerji verilme olasılığını ortadan kaldırmakta ve işlem sırasında skopi ihtiyacını azaltmaktadır. Vasküler erişimin kısıtlı olduğu hastalarda transesofageal kateter kullanımı alternatif bir yöntem olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Atriyal flutter, intraatriyal reentran taşikardi, ablasyon, CARTO**[P 214]****Sağ Posteroseptal Çıkış Yolu Taşikardisinin 'CARTO' Haritalama ile Başarılı Ablasyonu**

Erman Çilsal, Yahya Kemal İçen

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana

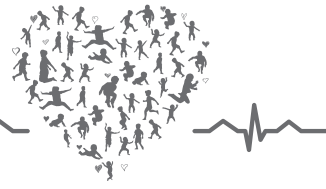
Giriş: Monomorfik ventriküler ekstrasistol (VES) tek odaklı kaynaklılar ve bu olgularda VES odağının saptanması ve ablasyonu nispeten daha kolaydır. Bu tip durumlarda kateter ablasyon önemli bir tedavi seçeneğidir. Üç boyutlu haritalama sistemi olan 'CARTO System' eşliğinde ve gerektiğinde minimal düzeyde floroskopi kullanımıyla yapılabilmektedir.

Olgu: Özgeçmişinde herhangi bir hastalık öyküsü olmayan 16 yaşında erkek hasta nefes darlığı şikayetiyle polikliniğe başvurdu. Fizik muayene bulgusu olarak nabız 70-80 vuru/dk arasında aritmik olarak izlendi. Akciğer sesleri doğal olarak değerlendirildi. 12 derivasyon yüzeyel elektokardiyografide couplet ventriküler ekstrasistol (VES) izlendi. Yapılan ekokardiyografik değerlendirme ve ejeksiyon fraksiyonu normal olarak izlendi. Çıkış yolu taşikardisi düşünülerek elektrofizyoloji (EPS) laboratuvarına alındı. EPS laboratuvarında VES'leri kaybolan hastaya koroner sinüs kateteri yerleştirilerek, tek ekstra vurular ile VES oluşması indüklendi. Karto ile haritalamada en erken kayıtlar, sağ posteroseptal bölgede alındı. Radyofrekans ablasyon sonrası ventriküler erken atımlar kayboldu.

Tartışma ve Sonuç: VES'ler her zaman yüzeyel EKG'de gözükmez. Koroner sinüs kateteri yerleştirilerek VES uyarılması alışık olmadığı bir yöntem olsa da, bu tip durumlarda kullanılabileceği vurgulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** kateter ablasyon, haritalama, ventriküler taşikardi



**[P 215]****Flekainid ile Tedavi Edilen Kardiyoversiyon ve Amiodaron Dirençli Atrial Flutterlu Süt Çocuğu**

Seda Polat<sup>1</sup>, Mustafa Argun<sup>2</sup>, İkbal Gökçek<sup>1</sup>, Binnaz Çelik<sup>1</sup>, Celal Akdeniz<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Kayseri  
<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Kayseri  
<sup>3</sup>Medipol Üniveristesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

Giriş: Atrial flutter (AF) makroretran mekanizma ile gerçekleşen nadir görülen bir aritmidir. Sıklıkla hayatın ilk 48 saatinde ve süt çocuklarında görülmektedir. Halsizlik yakınması ile başvuran ve taşikardi nedeniyle tarafımıza yönlendirilen, sol ventrikül sistolik fonksiyonu hafif azalmış, kardiyoversiyon ve amiodaron dirençli, tedaviye flekainid eklendiğinde AF'nin düzeldiği bir olguyu raporluyoruz.

Olgu: İki aylık kız hasta halsizlik yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede genel durum orta, halsiz görünümdeydi, kalp taşikardik, (220 atım/dk) ve düzensizdi. EKG'de coupled, tripled geniş QRS taşikardi salvolarının tekrarı izlendi. Ekokardiyografi incelemesi sol ventrikül sistolik fonksiyonunda hafif azalma ve sekondum atrial septal defekti gösterdi. Antiaritmik olarak amiodaron intravenöz tedavisi başlandı. Taşikartmi, sol ventrikül sistolik fonksiyonda hafif azalma, metabolik asidoz ve NT-proBNP artışı nedeniyle, myokardik ön tanısı ile oksijenizasyon, antibiyoterapi ve immunglobulin uygulandı. Amiodaron sonrası taşikardi azaldığında, EKG de ventriküler ileti hızı değişken olan zeminde flutter dalgaları izlendi. Kardiyoversiyon (1 joul/kg) uygulanmasına rağmen AF düzeldi. Trombüs profilaksisi için enoksiparin sodyum başlandı. Amiodaron tedavisine propranolol 3 mg/kg/gün po eklendi. Klinik durumu iyi olmasına rağmen 10. Günde AF düzelmesi üzerine flekainid 6 mg/kg/gün po mevcut tedaviye eklendi. Flekainid tedavisinin 12. saatinde AF normal sinus ritmine döndü. Ancak flekainid tedavisinin ikinci gününde QRS geniş, PR ve QTc mesafesi uzandı. Bu EKG bulguları, amiodaron ile birlikte uygulanan flekainidin toksik etkisi olarak yorumlandı. Flekainid dozu 3 mg/kg/gün po azaltıldığında ritim normale döndü. Taktipte AF tekrarlamayan hasta amiodaron, propranolol ve flekainid tedavisi ile taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Fetal başlayan ve geç tanı alan AF olgularında ventrikül fonksiyonunda azalma, atrial dilatasyon görülmektedir. AF ilişkili trombüs, ventrikül cevabının fazla olmasıyla ilişkili ventriküler taşikardi hayatı tehdit eden durumlardır. AF kardiyoversiyona genelde iyi yanıt vermektedir. Amiodaron ise etkili ve güvenilir bir antiaritmik ilaç olarak, AF tedavisinde kullanılmaktadır. Bu olgudan yola çıkarak ve literatür ışığında kardiyoversiyon ve amiodaron dirençli AF olgularında flekainid tedavisinin etkinliğini vurguluyor ve bu ilacın amiodaron ile birlikte kullanımında doz azaltımının gerekliliğine dikkat çekiyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Atrial Flutter, Flekainid, Amiodaron

**[P 216]****Maternal Alfa Metildopa Kullanımına Bağlı Yenidoğanın Geçici Sinüs Nod Disfonksiyonu**

Vildan Atasayan<sup>1</sup>, Fatma Canbeyli<sup>1</sup>, Semiha Tokgöz<sup>1</sup>, Fatma Sedef Tunaoğlu<sup>1</sup>, Ayşe Deniz Oğuz<sup>1</sup>, Serdar Kula<sup>1</sup>, Aytaç Kenar<sup>2</sup>, Canan Türkyılmaz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara  
<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji, Ankara

Giriş: Alfa metildopa, sempatolitik veya antihipertansif olarak kullanılan bir ilaçtır. Gebeliğe bağlı hipertansiyon, preeklampsi-eklampsi görülen gebelerde hipertansiyon kontrolünde sık kullanılan alfa metildopa, plasentadan fetusa ve %1'den daha az oranda anne sütüne geçer. Bradikardi, hipotansiyon, karotis sinus aşırı duyarlılığı, perikardit, vaskülit gibi kardiyak yan etkileri olmasının yanı sıra sinüs nod disfonksiyonuna neden olan ilaçlar arasında da yer almaktadır. Bu sunuda; geçici sinüs nod disfonksiyonu tanısı alan, annesinde preeklampsi nedeniyle antepartum ve postpartum alfa metildopa kullanım öyküsü bulunan 32 haftalık prematür yenidoğan sunulmuştur.

Olgu: 21 yaşında primipar anneden 32. gebelik haftasında, 1330 gr ağırlığında, sezaryen ile doğan erkek bebek prematürite ve solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmış; sistemik fizik incelemesi normal olan hasta devamlı pozitif havayolu basıncı (CPAP) cihazına bağlanarak izlenmiştir. Özgeçmişinde; prenatal öyküde annede preeklampsi ve kanama öyküsü olup hipertansiyon kontrolü için alfa metildopa kullandığı; soygeçmişinde ise özellik olmadığı öğrenilen hasta postnatal 2. günde CPAP'tan ayrılmıştır. Postnatal 8. günden itibaren tamamen oral yoldan anne sütü ile beslenen bebeğin 14.günde, aralıklı, 3-4 saniye süren, semptomatik olmayan ventriküler ve bradikardisi saptanmış; fizik inceleme bulguları, EKG ve EKO bulguları yaşı ile uyumlu olan hastanın 24 saatlik Holter EKG incelemesinde kalp hızı ortalama hız 164/dk (maks. 219/dk- min. 138/dk) olup taşikardi-bradikardi atakları (sinüs nod disfonksiyonu) izlenmiş; laboratuvar incelemelerinde (tam kan sayımı, akut faz reaktanları, kardiyak ve viral (TORCH, RSV, Cocksackie belirteçleri)) patoloji saptanmamıştır. Emziren annenin alfa metildopa tedavisine devam ettiği öğrenilmesi üzerine ilaç, anne sütü aracılığı ile bebekte nadir de olsa sinüs nod disfonksiyonuna neden olabileceği düşünülmüş ve kesilmiştir. Beş gün sonra alınan Holter kaydında hastanın sinüs nod disfonksiyonu bulguları izlenmemiştir. İzleminde bradikardi-taşikardi atakları gözlenmeyen hasta 37 günlük iken taburcu edilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Tanı koymada öykü ilk sırada yer alır. Özellikle yenidoğan hastaların öyküleri alınırken annenin hastalıkları ve kullandığı ilaçların sorgulanması ile öykünün tamamlanacağı akıldan çıkmamalıdır. Sinüs nod disfonksiyonunu açıklayacak herhangi bir patolojik bulgusu olmayan hastanın disritmisini; annenin kullandığı ve süt yolu ile de bebeğe geçerek yan etkisini gösterdiği düşünülen ilacın kesilmesi ile tamamen düzelmiştir. Ayrıntılı ve amaca yönelik alınmış bir öykü gereksiz tetkik ve girişimlerin önüne geçilmesini sağlar. Alfa metildopa kullanan ve emziren anne bebeklerinde sinüs nod disfonksiyonu görülme olasılığı akıldan tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** sinüs nod disfonksiyonu, taşikardi-bradikardi, alfa metildopa, yenidoğan

**[P 217]****Nadir Bir Birliktelik: Noncompaction Kardiyomyopati-Uzun QT-AV Blok**

Gülhan Tunca Şahin<sup>1</sup>, Fatma Sevinç Şengül<sup>1</sup>, Yakup Ergül<sup>1</sup>  
İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Noncompaction kardiyomyopati (NCKMP), intrauterin dönemde myokardiyal morfogenezin duraksaması ile ortaya çıkan, ventrikül myokardında belirgin trabekülasyon, derin trabeküler girintiler ve incelmis kompakte alanlar ile karakterize olan, nadir görülen konjenital bir kalp kası hastalığıdır. Özellikle sol ventrikül olmak üzere, sağ ventrikül veya nadiren de iki ventrikülde etkileyebilen bu hastalık asemptomatik seyredebileceği gibi, kalp yetersizliği, sistemik tromboembolik olaylar veya kardiyak aritmilerle karşımıza çıkabilir. Elektrokardiyografik (EKG) bulgu olarak repolarizasyon anomalleri, interventriküler ileti gecikmesi, sol ventrikül voltaj bulguları görülebilmekte, supraventriküler veya fatal olabilen ventriküler aritmiler saptanabilmektedir. Bu yazıda; NCKMP, uzun QT ve 2:1 AV blok saptadığımız ve pacemaker takılan olgumuzu sunmak istedik.

Olgu: Fetal bradikardi nedeniyle takipli olup, postnatal dönemde solunum sıkıntısı ve emmede azalma şikayeti ile başvuran 4 aylık, 5 kg ağırlığındaki erkek hasta, yapılan tetkiklerinde 1. Derece atriyoventriküler (AV) blok ve uzun QTc saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Başvuru EKG'sinde PR süresinin 200 ms olduğu, QTc ölçümünün 500 ms olduğu gözlemlendi. Ekokardiyografik değerlendirmede geniş sekondum atriyal septal defekt ile sol ventriküler NCKMP ve LV sistolik fonksiyonları hafif azalmış (KF%27, EF%55) olarak saptandı. 24 saatlik holter monitorizasyonunda; sinüs ritmi olup özellikle gece saatlerinde daha fazla olmak üzere sık 2:1 geçişli AV blok (ortalama ventriküler hız 50/dk), gün içerisindeki 1:1 AV geçişlerde 560 ms'ye varan, gece 2:1 geçişlerde 540 ms'ye kadar ölçülen QTc değerleri ve geniş tabanlı Q dalgaları izlendi. Antiaritmik tedavi (propranolol ve mexiletin) başlanan, kilosu düşük olduğu için implante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) takılmayan hastaya tek odacıklı epikardiyal pacemaker takıldı. Yaklaşık 4 aydır izlediğimiz hastanın kardiyak fonksiyonlarının normale döndüğü, klinik bulgularının düzeldiği ve herhangi bir aritmik olay yaşamadığı gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç: Noncompaction kardiyomyopati genel popülasyonda yıllık insidansı %0.05-%25 olan nadir görülen bir kardiyomyopatidir. NCKMP ile ilişkili aritmilerin nedenleri ve elektrofizyolojik mekanizmaları bilinmemekle birlikte EKG bulgularının prognostik öneme sahip olduğu gösterilmiştir. Başvuru sırasındaki EKG'nin normal olması iyi bir prognostik göstereyken, hastalarda erken repolarizasyon saptanması, hastaların ventriküler taşikardi/fibrilasyon ile prezente olması prognozun kötü olduğunu gösterir. NCKMP ile UzunQT sendromu arasındaki ilişki, ikisinin de nadir görülmesi ve herediter olması nedeniyle merak uyandırıcı olup muhtemelen iki hastalık arasında genetik veya patofizyolojik bağlantı bulunmaktadır ve altta yatan mekanizmanın aydınlatılabilmesi için daha ileri çalışmalar ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** AV blok, Long QT, non compaction

**[P 218]****Venoarteryel Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu Uygulanan Kardiyojenik Şok ve Dirençli Ventriküler Taşikardisi Olan Akut Fulminan Miyokarditli Olgu Sunumu**

Ahmet İrdem<sup>1</sup>, Hatice Özer, Fatih Aygün  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Akut fulminan miyokardit (AFM) ani başlangıçlı, hızlı progresyon gösteren, etkili klinik müdahaleye rağmen kardiyojenik şok, ağır konjestif kalp yetersizliği, önemli ritim bozukluğu ve kardiyak arreste neden olabilen bir klinik tablodur. Medikal tedaviye yanıtız olan olgularda VA-ECMO desteği etkili kardiyak pulmoner destek sağlar.

Olgu: Öncesinde sağlıklı olan 14 yaşındaki kız olgunun, bir hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, iki gündür ise nefes darlığı, halsizlik, öksürük şikayetleri ve son bir gündür ise çarpıntı şikayeti ortaya çıktığı ifade edildi. FM'de genel durumu kötü, şuur konfüze, dispneik, taşipneik, O2 sat:%87, DSS; 40/dk, DAS;190/dk, TA;90/50mmHg, subkostal ve interkostal çekilmeleri olup solunum seslerinde alt zonlarda bilateral azalma ve yaygın kreptan raller mevcuttu. 4cm HM vardı. EKG de ventriküler taşikardi (VT). EKO da sol ventrikülden dilatasyon (LVEDD;60mm), sol ventrikül EF (LVEF) %15, orta derece mitral yetersizlik. Ayrıca hastaya pentaglobulin, pulse steroid, inotropik ilaç desteği yapıldı. Amiodaron ve Lidokaine yanıtız VT, 6 saat sonra kardiyojenik şok ve dirençli VT si devam eden hasta VA ECMO desteğine alındı. 188 saat sonra mekanik dolaşım desteğinden ayrıldı (LVEF %42'ye çıktı), komplikasyon ve nörolojik sekel gelişmedi. Hasta yatışının 21 gününde üçlü antiaritmik, ACE inh ve diüretikle taburcu edildi. Çıkış EKO'sı; LVEDD;53mm, LVEF %47, orta derece MY.

Tartışma ve Sonuç: AFM'li çocukların kliniği saatler içinde çok hızlı ve öngörülemez bir şekilde kötüye gidip gösterebilir. Yüksek oranda mortal olan bu hastalara mekanik dolaşım desteği ile etkin ve zamanında müdahale edildiğinde ilk planda mekanik dolaşım desteği düşünülebilir. Mekanik dolaşım desteği ile hastaların sağ kalım oranı %80'lere kadar çıkabilmektedir. Özellikle kardiyojenik şok ve dirençli VT durumunda mortaliteyi azaltmada ve miyokardın iyileşmesinde mekanik dolaşım desteği iyi bir seçenektir.

AFM'ye bağlı gelişen kardiyojenik şok ve dirençli VT'ye yaklaşımda mekanik dolaşım desteği, antiaritmik ilaçlar, inotropik ilaçlar, immunglobulin, steroid ve diğer destekleyici tedaviler verilmesi gibi multidisipliner yaklaşımla yüz güldürücü sonuç alınabileceği düşünülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu, kardiyojenik şok, miyokardit, ventriküler taşikardi

**[P 219]****Down Sendromlu Çocuklarda Açık Kalp Cerrahisi Sonrası Yoğun Bakımda Erken Beslenmenin Faydaları**İbrahim Yaman<sup>1</sup>, Öznur Aksoy

Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş: Pediatri KVC yoğun bakımda takip edilen kalp ameliyatı geçirmiş down sendromlu iki erkek çocuk hastanın, gerek post-operatif erken dönemde gerekse uzayan yoğun bakım takiplerinde, metabolizma hızlarında ve beslenme durumlarında değişiklikler meydana geldiği saptanmıştır.

Burada enteral ve parenteral beslenmenin uygulandığı tanı, yaş, kilo ve cinsiyet olarak benzer hastaların klinik seyri tartışılmıştır.

Olgu: Hastanemizde aynı dönem içinde ameliyat edilen komplet atrioventriküler septal defekt (kAVSD) ve pulmoner hipertansiyon tanımlı 6 aylık down sendromlu benzer iki erkek olgu karşılaştırıldı. Olguların her ikisine de post-operatif 8. saatte enteral beslenme başlandı. Bir hasta enteral beslenmeyi başarılı bir şekilde tolere ederken, diğer hastanın midesinden rezidüel geleninin olması üzerine enteral beslenmesi kesildi ve parenteral nutrisyona başlandı. Enteral beslenmeye başlanan hastanın gaita çıkışının daha erken olduğu ve barsak hareketlerinin daha iyi olduğu saptandı. Bunun yanı sıra hastanın nazogastrik beslenmeden oral beslenmeye geçişinin daha kolay olduğu, tam oral beslenmeye daha erken adapte olduğu görüldü. Günlük olarak rutin takip edilen tetkiklerde her iki olgunun akut enfeksiyon bulgularına bakıldığında enteral beslenen hastanın bu oranlarının daha düşük çıktığı sonuçlandı. Fakat her iki olguda da patojen bakteriyel enfeksiyon veya sepsis görülmedi. Ancak enteral beslenme yapılan hastada, parenteral nutrisyon hazırlanması ve verilmesi sırasında gelişebilecek enfeksiyon riskinin önüne geçilmiş oldu. Maliyet olarak bakıldığında ortalama günlük parenteral nutrisyon giderinin enteral nutrisyona göre daha yüksek olduğu görüldü.

Tartışma ve Sonuç: Çocuk yoğun bakım hastalarında, cerrahi işlem sonrası strese cevap olarak meydana gelen olaylar sonucu hipermetabolik durum gelişir ve zaman içinde malnutrisyona neden olur. Bu nedenle ile çocuk hastalarda beslenmeye erken başlanması önerilmektedir. Hastanın klinik durumuna göre enteral veya parenteral beslenme yolu tercih edilir. Bu yöntemlerden komplikasyonu az olan ve faydası fazla olan yöntem seçilmelidir.

Sonuç: Yoğun bakım yatış süresi uzayan hastalarda, erken enteral beslenme desteğinin sağlanmasının, barsak hareketlerini daha iyi artırdığı, oral beslenmeye geçiş sürecini kolaylaştırdığı, enfeksiyon riskinin azalttığı ve tüm bu nedenlerden dolayı yoğun bakımdan servise geçiş sürecinin daha hızlı olabileceğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Enteral, Parental, Beslenme

**[P 220]****İkizden İkize Transfüzyon Sendromlu Prematürede, Ağır Ventriküler Disfonksiyon ve Hipertrofik Kardiyomiopati Tedavisinde Beta Bloker Kullanımı**Ayla Oktay<sup>1</sup>, Atalay Demirel<sup>2</sup>, Yağmur Kaymaz<sup>1</sup>, Baran Cengiz Arcağökç<sup>3</sup>, Arda Saygılı<sup>1</sup><sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan BD, İstanbul<sup>3</sup>Acıbadem Altunizade Hastanesi, Yenidoğan Ünitesi, İstanbul

Giriş: İkizden ikize transfüzyon sendromu (İİTS) monokorionik diamiyotik ikiz gebeliklerde nadir görülebilen bir komplikasyondur. İntrauterin dönemde tedavi görmemiş alıcı bebeklerde biventriküler hipertrofi, dilatasyon, triküspit kapak yetmezliği, ventriküler sistolik özellikle de diastolik disfonksiyon gelişmektedir. İntrauterin tedavi edilmeyen olguların %80'ni kaybedilmektedir. Alıcı ikiz eşi olan bebeklerde ortaya çıkan hipertrofik kardiyomiopati ve diastolik disfonksiyon hayatı tehlike oluşturmada ve acil tedavi gerektirmektedir.

Olgu: 26 yaşındaki primipar annenin 28. gebelik haftasında yapılan USG'sinde oligo polihidramnios ile karakterize İİTS saptandı. Annede gestasyonel diyabet, hipertansiyon veya preeklampsi yoktu. 29. Gebelik haftasında alıcı bebekte fetal distress ve kalp yetmezliği bulgularının gelişmesi üzerine sezeryan ile doğum gerçekleşti. Verici bebek 1180 gram olarak doğdu. Doğar doğmaz, solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilerek surfaktan verildi. Kısa süreli ventilasyon tedavisini takiben postnatal 2. gününde ekstübe ve sonraki klinik takipleri sorunsuz devam etti. Alıcı bebek 1340 gram olarak doğdu. Siyanoz, taşipne ve retraksiyonlarının olması üzerine entübe edildi. Akciğer radyografisinde respiratory distress syndrome bulguları saptanması üzerine surfaktan ve mekanik ventilasyon tedavisi uygulandı. Hemodinamik parametreler hipotansiyon, taşikardi, periferik ödem, hepatomegali ve oligüri ile karakterize ağır kalp yetmezliği tablosunu gösteriyordu. Ekokardiyografide morfolojik olarak ileri derecede biventriküler hipertrofi nedeni ventrikül boşlukları restriktif hale gelmiş kalp boşlukları görüldü (Figür 1). Mitral ve triküspit kapaktan yetmezlik akımları vardı sistolik fonksiyonlar kompanse ancak diastolik disfonksiyon belirlendi. Kalp yetmezliği bulguları nedeni ile dopamine diüretik tedavisi başlandı. Ayrıca diastolik disfonksiyona yönelik olarak taşikardiyi azaltıp diastol süresini uzatarak miyokard perfüzyonunu arttırmak amacıyla propranolol tedavisi eklendi. Kısa sürede hemodinamik stabilize edildi. Tedavinin 8. Gününde diüretik kesildi, 10. Günde ekstübe edildi. Kontrol ekokardiyografisinde ventrikül hipertrofinin gerilediği ventrikül boşluğunun ve fonksiyonlarının normalleştiği belirlendi. Postnatal 40. günde tüm tedaviler kesilerek oral diğoksin tedavisine geçildi. Metabolik taramasında ve tiroid fonksiyon testlerinde anormallik saptanmadı. Klinik ve ekokardiyografik bulguların hemodinamik otonomiyi göstermesi nedeniyle hasta diğoksin tedavisi ile taburcu edildi. Takipte sol ventrikül hipertrofinin gerilemesi, sistolik ve diastolik fonksiyonların normal olması nedeniyle diğoksin tedavisi postnatal 120. Gün kesildi. İki yıllık takipte hastanın klinik kardiyak, nörolojik veya gelişimsel bir sorun saptanmamıştır ve kontrol tetkikleri normal sınırlarda kabul edilmiştir

Sonuç: İİTS 'ye ikincil ağır sol ventrikül hipertrofi ve diastolik disfonksiyon gelişen yenidoğanlarda klasik konvansiyonel tedavilere ek olarak beta bloker tedavi düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** İkizden ikize transfüzyon sendromu, yenidoğan, sol ventrikül diastolik disfonksiyonu, propranolol

**[P 221]****Yenidoğan Şokunda Kan Basıncı Değerlerinin Tanı İçin Önemi**Sibel Tiryaki<sup>1</sup>, Nilay Hakan<sup>2</sup><sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD<sup>2</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan BD

Giriş: Şok, doku ve organların yetersiz perfüzyonu ile karakterize akut dolaşım yetmezliği nedeniyle oluşan kompleks bir klinik sendromdur. Klinik bulgular arasında letarji, hipotoni, beslenme bozukluğu, uzamış kapiller dolum zamanı, taşikardi, takipne, oligüri, hipotansiyondur. Şok kliniğine sahip infanlarda kan basıncı değerleri normal ya da yüksek ise kardiyojenik sebepler düşünülmelidir.

Olgu: Sekiz ve yedi günlük iki olgu ani gelişen genel durum bozukluğu, emmeme, idrar yapamama, morarma yakınmaları ile farklı zamanlarda başvurdular. Genel durumları kötü, hipotonik, letarjik, kapiller dolum zamanları 5-7sn idi. Olgulardan birinde yoğun elma-yağı kokusu mevcuttu. Takipneik, taşikardik olan olguların sağ kol kan basınçları normaldi [95/68(80)/mmHg-93/65(77)/mmHg]. İnterostal çekimleri, hepatomegalileri mevcuttu. Belirgin asidozlar (pH:6.8-6.9) olan hastalar entübe edilip ventilatöre bağlandılar. Periferik dolaşım kötü olduğundan umbilikal ven kateteri yerleştirilerek sıvı tedavisi ve sepsis ekarte edilemediğinden kombine antibiyoterapi başlandı. Laboratuvar; Lökosit:17900-15600/mm<sup>3</sup>, CRP:normal, üre:23-40mg/dl, kreatinin:1.11-1.8mg/dl, AST:140-120IU/L, ALT:73-80IU/L idi. Hastaların klinik bulgularının şok tablosu ile uyumlu olmasına rağmen kan basınçlarının normal olması nedeniyle alt ekstremite kan basıncına bakıldı ve düşük saptandı [54/44(48)-50/41(42)/mmHg]. Olası kardiyak patolojinin tespiti için çekilen ekokardiyografide her iki olguda da ciddi koarktasyon tespit edildi. Desenden aortanın geniş PDA aracıyla dolduğu, sağ yapıların dilate olduğu gözlemlendi. Hastalara prostektandini E1 başlandı ve genel durumları stabilize olduktan sonra opere edilecekleri merkezlere yönlendirildi. Operasyon sonrası izlemlerinde genel durumları oldukça iyi ve tansiyonları normaldi.

Tartışma ve Sonuç: Yenidoğan döneminde en sık gözlenen şok tipleri septik, kardiyojenik ve hipovolemik şoktur. Anamnezde hastanın iyi besleniyor olması, kilo kaybının bulunmaması dehidratasyonu dışlayabilir. Böyle hastalarda, olgularımızdaki gibi kültürler alınarak antibiyoterapi hemen başlanmalıdır. Metabolik hastalıklara yönelik testler de yapılmalıdır. İntoksikasyonlar unutulmaması gereken diğer bir şok sebebidir. Olgularımızın birinde olduğu gibi ülkemizde kolikli bebeklere spazmolitik ve sedatif etkisinden yararlanmak amacıyla adaçayı bitkisinde elde edilen elma yağı gibi alternatif tedaviler uygulanmaktadır. Lokal olarak kullanılan bu yağ yanlışlıkla sistemik alındığında sedasyon, konfüzyon, halüsinasyon, nöbet gibi santral sinir sistemi ve pnömoni, solunum yetmezliği gibi solunum sistemi yan etkileri yapabilir. Hastamızın anamnezi bu açıdan derinleştirildiğinde sadece kanın cildine uygulandığı öğrenilmiştir.

