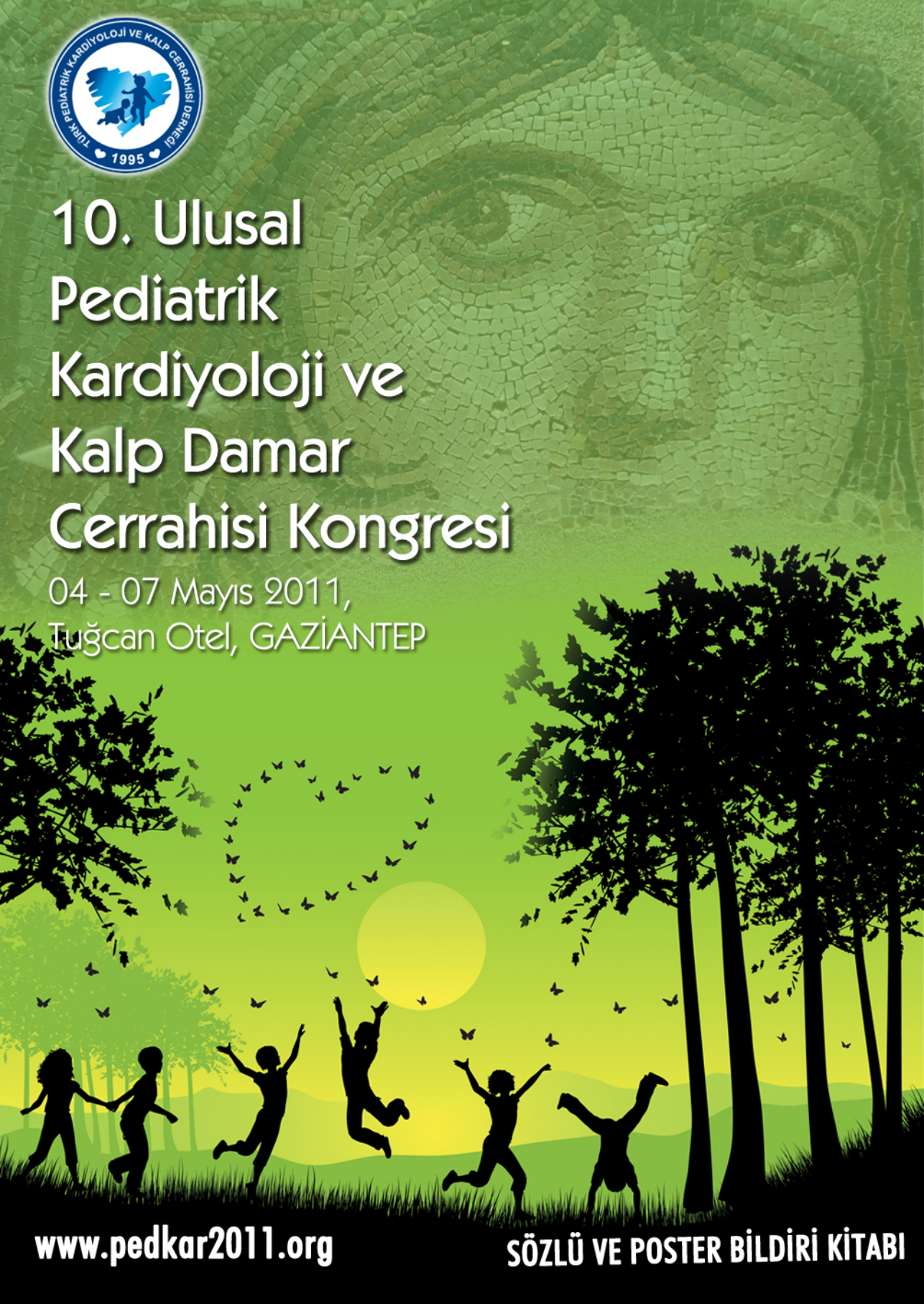


10. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi

04 - 07 Mayıs 2011,
Tuğcan Otel, GAZİANTEP

www.pedkar2011.org

SÖZLÜ VE POSTER BİLDİRİ KİTABI

İÇİNDEKİLER

Önsöz	2
Kurullar	3
Bilimsel Program	4
Sözlü bildiriler	48
Poster Bildiriler	116

ÖNSÖZ

Değerli Meslektaşlarımız,

Onuncu Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Kongresi'ne HOŞGELDİNİZ…

Siz değerli üyelerimizin anketimize vermiş olduğu oylar sonucu seçilen bu güzel şehrimizde birlikte olmaktan mutluluk duyuyoruz.

Bilimsel programımız R. H. Anderson katkıları ile düzenlenen kardiyak anatomi kursu ile başlayıp, çalışma gruplarımızın hazırladığı çeşitli panel ve konferanslarla ve yurt dışından davet edilen konuşmacıların katkıları ile zenginleştirildi. Her yıl ilk 3 postere verilen ödüllerin yanı sıra bu yıl kongremizde görüntüleme (EKO, Manyetik Rezonans, Bilgisayarlı Tomografi , Anjiografi , Cerrahi Video) dallarında da ödül verildi . Ayrıca çocuklarda pulmoner dolaşım ve hastalıkları ile ilgili bir araştırmaya özel bir ödül verildi.

Bu yıl programımızın bir bölümü yöresel meslektaşlarımızın ve aile hekimlerimizin gereksinimleri göz önüne alınarak oluşturuldu. Pediatrik kardiyolojide sık görülen semptomlar ve bunların yönetiminden oluşan bu programın pediatrik kardiyoloji asistanları için de yararlı olduğunu ümit ediyoruz.

Ayrıca pediatrik perfüzyonistlerin organize ettiği bir sempozyuma da kongre bilimsel programı içinde yer verilmiş, bizim için çok önemli olan bu meslek grubundaki arkadaşlarımızın katkıları bilimsel programımıza renk katmıştır.

Kongremize 354 bildiri ile başvurulmuş, bu bildiriler 54 hakem tarafından değerlendirilmiş ve 200 ü poster 42 si sözlü bildiri olarak kabul edilmiş, geri kalan bildiriler ise olgu odaklı oturumlar, kateter kabusları, ödüllü görüntü yarışması kategorilerinde sunulmuştur.

Gaziantep'in tarihi ve kültürel dokusu içinde renkli ve doyurucu bir bilimsel ve sosyal programı paylaşmak üzere katkı ve katılımlarınız için teşekkür eder, sevgi ve saygılarımızı sunarız.

Yönetim Kurulu Adına

Prof. Dr. Rana OLGUNTÜRK
Başkan

DÜZENLEME KURULU

Başkan : Dr. Rana Olguntürk
Genel Sekreter : Dr. Deniz Oğuz
Bilimsel Sekreter : Dr. Alpay Çeliker
Sayman : Dr. Selmin Karademir
Üyeler : Dr. Ercan Tutar
: Dr. Adnan Uysalel
: Dr. Ali Kutsal
: Dr. Nazmi Narin
: Dr. Ahmet Çelebi

Türkiye Aile Hekimleri Uzmanlık Derneği Başkanı : Dr. Okay Başak

Çalışma Grubu Başkanları : Dr. Kemal Baysal
: Dr. Aygün Dindar
: Dr. Nazan Özbarlas
: Dr. F.Sedef Tunaoğlu

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğretim Üyeleri : Dr. Osman Başpınar
: Dr. Metin Kılınç
: Dr. Mehmet Kervancıoğlu

BİLİMSEL PROGRAM

4 Mayıs 2011, Çarşamba - Salon A

14:00-19:00
Kardiyak Morfoloji ve Cerrahi Anatomi Kursu

14:00-15:30
Oturum I - Kardiyak Morfoloji
Başkanlar: *Rana Olguntürk, Ali Kutsal*

Embriyolojinin Rönesansı
R.H. Anderson

Ekokardiyografik-morfolojik eşleştirmeler
R.H. Anderson

15:30-16:00
Kahve Arası

16:00-18:00
Oturum II - Cerrahi Anatomi
Başkanlar: *Enver Ekici, Halil Türkoğlu, Adnan Uysalel*

Septal anatomi
Ali Kutsal

İletim yolları anatomisi
Egil Seem

18:00-18:30
Kurs sonu değerlendirmesi

19:00-19:30
Açılış seremonisi

19:30-21:00
Açılış Kokteyli

5 Mayıs 2011, Perşembe - Salon A

09:00-10:30 Panel: Girişimsel kardiyolojide işlemle ilgili komplikasyonlar: Nasıl önlenebilir? Nasıl giderilir?
Başkanlar: *Ümrah Aydoğan - Kürşat Tokel*

Transkateter defekt kapatılması
Osman Başpınar

Balon kateter ile yapılan işlemler
Cemşit Karakurt

Stent implantasyonu
Metin Sungur

Yabancı cisim çıkarılması
Kemal Nişli

Antikoagulasyon
Canan Ayabakan

10:30-11:00 Kahve Arası

11:00-12:30 Panel: Üniventriküler atrioventriküler bağlantı
Başkanlar: *Tayyar Sarıoğlu, Rukiye Eker Ömeroğlu*

Anatomi
R.H. Anderson

Tanısal yaklaşımlar
Funda Öztunç

Cerrahi düzeltme yöntemleri
Egil Seem

Cerrahi öncesi ve sonrasında transkateter girişimler
Ahmet Çelebi

Cerrahi sonrası uzun dönem izlem
Ayşe Sarıoğlu

12:30-13:30 Öğle Yemeği

13:30-15:00 Olgu Odaklı Oturumlar - Uzmanına danışalım
Girişimsel işlemlerde endikasyon, işlem, izlem açısından karşılaşılan sorunlar
Moderatörler: *Nazan Özbarlas, Levent Saltık, Nazmi Narin, Ahmet Çelebi, Birgül Varan*
Olgu sunum süreleri: 5 dk / olgu

15:00-15:40 Panel: Kawasaki Hastalığı
Başkanlar: *Zübeyir Kılıç, Burhan Öcal*

Belirti, bulgu ve tanısal yöntemler
Birsen Uçar

Güncel tedavi stratejileri ve izlem
Ruhi Özyürek

15:40-16:20 Konferans
Başkanlar: *Nazan Özbarlas, Nazmi Narin*

Pediatrik Kardiyoloji ve Radyasyon: Hastayı ve kendimizi nasıl koruyabiliriz?
Emine Bulur

16:20-16:45 Kahve Arası

16:45-17:45 Olgu Odaklı Oturumlar - Akut romatizmal ateş, Konjestif kalp yetersizliği
Moderatörler: *Semra Atalay, Selmin Karademir, Halil Ertuğ, Ercan Tutar, Kazım Üzüm, Ruhi Özyürek*
Olgu sunum süreleri: 5 dk / olgu

17:45-18:45 Panel: Her yönüyle WPW
Başkanlar: *Sema Özer, Aygün Dindar*

Tarihçe, anatomi, temel elektrofizyolojik ozellikler
Osman Küçükosmanoğlu

Klinik izlem, medikal tedavi
Kemal Nişli
Girişimsel tedavi; endikasyonlar, yöntem, zamanlama
Ayhan Kılıç

5 Mayıs 2011, Perşembe - Salon B

08:00-09:00 Cerrahi Çalışma Grubu Toplantıları

09:00-10:30 Panel: Semptom ve bulguların yönetimi
Başkanlar: *Filiz Şenocak, Okay Başak*

Nefes Darlığı
Erdal Yılmaz

Senkop
Mehmet Kervancıoğlu

Siyanoz
Ali Rahmi Bakiler

Gögüs Ağrısı
Fırat Kardelen

Üfürüm
Metin Kılınç

Eklem Ağrıları
Bülent Oran

Taşikardi ve bradikardi
Kazım Üzüm

10:30-11:00 Kahve Arası

13:30-15:00 Panel: Büyük arterlerin transpozisyonu
Başkanlar: *Metin Demircin, Mehmet Salih Bilal*

Tanısal ve girişimsel yaklaşım
Vedide Tavlı

Atrial switch ameliyatları
Sertaç Çiçek

Arteryel switch ameliyatı
Tayyar Sarıoğlu

Kompleks transpozisyon cerrahisi
Sait Aşlamacı

16:45-17:45 Serbest Bildiriler
Başkanlar: *Gayaz Akçurin , Metin Kılınç*

5 Mayıs 2011, Perşembe - Salon C

08:00-09:00 Akut Romatizmal Ateş Çalışma Grubu Toplantıları

16:45-17:45 Serbest Bildiriler
Başkanlar: *Haşim Üstünsoy, Zeynep Eğileten*

19:30-21:00 Akşam Yemeği

6 Mayıs 2011, Cuma - Salon A

08:00-09:00 Ekokardiyografi Çalışma Grubu Toplantıları

09:00-11:00 Panel: Yenidoğandan genç erişkine aort kapak hastalıkları
Başkanlar: *Coşkun İkizler, Semra Atalay*

Normal ve anormal anatomi
R.H. Anderson

Tanısal değerlendirme ve tedavi endikasyonları
Olgu Hallıoğlu

Girişimsel tedavi
Arda Saygılı

Cerrahi tedaviler
Egil Seem

Egzersiz ve yaşam kalitesi
Özlem Bostan

11:00-11:30 Kahve Arası

11:30 -12:30 Tartışmalı Panel: Atrio ventriküler septal defekt
Başkanlar: *Egil Seem, Velit Halit*

Anatomi,fizyoloji ve tanısal yaklaşım
Gülendam Koçak

Tek yama ve çift yama tekniği
Emin Tireli

Modifiye tek yama tekniği
Mehmet Salih Bilal

12:30-13:30 Öğle Yemeği
Ödüllü İlginç Görüntüler Oturumu (Eko, Anjio, MR, BT,cerrahi video)
Jüri: *Adnan Uysalel, Zübeyir Kılıç, Semra Atalay, Ümrah Aydoğan, Selmin Karademir, Rukiye Eker Ömeroğlu, Dursun Alehan, Kürşat Tokel, Baran Uğurlu, Levent Oktar*

13:30-14:45 Panel: Pediatrik pulmoner hipertansiyon
Başkanlar: Rana Olguntürk, Kemal Baysal

Çocuklarda PH fizyopatolojisi
Dursun Alehan

Pulmoner hipertansiyonda tanısal yöntemler
Gül Sağın Saylam

PH tedavisi
Ercan Tutar

14:45-15:45 Konferans:
Başkanlar: *Öztekin Oto, Deniz Oğuz*

Pulmoner transplantasyon
Shahrokh Taghavi

15:45-16:15 Kahve Arası

16:15-17:15 Panel: Postoperatif GUCH
Başkanlar: *Sema Özer, F. Sedef Tunaoğlu*

GUCH Çocuk ve erişkin kardiyolog anket sonuçları
F. Sedef Tunaoğlu

Postoperatif Disritmiler
Naci Ceviz

Postoperatif Kapak Yetersizliği
Ayça Boyacı

17:15-18:15 Serbest Bildiriler
Başkanlar: *Gayaz Akçurin, Zeynep Eğileten*

20:00-23:00 Gala Yemeği

7 Mayıs 2011, Cumartesi - Salon A

08:30-09:10 Konferans
Başkanlar: *Gül Sağın Saylam, Mustafa Yılmaz*

Konjenital kalp hastalıklarında beyin gelişimi ve korunması
Kıvılcım Gücüyener

09:10-10:40 Panel: Yoğun bakım
Başkanlar:*Sait Aşlamacı, Funda Öztunç*

Yenidoğan yoğun bakım unitelerinde ekokardiyografinin yeri
F. Sedef Tunaoğlu

Postop yoğun bakım ünitelerinde ekokardiyografinin yeri
Birgül Varan

Pulmoner hipertansif krizin önlenmesi ve tedavisi
Serdar Kula

Düşük debi Sendromu
Yalım Yalçın

10:40-12:40 Genel Kurul

12:40-12:55 Kapanış Töreni

12:55-18:00 Gezi Programı

KONUŞMA ÖZETLERİ

BALON KATETERLE İLE YAPILAN İŞLEMLERE BAĞLI KOMPLİKASYONLAR
Nasıl önlenebilir/Nasıl giderilir?

DR. CEMŞİT KARAKURT
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, MALATYA

Konjenital kalp hastalıklarında transkateter yolla balon uygulamaları ilk kez 1980'li yıllarda koroner arter ve periferik damaralarda statik balon uygulamalarından sonra başlamıştır. Bu tarihlerden sonra valvuler kalp hastalıkları ve vasküler stenozlarda balon uygulamaları hızla artmıştır.

Valvuler ve vasküler darlıklarda dilatasyon amaçlı kullanılan balonlar silindirik yapıda statik balonlardır. Maksimum basınçla şişirildiklerinde sert ve rijit bir yapı halini alarak damar duvarında intima ve media tabakasında yırtılma veya kapak leafletlerinde ayrılmayı sağlayarak darlığın giderilmesini sağlar. Günümüzde bu amaçla kullanılan düşük veya yüksek basınçlı bir çok balon kateter geliştirilmiştir. Anjiyoplasti ve valvuloplasti işlemlerinde kullanılan ideal bir balon katater 'noncompliant' yapıda materyalden yapılmış olmalıdır. Balon kateter maksimum basınca ulaştığında daha fazla genişleyememelidir. Ayrıca ideal bir balon valvuloplasti ve anjiyoplasti kateteri düz yapıda ve düşük profili olmalı, hafızasının olması (balon indirildiğinde eski halini almalı), balonun yüzey materyali patlamaya dirençli olmalı, hızlı şişirme ve indirmeye olanak vermelidir.

İşlem öncesi balon kateterin şeklinin sağlam olup olmadığının, son kullanım tarihinin geçip geçmediği kontrol edilmelidir. Balon hazırlanırken işlem öncesi kontrol edilerek patlak olup olmadığı kontrol edilmelidir. Hava embolisinin önlenmesi amacıyla balonun havası dikkatli bir şekilde alınmalıdır. Kontrast/ serum fizyolojik oranı 1:5 mümkünse 1:8 olacak şeklide bir enjektöre solüsyon ve ayrı bir enjektöre dilüe kontrast çekilerek 3 yollu musluk yardımıyla balonun havası alınmalıdır. Bu işlem indeflator yardımıyla da yapılabilir. Diagnostik amaçlı kullanılan Berman kateter, wedge kateter gibi akımla ilerleyen balonlu kateterler işlem öncesi serum fizyoloik içerisinde şişirilerek patlak olup olmadığı kontrol edilmeli, işlem sırasında mümkünse hava yerine CO_2 ile şişirilmelidir. Valvuloplasti veya anjiyoplasti kateteri 1:5 oranında kontrast içeren serum fizyolojik solüsyonu ile şişirilmelidir.

Balon kateterlerle yapılan işlemlere ait komplikasyonlar genel ve işleme ait komplikasyonlar olmak üzere 2'ye ayrılabilir. Balon dilatasyonlarında görülen komplikasyonların bir çoğu lezyona spesifik komplikasyonlardır. İşlem sırasında hava veya pıhtı embolisi görülebilir. İşlem sırasında pıhtı embolisinin önlenmesi amacıyla kullanılan kateterler heparinli sıvılar ile yıkanmalı, aortik balon valvuloplasti ve koarktasyon anjiyoplasti öncesi femoral artere kılıf yerleştirildikten sonra hastaya 100 U/kg dozunda heparin intravenöz olarak verilmelidir. Balon atriyal sepstomi işelmi sırasında hastaya heparinizasyon yapılmadığından dolayı ayrıca oluşabilecek hava veya pıhtı embolisi doğrudan sistemik dolaşımı ilgilendirdiğinden santral sinir sistemi hasarı görülebilir.

İşlem sırasında balonun patlaması gibi komplikasyonlar daha çok sterilize edilerek yeniden kullanılan malzeme kullanımında, balonun patlama basıncının üzerinde şişirildiği durumlarda veya kalsifiye kondüit gibi lezyonlarda dilatasyon yapılrken görülür. İşlem öncesi hava embolisinin önlenmesi amacıyla balonun havasının iyi alınmış olması önemlidir. Düşük basınçlarda şişirilirken eğer balonda hava yoksa balon kateterin patlaması önemli bir komplikasyona neden olmazken yüksek basınçlı balonlar yırtıldıklarında yırtık bölümünden oluşan jet akım etkisi bıçak gibi davranarak damar veya çevre dokulara zarar verebilir. Balon patladığında kontrastın dağıldığı ve balon görünümünün aniden kaybolduğu saptanır. Günümüzde mevcut olan balonlar patladıklarında genellikle uzunlamasına yırtılırlar. Yine de balon geri alındığında bütünlüğü kontrol edilmelidir. Balon dairesel olarak yırtıldığında balonun bir kısmı embolize olabilir. Balonun yırtıldığı damar veya kalp bölgesi anjiyografik olarak değerlendirilmelidir. Damarda yırtılma olduğunda kanama olan bölgenin tamponalanması amacıyla yeni bir balon bu bölgede şişilerek, Kan ve sıvı verilerek hasta cerrahiye verilmelidir. Balon materyalinin embolizasyonu daha çok eski balonlarda görülen günümüzde kullanılan balon kateterlerle oldukça nadir görülen, anjiyoplasti veya valvuloplasti sırasında genelde maksimum basınçlar aşıldığında görülen bir komplikasyondur. Genelde distal parça guidewire uzerinde veya distale embolize olur guidewire çıkarılmadan proksimal kısım çıkarılarak distale embolize olan parça önce anjiyografi yapılarak guidewire üzerinden kalın bir uzun kılıf ilerletildikten sonra snare ile yakalandıktan sonra çıkarılabilir. Snare ile balonun parçası yakalandıktan sonra snare tutularak guidewire geri alınıp daha sonra snare yardımıyla balon parçası geri alınır. Snare ile yakalnamayan parça grabber kateter veya bioptom yardımıyla geri alınabilir. Grabber kateter genel olarak çevre küçük dokularıda içerisine alma eğilimindedir. Bu nedenle dokulara zarar vermemek için dikkatli kullanılmalıdır. 10 mm lik snare ile guidewire yanından geçilerek balon veya guidewire yakalanabilir.

Balon uygulamalarında görülen bir diğer komplikasyon balonun işlem sonrası indirilmemesidir. Genelde yeniden sterilize edilip kullanılan balon kateterlerle işlem yapıldığında ve balon kateter yoğun kontrast içeren sıvı ile şişildiğinde meydana gelir. Balon işlem öncesi 1/5-1/8 oranında SF ile sulandırılmalıdır. El altında bulundurulacak bir indeflatör yardımıyla balon indirilebilir. Eğer ikinci bir damar yolu varsa ucu açık bir kateter içerisinden geçirilecek sert bir guidewire yardımıyla balon patlatılabilir. Eğer balon hayati bir yerde şirilmiş ve indirilemiyorsa balon kateterin patlama basıncının üzerinde bir basınçla şişirilmesi balonun patalatılarak geri alınmasının sağlayabilir. Bazen de balonun patlaması sonucu proksimal kısmı indirilebilirken, distal kısmı indirilemeyebilir. Bu daha çok balonun patlaması sonucu distal kısmın balonla balon kateter lümeni bağlantısının kapanması sonucu meyadana gelir. Bu durumda ucu açık bir kateter içerisinden bir ucu düz bir sert guidewire yardımıyla balon patlatılabilir.

Balon kateter şaftında kırılma oldukça nadir görülen bir komplikasyondur. Genellikle son kullanım tarihi geçmiş ve yeniden sterilize edilmiş kateterlerle meyadana gelir. Bir çok materyal plastik veya kauçuk materyalden yapılmıştır. Son kullanım tarihi geçtiği zaman materyalde bozulma meydana gelmeye başlar. Bu komplikasyonlar kullanılan malzemelerin uygun şartlarda depolanması, son kullanım tarihi geçmiş materyalin kullanılmaması, işlem öncesi kullanılacak kateterlerin dikkatli bir şekilde gözden geçirilmesi ile önlenebilir.

İlk kullanılan balon kateterlerin çoğu ciltten bir guidewire üzerinden doğrudan vasküler sistem içerisine ilerletilirken günümüzde kullanılan balon kateterlerin bir çoğu genellikle bir kılıf içerisinden geçirilerek vasküler sistem içerisine ilerletilir. Kullanılan balon kateterlerin çoğu balon çapından 1-2 F daha kalın kılıf gerektirirler. Yüksek basınçlı bazı balon kateterler veya büyük çaplı bazı balon kateterler 2-4 F daha kalın kılıf gerektirirler. Guidewire üzerinden lezyon bölgesine ilerletilen balon kateterin yeri işlem öncesi veya sırasında yapılan selektif anjiyogramlarla belirlenmelidir. İşlem sırasında balon ve guidewire pozisyonun stabilize edilmesi önemlidir. Balon kateterin şişirme ve indirme hızı lezyon tipine bağlı olarak değişiklik gösterir. Eğer şişirilen balon kateter kardiyak debiyi bloke ediyorsa şişirme ve indirme süresi hızlı olmalıdır. Pulmoner balon valvuloplsti veya aortik valvuloplasti işlemlerinde kardiyak debinin düşmesini engellemek amacıyla çift balon tekniği uygulanabilir. İşlem öncesi negatif basınçla kolayca kılıf içerisine ilerletilebilen balon kateterle işlem yapıldıktan sonra balonun şeklinin bozulması, balon kaba bir şekil alması nedeniyle kılıf içerisine geri alınamayabilir. Balon kateterin içeriğinin negatif basınçla geri alınması, balon katetere rotasyon yaptırılması ile geri alınabilir. Balon katetere aşırı negatif basınç uygulanmaması gerekir. Balon katetere aşırı negatif basınç uygulanması balon katetere de sert yapıda vasküler yapılara zarar verebilecek katalantılara neden olabilir. Balon kateter geri alınırken herhangi bir dirençle karşılaşılırsa tekrar ilerletilip hafifçe rotaysonla tekrar geri alınabilir.

Balon işlemlerinde görülen komplikasyonların bir diğeride damar komplikasyonlarıdır. Özellikle aort valvuloplasti ve koarktasyon anyioplasti işlemlerinde bazı yayınlarda % 8.5 oranında damar kompliasyonu bildirilmiştir. Büyük çaplı balon kateter gereken ve bu nedenle büyük çaplı kılıf konulması gereken durumlarda damar komplikasyonu riski fazladır. Günümüzde balon teknolojisinde gelişmeler sayesinde geliştirilen düşük profilli balon kateterler sayesinde arteryel yaralanma riski oldukça azalmıştır. İşlem sırasında pıhtı embolisinin önlenmesi amacıyla kullanılan kateterler heparinli sıvılar ile yıkanmalı, aortik balon valvuloplasti ve koarktasyon anjiyoplasti öncesi femoral artere kılıf yerleştirildikten sonra hastaya 100 U/kg dozunda heparin intravenöz olarak verilmelidir. İşlem sırasında uygun kanama kontrolü hematom oluşumunun önlenmesi açısından önemlidir. İşlem sonrası 1-2 saat içerisinde nabız alınamaması durumunda trombolitik tedavi (streptokinaz, t-PA) başlanmalıdır.

Sonuç olarak balon uygulamalarında kullanılacak malzemelerin iyi tanınması, yeniden sterilize edilen malzeme kullanımının önlenmesi, mümkünse düşük profilli balon kateter kullanımı, işem öncesi balon kateterlerin havasının dikkatli bir şekilde alınması, kullanılan kateterlerin heparinli sıvılarla yıkanması gelişebilecek komplikasyonların önlenmesinde önemlidir. Yapılan işleme ait komplikasyonların iyi bilinmesi gelişebilecek komplikasyonların tedavisinin daha iyi yapılmasını sağlayacaktır.

ANTİKOAGULASYON
Ne zaman, Ne kadar, Nasıl ?