Sonuç olarak şok tablosu ile başvuran infanlarda fizik muayene dikkatli yapılmalı, bu tablo ile ilişkili bir durum olan normo ya da hipertansiyon tespit edildiğinde PDA bağımlı bir kardiyopati, özellikle de koarktasyonun olabileceği etkin bir tedavi için unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** yenidoğan, koarktasyon, şok, kan basıncı

**[P 222]****Kas Sertliği ve Hipertrofik Kardiyomiopati: İleri-Jenerasyon Sekanslama ile Alfa-B Kristallinopati Tanısına Giden Yol**Zeynelabidin Öztürk<sup>1</sup>, Gina Ravenscroft<sup>2</sup>, Mutlu Uysal Yazıcı<sup>1</sup>, Hakan Aykan<sup>3</sup>, Benan Bayrakçı<sup>1</sup>, Nigel Laing<sup>2</sup>, Göknur Hailoğlu<sup>4</sup><sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara<sup>2</sup>Neurogenetic Diseases Group Centre for Medical Research, QEII Medical Centre, University of Western Australia, Nedlands, WA 6009, Australia; QEII Medical Centre, Harry Perkins Institute of Medical Research, Nedlands, WA 6009, Australia<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara<sup>4</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nörolojisi BD, Ankara

Giriş: Şaperon görevi olan küçük 'heat-shock' proteini kodlayan Alfa-B kristallin (CRYAB) genindeki mutasyonlar, klinik ve genetik olarak oldukça heterojen bir grup olan miyofibriller miyopatiye neden olur.

Olgu: Beslenmede zorluk, emerken morarma yakınmalarıyla, pnömoni tanısı olarak antibiyotik tedavisi altında kan distansiyonu ve solunum yetmezliği gelişen, entübe edilerek kardiyopulmoner arrest olan ve resüsite edilerek trakeostomi açılan 3,5 aylık bebek hastanemize sevk edildi. Anne ve baba arasında 3. derece akrabalık bulunan bebeğin prenatal, natal ve postnatal öyküsünde özellik yok idi. Ağır etkilenmiş olan bebeğin, fizik muayenede en dikkat çeken ek bulguları; yaygın cilt altı ödem, kanın distansiyonu, kas sertliği ile birlikte derin tendon reflekslerinin kaybı idi. İlk ekokardiyografide patent foramen ovale dışında özellik saptanmadı. Tiroid testleri tiroid hasta sendromu ile uyumluydu. Metabolik (idrar kan aminoasitleri, idrar organik asit analizi, ardisık kütle spektrometrisi, lizozomal tarama, idrar mukopolisakarit analizi, cilt biyopsisi) ve mitokondriyal hastalıklara yönelik (manetik rezonans görüntüleme ve spektroskopisi, kas biyopsisi ve kas dokusunda solunum zinciri enzimlerinin kantitatif değerlendirilmesi) ile özlüğü tanı alamayan hastanın, yatışının 20. gününde tekrarlanan ekokardiyografik incelemesinde hipertrofik kardiyomiopati saptandı. Kas sertliği ve kardiyak tutulum nedeniyle sarkomerik kontraktıl proteinlerde mutasyon düşünülerek moleküler genetik çalışma planlandı. Pnömoni ve çoklu organ yetmezliği ile 6 aylıkken kaybedilen hastanın, tüm ekzom sekanslama (WES) yöntemi ile CRYAB geninde homozigot c.328G>T mutasyon, Sanger's sekanslama yöntemi ile doğrulandı. Anne ve babanın bu mutasyon için taşıyıcı oldukları görüldükleri aileye genetik danışma verildi. Tartışma ve Sonuç: Beslenmede zorluk gibi özgül olmayan belirtilerle başlayıp, cilt altı ödem, yaygın kas sertliği ve hipertrofik kardiyomiopati klinik tabloya eklendiği hastamızda kesin tanı ileri jenerasyon sekanslama yöntemleri ile konulmuştur. Alfa-B kristalin doğrudan kas kontraksiyonunda etkin modifiye edici proteinlerden birisidir. Bilgilerimiz dahilinde, otozomal resesif kalıtılan formlarında kas sertliği tanımlanmış ancak kardiyomiopati birlikteliği tanımlanmamıştır. Çocukluk yaş grubunda kardiyomiopatinin altında yatan genetik temelini belirlemesinin giden yolda kullanılan incelemeler tanısal olmayabilir, bu nedenle muayene ve aile öyküsü ile birlikte kardiyak ve/veya iskelet kasını birlikte ilgilendiren sarkomerik gen mutasyonları araştırılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Alfa-B kristallinopati, CRYAB geni, hipertrofik kardiyomiopati, miyofibriller miyopati

**[P 223]****İntrakardiyak Trombüs Embolizasyonuna Bağlı Mortalite ile Sonuçlanan Duchene Musküler Distrofi**Arif Ortanca<sup>1</sup>, Sibel Tiryakı<sup>2</sup>, Ulviye Kırılı<sup>1</sup>, Nurcan Cengiz<sup>2</sup>, Haşim Olgun<sup>2</sup><sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD  
<sup>2</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD<sup>3</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD

Giriş: Duchene musküler distrofi distrofin geninde XR olarak kalıtılan bir defekt olup kas hücrelerinde distrofin eksikliğiyle nedeniyle yirmili yaşlarda ölüme sonuçlanan ilerleyici bir kas hastalığıdır. Hastalık seyriinde mortalitede en önemli olan tutulum kalp kasının tutulumudur. Dilate kardiyomyopatinin bilinen sebeplerinden biridir. Düşük sol ventrikül kontraksiyonu ve dilatasyonu nedeniyle trombüs, kalp yetmezliği ve aritmler ciddi sorun yaratabilir. Bu nedenle olguların yaşam sürelerini uzatılmak adına inotrop, diüretik ve antitrombotik ajanlar tedavide kullanılmaktadır. Burada medikal tedavi almayı reddeden ve bu nedenle trombüs oluşumuyla mortal seyreden bir duchene musküler distrofi olgusu sunulmuştur.

Olgu: Onbeş yaşında erkek olgu solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. Duchene musküler distrofiye bağlı dilate kardiyomyopati nedeniyle farklı bir merkezde takip edildiği öğrenilen olgunun yaklaşık bir yıldır tedavilerini almadığı ve takiplere gitmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde takipnesi, bilateral sekretuar ralleri, taşikardi olan olgunun çekilen ekokardiyografisinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %25, MY 2. derece, LV apeksinde 2cm çapında lobülasyon gösteren trombüs görüldü. Olgunun kan gazında hiperkapni (PaCO<sub>2</sub>: 80mmHg) olduğu için yoğun bakıma alınarak mekanik ventilatöre bağlandı. Akciğer grafiğinde infiltrasyonu olan olguya seftriksone ve klaritromisin, dilate kardiyomyopati nedeniyle de İv inotrop, kısıtlı mayi ve diüretik başlandı. Ayrıca trombüsye yönelik olarak düşük moleküler ağırlıklı heparin subkütan olarak verildi. Hematoloji konsültasyonu yapılan olguya akut dönem (trombüsün tespit edilmesinden sonraki ilk 24 saat) geçtiği için antifibrinolitik tedavi önerilmedi. 3 gün entübe olarak izlendikten sonra kan gazının düzelmesi nedeniyle ekstübe edilerek CPAP'a alındı. İzleminin 4. gününde kontrol EKO'da LV EF %40 olarak değerlendirilen olgunun trombüsünde küçülme gözlemlendi. Musküler distrofisine bağlı olarak göğüs kaslarını etkili kullanamayan olgunun sekresyonlarını atabilmesi için fizik tedavi bölümünden destek alındı. İzleminin 7. gününde, akciğere yönelik uygulanan postural drenajdan hemen sonra aniden arrest olan olgu kardiyopulmoner resüsitasyona yanıt alınmadığı için exitus olarak kabul edildi.

Tartışma ve Sonuç: Duchene musküler distrofil olgularda destek tedavi yaşam sürelerini uzatmak için oldukça önemlidir. Çünkü hastalığın spesifik bir tedavisi bulunmamaktadır. Dilate kardiyomyopati hastalığın son dönemlerinde mortalitede oldukça önemlidir. Bu hastalarda sol ventriküle trombüs oluşmaması için asetil salisilik asit kullanılması gereklidir. Göğüs kaslarını kullanmakta da zorluk yaşadıkları için akciğer enfeksiyonlarında tedavide yanıt süresi uzamaktadır. Bu nedenle göğüs fizyoterapisi önemlidir. Ancak trombüs varlığında olgumuzda da olduğu gibi fizyoterapinin etkisi ile trombüsün embolizasyon riski unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Dilate kardiyomyopati, Duchene musküler distrofi, embolizasyon, trombüs

**[P 224]****Aortopulmoner Pencere Tanı ve Cerrahi Tedavisi**Kahraman Yakut<sup>1</sup>, N. Kursad Tokel<sup>1</sup>, Murat Ozkan<sup>2</sup>, Birgül Varan<sup>1</sup>, İlkay Erdogan<sup>1</sup>, Sait Aslamacı<sup>2</sup><sup>1</sup>Bağkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi<sup>2</sup>Bağkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

Giriş-Amaç: Aortopulmoner pencere (APP) tanısı ile kliniğimizde izlenen hastaların tanı sırasındaki bulgularını, cerrahi düzeltme tekniğini, izlemdeki hastaların kısa ve orta dönem sonuçlarını sunmak istedik.

Gereçler ve Yöntem: Hastanemizde 1998-2016 tarihleri arasında APP tanısı ile izlenen 30 hasta verileri retrospektif incelendi.

Bulgular: Hastalarda en sık üfürüm, dispne, taşipne, gelişme geriliği ve konjestif kalp yetmezliği bulguları görüldü. Hastaların cerrahi sırasındaki ortalama yaşı 8.2±14.4 ay (7gün-60ay) idi. On bir hastada basit doğuştan kalp hastalığı, yedi hastada kompleks doğuştan kalp hastalığı eşlik etmekteydi. Hastaların üçü Eisenmenger sendromu, biri kompleks doğumsal kalp hastalığı nedeniyle ameliyat edilemedi. Cerrahi sonrası erken veya geç dönemde ölüme gözlenmedi. Hastaların ortalama izlem süresi 6.4±4.8 yıl (5ay-16yıl) idi. Cerrahi sırasında APP onarımı yanı sıra, dokuz olguda cerrahi müdahaleyi etkileyen ek kardiyak anomaliler düzeltilti. İzlemden bir olgu rezidüel APP, bir olgu pulmoner darlık (valvüler, supralvalvüler) nedeniyle üç yıl sonra tekrar ameliyat oldu. Tekrar cerrahi gerektirme oranı %7.7 olarak belirlendi.

Cerrahi teknik: Cerrahi onarım yapılan tüm hastalar kardiyopulmoner bypass eşliğinde ve kardiyoplejik arrest altında ameliyat edildi. Pulmoner daller kapatılarak aort köküne yerleştirilen kanül yoluyla soğuk kristaloid kardiyopleji uygulandı ve diyastolik kardiyak arrest sağlandı. Serinin başındaki hastalarda defektler aortotomi yolu ile bovin perikard yama ile kapatıldı. Bir hastada defektin divizyonu ve aort ve pulmoner arterin primer onarımı yapıldı. Serinin sonunda sıralanan ve çoğunlukta olan hastalarda ise defekt, ön yüzden açılarak, koroner arter çıkışlarından ve pulmoner dal çıkışlarından emin olunarak bovin perikard yama ile kapatıldı.

Tartışma: Embriyolojik gelişim sırasında sağ ve sol konotrunkal yapıların gelişim anomalilerine bağlı distal aortopulmoner septum gelişimi kesintiye uğrayarak APP neden olmaktadır. Arteriyel düzeydeki yüksek sistemik-pulmoner şant patofizyolojik değişimlerin temel nedenidir. Aortopulmoner pencere ve bunun varyasyonlarının tedavisinde çok sayıda cerrahi teknik geliştirilmiştir. Aortopulmoner pencerenin cerrahi onarımı için basit ligasyon önerilmez. Bir çok çalışmada defektin aorta veya pulmoner arter içinden yama ile kapatılması tarif edilmiştir. Yakın komşuluk halinde bulunan semilunar kapakların, koroner arter çıkışlarının ve pulmoner arter dallarının tanımlanması olası cerrahi komplikasyonların önüne geçilmesi açısından önemlidir. Sonuç: Aortopulmoner pencere nadir görülen, ekokardiyografi ile tanısı atlanabilen ve düşük cerrahi riskle onarılabilen kardiyak anomalidir. Erken dönemde pulmoner vasküler hastalık geliştirmesi nedeniyle, her yaşta cerrahi yöntemle güvenli bir şekilde kapatılabileceğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Aortopulmoner pencere, Cerrahi tedavi, Doğuştan kalp hastalığı, Pulmoner vasküler hastalık

**[P 225]****Fontan Prosedürü Uygulanan Hastalarda Albumin Mortalite Üzerine Etkinliği**Ömer Faruk Sıvı, Füsün Güzelmeric, Fatma Ukil İşıldak, Yasemin Yavuz, Nihat Çine, Abdullah Arif Yılmaz, Görkem Çitoğlu, Eylem Tuncer, Ali Can Hatemi, Hakan Ceyran  
SBÜ Kartal Koşuyolu YİEA Hastanesi

Giriş-Amaç: Fontan operasyonu, tek ventrikül fizyolojisi olan hastaların son cerrahi uygulamasıdır. Albumin, yaralanma ve sepsis süresince konsantrasyonu azaldığından dolayı, negatif akut fase proteini olarak değerlendirilir. Erişkin hastalar üzerinde yapılan çalışmalarda, albuminin bir mortalite prediktörü olarak kullanılabileceği gösterilmiştir. Bu çalışmamızda, Fontan prosedürü uygulanan çocuklarda serum albumin konsantrasyonunun mortalite prediktörü olarak kullanılabileceğini göstermeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: 2012-2017 yılları arasında Fontan prosedürü uygulanan 47 hasta bu çalışmaya dahil edildi ve preoperatif ve postoperatif erken dönem albumin değerleri yapılan (Grup I) be kaybedilen (Grup II) hastalar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Postoperatif erken dönem serum albumin değerleri her iki grup arasında anlamlı olarak farklı bulundu (P=0,004). ROC analizine göre serum albumin değerinin 3,36 olmasının mortaliteyi öngörmedeki sensitivitesi 0,77, spesifitesi 0,82 idi (eğri altında kalan alan (AUC=0,77, p=0,007).

Tartışma ve Sonuç: Erken postoperatif dönem değerlendirildiğinde endotelial hasara sekonder olarak plazma proteinlerinin transkapiller geçişi hipalbuminemiyi açıklayan ana mekanizmadır. Bu azalma, genellikle metabolik strese görülür ve büyüklüğü de metabolik stresin şiddeti ile ilişkili olabilir. İnflamatuvar sürecin başlangıcında, mikrosirkülasyonun geçirgenliğinde artış görülür ve plazma proteinlerinin daha fazla transkapiller geçişine izin verir. Albuminin postoperatif aralıklı ölçümleri inflamasyonun gerilediği veya daha kötüleştiği hakkında bilgi verebilir. Leita ve ark. ile Redy ve ark. yaptıkları çalışmalarda kardiyovasküler cerrahiden sonra hipalbuminemi ile mortalite ve morbidite arasında pozitif korelasyon olduğunu göstermişlerdir.

Sonuç olarak; serum albumin basit fakat rutin monitörizasyonları ile mortalite risklerini belirlemede etkin rol oynar.

**Anahtar Kelimeler:** Fontan operasyonu, Albumin, Mortalite

**[P 226]****Ellis-Van Creveld Sendromu Tanısı Alan Hastalarda Doğuştan Kalp Hastalıkları, Tedavi ve Sonuçları**Ebru Aypar<sup>1</sup>, Pelin Özlem Şimşek Kiper<sup>2</sup>, Gülen Eda Utine<sup>2</sup>, Murat Güvener<sup>3</sup>, Metin Demircin<sup>3</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>2</sup>, İlker Ertuğrul<sup>1</sup>, Hayrettin Hakan Aykan<sup>1</sup>, Tevfik Karagöz<sup>1</sup>, Dursun Alehan<sup>1</sup><sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Genetik Bilim Dalı<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi AD

Giriş-Amaç: Ellis-Van Creveld (EVC) sendromu (OMIM, 225500), nadir görülen, otozomal resesif geçişli, EVC ve EVC2 gen mutasyonuna (kromozom 4p16) bağlı gelişen, doğuştan kalp hastalıkları (DKH), postaksiyel polidaktili, kondroektodermal displaziyle (kısa boy, displastik tırnaklar ve dişler) karakterize bir sendromdur. EVC ve EVC2 genlerinin atriyal septum, atriyoventriküler yastık ve çıkış yolunun oluşumunda rol oynadığı saptanmıştır. Literatüre göre en sık görülen kardiyak defektler atriyoventriküler septal defekt (AVSD) (%88), tek (ortak) atriyum (%44), sol superior vena kava (%44), pulmoner ven dönüş anomalileri (%22), unroofed koroner sinüstrü (%16). Bu çalışmamızın amacı EVC sendromu tanısı alan hastaların kardiyak defektlerinin özelliklerinin ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesidir.

Yöntem: Genetik Bölümü tarafından 2003-2018 yılları arasında klinik olarak EVC sendromu tanısı konulan hastaların retrospektif olarak ekokardiyografi, kateterizasyon, ameliyat bulguları ve izlem sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: 11 hasta (6 erkek, 5 kız) EVC sendromu tanısı aldı. Tanı yaşı ortalama 5+4 ay (1 gün-12 ay) idi. 4/11 hastaya (%36) fetal ekokardiyografiyle tanı kondu. Resim 1'de EVC sendromu tanısı alan bir hastanın el ve ayak parmaklarında postaksiyel polidaktili görülmektedir. Hastaların klinik özellikleri ve ekokardiyografik inceleme bulguları Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastaların 5/11'inde (%45) tam, intermediyate veya parsiyel tip AVSD, 6/11'inde (%54) tek (ortak) atriyum, 2 hastada sol superior vena kava, 1 hastada total pulmoner venöz anomalisi saptandı. 1 hasta AVSD tanısını geç aldığı için izleminde pulmoner band cerrahisine rağmen Eisenmenger sendromu gelişti. 8/11 hastaya (%73) cerrahi düzeltme yapıldı, ortalama cerrahi uygulanma yaşı 11.0±2.3 ay (7-14) idi. Ortanca izlem süresi 5 yıl (3 ay-11 yıl) idi. Erken veya geç mortalite hiçbir hastada görülmedi.

Tartışma ve Sonuç: Ellis-Van Creveld sendromunda hastaların %60'ında cerrahi gerekebilen DKH'ları görülmesi nedeniyle, pediatristler, pediatrik kardiyologlar ve cerrahlar için önem taşımaktadır. En sık görülen defektlerin AVSD, ortak (tek) atriyum olması nedeniyle bazı hastalarda erken dönemde pulmoner hipertansiyon gelişebileceği için kardiyak defektlerin erken tanı ve cerrahisi gereklidir. Bu hastalarda venöz dönüş anomalileri de sık görüldüğünden cerrahi öncesi tanı önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** atriyoventriküler septal defekt, Ellis-Van Creveld, ortak atriyum, polidaktili



## [P 228]

### Genetik Sendromlar ve Konjenital Kalp Hastalıkları Birlikteliği: Cerrahi Sonuçlar Nasıl Etkilenir?

Okan Yıldız<sup>1</sup>, Erkut Öztürk<sup>2</sup>, Servet Ergün<sup>1</sup>, İsmihan Selen Onan<sup>1</sup>, Taner Kasar<sup>2</sup>, Behzat Tüzün<sup>1</sup>, Selman Gökbalp<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi BD, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Konjenital kalp hastalıkları çeşitli tip ve sayıdaki patolojileri içermektedir. Cerrahi onarımında kaydedilen gelişmelere rağmen, genetik sendromlar veya ekstra kardiyak anomaliler, postoperatif dönemde ölüm veya majör komplikasyonlar açısından bir risk faktörü olarak görülmektedir. Bu çalışmada konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere edilen olgularda genetik sendromların sıklığını ve bunların sağkalıma ve morbidite üzerine etkisini araştırmak istedik.

**Gereçler ve Yöntem:** Bu çalışmaya kalp cerrahisi merkezimizde 1 Ocak 2013- 1 Ocak 2018 tarihleri arasında opere edilen olgular dahil edildi Hastaların tıbbi verileri geriye dönük olarak dosya bilgilerine göre incelendi. Olgular genetik test sonuçları veya fenotip olarak sendromik ve herhangi bir sendromu olmayan(nonsendromik) şeklinde iki ana kategoriye ayrıldı. Cerrahi sonuçları RACHS-1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery), Aristotle Temel Zorluk Skorlaması (ABC), Aristotle Kapsamlı Zorluk Skorlaması (ACC), Society of Thoracic Surgeons and European Association for Cardiothoracic Surgery mortalite kategorisi (STS-EACTS MC) varsayım sistemleri ile değerlendirildi. Birincil sonlanım noktası olarak mortalite( operasyondan sonra < 30 gün içinde) ve morbidite( > 7 gün yoğun bakım ) kabul edildi.

**Bulgular:** 2330 olgu çalışmaya dahil edildi.Olguların median yaşı 6,5 ay( Aralık 1 gün-18 yaş) idi. %55'i(n=1285) erkek ve %45'i( n=1045) kız idi. Olguların medyan ağırlığı 7,2 kg(1-80 kg) saptandı. Yüzde yirmi ikisi bir ayın ve %58'i bir yaşın altındaydı.

**Tartışma ve Sonuç:** Olguların %15,5 'inde (n=361) tanımlanmış Down sendromu(n=231), Di George Sendromu(n=33) ve diğer genetik sendrom(n=97) mevcuttu. ACC skorlama sistemi sendromik grupta anlamlı yüksek iken (p< 0,05) ABC, STS-EACTS MC ve RACHS-1 skorları benzerdi(p>0,05).Total mortalite %6,9 (n=153) bulundu. Alt gruplarda nonsendromik %6,6;down sendromu %5,9;di George %18,8, diğer %10 idi. Total morbidite %26,8 (n=594) bulundu. Alt gruplarda nonsendromik %25,8;down sendromu %30,3;di George %46,9, diğer %31,4 idi.

**Tartışma ve Sonuç:** Sendrom varlığı uzun yoğun bakım yatış gereksinimi nedeniyle morbiditeyi arttırmakta ancak mortalite oranlarını etkilememektedir. Bunda gelişmiş yoğun bakım koşullarının etkisi büyüktür. Di George sendromuna sahip olgularda mortalite diğer sendrom ve nonsendromik popülasyona oranla daha yüksektir.

**Anahtar Kelimeler:** Genetik sendromlar, konjenital kalp hastalıkları, konjenital kalp cerrahisi

## [P 229]

### Arterial Switch Olgularında Neo- Pulmoner Arter Rekonstrüksiyon da Gluteraldehit ile Muamele Edilmiş Perikardla Erken Dönemde Yüksek Oranda Neopulmoner Arter Restenozu Gelişimi

Mehmet Dedemoğlu<sup>1</sup>, Fatih Özdemir<sup>2</sup>, Ahmet Şaşmazel<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Mersin

<sup>2</sup>Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,Diyarbakır

<sup>3</sup>Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Supravavularpulmonerstenoz(SVPS)arterialswitch ameliyatlari sonrasında görülen komplikasyonlardan en sık olarak karşılaşılanıdır. Geleneksel olarak koroner arterler neopulmoner kökten tüm sinüs ile çıkartılır ve buranın rekonstrüksiyonundafreshperikard yama ile yapılır. Diğer bir teknik ise gluteraldehit ile muamele edilmiş perikardpatch ile rekonstrüksiyondur. Bizde çalışmamızda tek cerrah tarafından gerçekleştirilen geleneksel yöntem ile diğer tekniği SPVS açısından karşılaştırdık.

**Gereçler ve Yöntem:** 2015 -2017 yılları arasında tek cerrah tarafındanarteryalswitch operasyonu yapılan hastalar geriye dönük olarak incelendi. Çalışmaya elektif olarak opere edilen simple TGA, TGA-VSD ve Tausig-Bing tanılı hastalar alındı. Acil opere edilenler, palyatif ve double-switch operasyonu yapılanlar çalışma dışı bırakıldı.Pulmoner rekonstrüksiyon tekniğine göre, tek cerrah tarafından önceki dönemlerde yapılan gluteraldehit ile muamele edilmiş perikard ile non-bifurcating rekonstrüksiyon yapılan olgular ile son dönemde yapılan pantolon şekilli freshperikard ile rekonstrüksiyon yöntemi yapılan olgular karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Ardışık 194 hasta çalışmaya dahil edildi. Gluteraldehit ile muamele edilmiş perikard ile non-bifurcating rekonstrüksiyon yapılan 151 olgu grup 1, pantolon şekilli freshperikard ile rekonstrüksiyon yöntemi yapılan 43 olgu grup 2 olarak ayrıldı. Gruplar arasında demografik özellikler benzerdi. Grup 1 de 22 (%14.5) hasta uzun dönemde ciddi pulmoner stenoz nedeniyle reintervasyon gerekti. Grup 2 de ise 2 (%4.6) hastaya reintervasyon gerekti.

**Tartışma ve Sonuç:** Gluteraldehit ile muamele edilmiş perikard ile non-bifurcating rekonstrüksiyon yapılan hasta gurubunda yüksek oranda SVPS gelişimi görüldü. Geleneksel yöntemle neopulmoner rekonstrüksiyonun fresh perikard yama ile yapılması SVPS gelişimini azaltan bir yöntem olarak görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Arteriyel switch, büyük arter transpozisyonu, pulmoner stenoz

## [P 230]

### Down Sendromu'ndaki Kalp Anomalilerinin Alışılmadık Birlikteliği

Hande İstar<sup>1</sup>, Onur Doyurğan<sup>1</sup>, Murat Sürücü<sup>2</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>,

Aylin Erkul<sup>3</sup>, Fatma Acil<sup>3</sup>, Ali İhsan Yürekli<sup>3</sup>, Murat Kangın<sup>4</sup>, Mehmet Nur Talay<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bölümü

<sup>2</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>3</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi Bölümü

<sup>4</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü

**Giriş:** Down Sendromu konjenital kalp hastalıklarının eşlik ettiği bir sendromdur. Down Sendromu,%29 atrioventriküler septal defekt(AVSD),%21,5 ventriküler septal defekt (VSD), %19 atrialseptal defekt (ASD),%16,7 patent duktus arteriozus(PDA),%5,4 Fallot tetralojisi (TOF),%0,005 parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi( PAPVD),%0,015 persistan sol vena cava superiorun(PSSVC) eşlik edebildiği bir genetik hastalıktır(1).

Down Sendromunda en sık birliktelik gösteren konjenital kalp anomalileri AVSD ve ASD (%9,3), VSD ve ASD (%6,2), VSD ve PDA(%5,5) tir. (1) Down sendromunda ayrı görülen PAPVD,ASD,PSSVC'nın birliktelik gösterdiği vakamızı sunmaktayız.

**Olgu:** 8 yaşında Down sendromlu erkek hasta rutin fizik muayenede kardiak üfürüm ile tetkik edilerek high venosum ASD,sağ üst lob pulmoner venlerinin vena cava superior sağ atrium bileşkesine açıldığı PAPVD,PSSVC tanıları ile kabul edildi. PSSVC koroner sinüse drene olmaktadır. Rutin tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Midline sternotomi yaklaşımıyla explore edilen hastaya aort, selektif venöz ve sağ atrium apendiksinden kanülasyonlar yapılarak total kardiyopulmoner bypassa geçildi. 28 santigrad dereceye soğutuldu. Antegrad soğuk kan kardiyoplejisi ile sağlanan kardiak arrest sonrası lateral sağ atriotomi yapıldı, koroner sinus yoluyla PSSVC kanülasyonu tamamlandı. Sağ pulmoner venler sol atriuma drene olacak şekilde ASD yama ile kapatıldı. Lateral sağ atriotomi taze perikard kullanılarak kapatıldı. PSSVC kanülü tekrar sağ atrium apendiksine alındı. Operasyon standart şekilde sonlandırıldı. Postoperatif takip sorunsuzdu. Aritmi gelişmedi.

**Tartışma ve Sonuç:** Literatürde takip edebildiğimiz kadarıyla, Down sendromunda tek başına görülen 3 kardiak anomalinin aynı vakada oluşu daha önce tespit edilmemiştir. Operasyonun gerçekleştirilmesinde ek zorluk oluşturmayan bu kardiak anomali birlikteliği postoperatif olarak da ek sorun yaratmamıştır. Hastamız sorunsuz taburcu edilebilmiştir.

1.Benchaourech S, Drighil A,Hammiri A E. Congenital heart disease and down syndrome: Various aspects of a confirmed association. Cardiovasc J Afr 2016;27(5):287-290.

**Anahtar Kelimeler:** DOWN, PAPVD, PSSVC

**[P 231]****Atipik Lokalizasyon, Atipik Klinik, Beklenmeyen Yaş: Myxoma**

Hande İstar<sup>1</sup>, Onur Doyurğan<sup>1</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Kıymet Çelik<sup>4</sup>, Murat Sürücü<sup>2</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>, Aylın Erkul<sup>3</sup>, Alper Akın<sup>5</sup>, Nilüfer Okur<sup>4</sup>, Ali İhsan Yürekli<sup>3</sup>, Fatma Acil<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bölümü  
<sup>2</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü  
<sup>3</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi Bölümü  
<sup>4</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Bölümü  
<sup>5</sup>Dicle Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü

Giriş: 32 haftalık idantik ikiz eşi olarak doğan kız hastada, 2 aylık 2,750 kg iken (düzeltilmiş yaşı 40 hafta) semptom veren, sağ atrium appendiks yerleşimli ekstrakardiyak myxomanın kardiyopulmoner bypass(CPB) eşliğinde rezeksiyonu sunulmaktadır.

Olgu: İnfant ve çocuklardaki kardiyak tümör insidansı % 0,08 dir (1).Yenidoğan döneminde en sık kardiyak tümör rhabdomyomadır (1). Çocukluk çağında myxoma insidansı %20,2 dir (2).

32 haftalıkken ikiz eşi olarak doğan hasta, doğumunu takiben 2. ayda tamponad kliniği ile başvurdu. Düzeltilmiş yaşı 40 hafta 2,75 kg hastanın ekokardiyografisinde masif perikardiyal efüzyon tespit edildi, perikardiyosentezle hemorajik 50 cc efüzyon boşaltıldı. Ekokardiyografide sağ atrium komşuluğunda 2x3 cm çapında homojen, hiperekoik, sferik, dens kitle tespit edildi. Ek konjenital anomali, sağ atriuma bası yoktu. İndometazine rağmen 2 kez tekrarlayan tamponad nedeniyle rezektabl kardiyak kitlenin opere edilmesine karar verildi. Hastanın idantik ikiz eşine yapılan ekokardiyografide patoloji saptanmadı.

Median sternotomiyle, sağ atrium appendiksinden sağ atriumun devamı şeklinde protrüde olan, 2x3x3 cm çapında ovoid, sarımsı, avasküler görümlü, sert kitle lezyonu görüldü. Sinüs nodu ve sağ koroner artere yakın komşuluğu nedeniyle hastaya aort ve selektif venöz kanülasyon yapılarak CPB'ye geçildi. 34 santigrad derecede soğutuldu, antegrad 10 mg/kg Del Nido kardiyoplejiyle kardiyak arrest sağlandı. Kitle tümüyle rezeksiyon edildi. Atrial açıklık primer kapatıldı. Aort kros klemp süresi 15 dakika idi. Kalp spontan olarak sinüs ritminde çalıştı. CPB süresi 55 dakikaydı. Takibinde perikardiyal efüzyon, aritmi, nöks olmadı.

Patolojik tanı myxoma lehineydi. Miksoid kollajenden zengin stroma içinde miksoid hücreler mevcuttu.

Tartışma ve Sonuç: Olgumuz literatürde tespit edebildiğimiz kadariyla miksomanın sağ atrium appendiksinde yerleşim gösterdiği ilk, düzeltilmiş yaşı itibarıyla yenidoğan yaş grubunda semptom veren ilk ve 2,750 kg ağırlığında kardiyopulmoner bypass ile opere edilen ilk vakası olma özelliğini taşıyor. Hastanın ikiz eşi olması olguyu daha da ilginç kılmaktadır.

1. Kwiatkowska J, Waldoch A, Meyer-Szary J, Potaz P,Grzybiak M. Cardiac tumors in children: A 20-year review of clinical presentation, diagnostics and treatment. Adv Clin Exp Med 2017;26(2):319-326.

2. Padalino M A, Vida V L, Bocuzzo G et al. Surgery for primary cardiac tumors in children: Early and late results in a multicenter european congenital heart surgeons association study. Circulation 2012;126(1):22-30.

**Anahtar Kelimeler:** atipik, düşük doğum ağırlığı, myxoma

**[P 232]****Düşük Doğum Ağırlığında Santral Kateter Komplikasyonu: Düşük Ayak**

Hande İstar<sup>1</sup>, Onur Doyurğan<sup>1</sup>, Kıymet Çelik<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>3</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>, Aylın Erkul<sup>4</sup>, Fatma Acil<sup>4</sup>, Nilüfer Okur<sup>2</sup>, Murat Kangin<sup>5</sup>, Mehmet Nur Talay<sup>5</sup>, Sibel Tanrıverdi<sup>5</sup>  
<sup>1</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bölümü  
<sup>2</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Bölümü  
<sup>3</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü  
<sup>4</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi Bölümü  
<sup>5</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü

Giriş: Açık kalp cerrahisinde santral kateter kullanımı kaçınılmazdır. Olguda 2,75 kg hastamızda santral katetere bağlı postoperatif komplikasyonun yönetimi anlatılmaktadır.

Olgu: 2.75 kg yenidoğan hastamıza intraoperatif cut-down ile sağ femoral arter ve venden santral kateter takıldı. Postoperatif dolaşım bozukluğu olmadığı halde enoksaparin profilaksisi 6. saatte başlandı. Postoperatif 1. gün olaş dolaşım bozukluğu endişesiyle arter kateteri çekildi, enoksaparin aldığı için lokal bası uygulandı. Sağ femoral ven kateteri bulunduğundan 2x0,01 mL/kg enoksaparine devam edildi. Takip eden saatlerde kasıkta hematoma yoktu ancak sağ bacakta soğuma, kısmen morarma görüldü. Bacak ısıtıldı, enoksaparin dozu 2 katına çıkarıldı asetilsalisilik asit 10mg/kg po eklendi. Ancak saatler içinde soğukluk, morarma arttı, çap artışı yoktu. Tedaviye yanıt alınmadığı için sağ femoral vendeki santral kateter çekildi. Bacakta soğukluk, morarmaya ek olarak ilerleyen saatlerde çap artışı da gelişti. Enoksaparin kesildi,heparin infüzyonu başlandı, aptt takiplerinde efektif doza ulaşılmasına rağmen klinik tablo ilerledi,cilt nekrozu yer yer gelişti. Aptt'de yükselme görülmesine rağmen klinik tablo ilerleme nedeniyle trombolitik paneli çalışıldı, patoloji saptanmadı. Heparin infüzyonu artırıldı, pentoksifilin eklendi. 15. gün dopplerde sağ ana iliak arter ve ana iliak venden popliteal düzeye dek yaygın tromboz devam ediyordu. Ancak kollateral dolaşımın klinik düzeltilmesi. Önce arter sisteminin proksimalde rekanalize olduğu dopplerle tespit edildi ancak venöz sistemde yeterli rekanalizasyon yoktu ve bacakta soğukluk solukluk semptomları tümüyle gerilerken klinik tablo derin ven trombozu lehine ilerledi, bacak çapı giderek arttı. Ciltte daha önce oluşan nekrotik alanlar zamanla spontan olarak iyileşti. Bacak perfüzyonundaki sorun, fasyotomi yapıldıysa halinde gelişebilecek derin doku enfeksiyonuna zemin hazırlayabilir endişesiyle fasyotomi yapılmadı. Tibia lateralinde derin nekrotik yara debride edildi. Antibiyotik, kollajenli yara bakım ürünleri ile yara iyileşmesi sağlandı. Kompartmana bağlı ya da debritrmanı takiben gelişen düşük ayak için vitamin B6,fizyoterapi başlandı. Tartışma: Düşük ağırlıktaki bebekte santral kateterin cutdown yöntemiyle takılması bazen kaçınılmazdır. İdrar,gaitayla bulaş enfeksiyona zemin oluşturabilir. Bu gerekçelerle tek taraflı cutdown tercih edilebilmektedir. Aynı bacakta hem arter hem ven kateterinin dolaşımı bozabileceği öngörülüp enoksaparin başlanıp, arter kateteri erken çekilse de, uygulanan basıya bağlı ana femoral arter ve vende başlayıp yaygınlaşan tromboz gelişebilir. Vakamızda tedaviye geç yanıtı açıklayacak trombofilik nedeni yoktu, sebep masif tromboz olabilir. Düşük ağırlıktaki bebeklerde arter;ven kateterleri farklı ekstremitelelerden yerleştirilmelidir.Enoksaparin profilaksisi her zaman etkin olmayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** düşük ayak, santral kateter, tromboz

**[P 233]****Yeni Kurulan Çocuk Kalp Merkezinde 3.5 Aylık Çift Yönlü Kavopulmoner Bağlantı Vakası**

Babürhan Özbek<sup>1</sup>, Esra Eker<sup>2</sup>, Emrah Şişir<sup>1</sup>, Nazan Ülgen Tekerek<sup>3</sup>, Osman Yeşilbaş<sup>3</sup>, Hanife Gül Balkı<sup>4</sup>, Selami Ulaş<sup>4</sup>, Mahir Tıraş<sup>4</sup>, Gülşah Kalay<sup>4</sup>, Mahmut Yarığ<sup>5</sup>, Ali Kemal Gür<sup>5</sup>, Ahmet Yaşar<sup>2</sup>, Serdar Epeçcan<sup>6</sup>, Mehmet Gökhan Ramoğlu<sup>6</sup>  
<sup>1</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Van  
<sup>2</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Van  
<sup>3</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Van  
<sup>4</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van  
<sup>5</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Van  
<sup>6</sup>S.B.Ü. Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Van

Giriş: Ülkemizde 2012 yılından bu yana, çocuk kalp ve damar cerrahisi yandal uzmanlık eğitimi aktif olarak verilmektedir. Bununla birlikte yeni çocuk kalp merkezlerinin planlı olarak kurulması ihtiyacı hasıl olmuştur. Kuruluşu için yoğun gayret gösterdiğimiz merkezimizde, 3.5 aylık tricüspid atrezili bir bebekte başarıyla gerçekleştirdiğimiz çift yönlü kavopulmoner bağlantı vakamızı sunduk.

Olgu: Morarma ve beslenme bozukluğu nedeniyle getirilen, kontrol transtorasik ekokardiyografisi tricüspid atrezisi ile uyumlu olan bebeğin oksijen saturasyonu % 56 olarak ölçüldü ve yoğun bakıma yatırılı gerçekleştirildi. 3,5 aylık, 3,8 kg olan bebek yarı acil şartlarda operasyona alındı. Basınc değerlerinin çift yönlü kavopulmoner bağlantı için uygun olduğu görüldü, kardiyopulmoner bypass eşliğinde atan kalpte ameliyatı başarıyla gerçekleştirildi. Ameliyat sonrası 5. saatte extübe edilen hastanın oksijen saturasyonunun % 79 olduğu görüldü, kontrol transtorasik ekokardiyografisinde çift yönlü kavopulmoner bağlantı anastomozunun problemsiz çalıştığı bildirildi. 2. gün servis takibine alınan hasta, ameliyat sonrası 6. gün sorunsuz olarak taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Tek ventrikül morfolojisine sahip hastalarda, çift yönlü kavopulmoner bağlantı ameliyatları, total kavopulmoner bağlantı ameliyatlarına kadar olan süreçte, yaşam kalitesini ciddi oranda arttırmaktadır. Bu ameliyatın yeni kurulan bir merkezde başarıyla yapılabilmesi umut vericidir.

**Anahtar Kelimeler:** çift yönlü kavopulmoner bağlantı, çocuk kalp merkezi, tek ventrikül

**[P 234]****Arkus Hipoplazisi ve Komplet Atrioventriküler Septal Defekt Olgusunda Korektif Cerrahi Öncesi Farklı Bir Seçenek; Hibrid Yaklaşım**

Mehmet Çelik<sup>1</sup>, Mahmut Gökdemir<sup>2</sup>, Nimet Cındık<sup>2</sup>, Murat Özkan<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Bağkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Konya

<sup>2</sup>Bağkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

<sup>3</sup>Bağkent Üniversitesi Ankara Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Bilateral pulmoner arter bandı ve duktus arteriyozus (DA) stenti uygulaması olan 'Hibrid' yaklaşım hipoplastik sol kalp sendromunda (HSKS) ve riskli fonksiyonel univentriküler kardiyak fizyolojیه sahip hastalarda uygulanan alternatif bir yöntemdir. Burada arkus hipoplazisinin eşlik ettiği komplet atrioventriküler septal defekt (AVSD)' li bir hastada korektif cerrahi öncesi palyasyon amaçlı uygulanmasına ait takip ve sonuçlar paylaşıldı.

Olgu: Transtorasik ekokardiyografisinde komplet atrioventriküler septal defekt (AVSD), arkus hipoplazisi, atrioventriküler (AV) kapak yetmezliği, patent duktus arteriyozus (PDA), sol süperior vena kava (SVK) saptanan ve Down sendromunun eşlik ettiği hastaya PGE1; 0,02 mcg/kg/dk İV infüzyon başlandı. Kalp yetmezliği düzelmeyen ve sistemik perfüzyon yetersizliği gelişen hastaya korektif cerrahi öncesi 'hibrid' yaklaşıma kararı verildi.

Hasta 52 günlük ve 3,4 kg iken ameliyata alındı. 2 mm kalınlığında kesilen 4 mm'lik PTFE greft ile sağ ve sol pulmoner arter orijinine band kondu. Hasta ertesi gün angiyoğrafi laboratuvarına alındı. PDA'ya 4,5x12 mm'lik stent yerleştirildi.

Tartışma ve Sonuç: AVSD; pirimum ASD, inlet VSD ve tek AV kapakla karakterize, sıklıkla Down Sendromunun eşlik ettiği bir anomalidir. Tedavideki esas amaç pulmoner vasküler hastalık veya kalp yetmezliği gelişmeden total koreksiyon sağlanmaktır. Erken infant döneminde yapılan AVSD tamirleri geç döneme göre daha yüksek mortalite ve morbidite taşımaktadır. Son yıllardaki cerrahi tekniklerin, myokardiyal koruma tekniklerinin ve yoğun bakım gelişmelerinin de katkısıyla erken yaşta ameliyatların mortalitesi azalmıştır. Günümüzde AVSD' nin korektif cerrahisi erken infant döneminde kadar gerilemiş olsa da 2 aydan küçük hastalarda korektif cerrahi tercih edilmemektedir. Vida ve arkadaşları AVSD tam düzeltme ameliyatının 8-12 haftalık infantlardaki sonuçlarının iyi olduğunu bildirmiştir. Benzer yayınlar olsa da bizim hastamız 2 aydan küçüktü ve eşlik eden arkus hipoplazisi vardı. Arkus rekonstrüksiyonu ve pulmoner band ameliyatının getireceği yüksek cerrahi risk düşünlerek ilk aşamada hastaya bilateral pulmoner arter bandı ve DA'a stent yerleştirilmesi planlanarak uygulandı. Hastanın sonraki izleminde komplikasyon görülmedi. Korektif cerrahinin planlandığı dönemde hasta sepsis nedeniyle kaybedildi.

Hibrid yaklaşımın (bilateral pulmoner arter bandı ve DA stenti) hipoplastik sol kalp sendromu ve diğer riskli univentriküler kardiyak fizyolojیه sahip kardiyak anomaliler halinde, biventriküler tamir öncesinde de uygulanabilecek alternatif bir palyatif tedavi tercihi olduğu düşüncesindedir.

**Anahtar Kelimeler:** arkus aorta hipoplazisi, bilateral pulmoner arter bandı, hibrid yaklaşım, komplet atrioventriküler septal defekt

**[P 235]****Olgu Sunumu: Transkateter Yöntemle Kapatılan Ventriküler Septal Defekt Olgusunda Nadir Görülen Bir Komplikasyon**

Sevi Umaroğlu Öztürk<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>1</sup>, Çağrı Kayıpmaz<sup>1</sup>, Anar Aliyev<sup>1</sup>, İlkyar Erdoğan<sup>2</sup>, Bircül Varan<sup>2</sup>, Nühket Akovali<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji AD

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon AD

Giriş: Ventriküler septal defekt (VSD) sık görülen konjenital kalp defektlerinden biridir. Tedavisinde, cerrahi olarak kapatılmasının yanı sıra transkateter ve hibrit yöntemlerde kullanılmaktadır. Hem cerrahi hem de transkateter olarak tamirinde ileti yolu defektleri, triküspit kapak yetmezliği, aort kapak yetmezliği, rezidüel şant en sık karşılaşılan komplikasyonlardır. Bu yazıda transkateter yöntemle kapatılması sonrası ağır triküspit kapak yetmezliği gelişen bir VSD olgusunda cerrahi onarımı sunuyoruz.

Olgu: VSD tanısı bilinen 8 yaşında kız hastanın, 3 yıl önce transkateter yöntemle 4x4 mm Amplatzer Duct Occluder II(ADO-2) ile VSD'si kapatılmış. İşlem sonrası hastada önemli triküspit kapak yetmezliği saptanmış, takibe alınmış. Hastaya ameliyat önerilmiş ve hastanemize yönlendirilmiş. Standart median sternotomi ve bikaval kanülasyon ile, kardiyopulmoner bypas altında, ılımlı hipotermi ve kardiyoplejik arest ile sağ atrium açıldı. Membranöz septumda, tabanı geniş, açıklığı triküspit kapak aksesuar dokusu ile daralmış, küçük VSD'nin cihaz ile kapatıldığı görüldü. Cihazın her iki diski de membranöz septum anevrizması (MSA) içine yerleşmişti. Cihaz septal leafleti septuma sabitlemişti, hem anterior hem posterior leaflet hareketlerini kısıtlamaktaydı. İçine yerleşmiş olan cihazın diski de kullanılarak, MSA ile septal leaflet dikilecek birleştirildi, anterosseptal komissür de dikileş kapatıldı. Triküspit kapak biküspid hale getirildi. Salin ile kontrolde önemli kaçak görülmedi, kapak açıklığı da yeterli bulundu.

Tartışma ve Sonuç: Cerrahi olarak VSD kapatılması girişimlerinin, kardiyopulmoner bypassın olumsuz etkileri, rezidüel defektler, ileti yolu yaralanmaları gibi iyi bilinen komplikasyonları, tecrübeli merkezlerde önemsiz sayılabilecek düzeydedir. Transkateter girişimler ise, özellikle hastanede kalış süresinin kısalığı, iyileşme süresinin çabuk olması, her ne kadar ülkemiz için geçerli olmasa da toplam tedavi maliyetinin düşüklüğü nedeniyle uygun hastalarda, açık kalp cerrahisine tercih edilir. Transkateter yöntemle VSD kapatılmasının etkili ve güvenli bir tedavi olduğu birçok çalışmada gösterilmiş olmakla birlikte komplikasyonları geri dönüşümsüz olabileceği gibi mortal de seyredebilir. Ventriküler septal defekt tamirinde açık kalp cerrahisi günümüzde halen altın standart tedavi yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** ventriküler septal defekt, amplatzer occluder, triküspit yetmezliği

**[P 236]****Beklenmeyen Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinde Alternatif İnsizyon**

Hande İstar<sup>1</sup>, Onur Doyurgan<sup>1</sup>, Alper Akın<sup>2</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>3</sup>, Bedri Aldudak<sup>3</sup>, Özlem Gül<sup>4</sup>, Kerem Ertaş<sup>4</sup>, Aylin Erkul<sup>5</sup>, Fatma Acil<sup>5</sup>, Ali İhsan Yürekli<sup>5</sup>, Murat Kağan<sup>6</sup>, Mehmet Nur Talay<sup>6</sup>, Sibel Tanrıverdi<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bölümü

<sup>2</sup>Dicle Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>3</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>4</sup>Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü

<sup>5</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi Bölümü

<sup>6</sup>Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü

Giriş: Preoperatif transtorasik ve transözofageal ekokardiyografide(eko) sekundum atrial septal defekt (ASD) tanısı alan hastada intraoperatif rastlanan sağ parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinde(PAPVD)uygulanan atrial kesi yöntemimizi sunmaktayız.

Olgu: 11 yaşında 28 kilo kız hasta preoperatif transtorasik ve transözofageal ekolarında sekundum ASD tanısı alarak kliniğimize başvurdu. Sternotomi yaklaşımıyla eksplore edildi. Sağ kalp oldukça büyülmüştü, dış yüzeyden bakıldığında parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi lehine anormallik göze çarpmadı. Standart aort ve selektif bikaval kanülasyonlar ile kardiyopulmoner bypassa geçildi. 28 santigrad dereceye soğutuldu, antegrad yolla kan kardiyoplejisi verildi. Sağ atrium appendiksinden vena cava inferiora doğru standart sağ atriotomi yapıldı. Ancak 2 sağ pulmoner venin vena cava superior(VCS)-sağ atrium bileşkesinin posterioruna ve soluna açıldığı fark edildi. Venlerden birinin ostiumu VCS içine doğru uzanmaktaydı, mevcut atriotomiyle Dacron yamanın superiorunun dikilmesi güçlü. VCS lateralinde, defektin superioruna ulaşacak şekilde 1 cm'lik bağımsız bir insizyon yapıldı. Yama atriotomi yoluyla dikilmeye başlandı, takiben sütür ikinci kesiden dışarı çıkarılarak yama, süperiora pulmoner ven ostiumu çevresine dikildi, sütür tekrar ikinci kesiden sağ atrium içine alınarak atriotomi yaklaşımıyla yamanın devamı dikildi. VCS lateralindeki insizyon perikard ile genişletilerek kapatıldı. Sağ atriotomi primer kapatıldı. Hastanın operasyonunda ek sorun olmadı. Postoperatif aritmi, VCS sendromu, pulmoner ven drenajında sorun olmadı. Hasta sorunsuz taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Kalp defektlerine bağlı kardiomegali, intraoperatif yetersiz ekspozura yol açabilir. İntraoperatif olarak konulan PAPVD tanısında alternatif küçük insizyonla ekspozur zorluğu giderilmiştir. Hali hazırda açılmış standart sağ atriotomiye, PAPVD için tercih edilen standart lateral sağ atriotomi eklenmesinin, primer kapatma sonrası insizyonların kesim yerinde görece zayıflık ve kanama riski oluşturacağı endişesizle alternatif bir insizyon uygulanmıştır. Hastanın 11 yaş 28 kg olması nedeniyle VCS'de ciddi darlık oluşması beklenmediği için Warden prosedürü tercih edilmedi. Alternatif kesi nedenli komplikasyon yaşanmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** asd, ekspozur, papvd

**[P 237]****Scimitar Sendromlu 2 Olgu**

Tulay Demircan<sup>1</sup>, Onur Işık<sup>2</sup>, Muhammet Akyüz<sup>2</sup>, Ali Rahmi Bakiler<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi, İzmir

Olgu 1: 3 aylık erkek olgu başvurduğu merkezde pulmoner hipertansiyon saptanması üzerine tarafımıza sevk edildi. Hastanın gelişinde belirgin solunum sıkıntısı mevcuttu. Akciğer filminde sağ akciğer hipoplazik, sağ atriyal genişlemesi mevcut idi. Ekokardiyografisinde sağ yapılar normalden geniş, triküspit kapakta 1-2. derece yetersizlik, bu yolla bakılan sağ ventrikül basıncı 105 mmHg ve 1 cm'lik asd'si mevcuttu. Ayrıca inferior vena kava (IVK) çapı artmış ve sağ pulmoner venler eko ile görüntülenemedi. Hastaya toraks BT anjiyo çekildi. Sağ inferior pulmoner venin IVK'ya döküldüğü ve ayrıca abdominal aortadan geniş, aorto-pulmoner kollateral arterler (APKA) izlendi. Bu anormal arterin abdominal aortadan ayrıldıktan sonra diyaframı penetre ederken birçok dala ayrıldığı belirlendi. Ameliyatta sağ posterolateral torakotomi insizyonu ile toraks boşluğuna ulaşıldı. Diyaframı penetre ederek akciğer alt ve orta lobuna dağılan 5 adet APKA belirlendi. Bu anormal arterler çift ligasyon sonrası divize edildi. Ameliyat sonrası 7 gün yoğun bakımda kalan hasta postoperatif 13. günde taburcu edildi.

Olgu 2: 6 aylık erkek olgu dış merkezden rekoarktasyon tanısıyla tarafımıza sevk edildi. Yenidoğan döneminde aort koarktasyonu tanısı ile opere edilmiş. EKO'da sağ yapılar normalden geniş ve sol subklavian arter distalinde diastole uzanım gösteren ciddi darlık (70 mmHg) mevcuttu. İleri değerlendirme amacıyla toraks BT anjiyo çekildi. BT'de sol subklavian arter distalinde ciddi darlık izlendi, ek olarak sağ akciğerde hipoplazi görüldü. İnfradiyafagmatik aortik segmentin incelenmesinde geniş bir APKA'nın abdominal aortadan ayrılarak birden çok dala ayrılması sonrası sağ akciğer alt loba ulaştığı görüldü. Sağ akciğerin tüm pulmoner venöz dönüşünün de infradiyafagmatik segmentte IVK'ya açıldığı belirlendi. Ameliyatta sağ posterolateral torakotomi insizyonu ile sağ hemitorakal boşluğa ulaşıldı ve 4 adet APKA ligasyonu sonrası divize edildi. Scimitar veni serbestlendi ve sol atriyuma anastomoz edildi. İnsizyonun kapatılması sonrası hastaya tekrar pozisyon verilerek sol posterolateral re-torakotomi ile aorta patchplastisi uygulandı. Postoperatif 8. günde taburcu edildi.

Scimitar sendromu 100.000 canlı doğumda 2 görülmeye oranıyla son derece nadir konjenital kalp hastalıklarındandır. Sendromun komponentleri arasında sağ akciğerin venöz dönüşünün tamamı veya bir bölümünün IVK'ya dökülmesi, sağ akciğerin farklı derecelerde hipoplazisi ve APKA sayılabilir. Scimitar sendromunu nadir görülmesi ve hastaneye başvuruda hastaların çok farklı klinik durumları olabilmesi nedeni ile bazen hastaların yönetiminde zorluklar görülebilmektedir. Burada nadir görülmesi nedeniyle ile farklı klinik prezentasyonu olan 2 olgu sunulmuştur

**Anahtar Kelimeler:** scimitar sendromu, akciğer hipoplazisi, pulmoner hipertansiyon

**[P 239]****Kardiyak Rabdomiyom, Tuberoskleroz ve Fallot Tetrolojisi Birlikteliği**

Emrah Şişli<sup>1</sup>, Serdar Epeçcan<sup>2</sup>, Mehmet Gökhan Ramoğlu<sup>2</sup>, Babürhan Özbek<sup>1</sup>,

Nazan Ülgen Tekerek<sup>3</sup>, Emine Tekin<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Van

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Van

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Yoğun Bakım Kliniği, Van

<sup>4</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Kliniği, Van

Giriş: Bu bildiriye oldukça nadir görülen; Fallot tetrolojisi (TOF), tuberosklerozis (TS) ve kardiyak rabdomiyom (CR) birlikteliği olan ve acil cerrahi aorto-pulmoner şant gerektiren dirençli siyanoz atakları olan infant sunulmuştur.

Olgu: 85 günlük, 5.5 kg ağırlığında kız hasta, hastanemize siyanoz ve kardiyak üfürüm nedeni ile refere edildi. Fizik muayenede, santral siyanoz saptandı, sol sternal üst kenarda 3/6 derecede sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu ve ciltte hipopigmente lezyonları görüldü (figür 1A). Ekokardiyografik incelemede hipoplazik pulmoner arterli Fallot Tetrolojisi (McGoön oranı:1.4) bulgularına ek olarak ventriküler disfonksiyon ya da obstrüksiyona neden olmayan multiple intrakardiyak hiperekojen kiteller görüldü (Figür 1B-D). Hipopigmente cilt lezyonları, intrakardiyak kitle birlikteliği nedeni TS ön tanısı ile çekilen beyin MR da multiple tuberler görüldü. Yoğun bakım izleminde çoklu ilaç tedavisine dirençli hipoksik spell epizotları (en düşük sO<sub>2</sub>:%30) saptanması nedeni ile acil palyasyon kararı alınarak 3.5 mm politetrafluoroetilen tüp greft ile modifiye Waterston şantı başarılı bir şekilde uygulandı. Şant sonrası oda havasında sO<sub>2</sub>:%85 civarında seyretti ve bir haftalık izlemede hipoksik spell gözlenmeyen hasta, pulmoner arter gelişimi sağlandığında tüm düzeltme planlanarak taburcu edildi. Genetik analizde TSC-2 gen mutasyonu saptandı.