DR. CANAN AYABAKAN
Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü
İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi

Kalp kateterizasyonu çocuklarda arteriyel trombozun en sık nedenidir. Özellikle yenidoğanlar, siyanotik konjenital kalp hastalığı olanlar tromboembolik olaylar açısından risk altındadır (1). Trombüs oluşumunu engelleyen doğal antikoagülanlar şunlardır:

- Protein C — FaktörV üzerinden trombin yapımını kontrol eder.
- Protein S — Protein C kofaktörüdür.
- Antitrombin III — Trombini nöralize eder.
- Plasminojen/plasmin — Fibrin ve fibrinojeni parçalar.

Hiperkoagülasyon durumları aşağıdaki tabloda özetlenmiştir:

Hiperkoagülasyon Nedenleri

- **Konjenital/genetik nedenler**
  - **Doğal antikoagülanların eksikliği**
    - Yenidoğan (fizyolojik)
    - Protein C,S eksikliği
    - Antitrombin III eksikliği
  - **Antikoagülan rezistansı**
    - FV Leiden mutasyonu
  - **Artmış koagülasyon**
    - Protrombin G20210A mutasyonu (trombin yapımı artar)
    - Homosisteinemi (endotel hasarı ve trombosit agregasyonuna neden olur)
  - **Fibrinoliz bozuklukları**
    - Disfibrinojenemiler
    - Plasminojen anomalileri
- **Edinsel nedenler**
  - **Endotel hasarı**
    - Girişim (kateter, cerrahi)
    - Metabolik Hastalık (DM, HT, malinite, böbrek/karaciğer hast., enfeksiyon, enflamasyon)
    - Toksin/ilaç (kemoterafi, oral kontraseptif, sigara)
  - **Hiperviskozite**
    - Dehidratasyon
    - Polisitemi (siyanotik KKH)
    - Orak hücreli anemi
  - **Trombositoz**
  - **Antifosfolipid sendromu (SLE)**

Kateterizasyon sonrası tedavi gerektiren arter trombozu sıklığı yaklaşık %4 olarak bildirilmiştir (2). Tedavi gerektirmeyen geçici nabız kaybı ise daha sıktır. Venöz tromboz sıklığının bilinenden fazla olduğu düşünülmektedir. Çünkü venöz trombozun klinik sonuçları daha az önemlidir ve kollateral gelişimi dolaşımı hızla düzeltir. Sol kalp girişimlerinde emboli riski yüksektir (ör: aort valvüloplasti sonrası stroke %0,2 sıklıkla gelişir) (3). Venöz ve arteriyel tromboz riskini azaltmak, emboliyi önlemek amacıyla kateterizasyon sırasında profilaktik antikoagülasyon uygulanmaktadır. En yaygın kullanılan ve önerilen antikoagülasyon şekli aşağıdaki gibidir:

Heparin:

- 100-150ü/kg yükleme (maksimum: 5000ü)
- 35ü/kg/saat idame
- Yıkama solüsyonuna: 2 ü heparin/1 cc SF
- ACT ile takip (20 dakikada bir); ACT 250-350 sn arasında tutulur. İşlem sonrası kanama yoksa genellikle geri döndürülmez. ACT < 200 sn olacak şekilde parsiyel çevrilebilir.

Arteriyel trombozda erken dönemde akut iskemi ve doku hasarı gelişir. Geç dönemde ise klodikasyo, ekstremite uzunluk farkı görülebilir. İskemi nekroz ve gangrene neden olursa amputasyon gerekebilir. En sık rastlanan ve kardiyolojik açıdan önemli olan komplikasyon ise sonraki girimler için arter giriş yerinin kaybıdır.
Arteriyel trombozda tedavi:

- Nabız alınamıyor; renk ve ısı normalse
    - Spazm olabilir, beklenebilir VEYA
    - Girirşim sırasında profilaksi için uygulanan heparin infüzyonuna devam edilebilir.
- Nabız alınamıyor, renk, ısı değişikliği varsa
    - **Heparin:** 75ü/kg yükleme; 28ü/kg/saat (≤1yaş), 20ü/kg/saat(>1yaş) idame verilir.
    - PTT ile takip edilir (ilk dozdan 4 saat sonra ve her 6 saatte bir; PTT normalin 2-2.5 katı tutulmaya çalışılır)
- Nabız alınamıyor, renk, ısı değişikliği ve ağrı varsa (iskemik doku hasarı olan arter trombozunda)
    - Heparinle beraber fibrinolitik ajanlar (tPA, urokinaz, streptokinaz) verilmelidir.
    - **tPA:** 0.5 mg/kg/saat (6 saat)
    - **Streptokinaz:** 4000ü/kg yükleme, 2000ü/kg/saat
    - **Ürokinaz:** 4000ü/kg yükleme, 4000ü/kg/saat
    - PT, PTT, FDP, D-dimer, fibrinojen, plazminojen, trombosit düzeyi takip edilmelidir
    - 6 saat sonra yanıt yoksa tPA kesilip heparine devam edilir. Bu aşamada plazminojen düzeyine bakılmalı, düşükse TDP verilmelidir (20 cc/kg). Fibrinojen düzeyi yükselince tekrar fibrinolitik verilebilir.

Arter trombozunda emboli/diseksiyon varsa uzun süreli profilaksi uygulanmalıdır.

Venöz trombozda erken dönemde akımı tekrar sağlamak, posttrombotik sendrom riskini azaltmak için, geç dönemde trombozun tekrar oluşumunu engellemek için tedavi verilir. Semptomlar ağır değilse (ör: katetere bağlı trombüs, derin ven trombozu) heparin veya LMWH ile antikoagulasyon uygulanır. Semptomlar ağırsa (ör: superior vena kava sendromu, pulmoner emboli) heparin ile birlikte tPA kullanılarak tromboliz yapılmalıdır. Hastada trombofili nedenlerinden biri varsa tekrarlama riski yüksektir ve uzun süreli profilaksi uygulanmalıdır (LMWH, warfarin).

Uzun süreli profilaksi:

- **LMWH:** <2 ay 0.75 mg/kg X2 doz; ≥2 ay 0.5 mg/kg X2 doz (6 hafta)
  Antifaktör Xa düzeyi ile takip (haftalık)
  Protamin ile nötralizasyon yapılabilir
- **Warfarin:** 3-5 gün 0.2 mg/kg heparinle birlikte (6 hafta)
  INR ile takip (2-2.5) edilir
  Vitamin K / TDP ile nötralizasyon yapılabilir
- Antitrombosit ajanlar (1-6 ay, tekrarlama riskine göre 2 yıl)
  Aspirin: 5-10 mg/kg/gün
  Dipridamol: 3-5 mg/kg/gün
  Clopidogrel: 0.2 mg/kg /gün

Heparinin antitrombin III (ATIII)'ün etkisini arttırarak antikoagülasyon sağlaması özellikle yenidoğan ve bebeklerde dezavantaj olarak ortaya çıkmaktadır. Çünkü bu hastalarda ATIII fizyolojik olarak düşüktür. Ayrıca böbrekten atılımı ve yarıömrü doza bağlı olduğundan tedavi düzeyine ulaşmak zordur, sık PTT kontrolü ve doz ayarlaması gerektirmektedir. Heparinin bu dezavantajları nedeniyle alternatif antikoagülanların profilaktik kullanımı sınanmaktadır.

LMWH infüzyon ve sık PTT takibi gerektirmeyen, daha sabit böbrek atılımı ve yarı ömre sahip, daha az kanama yan etkisi görülen bir antikoagülan olduğundan denenmiştir. Tanısal kateterizasyon veya elektrofizyolojik çalışma yapılmış 54 hasta, girişimsel işlem yapılmış 11 hasta LMWH ve heparin infüzyonu almak üzere iki gruba ayrılmıştır.

- **LMWH:** (25 hasta, girişimsel yok)
  işlemden 3 saat önce <2 ay 1.6 mg/kg
  ≥2 ay 1 mg/kg
- **Heparin:** (40 hasta) 100ü/kg bolus, tek doz

Hastalar işlem süresince ACT ile takipedilmiştir. LMWH grubunda trombüs, kanama izlenmemiş, heparin verilen grupta ise bir hastada trombüs saptanmıştır (Bu hastada ACT çok düşük) (4)

Bivalirudin direk trombin inhibisyonu yaptığından oluşmuş pıhtıya da etkili olabilir. Heparin alırken HIT gelişen hastalarda heparin kontrendike olduğundan bivalirudin alternatif antikoagülandır. On bir merkezli bir çalışmada 106 hastaya kateterizasyon sırasında (%60'ı girişimsel işlem) bivalirudin ile antikoagülasyon verilmiştir. Hasta dağılımı: 10 yenidoğan, 33 bebek, 32 küçük çocuk, 31 büyük çocuk şeklindedir.

- **Bivaluridin:** 0.75 mg/kg yükleme, 1.75 mg/kg/saat işlem süresince, 0.25 mg/kg/saat işlem sonrası 72 saate kadar (isteğe bağlı)
  ACT ile takip edilmiş, takip için kılıf yerinde bırakılmış

Bu hastaların sekizinde (%7.5) trombüs oluşumu izlenmiş, ikisine tedavi verilmiştir. Trombüs 6 hastada ven kılıfının içinde, iki hastada arter kılıfında, bir hastada pulmoner arter içinde saptanmıştır. Kanama, ikisi majör kanama olmak üzere 14 hastada (%13,3) olmuştur. Çalışma sonucunda ACT'nin antikoagülasyon düzeyini doğru yansıtmadığı ortaya çıkmış, ecarin pıhtılaşma zamanının bivalirudinin takibi için daha uygun olabileceği öne sürülmüştür (5).

Argatroban direk trombin inhibitörü olan başka bir antikoagülandır. Kısa yarı ömrü, karaciğerde metabolize olması bazı hastalarda avantajlı olabilir. Altı merkezli, 18 hastayı içeren bir çalışmada yoğun bakım ünitesinde izlenen, HIT nedeniyle heparin dışı antikoagülasyon gerektiren hastalara profilaksi veya tedavi amacıyla argatroban verilmiştir. Bu hastalardan sadece dördü kalp kateterizasyonu nedeniyle profilaksi almıştır (6).

Argatroban dozu: 250 mikrogr/kg bolus, 0.75-13 mikrogr/kg/dk infüzyon
ACT ile takip (>250) veya PTT ile takip (normalin 1.5-3 katı)
Komplikasyon yok

Tromboembolik olayları önlemek amacıyla tanısal ve girişimsel kalp kateterizasyonu sırasında antikoagülasyon profilaksisi uygulanmalıdır. Ayrıva tekrarlayan trobüs oluşumu olan, tromboembolşk olaylar için aile öyküsü bulunan hastalar genetik trombofili nedenleri açısından araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Lanzkowsky P. Disorders of coagulation. In: Lanzkowsky P, ed. Manual of Pediatric Hematology and Oncology, 4th edition. Burlington: Elsevier Academic Press, 2005:295-362.
2. Vitiello R, McCrindle B, Nykanen D, et al. Complications associated with pediatric cardiac catheterization. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 1433-40.
3. Wilson N. Complications of vascular access. In: Hijazi ZM, Feldman T, Cheatham JP, Sievert H, eds. Complications During Percutaneous Interventions for Congenital and Structural Heart Disease. London: Informa UK Ltd, 2009: 41-53.
4. Roschitz B, Beitzke A, GamillschegA, et al. Signs of thrombin generation in pediatric cardiac catheterization with unfractionated heparin bolus or subcutaneous low molecular weight heparin for antithrombotic cover. Thrombosis Research 2003; 111: 335-341.
5. Forbes TJ, Hijazi ZM, Young G, et al. Pediatric catheterization laboratory anticoagulation with bivalirudin. Catheter Cardiovasc Interv. 2011;77:671-9.
6. Young G, Boshkov LK, Sullivan JE, et al. Argatroban therapy in pediatric patients requiring nonheparin anticoagulation: an open-label, safety, efficacy, and pharmacokinetic study. Pediatr Blood Cancer 2010; Nov 5. [Epub ahead of print]

SİYANOZ

DR. ALİ RAHMİ BAKİLER
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, AYDIN

Bin canlı doğumda 8-12 (yaklaşık %1) oranında görülen konjenital kalp hastalıklarının (KKH) iki önemli komplikasyonu konjestif kalp yetmezliği ve hipoksidir. Hipoksi oda havasında arteriyel oksijen satürasyonunun %90'nın altına düşmesiyle karakterize, diğer bulgu ve semptomlarla birlikte olabilen bir fenomendir. Normal arteriyel oksijen satürasyonu oda havasında %95-98'dir, bu değerlerin altına düştüğünde arteriyel desatürasyondan, hipoksiden ve siyanozdan söz edilir.

Siyanoz deri ve müköz membranların mavi-mor renkte görülmesine denir. Siyanozun gözle görülebilmesi için deri venlerinde redükte hemoglobin konsantrasyonunun 5 gr/dl üzerine çıkması gereklidir. Normalde 2gr/dl redükte hemoglobin venüllerde bulunur, klinik olarak siyanozun görülebilmesi için ek olarak arteriyel kanda 3gr/dl daha redükte hemoglobine ihtiyaç vardır. O nedenle siyanoz ile hemoglobin düzeyi arasında ilişki vardır. Bir başka deyişle siyanoz polisitemisi olan hastalarda daha yüksek oksijen satürasyonu düzeylerinde, anemik hastalarda ise daha düşük oksijen satürasyonu düzeylerinde farkedilir. Örneğin hemoglobini 20 g/dl olan polisitemik bir kişide sadece %15 desatürasyon sonucunda 3 g redükte hemoglobin oluşur ve arteriyel oksijen satürasyonu % 80-85'tir. Halbuki hemoglobini 6 g/dl olan anemik bir hastada arteriyel oksijen satürasyonu %50 azalana kadar siyanoz gözükmez %50 desatürasyon 3 g redükte hemoglobine yol açar. Hatta derin anemide redükte hemoglobin miktarı 5 grama ulaşamayabileceğinden düşük oksijen satürasyonlarına rağmen siyanoz gözle görülmez.

Siyanoz parmak uçları, kulak memesi, burun ucu, dudaklar, ağız içi mukozası, konjunktiva gibi epidermisin ince, pigmentasyonun minimal ve kapillerlerden zengin olan vücudun birçok bölgesinde görülmesine rağmen, dilin ucu siyanozu aramak için en iyi yerdir, çünkü dilin rengi ırk ve etnik özelliklerden etkilenmez ve dolaşımı iyidir.

Siyanoz başlıca iki nedenle oluşur. Birincisi arteriyel desatürasyon nedeniyle oluşandır, ki buna santral siyanoz adı verilir. İkincisi ise periferik dokuların normalden daha fazla oksijeni hemoglobinden çekmesi sonucunda oluşan ve arteriyel oksijen satürasyonunun normal olduğu siyanozdur, ki buna periferik siyanoz denir.

Siyanozdan şüphelenildiğizaman, nabız oksimetresi ile yada kan gazı analizinde arteriyel parsiyel oksijen basıncı (PO2) ve arteriyel oksijen satürasyonu belirlenmelidir.

Siyanotik bir hasta ile karşılaşıldığında ilk yapılması gerekli olan siyanozun santral tip siyanoz mu, periferik tip siyanoz mu olduğunun ayırt edilmesidir.

Periferik siyanozda parmak uçları, dudaklar siyanotiktir, ancak ağız içi mmukozası, dil konjunktivalar pembedir.Ekstremiteler soğuktur, kapiller geri doluş zamanı uzamıştır ve PaO_2 normaldir. Konjestif kalp yetmezliği, dolaşım şoku, hipovolemi veya soğuğa bağlı olabilir.

Santral siyanozda ekstremiteler sıcaktır, kapiller geri dolum zamanı normaldir, ağız içi mukozası, dil ve konjuktivalar da siyanotiktir ve arteiyel oksijen satürasyonu, PaO_2 düşüktür.

Santral siyanozun en önemli nedenleri siyanotik konjenital kalp hastalıkları ve akciğer hastalıklarıdır. Ayrıca santral sinir sistemi depresyonu ve nadiren de methemoglobinemi santral siyanoz nedenidir.

Akciğer hastalıklarına bağlı santral siyanozda hasta istirahatte iken solunum sıkıntısı, takipne, göğüste çekilmeleri vardır, ağladığında siyanozu azalır, radyografilerinde akciğer alanlarında patoloji saptanabilir,

Kardiyak orijinli santral siyanozda hasta istirahatte iken rahattır, ağlayınca siyanozu artar, kardiyak oskültasyonda üfürüm duyulabilir, EKG ve tele patolojik olabilir.

Yukarıdaki özellikler santral siyanozun ayırıcı tanısında yardımcı olabilir.

Ekokardiyografi ile santral siyanozun kardiyak yada akciğer kaynaklı olduğunu ayırmak mümkündür. Ancak bu incelemenin yapılamadığı veya gecikeceği durumlarda kritik siyanotik konjenital kalp hastalarının hızla kötüleşebileceği ve kaybedilebileceği düşünüldüğünde, siyonotik bebeğin yönetimi açısından santral siyanozun etiyolojisini aydınlatmak çok önemlidir. Akciğer hastalıklarının neden olduğu siyanozun kardiyak siyanozdan ayırımında hiperoksi testi yardımcı olur.Hiperoksi testinde, %100 O_2 inhalasyonuna arteiyel PaO_2 yanıtı test edilir. Akciğer hastalıklarında arteriyel PaO_2 genellikle 100 mmHg'nın üzerine yükselir. Kalp içinde önemli sağ-sol şant varlığında arteriyel PaO_2 100 mmHg'yı aşmaz, 10-30 mmHg'dan fazla yükselme olmaz.Bir yenidoğanda oksijen satürasyonu hem oda havasında hem de %100 oksijen verildiğinde %85'in altında ise büyük olasılıkla intrakardiyak şantı vardır. Hiperoksi testi olumsuz olan bir yenidoğanda duktusa bağımlı ciddi bir siyanotik konjenital kalp hastalığı olabileceği düşünülmeli ve defektin tam bir anatomik tanımlaması yapılıncaya kadar PGE1 verilmelidir.

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında siyanozun derecesi ile pulmoner kan akımı arasında direkt ilişki vardır. Pulmoner kan akımı fazla olan hastalar hafif siyanotiktir, ancak ventrikül üzerine aşırı volüm yükü nedeniyle konjestif kalp yetmezliği gelişebilir.Büyük arter transpozisyonu, trunkus arteriyosus tip 1pulmoner kan akımı artmış olanlara örnektir. Buna karşın pulmoner kan akımı az olan hastalar ağır siyanotiktir ve bunlarda konjestif kalp yetmezliği gelişmez.Fallot tetralojisi, triküspit atrezisi, pulmoner atrezide pulmoner kan akımı azdır.

Bazı siyanotik konjenital kalp hstalıkları differansiyel siyanozla gelebilir. Arkua aorta hipoplazisi, intrrupted aortik arkus, kritik aort koarktasyonunda pulmoner dolaşımdaki desatüre kan patent duktus arteriosus yoluyla dessendan aortaya geçtiğinden preduktal oksijen satürasyonu, postduktal oksijen satürasyonundan daha yüksektir yani vücudun üst tarafı alt tarafa göre daha az siyanotiktir.Bunun tam tersine ise reverse diferansiyel siyanoz denir.

Özet olarak, siyanotik bir hasta öykü, fizik muayene, dört ekstremite kan basıncı, oksijen satürasyonu (preduktal ve posduktal),EKG, gögüs grafileri ve hiperoksi testi ile değerlendilip ayırıcı tanısı yapılmaya çalışılmalı, duktusa bağımlı kritik bir siyanotik konjenital kalp hastalığından şüphelenilirse defektin tam bir anatomik tanımlanması yapılıncaya kadar protoglandin E1 başlanmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. MK Park. Pathophysiology of Cyanotic Congenital Heart Defects (Chapter 11) and Cyanotic Congenital Heart Defects (Chapter 14) in Pediatric Cardiology in Practioners, 4th ed., St. Lois, Mosby Co, 2002.
2. Alexander S. Nadas and Donald C. Feyler. Hyopoxemia. In: Nadas Pediatric Cardiology 2nd ed. JF Kean, JE Lock, DC Fyler (eds), Philadelphia, Pennsilvania;2006.p.97-101
3. David J. Driscoll. Fundamentals of Pediatric Cardiology. Philadelphia; 2006.p.89-119
4. Hugh D. Allen, John R. Phillips, David P. Chan. History and Physical Examination. In: Moss and Adams'Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. HD Allen, DJ Driscoll, RE Shaddy, TF Feltes, (eds). 6th ed. Philadelphia;2008
5. Lee JY. Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: Decision making and initial management. Korean J Pediatr 2010;53:669-679

ÜFÜRÜM

METİN KILINÇ
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, GAZİANTEP

Kardiyak üfürümler, kalp ve damar sisteminden yayılan 20 ile 20,000 Hz aralığında duyulabilen türbülan ses dalgalarıdır. Üfürümler yenidoğanlarda, bebeklerde ve çocuklarda daha sık duyulur. Toplumun ancak %0,8-1'inde yapısal doğuştan kalp hastalığı bulunmasına rağmen, çocukluk çağındaki kişilerin %80-85'inde herhangi bir zamanda üfürüm duyulur. Üfürümlerini çoğunluğunu normal veya masum üfürümler oluşturur, bunların doğuştan veya edinsel kalp hastalığına bağlı patolojik üfürümlerden ayrılması gerekir. Üfürümlerin nedenleri hastanın yaşına göre değişkenlik gösterebilir.

Herhangi bir çocuğun muayenesinde olduğu gibi, potansiyel kardiyak sorunları olan bebek ve çocuklarda, fizik muayenenin sıralaması ve kapsamı kişiye göre düzenlenmelidir. İnspeksiyon gibi incitmeyen uygulamalar önce yapılmalı, daha korkutucu veya rahatsız edici uygulamalar muayenenin sonuna ertelenmelidir. Supin, her yaş grubundaki hastalar için tercih edilen muayene pozisyonudur. Bununla birlikte daha büyük bebekler ve 1 ila 3 yaşları arasındaki küçük çocuklar yatmayı reddederlerse, öncelikle annelerinin kucağında oturur pozisyonda iken muayene edilebilirler.

Kalbin oskültasyonu, daha fazla ustalık gerektirmesine rağmen, kalp muayenesinin diğer yöntemlerinden daha değerli bilgiler sağlar. Steteskopun diyafram kısmı selektif olarak yüksek frekanslı sesleri alırken, çan şeklindeki kısmı düşük frekanslı sesleri saptamak için daha uygundur. Muayene dört geleneksel oskültasyon alanı ile sınırlandırmamalıdır. Tüm prekordiyum, göğüs duvarının yanları ve arkası steteskop ile dinlenmelidir. Özellikle kalp hızı ve düzeni, kalp sesleri, sistolik, diyastolik sesler; kalp üfürümleri şiddet, zamanlama (sistolik veya diyastolik), yerleşim, yayılım ve kalitesi yönünden değerlendirilmelidir.

KALP SESLERİ

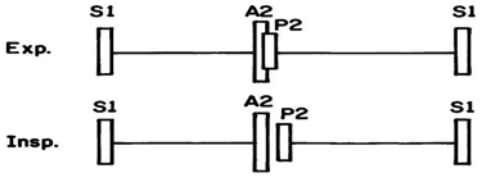
Kalp sesleri, kalp üfürümlerinin incelenmesinden önce belirlenmeli ve değerlendirilmelidir Azalmış veya derinden gelen kalp sesleri perikardiyal efüzyonda ve kalp yetersizliğinde bulunur.

Birinci Kalp Sesi. S1, mitral ve triküspid kapakların kapanmasıyla ilişkilidir. En iyi apeks veya sol alt sternal kenarda duyulur. S1'in çiftleşmesi, normal çocuklarda görülebilmekle beraber sık değildir. S1'in anormal şekilde geniş çiftleşmesi, sağ dal bloğunda (RBBB) veya Ebstein anomalisinde görülebilir. S1'in çiftleşmesi, ejeksiyon kliğinden veya S4'ten ayırt edilmelidir.

İkinci Kalp Sesi. Sol üst kenardaki S2 (pulmoner kapak alanı) pediyatrik kardiyolojide kritik öneme sahiptir. S2, çiftleşme derecesi ve bu sesin aortik kapanma komponentinin (A2) şiddeti ile kıyaslanan, pulmoner kapanma komponentinin (P2) şiddeti açısından değerlendirilmelidir. En iyi steteskopun diyafram kısmıyla duyulmasına rağmen, her iki komponent çan kısmıyla da duyulabilir.

S2'nin çiftleşmesi. Bazı yenidoğanlar dışında her normal çocukta, S2'nin iki komponenti, sol üst sternal kenarda duyulabilir olmalıdır. Birinci komponent A2, ikinci komponent P2 dir.

S2'nin normal çiftleşmesi. S2'nin çiftleşmesinin derecesi solunumla değişir. İnspirasyonda çiftleşme derecesi artarken, ekspirasyonda azalır veya tek hale gelir. İnspirasyon sırasında, göğüs boşluğunda oluşan daha fazla negatif basınç nedeniyle, kalbin sağ tarafına, sistemik venöz dönüşte artma vardır. RV'deki bu artmış kan hacmi, RV'ün ejeksiyon zamanı süresini uzatır. Bu da pulmoner kapak kapanmasını geciktirerek S2'nin geniş çiftleşmesiyle sonuçlanır. Çiftleşmenin olmaması (tek S2) veya geniş şekilde çiftleşmiş S2 genellikle bir anormalliği gösterir.



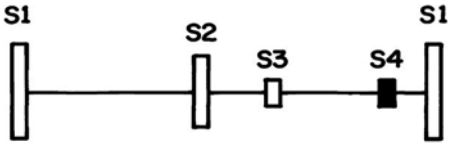
S2'nin anormal çiftleşmesi. Anormal çiftleşme, geniş çiftleşme, dar çiftleşme, tek S2 veya S2'nin paradoksal çiftleşmesi (nadir) şeklinde olabilir.

1. *S2'nin geniş ve sabit çifteşmesi*, Sağ ventrikül(RV) ejeksiyon zamanını uzatan veya sol ventrikül(LV) ejeksiyonunu kısaltan durumlarda duyulur. Bu durumlar: ASD veya parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD), Pulmoner darlık(PD), RBBB, Mitral yetmezlik(MY), bazen geniş Pulmoner arterli(PA) çocuk.
2. *S2'nin dar olarak çiftleşmesi*, pulmoner kapağın erken kapandığı (pulmoner hipertansiyon) veya aortik kapak kapanmasının geciktiği (Aort darlığı[AD]) durumlarda bulunur. Bu, bazen normal bir çocukta da bulunur.
3. *Tek S2;* yalnızca bir semilunar kapak bulunduğunda (aortik veya pulmoner atrezi, persistan trunkus arteriozus), P2 duyulur olmadığında (büyük arterlerin transpozisyonu , Fallot tetralojisi, ağır PD), Aortik kapanma geciktiğinde (ağır AD), P2 erken oluştuğunda (ağır pulmoner hipertansiyon) ve bazen normal çocukta da duyulur.

4. *Paradoksal çiftleşen S2*, aortik kapanma (A2), pulmoner kapanmayı (P2) izlediğinde ve bu nedenle LV ejeksiyonu çok geciktiğinde (ağır AD, sol dal bloğu (LBBB), bazen Wolff-Parkinson-White [WPW] preeksitasyonunda) görülür.

P2'nin Şiddeti. A2 ile kıyaslanan P2'nin *göreceli* şiddeti, her çocukta değerlendirilmelidir. Pulmoner alanda, A2 genellikle P2'den daha kuvvetli duyulur. A2, aortik alanda ikinci kalp sesi *değildir*; daha çok A2 pulmoner alanda (sternumun sol üst kenarında) ikinci kalp sesinin birinci (aortik kapanma) komponentidir.

Üçüncü Kalp Sesi. S3, erken diyastolde duyulan oldukça düşük frekanslı bir sestir ve ventrikülün hızlı doluşuyla ilişkilidir. En iyi apekste veya sol alt sternal kenarda duyulur. Çoğunlukla normal çocuklarda ve genç erişkinlerde duyulur. Yüksek şiddetli S3 anormaldir ve ventriküllerin dilate olduğu veya ventrikül kompliyansın azaldığı (geniş şantlı VSD veya konjestif kalp yetmezliği [KKY]) durumlarında duyulur.



Dördüncü Kalp Sesi veya Atriyal Ses. S4, geç diyastolde (presistolde) duyulan, nispeten düşük frekanslı bir sestir ve bebeklerde ve çocuklarda nadirdir. S4 duyulması her zaman patolojiktir, ventrikül kompliyansın azaldığı durumlarda veya KKY'de görülür.

Galo Ritmi. Galo ritmi, S4 ile birlikte olsun veya olmasın, şiddetli S3 ve taşikardi kombinasyonu sonucunda ortaya çıkan hızlı bir üçlü ritimdir. Genellikle patolojik bir duruma işaret eder ve çoğunlukla KKY'de bulunur. Sumasyon galop taşikardi ve üst üste gelen S3 ve S4'ü ifade eder.

SİSTOLİK VE DİYASTOLİK SESLER

1. *Ejeksiyon kliği* (veya ejeksiyon sesi), S1'den hemen sonra duyulur ve ventrikül ejeksiyonunun başlangıç anında oluşur. Bu nedenle, S1'in çiftleşmesi gibi duyulur.
2. *Pulmoner klik*, ikinci ve üçüncü interkostal aralıklarda duyulur ve ekspirasyonda daha şiddetli olmak üzere, şiddeti solunumla değişir.

EKSTRAKARDİYAK SESLER

1. *Perikardiyal sürtünme*, kalbin perikarda sürtünmesi ile oluşan kulak tırmalayan, to-and-fro bir sestir. Böyle bir ses perikarditi gösterir.
2. *Perikardiyal vuru (knock)*, kronik (konstriktif) perikardit ile ilişkili kalbin dışından gelen bir sestir. Çocuklarda nadiren oluşur.

-KALP ÜFÜRÜMLERİ

Her kalp üfürümü, şiddeti, (1 ila 6 derece), zamanlaması (sistolik veya diyastolik), yerleşimi, yayılımı ve kalitesi (müzikal, vibratuar, üfleyici, v.b.) yönünden incelenmelidir.

Şiddeti

Üfürümün şiddeti geleneksel olarak 1 ila 6 arasında derecelendirilir. İkinci ve üçüncü dereceler veya beşinci ve altıncı dereceler arasındaki fark oldukça subjektif olabilir. Üfürümün şiddeti, kalp debisinin durumuyla değişebilir. Bu nedenle, kalp debisini artıran herhangi bir faktör (ateş, anemi, anksiyete, egzersiz), var olan herhangi bir üfürümü şiddetlendirir veya bazal durumlarda duyulmayan bir üfürümü ortaya çıkarabilir.

Kalp Üfürümlerinin Sınıflandırılması

S1 ve S2 ile ilişkili olarak kalp üfürümlerinin zamanlaması temel alındığında, kalp üfürümü, sistolik, diyastolik veya devamlı üfürüm olarak sınıflandırılır.

Sistolik Üfürümler. Çoğu kalp üfürümleri, S1 ve S2 arasında oluştuğundan zamanlama olarak sistoliktir.

Sistolik Üfürümlerin Tipleri.

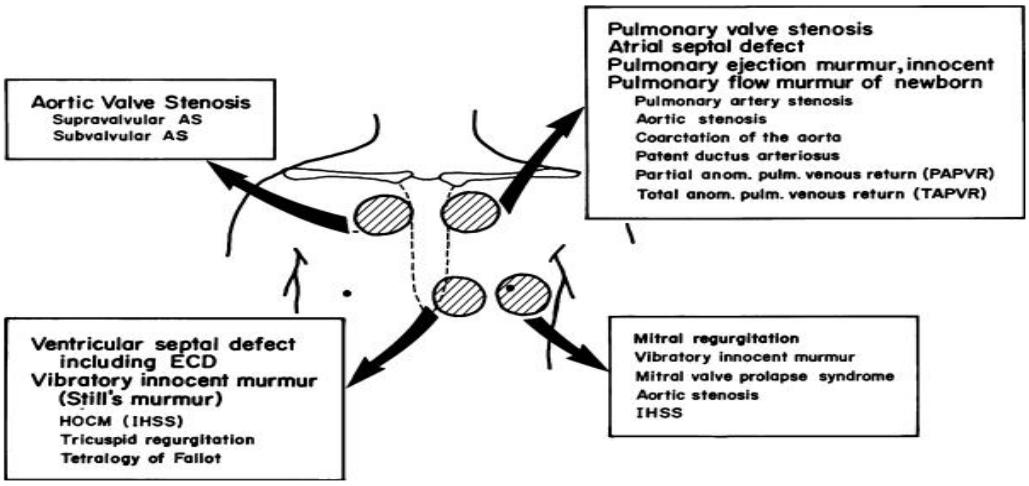
Midsistolik (veya Sistolik Ejeksiyon) Üfürümler. Midsistolik üfürüm (veya ejeksiyon-tip üfürüm), S1'den sonra başlar ve S2'den önce sonlanır. (1) dar veya deforme semilunar kapaklardan (AD veya PD gibi); (2) gebelikte, ateş, anemi veya tirotoksikoz ve (3) masum (normal) midsistolik üfürümlerdir.

Holosistolik Üfürümler. Bu üfürümler *yalnızca* aşağıdaki üç durumla ilişkilidir: VSD, MY ve triküspid yetmezliği (TY).

*Erken Sistolik Üfürümler.*Yalnızca, holosistolik üfürümlere yol açan üç durum (VSD, MY, TY), erken sistolik üfürümün nedenleridir

Geç Sistolik Üfürümler. Mitral kapak prolapsusunun geç sistolik üfürüm prototipiktir.

Sistolik Üfürümlerin Yerleşimi. Sistolik üfürümlerin tipine ilave olarak, üfürümün en şiddetli duyulduğu yer de, kalp üfürümünün kaynağını saptamada önemlidir. Aşağıdaki dört lokalizasyon önemlidir: (1) sternumun sol üst kenarı (pulmoner kapak alanı), (2) sternumun sağ üst kenarı (aortik kapak alanı), (3) sternumun sağ alt kenarı ve (4) apeks.



Değişik bölgelerde duyulabilir olan sistolik üfürümleri gösteren diyagram. Daha az sıklıkla görülen durumlar daha küçük yazı tipinde gösterilmiştir). AS, aort; ECD, endokardiyal yastık defekti, HOKM, hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati; IHSS, idiyopatik hipertrofik subaortik stenoz.

Sistolik Üfürümlerin Yayılımı. Sistolik üfürümlerin, en kuvvetli duyulduğu bölgeden yayılımı, üfürümün orijinini belirlemede yardımcı olabilir.

Sistolik Üfürümlerin Niteliği kalp hastalığı tanısı koymaya yardım eder.

Diyastolik Üfürümler. Diyastolik üfürümler, S2 ve S1 arasında oluşur. Zamanlamasına ve kalp sesleriyle ilişkisine dayanılarak, üç tipte sınıflandırılabilirler: Erken diyastolik (veya protodiyastolik), mid-diyastolik ve geç diyastolik (presistolik)

1. **Erken diyastolik dekresendo üfürümler**, diastolde erken, S2'den hemen sonra oluşurlar ve aortik veya pulmoner kapağın yetersizliği nedeniyle ortaya çıkarlar.
2. **Mid-diyastolik üfürümler**, kuvvetli bir S3 ile başlar ve erken veya mid-diastolde duyulur, fakat diastolin ortasından sonra devam etmezler. Bu üfürümler, mitral veya triküspid kapaklardaki anatomik veya göreceli darlığa sekonder gelişen türbülans nedeniyle ortaya çıkar.
3. **Presistolik (veya geç diyastolik) üfürümler** de, ventrikül diastolü sırasında AV kapaklardan geçen akım nedeniyle ortaya çıkar. Mitral veya triküspid kapağın anatomik darlığı ile birlikte bulunurlar.

Devamlı Üfürümler. Devamlı üfürümler, sistolde başlar ve kesilmeksizin S2'yi geçerek diastolün tümü veya bir kısmı boyunca devam eder. Devamlı üfürümler aşağıdaki nedenlerle ortaya çıkar:

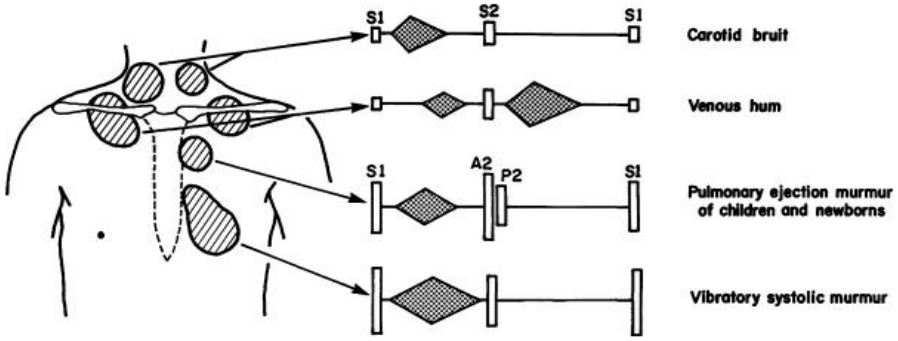
1. Aortopulmoner veya arteriyovenöz bağlantı (PDA, arteriyovenöz fistül, sistemik arterden-PA'ya şant ameliyatı sonrası, persistan trunkus arteriozus, nadiren)
2. Venlerde akım paterni bozuklukları (venöz uğultu)
3. Arterlerde akım paterni bozuklukları (Aort koartasyonu, Pulmoner arter darlığı)

Masum Kalp Üfürümleri

Masum kalp üfürümleri *fonksiyonel üfürümler* olarak da adlandırılır, kardiyovasküler anatomik yapılar normaldir. Masum üfürümler çocuklarda yaygındır. Çocukların %80'inden fazlasında çocukluk döneminde masum üfürüm tiplerinden biri duyulabilir. Tüm masum kalp üfürümleri (patolojik üfürümlerde de olduğu gibi), yüksek debili bir durumda, genellikle de ateşli bir hastalık sırasında, şiddetlenir veya ortaya çıkar.

Tüm masum kalp üfürümlerinin, EKG ve direkt grafi bulguları normaldir. <u>*Aşağıdakilerden biri veya daha fazlası var ise, üfürümün patolojik olması daha olasıdır ve kardiyoloji konsültasyon gerektirir:*</u>

1. Semptomlar
2. Göğüs garfilerinde anormal kalp boyutu veya silüeti veya anormal pulmoner vaskülarite
3. Anormal EKG
4. Diyastolik üfürüm
5. Şiddetli (3/6 derece veya trilin eşlik ettiği), uzun süreli ve yayılan sistolik üfürüm
6. Siyanoz
7. Anormal derecede kuvvetli veya zayıf nabız
8. Anormal kalp sesleri



Klasik Vibratuar Üfürüm. Çocuklardaki en yaygın masum üfürümdür. Vibratuar üfürümlerin çoğu, 3 ila 6 yaşları arasında saptanır, fakat aynı üfürüm, adolesanlarda olduğu gibi yenidoğanlarda ve bebeklerde de bulunabilir. Bu üfürüm, en şiddetli sternum sol orta kenarında veya prekordiyumun ortasında (sternumun sol alt kenarı ve apeks arasında) duyulur. Genellikle düşük frekanslıdır ve en iyi stetoskopun çan kısmıyla hasta supin pozisyonundayken duyulur. Üfürüm midsistoliktir (regürjitan değil) ve şiddeti 2–3/6 derece arasındadır. Bu üfürüme tril veya ejeksiyon kliği eşlik etmez. "Titreşen tel", inleyen, gıcırdayan, uğuldayan veya vibratuar bir ses şeklinde tanımlanan, üfürüme hoş bir müzikal karakter veren, kendine özgü bir niteliği vardır. Üfürümün şiddeti, ateşli hastalık veya heyecan sırasında, egzersiz sonrasında veya anemik durumlarda artar. EKG ve göğüs grafisi normaldir. Muayene eden kişi deneyimsiz ise, bu üfürümü, bir *VSD* üfürümü ile karıştırabilir.

Çocukluk Çağının Pulmoner Ejeksiyon Üfürümü (Pulmoner Akım Üfürümü). Sekiz ila 14 yaşları arasındaki çocuklarda yaygın olmakla birlikte, en sık adolesanlarda görülür. Üfürüm en kuvvetli olarak sternum sol üst kenarda duyulur. Üfürümün şiddeti, genellikle 1–3/6 derece arasındadır. S2 normaldir ve eşlik eden tril veya ejeksiyon kliği yoktur. EKG ve gögüs grafileri normaldir.Bu üfürüm, *pulmoner kapak darlığı veya ASD üfürümü* ile karıştırılabilir.

Yenidoğanların Pulmoner Akım Üfürümü. Bu üfürüm, özellikle düşük doğum ağırlıklılarda olmak üzere, yenidoğanlarda sıklıkla vardır, genellikle yaşamın 3–6 ayına kadar duyulur. Bu aylardan sonra devam ederse, pulmoner arteriyel ağacın yapısal bir daralmasından (PA darlığı) şüphelenilmelidir. En iyi sternum sol üst kenarında duyulur. Üfürümün şiddeti yalnızca 1–2/6 derece olsa da, göğüs duvarının sağ ve soluna, her iki koltuk altına ve sırta yansır. Ejeksiyon kliği yoktur. EKG ve gögüs grafileri normaldir. Patolojik PA darlığı üfürümü, bebeklikten sonra da devam eder ve eğer darlık ağırsa, EKG RVH olabilir.

Venöz Uğultu. Bu üfürüm, 3 ve 6 yaşları arasındaki çocuklarda yaygın olarak duyulur. Jugular venöz sistemdeki türbülanstan kaynaklanır. Diyastolik komponentin, sistolik komponentten daha şiddetli olduğu bir devamlı üfürümdür. Üfürüm en şiddetli olarak sağ ve/veya sol klavikula altında veya üstünde duyulur. Venöz uğultu, yalnızca dikey pozisyondayken duyulur ve supin pozisyonda kaybolur. Başın rotasyonu ile veya parmakla boyun venlerine hafifçe basmakla yok olabilir. Venöz uğultuyu *PDA'nın devamlı üfürümünden* ayırt etmek önemlidir

Karotid Uğultu (veya Supraklaviküler Sistolik Üfürüm). Bu üfürüm erken sistolik ejeksiyon üfürümüdür, karotid arterlerin üzerinde supraklaviküler fossada en iyi duyulur. Brakiosefalik veya karotid arterlerdeki türbülanstan kaynaklanır. Üfürümün şiddeti 2-3/6 derecedir. Nadir olsa da karotid arter üzerinde hafif bir tril pape edilebilir. Bu uğultu, herhangi bir yaştaki çocukta bulunabilir. *Aort darlığı üfürümü* ile ayrımı yapılmalıdır.

Özet olarak herhangi bir zaman ve durumda saptanan üfürüm, normal veya masum olabileceği gibi ciddi bir kalp hastalığının bulgusu olabilir. Ayırıcı tanısı için, öncelikle EKG, göğüs grafisi çekilmeli, bunlar yeterli olmazsa pediatrik kardiyoloji konsultasyonu yapılarak ekokardiyografik değerlendirme ile kesin tanıya gidilmelidir.

FONTAN AMELİYATI UYGULANMIŞ HASTALARDA UZUN DÖNEM İZLEM

DR. AYŞE SARIOĞLU
Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

Fontan sirkülasyonu fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda ve biventriküler tamire imkan vermeyen kardiyak anomalilerde optimal bir prosedür olarak güncelliğini korumaktadır.
Fontan ameliyatı son 40 yıl içinde çeşitli modifikasyonlar geçirmiştir. Atriyopulmoner konneksiyonlardan sonra lateral tünel ve ekstrakardiyak total kavopulmoner anastomozlarla erken ve geç dönem sonuçlarında önemli iyileştirilmeler sağlanmış bulunuyor. En güncel yaklaşım olan ekstrakardiyak Fontan modifikasyonu ile 15 yıllık yaşam %90'ların üzerine çıkmış ve kompleks kardiyak anomalili bu grup hastalar normal veya normale yakın fonksiyonlarla yaşama şansı elde etmişlerdir. Ancak Fontan sirkülasyonunda pulsatil akım yokluğu ve buna bağlı metabolik ve hormonal faktörlerin doğurduğu sorunlar ve endişeler devam etmektedir. En ideal Fontan hastaları bile hayatlarının ilerleyen dönemlerinde, düşük kardiyak output ve sistemik venöz hipertansiyonun neden olduğu egzersiz intoleransı, atriyal aritmiler, ventriküler disfonksiyon, hepatik konjesyon (hepatik fibrozis, siroz), koagulasyon faktörlerindeki bozukluk ve buna bağlı tromboemboliler (pulmoner mikroemboli ve strok), lenfatik disfoksiyon (protein kaybettirici enteropati, plastik bronşit), ani ölüm gibi ciddi problemlerle karşı karşıya kalabilirler.

Fontan ameliyatı uygulanmış hastaların postoperatif takipleri ve kontrolleri yukarıda sözünü ettiğimiz geç dönem sorunları gözönünde bulundurularak yapılmalıdır. Periodik takiplerde fonksiyonel kapasitenin değerlendirilmesi, ekokardiyografi ile ventrikül fonksiyonları, sistemik venöz ve pulmoner akımların, pulmoner ve sistemik venöz anatominin, kapak yetersizliğinin, tromboemboli ve karaciğer fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve gerektiğinde kateterizasyon MR ve CT angiografi, yapılması Fontan sirkulasyonunun yetersizliğe gidişinin ve aritmilerin erken tespiti ve tedavisi dikkatlerimizin yoğunlaşması gereken başlıca konulardır.

Fontan prosedürü sonrasında pulmoner vasküler resistansın ve sistemik venöz konjesyonun azaltılmasına yönelik çalışmalar medikal tedavi yaklaşımlarının temelini oluşturur. Fontan sirkülasyonunun zorlandığı durumlarda atriyopulmoner konneksiyonların ekstrakardiyak Fontan'a çevrilmesi ve aritmi cerrahisi ile önemli iyileşmeler sağlanabilir. Buna rağmen ilerleyen dönemlerde bazı Fontan hastaları için kalp nakli kaçınılmaz bir son olabilmektedir.

TRANSPOZİSYONDA TANISAL VE GİRİŞİMSEL YAKLAŞIM

DR.VEDİDE TAVLI
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü , İZMİR

Komplet transpozisyon(TGA) yenidoğan döneminin en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. %70-80 oranında görülen **basit** transpozisyon – ventriküler septal defekt (VSD) olmayan ile %20 oranında VSD ile birlikte olan ve çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) ve çapraz ilişkili atrioventriküler kapaklar, çıkış yolu obstrüksiyonu ile ilişkilendirilmiş **komplike** transpozisyon durumlarında, operasyon öncesi ve takiplerdeki tanısal ve girişimsel yaklaşımlara değinilecektir.

Komplet transpozisyonu anatomik bakımdan değerlendirildiğinde ortak görüş ventrikülo-arteriyel (VA) uyumsuzluk (diskordans) varlığıdır. Ekokardiyografik segmental yaklaşım ile, komplet transpozisyon tipleri , S,D,D ; I,L,L ; S,D,L , S,L,L ve I,D,D olarak ifade edilebilir. **S,D,D** : S: atriyal situs solitus, D: d-loop ventrikül - normal durum), D: pulmoner kapağa kıyasla dekstro pozisyondaki aort kapak yerleşimi; **I,L,L** : atriyumların inversiyonu- sol atriyumun hastanın sağında olması , L: L-loop ventrikül – sol ventrikülün (LV) sağ tarafta yer alması, L: aort kapağının sol taraflı yerleşimi (AV konkordans - VA ve atriyo-arteriyel diskordans durumu); **S,D,L** : Pulmoner kapağa kıyasla aort kapağının anterior ve levo-pozisyonda yer alması, **S,L,L** : S: atriyal situs solitus, L: L - loop ventrikül – LV sağ tarafta ve RV sol tarafta , L: aort kapağı levo yerleşimli - konjenital düzeltilmiş transpozisyon durumu- AV diskordans ve atriyo-arteriyel uyumu (konkordans); **I,D,D** : I: atriyumların karşılıklı yer değiştirdiği durum , D-loop ventriküller- RV sağ tarafta ve LV sol tarafta, D: Aort kapağın sağ taraflı durumu. AV diskordans ve atriya-arteriyel konkordans – fizyolojik düzeltilmiş transpozisyon. **Sol ventrikül çıkış yolu daralması** mekanizmaları : infundibuler (konal) septumun deviyasyonu (infundibulum - konus: ventrikülleri büyük arterlerine bağlayan, semilunar kapakların AV kapaklardan ayıran kas segmenti; konal septum : konusu subpulmonik ve subaortik bölümlerine ayıran kas bandı), kapak darlığı/ akapak altı fibromuskuler stenoz, anormal mitral kapak bağlantılarıdır. Büyük arterlerin kendi ventrikülü ile normal bağlantıda dizilimini (alignment) sağlayan temel unsur, subpulmonik konusun varlığı ve subaortik konusun yokluğudur. Anomalinin subpulmonik konusun anormal gelişimine veya absorbsiyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir. İkinci bir görüş, arterlerin olağan dışı septasyonudur. Komplet TGA olgularının yaklaşık % 88' nde subaortik konus var iken, % 6.7' nde bilateral, % 3.4' nde subpulmonik ve % 1.7 bilateral konus yokluğu saptanmıştır. Yan yana büyük arterler veya aortanın posterior konumu konus yokluğu olarak görüntü verebilir. Bu durumda daha sık koroner arter anomalisi birlikteliği düşünülebilir.

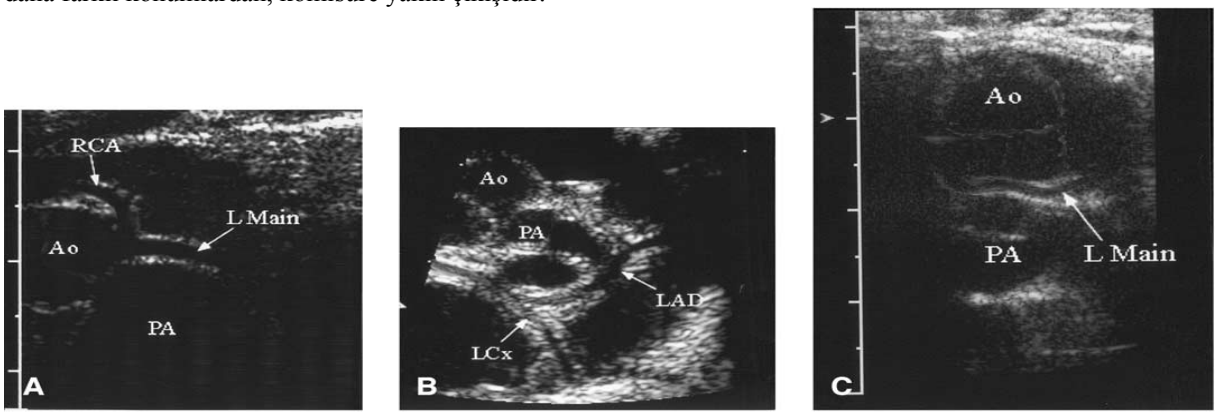
Büyük arter ilişkileri bakımından en sık anterior ve sağ taraflı aort kapağı, sonra yan yana ve sağ tarafta aort kapağı, posterior aort kapağı ve anterior ve sol tarafta aort kapağı izlenebilir.

Komplike transpozisyona eşlik eden hipoplastik sağ ventrikül, TV straddling ve criss-cross ilişkilerin belirtilmesinde ekokardiyografi en doğru tekniktir.

Komplet dekstro-transpozisyon için klinik belirti ve bulgular, EKG ve telekardiyografi, yenidoğandaki santral siyanozun diğer nedenlerini ayırt etmede faydalı olmayabilir. Doğru tanı için iki boyutlu segmental ekokardiyografi gereklidir. Çok nadir de olsa, diskordan Av ve konkordan VA bağlantının komplet TGA ile aynı hemodinamik bulguları oluşturacağından ayırt edilmesi gerekir. Klinik, anatomik ve fonksiyonel farklılıklara göre belirlenir. Pulse oksimetre ölçümleri duktus bağımlı konjenital kalp hastalıklarının varlığını göstermede % 90 duyarlılığa sahiptir**. İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi , ortogonal planlarda görüntüleme ile, koroner arter anomalisi, özellikle intramural seyirin söylenmesi, AV kapak ve straddling durumu, VSD ve konus'un varlığı ve yeri , büyük arterlerin birbiriyle ve ventrikülü ile dizilimi ve kollateral varlığının tanısında birinci sırada önemi olan bir tetkiktir.** Ekokardiografi ile belirlenen koroner arter çeşitleri konusunda farklı sınıflandırmalar yapılmış ise de, en yüksek cerrahi risk taşıyan durumların (tek sağ koroner arter (RCA), koroner arterlerin ters yerleşimi ve intramural seyir, anterior ve posterior looping) belirtilmesi faydalıdır. Arteriyel switch operasyonunun ilk yıllarında yapılan çalışmalarda eksik söylenen unsurun , % 5 TGA' lı olguda var olan intramural seyirin belirtilmemesi olduğu ifade edilmiştir.Intramural koronerlerin % 61' i sol ana koroner arteri (LMCA), %26' sı sol anterior inen dalı (LAD), geri kalanlar ise sağ koroner arter veya her iki koroner arteri de içermektedir.

Ayrıca, tek sol koroner arter (LCA) ve RCA ' in aorta önünde , LCA' nın da pulmoner arter önünde dönen seyri (Şekil A) ve tek RCA' in pulmoner arterin arkasında LCA bifurkasyonu (Şekil B) gibi anomaliler ekokardiografide gösterilebilmektedir. İntramural seyir için tipik görünüm, aortanın çift lümen görüntüsü (C) ve orifis yerlerinin

daha farklı konumlardan, komisüre yakın çıkışıdır.