Tartışma ve Sonuç: CR ve TS birlikteliği sıklıkla görülebilir de, bunların doğumsal kalp hastalıkları ile birlikteliği oldukça nadirdir. Rabdomiyom semptomları tümörün çapı ve lokalizasyonu ile ilişkili olup, darlıklara veya ritm bozukluklarına yol açabilmektedir. Tümörün spontan rejenerasyonu nedeni ile asemptomatik hastalarda klinik izlem çoğunlukla yeterli olsa da obstrüksiyon bulguları olması halinde cerrahi tedavi gerekebilmektedir. İnflow ya da outflow obstrüksiyonu olmayan hastamızda medikal tedavilere dirençli hipoksik spell atakları olması nedeni ile acil aorto-pulmoner şant uygulanarak pulmoner akım sağlandı ve pulmoner arter gelişimi beklenerek tüm düzeltme operasyonu yapılması ve aynı anda kardiyak rabdomiyomların da zaman içerisinde rejener olmasının beklenmesi planlandı.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyak rabdomiyom, tuberoskleroz, Fallot Tetrolojisi

**[P 240]****İki Aylık Semptomatik Hale Gelen Obstrüktif İnfrakardiyak Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Olgusu**

Onur Doyurgan<sup>1</sup>, Hande İstar<sup>1</sup>, Fatih Özdemir<sup>1</sup>, Osman Akdeniz<sup>2</sup>, Murat Sürücü<sup>2</sup>, Bedri Aldudak<sup>2</sup>, Fatma Acil<sup>3</sup>, Aylin Erkul<sup>3</sup>, Ali İhsan Yürekli<sup>3</sup>, Mehmet Nur Talay<sup>4</sup>, Sibel Tanrıverdi<sup>4</sup>, Murat Kanğın<sup>4</sup>, Osman Nejat Sarosmanoğlu<sup>5</sup>  
<sup>1</sup>S.B.Ü.Gazi Yaşargil E.A.H., Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Bölümü, Diyarbakır  
<sup>2</sup>S.B.Ü.Gazi Yaşargil E.A.H., Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Diyarbakır  
<sup>3</sup>S.B.Ü.Gazi Yaşargil E.A.H., Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, Diyarbakır  
<sup>4</sup>S.B.Ü.Gazi Yaşargil E.A.H., Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Diyarbakır  
<sup>5</sup>S.B.Ü.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları E.A.H., Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Bölümü, İzmir

**Giriş:** İnfrakardiyak total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde (TAPVD) pulmoner venöz obstrüksiyon sıklıkla görülür. Siyanoz, solunum sıkıntısı, metabolik asidoz ve kalp yetmezliği bulguları genellikle yenidoğan döneminde mevcuttur. Tanıda ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve manyetik rezonans görüntüleme kullanılır. Yaşamın devamı için acil girişim veya cerrahi müdahale yapılması zorunludur(1).

**Olgu:** İki aylık erkek bebek solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise getirildi. Ailesinden alınan anamnezde bugüne kadar herhangi bir şikayetin olmadığı öğrenildi. Genel durumu kötü, siyanotik, kan gazında pH 7,24 oksijen saturasyonu %68'di. Ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon saptandı. Kateter anjiyografide sol atriya venöz dönüşün olmadığı ve bütün pulmoner venlerin sol atriya arkasında venöz kesede birleşerek diyaframa geçip duktus venozus yoluyla inferior vena kavaya açıldığı, duktus venozusa döküldüğü yerde darlık olduğu izlendi. Hasta acil şartlarda ameliyata alındı. Median sternotomi sonrasında aortik bikaval kanülasyonu ile ekstrakorporeal dolaşım başlatıldı. Antegrad yoldan Del Nido kardiyoplejisi verildi. Kalp sağ omuza doğru kaldırıldı. Posterior perikard açılarak pulmoner venlerin döküldüğü pulmoner venöz kesecik bulundu. Sol atriyotomi yapıldı. Pulmoner venöz kesecik ve sol atriya 7/0 polipropilen ile anastomoz edildi. Vertikal ven açık bırakıldı. Hastada postoperatif pulmoner hipertansif krizi önlemek amacıyla 48 saat tam sedasyon sağlandı ve inhaler nitrik oksit verildi. Ameliyat sonrası ikinci gün sedasyon kesildi ve ekstübe edildi. Takiplerinde kan gazı değerleri ve kliniği normal seyreden hasta 12.günde şifa ile taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** İnfrakardiyak tip, total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalili olguların %25'inde görülür. Atriyal septal defekt veya patent duktus arteriozusun bulunması TAPVD'de yaşamın devam edebilmesi için şarttır. Pulmoner venlerin açıldığı vertikal venin en sık drene olduğu yer portal ven veya duktus venozustur(2). Olgumuzda atriyal septal defekt dışında bir kardiyak anomali saptanmamıştır ve pulmoner venler vertikal ven ile duktus venozusa dökülmektedir. Vertikal venin diyafragma seviyesinden geçerken veya sistemik venlerle bağlantı noktasında oluşan daralma sonucunda pulmoner venöz obstrüksiyon meydana gelir. Bu durum en sık infrakardiyak tip TAPVD'de görülür. Bu hastalarda erken dönemde pulmoner hipertansiyon gelişir. Yenidoğan döneminde derin metabolik asidoz ve düşük kardiyak debi bulguları ortaya çıkar. Vertikal venin duktus venozusa döküldüğü hastalarda yaşamın ilk günlerinde obstrüktif semptomlar görülmeyebilir. Bu dönemi asemptomatik geçiren hastalar, duktus venozusun kapanmasıyla semptomatik hale gelirler(3,4). Olgumuz, doğumundan iki aylık oluncaya kadar asemptomatik seyretmiştir. Duktus venozusun kapanmasıyla ağır pulmoner venöz obstrüksiyon ve klinik bulgular ortaya çıkmıştır. İnfrakardiyak TAPVD'li olgulara genellikle yenidoğan döneminde acil müdahale gerekir. Duktus venozus kapanana kadar bulgu vermeyebilirler. Duktus venozus kapandığında acil cerrahi müdahale gerektirirler.

**Anahtar Kelimeler:** cerrahi, duktus venozus, infrakardiyak, obstrüktif

**[P 241]****6 Yaşında Travmatik Aort Diseksiyonu**

Mustafa Karacelik<sup>1</sup>, Osman Nejat Sarosmanoğlu<sup>1</sup>, Ömer Faruk Gülaştı<sup>1</sup>, Kübra Evren Şahin<sup>2</sup>, Uğur Karagöz<sup>1</sup>, Timuçin Sabuncu<sup>1</sup>, Timur Meşe<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>S.B.Ü İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, İzmir  
<sup>2</sup>S.B.Ü İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Anesteziyoloji, İzmir  
<sup>3</sup>S.B.Ü İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İzmir

**Giriş:** Aort diseksiyonu, acil cerrahi gerektiren sonuçları her zaman yüz güldürücü olmayan kalp damar cerrahisinin primer acillerindedir. Daha çok erişkin yaş grubunda görülmekte olup, çocuk yaş grubunda çok daha nadir rastlanmaktadır. 6 yaşında yüksekten düşmeye bağlı karaciğer kontüzyonu ve tip 2 aort diseksiyonu saptanan olguyu sunuyoruz.

**Olgu:** Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 6 yaşında erkek hasta, 6 metrelik yükseklikten düşme sonrası acil servise kaldırıldı.

**Fizik Muayene:** Biliç açık, hemodinami stabil, Kardiyak muayene de 1-2/6 diyastolik üfürüm, Tüm nabızlar palpabl, ekstremiteler arası TA farkı yok, Batında sağ üst kadranda hassasiyet, Göğüs orta hatta hassasiyet.

**EKG:** Sinüs ritmi, ST değişimi yok.

**BT:** Tip 2 aort diseksiyonu, karaciğer laserasyonu, periportal alanda hipodens alanlar.

**Ekokardiyografi:** Sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal, perikardiyal efüzyon yok, kapak patolojisi yok, koroner ostiumların yaklaşık 1,5 cm. üzerinden başlayan ascendan aortanın orta kısmında arcusa varmadan sonlanan intimal flep.

**Laboratuvar:** AST: 505 U/L, ALT: 238 U/L, Troponin I: 142,2 pg/ml, CK-MB: 7,2 ng/ml Diğer parametrelerde özellik yok

**Preop İzlem:** Hasta travma sonrası 2. günde tarafımıza sevk edildi.

Çocuk cerrahisi konsültasyonu istendi. N asetil sistein perfüzyonu başlandı. Kontrol tetkiklerinde AST: 153 U/L, ALT: 162 U/L, Troponin I: <0,010 ng/ml, CK-MB: 0,6 ug/ml izlendi. Hasta takiben operasyona alındı. Perop İzlem: Sternal kırık izlenmedi. Perikardiyal kesede efüzyon, kan izlenmedi. İnnominate arterden 5mm. greft ile arteriyal kanülasyon, bikaval venöz kanülasyon yapıldı. 28 derece hipotermi sağlandı. Direkt koroner ostiumlardan Custodial kardiyoplejisi uygulandı. Sol koroner ostiumun yaklaşık 1,5 cm. üzerinde aortanın posteromedial duvarında intimal yırtık izlendi. Aort kapak triküspit yapıda olup patoloji görülmedi. Distal aorta intimal flep bölgesi 6,0 polipropilen suture ile içten ve dıştan otojen perikard ile desteklendi. Proksimal kısım da aynı şekilde desteklendi. Aortotomi kapatılırken ön yüz bovine perikard yaması ile elmas şeklinde genişletildi. KPB çıkışta sorun olmadı.

**Postop İzlem:** Hemodinami stabil izlendi. Kontrol batin us 'de patoloji görülmedi, enzim yüksekliği saptanmadı. Erken dönemde ekstübasyonu sağlanıp postop 7. günde taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Çocukluk çağı göğüs travmalarında aort yaralanması çok nadirdir (0,001). Yüksekten düşmelerde en sık hasar gören batin organı karaciğerdir.

Pulmoner kontüzyonun da olduğu hastalarda çok sistemli travma mevcuttur. Aortanın sternum ile vertebral arasında sıkışması ile diseksiyon gelişmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort diseksiyonu, pediatrik, travma

**[P 242]****Pediatrik İntrakorporeal Mekanik Destek Sistemi Uygulamaları: Vaka Bildirimi**

Oğuz Konukoğlu, Yelda Saltan, Özgür Yıldırım, Kenan Sever, Shiraslan Bakshaliyev, Cenap Zeybek, Denyan Mansuroğlu, Mehmet Balkanay İstanbul Yeni Yüzyıl Üniversitesi, Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul

**Giriş:** Kalıcı mekanik destek sistemi uygulamaları gün geçtikçe daha fazla uygulanmakta olup, son zamanlarda intrakorporal cihazların boyutlarının daha da küçülmesi ile beraber daha düşük vucut yüzey alanına sahip hastalarda implantasyonu mümkün olmuştur. Pediatrik hasta grubunda kalp yetmezliğinin son dönem tedavisinde uygulanan kalp naklinin önündeki en büyük engel, sınırlı donör havuzu olarak göze çarpmaktadır. İşte bu nedenle yeni nesil sol ventrikül destek cihazları ile hastaların transplantasyona köprülenmesi ihtimali arttırılmaktadır.

**Olgu:** Haziran-2017 ocak-2018 tarihleri arasında hastanemizde Pediatrik yaş grubundaki (12-16 y), üç hastaya (iki erkek), dilate kardiyomyopati nedeni ile sol ventrikül destek sistemi implantasyonu uygulanmıştır. Hastaların preop klinik durumları Intermacs 1-3 arasında yer almıştır. Hastalardan birinde geçici sağ ventrikül mekanik destek (RVAD) desteği sağlanmıştır. Taburculuk sonrası hastaların üçü de evinde stabil takip edilmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Yeterli vucut alanına sahip pediatrik kardiyomyopati hastalarına uygulanan sol ventrikül mekanik destek, hastaların transplantasyon şanslarını artırabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Kalp nakli, LVAD, transplantasyon

**[P 243]****Bir Olguda Atriyal Septal Defekt Cihazının Malpozisyonuyla İlişkili Komplikasyonlar**

Onur Işıklı<sup>1</sup>, Muhammet Akyüz<sup>1</sup>, İbrahim Uyar<sup>1</sup>, Ali Rahmi Bakiler<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İzmir  
<sup>2</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

**Giriş:** Atriyal septal defekt transkateter oklüzyon teknikleri cerrahi prosedürlere alternatif oluşturmaktadır. Transkateter ASD kapatılması vakaların çoğunda güvenli ve etkilidir. Komplikasyonların tipi ve oranı, farklı cihazlar ve ASD tipleri açısından farklılık göstermektedir. Sekundum ASD'lerin perkütan kapatılması ile erken komplikasyonlar arasında cihaz malpozisyonu ve embolizasyon, aritmiler, perikardiyal efüzyon, rezidüel şant ve trombüs bulunmaktadır. Bu olguda perkütan yolla sekundum ASD kapatılmasından sonra cihaz malpozisyonuna bağlı erken ve geç dönem multipl komplikasyon gelişen bir hastayı sunuyoruz.

**Olgu:** Yirmi yaşında erkek hasta eforla nefes darlığı, göğüs ağrısı, göğüste baskı hissi ile polikliniğimize başvurdu. Hasta hikayesinden dört yıl önce dış merkezde atriyal septal defekt (ASD) tanısıyla perkütan girişim ile cihaz kullanılarak defektin kapatıldığı ve işlem sonrası 10. günde de başka bir merkezde atrioventriküler tam blok tanısı ile transvenöz çift odacıklı pacemaker implantasyonu uygulandığı saptandı. İzlemeden 3 yıl sonra ise yapılan ekokardiyografi tetkikleri ile ASD cihazının malpozisyonuna bağlı sol ventrikül çıkım yolu darlığı ve atrioventriküler kapak patolojileri nedeniyle cerrahi olarak ASD cihazının çıkarılması önerilmiş.

Hastanın başvuru genel durumu iyi ve vital bulguları normaldi. Elektrokardiyografide kalp hızı 70/dk ve normal sinüs ritminde idi. Pacemakerin devredışı olduğu görüldü. Transtorasik ekokardiyografide cihazın atriyal septal defekt rimlerine değil de triküspid kapak septal lifetine ve mitral kapak anterior lifetine doğru yani ventriküler septum krestine olan yakın komşuluğu izlendi. Bilgisayarlı tomografiye ekokardiyografide elde edilen bilgilerin doğrulanmasına ek olarak cihazın diskinin sol ventrikül çıkım yoluna bası yaptığı görüldü. Hasta açık kalp ameliyatına alındı. Operasyonda cihazın diskinin tam olarak kapanmadığı ve cihaz diskinin sağ atriyal tarafının koroner sinüs üzerinde çatı gibi konumlandığı ve septal yaprakçık üzerine doğru ilerlediği ve yaprakçıklara olan yakın komşuluğu görüldü. Cihaz tüm atriyal septal dokuyu içermesi nedeniyle septal doku ile birlikte cihaz tam olarak çıkarıldı. Atriyal septal defekt Politetraflore etilen (PTFE) yama ile sekonder olarak onarıldı. Sağ ventriküler ve atriyal pacemaker leadleri çıkarıldı. Sağ atriotominin primer kapatılması ardından sinüs ritminde ve 5 mcgr/kg/dk dopamin desteğinde KPBP'dan çıktı. Sorunsuz geçen bir iyileşme dönemi ardından hasta postoperatif 5. gün taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Transkateter ASD kapama sonrası hastaların erken dönemde olduğu kadar orta ve geç dönemde de düzenli takibi karşılaşılabilecek cihaz ile ilgili herhangi bir komplikasyonun saptanması ve bu komplikasyona müdahale açısından önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** atriyal septal defekt, transkateter kapama, cihaz, malpozisyon

**[P 244]****Rekürren Hızlı Homogreft Dejenerasyonu ve Yaygın Kalsifikasyonu**

Muhammet Akyüz<sup>1</sup>, Onur Işıklı<sup>1</sup>, Fulya Kamit Can<sup>2</sup>, Ali Rahmi Bakiler<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İzmir  
<sup>2</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İzmir  
<sup>3</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

**Giriş:** Homogreft kondüit ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu, pulmoner atrezi ve trunkus arteriosus gibi konjenital kalp hastalığı varlığında yenidoğan ve infantil dönemde 30 yıldan beri uygulanmaktadır. Homogreft kondüitlerinin kısa dönem sonuçları iyi olmasına rağmen kondüitte dejenerasyon ve kalsifikasyona bağlı darlık kaçınılmaz bir sonuçtur ve tekrar cerrahi müdahale için endikasyon oluşturmaktadır. Burada rekürren hızlı homogreft dejenerasyonu ve yaygın kalsifikasyonu gelişen bir olgu sunuldu.

**Olgu:** Üç yaşında kız hasta solunum sıkıntısı ve nefes darlığı şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde dış merkezde yenidoğan döneminde trunkus arteriosus tip 1 tanısıyla tam düzeltim ameliyatı uygulandığı ve sağ ventrikül pulmoner arter devamlılığı için 14 mm pulmoner homogreft kullanıldığı saptandı. İlk ameliyattan 1 yıl sonra homogreftin dejenerasyonuna bağlı ciddi pulmoner kapak darlığı ve sol pulmoner arterde darlık nedeniyle tekrar opere edilip, sol pulmoner arter ksenogreft perikard yama ile onarım ve 17 mm aortik homogreft ile de sağ ventrikül pulmoner arter devamlılığı sağlanmış. Hastanın değerlendirilmesinde; akciğer filminde pulmoner konuda yaygın kalsifikasyon odağı görüldü. Ekokardiyografide pulmoner kapak seviyesinde pik sistolik 80 mmHg gradient ve pulmoner kapakta 3. derece yetmezlik saptandı Hastanın daha detaylı değerlendirilmesi için kontrastlı bilgisayarlı tomografi angiografi tetkiki planlandı. Tetkik sonrası değerlendirmede sağ ventrikül çıkım yolunda anevrizmatik genişleme, homogreftin yaygın ve tübüler kalsifikasyonu ve pulmoner bifurkasyonda ciddi darlık (sol pulmoner arter çıkımında tama yakın darlık) olduğu görüldü. Mevcut bulgular ile ameliyat önerildi. Ameliyatta kalsifiye olan homogreft ve sağ ventrikül çıkım yolu anevrizması eksize edildi. Sol pulmoner arter darlığı perikard yama ile genişletildi. Sağ pulmoner arter darlığı arter orifisi üzerinden kalsifiye homogreft segmenti eksize edildiğinde yeterli genişliğe ulaştı ve ek girişime gerek olmadı. Onarılan bifurkasyona hastanın beklenen pulmoner arter çapına uygun olarak 14 mm bovine juguler kapaklı kondüit (Contegra, Medtronic Inc.) replase edildi. Ameliyat sonrası sorunsuz geçen bir iyileşme periyodu ardından hasta postoperatif 5. gün taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Erken dönem homogreft kondüit degenerasyonu nadir görülmekle birlikte, kondüit yetmezliği tanısı konulduğu zaman ciddi ve blok şeklindeki kalsifikasyon varlığı cerrahi olarak tedavi edilmeye gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Homogreft, pulmoner kapak, dejenerasyon, kalsifikasyon

**[P 245]****Sol Subklavyan Arterin Torakal Aortadan Çıkması ve Sol Subklavyan Arter Devamlılığı Gösteren Duktus Arteriyozus Olgusu**

Mehmet Çelik<sup>1</sup>, Nimet Cındık<sup>2</sup>, Mahmut Gökdemir<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kalp Damar Cerrahisi AD, Konya  
<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

**Giriş:** Sol subklavyan arterin (SCA) torakal aortadan çıkması ve buradan duktus arteriyozusun ayrılması nadir görülen bir patolojidir. Burada ventriküler septal defekt (VSD), sekundum atriyal septal defekt (ASD), ağır valvüler pulmoner stenoz (PS), sağ arkusaorta ve sol superior vena kavanın (SVK) eşlik ettiği atipik sol subklavyan arterden çıkan duktus arteriyozuslu 14 günlük yenidoğan olgusu sunuldu.

**Olgu:** Dış merkezde miadında 2,5 kg doğan ve sonrasında siyanoz gelişmesi üzerine entübe edilen, entübasyon sonrası durumunda düzelmeyen hasta tetkik ve tedavi için kliniğimize sevk edildi. Ekokardiyografisinde: VSD, sekundum ASD, ağır valvüler PS, duktus açıklığı, sağ arkus aorta ve sol SVK belirlendi. Duktus arteriyozus pulmoner arter bifurkasyonunun santraline açıyordu. Pulmoner anulus 7,5 mm ölçüldü. Pulmoner kapaktan antegrad geçiş ileri derecede kısıtlanmıştı. Hastaya prostoglandin E1 infüzyonu başlandı. Kataterizasyona alınan hastanın sol subklavyan arterinin atipik olarak torakal aortanın solundan çıktığı, süperiora ve laterale doğru kıvrıntılı bir seyir gösterdiği ve buradan pulmoner arter bifurkasyonuna açılan duktusun ayrıldığı görüldü. Pulmoner kapaktan geçilememesi nedeni ile balon valvüloplasti yapılmadı. Hastaya cerrahi olarak pulmoner valvotomi yapıldı. Postoperatif takiplerinde 11. gün ekstübe edilen hasta 14. gün servise alındı ve 25. gün taburcu edildi. Biventrikül tamiri düşünülen hastanın takibi çocuk kardiyoloji polikliniğinde devam etmektedir.

**Tartışma ve Sonuç:** Akciğer kan akımının azaldığı kompleks siyanotik kalp hastalıklarında pulmoner kan akımı duktus arteriyozus ve/veya aorta-pulmoner kollateral arterler aracılığı ile sağlanmaktadır. Bazen duktus arteriyozus ile aorta-pulmoner kollateral arter ayrımında zorluk yaşanabilir. Böyle durumlarda atipik seyirli duktus arteriyozus varlığı akılda tutulmalıdır. Literatür tarandığında benzer patolojiler oldukça nadir olarak bildirilmiştir. Atipik morfolojik seyir gösteren ve oldukça nadir görülen vakanın başarılı cerrahi sonucu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** atipik duktus arteriyozus, subklavyan arter, pulmoner stenoz

**[P 246]****Koroziv Madde Alımı Sonrası Semptomatik Olan Bir Vasküler Halka Olgusu**

Serpil Kaya Çelebi<sup>1</sup>, Tamer Yıldız<sup>1</sup>, Selmin Karademir<sup>1</sup>, Utku Arman Örün<sup>1</sup>, Sercan Tak<sup>2</sup>, Murat Koç<sup>2</sup>, Ali Kutsal<sup>2</sup>, Vehbi Doğan<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji AD, Ankara  
<sup>2</sup>Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyovasküler Cerrahi AD, Ankara

**Giriş:** Vasküler halka anomalileri tüm konjenital kalp hastalıkları içinde < %1 oranında görülmektedir. Çift arkus aorta vasküler halka anomalileri arasında en sık görülen tam vasküler halka tipidir. Sağ dördüncü aortik arkın regrese olmaması sonucunda sağ ve sol arkustrakea ve/veya özefagusu çepeçevre sarar. Arklardan sağ olanın dominansı daha fazla olmaktadır. Bu anomalisi sonucu hastalar sıklıkla erken dönemde yutma disfonksiyonu ve solunum sıkıntısı yakınmalarıyla karşımıza çıkmaktadır.

**Olgu:** Vakamız üç yaşında koroziv madde içimi sonrası yutma disfonksiyonu ile tekrarlayan özefagus dilatasyonları yapılmış yakınmalarının düzelmemesi nedeniyle ileri tetkikler sonucu çift aortik ark tanısı alan bir hastadır.

**Tartışma ve Sonuç:** Çift arkus aorta vakaları genellikle yaşamın ilk 6 ayında solunumsal veya gastrointestinal belirtiler gösterirler. Solunum sistemi belirtileri %91 oranında, gastrointestinal sistem belirtileri ise %40 vakada görülmektedir. Belirtisi olmayan veya hafif olan vakalarda dış etkenler, bizim vakamızda olduğu gibi, belirtilerin belirginleşmesine neden olabilirler.

**Anahtar Kelimeler:** ark anomalisi, koroziv madde, vasküler halka anomalileri



**[P 247]****5 Yaşındaki Kız Çocuğunda Tünel Tipi Aort Darlığında Nick Prosedürü ve Aort Kapak Perikard Augmentasyonu ile Tamiri**

Atakan Atalay, İrfan Taşoğlu, Nadide Demir Amaç, Ömer Nuri Aksoy, Başak Soran Türkcan  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

Giriş: Çocuklarda cerrahi gerektiren konjenital kalp hastalıklarının % 5 ila% 6'sını aort stenozu oluşturur. Pediatrik popülasyondaki aort kapak replasmanı veya kapak onarımı, sol ventrikül çıkış yolu darlığının karmaşık yapısı nedeniyle çeşitli zorluklar içermektedir.

Olgu: Aortik darlığını düzeltmek veya anulusu genişletmek için çeşitli teknikler geliştirilmiştir. Konjenital aort darlığının tedavisinde balon dilatasyon yöntemi uygulanmaktadır ancak bu yöntem sonrasında yetmezlik veya rezidü darlık görülebilir. Bu yazımızda tünel benzeri aort darlığı olan 3 aylık balon dilatasyon uygulanmış 5 yaşındaki kız çocuğunu sunduk. Hastanemize başvuru sırasında nefes darlığı, çabuk yorulma ve alt ekstremitede ödem mevcuttu. Yapılan ekokardiyografisinde ciddi aort darlığı ve yetmezliği ve pulmoner orta derecede yetmezlik saptandı. Hastanın EF'si %40 civarındaydı. Artortaki maksimum gradient 70mmhg ortalama gradient 40mmh idi. Operasyon Standard kardiyopulmoner bypass ile yapıldı. Sol ventrikül sağ üst pulmoner ven yoluyla dekompresyon edildi. Miyokard korumada del nido kardiyopleji solüsyonu kullanıldı. Aortotomi sonrası hastanın aort kapaklarının bileaflet olduğu ve komissürler füzyona uğrayıp 0.5mm geçişe izin verdiği görüldü. Komissürlerdeki füzyonlar rezeke edildi. Kapaklardaki fibrotik kalınlaşmalar rezeke edilip kapak inceltildi sonra Her iki leaflet orta hattın longitudinal şekilde kesildi. Sağ taraftaki kapağın kesisi mitral anterior kapağa kadar uzatıldı. Subaortik membran gözlemlendi ve rezeke edildi. Nick prosedürü (posterior genişletme) ile aortik root genişletilip her iki leaflete taze perikard augmentasyonu edildi. Anastomoz sonrası hastaya uygun buji, kapak ve anüler seviyede rahat geçti. Su testi ile koaptasyonunda iyi olduğu gözlemlendi. Ameliyat sonrası yapılan kontrol eko da maksimum 25mmhg tespit edildi. Hasta sorunsuz olarak 5 gün sonra taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Sonuç olarak tünel benzeri darlığı olan bu tür hastalarda posterior genişletme ve taze perikard ile kapak tamiri erken dönemde iyi sonuç vermektedir. Aortik onarım teknikleri, olumlu orta vadeli sonuçlar ışığında gelişmeye devam edecektir.

**Anahtar Kelimeler:** Nick prosedürü, Augmentasyon, Aort kapak

**[P 248]****Bir Kalp Nakli Adayında Altta Yatan Koroner Çıkış Anomalisi: Pulmoner Arterden Orijin Alan Sol Koroner Arterin Aortaya İmplantasyonu**

Nur Dikmen Yaman<sup>1</sup>, Burcu Arıcı<sup>1</sup>, Melih Timuçin Doğan<sup>2</sup>, Tayfun Uçar<sup>2</sup>, Tanıl Kendirli<sup>3</sup>, Zeynep Eyleten<sup>1</sup>, Mustafa Adnan Uysale<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

Giriş: Sol koroner arterin anormal olarak pulmoner arterden orijin alması(ALCAPA) nadir görülen bir anomalidir ve çocuklarda miyokardiyal iskemiyi ve enfarktüsün önde gelen sebeplerinden biridir. Çocukta dilate kardiyomyopatinin önemli düzeltilebilir nedenidir. Bu çalışma ile amacımız anormal çıkışlı sol koroner arterin, direkt olarak aortaya reimplantasyon tekniğini ve geç tanı konmuş ALCAPA vakalarında dahi koroner rekonstrüksiyonla başarılı sonuç elde edilebileceğini bildirmektir.