İlk başvuruda yenidoğana destek tedavi yapılmalı; metabolik asidoz, hipoglisemi ve hipokalsemi düzeltilmeli, PGE1 infüzyonu verilmelidir.Klinik, metabolik ve PGE1 infüzyonuna yanıta bakarak BAS yapıp, yapmamaya karar verilebilir. ASO yapılabilecekse, açılan deliğin tamiri operasyon süresini uzatabileceğinden BAS yapmamak tercih edilebilir. Ayrıca, hipoksiye bağlı periventriküler leukomalasi saptanan hastalara BAS yapılanlarda inme (stroke) riski %1 iken, BAS yapılmayanlarda % 0' dır. TGA olguların yaklaşık % 65'ne BAS yapıldığını bildiren çalışmalar vardır. Gereken hastalarda, hastanın yatağı başında ve ekokardiyografi eşliğinde, veya anjiyokardiyografi laboratuvarında **balon atriyal septostomi** (BAS) yapılmalıdır. Basit transpozisyon olgusuna herhangi bir girişim yapılmazsa hipoksemi nedeni ile mortalite yüksektir. 1960-80 arası BAS ve atriyal değişim ile fizyolojik düzeltme (Mustard-Senning) yapılırken, 1980 sonrasında, RV' nin sistemik ventrikül kalması sorunu nedeniyle bu teknik yerini arteriyel değişim/ anatomik düzeltme operasyonuna (ASO) bırakmaya başlamıştır. 3 haftadan erken gelen yenidoğanda ASO uygun bir tercih olabilirken, 3 haftadan sonra gelen olgularda ASO evvelinde dikkate alınması gereken kriterler: Ekokardiyografi ile subkostal kısa eksen' de sistol sonunda interventriküler septumun sol ventriküle doğru yer değiştirmesi ile muz benzeri bir şekil alması, duvar kalınlığının azalması, PDA tepe anlık gradiyentin > 60 mmHg ölçülmesi sol ventrikül basıncının düşük olduğunu düşündürür. Ve LV kütlesinin < 35 g/m2 olduğu durumda sol ventrikülü güçlendirme işlemleri gerekebilir. Bazı merkezlerde, ASO evvelinde güçlendirmenin yapılmasının 6-8 haftaya kadar gerek olmadığı görüşü geçerlidir. 3 aydan geç gelen hastada BAS kateteri yerine Park blade septostomi kateteri daha uygun kabul edilir. BAS kateteri ile yeterli sonuç alınamazsa balon anjioplasti kateteri kullanılmasını öneren merkezler vardır. Nadiren, ilk ay içerisinde başvuran TGA' lı bebeklerde kalın interatriyal septum varsa, cutting balon (6-8 mm çap, 10 mm uzunlukta, 0.014 koroner anjioplasti teli üzerinden), ardından statik balon septoplasti (yüksek basınçlı balon- 0.035 standard Exchange guidewire üzerinden; 8-12 mm ve 2 cm uzunlukta anjioplasti balonu) ile başarılı sonuç alındığı bildirilmiştir. İnteratriyal septuma stent koyulması hipolastik sol kalp'te uygulana bir işlemdir. İntakt interatriyal septum varsa, RF ile perforasyonun ardından statik balon septoplasti ile BAS işlemi tamamlanabilir. İşlem tamamlandığında başarı, O2 satürasyonun % 85' e yükselmesi ve açıklık çapının 5 mm' e çıktığı ile anlaşılır. İşleme bağlı komplikasyonlar, pulmoner ven, AV kapaklar veya inferior vena cava' ya zarar olup, nadir görülmektedir. Hipoksiye bağlı periventriküler leukomalasi saptanan hastalarda BAS yapılanlarda inme (stroke) riski %1 iken, BAS yapılmayanlarda % 0' dır.

Kardiyak kateterizasyon ve anjiografi ile de, sağ ventriküle verilen opak maddenin ön arka projeksiyonda görüntülemesinde büyük arter ilişkileri, lateral konumda infundibuler septumun trabecula septomarginalise kıyasla malalignmenti; hepatoklaviküler konumda sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, kaudal açıların kullanıldığı (laid-back-barrel) konumlarda, balon oklüzyonu ile yapılan aortagrafide koroner arter orifis ve dallanması en iyi gösterilebilir. Ayrıca, özellikle pulmoner atrezi olan olgularda aorta-pulmoner kollaterallerin belirlenmesi operasyon öncesi evrede önemlidir. Ayrıca, VSD ve PDA ile birlikte olan komplet transpozisyon

Olgularının hemodinamik açıdan (pulmoner vasküler hastalık) değerlendirilmesi gerebilir.

Takiplerde tanısal yöntemler arasında yine ilk sırada önemi olan ekokardiyografidir.**Kontrast ekokardiyografi** ve trans-esofageal ekokardiografi, baffle kaçaklarının ve stenozunun saptanmasında değerlidir. Erişkin konjenital grubu da ele alınca, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme, RV çıkım yolu obstrüksiyonunu belirlemede, RV-PA konduiti ve pulmoner yetersizlik derecelendirmesi hususlarında, ekokardiografiye üstünlüğü kabul görmüş bir yöntemdir. Kardiyak tomografinin de MR' dan üstün sayıldığı durumlar: Kollateraller, koroner arter anomalileri ve hastalığıdır. Ancak bu teknikte yüksek dozda ionizan ışın verildiğinin unutulmaması gerekir.Ekzersiz testi girişimsel işlemlerin yapılma zamanını belirlemede önemlidir. Kardiyak kateterizasyon ve anjiografi koroner anjiografi, PVR , vazoreaktivite testi, kollateral göstermede ve girişimsel tedavi amaçlı bir yöntem olarak uygulamada halen önemli bir yere sahiptir. Holter monitoizasyonu, event recorder ve elektrofizyolojik testler seçilmiş olguların takip ve tedavisinde kullanılmalıdır.

Takiplerde girişimsel yaklaşım : Yapılan girişimin niteliğine göre farklılık gösterir.

Atriyal switch operasyon takibinde 20 yaşında Mustard operasyonu geçirenlerin sadece % 40' ı sinus ritminde, % 20' nde kalıcı kalp pili, hızlı ventrikül yanıtlı atriyal flutter olanlarda ani ölüm riski, RV yetersizliği ve intraatriyal tünellerin-baffle (pulmoner venöz:pulmoner venöz hipertansiyon veya sistemik venöz:kaval dilatasyon)

obstrüksiyonu riski vardır. **Bunlara yönelik girişimsel kateterizasyon işlemleri** : Semptomu olan baffle stenozunda stent ; baffle kaçağı olan ve istirahatte siyanotik hastalara covered atent veya device (I C endikasyon); asemptomatik stenoz veya kaçaklarda da stent veya device (IIA) önerilmektedir.

Rastelli operasyonu olanlarda, RV fonksiyonununbozulması, RV belirgin genişlemesi, orta-ağır TY, ekzersiz toleransının kaybolması, konduit daralması(>60 mmHg RV-PA peak-peak P veya TY peak gradiyenti: >3.5 m/sn) , LV-AO baffle obstrüksiyonu , rezidüel VSD, PA dallarında darlık girişim gerektirebilir**.**

RV-PA Konduitlerinde re-operasyon endikasyonları: Semptomatik hastada (>60 mmHg RV-PA peak-peak P veya TY peak gradiyenti: >3.5 m/sn asemptomatik hastada ekzersiz kapasitesinin azalması; ilerleyici RV dilatasyonu; ilerleyici RV sistolik disfonksiyonu; RV sistolik P > 80 mmHg (TY > 4.3 m/sn) olması; inatçı aritmiler. (2010 GUCH Guidelines).

RV-PA konduitlerinde Girişimsel Kateterizasyon :

Perkutan transluminal Balon Dilatasyonu: Prostetik materyallerin balon dilatasyonuna iyi sonuç verdiği bildirilmiştir.

Stent : Konduit stenozlarının tedavisinde faydalı- cerrahi zamanlamasını geciktirebilir; ancak PY ' nin artması ile sonuçlanabilir. Bu da ilerleyici RV dilatasyonu , fonksiyon bozulması, ekzersiz intoleransı ile sonuçlanabilir.

Bu nedenle **RV- PA konduit disfonksiyonunda MELODY transkateter pulmoner kapak implantasyonu** önerilmektedir .

>5 yaş, > 30 kg ve conduit çapı > 16 mm olan olgularda : NYHA 1. Evre olup, Doppler gradiyenti > 40 mmHg veya ağır PY, RVFS < %40 ise; NYHA 2 ve daha büyük evrede olup, Doppler gradiyenti > 35 mmHg veya > orta PY ise : Koroner kompresyon riski olmayan olgulara MELODY transkateter pulmoner kapak implantasyonu ile 6. Ay takiplerinde (Erken sonuçlar) gradiyent < 5 mmHg ve subvalvuler darlık oluşanlarda en fazla 25 mmHg gardiyent bulunmuş.

Arteriyel switch operasyonu takiplerinde % 5-10 olasılıkla reoperasyon gerekebilir. Nedenleri arasında RV çıkım yolu obstrüksiyonu eğer ekokardiografide 50 mmHG ve daha fazla ise Balon Anjioplasti denenebilir. Yeni aort kökü genişliği GUCH için > 55 mm ise aort kökü cerrahisi öneriliyor. RVOTO RV yetersizliği başladığında cerrahi tamiri hemen gerekir.

Arteriyel switch operasyonu sonrası girişimsel işlemler :

Periferik PS : Balon-Stent veya Cerrahi : Damar çapının >%50' nden fazla daralma, akc perfüzyon bozuklukları RV sistolik P > 50 mmHg olması, girişim endikasyonudur.

Koroner arter stenozu: Proksimal koroner arterlerin intimal kalınlaşması sık iken, obstrüktif lezyonlar nadirdir. LeCompte manevrasından sonra proksimal koroner arter kompresyonu meydana gelebilir. Bu nedenle seri takiplerde, koroner anjiografi ya da multi-slice CT ile koroner arter değerlendirmesi gerekir.Intra-vasküler ultrason (IVUS) ile 10 yaşına gelmiş ASO olgularının proksimal koroner arterlerinin 3 cm' ye kadar değerlendirilmesinde % 89 olguda proksimal eksantrik proliferasyon saptanmıştır. Klinik olarak sessiz olduğundan, kompleks koroner arter anomalisi(Yacoub B-E tipleri) veya cerrahın bildirdiği bir zorluk oldu ise 1 yaşında ve 5 yaşında değerlendirme önerilmektedir. ASO sonrasında aortik sinus fonksiyonunun bozulması koroner akım rezervini azaltmaktadır. Koroner hadise insidansı 1 yılda % 92.7, 10 yılda % 91, 15 yıl sonra % 88 olarak bildirilmektedir. LV fonksiyonu ise ASO' dan 8 yıl sonra yaşayanların % 97' nde normal olarak bildirilmektedir.

Önerilen girişimsel teknik: Koroner arter obstrüksiyonuna bağlı myokard iskemisi oluşturan durumlarda (%0.5) : Stent (veya Cerrahi).

KAWASAKİ HASTALIĞI
Belirti, Bulgu ve Tanısal Yöntemler

DR. BİRSEN UÇAR
Osmangazi Üniversiesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Kawasaki hastalığı, çoğunlukla infantlarda ve küçük çocuklarda görülen, akut, etiyolojisi bilinmeyen, orta ve büyük çaplı arterleri tutan bir vaskülittir. İlk kez 1967 yılında Dr. Tomisaku Kawasaki tarafından Japonya'da tanımlanmış ve başlangıçta "mukokütanöz lenf nodu sendromu" olarak adlandırılmıştır. Günümüzde, hastalığın Amerika, Avrupa ve Asya'da tüm ırklardaki çocuklarda hem endemik, hem de epidemik formlarda görülebildiği bilinmektedir. Kawasaki hastalığı, ateş, bilateral eksudatif olmayan konjunktivit, dudaklar ve ağız mukozasında eritem, ekstremite bulguları, döküntü ve servikal lenfadenopati ile karakterizedir. Tedavi edilmeyen çocukların yaklaşık %15-%25'inde koroner arterlerde anevrizmalar veya ektazi gelişir ve miyokard infarktüsü, ani ölüm veya iskemik kalp hastalığına yol açabilir.

Epidemiyoloji

Hastaların yaklaşık %80'i 5 yaşın altındadır. Erkeklerde kızlardan daha sık görülür (erkek/kız oranı yaklaşık 1.5:1). Japon çocuklarda belirgin olarak daha prevalandır. Japonya'da yıllık insidans 100.000 çocukta 112'dir. A.B.D.'de hastalık prevalansı Asya ve Pasifik Adaları kökenlilerde en yüksek (32.5/ 5 yaş altı 100.000 çocukta), Hispanik olmayan Afrika kökenli Amerikalılarda (16.9/ 5 yaş altı 100.000 çocukta) ve Hispaniklerde (11.1/ 5 yaş altı 100.000 çocukta) orta sıklıkta, beyaz Amerikalılarda ise en düşük sıklıktadır (9.1/ 5 yaş altı 100.000 çocukta). Hastalık sıklıkla kış ve ilkbahar aylarında görülür. Koroner anevrizma oluşumu oranı küçük süt çocuklarında en yüksek orandadır ve sıklıkla inkomplet klinik bulgularla gelirler. Sekiz yaşın üzerindeki çocuklarda da koroner tutulum oranı yüksek olup geç tanı konulması ile ilişkili olabileceği bildirilmektedir.

Japonya'da Kawasaki hastalığının rekürrens oranı yaklaşık %3 ve pozitif aile öyküsü olan olguların oranı yaklaşık %1'dir. Kawasaki hastalığı olgularının kardeşleri, normal Japon popülasyonuna göre 10 kat artmış riske sahiptir; bunların yaklaşık %50'si ilk olgunun başlangıcından itibaren 10 gün içinde gelişir. İkizlerde görülme riski genel popülasyondan yaklaşık 100 kat fazladır. Bu veriler Kawasaki hastalığının oluşumunda genetik yatkınlığın rolü olduğunu düşündürmektedir. Çocukluklarında Kawasaki hastalığı geçirmiş olan ebeveynlerin çocuklarında Kawasaki hastalığının rapor edilmesi de genetik faktörlerin katkısını desteklemektedir.

Etiyoloji ve Patogenez

Riketsialar, propionibakterium, streptokoklar, ev tozu akarları, retroviruslar ve halı şampuanları ile temas öyküsü gibi daha önce etiyolojide suçlanan ajanlar ile Kawasaki hastalığı arasındaki ilişki destek görmemiştir. Hastalığın çok küçük çocukları hedef alması, özellikle kış/bahar aylarında görülmesi ve yılda 3 kez epidemik siklus göstermesi gibi epidemiyolojik özellikleri infeksiyöz bir sebebi düşündürmektedir. Akut fazda tespit edilen immünoregülatör anormallikler monositlerin, makrofajların, $CD4^+$ T-helper hücrelerin ve B lenfositlerin aktivasyonudur. İmmünoglobulinlerin, spontan üretimi ve interlökin (IL)-1, IL-2, IL-6 ve tümör nekroze edici faktör α (TNF- α) gibi sitokinler artmıştır. Proinflamatuvar sitokinlerin vasküler endoteli antikorlar tarafından lizise duyarlı hale getirdiği düşünülebilir. Aktive vasküler endotel, interselüler adezyon molekülleri (ICAM-1) gibi inflamatuvar antijenleri salgılar. Akut ve subakut fazlarda vasküler endoteliyal büyüme faktörü (VEGF) ve platelet kökenli büyüme faktörleri (PDGF) gibi çeşitli mitojenik faktörler ve dolaşan immün kompleksler gösterilmiştir. Son zamanlarda süperantijen olarak rol oynayan belirli stafilokok ve streptokok suşlarının bazı toksinleri tarafından hastalığın tetiklendiği öne sürülmüştür, ancak bu teori de tartışmalıdır. Kawasaki hastalığındaki immün yanıtın oligoklonal olduğu ve immünoglobulin A (IgA) plazma hücrelerinin santral bir rol oynadığını gösteren bazı çalışmalar da mevcuttur.

Kawasaki hastalığının patogenezinde dış etiyolojik ajanlar kadar konağın genetik yatkınlığı da önemli görünmektedir. Kawasaki hastalığına duyarlılık veya anevrizmaların gelişimi ile gen polimorfizmlerinin birlikteliğini gösteren çalışmalar da giderek artmaktadır.

Patoloji

Ateşin başlangıcından sonraki ilk 10 gün içinde başta koroner arterler olmak üzere orta ve büyük çaplı arterleri tutan jeneralize mikrovaskülit gelişir. İliak, femoral, aksiler ve renal arterler gibi diğer arterler daha az sıklıkla tutulabilir.

Akut fazda olguların %15-%20'sinde koroner arter anevrizmaları gelişir ve 1-3 hafta sürer. Sıklıkla major koroner arterlerin proksimal segmentlerinde gelişir ve fuziform, sakküler, silindirik veya tesbih görünümünde tipleri görülür.

Akut fazda, atriyoventriküler ileti sistemi, miyokard, perikard ve endokardın (mitral ve aort kapaklar) inflamasyonundan oluşan pankardit gelişir.

Aktive olmuş koagülasyona eğilimli damar endoteli, anevrizma içerisinde kan akımının yavaşlaması, anevrizma girişinde anormal vasküler duvar stresi ile birlikte artmış trombosit sayısı ve aktivitesinin de katkısı ile genellikle 6-8 hafta civarında miyokard infarktüsü gelişebilir. Daha geç dönemlerde gelişen miyokard iskemisi veya infarktüsü ise akut tromboza veya koroner arterlerde iyileşme ve fibrozis gelişimi nedeniyle oluşan progresif koroner arter stenozuna bağlı olabilir.

Tanı

Spesifik tanısal bir test ya da patognomonik klinik bulgusunun olmaması nedeniyle tanıda yardımcı olacak, epidemiyolojik olgu tanımlamalarından elde edilen klinik kriterler oluşturulmuştur (Tablo I). Hastalarda görülen diğer klinik ve laboratuar bulguları da sıklıkla tanıda yardımcıdır.

Tablo I: Kawasaki Hastalığı Klinik Tanı Kriterleri*

1. En az 5 gün süren ateş

2. Aşağıdaki 5 ana bulgudan en az 4'ünün varlığı:
   a. Ekstremite değişiklikleri:
      - Akut: El ayaları ve ayak tabanlarında eritem, el ve ayaklarda ödem
      - Subakut: El ve ayak parmaklarında periungual soyulma (2-3. haftalarda)
   b. Polimorf ekzantem
   c. Bilateral bulber konjunjktivit (eksudatif olmayan)
   d. Dudaklar ve ağız boşluğundaki değişiklikler: Eritem, dudaklarda çatlama, çilek dili, oral ve faringeal mukozada diffüz kızarıklık
   e. Servikal lenfadenopati (>1.5 cm çapında), genellikle unilateral

3. Benzer bulguları olan diğer hastalıkların dışlanması

- Kawasaki hastalığı tanısı, ≥5 gün süren ateş ile birlikte yukarıda belirtilen 5 ana bulgudan en az 4'ünün bulunması halinde konulur.
- ≥5 gün süren ateş ve <4 ana kriter bulunan hastalarda, 2 boyutlu ekokardiyografi veya anjiyografi ile koroner arter anomalilerinin saptanması durumunda Kawasaki hastalığı tanısı konulabilir.
- ≥4 ana kriter ile birlikte ateşin varlığında, Kawasaki hastalığı tanısı, hastalığın 4. gününde konulabilir.

** Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al.: Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A Statement for Health Professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation 2004; 110: 2747-2771.*

Hastaların %90'ından fazlası ateşle birlikte 5 ana kriterden ilk dördü ile başvurmaktadır; lenfadenopati ise hastaların sadece %50 kadarında görülmektedir.

Ayırıcı Tanı

Kawasaki hastalığı ile benzer bulgular gösteren hastalıklar uygun kültür çalışmaları ve laboratuar testleri ile ayırt edilmelidir (Tablo II). Kızamık ve grup A β-hemolitik streptokok infeksiyonu Kawasaki hastalığına çok benzer. Kawasaki hastalığı olan çocuklar son derece irritabldır. Ayrıca Kawasaki hastalıklı çocuklarda eksudatif konjunktivit, farenjit, jeneralize lenfadenopati ve soliter ağız içi lezyonlar genellikle görülmez; döküntü genellikle perineal yayılım gösterir. Hastalığın 7 gününden sonra akut faz reaktanları ve trombosit sayıları normal ise viral infeksiyon olasılığı yüksektir.

Tablo II: Kawasaki Hastalığının Ayırıcı Tanısı

Viral infeksiyonlar (kızamık, adenovirus, enterovirus, Epstein-Barr virus gibi…)
Kızıl
Stafilokoksik haşlanmış deri sendromu
Toksik şok sendromu
Bakteriyel servikal lenfadenopati
İlaç hipersensitivite reaksiyonu
Stevens-Johnson sendromu
Jüvenil romatoid artrit
Rocky Dağı benekli ateşi
Leptospirozis
Civa hipersensitivite reaksiyonu (akrodinia)

Diğer Klinik ve Laboratuvar Bulguları

Kardiyak Bulgular

Kardiyovasküler bulgular akut fazda belirgin olabilir ve uzun dönemdeki morbidite ve mortalitenin başlıca sebebidir. Perikard, miyokard, endokard, kalp kapakları ve koroner arterler tutulabilir. Kardiyak oskültasyonda hiperdinamik prekordiyum, taşikardi, galop ritmi ve anemi, ateş, miyokardit nedeniyle baskılanmış miyokard kontraktilitesi varlığında fonksiyonel bir üfürüm duyulur. Ciddi mitral yetersizliği bulunan çocuklarda pansistolik üfürüm duyulur. Miyokard fonksiyonları bozuk olan hastalar kalp yetersizliği ve şok tablosunda gelebilir. Elektrokardiyografide (EKG) aritmi, uzun PR mesafesi ve nonspesifik ST ve T dalgası değişiklikleri görülebilir.

Miyokardit, ciddi koroner arter tutulumu veya kapak yetersizliği varsa telekardiyogramda kardiyomegali görülebilir. Koroner arter anormallikleri ilk haftanın sonundan itibaren ikinci haftada görülebilir.

Kalp Dışı Bulgular

Kawasaki hastalığında multipl kalp dışı klinik bulgular gözlenebilir. Artrit veya artralji hastalığın ilk haftasında görülebilir ve başlıca proksimal interfalangial eklemleri, daha nadir olarak da dizler ve ayak bilekleri gibi yük taşıyan eklemleri tutar.

Santral sinir sistemi ile ilgili irritabilite, letarji, aseptik menenjit (yaklaşık %50 hastada), sensörinöral tipte işitme kaybı ve geçici unilateral fasiyal palsi gibi bulgular görülebilir.

Hastaların yaklaşık 1/3'ünde diyare, kusma, karın ağrısı gibi gastrointestinal sistem şikayetleri görülebilir. Hepatomegali ve sarılık gelişebilir. Hastaların yaklaşık %15'inde ikinci haftada ultrasonografi ile akalkülöz safra kesesi hidropsu saptanabilir.

Önceden yapılmış BCG skarında eritem ve endürasyon görülmesi Japonya'da yaygındır. Testiküler şişme, pulmoner nodüller ve infiltrasyonlar, plevral efüzyon ve hemofagositik sendrom nadir görülen diğer bulgulardır.

Laboratuvar Bulguları

Hastalığın akut döneminde sola kayma ile birlikte lökositoz (hastaların yaklaşık %50'sinde >15.000/mm^3) ve anemi sıklıkla görülür.

Akut faz reaktanları (eritrosit sedimentasyon hızı [ESH] ve C-reaktif protein [CRP]) hemen hemen daima yüksektir ve genellikle 6-10 haftaya kadar normale döner.

Hastalığın subakut fazında, genellikle 2. haftada başlayıp 3. haftada pik yapmak üzere trombositoz (genellikle 450.000 - >1 milyon/mm^3) görülür ve 4-8 haftada normale döner.

Steril piyüri (üretrite bağlı) sıktır (hastaların yaklaşık %33'ünde).

Serum transaminaz düzeyleri hastaların yaklaşık %40'ında orta derecede yüksektir; hipoalbuminemi ve hiperbilirubinemi hastaların yaklaşık %10'unda görülebilir. Plazma gamaglutamil transpeptidaz (GGT) düzeyleri ise hastaların %67'sinde yüksek bulunmuştur.

Miyokardiyal hasarı düşündüren yüksek serum kardiyak troponin I düzeyleri saptanabilir.

Lipid anormallikleri sık görülür. Plazma total kolesterol, yüksek dansiteli lipoprotein-kolesterol (HDL-C) ve apolipoprotein AI düzeyleri düşüktür.

İnkomplet (Atipik) Kawasaki Hastalığı

Tanı kriterlerini tam olarak sağlamayan bazı hastalar, ekokardiyografik olarak koroner arter anormalliklerinin gösterilmesine dayanılarak "atipik" ya da tercihen "inkomplet" Kawasaki hastalığı olarak tanı almıştır. Beş günden uzun süren açıklanamayan ateşi olan ve Kawasaki hastalığının ana klinik bulgularından 2 ya da 3'ünü gösteren tüm çocuklar "inkomplet Kawasaki hastalığı" olarak düşünülmelidir. İnkomplet Kawasaki hastalığı küçük süt çocuklarında büyük çocuklardan daha sıktır. Tanının atlanması ciddi sonuçlara yol açacağından ve erken intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisinin etkinlik ve güvenilirliğinin yüksek olmasından dolayı tedaviye başlama kararının verilmesinde tüm kriterlerin sağlanmasını beklemek yerine diğer klinik ve laboratuvar bulgularından faydalanılmalıdır. Çünkü inkomplet Kawasaki hastalığı olgularındaki laboratuvar bulguları klasik olgulardaki ile benzerdir.

Koroner tutulumu olan Kawasaki hastalarının önemli bir bölümü diagnostik kriterleri sağlamamaktadır. Oysa koroner anevrizma nadiren hastalığın 10. gününden önce görülür. Bunun yerine, bu dönemde koroner arterlerde ektazi veya perivasküler parlaklık, azalmış sol ventrikül sistolik fonksiyonları, hafif mitral yetersizliği veya perikardiyal efüzyon görülebilir.

Küçük süt çocukları özellikle inkomplet Kawasaki hastalığı ile gelme eğilimindedir ve bazılarında tek bulgu ateş olabilir. Bu nedenle, ≥7 gün süren ateş, CRP ve/veya ESH yüksekliği olan ve ateşli hastalığı açıklayabilecek başka bir nedenin olmadığı 6 aylıktan küçük tüm süt çocuklarında ekokardiyografi yapılmalıdır.

Anevrizma Gelişme Riski Skorlaması

Harada ve ark., Kawasaki hastalığı tanısı konulduğu anda, gelecekte anevrizma gelişme riskini belirlemek için bir risk skorlaması geliştirmiştir. Bu skorlamaya göre, hastalığın ilk 9 günü içerisinde değerlendirildiğinde aşağıdaki kriterlerden dördünün varlığı, gelecekte koroner anevrizması gelişme riskinin yüksek olduğunu gösterir ve bu hastalara IVIG verilmesi önerilir: a) beyaz küre sayısı >12.000/mm^3, b) trombosit sayısı >350.000 mm^3, c) CRP >3+, d) hematokrit <%35, e) albumin <3.5 g/dL, f) yaş ≤12 ay, ve g) erkek cinsiyet. Dörtten az risk faktörü olmasına rağmen akut semptomlar devam ediyorsa risk skorlaması her gün tekrar değerlendirilir.

Kardiyak Bulgular

Koroner Anevrizmalar

Ekokardiyografi

İlk ekokardiyografi tanıdan şüphelenilir şüphelenilmez yapılmalıdır, ancak tedavinin başlanması geciktirilmemelidir. Bu ilk ekokardiyografi çalışması koroner morfolojisinin, sol ventrikül ve kapak fonksiyonlarının longitudinal takibi ve perikardiyal efüzyonun gelişmesi ya da varsa rezolüsyonu için bir baz oluşturur. İki boyutlu ekokardiyografi ile koroner arterlerin incelenmesi için olabildiğince yüksek frekanslı transduser kullanılması önerilir. Sıklık sırasına göre koroner arter anevrizmalarının en sık geliştiği segmentler proksimal sol anterior inen koroner arter (LAD) ve proksimal sağ koroner arter (RCA) başta olmak üzere, sol ana koroner arter (LMCA), sol sirkumfleks arter (LCX) ve son olarak distal RCA ve RCA ile posterior inen koroner arterin birleşme yeridir. Anevrizmaların sayısı ve lokalizasyonunun yanı sıra intraluminal trombüs varlığı ya da yokluğu da

değerlendirilmelidir. Koroner çapı ölçümleri içten içe yapılmalıdır. Anevrizmalar sakküler, fuziform ya da silindirik (ektazi) olabilir. Amerikan Heart Association tarafından anevrizmalar, iç çapı <5 mm ise küçük, 5-8 mm arasında ise orta, >8 mm ise dev anevrizma olarak sınıflandırılmıştır.

Japonya Sağlık Bakanlığı kriterlerine göre; koroner arter lumeni iç çapının <5 yaş çocuklarda >3 mm, ≥5 yaş çocuklarda >4 mm olması, bir segmentin iç çapının komşu segment çapının 1.5 katı veya üzerinde olması ya da koroner arter lümeninin açıkça düzensiz olması anormal olarak değerlendirilmektedir.

Son zamanlarda de Zorzi ve ark. koroner arterleri normal olarak değerlendirilmiş olan Kawasaki hastalarının bazılarının koroner arter çaplarının vücut yüzey alanına göre düzeltildiği zaman referans değerlerine göre beklenenden geniş olduğunu göstermişlerdir. Bu nedenle LMCA, proksimal LAD ve proksimal RCA çapları için vücut yüzey alanına göre düzeltilmiş z skorları oluşturulmuştur. Koroner arterlerin distale doğru normalde görülen incelmeyi göstermemesi ve perivasküler ekojenite ya da parlaklık da koroner tutulumu lehinedir. Koroner arterde trombüs ve stenozun da ekokardiyografik olarak belirlenebileceği bildirilmekle birlikte duyarlılık ve özgüllüğü düşüktür.

Akut Kawasaki hastalığında histolojik olarak hemen hemen daima miyokarditin görülmesi nedeniyle sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi de ekokardiyografik değerlendirmenin bir parçası olmalıdır. M-mod ile sol ventrikül diyastol sonu ve sistol sonu çapları ve ejeksiyon fraksiyonu ölçümleri yapılmalıdır. Kawasaki hastalarında hafif aort kökü dilatasyonu görülebileceğinden dolayı, aort kökü ölçümleri de yapılmalıdır. Perikardiyal efüzyon varlığı ya da yokluğu not edilmelidir. Hastalar pulsed wave ve renkli Doppler ekokardiyografi ile kapak (özellikle mitral ve aort kapaklar) yetersizlikleri yönünden değerlendirilmelidir.

Komplike olmayan olgularda ekokardiyografik değerlendirme tanı anında, 2. ve 6-8. haftalarda yapılmalıdır; yüksek riskli hastaların izleminde daha sık inceleme gerekebilir. Dört-sekiz haftada ekokardiyografik bulguları normal olan hastaların 1yıl sonra tekrarlanan ekokardiyografilerinde koroner arter genişlemesi görülme olasılığının olmadığı gösterilmiştir.

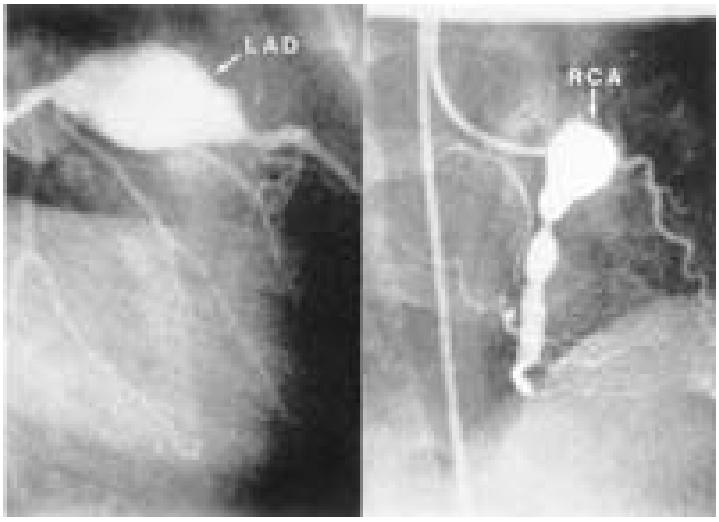
Stres Testleri

Koroner anevrizması olan çocuklarda reversibl iskemiyi göstermek için kardiyak stres testi yapılması endikedir. İskemik kalp hastalığı olan erişkinlerde yapılan hemen hemen tüm stres testi yöntemleri pediatrik populasyona uygulanmıştır. Bunlar arasında egzersiz nükleer perfüzyon sintigrafileri, egzersiz ekokardiyografi, dobutamin, dipiridamol, adenozin gibi farmakolojik ajanlarla yapılan stres ekokardiyografi, bölgesel perfüzyon ölçümünün yapıldığı MR stres görüntüleme ve stres miyokardiyal kontrast ekokardiyografi sayılabilir. Uygun şekilde kullanıldığında stres testlerinin sonuçları klinisyenin hastayı invazif değerlendirme ve transkateter ya da cerrahi girişim için refere etme kararını vermesinde yol gösterici olabilir.

Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi

Koroner anjiyografi, Kawasaki hastalarında koroner anevrizmalarını, koroner arter stenozunu veya trombotik oklüzyonunu ve kollateral arter oluşumunun yaygınlığını belirlemek suretiyle koroner arter anatomisinin tanımlanmasında kardiyak ultrasonografiye göre daha detaylı bilgi sağlar (Şekil 1). Kateterizasyon, bilinen koroner obstrüksiyonu olan hastaların uzun süreli izleminde önemli ilave bilgiler sağlar. Ekokardiyografi ile gösterilmiş olan hafif ektazisi veya fuziform anevrizması olan asemptomatik hastalarda koroner anjiyografi ilave yarar sağlamayacağından dolayı önerilmez. Daha kompleks koroner arter lezyonları olan hastalarda akut inflamasyon süreci düzeldikten sonra koroner anjiyografi faydalı olabilir. Elektif koroner anjiyografinin genellikle hastalık başlangıcından 6-12 ay sonra yapılması önerilmektedir. Koroner arter trombozundan şüphelenilen olgularda terapötik karar verilmesinde ise acil kateterizasyon faydalı olabilir. Akut infarktüs veya ciddi kronik iskemi varlığında sol ventrikül diyastol sonu basıncı yüksek bulunabilir. Uzun süreli izlemde anjiyografi yapma kararının verilmesinde, koroner arterlerin ve ventriküler bölgesel duvar hareket anormalliklerinin ekokardiyografik olarak görüntülenmesi ve miyokard iskemini düşündüren klinik bulgular veya invazif olmayan çalışmalar yol gösterici olabilir. Kateterizasyon ile elde edilen veriler, tedavinin planlanmasında ve bypass cerrahisi, transkateter girişimsel tedavi veya trombolitik tedavi sonrasında tedavinin etkinliğinin değerlendirilmesi için yararlı olabilir.

Kardiyak kateterizasyon sırasında kullanılan ilave teknikler koroner arter duvarındaki yapısal veya fonksiyonel değişiklikleri saptayabilir. Koroner arter anevrizmalarının gerilediği anjiyografik olarak gösterilen hastalarda IVUS ile intima-media kompleksinde anormal kalınlaşma ve vazodilatatörlere (nitrat infüzyonu) anormal vazoreaktivite yanıtı olduğu gösterilmiştir.



Şekil 1. Koroner anjiyogramda LAD'de dev anevrizma, RCA'da ciddi daralma ve dev anevrizma görülmektedir (Circulation 2004; 110: 2747-2771).

Anevrizmalar başta subklavian, brakial, aksiller, iliak ve femoral arterler olmak üzere bazen de abdominal aorta ve renal arterler gibi koroner sistem dışındaki arterlerde de gelişebilir. Bu nedenle ilk kez koroner arteriyografi yapılan Kawasaki hastalarında abdominal aortografi ve subklavian arteriyografi de yapılması önerilir.

Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG), Magnetik Rezonans Anjiyografi (MRA) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT)

Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) proksimal koroner arter segmentlerindeki koroner arter anevrizmalarını görüntüleyebilir, ancak stenotik segmentleri göstermede başarılı değildir. Ayrıca MRG ile akut fazda koroner damar duvarında muhtemelen vasküliti yansıtan belirgin tutulumun gösterildiği bildirilmiştir. MRA ise koroner anevrizmaların yanısıra akım profili hakkında da bilgi verir. MRA ile konvansiyonel anjiyografide görülen koroner arter anevrizmalarının, koroner oklüzyonların ve koroner stenozlarının doğru bir şekilde saptanabildiği bildirilmiştir. MRG ve MRA periferik arter anevrizmalarının gösterilmesinde de kullanılabilir. Multidetektör BT de koroner anevrizmalarını ve stenotik segmentleri değerlendirmede kullanılmaktadır.

Miyokardit

Miyokarditin, Kawasaki hastalığının erken bir bulgusu olduğu otopsi ve miyokardiyal biyopsi çalışmalarında gösterilmiştir. ^{67}Ga sitrat (planar ve single photon emission BT) ve ^{99m}Tc-işaretli beyaz küre sintigrafileri kullanılarak hastaların %50-%70'inde miyokardiyal inflamasyon gösterilmiştir. Miyokarditin ciddiyeti ise koroner arter anevrizması riski ile birliktelik göstermemektedir.

Kawasaki hastalarının çoğunluğunda başvuru sırasında ekokardiyografi ile anormal miyokard kontraktilitesi bulunmasına rağmen IVIG tedavisinden sonra miyokardiyal mekanikler hızla düzelir. Kontraktilite bozukluğunun hızla düzelmesi, dolaşan toksinler veya aktive olan sitokinler gibi hızla düzelen mekanizmaları düşündürmektedir.

Valvüler Yetersizlik

Mitral yetersizlik geçici papiller adale disfonksiyonu, miyokard infarktüsü veya valvülite bağlı olabilir. Hastaların yaklaşık ¼'ünde başvuru sırasında hafif veya orta derecede mitral yetersizlik bulunur ve konvalesan fazda insidansı azalır. Akut dönemden sonra görülen mitral yetersizlik ise genellikle miyokardiyal iskemiye bağlıdır. Muhtemelen valvülite bağlı gelişen aort yetersizliği ise hastalığın akut döneminde hastaların yaklaşık %1'inde ekokardiyografik olarak gösterilmiştir.

KAYNAKLAR:

1. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A Statement for Health Professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association Circulation 2004; 110: 2747 – 2771
2. Takahashi M, Newburger JW. Kawasaki disease (Mucocutaneous lymph node syndrome). In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.). Moss and Adams' Heart Dsease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 7th edn., Vol. 2, Lippincott Williams & Wilkins, 2008, pp. 1242-1256
3. Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th edn., Mosby Elsevier Inc., 2008, pp. 453-464.
4. Hiraishi S, Misawa H, Takeda Y, et al. Transthorasic ultrasonic visualisation of coronary aneurysm, stenosis, and occlusion in Kawasaki disease. Heart 2000; 83: 400-405.
5. Newburger JW and de Ferranti SD. Cardiovascular sequelae of Kawasaki disease. In: Triedman JK (Section ed.). UpToDate. http://www.uptodate.com/contents/cardiovascular-sequelae-of-kawasaki-disease
6. Mavrogeni S, Papdopoulos G, Karanasios E, Cokkinos DV. How to image Kawasaki disease: A validation of different imaging techniques. Int J Cardiol 2008; 124: 27-31.

YENİDOĞANDAN GENÇ ERİŞKİNE AORT KAPAK DARLIKLARINDA GİRİŞİMSEL TEDAVİLER : Balon Aortik Valvüloplasti

DR. ARDA SAYGILI
Acıbadem Hastanesi , Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

Fetal yaşamadan genç erişkine valvüler aort darlığı (VAD), doğumsal kalp hastalıkları içinde % 3-6 sıklıkta görülür. VAD çocukluk yaş grubunda görülen doğumsal kalp hastalıkları içinde sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının %60-75'ini oluşturur. VAD olan hastada kapak yetersizlik akımı yok veya çok hafifse balon aortik valvuloplasti (BAV) ilk tercih yöntemidir.

Kinik belirti ve bulgular fetal yaşamdan yenidoğana, yenidoğandan erişkine yaşa göre farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabilir. Özellikle ağır darlıklar fetal yaşamda ağır kalp yetmezliği, hidrops fötalis tablosuna ve yenidoğan döneminde kalp yetmezliği, kollaps bulguları ile birlikte çoklu organ yetmezliği tablosunda karşımıza çıkabilir. Ancak duktus arteriosusun açık kaldığı yenidoğanlarda tanı gözden kaçabileceğinden ve kapanması ile hastalar kaybedebileceğinden yenidoğanın dikkatli muayenesi acil tanı ve tedavisi şarttır.

Aort darlığı çocuk ve adölesan dönemde genelde belirti vermez. Ağır ve orta derecedeki aort darlıklarında özellikle egzersiz sırasında dispne, göğüs ağrısı ve senkop olguların %10'unda gelişir.Egzersiz sırasında ani ölüm %1-10 arasında bildirilmiştir.Fizik bakıda basınç farkı 25 mmHg'yi geçen olguların 2/3'ünde sağ sternal üst kenar ve juguler çentikte tril saptanabilir. Daha ileri yaşlarda hasta rutin incelemeler sırasında üfürümünün duyulması ile dikkati çeker. Darlık hafif ve/veya biküspit aortik kapak ile birlikte ise hastaların bir kısmında ömür boyu olan endokardit riski dışında her hangi bir sorun oluşmaz.

Aort darlığının doğal seyri içinde önemli komplikasyonlardan birisi bakteriyal endokarditтir. Bu olasılık 10 000 hasta % 27'dir. Cerrahi valvotomi sonrasında bu olasılık daha artar. Aort yetmezliğiirin bulunması eıidokardit riskini artırmaz.

Tanısal testlerden non invazif olarak ekokardiyografi ile kesin tanı konulur. Ekokardiyografi aort kağpağının morfolojik özellikleri yaprakçık sayısı kalınlık displazisi, kapak çapı ve alanının hesaplanması, sol ventrikül hipertrofisinin derecesi hakkında bilgi verir. Doppler ile valvuloplasti endikasyonu netleştrilir, darlığın şiddeti belirlenir.Pratikte ölçülen peak-to peak gradient <25 mmHg ise önemsiz, 25-50mmHg ise hafif,50-74 mmHg ise orta, >75 mmHg ise ağır darlık olarak kabul edilir. Ayrıca aortik kapak alanı hesaplanır. Normalde 1-2 cm2/m2 olan kapak alanı, <0,5 cm2/m2 ise ağır darlık, alan >0,7cm2/m2 ise hafif darlık olarak kabul edilir.Kalp kateterizasyonu tanısal amaçlı kullanılmamaktadır.

Tedavi ilkeleri

VAD'da cerrahi valvotomi ile BAV başlıca tedavi yöntemlerini oluşturmaktadır. Karşılaştırmalı birçok çalışma, sonuçların yaklaşık olarak benzer oluğunu ifade etmektedir. VAD olan hastada kapak yetersizlik akımı yok veya çok hafif saptanmışsa BAV ilk tercih yöntemi olarak birçok merkezde kabul edilmiştir.Eğer orta ve ileri aort yetersizliği varsa Ross veya kapak replasmanı endikasyonları doğar. BAV ilk olarak 1983 yılında çocukta, 1986 yılında yenidoğanda Lababidi tarafından uygulanmıştır.

Yenidoğanın kritik VAD'ığı kalp yetmezliği ve kollaps bulgularının varlığı, duktus arteriosusa bağımlı sol ventrikül dolaşımını ifade eder. Girişimsel veya cerrahi tedaviyi acil olarak planlarken, düşük kalp debisinin dengelemek için acil prostaglandin (PGE1) infüzyonu gereklidir. Yenidoğanın miyokard kasılabilirliğini arttırmak, artyükü azaltmağa yönelik olarak pozitif inotrop, öncelikle de inodilatatör tedavide fosfodiesteraz inhibitörleri tercih edilmelidir. Ayrıca asid-baz dengesinin sağlanması ve oksijen sunumunu arttırmak için hasta PGE1 verilmesi sonrası veya aynı zamanda yenidoğanda sedasyonu takiben entübe edilerek oksijen tüketimi azaltılabilinir.

Balon aortik valvüloplasti endikasyonları

Yenidoğan'da özellikle kritik aort darlıklı yeıiidoğanlarda BAV endikasyonları konusunda ortak görüş aortik annülüsün 5 mm altında olan hastalarda yani aortik annüler hipoplazi, aortik arkus hipoplazisi, mitral hipoplazi ve sol ventrikül hipoplazisi olan olgularda girişimsel yöntem uygulanmamasıdır. Ekokadiyografide gradient yanında valvüloplasti için : aortik kökü >3.5 cm2/m2 , mitral kapak alanı > = 4.75 cm2/m2, sol ventrikül uzun aksı / kalp uzun aksı oranı >0.8 ve sol ventrikül alanı (kısa eksen) >2.0 cm2 olması gereklidir.

Genel olarak çocuklarda BAV tedavisi konusunda benimsenen endikasyonlar:

1.Sol ventrikül çıkan aorta basınç farkı >80 mmHg veya aortik kapak alanı 0,5 cm2/m2 ise acil girişim yapılmalıdır.

2.Orta darlıklarda yani basınç farkı 50-79 mmHg ve kapak alanı >0.5 cm2/m2 ama <0.7 cm2/m2 ise erken girişim kapak değişim gereksinmesini azaltmaz ama aritmi olasılığını önemli ölçüde azaltır.

3.Basınç farkı <50 mmHg olmasına rağmen Ekg'de strain patterni olan sol ventrikül hipertrofisi varlığı, egzersiz testi sırasında senkop, göğüs ağrısı belirtilerin olması girişim için yeterlidir.

4.Basınç farkı miktarına bakılmaksızın senkop, düşük kalp debisi, sol ventrikül fonksiyonlarında azalma olması durumu da girişim gerektirir.

Girişim tekniği

BAV'de önemli olan kapak darlığından geçilmesidir. Genel olarak benimsenen femoral arteryel antegrad yoldur. Damara girilemediği durumlarda femoral veya carotid arter cutdown yöntemi ile açılarak kullanılabilinir. Özellikle yenidoğanlarda ilk 2-3 günde ombilikal arter yolu kullanılabilinir. Retrograd girişim yolu da foramen ovale açıksa veya interatriyal septum delinerek sağ atriyumdan sol atriyuma oradan sol ventrikül ve aortaya geçilerek yöntem

kullanılabilinir ancak yolun uzunluğu işlemin süresini, aritmi olasılığını ve floroskopi süresini uzatır. İşlemin hangi yoldan yapılacağı belirlendikten sonra seldinger tektiği ile damara girilir, seçilen balon çapına uygun kılıf yerleştirilerek işlem başlar. Kılıfın yerleştrilmesini takiben heparin 100UI/kg(toplam 3000UI) dozunda yapılır endokardit proflaksisi gerekli değildir. İşlem öncesi hastanın genel durumuna uygun olarak sedasyonu ve hemodinamik duruma göre entübasyonu (özellikle yenidoğanlar) oksijen verilmesi gereklidir. İşlem sol ventrikül - çıkan aorta basınç farkının hesaplanması ve aort köküne opak verilmesini takiben annulus çapı ölçülmesi takiben valvuloplastiye geçilir. Balon seçiminde ekokardiyografide ölçülen aortik annulus değeri kullanılarak bunun 0.9-1.0 katı oranında balon seçilmeli balon/anulus oranı hiçbir koşulda 1.2'yi geçmemelidir. Balonun uzunluğu ise < 10 kg çocuklarda 2cm, 10-15 kg olanlarda 3cm, 15-20kg olanlarda 4 cm uzunlukta balon seçilmelidir. Balonun işlem sırasında sol ventriküle kaçmaması ve kısa sürede şişirilip indirilmesi için beta bloker veya adenozin tedavisinden faydalanılabilinir. Ayrıca iki bir yolla hızlı pacing yapılarak sol ventrikülün yüksek hızla uyarılması ve kan basıncının düşürülmesi ile balon kolaylıkla şişirilinebilinir. Balonun genellikle 2-3 kez şişirilmesi valvüler indentasyonun balonun tam ortasında görülerek kaybolmasının saptanması yeterlidir.

İşlemin başarısı kapaktaki basınç farkı azalması yanında kapaktan yetmezlik durumuna bağlıdır. Tam başarı kapaktaki basınç farkı %50'den fazla azalması ve /veya 50 mmHg altına inmesi ve aort yetmezliğindeki artışın 2.dereceyi geçmemesidir.

Komplikasyonlar

Kardiyak lezyonlar % 20 oranında görülür başlıcası aort yetmezliği BAV'nin en önemli komplikasyonudur. İşlemin hemen hemen yarısında minimal da olsa aort yetmezliği gelişir. İkinci derece aort yetmezliğine kadar olan yetmezlikler kabul edilebilir bir orandır. Diğer ikinci unun dışında miyokard perforasyonu, aort yırtılması, perikardiyal tamponat,mitral kapak lezyonu nadir de olsa görülmektedir.

Arteriyel komplikasyonların başında femoral arterde nabız kaybı tıkanıklıktır, yaklaşık %7-28 oranındadır. İşlemden 2 saat sonra nabız alınamıyorsa veya nabız hafiflemişse heparin tedavisi başlanmalıdır, tedavi yetersiz kalıyorsa antitrombotik tedavi başlanılabilinir.

Aritmiler, BAV sırasında veya işlemi izleyen ilk saatlerde oluşabilir. Ventriküler takikardi, fibrilasyon atakları genellikle kateterin veya kılavuz telin sol ventrikülü uyarması ve pozitif inotropik tedavinin etkileri sonucu oluşur. Diğer ritim problemleri ise AV tam blok, dal blokları ve asistolidir.

Mortalite nadir tüm yaş guruplarında %0.66 olarak belirlenmiş olsa dahi bir yaş alatındaki bebeklerde işlemden sonraki 6 ay içinde %24'lere kadar artmaktadır. Mortaliteyi yaş (3 ay altı bebekler), sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının bozuk olup olmaması, endokardiyal fibroelastozis varlığı, birlikte aort koarktasyonu gibi ek patolojilerin olması gibi faktörler belirlemektedir.

Valvüler aort darlığı olan hastaların 25 yıllık yaşam beklentisi %85dir.Darlığın şiddetine bakılmaksızın tüm aort stenozlu hastalarda bakteriyel edndokardit tedavisi ve ilerleyici hastalık olması nedeni ile dikkatli izlem gereklidir.

KAYNAKLAR :

1. Reich O. Aortic valve, congenital stenosis in percutaneous interventions for congenital Heart Disease Siever H, Qureshi SA, Wilson N, Hijazi ZM, İnforma, London 2007:pp153-162
2. Torres A, Hellenbrand W. Aortic valve stenosis in neonates in Percutaneous interventions for congenital Heart Disease. Siever H, Qureshi SA, Wilson N, Hijazi ZM, İnforma, London 2007: pp 163-169
3. Tokel K. Balon Aortik Valvuloplasti in Çeliker A, Konjenital Kalp Hastalıklarında Grişimsel Tanı ve Tedavi, Erkem Tıbbi Yayıncılık Ankara 2008:pp51-158

ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

DR. GÜLENDAM KOÇAK
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, MALATYA

Atriyoventriküler septal defekt (AVSD); atriyoventriküler septumun yokluğu veya eksikliği, atriyoventriküler bağlantının ortak olması ile karakterize kompleks bir doğuştan kalp hastalığıdır. Septal defekt interatriyal septumda, interventriküler septumda veya her ikisinde birlikte olabilir. Defektin anatomisine göre parsiyel, intermediate ve komplet AVSD olarak adlandırılır. Parsiyel ve intermediate formunda yapısal olarak anormal olsa bile ayrı mitral ve triküspit orifis bulunur. Komplet formunda ise atriyum ve ventriküller arasında ortak, tek kapak vardır. Atriyoventriküler septal defekt; atriyoventriküler kanal defekti veya endokardiyal yastık defekti olarak da adlandırılır.

Atriyoventriküler septal defekt doğuştan kalp hastalıklarının % 3-5'ini oluşturur. Her iki cinste eşit dağılım göstermekle birlikte bazı serilerde kız çocuklarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Down sendromlu çocuklarda görülen doğuştan kalp hastalıklarının % 40'ını oluşturur, diğer taraftan atriyoventriküler septal defektli hastaların yaklaşık yarısı Down sendromludur. İzomerizmler ile özellikle sağ atriyal izomerizm ile birliktelik gösterir.

Embriyonik hayatta endokardiyal yastıkların ve atriyoventriküler septumun anormal gelişmesi AVSD oluşumundan sorumludur. Superior ve inferior endokardiyal yastıkların intrauterin hayatta inkomplet, anormal birleşmesi ile parsiyel ve intermediate form, hiç birleşememesi ile komplet form ortaya çıkar. Her üç formda da septal defekt genellikle büyüktür. Atriyoventriküler septumun defektif olması nedeniyle anterior mitral yaprakçık ventrikül içine doğru inferiora yerleşmiştir. Septuma triküspit kapakla aynı seviyede tutunur, bu nedenle iki atriyum arasında defekt ortaya çıkar. Atriyoventriküler düğüm olması gereken yerden daha posteriora, His hüzmesi ise inferiora yerleşmiştir. Embriyolojik oluşumlarının birlikteliği nedeniyle AVSD'de konotrunkal anomaliler de sık görülür. Fallot tetralojisi ile birliktelik genellikle Down sendromlu hastalarda, çift çıkışlı sağ ventrikül ile birliktelik genellikle aspleni ile birlikte görülür. Atriyoventriküler kanalın sağa doğru yetersiz veya aşırı yer değiştirmesi sonucu çift inletli sol ve sağ ventrikül anomalileri de gelişebilir.

Parsiyel AVSD

Parsiyel AVSD'de ayrı mitral ve triküspit anulus gelişmiştir. Parsiyel formun dört komponenti vardır, bunlar tek veya değişik kombinasyonlarda birlikte bulunurlar. Bunlar primum ASD, inlet VSD, anterior mitral yaprakçıkta kleft ve anteroseptal triküspit komisurun ayrık olmasıdır. En sık primum ASD ve mitral kleft birlikteliği görülür.

Primum ASD'in posterior superior kenarını krezentik atriyal septum, anterior inferior kenarını mitral ve triküspit kapak devamlılığı oluşturur. Atriyoventriküler septumun yokluğu nedeniyle inferiora yerleşen mitral kapak atriyal septum inferiorunda defekte ve soldan sağa şanta yol açar. Mitral anulus-apeks mesafesi aort anulus-apeks mesafesinden kısadır. Normalde bu iki mesafe eşittir ve bu özellik AVSD'ler için ortak bir özelliktir. Mitral kleftin yönü interventriküler septumun orta kısmına doğrudur ve bu yönü ile izole mitral kleftlerden ayrılır. Kısa eksende mitral kapak orifisi normalde elipsoid yapıda iken burada triangulardır. Kapaktaki kleft genellikle mitral yetmezliğe yol açar. Zamanla mitral kapakta kalınlaşma, gevşeklik ve prolapsus gelişir. Parsiyel AVSD'le birlikte en sık sekundum ASD ve persistan sol superior vena kava anomalileri görülür.