Olgu: 22 aylık, 10 kg ağırlığında erkek hasta, diş merkezde dilate kardiyomyopati tanısıyla kalp nakli aday listesinde olup, ani kardiyak arrest sonrası pediatrik yoğun bakım ünitemiz tarafından acil olarak kabul edilmiştir. Hastanın kabulünde yapılan ekokardiyografide sol ventrikül(LV) ileri derecede geniş ve sferik, LV ejeksiyon fraksiyonu %20-25, 3. dereceden mitral yetmezlik, ve sol koroner arterin ana pulmoner arterin sol lateral duvarından çıktığı görüldü. Koroner çıkış anomalisi kesin tanısı ve tam lokalizasyonu için koroner anjiyografi (KAG) yapılmıştır. KAG da aortanın ve genişlemiş sağ koroner arterin olduğu, kollateraller yoluyla sol koroner arterin (LCA) olduğu ve ve LCA'nın ana pulmoner artere açıldığı izlenmiştir (ALCAPA). Hasta cerrahi onarım alındı, pulmoner arter disseke edilerek sol koroner ostium lateral duvarda izlendi ve buton şeklinde çıkarılarak, aortaya yaklaştırıldı ve direkt reimplantasyonu yapıldı. Preoperatif döneminde de ejeksiyon fraksiyonu düşük olan hasta kardiyopulmoner baypastan(CPB) ayrılmadan önce sağ karotis arter ve juguler ven aracılığıyla ekstrakorporeal membran oksijenatöre bağlandı. Sternum kapatıldı, inotrop ve ECMO desteği ile pediatrik yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın postoperatif 13.gününde ekokardiyografi takipleri de yapılarak ECMO wean edildi, inotropik ajanlar sonlandırıldı ve postoperatif 15.gününde ekstübe edildi.

Tartışma ve Sonuç: ALCAPA, konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %0,25-0,5'ini oluşturur. Tedavi edilmediğinde, yaşamın ilk yılında %90 mortalite riski vardır. Erişkin yaşa ulaşan hastalarda, koroner steal fenomeni ve retrograd sol taraflı koroner akım, kronik subendokardiyal iskemiyi alt yapı oluşturur, bu da sol ventrikül disfonksiyonu, iskemik mitral regürjantasyon, malign ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm sebebidir.

Çeşitli cerrahi teknikleri mevcuttur. Esas amaç iki-koroner sistem oluşturmaktır; bu durum ya anormal arterin ligasyonu ile bypass greft kombinasyonu ya aortapulmoner pencereden geçirilen intrapulmoner tünel aracılığıyla koroner arter oluşturulan Takeuchi prosedürü ya da LCA'nın pulmoner arterden translokasyonu ve aortaya direkt implantasyonu ile sağlanmaktadır. Sonuç olarak, çocukta dilate kardiyomyopati(DKMP), etyolojisi detaylı araştırılması gereken önemli bir patolojidir. Geç tanı konmuş ALCAPA vakalarında dahi koroner rekonstrüksiyonla başarılı sonuç elde edilebileceği her zaman göz önünde bulundurulması gereken bir durumdur. Tanı konar konmaz cerrahi düzeltme kesin olarak önerilmektedir. Erken tanı ve zamanında cerrahi düzeltme iyi bir prognoz sağlanmasında oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** dilate kardiyomyopati, koroner arter çıkış anomalisi, alcapa

**[P 249]****Tuberosklerozda Subaortik Kitle Eksizyonu**

Ömer Faruk Gülaştı<sup>1</sup>, Osman Nejat Sarımanoğlu<sup>1</sup>, Timuçin Sabuncu<sup>1</sup>, Timur Meşe<sup>2</sup>

<sup>1</sup>SBU İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, İzmir  
<sup>2</sup>SBU İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İzmir

Giriş: Tuberoskleroz, multi sistemik nörokütanöz bir hastalıktır. Çocukluk çağından en sık görülen kardiyak tümörleri olan rabdomyomların tuberoskleroz ile birlikteliği sıkıdır. Tuberosklerozda rabdomyomlar multi olup, cerrahi nadiren uygulanmakta, daha çok müdahalesiz takip edilmekte ve izlemlerinde zamanla gerileyebildikleri bilinmektedir. Kalpte mekanik darlık yapmaları, kalp yetmezliğine neden olmaları ve yaşamı tehdit eden aritmilere yol açmaları durumunda cerrahi uygulanmalıdır. Subaortik yerleşimli tek kitlesi olan tuberoskleroz tanılı hastaya, yeri ve görünümü itibarı ile cerrahi uygulandı.

Olgu: Solunum sıkıntısı nedeniyle hastaneye başvuran, akut bronşiolit tanısıyla interne edilen 3,5 aylık erkek hastada yapılan ekokardiyografide subaortik yerleşimli kitle izlenmiş. Vücudunda hipopigmente lezyonları olan, epileptik öyküsü de olan hastaya tuberoskleroz düşünülerek kraniyal mr çekilmiş. MR sonucu da tuberoskleroz ile uyumlu izlenen hasta hastanemize yönlendirilmiş. Fizik Muayene: Genel durumu iyi, ekstremiteler ve gövdede hipopigmente mekülleri mevcut, büyüme gelişme olağan, diğer sistem muayenelerinde özellik yok. Öz-soygeçmiş: 1,5 aylıkken Pnömoni nedeniyle yatış, 3 aylıkken epileptik nöbet öyküsü mevcut. Anne-baba arasında 2. dereceden kuzen akrabalığı mevcut.

Kraniyal MR: Periventriküler beyaz cevherde, sağda talamusta multilobüle kontürlü, en büyüğü 15\*15 mm. boyutunda, dağınık, multipl lezyon, lezyonlarda kontrast tutulumu ve difüzyon kısıtlı, her iki lateral ventrikül korpuslarında subependimal en büyüğü 4 mm. periventriküler nodüler lezyonlar. Elektrokardiyografi: Normal aksta sinus ritmi olup disritmi izlenmedi. Ekokardiyografi: Sol ventrikül çıkışında 8 mm. boyutunda kapağın proksimalinde yerleşmiş hiperekojen alan, subaortik kitle.

Dermatoloji değerlendirmesi: Wood ışığı altında yapılan değerlendirmede pityriasis alba düşünüldü. Göz dibi değerlendirmesi: Her iki gözde optik disk alt sınır komşuluğu ve optik disk altında yer alan ikiye adet nodüler hamartom ile uyumlu görünüm.

Klinik İzlem: Hastada mevcut bulgular altında tuberoskleroz tanısı desteklendi. Gözdeki lezyonlar açısından takip önerildi. Epileptik öyküsü de olan hastanın antiepileptik tedavisi düzenlendi. Subaortik yerleşimli kitlenin, gerek pozisyonu gerekse mobil izlenimi veriyor olması nedeniyle cerrahiye alındı. Sol koroner ostiyum hizasında, hemen kapağın altında yerleşen yaklaşık 0,8 mm. boyutlu kitle izlendi. Kitle eksize edilerek patolojiye gönderildi. Hasta postop 6. gününde taburcu edildi. (Patoloji sonucu henüz çıkmamıştır.)

Tartışma ve Sonuç: Tuberosklerozlu hastalarda kardiyak tutulum olarak multi rabdomyomlar izlenmektedir. Ya da tam tersi, rabdomyom tanısı konan hastalarda da tuberoskleroz akla gelmelidir. Bu hastalar multisistemik tutulumları açısından değerlendirilmelidir. Rabdomyomlarda öncelikle izlem düşünülse de, cerrahinin de yeri olduğu unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Subaortik kitle, tuberoskleroz, rabdomyom

**[P 250]****Fetal Dönemde Hipoplastik Sol Kalp Sendromu ile Sonuçlanan Kontrakte Fibroelastozis'li Nadir Bir Vaka**

Fatoş Alkan<sup>1</sup>, Halil Gürsoy Pala<sup>2</sup>, Şenol Coşkun<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Birimi, Manisa

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, İzmir

<sup>3</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatric Kardiyoloji BD, Manisa

Giriş: Endokardiyal fibroelastoz (EFE) diffüz endokardiyal kalınlaşma ve miyokardiyal disfonksiyon ile karakterizedir. Primer EFE'nin kontrakte ve dilate olarak iki patolojik formu mevcuttur. Primer EFE'nin nadir görülen kontrakte EFE tipinde sol ventrikül boyutları normal veya kısmen hipoplastik olabilir. Erken fetal yaşamdaki bir olayın tetiklenmesi sonucu dilate kardiyomyopati (DKMP) olarak başlayıp sonrasında kontrakte tipe sonuçlandığına inanılmaktadır. Belirgin aort stenozu olmadan kontrakte tip EFE'li nadir bir vaka sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: Konjenital kalp hastalığı için risk faktörü olmayan 24 yaşındaki sağlıklı bir kadının (gravidite 1, para 0) obstetrik değerlendirmesinde sol ventrikülün belirgin dilatasyonu nedeniyle 23. gebelik haftasında bakılan ekokardiyografide (EKO) sol ventrikül sonu diastolik çap (LVEDC): 13.4 mm (z-skor:+3.30), sağ ventrikül sonu diastolik çap (RVEDC): 10.2 mm (z-skor:+1.39), aort vel:0.13 m/sn (düşük), aort çap:4 mm (z-skor:+0.69), sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düşük olup DKMP saptandı. Perinatal öyküsünde özellikli olmayıp, amnion sıvı incelemesinde karyotip 46 XY, anti Ro ve anti La antikör düzeyleri, viral seroloji negatifti. Gebeliğin 27. haftasında yapılan fetal EKO'da LVEDC:11.8 mm (Z-skor:+1.15), Aort anulusu:4 mm (Z-skor: -0.47), Aort vel:0.4 m/sn, LV duvarında diffüz ekojenite artışı, mitral, aort kapağı hareketlerinde kısıtlılık olması nedeniyle EFE olabileceği düşünüldü. Gebeliğin 35. haftasında fetal EKO'da sol ventrikülden belirgin hipoplazi, aort ve mitral kapakta hafif düzeyde hipoplazi izlendi ve 35. gebelik haftasında sezaryen ile ağır 8/9, 2760 gram doğan erkek olgunun postnatal EKO'sunda LVEDC:11.2 mm (Z-skor:-1.58), RVEDC:16.8 mm (Z-skor:+0.62), aort anulusu:5.7 mm (Z-skor:-1.31), asendan aorta:4 mm, aort kapak açıklığı:3 mm, sol atriyum çapı:12 mm (Z-skor:+0.29), ASD:4-5 mm, duktus açığı, mitral anulus:7.2mm (Z-skor:-3.07), mitral açıklık:3.1 mm, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düşük olup hipoplastik sol kalp sendromu tanısı ile PG1 başlandı. Postnatal 14. günde Noorwood proseduru uygulanan hasta operasyondan bir hafta sonra ex oldu. Aileden topsoz izni alınmadığından yapılamadı.

Tartışma ve Sonuç: EFE (kontrakte tip) erken fetal yaşamda DKMP şeklinde olup daha sonra morfogenez kontrakte tip ile sonuçlandığından, erken fetal dönemde DKMP varlığında ve postnatal hipoplastik sol kalp sendromu ilk olarak tespit edildiğinde bu tanı da düşünülmemeli, EFE (kontrakte tip) de esasen LV ancak RV de etkilenilebileceğinden sıklıkla fetal seyretmekte, bu durum hipoplastik sol kalp sendromuna göre cerrahi tedavi başasını etkileyebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Endokardiyal fibroelastozis, primer, kontrakte



## [P 252]

### Aşamalı Norwood ve Rastelli (Norelli veya Yasui) Operasyonu

Mehmet Salih Bilal<sup>1</sup>, Arda Özyüksel<sup>1</sup>, Şener Demirogluk<sup>2</sup>, Osman Küçükosmanoğlu<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

<sup>2</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

<sup>3</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Aortik atrezi veya hipoplazi vakaları sıklıkla sol ventrikül ve mitral kapağın da hipoplazisi ile birlikte görünmekle birlikte %4-7 vakada eşlik eden VSD sayesinde sol ventrikül ve mitral kapağın gelişimi söz konusu olabilmektedir. Bu olgularda Biventriküler onarım şansı mümkündür. Yasui prosedürü ilk kez 1987'de aortik interruption, sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu ve VSD'li iki olguda tanımlanmıştır. Bu sunumda kliniğimizde aşamalı Yasui prosedürü uygulanan olgu sunulmuştur.

Olgu: 12 günlük, 2800 gram ağırlığında yenidoğan 2011 yılında geniş VSD, asendan aorta ve arkus aorta hipoplazisi, subretetik aortik kapak ve LVOT darlığı, PDA bağlı sistemik dolaşım tanılarıyla opere edilerek Norwood stage-1 operasyonu uygulanmıştır. Hasta 6 yaşında tekrar opere edilerek VSD'si kapatılmış, sağ ventrikül ve pulmoner arter arasında 18 mm kapaklı kondüit interpoze edilmiştir. Hasta Postoperatif 10. Günde taburcu edilmiş ve ameliyat sonrası 6. ayında sorunsuz takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Hipoplastik sol kalp sendromlu ancak biventriküler onarım imkanı bulunan hastalarda erken dönem Norwood palyasyonu sonrası Yasui prosedürü başarı ile uygulanabilmektedir. Bu hastalarda tek ventrikül fiziolojisi ya da biventriküler onarım seçimini yapmak için net kriterler olmamakla birlikte sol ventrikül çıkım yolu darlığının dercesini, sol ventrikül ve mitral kapak z-skorları önem kazanmaktadır. Diğer bir tartışma konusu ise ikinci aşamada uygulanacak cerrahi prosedürün türü olup Rastelli, Ross-Konno ya da VSD kapatılması ve sol ventrikül çıkım yolu myektomisi seçenekleri arasındadır.

**Anahtar Kelimeler:** büyük arterlerin transpozisyonu, hipoplastik sol kalp sendromu, Norwood prosedürü, Yasui prosedürü

## [P 253]

### Çıkan Aortadan Orijin Alan Sağ Pulmoner Arter ve Kesintili Arkus Aorta Tip-B Birlikteliği

Nimet Cındık<sup>1</sup>, Mahmut Gökdemir<sup>1</sup>, Mehmet Çelik<sup>2</sup>, Murat Özkan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kalp Damar Cerrahisi AD, Konya

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Ana pulmoner arter ve pulmoner kapak varlığında aortadan köken alan pulmoner arter anomalisi ve kesintili arkus aorta patolojileri nadir görülür. Sağ pulmoner arterin çıkan aortadan çıkışı (AORPA) ve kesintili arkus aorta Tip B (KAAT-B) birlikteliği ise çok nadir görülen doğumsal kalp anomalisidir. AORPA ve KAAT-B'nin birliktelik gösterdiği 11 günlük hasta sunuldu.

Olgu: Solunum sıkıntısı ve saturasyon düşüklüğü olan, ekokardiyografide ventriküler septal defekt(VSD) ve kesintili arkus aorta tip Tıp A tanıları konulan hasta kliniğimize ameliyat için sevk edildi. Fizik incelemesinde; Ağırlık: 3,1 kg, Boy: 49 cm, sağ el pulse O2: %86, Nabız: 145 atım/dakika, solunum: 63/dakika, takipneik, solunum sesleri kaba, sol 2-4. interkostal aralıkta 2/6 sistolik üfürüm, karaciğer 3 cm palpable idi. Ekokardiyografide; geniş inlet (VSD), sekundum atriyal septal defekt(ASD), KAST-B, AORPA ve sağ sol şantlı duktus açıklığı belirlendi. Torakal BT anjiyografi ile patoloji net görüldü. Torakal BT kateterizasyonu yapıldı. Anjiyogramlarda; geniş inlet VSD, asendan aortanın innominate arter ve sol karotis kominis devamlılığı ve sonrasında kesintiye uğradığı, sol subklavian arterin inen aortadan çıktığı, duktus aracılığıyla inen aortanın olduğu ve sağ pulmoner arterin aortik kapağın 1 cm distalinden ve lateralden ayrıldığı görüldü. Hastaya postnatal 25. gününde KAST-B ve hemitrunkus tamiri ve VSD kapatılması ameliyatı yapıldı. Postoperatif 7. günde ekstübe edildi. Aile eğitimi verilen hastanın taburculuk hazırlıklarına başlandı.

Tartışma ve Sonuç: Aortadan çıkan pulmoner arter konjenital kalp hastalıkları içinde nadir görülen bir anomalidir (%0,12). Sola göre sağ pulmoner arterin anormal çıkışı daha yaygındır. Anormal orijinli pulmoner arter izole olarak bulunacağı gibi, VSD, aortikopulmoner pencere, kesintili arkus aorta gibi konjenital kalp hastalıkları ile beraberlik gösterebilir. Tedavi cerrahidir. Geç kalınan olgularda pulmoner vasküler hastalık gelişimi yüksektir. Erken tanı ve tedavi ile hayatta kalma oranı yükselmekte ve pulmoner vasküler hastalık gelişimi önenebilmektedir. Literatür tarandığında iki kardiyak patolojinin birlikteliği oldukça nadir görülmektedir. Mortalite ve morbiditenin yüksek olduğu KAST-B ve hemitrunkus tamiri, ASD ve VSD kapatılması ameliyatları tek seansta başarı ile yapılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, Kesintili arkus aorta, AORPA, Hemitrunkus

## [P 254]

### Dev Sol Atriyal Anevrizma: Olgu Sunumu

Mehmet Salih Bilal<sup>1</sup>, Arda Özyüksel<sup>1</sup>, Şener Demirogluk<sup>2</sup>, Osman Küçükosmanoğlu<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

<sup>2</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

<sup>3</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

Giriş: Pediatrik yaş grubunda sol ve sağ atriyum kökenli anevrizmalar literatürde sınırlı sayıda bildirilmiş olup travma, enfeksiyon, bağ dokusu hastalığı gibi altta yatan sebebin olmadığı vakalarla ilgili bilgi birikimi oldukça sınırlıdır. Bu bildiriye kliniğimizde sol atriyum kökenli dev anevrizma nedeniyle opere edilen hastamızın bulgularını paylaşmayı amaçladık.

Olgu: 7 yaşında, bilinen ek hastalığı; travma ve enfeksiyon hikayesi bulunmayan hasta 5 ay önce taşikardi sebebiyle değerlendirilmiştir. Demir eksikliği anemisi tedavisi verilen hastada taşikardinin düzelmemesi üzerine ailenin isteği ile ekokardiyografik inceleme yapılmış ve sol atriyum kökenli anevrizma saptanmıştır. Yapılan toraks MR tetkikinde sol atriyal apendiks kökenli 70x60x40 mm içinde trombus bulunmayan anevrizma saptanmış ve hasta operasyon amacıyla kliniğimize yönlendirilmiştir. Hasta elektif şartlarda operasyona alınarak söz konusu kitle kardiyopulmoner bypass altında, çarpan kalpte sol atriyumdan eksize edilmiştir. Postoperatif dönemde komplikasyonla karşılaşmayan hasta şifa ile taburcu edilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Sol atriyum kökenli gerçek/yalancı anevrizmalarla alta yatan bağ dokusu hastalığı, enfeksiyon ya da travma hikayesi gibi durumlarda karşılaşılabileceği gibi bu olgular idiyopatik olup ve müphem belirtilerle de seyredilebilir. Özellikle koroner arterler üzerine baskı etkisi, aritmi, rüptür, anevrizma içerisinde trombus oluşumu ve sistemik embolizasyon gibi komplikasyonların önlenmesi için kitle eksizyonunun en güvenli tedavi seçeneği olduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** anevrizma, sol atriyum, kardiyak kitle

## [P 255]

### Yenidoğan Döneminde Tanı Olan İzole Subpulmoner Stenoz

Nimet Cındık<sup>1</sup>, Mehmet Çelik<sup>2</sup>, Mahmut Gökdemir<sup>1</sup>, Murat Özkan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Pediatrik Kardiyoloji BD, Konya

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kalp Damar Cerrahisi AD, Konya

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş: Subpulmoner stenoz genellikle infundibuler hipertrofi veya subpulmoner kas bantlarıyla oluşur. Doğumsal kalp hastalıklarının %0,09-3'ünü ve sağ ventrikül çıkım yolu darlıklarının %10'unu oluşturur. İzole subpulmoner darlık nadir görülen kardiyak anomalidir. Sağ ventrikül çıkım yolu fibromusküler kas kitlesiyle daraltılır. Darlığın dercesine göre bulgu verir. Burada üfürüm nedeni ile tanı alan literatürde yenidoğan döneminde çok nadir görülen izole subpulmoner darlık olgusu sunuldu.

Olgu: Postnatal 6. günde üfürüm nedeniyle pulmoner stenoz tanısı alan hasta 52 günlükken merkezimize başvurdu. Muayenesinde; Ağırlık: 5 kg, Boy: 56 cm, pulse O2 %91-92(ağıyınca %70'lere kadar düşüyor), solunum sesleri normal, sol 2. interkostal aralıkta 3-4/6 sistolik ejeksiyon ve thrill mevcut idi. Organomegalisi yoktu. Ekokardiyografide: ağır derecede subpulmoner darlık saptandı. Sağ ventrikül çıkım yolunda maksimum 93, ortalama 64 mmHg sistolik gradiyent ölçüldü. Kalp kateterizasyonunda sağ ventrikül basıncı 110/14(55), sol ventrikül basıncı 86/20 mmHg ölçüldü. Anjiyogramlarda; sağ ventrikülün hipertrofik ve normalden geniş olduğu, septumun sola deviasyon gösterdiği, subpulmoner bölgenin bilateral kas dokusu ile önemli derecede daraltıldığı, pulmoner kapak ve pulmoner yatağın normal olduğu belirlendi. 67 günlükken subpulmoner darlık giderilmesi ameliyatı yapıldı. Ameliyat esnasında sağ ventrikülün myokard infarktüsü geçirmiş gibi iskemik görüldüğü, kasılmasının iyi olmadığı, pulmoner kapağın normal olduğu, kapağın yaklaşık 2 cm altında hipertrofiye uğramış infundibuler kas tabakasının bulunduğu görüldü. Kas tabakası rezeke edilen hasta inotrop desteği ile yoğun bakım ünitesine alındı. Yoğun bakım sürecinde maksimum inotropik tedaviye rağmen hemodinamik durumunda düzelleme olmayan hasta postoperatif 1. günde kaybedildi.

Tartışma ve Sonuç: Subpulmoner darlığa genellikle ventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi, anormal triküspit kapak dokusu, valsalva anevrizması ve hipertrofik kardiyomyopati gibi kardiyak patolojiler eşlik edebilir. Nadiren de radyoterapi sonrasında da oluşabilir. Literatürde izole subpulmoner darlığı olan vakaların çoğunun asemptomatik olduğu ve genelde ileri yaşlarda tanı aldıkları görüldü. Darlığın dercesine göre tedavi planı olarak cerrahi önerilmekte ve tam iyileşme sağlanmaktadır. Hastamızda bulguların doğumdan hemen sonra başlaması olayın intrauterin dönemde başladığını göstermektedir. Yenidoğan döneminde tanı alan olgularda sağ ventrikül yapısının intrauterin dönemde önemli derecede etkilenebileceği ve postoperatif dönemin daha zorlu geçeceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** yenidoğan, subpulmoner darlık, izole infundibuler stenoz, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı



## [P 256]

### Nadir Görülen Bir Olgu: İyatrojenik Brakiyal Arteriovenöz Fistül

Mehmet Dedemoğlu<sup>1</sup>, Mehmet Erin Tüysüz<sup>2</sup>, Ali Gül<sup>2</sup>, Aylin Örener<sup>3</sup>, Abdullah Özyurt<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Pediyatrik KVC Bölümü

<sup>2</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Erişkin KVC Bölümü

<sup>3</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Radyoloji Bölümü

<sup>4</sup>Mersin Şehir Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü

**Giriş:** Çocukluk çağında kazanılmış arteriovenöz fistüllerin yaygın sebebi tekli/çoklu arter/ven girişimleridir. Ve okul yaşına kadar tanı almayabilir. Bu nedenle atlanabilme ihtimalleri vardır. Biz çocukluk çağında sık venöz girişim sonrası iatrojenik AVF gelişen, insidental olarak tanı alan ve cerrahi olarak tedavi ettiğimiz bir olguyu sunduk.

**Olgu:** 4 yaşında erkek çocuk, çocuk hastalıkları rutin muayenesi sırasında tesadüfen sol brakial bölgede thrill alınması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Bununla beraber tanısız amaçlı kan alması için multiple venöz puncture öyküsü mevcut. Fizik muayenede sol brakial antekübital bölgede thrill mevcuttu. Renkli doppler USG de sol brakial arter ile ven arasında geniş bir komunikasyon ve beraberinde fistül akımı görüldü. Cerrahi olarak anevrizmatik fistüle ven ligate edilip divize edildi. Radial arterin brakial arterden orijin aldığı bölgede, muhtemel fistül kaynağı iki adet deşik mevcuttu ve suture edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Kazanılmış AVF çocukluk çağı ve infanside oldukça nadir görülür. Sebep olan etmen ise sıklıkla vasküler girişimlerdir. Görülme yerleri olarak sıklıkla femoral ve antekübital bölgede karşılaşırlar. Olgumuzdaki AV fistül de antekübital bölgede sık venöz girişim nedeniyle gelişen iatrojenik fistüldü. AVF çocuklarda çok az presente edildiği için tanı konulması oldukça zordur. Ayrıca nonspesifik bulguları olduğundan ayırd edilemeyebilir. Olgumuzda da rutin muayene esnasında tanı konuldu. AVF ler tanı konulduğunda tedavi edilmelidir. Çocukluk çağında cerrahi tedavi önerilmektedir. Tedavi edilmediği takdirde ilerde bir takım sorunlara yol açabilmektedir. Bunlardan en önemlisi konjestif kalp yetmezliğidir ve AVF konjestif kalp yetmezliğinin nadir görülen sebeplerinden biridir. Bu nedenle rutin fizik muayenelerde olasılığı yüksek olan antekübital ve femoral bölgelerde thrill muayenesi yapılarak fistül ile karşılaşılabileceği akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** arter, fistül, konjestif kalp yetmezliği, ven

## [P 257]

### Erişkin Çağa Gelen Konjenital Kalp Hastalarının (GUCH) Retrospektif İncelemesi

Berra Zümrüt Tan Recep, Görkem Çitoğlu, Abdullah Arif Yılmaz, Nihat Çine, Eylem Yayla Tuncer, Alican Hatemi, Hakan Ceyran  
İstanbul Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**GİRİŞ:** Son 30 yılda cerrahi ve girişimsel kardiyak prosedürlerin gelişimi sayesinde, konjenital kalp defektli çocukların %85'inden fazlasının yetişkin çağa ulaşması beklenmektedir. Avrupa'da yapılan son araştırmalara göre 2,5 milyon GUCH hastası olduğu düşünülmektedir. GUCH hastalarının birçoğu, çocukluk çağında bir müdahale geçirmiştir, yetişkin dönemde cerrahi şu durumlarda gerekli olabilir: Eski tamir ve rezidü veya yeni hemodinamik bozukluğu olan hastalar, çocukluk çağında cerrahi gerektiren durumu olan ancak tanısı konulamamış ya da tedavi edilmemiş hastalar, daha önce palyatif cerrahi geçirenlerdir. Bu çalışmada amacımız kliniğimizde 18 yaş üzerinde konjenital kalp hastalıkları nedeni ile opere edilmiş hastalarla ilgili deneyimlerimizi paylaşmaktır.

**Yöntem-Bulgular:** Kliniğimizde 2013-2017 yılları arasında 145 hasta opere edildi. Hastaların yaşları 18 ve 65 yaş arasında değişmekte olup ortalaması 29,4 idi. Hastaların 90'ı kadın (%62), 55'i erkek (%38) idi. İlk operasyonların en sık sebebi Atriyal septal defekt (n=47) olmakla birlikte bu hastaların 6'sında eşlik eden parsiyel pulmoner venöz anomalisi bulunmaktadır. Redo operasyonların ise daha önce TOF nedeniyle opere edilen hastalarda pulmoner kapak replasmanı ve pulmoner kondukt değişimi nedeniyle. Mortalite oranı %5 (n=8)'tir. Mortalite gözlenen 8 hastanın 5'i ilk operasyonda kaybedilmiştir. Postoperatif ECMO ihtiyacı %4 (n=6) ve İABP ihtiyacı %1 (n=2)'tir.