Komplet AVSD

İnteratriyal ve interventriküler kominikasyon içeren geniş septal defekt ve ortak atriyoventriküler kapak ile karakterizedir. Septal defekt genellikle membranöz septuma kadar uzar ve burası da çoğu zaman defektiftir. Parsiyel defektte olduğu gibi mitral kapak-apeks mesafesi kısalmış, aort kapak-apeks mesafesi artmıştır. Bu defekt sol ventrikül çıkış yolunun uzun ve dar görülmesine (gooseneck deformitesi) yol açar. Ortak kapak genellikle beş yaprakçıktan oluşur. Bunlar üç lateral (serbest duvar) ve iki bridging (septal) yaprakçıklardır. Komisürlerin altında beş papiller kas bulunur, soldaki iki papiller kas birbirlerine normalden daha yakındır. Kapakta genellikle yetmezlik görülür ve zamanla kalınlaşma ve prolapsus izlenir. İnterventriküler kominikasyon iki bridging yaprakçığın altından ve kordaların arasından gerçekleşir. Posterior bridging yaprakçık geniş ölçüde kordalar ile interventriküler septuma tutunur. Anterior yaprakçığın ise septum ile anatomik ilişkisine göre komplet AVSD "Rastelli A,B,C" alt gruplarına ayrılır.

Rastelli Tip A

Anterior bridging yaprakçık (ABL) hemen tamamen sol ventrikül ile ilişkidedir. Anterior triküspit yaprakçık ile ABL arasındaki komisür interventriküler septumun sağ anterosuperior rimi üzerindedir. Bu komisürün altında ya ayrı bir papiller kas bulunur veya septuma multiple kordal insersiyon görülür. ABL'in altından interventriküler kominikasyon olur veya bazı vakalarda hiç yoktur. Rastelli tip A genellikle izoledir veya Down sendromu ile birlikte görülür.

Rastelli Tip B

Nadir görülen bu tipte ABL daha büyüktür ve interventriküler septum üzerine sarkar. Medial papiller kas septal bant apikaline veya moderatör banta tutunur. ABL ile altındaki septum arasında korda ağı bulunmadığı için interventriküler kominikasyon serbesttir.

Rastelli Tip C

ABL daha büyüktür ve diğer tiplerden daha fazla RV ile ilişkidedir. Medial papiller kas anterior triküspit papiller kasa tutunur. Anterior triküspit yaprakçık çok küçüktür. ABL interventriküler septuma tutunmadığı için altından interventriküler kominikasyon serbesttir. Bu tip genellikle kompleks konjenital kalp hastalıklarına eşlik eder.

Ortak atriyoventriküler kapak iki ventrikül ile eşit ilişkide ise ventrikül büyüklükleri dengelidir. Ortak atriyoventriküler kapağın ventriküllerden biri ile ilişkisi az ise bu ventrikül hipoplaziktir. Çoğu zaman sağ ventrikül dominant sol ventrikül ise hipoplaziktir.

İntermediate Form

Komplet forma benzer fakat anterior ve posterior bridging yaprakçıklar interventriküler septum üzerinde dil şeklindeki bir yaprakçık dokusuyla birleşmiştir. Böylece ortak kapak mitral ve triküspit orifis olarak ikiye ayrılır. En nadir tiptir.

Klinik

Parsiyel AVSD'de hastalar genellikle üfürüm duyulması nedeniyle süt çocukluğu döneminde tanı alırlar. Genellikle çocukluk döneminde semptomatik değildirler fakat eşlik eden anomaliler var veya atriyoventriküler kapak yetmezliği önemliyse semptomatik olabilirler. Bu dönemde dispne, çabuk yorulma, büyüme geriliği, sık akciğer enfeksiyonu ve kalp yetmezliği bulguları görülebilir. Semptomlar sekundum ASD'den daha erken ortaya çıkar ve daha belirgindir. Fizik incelemelerinde sol üst sternal kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü, apikal pansistolik üfürüm, 2. kalp sesinin sabit çitlenmesi dikkat çeken bulgulardır. Telekardiyografide genellikle kardiyomegali vardır ve pulmoner vaskülarite artmıştır. Mitral yetmezliği jeti daha çok sağ atriyuma doğru olduğu için sağ atriyal dilatasyon belirgindir. Sağ ventrikül veya mitral yetmezliğin önemli olduğu durumlarda her iki ventrikül dilatedir. Elektrokardiyografide intraatriyal iletim zamanının uzaması nedeniyle PR mesafesi uzamış olabilir. P Mitrale, p pulmonale veya biatriyal dilatasyon görülebilir. Frontal plan QRS aksı -30 ile -120 derece arasındadır. Sağ prekordiyal derivasyonlarda inkomplet sağ dal bloğu, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları, mitral yetmezliği önemliyse sol ventrikül hipertrofisi izlenebilir.

Komplet AVSD'de semptomlar daha erken süt çocukluğu döneminde başlar ve ağırdır. Pulmoner akım çok artmıştır, pulmoner hipertansiyon hemen her zaman vardır ve eşlik eden atriyoventriküler kapak yetmezliği nedeniyle kalp yatmezliği bulguları erken ortaya çıkar. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve büyüme geriliği sıktır. Ağır pulmoner hipertansiyon yoksa genellikle siyanoz görülmez. Kalp hiperdinamik, 1. kalp sesi şiddetli, 2. kalp sesi sabit çift ve sert duyulur. Sol üst sternal kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü, apekste ve sol alt sternal kenarda pansistolik üfürüm ve middiastolik rulman duyulur. Telekardiyografide kardiyomegali belirgindir, pulmoner vaskülarite artışı, sağ ve sol atriyal dilatasyon dikkat çekicidir. Pulmoner konus belirgindir. Elektrokardiyografide PR uzaması, atriyal dilatasyon (izole veya kombine), sağ dal bloğu, sağ ventrikül hipertrofisi veya biventriküler hipertrofi izlenir. Frontal plan QRS aksı -60 ile -135 derece arasındadır. Sol ventrikül hipertrofisi olmasına rağmen EKG'de her zaman görülmeyebilir.

Ekokardiyografi kesin tanının konulması, atriyal ve ventriküler defektin büyüklüğünün belirlenmesi, tiplendirmenin yapılması, kapak yapısının, yaprakçık yerleşimi ve sayısının belirlenmesi, korda insersiyonlarının belirlenmesi, soldan sağa şant miktarı, atriyoventriküler kapak yetmezliği derecelendirilmesi, pulmoner hipertansiyonun belirlenmesi açısından son derece yararlıdır. Transözefagial ekokardiyografi intraoperatif değerlendirme, kompleks anomalilerin ve büyük hastaların değerlendirilmesinde yararlıdır. Yine postoperatif izlemde hastalar ekokardiyografi ile yakın takip edilmelidir. Apikal ve subkostal dört boşluk görüntüleme çok yardımcıdır. Bu planda sol atriyoventriküler kapağın ventrikül içine doğru apikale yakın yerleştiği, sağ ve sol kapak yaprakçıklarının septuma aynı seviyede tutunduğu, primum ASD'nin varlığı ve büyüklüğü, inlet VSD'nin varlığı ve büyüklüğü izlenebilir. Operasyonun doğru planlanması açısından mitral kapağın yapısı, kleft, paraşüt mitral kapak, çift orifisli mitral kapak ve papiller kasların yapısı değerlendirilmelidir. Doppler ile atriyoventriküler kapak darlığı ve yetmezliği, VSD akımının yönü ve velositesi, sağ ventrikül sistolik basıncı değerlendirilebilir.

Kalp kateterizasyonu ve anjiografi izole olgularda ve altı aydan küçük bebeklerde çoğu zaman gerekmez. İyi bir ekokardiyografik değerlendirme ile hastalar operasyona yönlendirilebilir. Kompleks vakalarda, ek anomalilerin bulunduğu durumlarda ve pulmoner vasküler obstrüktif hastalık düşünülen olgularda ise anjiografi yapılmalıdır. Sol ventrikül enjeksiyonunda sol ventrikül çıkış yolunun uzun ve dar olmasına bağlı "kaz boynu" deformitesi izlenir. Parsiyel defektlerde sağ ventrikül basıncı genellikle sistemik basıncın % 60'ının altındadır. Komplet defektlerde ise iki ventrikül basıncı yaklaşık olarak eştir.

Tedavi

Kalp yetmezliği bulguları olan hastalarda kalp yetmezliğine yönelik medikal tedavi başlanmalıdır. Yetmezlik medikal tedaviye yanıt vermiyor veya hasta opere olabilecek büyüklüğe geldiğinde operasyon planlanmalıdır. Parsiyel AVSD'in tedavisi primum ASD'nin kapatılması ve mitral kleftin onarılarak sol atriyoventriküler kapak fonksiyonunun korunmasıdır. Komplet AVSD'de pulmoner vasküler obstrüktif hastalığın ilk yaş içerisinde gelişebileceği bilinmektedir. Bu nedenle cerrahi düzeltme ilk bir yıl içinde, mümkünse ilk altı ay içinde yapılmalıdır. Tam düzeltmenin yapılamadığı durumlarda pulmoner bant cerrahisi iyi bir alternatiftir. Tam düzeltmede iki farklı teknik kullanılarak (tek yama ve çift yama tekniği) defektler kapatılır. Ortak atriyoventriküler kapaktan iki ayrı kompetan kapak tamiri yapılır. Ek anomali varsa tamir edilir.

ERİŞKİN DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI ve HEMATOLOJİK SORUNLAR

DR. ÜLKER KOÇAK
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi , Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, ANKARA

Son 50 yıldır daha iyi medikal bakım ve gelişen cerrahi tekniklerle doğumsal kalp hastalıklarında (DKH) yaşam süreleri ve yaşam kaliteleri dramatik olarak artmıştır. Bu nedenle gelişmiş ülkelerde DKH olan erişkinlerin (EDKH=*GUCH*) sayısı da giderek artmaktadır. Opere edilmiş hastalarda rezidü veya sekel biçiminde anatomik ve fonksiyonel durum yanı sıra kullanılan ilaçlar ve opere edilmemiş malformasyonları olan hastalarda altta yatan DKH çeşitli hematolojik sorunlara yol açarak yaşam beklenti ve kalitelerini etkileyebilir (1, 2).

POLİSİTEMİ, TROMBOZ ve ANEMİ

Siyanotik DKH olan hastalarda siyanozun birçok organ sistemini etkileyen ve erken tanınıp uygun tedavi edilmeyi gerektiren önemli hematolojik sonuçları vardır. Siyanozdan kaynaklanan kronik hipoksemi; eritrositoz ve demir eksikliğine yol açar. Siyanoza eşlik eden eritrosit kitlesi artışı dokulara oksijen taşınmasını dengeleyen bir yanıttır. Eritrosit kitlesindeki artış kan viskozitesinde artışa neden olabilir. Polisitemik kanın yüksek viskozitesine (Hct > % 65) bağlı olarak siyanotik DKH olan hastalarda özellikle serebral venlerde vasküler tromboz gelişebilir. Ancak, siyanotik DKH olan erişkinlerde komplikasyonların en olası nedeni agresif flebotomi ve kan kaybıdır. Aslında siyanotik hastaların çoğunda hiçbir müdahale gerektirmeyen stabl hemoglobin (Hb) düzeyleri ile kompanse eritrositoz vardır. Bu nedenle Hb düzeyi 20g/dl, hematokrit (Hct) % 65 üzerinde ve hiperviskozite (başağrısı, yorgunluk, konsantrasyon eksikliği) ile ilişkili belirtiler olmadıkça terapötik flebotomi gereksizdir. Terapötik flebotomi hiperviskozite belirtilerini düzeltmek ve bazen de koagülasyonu düzeltmek amacıyla elektif operasyon öncesi 1 ünite kanın eşit miktarda dekstroz veya serum fizyolojikle replasmanı ile yapılmalıdır. Yineleyen flebotomilerin demir depolarını boşaltacağı ve demir eksik eritropoeze neden olabileceği kesinlikle unutulmamalıdır. Oksijen taşınma kapasitesinde daha da azalma yaratacağı ve mikrositlerin azalmış deformabiliteleri inme riskini artırabileceği için demir eksikliği (DE) eritrositoz varlığında bile istenmeyen bir durumdur. Azalmış MCV, MCH, RDW'de artış demir eksikliğinden kuşkulandırır ve periferik yayma, transferin saturasyonu ve ferritinle tanı kesinleştirilebilir. Siyanotik DKH çocukların çoğunda hafif bir makrositoz vardır ve yaş ve cinse göre 90 persentil üzerinde olan MCV değeri demir eksikliği olasılığını ortadan kaldırır. Stabl olmayan eritropoezi olan bir hastada demir eksikliği tedavisi oldukça zordur. Oral demir eritrosit kitlesinde hızlı ve dramatik bir artışa neden olacağından aylık dikkatli Hb monitorizasyonu ve transferin saturasyonu ve ferritin normale geldiğinde demir desteği kesilmesi önerilmektedir. Dehidratasyon tromboz riskini artıracağından sıvı alımına dikkat edilmelidir. Özellikle sıcak havalarda ve eşlik eden gastrointestinal sorunlarda yeterli sıvı alımı sağlanmalı ve diüretikler dikkatli kullanılmalıdır (3-5).

KANAMA

Siyanotik DKH olan hastaların %20'sinde hemostatik anormallikler bildirilmiştir. Epistaksis, gingival kanama, menoraji ve pulmoner hemoraji en sık görülen kanamalardır. Platelet disfonksiyonu ve faktör eksiklikleri (sıklıkla fibrinojen, FV, vitamin K bağımlı faktörler II, VII, IX ve X) bu hastalarda kanama eğilimine katkıda bulunur. Altta yatan mekanizmaların kan viskozitesindeki artış sonucu hipoksiye bağlı karaciğerde yetersiz sentez ve/veya koagülasyon sistemi aktivasyonuna bağlı düşük dereceli dissemine intravasküler koagülasyon (DİK) olabileceği öne sürülmüştür. Bu mekanizmalara karşı çıkan başka araştırıcılar bile en azından hastaların bazılarında trombin oluşumunun arttığını ancak bunun koagülasyon proteini tüketimine yol açacak düzeyde olmadığını öne sürmüşlerdir. Hafif ve orta dereceli trombositopeni ve platelet fonksiyon bozuklukları da siyanotik DKH'da bildirilmişse de mekanizmalar iyi aydınlatılamamıştır. Koagülasyon ve platelet bozuklukları asiyanotik DKH'da daha az görülmekle birlikte bu çocukların (ASD, VSD, AS) bir kısmında cerrahi sonrası düzelen yüksek molekül ağırlıklı vWF multimerlerinin yokluğuna bağlı olarak kanamalar bildirilmiştir. Fontan tipi operasyon geçiren hastaların uzun süreli izlemlerinde prokoagülan ve antikoagülan protein düzeylerinde azalma biçiminde koagülasyon bozuklukları bildirilmiştir. Bu bozuklukların subklinik hepatik disfonksiyonla gelişen anormal hemodinami sonucunda oluştuğu düşünülmektedir. Mitral valv prolapsusu olan hastalarda da faktör VIII anormallikleri olabileceği bildirilmiştir. Bu hastalarda antikoagülanlar ve antiplatelet ajanlar dikkatle ve iyi monitorize ederek kullanılmalıdır (3, 4).

HEMOLİZ

Özellikle aortik alanda prostetik kalp kapak replasmanı yapılan hastalarda sürekli bir hemoliz ve ilerleyici anemi bildirilmiştir. Anemi varlığı hemoliz şiddeti ile ilişkilidir. Duktus ve VSD operasyonlarında intrakardiyak yamalar konduğunda postoperatif olarak ortaya çıkabilir (*waring blender* sendromu). Bu tip eritrosit hasarı yamaların endotelizasyon bozukluğu, tromboz veya prostetik kapakların yırtılma veya uygunsuz yerleştirilmesine özellikle de yetmezlik dikiş hatlarında olursa gerçekleşir. Ancak bu durumlar olmadığında da prostetik kapakların eritrosite mekanik travması ile de eritrosit hasarı ve izleyen hemoliz olabilir. Sonuçta hemoglobinemi ve hemoglobinuri ile karakterize intravasküler bir hemoliz ortaya çıkar. Hemosiderinuri ve hemoglobinuri sonucu kan kaybı nedeniyle klinik olarak önemli bir DE oluşabilir. Mikrositik eritrositlerin daha az deforme olabilme özelliği nedeniyle daha da rijit eritrositler mikro dolaşımda daha fazla mekanik strese (*shear* stres) maruz kalarak hemolize katkıda bulunabilir. Cerrahi düzeltme olası değilse hastalara eritrosit transfüzyonu, demir ve folik asit desteği yapılmalıdır. Dolaşım hızını yavaşlatarak eritrosit ve damar yatağı arasındaki *shear* stresi azaltan propranolol gibi ajanlar da kullanılabilir. Kullanılan kalp kapakçıklarının yabancı cisim etkisiyle otoimmun hemolitik anemi de bildirilmiştir (4).

KULLANILAN İLAÇLARA BAĞLI GELİŞEBİLECEK HEMATOLOJİK SORUNLAR

Kullanılan ilaçlarla kemik iliği aplazisi sonucu pansitopeni (Kaptopril, kinidin, tokainamid, diazepoksid, dizopiramid, hidralazin, alfametildopa, nifedipin, prokainamid, propafenon, propranolol) veya megaloblastik (nitröz oksid) ve hemolitik anemi (penisilin, klopidogrel) oluşabilir.

Kullanılan ilaçlara bağlı en korkulacak durum heparinle indüklenen trombositopenidir (HİT). Genellikle tedavinin erken dönemlerinde ortaya çıkan ve heparin kesilmesini gerektiren acil bir durumdur. Nitroprussid ve propranolol kullanılması platelet aggregasyon ve salgısını azaltarak kanama zamanını 2 kat artırabilir. Kalsiyum kanal blokerleri gibi diğer ilaçlar da platelet aggregasyonunu bozmakla birlikte kanama zamanında değişikliğe yol açmaz. Antiaritmik olarak kullanılan kinidin kanama zamanında hafif uzama yaparak aspirin etkisini artırabilir.

Birçok ilaç ve yiyeceğin emilimini arttırmak/azaltmak veya metabolizmasını hızlandırmak/yavaşlatmak biçiminde oral antikoagülanlarla etkileştiği de akılda tutulmalıdır (6).

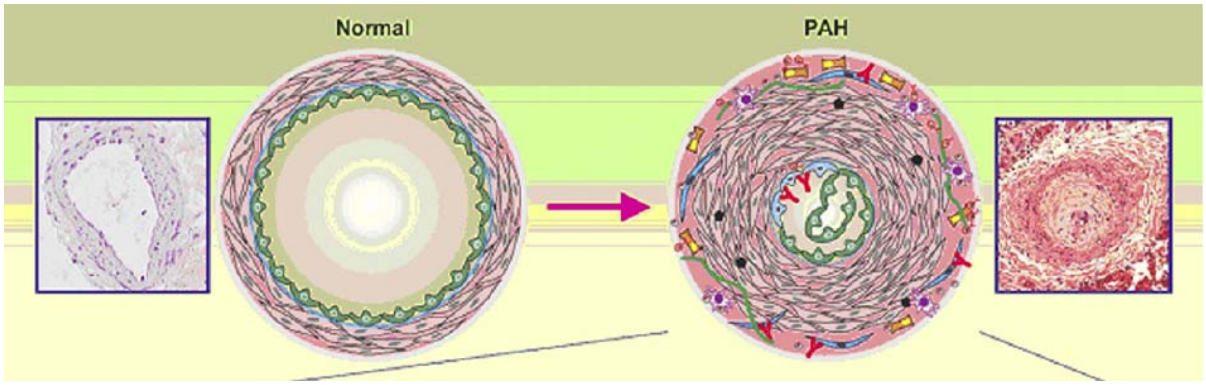
KAYNAKLAR:

1. American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Halperin JL, Hunt SA, Krumholz HM, Kushner FG, Lytle BW, Nishimura RA, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CWACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). J Am Coll Cardiol 2008; 52(23) :e1-121.
2. Borghi A, Ciuffreda M, Quattrociocchi M Preda .The grown-up congenital cardiac patient. J Cardiovasc Med 2007; 8: 78–82.
3. Chalmers EA, Williams MD, Thomas A. Acquired disorders of hemostasis. In: Arceci RJ, Hann IM, Smith OP (eds) Pediatric Hematology Third edition, Haryana Blackwell 2006: 624-642.
4. Ezekowitz RAB. Hematologic manifestations of systemic diseases. In: Orkin SH, Look AT, Nathan DG, Fisher DE, Ginsburg D, Lux SE (eds) Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood Seventh edition Canada Saunders Elsevier 2009: 1679-1739.
5. Tay EL, Peset A, Papaphylactou M, Inuzuka R, Alonso-Gonzalez R, Giannakoulas G, Tzifa A, Goletto S, Broberg C, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Replacement therapy for iron deficiency improves exercise capacity and quality of life in patients with cyanotic congenital heart disease and/or the Eisenmenger syndrome. Int J Cardiol. 2010 Jun 24. [Epub ahead of print]
6. Başlar Z. Sık Kullanılan İlacların Hematolojik Yan Etkileri XXX. Ulusal Hematoloji Kongresi III. Hematoloji İlk Basamak Kursu, İstanbul, 2003

ÇOCUKLARDA PULMONER HİPERTANSİYON FİZYOPATOLOJİSİ

DR. DURSUN ALEHAN
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) pulmoner vasküler dirençte (PVD) patolojik artışa ve bunun sonucu olarak sağ kalp yetmezliğine yol açan bir sendromdur. PAH'lı hastaların fonksiyonel kapasitelerinin ve prognozlarının en önemli belirleyicisi sağ ventrikül fonksiyonudur. PAH'da artmış PVD'in başlıca nedeni artmış hücre proliferasyonu ve azalmış apopitoza bağlı olarak damarlarda oluşan yeniden şekillenmenin (vasküler remodeling) damar lümenlerini daraltmasıdır. Ayrıca vazokonstriksiyon, değişik derecelerde inflamasyon ve tromboz da bu oluşuma katkıda bulunurlar.
PAH'da patolojik değişiklikleri başlatan sürecin tam olarak bilinmemesine karşın etyopatogenezde çeşitli biyokimyasal yolakların, medyatörlerin ve hücre tiplerininin rol oynadığı multifaktöriyel bir etkileşim olduğu kabul edilmektedir.
Histoloji: Pulmoner arteriyel hipertansiyon çeşitli arteriyel anormallikleri ile karakterize özellikle küçük pulmoner arterleri etkileyen bir panvaskülopatidir. İntimal hiperplazi, mediyal hipertrofi, adventisyal proliferasyon, in situ trombüs oluşumu, değişik derecelerde inflamasyon ve pleksiform lezyonlar görülen başlıca arteriyel patolojilerdir (Şekil 1). PAH'lı hastalarda bu değişikliklerin tümü difüz veya fokal olarak görülebilir. Genel olarak mediyal hipertrofinin, intimal fibrosis ve pleksiform arteriyopatiye göre daha erken görüldüğü ve geriye dönüş şansının daha çok olduğu kabul edilmektedir.

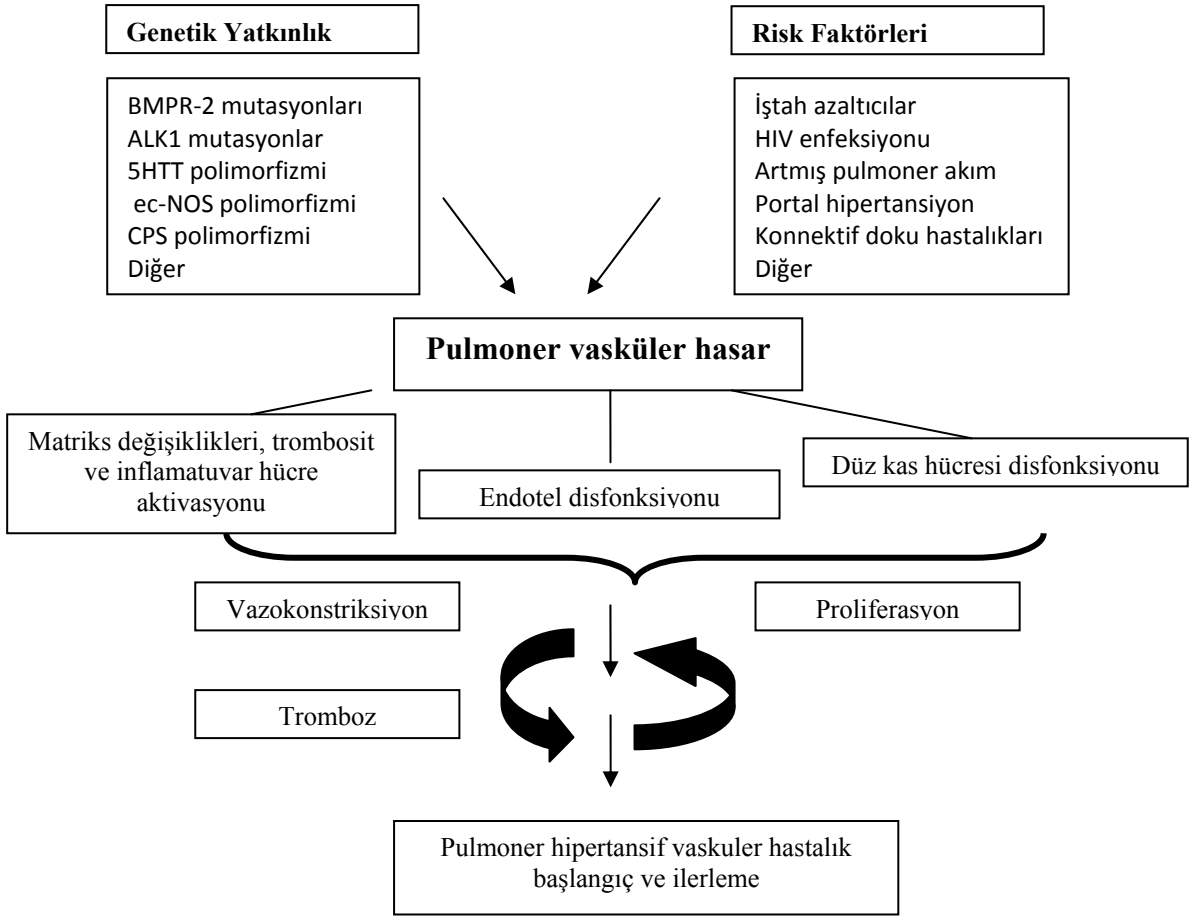


Şekil 1: Normal ve PAH'lı bir hastada pulmoner arterlerdeki değişikliklerin histopatolojik ve şematik olarak görünümü. PAH'da ileri evrelerde damar lümenleri vasküler remodeling sonucu tamamen obstrükte olabilmektedir
Endotel disfonksiyonu: PAH'da endotel disfonksiyonu sık olarak görülür. Özellikle konjenital kalp hastalıklarında pulmoner kan akımı ve pulmoner basınçtaki artış endotel hasarına ve endotelin bariyer fonksiyonlarında bozukluğa yol açar. Endotel disfonksiyonu vazokonstriktör-mitojenik faktörlerin (endotelin-1 ve tromboksan A_2 gibi) artışına, vazodilatörlerin ise (nitrik oksit, prostoglandin I_2, vazoaktif intestinal peptid) azalmasına neden olarak vazokonstriksiyon ve vasküler yeniden şekillenmeye yol açar. Ayrıca trombositleri, lökositleri ve koagülasyon yolaklarını aktive ederek inflamasyona ve tromboza neden olur.
Endotel hasarı, endotel altında yerleşmiş düz kas hücrelerininin dolaşan mitojen ve platelet kaynaklı büyüme faktörü (PDGF), epidermal büyüme faktörü (EGF), vasküler endotelyal büyüme faktörü (VEGF), fibroblast büyüme faktörü (FGF) ve transformin büyüme faktörü (TGF-β) gibi büyüme faktörleri ile karşılaşmalarını kolaylaştırır. Bu faktörler düz kas hücrelerinde hipertirofi ve proliferasyon yaparak düz kas hücrelerinin periferik pulmoner damarlara doğru ilerlemesine (müskülarizasyon) ve neointima oluşturacak şekilde migrasyonuna yol açar.
Endotel hasarına ek olarak adventisyada da kollajen, elastin, fibronektin ve tenascin gibi ekstraselüler matriks üretiminde ve metalloproteazlarda artış, kalınlaşma ve fragmantaston görülür.
Moleküler değişiklikler: PAH'da pulmoner vasküler tonusu etkileyen değişik medyatörler saptanmıştır. Endotelin sistemindeki anormal artış PAH'ın önemli bir bulgusudur ve pulmoner vazokonstriksiyon ile vasküler yeniden şekillenmeye katkısı büyüktür. Endotelin-1 (ET-1) güçlü bir vazokonstriktördür ve pulmoner arter düz kas hücrelerinde proliferasyona yol açar. ET-1 düzeyleri prognozla ve PAH'ın ağırlığı ile korele bulunmuştur.
Prostosiklin ve tromboksan A_2 ana araşidonik asit metabolitleridir. Prostosiklin güçlü bir vazodilatördür, trombosit aktivasyonunu inhibe eder ve antiproliferatif etkileri vardır. Buna karşılık tromboksan A_2 güçlü bir vazokonstriktördür, proliferasyonu ve tombosit aktivasyonunu uyarır. PAH'da bu iki molekül arasındaki denge tromboksan A_2 lehine bozulmuştur ve böylece tromboz, proliferasyon ve vazokonstriksiyona eğilim artar.
Nitrik oksit (NO) platelet aktivasyonunu ve vasküler düz kas hücre proliferasyonunu inhibe eden bir vazodilatördür ve NO sentetaz (NOS) tarafından üretilir. PAH hastalarında NOS düzeyinin azaldığı gösterilmiştir. NO etkisini cGMP üzerinden gösterir. cGMP fosfodiesterazlar tarafından hızla inaktive edilir.
Seratonin, vazoaktif intestinal peptid (VİP), potasyum (K) ve kalsiyum (Ca) kanalları PAH'da rol oynayan diğer medyatörlerdir.

Pulmoner arter düz kas hücreleri : PAH'da pulmoner arter düz kas hücrelerinde apopitoz azalırken hücre proliferasyonu artmıştır. Bu değişikliklerden birçok faktör sorumludur. Aktive T hücresinin nükleer faktörleri uyararak (NFAT) transkripsiyonu uygunsuz aktive etmesi, bazı K + kanallarının ekspresyonunun azalması ve antiapoptotik protein survivin'in artması bunların başlıcalarıdır. PAH'da düz kas hücreleri TGF-β gibi büyüme faktörlerine aşırı proliferasyon şeklinde cevap verir. Artmış yapıma azalmış yıkımın (azalmış düz kas hücre apoptozu) eşlik etmesi istenmeyen hücrelerin birikmesine neden olur. Düz kas hücre çoğalmasına yol açan bir diğer faktör de iyon kanalı bozukluklarıdır. Düz kas hücrelerindeki voltaj bağımlı K+ kanallarının inhibisyonu, intraselüler kalsiyum artışına ve bunun sonucu olarak vazokontriksiyon ve düz kas hücre proliferasyonuna yol açar.

Genetik: PAH'lı vakaların % 10'undan daha azı kalıtsaldır. Kalıtsal geçiş otozomal dominant olup penetrasyonu düşüktür (%10-20). Kalıtsal PAH'ların % 75'inde kemik morfojenik protein reseptörü tip-2 (BMPR2) geninde mutasyon saptanmıştır. Konjenital kalp hastalıklarına bağlı PAH'da ise bu oran % 6 bulunmuştur. BMPR2, normal olarak hücre nükleusunda hedef genleri etkileyerek hücre siklüsünün kontrolünde ve anjiyogenezde rol oynayan proteinleri düzenler. Böylece pulmoner arterlerin düz kas hücrelerinde ve endotelde hücre çoğalması baskılanır, apoptozis uyarılır. Bu olaylar sonucunda endotel proliferasyonu inhibe olur. Diğer nadir görülen mutasyonlar ise aktivin benzeri kinaz tip-1 (ALK-1) ve endoglin (ENG) geninde olmakta ve özellikle PAH'a eşlik eden herediter hemorajik telenjiektazili vakalarda görülmektedir..

Sonuç: Pulmoner hipertansiyon özellikle küçük pulmoner arterleri etkileyen ve intimal hiperplazi, mediyal hipertrofi, adventisyal proliferasyon, in situ tromboz, inflamasyon, pleksiform lezyonlar, vasküler yeniden şekillenme ve vazokonstriksiyon ile karakterize bir vaskülopatidir. Bu değişiklikleri başlatan süreç henüz kesin olarak bilinmemekle birlikte PAH etyopatogenezinde genetik yatkınlığın, çeşitli biyokimyasal yolakların, değişik medyatörlerin ve çeşitli hücre tiplerinin rol aldığı multifaktöriyel bir etkileşim olduğu kabul edilmektedir (Şekil 2).



Şekil 2. Pulmoner arteriyel hipertansiyon: olası patogenetik ve patobiyolojik mekanizmalar.
BMPR-2: bone morphogenetic receptor protein 2 geni; ALK 1: activin-receptor-like kinase 1 geni; 5-HTT: serotonin transporter geni; ec-NOS: nitrik oksit sentetaz geni; CPS: karbamil-fosfataz sentetaz geni

POSTOPERATİF KAPAK YETERSİZLİĞİ

DR. A. AYÇA BOYACI
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, ANKARA

OPERE FALLOT TETRALOJİSİ

Fallot tetralojisi (TOF) nin insidansı 3-5/10.000 canlı doğumdur. TOF en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır ve tüm olguların %7-10'unu oluşturur. İlk olarak 1888 'de Louis Arthur Etienne Fallot tarafından tariflenen anatomik malformasyonlar kompleksi interventriküler komünikasyon ya da ventriküler septal defekt (VSD), aort kökünün biventriküler ilişkisi (overriding), sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) obstrüksiyonu (subvalvüler, ve/veya valvüler) ve sağ ventrikül (RV) hipertrofisinden oluşur.

Günümüzde konjenital kalp hastalığı ile doğan infantların %85'inin erişkin yaşlara ulaşması beklenmektedir. TOF'li olgularda da 40-yıllık sağkalım %90 'ın üzerindedir.

TOF'nde cerrahi olarak ilk total korreksiyon/onarım 1954'te Lillehei tarafından yapılmıştır. VSD'in kapatılması ve RV infindibuler kas rezeksiyonundan oluşan ve 106 hastayı kapsayan bu ilk seride 30-yıllık sağkalım %91'dir. TOF'li hastalarda sık rastlanan annulusun küçük olması nedeniyle oluşan obstrüksiyonu ortadan kaldırmak amacıyla daha sonraki olgularda RV çıkış yoluna ya da transannüler patch konmaya başlanmıştır. Transannüler patch obstrüksiyonun giderilmesinde etkili olmuş ancak pulmoner kapak apparatusunu bozarak pulmoner kapakta yetersizlik (PY) oluşmasına yol açmıştır.

TOF'li olgularda total korreksiyon kesin iyileşme olarak düşünülmüş ancak uzun dönem postoperatif izlemlerde kronik PY ve RV disfonksiyonu (özellikle büyük transannüler patch konulan hastalarda), RVOT obstrüksiyonu, rezidüel VSD ve aritmiler gibi problemlerin ortaya çıktığı görülmüştür.

Pulmoner yetersizlik

PY total korreksiyon sonrası uzun yıllar iyi tolore edilmesi ve bulgu vermemesi nedeniyle benign bir lezyon olarak düşünülmüştür. Ancak, kronik PY sonucu oluşan uzun süreli RV volüm yüklenmesi RV dilatasyonuna, fibrozis ve miyokard hasarı sonucu RV fonksiyonlarında bozulmaya yol açar. Zamanla RV miyokardının kompansatuar mekanizmaları iflas eder, RV duvar gerilimi (afterload) artar, RV ejeksiyon fraksiyonu düşer ve hastalarda semptomlar ortaya çıkmaya başlar. Hastaların efor kapasitesi azalır, sekonder triküspid yetersizliği, supraventriküler ve ventriküler aritmiler, senkop ortaya çıkar, ani ölüm görülebilir. Ciddi RV disfonksiyonu gelişinceye kadar hastalar genellikle asemptomatik kalır. Ventriküller arası etkileşim sonucu RV genişlemesi ve sistolik disfonksiyonu hastalarda sol ventrikül (LV) disfonksiyonuna da yol açar.

Opere TOF'li hastalarda öykü alınırken semptomlar detaylı olarak sorgulanmalı ve fonksiyonel kapasite belirlenmelidir. Hastanın ameliyat olduğu yaş, ameliyat sonrası geçen süre, senkop, fonksiyonel kapasite NYHA sınıf ≥ II olması kötü prognozun göstergeleridir.

Fizik muayenede PY'nin diyastolik üfürümü kısa ve hafif şiddette olması nedeniyle atlanabilir (düşük basınçlı PY). RVOT üfürümü ve eğer rezidü VSD varsa pansistolik bir üfürüm duyulabilir. Ayrıca aort dilatasyonuna bağlı ejeksiyon kliği ve aort yetersizliği (AY) üfürümü de duyulabilir.

EKG'de sağ dal bloğu ve RV hipertrofisi görülür. QRS süresindeki uzama RV volümü ve kitlesindeki artışla yakın ilişkilidir. QRS>180msn olan hastalarda ventriküler aritmi ve ani ölüm riski artmıştır. Ayrıca QRS süresinde hızlı (>3.5ms/yıl) artış olması da hastanın ventriküler aritmi ve ani ölüm açısından yüksek riskli olduğunun bir göstergesidir. Azalmış kalp hızı değişkenliği de ani ölüm riskinin belirleyicilerindendir.

Telekardiyografide sağ ventrikül gölgesinde belirginleşme ve kardiyomegali görülür.

M-mode ve 2-D ekokardiyografide LV ve RV boyutları ölçülebilir. Renkli Doppler ekokardiyografi ile rezidüel şantlar ve kapak yetersizlikleri değerlendirilebilir; düşük hızlı ve laminar akım özelliğinde olması nedeniyle PY jeti atlanabilir. Spektral Doppler ile akım hızları ve gradiyentler (RVOT obstrüksiyonu, TY üzerinden RV sistolik basıncı) ölçülebilir. Ancak, cerrahi tedavi uygulanan hastalarda artan yaşla birlikte görüntü kalitesinin azalması, PY volümü ve fraksiyonunun ölçümünün semikantitatif olarak yapılabilmesi gibi sınırlılıkları vardır. Harmonik ve kontrast görüntüleme teknikleri, 3-D ekokardiyografinin kullanıma girmesi, doku Doppler görüntüleme gibi yeni teknikler opere TOF'li olgularda biventriküler fonksiyonların daha güvenilir ve kantitatif bir şekilde görüntülenmesine olanak sağlamıştır.

Multislice bilgisayarlı tomografi (BT) teknikleri (BT-anjiyografi, ECG-gated BT) de ventrikül volümlerinin ve ejeksiyon fraksiyonlarının hesaplanmasında kullanılabilir; ancak kontrast ajan kullanımı, iyonize radyasyon maruziyeti gibi nedenlerle önerilmemektedir. Kalıcı kalp pili, defibrilatör ya da metal implant bulunan, MR çekilemeyecek hastalarda kullanılabilir.

Manyetik rezonans görüntüleme (MR) RV genişliğinin ve fonksiyonlarının ve pulmoner regürjitan volümün değerlendirilmesinde altın standarttır. MR ile pulmoner kapak kompetansı ve RV hemodinamisi de değerlendirilebilir. MR hız haritalama (velocity mapping) yöntemi pulmoner regürjitan volümün hesaplanmasında kullanılan yinelenebilir ve pratik tek görüntüleme yöntemidir. RV ve LV kitle ve volümleri, RVOT, pulmoner arterler, aorta ve varsa rezidü VSD görüntülenebilir. Ayrıca PY'i arttıran pulmoner arter dallarındaki darlıklar ve LV volüm yüklenmesine neden olan aortopulmoner kollateraller de MR ile görüntülenebilir. Günümüzde konjenital kalp hastalıkları konusunda uzmanlaşmış merkezlerce opere olmuş TOF'li hastalara asemptomatik olsalar dahi bazal bir kardiyak MR çektirilmesi önerilmektedir.

Nükleer yöntemler (ventrikülografi) de RV genişlik ve fonksiyonlarının değerlendirilmesinde kullanılabilir; ancak radyasyona maruziyet ve suboptimal doğruluk gibi dezavantajları vardır.

Kalp kateterizasyonu TOF onarımından önce ve sonra girişimsel işlem yapılacak olan hastalara, noninvaziv yöntemlerle yeterli hemodinamik veri elde edilemeyen hastalara, koroner arter hastalığından şüphe edilen erişkin hastalara semptomları nedeniyle ya da PVR öncesi yapılmaktadır.

PY'de medikal tedavi

Sağ kalp yetmezliği semptomları gelişen hastalarda diüretikler faydalıdır; ancak esas olan klinik dekompansasyon gelişmeden rezidü lezyonların tanısı ve elektif girişimsel tedavinin yapılmasıdır. Yapılan çalışmalarda TOF'li hastalarda nörohormonal aktivasyon ve kardiyak otonom sinir sistemi aktivitesinde bozukluk olduğu saptanmıştır. Bu nedenle ACE inhibitörleri ve beta blokerler gibi nörohormonal antagonist ajanlar ve fiziksel kondisyonu arttırıcı egzersizler otonom sinir sistemi aktivitesini düzenleyerek semptomatik düzelme ve reoperasyonun ertelenmesini sağlayabilir.

İnhale nitrik oksit gibi selektif pulmoner vazodilatatörlerle yapılan çalışmaların erken dönem sonuçları umut vericidir ve benzer özelliklere sahip oral yoldan kullanılan ilaçlarla uzun dönem etkilerin inceleneceği bir çalışma planlanmaktadır.

Pulmoner kapak replasmanı

RV genişlik ve fonksiyonlarının düzelmesinde, komplikasyonların ilerleyişinin yavaşlatılmasında tek başına ilaç tedavisinin faydalı olduğunu gösteren bir çalışma yoktur. Pulmoner kapak replasmanı (PVR), PY nedeniyle gelişen triküspid yetersizliği (TY) ve diyastolik disfonksiyon gibi komplikasyonları önleyen, uzun dönemde RV dilatasyonunun ve fonksiyonlarının düzelmesini sağladığı kanıtlanmış tek tedavi şeklidir ve mortalitesi düşüktür (%1-4), 10-yıllık sağkalım %86-95 olarak bildirilmiştir.

PY'li hastalarda PVR'nın gerekliliği konusunda tartışma yoktur; ancak PVR'nın zamanlaması tartışmalıdır.

PVR endikasyonları:

- Opere TOF'li hastalarda orta/ciddi PY (MR'da regürjitan fraksiyon ≥ %25) ile birlikte aşağıdakilerden en az ikisinin bulunması
    1. RV end-diyastolik volüm indeks ≥160ml/m² (Z skoru > 5)
    2. RV end-sistolik volüm indeks ≥70ml/m²
    3. LV end-diyastolik volüm indeks ≥65ml/m²
    4. RV ejeksiyon fraksiyonu ≤ %45
    5. RVOT anevrizması
    6. Klinik kriterler: egzersiz intoleransı, kalp yetmezliği semptom ve bulguları, kardiyak ilaçlar, senkop, sustained ventriküler taşıkardi
- Orta/ciddi TY, rezidü ASD/VSD, ciddi AY gibi hemodinamik önemi olan diğer lezyonlar orta/ciddi PY'li hastaların PVR'na yönlendirilmesini destekler. Eğer yukarıdaki 1-6. kriterler yoksa PVR hasta bazında değerlendirilmelidir.
- ≥ 3 yaş onarım yapılmış TOF'li hastalarda klinik riskin yüksek olması nedeniyle PVR daha erken (RV dilatasyonu ve disfonksiyonunun ciddiyeti daha azken) yapılabilir.

(Class IIa, C)

Mevcut bilgilerin ışığında hafif/orta RV dilatasyonu (RV end-diyastolik volüm Z <3), normal RV sistolik fonksiyonu (ejeksiyon fraksiyonu ≥ %50) ve herhangi bir ek risk faktörü olmayan genç hastalara PVR önerilmemektedir.

PVR'nda mekanik ya da biyoprostetik kapaklar, juguler ven kapaklı konduitleri ya da homograftler kullanılabilir. Homogreftlerin düşük transvalvüler gradiyentler, uzun dönem iyi sonuçlar ve antikoagülasyon gerektirmemeleri gibi avantajları vardır. Ancak, yüksek maliyetleri ve zor bulunmaları kullanımlarını kısıtlamaktadır. Mekanik protezler uzun ömürlüdür, reoperasyon oranları azdır; ancak uzun dönem antikoagülasyon gereksinimi, kanama ve tromboembolik komplikasyon riski en önemli dezavantajlarıdır. Biyoprotezler kolay bulunması ve kısa dönem antikoagülasyon gerektirmesi nedeniyle PVR'nda, özellikle erişkin hasta grubunda en çok tercih edilen kapaklardır ancak dayanma süreleri daha kısadır (10 yıl sonunda biyoprotezlerin %45'inde disfonksiyon gelişir).

Seçilmiş bazı hastalarda perkütan pulmoner kapak implantasyonu (PPVI) yapılabilir. Etkinliği cerrahi tedavi ile benzer, morbidite ve mortalitesi daha düşüktür. Ancak, PPVI bazı belirli RV morfolojilerinde, örneğin; in situ RV-PA konduitlerinde kullanılabilir. Total korreksiyon sırasında transannüler patch konmuş hastalarda gelişen RVOT anevrizmalarında kullanımı sorun yaratır. Bu nedenle implantasyon öncesi RVOT anatomisinin detaylı olarak görüntülenmesi çok önemlidir.

Triküspid yetersizliği

Bir çalışmada total korreksiyon yapılmış TOF'li olguların %32'sinde ciddi TY olduğu bildirilmiştir. TY progresif RV ve triküspid annulus dilatasyonuna bağlı olabileceği gibi nadiren de olsa VSD kapatılması sırasında oluşan iyatrojenik hasara bağlı olarak ta oluşabilir. TY, RA ve RV dilatasyonunu arttırır. PVR sırasında orta/ciddi TY olan hastalara triküspid annüloplasti de yapılması gerekebilir.

Aort yetersizliği

Opere olmamış TOF'li hastalarda (özellikle pulmoner atrezi varlığında) aort kökü dilatedir. Sağ-sol şant nedeniyle artan aort kan akımının yanı sıra media tabakasındaki anormallikler de bu patolojiden sorumludur. TOF'li

olgularda AY her iki ventrikülün de volüm yükünü arttırır, ama bu tablodan sistemik afterloada karşı çalışmak zorunda kalan RV daha çok etkilenir. Aort kökü dilatasyonu cerrahi tedavi gerektiren AY'ne yol açabilir.

Değişik çalışmalarda total korreksiyon yapılmış TOF'li hastaların %15-18'inde hafif AY olduğu bildirilmiştir. Bu hastaların az bir kısmına aort kapak ya da aort root replasmanı yapılması gerekmektedir. TOF nedeniyle onarım yapılmış hastaların %15'inde ise belirgin aort kökü dilatasyonu (standart nomogramlarda beklenenin >1.5 katı) vardır. Bu hastalarda genellikle şant-onarım arasında uzun süre geçmiştir (sıklıkla pulmoner atrezili olgular), sağ arkus aortaları, orta/ciddi AY'leri ve LV disfonksiyonları vardır, aort kapak replasmanı (AVR) yapılmış olgulardır. Onarım yapılmış TOF'li bir erişkinde LV dilatasyonu genellikle uzun süreli volüm yüklenmesine neden olan sol-sağ arteriyel şantlara bağlanmaktadır. Günümüzde TOF'li olgulara yaşamın ilk yılı içinde total korreksiyon yapılması aort kökünün daha kısa süreyle volüm yükü altında kalmasını sağlamakta ve dilatasyonunu önlemektedir.

Literatürde opere TOF'li olgularda gelişen aort disseksiyonlarını bildiren birkaç olgu sunumu da vardır. Onarım yapılmış TOF'li olgularda AVR ve aort root replasmanı nadiren de olsa gerekli olabildiği için hastaların aort dilatasyonu açısından yakın takibi önerilmektedir.

Aort dilatasyonu olan opere TOF'li olguların medikal tedavisinde beta blokerlerin kullanımı ile ilgili bir fikir birliği yoktur.

Aort dilatasyonu saptanan olguların cerrahi tedavi endikasyonları:

- Semptomatik ve/veya progresif LV sistolik disfonksiyonu olan ciddi AY
- Aort kökü dilatasyonu > 55mm (özellikle PVR yapılacak olgularda)

(Class IIa, C)

ROSS ve KONNO PROSEDÜRLERİ

İlk olarak 1967 yılında Ross tarafından uygulanan bu operasyonda pulmoner kapak aortik homogreftlerde uygulanan teknikle aort köküne subkoroner yaklaşımla implante edilmiştir. 1980'lerde aortik root replasmanı tekniğinin tarif edilmesiyle Ross prosedürü popülarite kazanmıştır. Aortik root replasmanında aort kökü eksize edilir, pulmoner kök aort annulusuna ve assendan aortaya dikilir, koroner arterler neoaortik köke reimplante edilir.

Ross prosedürü ilk olarak erişkinlerde uygulanmış olmasına rağmen günümüzde izole aort kapak hastalığı veya yeterli LV boyutlarına sahip kompleks LV çıkış yolu (LVOT) obstrüksiyonu olan pediatrik hasta grubunda uygulanmaktadır.

Ross prosedürü kompleks bir cerrahi teknik olmasına rağmen deneyimli ellerde güvenilirdir ve operatif mortalitesi % 1-3'tür.

Ross prosedürünün avantajları; otogreftin neonatal ve infant dönemindeki hastaların küçük aortik annuluslarına uygun optimal büyüklükte olması, büyüme potansiyeli, otogreftin kanıtlanmış dayanıklılığı ve antikoagülasyona gerek olmaması şeklinde sıralanabilir.,

Dezavantajları ise; bir kapak hastalığını (aort) iyileştirirken iki kapağın (aort ve pulmoner) riske atılması, geç dönemde otogreftin dilatasyonu ve AY gelişmesidir (otogreft yetersizliği).

Otogreft yetersizliğinin gelişmesinde hasta ile ilişkili çeşitli risk faktörleri tanımlanmıştır; erkek cinsiyet, aktif romatizmal ateş, biküspid aort kapağı (tartışmalı), birlikte ciddi romatizmal mitral yetersizliği bulunması, pulmoner ve aort kapakları arasında geometrik uyumsuzluk olması (aort annulusunun 2-3mm geniş olması), aortik annulus ≥ 27mm ve preoperatif saf AY. Hastanın yaşının küçük olması otogreft dilatasyonu ile ilişkili ancak geç otogreft disfonksiyonu ile ilişkisiz bulunmuştur.

Otogreftlerin dayanıklılık süreleri arasındaki değişkenlik cerrahi teknikle de ilişkilendirilmiştir. Ross prosedürü;

- Subkoroner implantasyon tekniği; teknik zorluğu ve otogreft kapak apparatusunun geometrisini koruyan aortik root replasman tekniğinin kullanılmaya başlanması ile çoğu merkez tarafından terk edilmiştir. Literatürede yalnızca bu tekniği uygulayan bir seri vardır ve açıklanan sonuçları çok iyidir.
- Aortik root replasmanı tekniği: en sık uygulanan tekniktir. Otogreft annulus ya da annulusun altına yerleştirilir, koroner reimplantasyon yapılır, otogreftin uzunluğu uygulayan cerraha göre değişiklik gösterebilir. Ekokardiyografi ile dilatasyonun esas olarak sinüs ve sinotübüler junction bölgesinde geliştiği, annulusta çok daha az olduğu gösterilmiştir. Assendan aortanın çapı otogreftin çapını geçmemelidir.
- *Inclusion cylinder* tekniği: neoartik rotun dilatasyonunu önler ancak assendan aorta ve aortik kökün intakt olması gerekir. Teknik olarak zordur.

Postoperatif dönemde etkin sistemik kan basıncı kontrolü ile greftin duvar geriliminin azaltılması büyük önem taşımaktadır.

Pulmoner otogreftlerde adaptasyon ve yeniden şekillenme sonucu dejeneratif değişiklikler oluşur. Maruz kaldığı stres nedeniyle otogreftlerde elastin kaybı (esneklik) ve kollajen miktarında artış meydana gelir.

Ross prosedürü sonrası 10-16 yılda hastaların %17-34'ünde orta/ciddi AY ve/veya neoaortik root dilatasyonu nedeniyle reoperasyon yapılması gerekmektedir.

Hastaların %18-21'inde ise 10-16 yılda pulmoner homogreft disfonksiyonu nedeniyle reoperasyon yapılması gerekmektedir. Pulmoner homogreft disfonksiyonu kriterleri; orta/ciddi PY ve/veya ciddi stenoz (peak sistolik gradiyent > 50mmHg) olmasıdır. En önemli risk faktörü ise genç yaştır.

Pulmoner homogreft disfonksiyonunda reoperasyon endikasyonları *(Class I)* :

- Ciddi stenoz (peak gradiyent >50mmHg)
- Orta/ciddi PY

ya da aşağıdakilerden herhangi birinin olması

- Azalmış efor kapasitesi,
- RV fonksiyonlarının depresyonu,
- RV end-diyastolik boyutunda en az orta derecede dilatasyon,
- Orta/ciddi TY.

İzole PVR yapılacak olgularda stentli ya da stentsiz biyoprotezler tercih edilmektedir. Aort kapağına mekanik protez yerleştirilecek erişkin hastalarda PVR'nda da reoperasyonu önlemek amacıyla mekanik protez kapak kullanılabilir.

Ross prosedürü sonrası reoperasyon gereken hastalar detaylı olarak incelenmeli ve değerlendirilmelidir. Daha önce yapılmış operasyonun raporu, preoperatif transtorasik ve gerekirse transözofageal ekokardiyografi, RV volüm ve ejeksiyon fraksiyonunu, aort kökünü ve koroner anatomiyi görüntüleyebilmek amacıyla BT ya da MR, seçilmiş vakalarda kalp kateterizasyonu ve koroner anjiyografi yapılması gereklidir.

Konno prosedürü kompleks (iki ya da daha fazla) LV çıkış yolu (LVOT) obstrüksiyonlarında uygulanan "aortoventriküloinfindibuloplasti"dir. Klasik teknikte LVOT ve RVOT patch konularak genişletilir, aorta mekanik protez kapak yerleştirilir. Aorta yerleştirilen mekanik kapak infantlar ve küçük çocuklarda zaman içinde hasta-protez uyumsuzluğuna neden olabilmektedir. Aortik reoperasyon hızı %3.9/yıl olarak bildirilmiştir. Reoperasyon gerektiren PY Konno prosedürünün en önemli komplikasyonlarından biridir.

Ross-Konno prosedürü ise çoklu düzeyde LVOT obstrüksiyonu olan (displastik aort kapağı, hipoplastik aortik annulus ve fibromüsküler subaortik darlık) çocuklarda otogreftin büyüme potansiyeli, dayanıklılığı ve antikoagülan ilaç kullanımı gerektirmemesi nedeniyle tercih edilmektedir. Ancak, Ross prosedürü uygulanan hastalarda gelişen otogreftin dilatasyonu, AY ve PY gibi geç dönem komplikasyonlar ve reoperasyon bu hasta grubunda da önemli bir sorun olarak karşımıza çıkmaktadır.