**Sonuç:** Kliniğimizde opere edilen hastaların sonuçlarına bakıldığında literatür ile uyumlu bulunmuştur. Mortalite ile redo operasyon arasında bir ilişki saptanmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** GUCH, erişkin konjenital kalp hastalıkları, pulmoner kapak replasmanı, Atriyal septal defekt

## [P 258]

### Arkus Dallarında Darlığın Eşlik Ettiği Supravalvular Aort Stenozunda Cerrahi Onarım

Mehmet Salih Bilal<sup>1</sup>, Arda Özyüksel<sup>1</sup>, Şener Demiroklu<sup>2</sup>, Osman Küçükosmanoğlu<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

<sup>2</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

<sup>3</sup>Medicana International İstanbul Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

**Giriş:** Supravalvular aort darlığı genellikle asendan aortada görülmekle birlikte daha az sıklıkla arkus aortada ve bu bölgeden çıkan dallarda da darlıklar da görülebilmektedir. Bu olgular uzun süre asemptomatik seyredebilmekte ve özellikle asimetric ekstremite nabız basınçları ve hipertansiyon ile karşımıza çıkabilmektedir. Bu bildiride supravalvular aort darlığına innominate arter ve sol common carotid arter başında ciddi darlığın eşlik ettiği olguyu ve cerrahi tedavisini sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Yüksek tansiyon nedeniyle dış merkezde değerlendirilen 22 yaşında erkek hasta supravalvular aort darlığı ön tanısı ile kliniğimize yönlendirildi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide çıkan aortada peak 150 mmHg gradient alındı. Yapılan kontrastlı BT anjiyografide innominate arter ve sol common carotid arter çıkışlarında ciddi stenoz saptandı. Hasta operasyona alındı. Femoral arter, sağ common carotid arter ve sağ atriyal kanülasyon ile kardiyopulmoner bypass'a geçilerek non koroner sinüs eksize edildi. 20 x 10 mm Vascutek aortabifemoral greftin bacakları ada şeklinde eksize edilerek ana greft uc yan anastomoz edildi. Bu greftin proksimal ucu 'tongued' şeklinde kesildi, non koroner sinüs replase edilecek şekilde aort kapağı korunarak ve komissurlar grefte sabitlenerek proksimal anastomoz tamamlandı. Sol subklavyen ağı genişletilerek desendan aorta başına distal anastomoz yapıldı, sadece bu aşamada femoral perfüzyon 5 dakika süreyle durduruldu. Oluşturulan iki adet yan dal (10mm), dar kısımları tamamen eksize edilen innominate arter ve sol karotid artere uç-uc yapıldı. Hasta postoperatif süreçte sorunsuz seyretti, erken dönem yüksek seyreden tansiyon değerleri taburculuk aşamasında normal düzeye geriledi.

**Tartışma ve Sonuç:** Supravalvular aort stenozu olguları bazı durumlarda arkus ve dallarının tutulumu ile kompleks hal alabilmektedir. Büyük damarların tutulumu ile seyreden, başta Takayasu arteriti olmak üzere alta yatan hastalıklar bu duruma eşlik edebilmektedir. Bu hastalar uzun süre gözden kaçan hipertansiyon tablosu ile asemptomatik olarak izlenebilmektedir. Uygun cerrahi yaklaşımla söz konusu darlıkların cerrahi tamiri düşük morbidite ve mortalite ile gerçekleştirilebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aort stenozu, aorta, arteriti

## [P 259]

### ALCAPA Sendromu'nda Erken Dönem Sonuçlar

Berra Zümrüt Tan Recep, Görkem Çitoğlu, Abdullah Arif Yılmaz, Eylem Yayla Tuncer, Nihat Çine, Alican Hatemi, Hakan Ceyran  
İstanbul Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi

**Giriş ve Amaç:** ALCAPA, 300000 canlı doğumda bir görülen ve konjenital kalp hastalıklarının % 0,5'ini oluşturan nadir bir hastalıktır. Tedavi edilmeyen olgularda ilk yılda mortalite %90'dır. Cerrahi tedavi, aortadan çeşitli greftlerle sol ana koronere bypass ve orjinin basit ligasyonundan, subklavyen arterden sol ana koroner anastomozu, transpulmoner baffling veya Takeuchi prosedürü ve direkt reimplantasyon şeklinde evrimleşmiştir. Bu çalışmada amacımız kliniğimizde ALCAPA tanısı ile opere edilmiş hastalarla ilgili deneyimlerimizi paylaşmaktır.

**Yöntem-Bulgular:** Kliniğimizde 2013-2017 yılları arasında ALCAPA tanısı ile opere edilen 7 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların %28'i (n=2) erkek, %72'si (n=5) kadındı. Yaşları 3 ay ile 15 yaş arasında değişmekte olup ortalama 25 aydır. Beşine koroner reimplantasyon ve ikisine Takeuchi prosedürü uygulanmıştır. Hastalardan birinde anormal sol koroner arterin sol pulmoner arterden çıktığı görülmüştür. İlk operasyon sırasında sadece ciddi mitral yetmezliği olan iki hastaya eş zamanlı olarak mitral anuloplasti uygulanmıştır. İki hastaya PDA ligasyonu yapılmıştır. İki hasta ilk tanı dilate kardiyomyopati ve koroner AV fistül olarak yanlış değerlendirilmiştir. Erken mortalite oranı %14'tür (n=1). Bu hastaya Takeuchi operasyonu yapılmış ve postoperatif 3. gününde ECMO ihtiyacı olmuştur. Ortalama kardiyopulmoner bypass ve X klemp süreleri sırasıyla 141,7 ± 22 ve 105 ± 21'dir. Hastalar entübe pediyatrik yoğun bakım ünitesine alınmışlardır. Ortalama hastanede yatış süreleri 11,5 ± 7'dir. Biri hariç bütün hastalarda postoperatif dönemde ejeksiyon fraksiyonunda artış saptanmıştır. Reoperasyon yoktur.

**Sonuç:** Cerrahi revaskülarizasyon ALCAPA için seçilen cerrahi tedavidir. Cerrahi, kalp kasındaki iskem ve nekrozu önlenmesi için kabul edilebilir morbidite ve mortalite oranı ile ALCAPA'nın tanısından sonra en erken zamanda yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** ALCAPA, Dilate Kardiyomyopati, Anormal Çıkan Sol Koroner Arter

**[P 260]****Crouzon Sendromlu Konjenital Kalp Hastalığı Olan İki Olgu**

Serpil Kaya Çelebi, Tamer Yıldız, Selmin Karademir, Utku Arman Örün, Senem Özgür, Vehbi Doğan  
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji AD, Ankara

Giriş: Crouzon sendromu kafa kemiklerinin füzyonu ile seyreden otozomal dominant geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Görülme insidansı 100000 de 1-2'dir. Klinik bulgular koronar ve sagittal süturların erken füzyonu sonucu meydana gelir. Hastalarda brakisefali, egzofthalmos, pitozis, hipertelorizm, gaga şeklinde burun, kulak deformiteleri görülmektedir. Vertebral anomalileri, eklem subluksasyonu görülebilir. Süturların erken kapanması sonucu hastalar klinikte baş ağrıları ve konvülsiyonlar ile karşımıza çıkmaktadır. Mental gelişimleri normal olabilmekte birlikte orta- ağır retardasyon da olabilir. Crouzon sendromunun konjenital kalp hastalığı ile birlikteliği nadirdir. En sık patent duktus arteriozus ile birlikte görülmektedir.

Olgu: Olgularımız kliniğimizde başvuran iki adet crouzon sendromlu olan hastadır. Hastalarda birinde PDA, diğerinde ise ASD saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** crouzon sendromu, konjenital kalp, patent duktus arteriozus

**[P 261]****Komplet Atrioventriküler Septal Defekt ilişkili Kavernoöz Hemanjio; Vaka sunumu**

İsmihan Selen Onan<sup>1</sup>, Serhat Bahadır Genç<sup>1</sup>, Selman Gökalp<sup>2</sup>, Nermin Hüseyin<sup>3</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul SBÜ Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Hastanesi EAH, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul SBÜ Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Hastanesi EAH, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul SBÜ Kanuni Sultan Süleyman EAH, Patoloji ABD, İstanbul

Giriş: Kalp kapakları ile ilişkili primer kalp tümörleri çok nadir görülen durumlardır. Hemangiom kalp kapaklarında görülen bu nadir tümörlerden biridir ve genellikle beningdir. Tedavisinde kitlenin tam rezeksiyonu önerilen bir tedavi yöntemidir.

Olgu: 13 aylık kız hasta, kliniğimize dış merkezden Down sendromu, Komplet Atrioventriküler Septal Defekt (KAVSD), kapaklarda ciddi yetersizlik, Pulmoner hipertansiyon ve İnfektif endokardit tanısı ile gönderildi. Hastanın yapılan operasyon öncesi tetkiklerinde; kan kültürlerinde üreme olmadığı, serolojik testlerinin negatif olduğu, d-dimer değerinin normal sınırlarda olduğu görüldü. Antibiyoterasiye alındı. 2. haftasını tamamladıktan sonra operasyona alındı. Operasyon sırasında sağ atrioventriküler kapak ile ilişkili mavimsi kitle izlendi. Kitle tamamen çıkarıldı ve çift yata tekniği ile KAVSD tamiri tamamlandı. Operasyon sonrası dönem sıkıntısız geçti. Hastanın yapılan patoloji incelemesinde alınan kitlenin kavernoöz hemanjio olduğu saptandı. Hasta postop 10. Gününde taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Kardiyak tümörler cerrahi pratikte fazla karşılaşılmayan durumlardır. Özellikle Down sendromu olgularında vasküler kökenli soliter tümörlerin normal popülasyona göre daha az görüldüğü bildirilmiştir. Bu vaka bu tür hastalarda nadir de olsa hemangiomun akılda tutulması gereken bir durum olduğunu göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kavernoöz Hemangiom, Komplet Atrioventriküler Septal Defekt, Down Sendromu

**[P 262]****Primer Ekstrakardiyak İnfериorkava-Pulmoner Arter Bağlantı, Olgu Sunumu;**

Serhat Bahadır Genç<sup>1</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>, Erkut Öztürk<sup>2</sup>, Alper Güzeltaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Bi-directional superior kava-pulmoner anastomoz (SCPA), tek ventrikül fizyolojisi için Fontan operasyonu öncesi bir palyasyon yöntemidir. Tek taraflı pulmoner agenezi veya hipoplazi (özellikle sağ pulmoner arter) bu işlemin yapılmasına engel teşkil edip başarısız sonuçlara neden olabilmektedir. Burada sağ pulmoner arter agenezisi ve sağ akciğer hipoplazisi olan sağ SCPA için uygun olmayan tek ventrikül hastasında ekstrakardiyak primer inferior kava-pulmoner bağlantı (süperior kavapulmoner anastomozu olmadan) yapılması ile ilgili deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Olgu: 13 yaşında erkek hasta; doğumundan itibaren triküspit aterizisi, sağ ventrikül hipoplazisi, çift çıkımlı sol ventrikül, pulmoner darlık, sağ pulmoner arter agenezisi, sağ akciğer hipoplazisi, persistan sol superior vena kava tanıları ile başka merkezlerde takip edilmiş, 7 yaşından 5 mm Goratex greft ile aorta pulmoner santal şant operasyonu geçirmiştir. Hasta kliniğimize saturasyonu düşüklüğü ile başvuru (saturasyon %55). Yapılan tetkikleri sonrası, Pulmoner arter basıncı 14/8 (11mmHg), transpulmonik gradient 2 mmHg saptandı. Hastanın tek akciğeri olması (Sağ akciğer hipoplazik) ve her iki superior kavalanın küçük olması nedeniyle primer inferior kava-pulmoner bağlantı (süperior kavapulmoner anastomoz olmadan) yapılması planlandı. Standart median sternotomi sonrası aort kanulasyonu ve kavalanın kanulasyonu yapıldı. İnfериyör vena kava sağ atriumdan ayrılarak 18 mm Goratex tüp greft ile kalbin sağ tarafından yukarı ve hafif bir eğimle sol pulmoner artere yönlendirildi ve anastomoz edildi. Ameliyat sonrası dönem sorunsuz geçti. Operasyon sonrası saturasyonu %85 olarak görüldü. Postoperatif 7. Gününde taburcu edildi. Hastanın 1. hafta kontrolünde perikardiyal efüzyon saptanması üzerine bilgisayarlı tomografi ile değerlendirildi ve medikal tedaviyle takibine devam edildi.

Tartışma ve Sonuç: Tek ventrikül hastalarında sağ akciğerlerinin gelişiminin bozukluğu olduğu, üst kavalanın çaplarının küçük olduğu durumlarda ilk işlem olarak klasik superior kava-pulmoner anastomoz yerine uygun hastalarda ekstrakardiyak inferior kava-pulmoner bağlantının ilk işlem olarak seçilmesi uygulanabilir bir yöntemdir.

**Anahtar Kelimeler:** Primer Ekstrakardiyak inferior kava-Pulmoner Bağlantı, Fontan, Triküspit aterizisi

**[P 264]****On Bir Aylık Çocukta Ciddi Mitral Yetmezliğin Kapak Replasmanı ile Tedavisi**

Recep Oktay Peker<sup>1</sup>, Timuçin Sabuncu<sup>2</sup>, Zeynel Abidin Öztürk<sup>3</sup>, Murat Güvener<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahi AD, Ankara

<sup>2</sup>İzmir Doktor Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

<sup>3</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım, Ankara

Giriş: Mitral yetmezlik pediatrik yaş grubunda ciddi bir sorun oluşturur.

Olgu: 11 aylık erkek hastanın ciddi kalp yetmezliği nedeniyle başka bir sağlık merkezinden hastanemize yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın 4 aylıkken huzursuzluk ve nefes darlığı şikayetleriyle bir sağlık merkezine başvurduğu, akciğer filminde kardiyomegali saptanması nedeniyle kalp yetmezliği düşünüldüğü, antikonjestif tedavi başlandı ve hastanemize yönlendirildiği, anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği olduğu, hastamızın ailenin yedinci çocuğu olduğu, ailede önemli bir sağlık sorunu olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede takipne (60/dk), taşikardi (160/dk), 3/6 sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Ekokardiyografide mitral yetmezliği, tek papiller adele tespit edilmesi üzerine kapak cerrahisi planlandı. Posterior liflet korunarak 23 numaralı mekanik mitral kapak replasmanı yapıldı, miyokardiyal stunning nedeniyle ameliyattan ECMO desteğiyle çıkıldı. Dopamin ve milrinon tedavileri verildi. Kalp kasılması kötü olması nedeniyle kalp nakli programına alındı. İzleminde giderek kalp kasılması düzeldi. 20. gününde ECMO tedavisi sonlandırıldı. 22. günde ekstübe edilerek noninvasif mekanik ventilasyonda izlendi. 32. günde ventilatörden ayrıldı, 39. günde taburcu edildi. Postoperatif 1. ayda ve 6 ayda kontrollere gelen hastanın klinik olarak kalp yetmezliği bulunmamakta, ekokardiyografide ise kalp kasılması iyi ejeksiyon fraksiyonu %45 olarak izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Çocukluk yaşta mitral kapak cerrahisi risklidir. Anülüs büyüme göstereceği için uygun tedavi kapak tamiridir. Ancak bu hastada papiller adalede malformasyon nedeniyle onarım uygulanamamıştır. Hasta ECMO ile operasyondan çıkarılmış. Kalp nakli düşünülmüş; ancak kalp fonksiyonlarında düzelme olduğu görülmüş ve nakil programından çıkarılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** mitral yetmezliği, ecmo, mitral kapak replasmanı

**[P 265]****Aortik Posterior Translokasyon Nikaidoh Prosedürü**

Abdullah Arif Yılmaz<sup>1</sup>, Görkem Çitoğlu<sup>1</sup>, Berra Zümrüt Tan Recep<sup>1</sup>, Ömer Faruk Şavluk<sup>2</sup>, Füsün Güzelmeriç<sup>2</sup>, Ali Can Hatemi<sup>1</sup>, Hakan Ceyran<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Koşuyolu Kartal Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul

Giriş: Büyük arter transpozisyonu (BAT), Ventriküler Septal Defekt (VSD), Pulmoner Stenoz (PS) birlikteliği olan hastaların biventriküler fizyoloji ile sonuçlanan cerrahi tedavilerinde kullanılan metodlar içinde (REV prosedürü, Rastelli tipi onarımı, Nikaidoh prosedürü) nispeten en az kullanılan metod Nikaidoh prosedürüdür. Bunun belki de en önemli sebebi diğer metodlara göre daha sofistike cerrahi teknik ve el becerisi gerektirmesi ve başarısızlık durumunda alternatif metodların (Koroner arterioplasti, Koroner arter Bypass greftleme, Asist cihaz ve transplantasyon gibi) mortalite ve morbiditesinin yüksek olmasıdır. Ancak diğer metodlara göre hem daha fizyolojik hem de daha anatomik olması ve cerrahi sonrası geç dönemde daha iyi kardiyopulmoner performans beklentisi nedeniyle bu metoda giderek artan oranda başvurulmaya başlanmıştır. Gelişen teknik ve teknolojik imkanlarda cerrahlar daha fazla sayıda bu prosedürü gerçekleştirmeye imtedir. Genelde ameliyatın büyük kısmında kalp durdurularak yapılmasına rağmen bu vakamızda aortanın hazırlanması ve posteriora taşınması işlemlerini zor olsada atan kalpte yapararak olası koroner yaralanma ve miyokard disfonksiyonu ihtimalini belirgin azaltarak gerçekleştirdiğimiz vakamızı paylaşmak istedik.

Olgu: 2 yaşında ve 12 kilogram olan erkek cinsiyetteki hastamız dış merkezden tarafımıza cerrahi açısından değerlendirilme üzere refere edildi. Yapılan tetkiklerinde triküspid kapak kordalarından birinde straddeling saptanması ve VSD yerleşiminin intraventriküler tünel oluşturmaya uygun olmaması gibi sebeplerle Nikaidoh prosedürüne karar verildi. Ameliyatta koroner arterler ve aort kökü atan kalpte hazırlanıp posterior translokasyon ve anastomozun posterior halkası yine atan kalpte yapıldı. Böylece olası koroner yaralanma, torsiyon, gerilme gibi iskemik riskli hadiseler ve aort yetersizliği anında saptanıp müdahale edilmesi mümkün kilindi. Pulmoner arter ve dalları perikard yama ile augmente edilerek darlık riski azaltıldı. Triküspid kordaları sağ tarafa bırakılarak VSD kapatıldı. Pulmoner pozisyona kapak konmadı. Pulmoner pozisyona tamamen prostetik materyal kullanılmaması sebebiyle konduit değişimi gibi operasyon ihtimali belirgin azaltılmış oldu. Yapılan postoperatif eko kontrolü tatminkar saptandı. Sorunsuz bir postoperatif dönem olan hasta altıncı gününde taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: İyi preoperatif değerlendirmeyle Nikaidoh prosedürü uygun hastalarda düşük mortalite ile gerçekleştirilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Kompleks transpozisyon, nikaidoh prosedürü, Rastelli prosedürü

**[P 266]****VSD + Pulmoner Atrazili Olguda Unifokalizasyon Sonrası Görülen Mortal Seyirli Komplikasyon: Pulmoner Arter Rüptürü, Dev Psödoanevrizma**

Sibel Tiryaki, Haşim Olgun  
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Çocuk Kardiyolojisi BD

Giriş: Pulmoner atrezi ve VSD'li olguların tedavisinde unifokalizasyon önemli bir operasyondur. Ancak işlemin zorluğu ve komplikasyonlar nedeniyle uygulanan merkez sayısı ülkemizde oldukça azdır. Burada unifokalizasyon uygulanan bir olguda 5 ay sonra gözlenen pulmoner arter konduit rüptürü ve kanama nedeniyle oluşan dev pseudoanevrizma paylaşılmıştır.

Olgu: 10 aylık erkek olgu yenidoğan döneminde morarma şikayetiyle gittikleri dış merkezde VSD+PA tanısı almış ve takip edilmiş. 4 aylıkken kontrol için bölümümüze başvurdu. SaO<sub>2</sub>: %57-60 arasında olan olgunun çekilen EKO'da Pulmoner kapak atrezik, 16mm boyutlu outlet VSD, iki yönlü şant mevcut, aort kapakçı dismorfik görünümde, açılımı bikasp, konjenital stenozu bağlı 48mmHg gradient alınmakta, AY izlenmedi, MPA ve dalları konfluent ve hipoplazik olup MAPCA'lar aracılığı ile dolmakta şeklindeki bulgular tespit edildi. 5 aylıkken hastaya Yunanistan'da unifokalizasyon operasyonu yapıldıktan sonra SaO<sub>2</sub>'u %80 civarında seyreden olgunun takiplerine hastanemizde devam edildi. Yaklaşık bir ay önce pnömoni nedeniyle 1 hafta süreyle hospitalize edildi. Taburculuk sonrası huzursuzluğunun olması, kilo alamama şikayetiyle başvuran olgunun fizik muayenesinde sol akciğer alt lobda solunum sesleri azalmış ve yaygın krepitasyonu olması nedeniyle yatışı yapıldı. Aynı gün bakılan EKO'da conduit ile RV bağlantısı gözlemlendi, 1.derece TV'den RV basıncının 80mmHg olduğu tespit edildi. Antibiyoterapisi başlanan olgunun ertesi gün tekrarlanan EKO'sunda LV komşuluğunda yaklaşık olarak kalp kadar olan lokalize efüzyon alanı görüldü. Bu poşun RV ile bağlantısı olduğu gözlenince conduitte anevrizma ya da rüptür olabileceği düşünülerek Toraks BT anjiyo çekildi. BT'de perikard içine rüptüre olmuş ve sınırlandırılmış kanama- pseudoanevrizma tespit edildi. Hasta acilen operasyon amaçlı önceki operasyon merkezine sevk edildi. Acil operasyona alınan olgunun yaklaşık 2 hafta kadar yoğun bakımda tedavi sonrası kaybedildiği öğrenildi.

Tartışma ve Sonuç: PA+VSD tanılı olguların tedavisi oldukça güçtür. Aşamalı olarak yapılan unifokalizasyon operasyonları hem MAPCA'ların birleştirilmesi hem de operasyon sonrası komplikasyonlar açısından zor bir işlemdir. Bu hastalarda takip ve operasyon sonrası kateter ile damarların durumunun değerlendirilmesi önemlidir. Pnömoni gibi enfeksiyonlar da yeterli süre ve etkin doz antibiyotik ile tedavi edilmezlerse ciddi problem yaratabilirler. Ülkemizde son yıllarda unifokalizasyon yapılan merkezlerin sayısı artmaktadır. Bu tarz operasyonların artışıyla belki daha sık hastamızdakine benzer ya da farklı komplikasyonlarla karşılaşmamız söz konusudur. Bu nedenle bu hastaların (Unifokalizasyon uygulanan PA+VSD) izlemleri, sorunları hakkında deneyimleri paylaşmak oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner atrezi, VSD, psödoanevrizma, rüptür, unifokalizasyon

**[P 267]****Intrakardiyak Metastatik Adrenokortikal Tümörün Cerrahi Rezeksiyonu, 1 Yıllık İzlem**

Serhat Bahadır Genç<sup>1</sup>, Behzat Tüzün<sup>1</sup>, İsmihan Selen Onan<sup>1</sup>, Selman Gökalp<sup>2</sup>, Sertaç Haydın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Metastatik kardiyak tümörlerde emboli riskinin olduğu durumlarda cerrahi olarak kaviter tümörün alınması önerilen bir tedavi yaklaşımıdır.

Olgu: 18 yaşında bayan hasta kliniğimize metastatik akciğer kanseri ve sol atriyum içinde metastatik kitle saptanması üzerine onkoloji bölümü tarafından refere edildi. Hastanın öyküsünde 6 yaşında iken retroperitoneal AK tümör nedeniyle opere edildiği öğrenildi, fakat mültici olan hastanın detaylı tıbbi geçmişine ulaşılamadı. Bilgisayarlı tomografi ile yapılan yorumda akciğerdeki tümörün cerrahi olarak çıkarılmasının mümkün olmadığı, kemoterapi tedavisi başlanması kararlaştırıldı. Sol atriyumdaki kitlenin kemoterapi ile embolize olmasının engellenmesi için cerrahi rezeksiyon kararı verildi. Standart kardiyopulmoner bypass ile sol atrial kitle rezeksiyonu yapılarak hastanın kemoterapi tedavisine başlanması başarılı bir şekilde sağlandı. Mediastenden biopsi örnekleme yapıldı ve metastatik Adrenokortikal tümör tanısı yinelenildi. Hasta onkoloji bölümüne sevk edilerek kemoterapi tedavisine başlandı. Hastanın 1 yıllık takibinde intrakardiyak kitlenin tekrarlamadığı, kemoterapi ile akciğerdeki kitlenin küçüldüğü gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç: Kardiyak tümörler cerrahi pratikte fazla karşılaşılmayan durumlardır. Emboli riskinin yüksek olduğu böylesi durumlarda kitlenin uygun bir şekilde çıkarılması ve hastanın ileri tedavisinin aksamaması yapılabilecek uygun yaklaşımlardan biridir.

**Anahtar Kelimeler:** Adrenokortikal tümör, Metastatik kalp tümörü, intrakaviter tümör

**[P 268]****Monozigotik İkizlerde Fallot Tetralojisi**

Mustafa Kemal Avşar<sup>1</sup>, İbrahim Özgür Önsel<sup>2</sup>, Murat Saygı<sup>3</sup>, Cenap Zeybek<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medicine Hospital, Kalp ve Damar Cerrahi, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Medicine Hospital, Anestezi, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Medicine Hospital, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Giriş: Giriş: Fallot tetralojili monozigotik ikiz olguları nadir bir manifestasyondur. Olgumuzda bize Fallot Tetralojisi tanısı ile başvuran ve tam düzeltme ameliyatı yaptığımız ikiz bebekleri sunmak istedik.

Olgu: 7 aylık monozigotik erkek, ikiz bebekler, infancy döneminden itibaren siyanotik spelleri mevcuttu. Aile öyküsünde konjenital kalp hastalığı mevcut değildi. Ekokardiyografisinde benzer pulmoner arter indeksi ve benzer subaortik VSD leri mevcuttu. İkizlerden ikiz A'nın ileri derecede infundibuler darlığı mevcut, pulmoner annulus Z skoru -4, RV-Pa gradyenti 90 mmhg, sık tekrarlayan siyanotik spelleri mevcuttu, oksijen ve yatağa bağımlı halde idi. İkiz B'nin infundibuler stenozu daha az, RV-PA gradienti 80 mmhg, anulus hipoplazik Z skoru -3 civarındaydı. İki bebeğe kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi yapıldı. İkiz A önce olmak üzere iki bebeğe tam düzeltme operasyonu uygulandı. Postoperatif dönemde sorun izlenmeyen bebekler post operatif 7. ve 9. günlerde taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Monozigotik ikizlerde ikizlerin ikisinde birden Fallot Tetralojisi görülmesi dünya literatürleri incelendiğinde sık rastlanmayan bir durumdur ve şu ana kadar 20 ye yakın vaka bildirilmiştir. Bizim bu olgumuz ülkemizde karşılaşılan ilk olgu olduğunu düşünmekteyiz. Ayrıca bu olgunun konjenital kalp hastalığının genetik hipotezini destekleyen varolan data yı zenginleştirmeye yardımcı olacağını düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** monozigotik ikizler, fallot tetralojisi, ikizlerde konjenital kalp hastalığı

**[P 269]****Büyük Arterlerin Anatomik Düzeltilmiş Malpozisyonu Vakası ve Cerrahi Tamiri**

Mehmet Bıçer<sup>1</sup>, Abdullah Can<sup>2</sup>, Mühlrike Güler<sup>3</sup>, Naci Ceviz<sup>3</sup>, Abdulmecit Kantarcı<sup>4</sup>, Numan Ali Aydemir<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, Erzurum

<sup>2</sup>Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Bölümü, Erzurum

<sup>3</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Erzurum

<sup>4</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bölümü, Erzurum

<sup>5</sup>Dr. Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

Giriş: Büyük arterlerin düzeltilmiş malpozisyonu, ventriküloarteriyel konkordans ile beraber aorta ve pulmoner arterin malpozisyon göstermesi olarak tanımlanabilir. bu patolojinin tanısı, ilave görüntüleme teknikleri olmadan ve/veya ayrıntılı segmental analiz yapılmadığında komplike olabilmektedir. Bu bağlamda, patolojinin kesin olarak tanımlanması, cerrahi esnasında oluşabilecek komplikasyonlar göz önüne alındığında, cerrahi strateji açısından önemlidir.

Olgu: 10 aylık erkek olgu, ventriküler septal defekt(VSD) tanısıyla takip edilmekteydi. Kliniğimizde yapılan şüpheli ekokardiyografik inceleme neticesinde büyük arterlerin düzeltilmiş malpozisyonu öntanısı ile hastaya bilgisayarlı tomografi ile anjiyografi yapılması kararı alındı. Yapılan tetkik neticesinde tanının netleştirilmesi ile hasta VSD kapatılması amacıyla elektif cerrahi operasyon programına alındı. Vsd ve atriyal septal defekt kapatılması operasyonu uygulanan hasta post op 7. gün şifa ile taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Büyük arterlerin düzeltilmiş malpozisyonu 4 ayrı tipte değerlendirilmektedir. Sıklıkla eşlik eden patolojiler, VSD, sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonları, subaortik obstrüksiyonlar, sağ ventrikül hipoplazileri ve sağ aortik ark olarak sayılabilir. Klinik gidışı ve bulguları, daha çok eşlik eden patolojiler belirler. Bununla beraber bu hastalara alışılmışın dışında anatomik özelliklerinden ötürü, konjenital korrekte transpozisyon, çift çıkımlı sağ ventrikül ya da büyük arterlerin transpozisyonu gibi yanlış tanımlar konulabilir. Dolayısıyla bu tani ileri görüntüleme yöntemleri ile ayırt edilmelidir. Bu sunumda hastanemizde, 10 aylık büyük arterlerin düzeltilmiş malpozisyonuna eşlik eden VSD olgusunun başarılı tani ve tedavisi anlatılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Büyük arterlerin korrekte malpozisyonu, anatomik korrekte malpozisyon, konotrunkal rotasyon

**[P 270]****Sol Bronş Basısı Yapan Sağ Pulmoner Arter Anevrizması; Ciddi Solunum Sıkıntısı Olan Bir İnfant**

Fatma Canbeyli<sup>1</sup>, Semiha Tokgöz<sup>2</sup>, Vildan Atasayan<sup>1</sup>, Emine Akkuzu<sup>2</sup>, Ayşe Deniz Oğuz<sup>3</sup>, Serdar Kula<sup>4</sup>, Erkan İriş<sup>5</sup>, Fatma Sedef Tunaoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

**Giriş:** Pulmoner arter anevrizması nadir görülen bir patoloji olup, otopsilerde insidansı 1: 14.000 olarak saptanmıştır. PDA, VSD, ASD, pulmoner kapak yokuşluğu, pulmoner stenoz gibi kardiyak anomalilerle ilişkili olabileceği gibi konnektif doku hastalığı, vaskülitler ve enfeksiyonlara ikincil de gelişebilir. Olgular genellikle asemptomatik olmakla birlikte nefes darlığı, öksürük, hemoptizi, göğüs ağrısı gibi yakınmalarla da karşımıza çıkabilir. Bu sunumda ASD, VSD, PAH<sup>1</sup> olan, sağ pulmoner arterin sol ana bronşa basısına bağlı solunum sıkıntısı nedeniyle ekştübe edilemeyen bir hasta sunulmuştur.

**Olgu:** Dış merkezde idrar yolu enfeksiyonu ve sepsis nedeniyle yatırılıp 1 ay süreyle yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) entübe olarak izlenen 6 aylık kız hasta ekştübasyonu tolere edemediği için ileri tetkik ve tedavi amacıyla YBÜ'ne kabul edildi. Öyküsünden ASD sekundum, subaortik outlet VSD tanılarıyla furasemid ve enalapril tedavileri ile izlendiği öğrenildi. Entübe olan hastanın fizik incelemesinde tril (+), tüm odaklarda duyulan 4/6 pansistolik üfürüm ve hepatomegali mevcuttu. EKO'da sekundum ASD, subaortik outlet VSD, ana PA ve sağ daldaki belirgin olmak üzere PA dallarında genişleme olduğu görüldü. Kateter anjiyografide PA basıncı 65/17~42 mmHg olarak ölçüldü. İzleminde 3 kez ekştübasyon denenerek ancak her ekştübasyon sonrası sol akciğeri tamamen kapanan ve aynı gün tekrar entübe olan hastanın çekilen BT anjiyografisinde ana PA çapı: 20 mm (z skoru: 5), sağ PA çapı: 17 mm (z skoru: 4,7), sol PA çapı: 15,5 mm (z skoru: 4,1) olarak ölçülürken, sağ PA' nin sol ana bronşun yaklaşık 2 cm'lik segmentine bası yaptığı ve sol akciğerin havalanmadığı saptandı. Kalp Damar Cerrahisi tarafından opere edilen hastanın ASD' si pimer, VSD' si yama ile kapatıldı. Sağ pulmoner arter bifurkasyon bölgesinden transekte edildikten sonra çıkan aortanın ön tarafına alınarak ana PA'ya anastomoz edildi. Cerrahi sonrası sol akciğer havalanmasının tam olarak sağlandığı görüldü. Hasta postoperatif 7. gününde ekştübe edildi. Hasta solunum desteği ihtiyacı olmadan serviste izlendi.

**Tartışma ve Sonuç:** Pulmoner arter anevrizması çocuklarda oldukça nadir olmakla birlikte zamanında tanı koyulup tedavi edilmez ise ciddi mortalite ve morbidite nedeni olabilir. Açıklanamayan solunum sıkıntısı olan hastalarda özellikle eşlik eden kardiyak anomaliler varlığında pulmoner arter anevrizması akılda tutulmalı, ekokardiyografinin yanında ek görüntüleme yöntemleri kullanılmalı ve cerrahi müdahale geciktirilmeden yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** pulmoner arter anevrizması, konjenital kalp hastalığı, trakeobronşyal basi

**[P 271]****Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu 2 Yenidoğana Uygulanan Norwood Stage 1 Prosedüründe Dunk Tekniği ile Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Kondüit Yerleştirilmesi**

Özgür Yıldırım<sup>1</sup>, Şiraslan Bahşeliye<sup>1</sup>, Oğuz Konukoğlu<sup>1</sup>, Kenan Sever<sup>1</sup>, Hakan Kilercik<sup>2</sup>, Cenap Zeybek<sup>2</sup>, Umur Zübarioğlu<sup>3</sup>, Mehmet Balkanay<sup>4</sup>, Denyan Mansuroğlu<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD İstanbul

<sup>2</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul

<sup>3</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon AD İstanbul

<sup>4</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Neonatoloji BD İstanbul

**Giriş:** Norwood stage 1 prosedüründe Sano şant Blalock-Taussig şanta göre daha yüksek diastolik basınç sağlayarak daha iyi koroner perfüzyon sağlar fakat bir çok randomize çalışmada kondüit darlığı için yüksek tekrar girişim oranları rapor edilmiştir. Sağ ventrikülötomisi bölgesinde kas hipertrofisi sonucu gelişen proksimal kondüit darlığı olasılığını azaltmak için ringli gore-tex greft tam kat olarak sınırlı ventrikülötomisi ile yerleştirilmesi dunk tekniği olarak tarif edilmiştir. Hipoplastik sol kalp sendromu tanısı ile Dunk tekniği kullanılarak Norwood stage 1 prosedürü ile ardışık opere edilen iki yeni doğan sunulacaktır.

**Olgu:** 1. olgu 3400 gr 10 günlük yeni doğan, ekokardiyografide asendan aortası 3 mm, aortik ve mitral atrezi, hafif-orta TY saptanmış, ekştübe ve prostavasin infüzyonu alan hasta operasyona alındı, biointegral porcine patch ile aortik rekonstrüksiyon uygulandı, koarkt segment rezekt edildi, 6mm gore tex ringli vasküler greft ile dunk tekniği ile sano shunt proksimal sağ ventriküle implante edildi, distal anastomoz pulmoner arter bifurkasyonuna yapıldı. Cpb çıkışı koroner iskemi saptanması üzerine tekrar cross klemp kondu ve asendan aorta 4x7mm genişliğinde perikard şerit ile genişletildi. CPB dan sorunsuz çıkıldı. Sternum post op. 3.günde kapatıldı. 17.günde servise çıkan hasta 37. günde taburcu edildi.

2. olgu 3450 gr 5 günlük yenidoğan bebek, ekokardiyografide asendan aorta 3,5mm, aortik ve mitral atrezi orta TY saptandı. Ekştübe olan hasta prostavasin infüzyonu altında operasyona alındı. Biointegral curved porcine patch ile aortik rekonstrüksiyon uygulandı. Koarkt segment rezekt edildi. 6mm goretex PTFE greft kullanılarak dunk tekniği ile sano shunt yapıldı. Cpb dan sorunsuz çıkıldı. Sternum 4. gün kapatıldı. 18.gün hasta servise çıktı. 38.gün taburcu oldu.

**Tartışma ve Sonuç:** Her iki hastanın postoperatif sürecinde pnömoni nedeniyle servis takibi uzadı ve hemodinamik açıdan stabil seyretti. Saturasyon değerleri %70-85 arası seyretti, çok fazla pulmoner vasküler rezistans manipülasyonu gerekmedi. Post operatif eko da sano shunt proksimal ve distal anastomoz darlığı saptanmadı. Norwood stage 1 operasyonunda uygulanan Dunk tekniği ile sano shunt, uygulaması kolay olmakla birlikte özellikle proksimal anastomoz darlık oluşma sıklığı daha az gözükmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** hipoplastik sol kalp, norwood stage 1, dunk tekniği

**[P 272]****Aortik Anülüs ve Asendan Aortanın Sınırdaki Hipoplazik Olduğu Tip B Kesintili Aort Arkusu Olgusunda Tek Aşamalı Tamir**

Özgür Yıldırım<sup>1</sup>, Şiraslan Bahşeliye<sup>1</sup>, Oğuz Konukoğlu<sup>1</sup>, Kenan Sever<sup>1</sup>, Hakan Kilercik<sup>2</sup>, Cenap Zeybek<sup>2</sup>, Umur Zübarioğlu<sup>3</sup>, Denyan Mansuroğlu<sup>4</sup>, Mehmet Balkanay<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD İstanbul

<sup>2</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul

<sup>3</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon AD İstanbul

<sup>4</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Neonatoloji BD İstanbul

**Giriş:** Kesintili aort arkusu nadir rastlanan konjenital kardiyak bir anomali olup, olguların büyük çoğunluğuna geniş bir outlet VSD eşlik etmektedir. Arkus'taki kesintinin lokalizasyonuna göre hastalığın 3 alt grubu vardır. Kesintinin sol subklavyen arter sonrası olduğu olgular tip A, sol subklavyen arter ile sol karotis arasında olduğu olgular tip B, sol karotis ile innominate arter arasında olduğu olgular ise tip C olarak sınıflandırılır. Bu sunuda, aort anülüsü ve asendan aortanın ekokardiyografik olarak hipoplazik bulunduğu VSD'li Tip B kesintili aort arkusu olgusunun tek aşamalı başarılı tamiri sunulmaktadır.

**Olgu:** 2700 gr ağırlığında termide doğmuş olan 1 günlük erkek bebek başka bir merkezden yenidoğan ünitesinden KVC yoğun bakım ünitemize transfer edildi. Ekokardiyografik incelemede sol subklavyen arter ile sol karotis arasında anatomik devamlılık yoktu (tip B). Sağ arkus aorta mevcuttu. Subpulmonik geniş bir VSD ve konik tipte geniş bir duktus mevcuttu. Desendan aorta akımı duktusa bağımlı idi. Asendan aorta hipoplazik bulundu (5,7 mm, Z skoru -3,5). Aort anülüsü 4,6 mm (z skoru -2,7) idi. Sol ventrikül kitle indeksi 54 gr/m<sup>2</sup> olarak hesaplandı. Kontrastlı bilgisayarlı tomografi ile bulgular teyid edildi. Prostavasin ile duktus ağırlığı kontrol altına alınan olguya postnatal 3. gününde primer tek aşamalı tamir (desendan aortanın asendan aortaya anastomozu+VSD kapatılması) uygulandı. Postoperatif takiplerinde kardiyak komplikasyon saptanmayan olgu operasyonun 7. gününde ekştübe oldu, ve postoperatif 15. gün taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Son yıllarda, kesintili aort arkusu tanıları olguların cerrahi tedavisinde neonatal dönemde primer tek aşamalı onarımın ideal tedavi olduğu konusunda yaygın bir görüş birliği oluşmuştur. Asendan aorta ve aortik anülüsün sınırdaki hipoplazik olduğu (aort anülüsü Z skoru > -6) olgularda dahi tek aşamalı primer onarımın zorlanması gerektiğini bildiren yayınlar vardır. Biz de, bu olgu vesilesi ile sol ventrikül kitesinin yeterli olması koşuluyla, aort anülüsü ve asendan aortanın sınırdaki hipoplazik olduğu olgularda tek aşamalı primer total tamirin uygulanabilir olduğunu göstermiş olduk.

**Anahtar Kelimeler:** Kesintili Markus aorta, aortik hipoplazi, anulus hipoplazisi

**[P 273]****Sol Pulmoner Venlerin Konjenital Darlığı ve Cor Triatriatum Olgusunun Sutureless Tekniği ile Onarımı**

Özgür Yıldırım<sup>1</sup>, Şiraslan Bahşeliye<sup>1</sup>, Oğuz Konukoğlu<sup>1</sup>, Cenap Zeybek<sup>2</sup>, Hakan Kilercik<sup>3</sup>, Umur Zübarioğlu<sup>4</sup>, Kenan Sever<sup>5</sup>, Denyan Mansuroğlu<sup>6</sup>, Mehmet Balkanay<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD İstanbul

<sup>2</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul

<sup>3</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon AD İstanbul

<sup>4</sup>Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Neonatoloji BD İstanbul

**Giriş:** Konjenital pulmoner ven stenozunun (PVS) total anormal pulmoner venöz dönüş entübe takip edilirken ekokardiyografide PDA ve ASD saptanması üzerine kliniğimize refere edildi. Yapılan eko kardiyografi sonucu geniş PDA, sol pulmoner venlerde darlık, cor triatriatum şüphesi, supra sistemik pulmoner hipertansiyon saptandı. Transözofajial ekokardiyografide sol atriyum içinde membran görüldü, sistemik seviyede pulmoner hipertansiyon, PDA da akım iki yönlü olduğu saptandı. Bilgisayarlı tomografi ile pulmoner ven stenozu teyid edildi.

Hasta operasyona alındı. Her iki sol pulmoner ven açılarak insitu perikard kullanılarak sutureless tekniği ile pulmoner ven stenozu onarıldı. Geniş PDA bağlandı. Sol atriyum açıldı ve mitral kapak önündeki membran rezekt edildi. Cardiyopulmoner bypass çıkışı, Adrenalin 0,05 mcgr/kg/dk, dobutamin 10mcgr/kg/dk, milrinon 1,2mcgr/kg/dk inotrop desteği ile hasta stabil seyretti. Sistemik tansiyonu 80/60mmHg, pulmoner arter basıncı 60/20mmHg ölçüldü. Yoğun bakım ünitesinde pulmoner hipertansiyona yönelik inhaler Nitrik Oksit (20-25 Rpm) ve illoprost infüzyonu başlandı. 4. gün Nitrik Oksit kesilmesinden sonra pulmoner hipertansif kriz yaşanması üzerine oral Sildenafil tedaviye eklendi ve 8. gün Nitrik Oksit tekrar kesilebildi. Hasta postoperatif 18. gün ekştübe edildi ve 25. gün servise çıkarıldı. Postoperatif 33. gün sorunuz taburcu edildi.

**Tartışma ve Sonuç:** Konjenital pulmoner ven stenozu tedavisinde kullanılan yapay veya allograft yamalar artmış neointimal formasyonu ve reoperasyon oranları ile sonuçlanmaktadır. Konjenital pulmoner ven stenozu cerrahi tedavisinde primer sutureless tamir tekniği en ideal çözüm gibi gözükmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** konjenital pulmoner ven stenozu, kor triatriyatam, pulmoner hipertansiyon



[P 274]

**Aktif Tekrarlayan Enfektif Endokarditli Bir Hastada Silindir Şekli Verilmiş Perikard ile Triküspit Kapak Tamiri**

Arif Selçuk, Yiğit Kılıç, Ahmet Şaşmazel  
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş: Triküspid kapağa zarar vermiş aktif endokardit olgusunda triküspid kapak tamirinde yeni bir yöntem; perikard tube ile efektif kapak tamiri.

Olgu: VSD-PA tanısıyla 16 aylıkken VSD si kapatılarak RV-PA arasına kapaklı graft konularak tam düzeltme yapılan ve bu müdahaleden yaklaşık 8 ay sonra kandida endokarditi nedeniyle pulmoner konduiti değiştirilen ve triküspit kapak tamiri yapılan 3 yaşındaki hasta solunum sıkıntısı ve kalp yetmezliği bulguları ile hospitalize edildi. Yapılan ekokardiyografik incelemesinde; önemli TY, kapaklı pulmoner konduit disfonksiyonu ve sol pulmoner arter başında şüpheli vejetasyon görüldü. Batında karaciğer kot altında 4cm ele gelmekte ve ileri derecede asit mevcuttu. Yoğun antibiyoterapi sonrası klinik ve ekokardiyografik bulguları gerilemeyen hasta yeniden 3. operasyona alındı. Mevcut disfonksiyone pulmoner konduit homografit ile değiştirildi. Sol pulmoner başındaki vejetasyon temizlendi. Triküspid kapakta endokarditte bağlı ileri derecede leafletlerde doku kaybı vardı. Anüloplasti veya konvansiyonel kapak tamiri teknikleri ile düzeltilemeyeceği düşünülen triküspit kapağa, gluteraldehitile muamele edilmiş silindir şekli verdiğimiz siğir perikardi ile tamiri başarılı ile uygulandı. Hastanın ameliyat sonrası alınan RV/LV basınç oranı 0.4 olarak bulundu. Postop dönemde yapılan ekokardiyografik incelemesinde triküspid kapakta yetmezlik ve darlık saptanmadı. RV çıkım yolu açık idi. Karaciğer palpe edilemiyor ve batındaki asid geriledi ve solunumu normale döndü. Post op 6 hafta antibiyotik tedavisi sonrasında hastamız taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç: Bu tecrübemizi paylaşıırken; efektif kapak endokarditinin cerrahi tedavisinde; efektif alana yabancı materyal sokmamak ve antikoagülan tedavinin komplikasyonlarından kaçınmak adına öncelikle kapak replasmanı yerine mümkünse tamirin tercih edilmesi yetersiz kapak dokusu olan olgularda da perikard tube tekniğini başarı ile uygulanabileceğini vurgulamayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Endokardit, tekrarlayan endokardit, triküspit kapak







# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



## YAZAR DİZİNİ



Abdulkadir Akkuş P 170, TP 005, TP 010, TP 015  
Abdullah Arif Yılmaz S 048, S 053, P 225, P 257, P 259, P 265, TP 007, OC 001

Abdullah Can S 019, P 269  
Abdullah Doğan S 046, S 050  
Abdullah Erdem P 138, P 166, TP 003  
Abdullah Kocabaş P 032, P 034, P 036, P 110, P 182, P 203  
Abdullah Özyurt S 016, P 016, P 017, P 085, P 256, TP 036, OK 004

Abdulmecit Kantarcı P 269  
Abdülhakim Güneş P 134  
Adife Gülhan Ercan Şençelik P 097  
Adnan Burak Akçay P 135  
Adnan Yüksek S 050  
Afiş Berdelli S 003, TP 038  
Ahmet Arnaz S 046, S 050, P 139, TP 004  
Ahmet Büber P 056  
Ahmet Çelebi S 009, S 011, S 012, S 018, S 026, S 027, S 030, S 037, P 037, P 079, P 155, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, TP 039, TP 040, OK 002  
Ahmet İrdem P 006, P 218  
Ahmet Köse P 038, P 039, P 141  
Ahmet Nergiz P 107  
Ahmet Sami Güven S 035  
Ahmet Sert P 082, P 091, P 123, P 129, P 138  
Ahmet Şaşmazel S 019, P 229, P 274, TP 001, TP 003, TP 026, TP 039  
Ahmet Vedat Kavurt P 119  
Ahmet Yaşar P 233  
Alev Arslan S 036, TP 011  
Ali Baykan P 050, P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Ali Bulut P 021  
Ali Can Hatemi S 048, P 225, P 265, OC 001  
Ali Dinç Bozat P 175  
Ali Güllü P 256  
Ali İhsan Yüreklil P 230, P 231, P 236, P 240  
Ali Kemal Gür P 233  
Ali Kutsal P 246  
Ali Orgun P 170, S 006, S 038, S 052, P 009, P 018, P 044, P 045, P 046, P 047, P 092, TP 010, TP 035  
Ali Rahmi Bakiler P 007, P 237, P 243, P 244, TP 020  
Ali Sabri Seyis P 163, P 162, P 207  
Ali Varan P 054  
Alican Hatemi P 257, P 259, TP 007  
Alper Akın P 048, P 049, P 069, P 093, P 105, P 106, P 107, P 130, P 159, P 187, P 188, P 202, P 231, P 236  
Alper Dođruöz S 044  
Alper Gezdirci P 004, P 024  
Alper Güzeltaş S 007, S 008, S 010, S 013, S 014, S 015, S 023, S 045, S 055, P 004, P 023, P 097, P 153, P 156, P 158, P 160, P 161, P 165, P 167, P 171, P 177, P 228, P 262, TP 006, TP 014, TP 021, TP 022, TP 025, TP 031, OK 001, OK 004  
Alphan Küpesiz S 040  
Anar Aliyev S 047, P 235  
Anna Carina Ergani OK 006  
Arda Davutođlu S 044  
Arda Özyüksel S 056, P 252, P 254, P 258, OC 002  
Arda Saygılı S 046, P 139, P 152, P 191, P 220, TP 004, TP 018  
Arif Ortanca P 211, P 223  
Arif Ruhi Özyürek P 116, TP 038  
Arif Selçuk P 274  
Arzu Aral P 043  
Asım Gültekin P 064  
Aslı An S 053  
Aslı Kavaz Tufan P 088  
Atakan Atalay S 049, P 247  
Atalay Demirel P 220  
Atilla Şenaylı P 044  
Atilla Sezgin S 052  
Ayça Törel Ergür P 075, P 125  
Ayдын Adıgüzel TP 023  
Ayдын Tunçay P 144, P 050, TP 016, TP 027, TP 030  
Aygün Dindar S 004, S 029, TP 037  
Ayhan Yaman P 162  
Ayla Oktay S 046, P 139, P 152, P 191, P 220, TP 004, TP 018  
Aylin Erkul P 230, P 231, P 236, P 240, P 232, P 236, P 240  
Aylin Kızılkaya P 056  
Aylin Örener P 256  
Aynur Camkıran S 047  
Aysel Türkvtan P 023, P 024, P 028, P 205, TP 014  
Ayşe Cemile Görmeil P 010  
Ayşe Deniz Ođuz P 043, P 068, P 089, P 096, P 216, P 270, OK 003  
Ayşe Esin Kibar S 006, S 038, P 009, P 018, P 045, P 046, P 047, P 052

Ayşe Güler Erođlu S 028, S 039  
Ayşe Karadađ P 045  
Ayşe Nur Altun Duman S 006  
Ayşe Sanođlu S 046, P 139, TP 004, TP 018  
Ayşe Selimođlu P 041  
Ayşe Süli TP 028  
Ayşe Şimşek P 001, TP 013  
Ayşe Yüksekönül P 072  
Ayşegül Alpcan P 076, P 077  
Ayşenur Demir S 054  
Ayşenur Paç S 049  
Aytaç Kenar P 216  
Babürhan Özbek P 233, P 239  
Bahadır Genç P 201  
Bahadır Konoşkan P 054  
Bahar Temur S 024, S 044, P 145, TP 008, OC 003  
Bahruz Aliyev S 004, TP 037  
Banu Anlar P 054  
Baran Cengiz Arcagök P 220  
Banş Güven P 007, TP 020  
Banş Kırat S 024, S 044, TP 008, OC 003  
Başak Kaya P 032  
Başak Soran Türkcan P 247  
Başol Bay S 014  
Batuhan Palalođlu P 189  
Bedri Aldudak P 026, P 126, P 127, P 132, P 151, P 159, P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Begüm Uygur P 023  
Behzat Tüzün S 008, S 045, P 192, P 228, P 267, TP 006  
Benan Bayrakçı S 051, P 222  
Berat Sabit P 109  
Berna Şaylan Çevik P 030, P 063, P 065  
Berra Zümürüt Tan Recep S 048, P 257, P 259, P 265, TP 007, OC 001  
Betül Çınar S 028, S 039  
Betül Pehlivan P 046  
Beyza Celep P 129  
Bilgehan Yalçın P 054  
Binnaz Çelik P 215  
Birgül Varan S 020, S 047, S 052, P 170, P 224, P 235, TP 005, TP 010, TP 015  
Bırol Karabolul P 001  
Birsın Uçar S 032, P 027, P 088, P 099, P 100, P 133, P 184  
Bora Baysal P 001  
Burak Arkan S 025  
Burak Omay P 021  
Burcu Albuz P 055  
Burcu Arıcı P 248  
Burcu Artuğ Ülkümen S 033  
Burcu Çil P 015  
Burcu Türkgenç P 179  
Burçin İşcan P 163  
Buşra Eybek P 090  
Bülent Karadađ P 030  
Bülent Karapınar P 112  
Can Hasdemir P 193  
Can Kocabaş TP 033  
Can Öztoran P 044, TP 035  
Canan Akyüz P 054  
Canan Türkyılmaz P 128, P 165  
Candaş Kafalı S 013  
Celal Adeniz P 210  
Celal Akdeniz P 204, P 215  
Celal Gür P 183, P 186, P 190  
Celal Varan S 001, P 154, OK 005  
Celil Uysal TP 019  
Cem Karadeniz P 007, P 193, TP 020  
Cemşit Karakurt P 003, P 010, P 040, P 041, P 042  
Cenap Zeybek P 238, P 242, P 268, P 271, P 272, P 273  
Cengiz Yakacıer P 179  
Cesur Öcal P 127  
Cihat Şanlı P 075, P 076, P 077, P 125  
Cüneyt Zihni P 019, P 095, P 142, P 147  
Çağatay Bilen P 008  
Çağatay Engin S 043, P 112, P 116  
Çağdaş Topel P 021  
Çağdaş Vural P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 030  
Çağın Mustafa Üreyen P 110  
Çağlar Ödek P 149  
Çağrı Kayıpmaz S 047, P 235, TP 005  
Çiğdem El P 135  
Damla İnce P 003, P 010, P 040, P 041, P 042  
Demet Kaya P 104  
Deniz Eriş S 005, S 042, P 119  
Deniz Öğüz P 128  
Denyan Mansurođlu P 242, P 271, P 272, P 273  
Derya Arslan TP 019  
Derya Aydın P 085, P 112, P 116, P 131, P 193, TP 028  
Derya Duman P 062, P 072, P 180, P 185  
Derya Karpuz S 016, P 016, P 017, P 085, TP 034, TP 036  
Derya Özyörük P 014  
Dilara Tunç S 054  
Dilek Altun S 046, S 050, P 139  
Dilek Borakay P 030, P 063, P 065  
Dilek Giray S 016, P 016, P 017, P 085, TP 036  
Dilek Suzan S 024, S 044, TP 008, OC 003

Dilşah Sefik TP 032  
Diyar Uslu S 040, P 203  
Doğukan Aktaş P 166  
Doğuş Güney P 044, TP 035  
Dolunay Gürses P 055, P 056, P 057, P 094, P 114  
Dursun Alehan S 041, P 035, P 054, P 072, P 117, P 118, P 121, P 175, P 206, P 213, P 226, TP 023  
Ebru Aypar S 041, P 035, P 054, P 072, P 117, P 118, P 121, P 175, P 206, P 213, P 226, TP 023  
Ebru Ergenekon P 128  
Ebru Kültür P 136  
Ebru Özpelit P 122  
Ece Öcal P 027  
Eda Özyayın P 066  
Eda Didem Kayakıran P 055, P 094  
Edip Unal P 048  
Ela Erdem P 030  
Elif Çelik P 078, P 181  
Elif Erolu P 063, P 065, P 090, P 176, P 189, TP 017  
Elif Güler S 040  
Elif Özkilitçi Akay TP 021  
Elif Özmert P 136  
Elif Yılmazgüleç P 004, P 024  
Emel Satgun S 054  
Emin Can Ata S 025  
Emine Akkuzu P 270  
Emine Azak S 006, S 038, P 009, P 014, P 018, P 044, P 045, P 046, P 047, P 052, P 066, P 083, P 092, TP 035  
Emine Çil OK 003  
Emine Dibeek Mısırlıođlu P 018  
Emine H. Yılmaz S 011, S 012, S 018, S 026, S 027, S 030, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, TP 039, TP 040, OK 002  
Emine Tekin P 239  
Emir Gökalt P 021  
Emrah Erdođan TP 004, TP 035  
Emrah Şenel P 233, P 239  
Emrah Şişli S 035  
Emre Baratalı Baratalı S 054  
Emre Ergül S 044, P 145, OC 003  
Ender Ödemiş P 166, P 210  
Enes Kaymak P 019, P 095, P 142, P 147  
Engin Gergçeker P 006  
Ensar Duras P 069  
Ercan Çetin P 137, P 149  
Ercan Tutar P 067  
Ercüment Çavdar P 022, P 111, P 115, P 134, P 168, P 179, P 194  
Ergül Çil P 053  
Erkan Cakir P 270  
Erkan İrid P 148  
Erkan Yıldırım S 008, S 023, S 055, P 161, P 198, P 228, P 262, TP 022, TP 031, OK 004  
Erkut Öztürk P 029, P 081, P 214, TP 012, OK 004  
Erman Çilsal P 211, TP 033  
Erol Çetinkaya S 024, S 044, P 034, P 145, TP 008, OC 003  
Ersin Ere P 043, P 112, P 116, P 131  
Ertürk Levent S 043, P 112, P 116, P 131, P 193  
Eser Dođan P 109  
Esma Merve Çınar P 233  
Esra Eker S 051  
Esra Koçkuzu P 015  
Esra Özpınar P 032  
Esra Tamburacı P 050  
Esra Ulviye Güler P 030, P 037, P 063, P 065, TP 029  
Eviç Zeynep Akgün P 149  
Evren Özçınar S 053, P 225, P 257, P 259, TP 007  
Eylem Tuncer TP 034  
Eysan Sevimli P 086  
Eyüp Aslan P 136  
Ezgi Perkaş P 174  
Fadime Demir S 001, P 154, OK 005  
Fadli Demir P 022, P 111, P 115, P 134, P 168, P 179, P 194  
Fahrettin Uysal P 218  
Fatih Aygün S 043, P 131  
Fatih Ayık S 019, P 013, P 132, P 229, P 240  
Fatih Şap P 183, P 186, P 190  
Fatma Acil P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Fatma Canbeyli P 043, P 068, P 089, P 096, P 128, P 216, P 270  
Fatma Duksal P 064  
Fatma Özçınar P 042  
Fatma Sedef Tunaođlu P 043, P 068, P 096, P 216, P 270, OK 003  
Fatma Sevinç Şengül S 013, S 015, S 055, P 023, P 156, P 158, P 217  
Fatma Ukil İşıldak S 053, P 225  
Fatoş Alkan S 033, P 067, P 250, OK 006  
FeYZa Ayşenur Paç S 005, S 042, P 119  
FeYZa Ustabas Kahraman P 025  
Fırat Kardelen P 036, P 073



# 17. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi

18 - 21 Nisan 2018

Royal Seginus / Antalya



Figen Akalin P 030, P 063, P 065  
Figen Öztürk S 019  
Fikri Demir P 069  
Filiz Ekici S 040, P 020  
Fuat Laloğlu P 033, P 178  
Fulya Kamit Can P 244  
Funda Feryal Taş P 048  
Funda Tor Ocak TP 009  
Furkan Borazan P 074  
Füsün Güzelmeriç S 053, P 225, P 265, OC 001  
Gamze Akca Dinç P 051  
Gamze Özsoy P 149  
Gaye Aşık P 075  
Gina Ravenscroft P 222  
Gökhan Ozan Çetin P 055, P 094  
Gökmen Akgün S 012, S 018, S 026, S 037, P 037, P 079, P 155, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 040  
Gökmen Akkaya P 008  
Gökmen Özdemir P 020, P 032, P 034, P 036, P 110, P 182, P 203  
Göknuur Haliloğlu P 222  
Gönül Oğur P 031  
Gönül Parmaksız S 036  
Göknuur Çiçoğlu S 048, S 053, P 225, P 257, P 259, P 265, TP 007, OC 001  
Gülşah Can Yılmaz P 093  
Gülşah Güler TP 032  
Gülen Eda Utine S 041, P 118, P 226  
Gülhan Tunca Şahin S 013, S 014, S 015, P 177, P 217, TP 021, TP 022, TP 025  
Gülün Tabanlı P 059  
Gülsüm Alkan P 082, P 123  
Gülşah Kalay P 233  
Gülşen Ünlü P 056  
Gürsu Kıyan P 192  
Güzide Burça Aydın P 054  
Hacer Yarıcıoğlu Yıldızdaş OK 005  
Hafize Otcu P 025, P 053  
Hakan Aykan S 051, P 213, P 222  
Hakan Ceyran S 048, S 053, P 225, P 257, P 259, P 265, TP 007, OC 001  
Hakan Çakır S 004  
Hakan Hüseyin Poyrazoğlu TP 009  
Hakan Kilercik P 271, P 272, P 273  
Hakan Yazan P 053  
Halide Özge Başaran P 083  
Halil Ertuğ P 073  
Halil Gürsoy Pala P 250  
Halil Keskin P 058, P 178  
Halil Türkoğlu S 025, P 166  
Halise Çıkman TP 033  
Hande İftar P 132, P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Hande Kaymakçalan Çelebiler P 097  
Hanife Gül Balkı P 233  
Harika Gözde Gözükara Bağ P 041, P 042  
Hasan Balık P 048, P 049, P 069, P 105, P 106, P 107, P 130, P 187, P 188, P 202  
Hasan Candaş Kafalı S 014, S 015, S 023, P 177, P 196, P 200, P 201, P 204, P 205, TP 021, TP 022, TP 025  
Hasan Demetgül P 062, P 185  
Hasan Dursun P 006  
Hasan Turhan P 162, P 163, P 207  
Haşim Olgun P 178, P 211, P 223, P 266  
Hatice Dilek Özcanoğlu TP 025  
Hatice Feray Arı P 098  
Hatice Gamze Poyrazoğlu TP 011  
Haticehanur Özer P 218  
Hayrettin Hakan Aykan S 041, P 035, P 054, P 072, P 117, P 118, P 121, P 175, P 180, P 206, P 226, TP 023  
Hazar Dogus Kus P 053  
Hazım Alper Gürsu S 006, S 038, P 009, P 012, P 014, P 018, P 044, P 045, P 046, P 047, P 052, P 066, P 083, P 092, TP 035  
Helen Bornau S 032, P 004, P 015, P 024, P 028, P 074, P 124, P 099, P 100, P 133, P 184  
Hikmet Yorgun P 213  
Hilal Üngör S 054  
Hülya Karayel P 029  
Hülya Türkmen P 114  
Hüsametdin Vatanshev TP 019  
Hüseyin Karadağ S 037, P 079, TP 039, TP 040  
Hüseyin Şimşek OK 005  
İlkay Erdoğan P 224  
İşıl İrem Budakoğlu TP 032  
İbrahim Bildirici P 191  
İbrahim Cansaran Tanıdır S 007, S 008, S 010, S 045, P 004, P 097, P 153, P 160, P 161, P 165, P 167, P 171, TP 006, OK 001  
İbrahim Halil Demir S 024, P 145, TP 008  
İbrahim İlker Çetin S 006, P 012, P 014, P 018, P 044, P 045, P 046, P 047, P 052, P 066, P 092, TP 035  
İbrahim Özgür Önsel P 268  
İbrahim Uyar P 243  
İbrahim Yaman P 219  
İkbal Gökçek S 020, S 047, S 052, P 170, P 215, P 235, TP 005, TP 010, TP 015  
İlker Çetin S 038, P 083, P 009

İlker Ertuğrul S 041, S 051, P 035, P 054, P 102, P 117, P 118, P 072, P 121, P 175, P 180, P 206, P 213, P 226, TP 023  
İlker Kemal Yücel S 009, S 011, S 012, S 018, S 026, S 027, S 030, S 037, P 155, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, OK 002  
İrem Ela Rudvan P 135  
İrem Ersayoğlu P 073  
İrfan Levent Saltık S 028, S 039  
İrfan Taşoğlu S 049, P 247  
İsmail Akdulum P 096  
İsmail Balaban P 031, P 033, P 070, P 071  
İsmihan Selen Onan S 023, S 055, P 197, P 228, P 261, P 267  
K. Banu Köse TP 003  
Kaan Yıldız P 122  
Kadir Şerafettin Tekgündüz P 058  
Kahraman Yakut P 025, P 053, P 090, P 176, P 224, TP 017  
Karagöz Tevfik P 117  
Kaya Bilguvar P 097  
Kazım Öztarhan P 074, P 124  
Kazım Üzümlü P 050, P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Kazım Öztarhan P 004, P 015, P 024, P 028  
Kemal Baysal P 031, P 051  
Kemal Görür P 016  
Kemal Nişli S 004, S 029, TP 037  
Kenan Sever P 242, P 271, P 272, P 273  
Kenan Türker P 041  
Kerem Ertaş P 026, P 106, P 126, P 127, P 236  
Kerem Pekkan TP 003  
Kıymet Çelik P 231, P 232  
Koray Yalçın S 040  
Korhan Erkanlı S 025  
Kudret Aytemir P 213  
Kutay Sel P 072, P 093, P 206  
Kübra Evren Şahin P 241  
Levent Dönmez S 040  
Levent Şahiner P 035  
Leyla Bilgin TP 017  
Lina Muhammed Al Shadfan P 053  
Mahir Tıraş P 233  
Mahmut Gökdemir P 148, P 234, P 245, P 253, P 255  
Mahmut Keskin P 084  
Mahmut Yarğı P 233  
Mecnun Çetin P 005  
Mehmet Akın Topkarcı S 007, S 008, S 010, P 153, P 165  
Mehmet Arda Kılınc P 112  
Mehmet Aşam P 141  
Mehmet Balkanay P 242, P 271, P 272, P 273  
Mehmet Biçer S 019, P 033, P 269  
Mehmet Bilhan Hayirlioğlu P 145  
Mehmet Burak Duman P 091  
Mehmet Burhan Oflaz P 064, P 183, P 186, P 190  
Mehmet Çakıcı P 149  
Mehmet Çeleğen S 051  
Mehmet Çelik P 234, P 245, P 253, P 255  
Mehmet Dedemoğlu S 019, P 011, P 229, P 256  
Mehmet Emre Arı P 080  
Mehmet Erin Tüysüz P 256  
Mehmet Fatih Ayık P 008  
Mehmet Gökhan Ramoğlu P 011, P 013, P 233, P 239  
Mehmet Güdmüştaş P 021  
Mehmet Gündüz S 006  
Mehmet Karacan P 090, P 176, P 189, TP 017  
Mehmet Katircioğlu P 125  
Mehmet Kervancıoğlu S 031, P 141, TP 028  
Mehmet Nur Talay P 230, P 232, P 236, P 240  
Mehmet Salih Bilal S 056, P 252, P 254, P 258, OC 002  
Mehmet Ture P 048, P 049, P 069, P 105, P 106, P 107, P 130, P 187, P 188, P 202  
Mehmet Yaşar Özkars P 173  
Mehtap Özlem Bostan P 111  
Meki Bilici P 049, P 069, P 105, P 106, P 107, P 130, P 187, P 202  
Melek Akar P 007  
Melih Timuçin Doğan P 064, P 072, P 137, P 248  
Melih Velipaşaoğlu P 027  
Melike Emiroğlu P 082, P 091, P 123  
Melike Kılıç S 020, TP 005  
Meltem Aksu P 096  
Meltem Ceyhan Bilgici P 031  
Merve Aykut TP 032  
Merve Büyükbayram P 084  
Merve Havan P 149  
Merve Maze Zabun S 005, S 042, P 119  
Merve Öncel Alanyalı S 033  
Mete Han Kızılkaya P 022, P 111, P 115, P 134, P 168, P 179, P 194  
Metin Demircin S 041, S 051, P 072, P 226  
Metin Kiliç TP 028  
Mihriban Devci P 028  
Mohammed Rezaeimoghaddam TP 003  
Muammer Büyükinan TP 019  
Mugisha Markior Kyaruzi P 165  
Muhammed Hamza Halil Toprak P 022, P 115, P 134, P 179, P 194  
Muhammet Akyuz P 007, P 237, P 243, P 244

Muhammet Hamza Halil Toprak P 168  
Mukadder Ayşe Selimoğlu P 040  
Murat Çiçek S 019, S 022, P 013, P 037  
Murat Günel P 097  
Murat Güvener S 041, S 051, P 072, P 226, P 264  
Murat Kangın P 230, P 232, P 236, P 240  
Murat Koç P 246  
Murat Muhtar Yılmaz P 019, P 095, P 098, P 142, P 147  
Murat Özveren P 016  
Murat Özkan S 020, S 047, S 052, P 170, P 224, P 234, P 235, P 253, P 255, TP 005, TP 010, TP 015  
Murat Saygı P 268  
Murat Sürücü S 006, S 020, P 009, P 012, P 026, P 045, P 046, P 047, P 126, P 127, P 132, P 151, P 159, P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Murat Şahin S 007, S 010, P 153, P 156, P 158, P 161, P 167, P 201, OK 001  
Murat Yağcı P 088  
Mustafa Adnan Uysalel P 248  
Mustafa Argun P 173, P 215  
Mustafa Çelik P 049  
Mustafa Gülgün P 038, P 039  
Mustafa Güneş S 015, TP 006  
Mustafa Kara P 058  
Mustafa Karacelik P 241  
Mustafa Kemal Avcı P 268  
Mustafa Kir P 122  
Mustafa Koplay P 091, P 138  
Mustafa Köseçik P 059, P 087, P 104, P 109  
Mustafa Orhan Bulut S 009, S 011, S 012, S 026, S 027, S 030, P 011, P 013, P 155, TP 026, TP 029, TP 039, OK 002  
Mustafa Özbaran S 043  
Mustafa Paç S 049  
Mustafa Yılmaz S 051, S 041, P 072, P 121, P 226  
Mutlu Uysal Yazıcı S 051, P 222  
Muzaffer Gencer P 162, P 163  
Mühlike Güler P 058, P 178, P 269  
Müjdem Azılı TP 035  
Naci Ceviz S 009, P 058, P 178, P 269  
Nadide Demir Amaç P 247  
Namık Özbek P 046  
Nazan Özbarlas S 001, P 154, OK 005  
Nazan Ülgen Tekerek P 233, P 239  
Nazlican Çivilibal P 024  
Nazmi Narin P 050, P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Nermin Hüseyin P 261  
Neslihan Kiplapınar S 026  
Nevin Direk P 138  
Nida Çelik P 124  
Nida Çelik Alaçam P 210  
Nigel Laing P 222  
Nihat Çine S 053, P 225, P 257, P 259  
Nilay Hakan P 221  
Nilgün Işıksalan Özbülbül P 088  
Nilgün Kurucu P 054  
Nilüfer Çetiner P 010  
Nilüfer Okur P 231, P 232  
Nimet Cindik P 148, P 234, P 245, P 253, P 255  
N. Kürşad Tokel S 020, S 047, S 052, P 170, P 224, TP 005, TP 010, TP 015  
Nuh Yılmaz P 135, P 162, P 163, P 207  
Numan Ali Aydemir S 019, S 021, S 022, P 269, TP 040  
Nur Benil Yamak P 065  
Nur Dikmen Yaman P 248  
Nurcan Cengiz P 223  
Nurettin Ünal P 122  
Nükhet Akovalı S 047, P 235  
Oğuz Konukoğlu P 242, P 271, P 272, P 273  
Oğuz Tekin S 002  
Okan Akıncı S 015  
Okan Yıldız S 008, S 023, S 045, S 055, P 171, P 228, TP 006  
Okan Yurdakök S 019, S 021, P 011, P 033, TP 001  
Oktay Korun S 019, P 011, S 021, S 022, TP 001, OC 004  
Oktay Perk P 149  
Olgu Hallioğlu S 016, P 016, P 017, P 085, TP 036  
Onur Bircan P 104  
Onur Çağlar Acar P 005  
Onur Doğurcan P 132, P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Onur Isık P 007, P 237, P 243, P 244  
Onur Tasci P 050, P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Orhan Bulut S 018, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024  
Osman Akdeniz P 026, P 126, P 127, P 132, P 151, P 159, P 230, P 231, P 232, P 236, P 240  
Osman Başpınar S 031, P 141, P 185, TP 028  
Osman Küçükosmanoğlu S 056, P 252, P 254, P 258, OC



Osman Nejat Sarıosmanoğlu 002  
Osman Nuri Tuncer P 240, P 241, P 249  
Osman Yeşilbaş P 008  
Ozan Özkaya P 233  
Özge Pamukcu P 162  
Özge Pamukcu P 050  
Ömer Çiftçi S 048  
Ömer Faruk Gülaştı P 241, P 249  
Ömer Faruk Şavluk S 053, S 048, P 225, P 265, OC 001  
Ömer Nuri Aksoy S 049, P 247  
Öner Özdemir P 059  
Öykü Tosun S 017  
Özge Ağlaşmış P 047  
Özge Kudu P 194  
Özge Pamukcu P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Özgür Ersoy S 052  
Özgür Ulaş Özcan P 162, P 163  
Özgür Yıldırım S 054, P 238, P 242, P 271, P 272, P 273  
Özkan Kaya P 101, P 102  
Özlem Barutcu Saygılı TP 018  
Özlem Elkıran P 003, P 010, P 040, P 041, P 042  
Özlem Gül P 026, P 106, P 126, P 127, P 236  
Özlem Mehtap Bostan P 022, P 115, P 134, P 179, P 194  
Özlem Sümer P 098  
Özlem Şahin TP 017  
Özlem Turan P 032, P 034, P 036, P 110, P 182, P 203  
Özmer Özdemir P 114  
Öznur Aksoy P 219  
Pelin Ayyıldız S 015, P 023, P 156, P 158, P 161, P 192, TP 014, TP 031  
Pelin Köşger S 032, P 027, P 088, P 100, P 133, P 184  
Pelin Özlem Şimsek S 041, P 118, P 226  
Petek Çetinkaya TP 033  
Pınar Çiçek P 049  
Pınar Dervişoğlu P 059, P 087, P 104, P 109  
Pınar Dönmez S 054  
Pırlı Yıldız P 191  
Rana Olguntürk TP 032  
Recep Oktay Peker S 051, P 264  
Rıza Türköz P 152, TP 004  
Roni Kıran Aslan P 105, P 130  
Ruhi Özyürek S 043, P 131, P 112  
Ruken Yıldırım P 048  
Rukiye Eker S 004, S 029, TP 037  
Rüçhan Akar P 072  
S. Samane Laskarinia TP 003  
Sabire Gökalp P 043  
Sabriye Korkut TP 016  
Sadettin Sezer P 038, P 039  
Sait Aşlamacı S 020, S 047, S 052, P 170, P 224, TP 005, TP 010, TP 015  
Salih Cengiz P 178  
Salih Sağıncı P 032  
Sanlı Sadı Kurdak S 001  
Savaş Mert Darakçı P 187, P 202  
Seda Polat P 215  
Sedef Tunaoğlu P 128  
Sehime Gülsün Temel P 179  
Selami Demirelli P 070  
Selami Ulaş P 233  
Selcan Zeybek P 094  
Selçuk Uzuner P 025, P 053  
Selçuk Yüksel P 057  
Selda Arslan P 135  
Selim Aydın S 024, S 044, P 145, TP 008, OC 003  
Selim Büyükkurt OK 005  
Selin Aktaş P 139  
Selma Oktay Ergin S 011, S 012, S 026, S 027, S 030, S 037, S 018, P 079, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, TP 039, OK 002  
Selman Gökalp S 007, S 010, P 153, P 161, P 165, P 167, P 171, P 228, P 261, P 267, OK 001  
Selmin Karademir P 061, P 080, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 246, P 260  
Sema Yıldırım Arslan P 057  
Semanur Kuyucu P 017  
Semih Demirtaş P 040  
Semiha Terlemez Tokgöz P 089, P 128, OK 003  
Semiha Tokgöz P 043, P 096, P 216, P 270  
Semine Özdemir Dilek S 001  
Semra Atalay P 072, P 137  
Semra Şen P 067  
Sena Sözen TP 032  
Senem Özgür S 013, S 014, S 015, P 061, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 177, P 196, P 197, P 198, P 199, P 200, P 205, P 246, P 260, TP 021, TP 022, TP 025, OK 004  
Sercan Tak P 246  
Serdar Epçaçan S 009, P 011, P 013, P 233, P 239  
Serdar Kula P 043, P 068, P 096, P 128, P 216, P 270, TP 032, OK 003

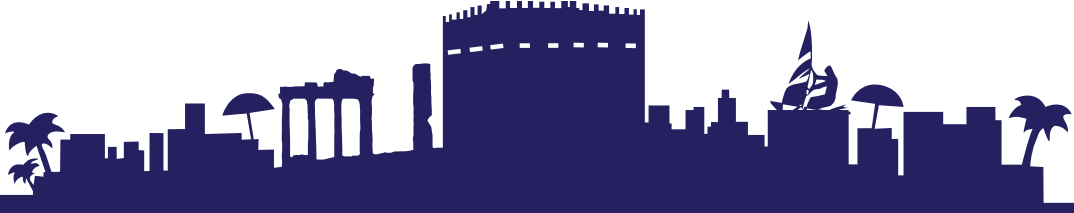
Serhan Özcan P 149  
Serhat Bahadır Genç P 197, P 261, P 262, P 267, OK 001  
Serhat Koca S 005, S 042, S 049, P 119  
Serkan Fazlı Çelik S 035, P 181, P 078  
Serkan Tursun P 076, P 077  
Serpil Kaya Çelebi P 061, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 246, P 260  
Serpil Taheri P 050  
Serra Karaca S 029  
Sertaç Hanedan Onan P 199  
Sertaç Haydın S 008, S 015, S 023, S 045, S 055, P 160, P 201, P 261, P 262, P 267, TP 006, OK 001  
Servet Ergün S 055, P 228  
Sevcan Erdem S 001, P 154, OK 005  
Sevi Umaroğlu Öztürk S 047, P 235  
Sevim Ünal S 006  
Sezen Uğan Atik S 028, S 039  
Shengchih Jin P 097  
Shiraslan Bakhshaliyev S 054, P 238, P 242  
Sibel Tanrıverdi P 232, P 236, P 240  
Sibel Tiryaki S 003, P 060, P 211, P 221, P 223, P 266, TP 033, TP 038  
Sinan Balaban TP 009  
Sinan Yavuz S 051  
Sinem Akgül P 175  
Sinem Bahar Çelebi S 014  
Sinem Polat P 162  
Sinem Sarı Gökay P 029  
Soner Sertan Kara P 070  
Sultan Göncü S 051  
Süleyman Sunkak P 050, P 113, P 140, P 143, P 144, P 150, TP 016, TP 027, TP 030  
Süleyman Yıldız P 130  
Sümeyye Ertek P 115  
Şebnem Paytoncu P 002  
Şener Demiroglu S 056, P 252, P 254, P 258, OK 002  
Şenol Coşkun S 033, P 067, P 250, OK 006  
Şevket Ballı S 011, S 012, S 018, S 026, S 027, S 030, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, TP 040, OK 002  
Şeyma Kayalı S 002, S 034, P 174  
Şiraslan Bahşeliyev P 271, P 272, P 273  
Şükriye Pınar İsgüven P 059  
Şükrü Arslan P 129  
Tahir Yağdı S 043  
Taliha Öner S 011, S 012, S 018, S 027, S 030, S 037, P 079, P 195, P 208, P 209, P 212, TP 024, TP 026, TP 029, TP 039, TP 040, OK 002  
Tamer Baysal P 061, P 080, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 183, P 186, P 190, P 246, P 260  
Taner Kasar S 007, P 160, P 192, P 204, P 228, TP 014, TP 031  
Taner Sezer S 052  
Tanil Kendirli P 072, P 248  
Tayfun Uçar P 137, P 149, P 248  
Tayyar Sarıoğlu S 046, S 050, P 139, TP 004, TP 018  
Tevfik Karagöz S 041, S 051, P 035, P 054, P 072, P 118, P 121, P 136, P 175, P 180, P 206, P 213, P 226, TP 023  
Tezer Kutluk P 054  
Timuçin Sabuncu P 241, P 249, P 264  
Timur Meşe P 019, P 095, P 098, P 142, P 147, P 241, P 249  
Tuğba Arkoğlu P 017  
Tuğçem Keskin S 032, P 027, P 088, P 099, P 100, P 133, P 184  
Tülay Demircan P 007, P 237, TP 020  
Türkan Sarıtaş P 166  
Ufuk Erenberk P 025, P 053  
Ufuk Utku Güllü P 033, P 070  
Uğur Karagöz P 241  
Uğursay Kızıltepe P 021  
Ulaş Kumbasar S 051  
Ulviye Kırılı P 223  
Umut Adil Zübarioğlu P 238, P 271, P 272, P 273  
Utku Arman Örün P 061, P 080, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 246, P 260  
Utku Pamuk S 006, S 038, P 009, P 012, P 014, P 044, P 045, P 046, P 047, P 052, P 066, P 083, TP 035  
Ümrah Aydoğan S 029  
Vefa Taşhiyeva TP 032  
Vehbi Doğan P 061, P 101, P 102, P 103, P 108, P 120, P 146, P 157, P 164, P 169, P 246, P 260  
Vildan Atasayan P 043, P 068, P 089, P 096, P 128, P 216, P 270  
Volkan Tuzcu P 199, P 210  
Weilei Dong P 097  
Yağmur Kaymaz P 220, TP 018  
Yahya Kemal İçen P 214  
Yahya Yıldız S 025  
Yakup Ergül S 007, S 013, S 014, S 015, P 177, P 192, P 196, P 197, P 198, P 199, P 200, P 201, P 204, P 205, P 217, TP 021, TP 022, TP 025, TP 031, OK 004  
Yasemin Altuner Torun S 035  
Yasemin Gökdemir P 030  
Yasemin Nuran Dönmez S 041, P 035, P 072, P 117, P 118, P 121, P 175, P 180, P 206, TP 023  
Yasemin Özdemir Şahan S 038, P 014, P 052, P 083, P 092  
Yasemin Yavuz S 053, P 225, TP 019  
Yavuz Turgut Gederet P 242  
Yelda Saltan P 112, P 116, P 193  
Yeliz Sevinç P 025, P 053  
Yılmaz Yozgat P 274  
Yiğit Kılıç P 187  
Yunus Aktaş P 048  
Yusuf Kenan Haspolat P 070  
Yusuf Kılıç S 046, TP 004  
Yusuf Yalçınbaş S 043, P 008, P 131  
Yüksel Atay S 054  
Zehra Dağlı P 032, P 034, P 036, P 073, P 110, P 182  
Zehra Diyar Tamburacı Uslu S 036  
Zekiye Aytül Noyan S 051, P 222, P 264  
Zeynelabidin Öztürk P 072, P 248  
Zeynep Eviyeten TP 037  
Zuhal Bayramoğlu S 003, S 043, S 053, P 112, P 116, P 131, P 193  
Zühal Ülger P 116, P 131, P 193

198, P 199, P 200, P 201, P 204, P 205, P 217, TP 021, TP 022, TP 025, TP 031, OK 004  
S 035  
P 030  
S 041, P 035, P 072, P 117, P 118, P 121, P 175, P 180, P 206, TP 023  
S 038, P 014, P 052, P 083, P 092  
S 053, P 225, TP 019  
P 242  
P 112, P 116, P 193  
P 025, P 053  
P 274  
P 187  
P 048  
P 070  
S 046, TP 004  
S 043, P 008, P 131  
S 054  
P 032, P 034, P 036, P 073, P 110, P 182  
S 036  
S 051, P 222, P 264  
P 072, P 248  
TP 037  
S 003, S 043, S 053, P 112, P 116, P 131, P 193









## BİLİMSEL SEKRETERYA



Türk Pediatrik Kardiyoloji ve  
Kalp Cerrahisi Derneği  
Prof. Dr. Ercan TUTAR  
Hoşdere Cad. No:180/4 Çankaya / ANKARA  
Telefon: 0312 212 02 00  
E-mail: ercantutar@gmail.com  
www.turkpedkar.org.tr

## KONGRE ORGANİZATÖRÜ



Symcon Turizm  
Atatürk Mah. Vatan Cad.  
Keskin İş Merkezi No: 22/3  
34758 Ataşehir - Kadıköy / İSTANBUL  
Telefon: 0216 580 90 00 pbx  
E-mail: info@pedkarkongre.com  
www.symcon.com.tr

[www.pedkarkongre.com](http://www.pedkarkongre.com)