SUBAORTİK DARLIK

Konjenital LVOT obstrüksiyonu olan hastaların %8-20'sinde subaortik darlık vardır. Subaortik darlık üç tipte olabilir:

1. "*Collar*" tipi: fibromüsküler band
2. Tünel tipi: uzun segmenter fibromüsküler darlık
3. Diskret subaortik membran

Subaortik darlıkta operasyon zamanlaması açısından farklı görüşler vardır. Bir grup araştırıcı hastanın semptom ve bulgularına bakılmaksızın tanı konulduğunda hastaların opere edilmesini önerirken diğer bir grup araştırıcı gradiyent ≥ 30mmHg ya da gradiyentten bağımsız olarak ilerleyici LV hipertrofisnii veya yeni AY'ni operasyon kriteri olarak öne sürmüşlerdir.

Subaotik darlığın cerrahi tedavisinde önerilen fibröz membranla birlikte hipertrofik miyokardın da çıkarılmasıdır (miyektomi). Tünel tipi darlıkta ventriküler septumun ilgili kısmı çıkarılarak bu bölge patch ile genişletilir.

Subaortik darlık rezeksiyonu sonrası erken postoperatif dönemde ölçülen gradiyentler orta dönem takiplerde ölçülen gradiyentler ile korelasyon göstermektedir. Postoperatif rekürrens %5.5-36, reoperasyon sıklığı %0-20 olarak bildirilmiştir. Cerrahi tedavi ile obstrüksiyon tamamen ortadan kaldırılsa bile AY ilerleyici olabilmektedir. Özellikle preoperatif dönemde gradiyenti yüksek olan hastalarda postoperatif dönemde progresif AY daha sık görülür. Operasyon sonrası rezidüel gradiyentin ciddiyeti ile AY'nin progresyonu arasında da ilişki olduğu bildirilmiştir. Ciddi AY gelişen olgularda AVR endikasyonu vardır.

KAYNAKLAR:

1. Fox D, Devendra GP, Hart SA, Krasuski RA. When 'blue babies' grow up: What you need to know about tetralogy of Fallot. Cleveland Clinic Journal of Medicine 2010; 77: 821.
2. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. Heart 2006; 92: 1353.
3. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. Orphanet Journal of Rare Disease 2009; 4: 2.
4. Bashore TM. Adult congenital heart disease: Right ventricular outflow tract. Circulation 2007; 115:1933.
5. Warnes CA. The adult with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2005; 46: 1.
6. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. Eur Heart J 2005; 26: 433.
7. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Can J Cardiol 2010; 26: e80.
8. Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, Shore DF. Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Int J Cardiol 2004; 97: 91.
9. Tsang F, Li X, Cheung YF,et al. Pulmonary valve replacement after surgical repair of tetralogy of Fallot. Hong Kong Med J 2010; 16: 26.
10. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2006; 9: 11.
11. Scherptong RWC, Hazekamp MG, Mulder BJM, et al. J Am Coll Cardiol 2010; 56: 1486.

12. Adamson L, Vohra HA, Haw MP. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? Interact Cardio Vasc Thorac Surg 2009; 9: 520.
13. Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Pettersson. Twenty-to-thirty-seven-year follow-up repair. Eur J of Cardiothorac Surg 1999; 16: 125.
14. Ghez O, Tsang VT, Frigiola A, et al. Right ventricular outflow tract reconstruction for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Preliminary results. Eur J of Cardiothorac Surg 2007; 31: 654.
15. Van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur Radiol 2005; 15: 702.
16. Tetralogy of Fallot: influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. Giannopoulos NM, Chatzis DP, Bobos DP, et al. Int J Cardiol 2004; 97: 87.
17. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair – histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. Int J Cardiol 2005; 103: 117.
18. Takkenberg JJM, Klieverik LMA, Schoof PH, et al. The Ross Procedure. Circulation 2009;119:222.
19. Alsoufi B, Manlhiot C, Fadel B, et al. The Ross procedure in childeren: preoperative hemodynamic manifestation has significant effect on late autograft re-operation. Eur J of Cardiotho Surg 2010; 38: 547.
20. Frigiola A, Varrica A, Satriano A, et al. Neoaortic valve and root complex evolution after Ross operation in infants, childeren and adolescents. Ann Thorac Surg 2010; 90: 1278.
21. Bekkers JA, Klieverik LMA, Raap B, et al. Aortic root reoperations after pulmonary autograft implantation. J Thorac Cardiovasc Surg 2010; 140: S58.
22. Athanasiou T, Jones C, Jin R, et al. Homograft implantaion techniques in the aortic position: to preserve or replace the aortic root?. Ann Thorac Surg 2006; 81: 1578.
23. Shinkawa T, Bove EL, Hirsch JC, et al. Intermediate-term results of the Ross procedure in neonates and infants. Ann Thorac Surg 2010; 89: 1827.
24. Stulak JM, Burkhart HM, Sundt TM, et al. Spectrum and outcome of reoperations after the Ross procedure. Circulation 2010; 122: 1153.
25. David TE. Reoperations after the Ross procedure (ed). Circulation 2010; 122: 139.
26. David TE. Ross procedure at the crossroads (ed). Circulation 2009; 119: 207.
27. Al-Jazairi A, Alkortas D, Bulbul Z, et al. Exploring the role of cyclosporine in reducing homograft degeneration post-Ross. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2010; 18: 563.
28. Piccardo A, Ghez O, Gariboldi V, et al. Ross and Ross-Konno procedures in infants, childeren and adolescents: a 13-year experience. J Heart Valve Dis 2009; 18: 76.
29. Suri RM, Dearani JA, Schaff HV, et al. Long-term results of the Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. J of Thoracic and Cardiovasc Surg 2006; 132:1064.
30. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, et al. The-Ross Konno procedure in childeren: outcomes, autograft and allograft function and reoperations. Ann Thorac Surg 2006; 82: 1301.
31. Darçın OT, Yağdı T, Atay Y, et al. Discrete subaortic stenosis. Tex Heart Inst J 2003; 30: 286.
32. Erentuğ V, Bozbuğa N, Kırali K, et al. Surgical treatment of subaortic obstruction in adolescents and adults: long term follow-up. J Card Surg 2005; 20: 16.
33. Talwar S, Bisoi AK, Sharma R, et al. Subaortic membrane excision: mid-term results. Heart, Lung and Circulation 2001; 10: 130.
34. Babaoğlu K, Eroğlu AG, Öztunç F, et al. Echocardiographic follow-up of childeren with isolated discrete subaortic stenosis. Pediatr Cardiol 2006; 27: 699.
35. Stassano P, Tommasso LD, Contaldo A, et al. Discrete subaortic stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency. Thorac Cardiovasc Surg 2005; 53: 23.

PULMONER HİPERTANSİF KRİZİN ÖNLENMESİ VE TEDAVİSİ

DR. SERDAR KULA
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA

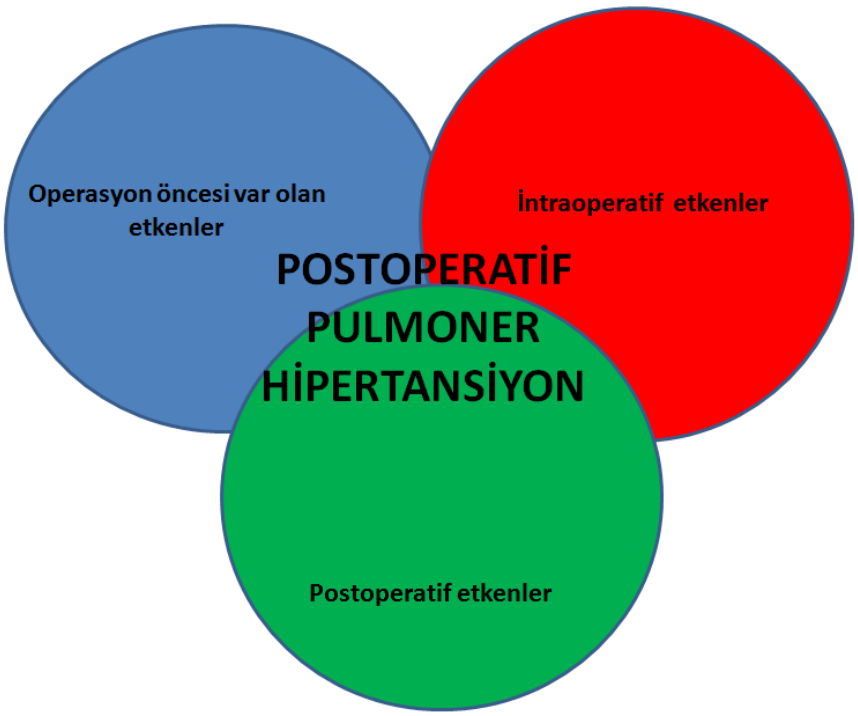
Postoperatif pulmoner hipertansif kriz (PPHK), pulmoner kan akımı artmış, pulmoner venöz obstrüksiyonu ya da her ikisi birden olan çocukların cerrahi sonrası artan pulmoner vasküler direnç ve reaktiviteye bağla olarak gelişen korkulan ve birden çok etkenin rol oynadığı (Şekil 1) bir durumdur (1, 2).
Postoperatif pulmoner hipertansiyon açısından risk taşıyan hastalar, preoperatif olarak dört grup şeklinde sınıflandırılabilirler:

- Artmış pulmoner vasküler direnç
- Artmış pulmoner akım, normal pulmoner direnç
- Hem pulmoner akım hem de pulmoner direncin artmış olduğu olgular
- Artmış pulmoner venöz basınç

Kardiyopulmoner by-pass (KPB) sırasında oluşan yaygın sistemik inflamatuar yanıt KPB sona erdikten yaklaşık 8 saat sonra tepe değere ulaşır ve pulmoner vasküler dirençte geçici artışa yol açar. Yetersiz nitrik oksit yapımı (3), artmış endotelin salınımı (4), enflamtuvar yanıt sonucu salınan tromboksan, mikroemboliler, lökosekestrasyon ve hipoksik pulmoner vazokonstriksiyon (alveoler ödem ve atelektaziye yol açar) da tabloya katkıda bulunur. Ayrıca, KPB sırasında oluşan inflamatuar yanıt çocuklarda yetişkinlerden daha dramatiktir. Bunun nedenleri şu şekilde sıralanabilir:

- Hemodilüsyon
- Uzamış cerrahi
- Isı değişiklikleri
- Derin hipotermik dolaşım arresti
- Düşük perfüzyon hızı
- Kan kompanentlerinin yüksek "shear stres" etkisi
- Artmış metabolik ihtiyaçlar
- Sistemin iyi gelişmemesi nedeniyle antikoagülasyona değişen yanıt

Ayrıca yenidoğanların pulmoner damar yatağının hipoksemi, hiperkarbi, asidoz ve hipotermiye daha duyarlı olduğu da unutulmamalıdır.



Şekil 1: Postoperatif pulmoner hipertansiyonda birçok etken iç içedir.

Tedavi Yaklaşımı:
Şu an için elimizde postoperatif pulmoner hipertansif tedavi gerektirebileceği yönünde preoperatif dönemde fikir verebilecek bir mPAP ya da PVD değeri yoktur (5). Ancak, genel fikir birliği, postoperatif dönemde pulmoner

hipertansiyona (mPAP > 25 mmHg ya da sistemik basıncın %50-60'ından fazla) düşük kardiyak atım hacmi bulguları eşlik eden hastaların tedavi alması gerektiği yönündedir (5).
Her ne kadar asıl hedef postoperatif pulmoner hipertansif krizin önlenmesi olsa da , temel sorun kimlerin PPHK geçirebileceğinin önceden bilinememesinden kaynaklanmaktadır.
Eğer intrakardiyak bir şant yoksa arteriel oksijen saturasyonu pulmoner hipertansif kriz sırasında normal kalabilir. Aksi halde arteriel oksijen saturasyonundaki düşüş pulmoner arteriyel basınçtaki artışın en erken bulgusu olabilir (6)
Hastaların end-tidal CO_2 monitorizasyonları da gereklidir. Arteriel-End Tidal CO_2 farkındaki artış da pulmoner kan akımının azaldığının bir göstergesidir.
Sağ atrial basıncın monitorizasyonu, sağ ventrikül doluş basıncının sürekli değerlendirilebilmesi açısından önemlidir. Bunun yanı sıra, sol atrial kateter, interventriküler atkileşimler ve sol ventrikül kompliansındaki değişikliklerin izlenmesi açısından önemlidir(7). Ama tüm bunlar arasında en değerlisi, pulmoner arteriyel kateterdir. Bu kateter ile pulmoner arter basıncı sürekli ve doğru bir şekilde izlenerek değerlendirilebilir.

Önlemler ve Tedavi:

Pulmoner hipertansif kriz preopretif, intraopretif ve postoperatif dönemlerdeki bir çok etkenin içi içe geçmesiyle oluşan bir durum olması sebebiyle önlemler ve tedaviler de bu dönemlere göre ele alınmalıdır (Tablo1 ve Tablo 2).

Tablo 1: Preoperatif ve İntraoperatif önlemler

- Preoperatif önlemler
    - Uygun cerrahi yaş
    - Pulmoner yatak reaktivitesinden emin olmak
- İntraoperatif önlemler
    - Ultrafiltrasyon kullanımı
    - Hipoksemiden kaçınmak

Tablo 2: Postoperatif Pulmoner hipertansiyona akut yaklaşım

1- Sempatik stimulasyonu azalt
    a. Uygun sedasyon ve analjezi : kas gevşeticilerden faydalan
    b. Endotrekeal tüp aspirasyonu gibi işlemler öncesi tedbir al
    c. Normotermiyi sağla
2- Düşük pulmoner vasküler direnci sağla
    a. Gaz değişimi
        i. Alveoler oksijen basıncını artır
        ii. Alkaloz (respiratuvar ya da metabolik asidozu tedavi et)
        iii. Hipokapni (serebral oksijenizasyonu bozabilir)
    b. Mekanik ventilasyon
        i. Uygun fonksiyonel rezidüel kapasiteyi sağla
        ii. Hipo / Hiper havalanma (inflation) 'dan kaçın
        iii. İntratorasik basıncı minimize et
    c. Vazodilatör ilaçlar
        i. Spesifik: inhale NO, inhale iloprost
        ii. Nonspesifik:
            1. cGMP yolu: Nitroprussid
            2. cAMP yolu: Fosfodiesteraz tip 3 inhibitörü: Milrinon
               Fosfodiesteraz tip 5 inhibitörü: Sildenafil
               İsoproterenol
               Prostasiklin I2
               Prostaglandin E1

KPB süresince akciğerlerin ventilasyonu ve perfüzyonunun sağlanması ile postoperatif dönemdeki akciğer hasarının azaldığı gösterilmiştir (8).
Modifiye ultrafiltrasyon tekniğinin kullanılması, KPB sonrası, hemodinami, akciğer kompliansı ve pulmoner damar direncinde geçici düzelmeler sağlar (9). Çalışmaların çoğunda, erken dönemde gözlenen bu etkilerin 12 saatten daha uzun sürmediği gösterilmiştir (10).

Yüksek doz fentanyl ile yenidoğanların stres yanıtının baskılanabildiği gösterilmiştir (11,12). Bu noktadan hareketle, postoperatif ilk gece, sürekli fentanyl infüzyonu ile kas relaksasyonu sağlanması yaygın bir kullanım alanı bulmuştur. Özellikle riskli yenidoğan ve küçük bebeklerin uyandırılmadan en az 48 saat entübe halde tutulmaları önemlidir.

Endotrekeal tüp aspirasyonu öncesi, ek doz fentanyl desteğinin sağlanması da, aspirasyona bağlı pulmoner vazokonstriktör yanıtı önleyecektir.

Hipoksi potent vazokonstriktör olmasına karşın, hiperoksinin potent vazodilatör olduğuna dair kanıtlar yetersizdir. Yine de %100 oksijen verilmesi ile pulmoner vazodilatasyon sağlandığı bilinmektedir (13).

İster respiratuvar olsun ister metabolik, asidoz güçlü bir vazokonstriktördür ve alkaloz da en az nitrik oksid kadar etkili bir vazodilatördür (14, 15). Dolayısıyla hiperventilasyon ya da bikarbonat infüzyonu PPHK'in akut müdahalesinde çok önemlidir (16). Ancak, bu noktada bazı sınırlamalar olduğu unutulmamalıdır. Uzun süreli yüksek mekanik ventilasyon ayarları ile barotravmaya yol açılabilir ve zaten zorlanmakta olan sağ ventrikülün yükü artırılarak kardiyak atım hacminin düşmesine neden olunabilir. Aynı zamanda sodyum bikarbonat infüzyonu da, kardiyak atım hacminin ve serebral kan akımının azalmasına, santral venöz basınç (SVB) ve sistemik damar direncinin artmasına neden olur. Ama yine de, asidozdan kaçınmak daha öncelikli bir durum olduğundan, riskli hastalarda pH'nın 7,4'ün üzerinde tutulmasında fayda vardır.

İnhale nitrik oksit:

İnhale nitrik oksit, bir çok çalışmada postoperatif doğumsal kalp hastalıklı hastada pulmoner hipertansiyonun kontrol altında tutulması yönünden başarılı olarak gösterilmiştir (14,17, 18-22). Genel kullanım dozu 20 ppm'dir. En önemli yan etkisi methomoglobineminin 80 ppm ve altındaki dozlarda çok nadiren oluştuğu gösterilmiştir. Ancak, yine de kullanım süresince düzenli methomoglobin takipleri yapılmasında fayda vardır. Nitrik oksidin profilaktik kullanımı ile PHK ya da ona bağlı ölümlerin önlenmesi konusunda başarı sağlanamamıştır (23). Çalışmalarda nitrik oksit kullanımı ile PPHK riskinin azaldığı ve hastaların postoperatif dönemde ekstubasyon için gerekli olan kriterlere çabucak ulaştığı gösterilse de ventilatör desteği verilen süre ne yazık ki değişmemektedir. Bunun en önemli nedeni rebound pulmoner hipertansiyonu (24,25) önlemek amacıyla izlenmek zorunda olunulan nitrik oksit tedavisindeki aşamalı seyirdir (26).

Milrinon

Profilaktik intravenöz milrinon infüzyonu, pulmoner arterlerdeki düz kas cAMP düzeyini artırarak pulmoner arter basınıcının yükselmesini engeller (27). Pulmoner vazopressör etki yapmadan pozitif inotropik etki istendiğinde kaçırılmaması gereken bir ilaçtır. Hayvan modellerinde inhale milrinon'un intravenöz formuna göre daha az taşikardi ve daha az intra pulmoner şanta neden olduğu gösterilmiştir (28).

Sildenafil

Eğer hipoksi başlamadan bir saat önce verilirse, sildenafil'in hipoksik pulmoner hipertansiyonun gelişimi için koruyucu olduğu gösterilmiştir (29). Bunun yanı sıra, NO'in weaning döneminde çok etkin olduğu da bildirilmiştir (30). Intravenöz sildenafil ise en az NO kadar etkilidir (31).

Glukokortikoidler

Preoperatif ve intraoperatif dönemlerde glukokortikoidlerin kullanımının KPB sonrası kardiyak ve pulmoner fonksiyonlar üzerinde olumlu etkileri bilinmektedir (E49). Hayvan deneyleri göstermiştir ki, KPB'tan altı saat önce glukokortikoid verilmesi ile pulmoner ödem, endotelin 1 seviyeleri, miyeloperoksidaz aktivitesi ve nükleer faktör kapa beta aktivitesinde azalma olmaktadır (32). Hepsinden önemlisi bu şekilde postoperatif pulmoner hipertansiyon gelişimi de önlenmektedir.

Prostasiklin

Prostasiklinler en az NO kadar etkindirler (33, 34). Ancak,intravenöz kullanımda pulmoner yatak üzerine etkileri seçici değildir. Bu nedenle inhale kullanımları daha yaygındır (35). İntraoperatif dönemden başlayarak riskli hastalarda inhale yolla kullanımı etkin sonuçlar vermiştir (36)

Endotelin reseptör antagonistleri

Endotelin reseptör antagonistleri genellikle uzun süreli tedavilerde tercih edilen ilaçlar olmalarına karşın, postoperatif pulmoner hipertansiyon gelişiminin önlenmesinde de kullanılabiliriler. KPB sonrası artmış ET-1 seviyelerinden hem artmış yapım hem de azalmış reabsorbsiyon sorumlu olabilir (37). Bu nedenle, preoperatif dönemden başlayarak riskli hastalara ET-1 reseptör antagonisti verilmesi etkin sonuçlara neden olabilir (38, 39).

Sonuç

Post operatif pulmoner hipertansiyon ve pulmoner hipertansif kriz görülme oranı 1980'li yıllarda %31'ler seviyesinde iken, günümüzde artmış farkındalık, hasta seçiciliği ve tedavi olanaklarındaki çeşitlilikler sayesinde %2'lere kadar gerilemiştir. Çok etkenli bu patolojide pediatrik kardiyolog, anestezist ve cerrah birbirinden ayrılmaz bir bütündür.

KAYNAKLAR:

1. Hoffman JI, Rudolph AM, Heymann MA. Pulmonary vascular disease with congenital heart lesions: pathologic features and causes. *Circulation.* 1981;64:873-7
2. Celermajer DS, Cullen S, Deanfield JE. Impairment of endotheliumdependent pulmonary artery relaxation in children with congenital heart disease and abnormal pulmonary hemodynamics. *Circulation.* 1993;87:440-6

3. Wessel DL, Adatia I, Giglia TM, et al: Use of inhaled nitric oxide and acetylcholine in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1993;88:2128-2138
4. Beghetti M, Black SM, Fineman JR: Endothelin-1 in congenital heart disease. *Pediatr Res* 2005; 57:16R-20R.
5. Adatia I, Beghetti M. Immediate postoperative care. Cardiol Young. 2009 May;19 Suppl 1:23-7.
6. Taylor MB, Laussen PC. Fundamentals of management of acute postoperative pulmonary hypertension. Pediatr Crit Care Med. 2010 Mar;11(2 Suppl):S27-9.
7. Bando K, Turrentine MW, Sharp TG, et al. Pulmonary hypertension after operations for congenital heart disease: analysis of risk factors and management. J Thorac Cardiovasc Surg. 1996;112(6):1600-7; discussion 7-9.
8. Suzuki T, Fukuda T, Ito T, Inoue Y, Cho Y, Kashima I. Continuous pulmonary perfusion during cardiopulmonary bypass prevents lung injury in infants. Ann Thorac Surg. 2000;69(2):602-6.
9. Bando K, Turrentine MW, Vijay P, et al. Effect of modified ultrafiltration in high-risk patients undergoing operations for congenital heart disease. Ann Thorac Surg. 1998;66(3):821-7; discussion 8
10. Mahmoud AB, Burhani MS, Hannef AA, Jamjoom AA, Al-Githmi IS, Baslaim Gm. Effect of modified ultrafiltration on pulmonary function after cardiopulmonary bypass. Chest. 2005;128(5):3447-53.
11. Anand KJ, Hansen DD, Hickey PR. Hormonal-metabolic stres responses in neonates undergoing cardiac surgery. Anesthesiology 1990; 73: 661-670
12. Anand KJ, Sippell WG, Aynsley-Green A. Randomised trial of fentanyl anaesthesia in preterm babies undergoing surgery: effects on the stress response. Lancet 1987; 1 (8524):62-66
13. Schulze-Neick I, Hartenstein P, Li J, et al. Intravenous sildenafil is a potent pulmonary vasodilator in children with congenital heart disease. Circulation. 2003;108 Suppl 1:II167-73
14. Morris K, Beghetti M, Petros A, Adatia I, Bohn D. Comparison of hyperventilation and inhaled nitric oxide for pulmonary hypertension after repair of congenital heart disease. Crit Care Med 2000;28:2974-2978.
15. Chang AC, Zucker HA, Hickey PR, Wessel DL. Pulmonary vascular resistance in infants after cardiac surgery: role of carbon dioxide and hydrogen ion. Crit Care Med 1995;23: 568-574.
16. Wheller J, George BL, Mulder DG, Jarmakani JM. Diagnosis and management of postoperative pulmonary hypertensive crisis. Circulation. 1979;60(7):1640-4
17. Wessel DL, Adatia I, Giglia TM, Thompson JE, Kulik TJ. Use of inhaled nitric oxide and acetylcholine in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. Circulation 1993; 88[part 1]: 2128-2138.
18. Beghetti M, Habre W, Berner M. Continuous low dose inhaled nitric oxide for treatment of severe pulmonary hypertension after cardiac surgery in paediatric patients. Br Heart J 1995; 73: 65-68.
19. Miller OI, Celemeyer DS, Deanfield JE, Macrae DJ. Very low dose inhaled nitric oxide: a selective pulmonary vasodilator after operations for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 487-494
20. Journois D, Pouard P, Mauriat P, Malhere T, Vouhé P, Safran D. Inhaled nitric oxide as a therapy for pulmonary hypertension after operations for congenital heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107:1129-1135.
21. Russell IA, Zwass MS, Fineman JR, et al. The effects of inhaled nitric oxide on postoperative pulmonary hypertension in infants and children undergoing surgial repair of congenital heart disease. Anesth Analg 1998; 87: 46-51.
22. Journois D, Baufreton C, Mauriat P, Pouard P, Vouhe P, Safran D. Effects of inhaled nitric oxide in patients with pulmonary hypertension. Crit Care Med 1994; 22:930-938.
23. Goldman AP, Delius RE, Deanfield JE, de Leval MR, Sigston PE, Macrae DJ. Nitric oxide might reduce the need for extracorporeal support in children with critical postoperative pulmonary hypertension. Ann Thorac Surg. 1996;62(3):750-5.
24. Atz AM, Adatia I Wessel DL. Reboundu pulmonary hypertension after inhalation of nitric oxide. Ann Thorac Surg 1996; 62: 1759-1764.
25. Miller OI, Tang SF, Keech A, Celermajer DS. Rebound pulmonary hypertension on withdrawal from inhaled nitric oxide. Lancet 1995; 346 (8966): 51-52.
26. Miller OI, Tang SF, Keech A, Pigott NB, Beller E, Celermajer DS. Inhaled nitric oxide and prevention of pulmonary hypertension after congenital heart surgery: a randomised double-blind study. Lancet 2000; 356: 1464-1469

27. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. Circulation. 2003;107(7):996-1002.
28. Lamarche Y, Malo O, Thorin E, et al. Inhaled but not intravenous milrinone prevents pulmonary endothelial dysfunction after cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg. 2005;130(1):83-92.
29. Zhao L, Mason NA, Morrell NW, et al. Sildenafil inhibits hypoxia-induced pulmonary hypertension. Circulation. 2001;104(4):424-8.
30. Atz AM, Wessel DL. Sildenafil ameliorates effects of inhaled nitric oxide withdrawal. Anesthesiology. 1999;91(1):307-10
31. Stocker C, Penny DJ, Brizard CP, Cochrane AD, Soto R, Shekerdemian LS. Intravenous sildenafil and inhaled nitric oxide: a randomised trial in infants after cardiac surgery. Intensive Care Med. 2003;29(11):1996-2003.
32. Pearl JM, Schwartz SM, Nelson DP, et al. Preoperative glucocorticoids decrease pulmonary hypertension in piglets after cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. Ann Thorac Surg. 2004;77(3):994-1000
33. Rimensberger PC, Spahr-Schopfer I, Berner M, et al. Inhaled nitric oxide versus aerosolized iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease: vasodilator capacity and cellular mechanisms. Circulation. 2001;103(4):544-8.
34. Kieler-Jensen N, Milocco I, Ricksten SE. Pulmonary vasodilation after heart transplantation. A comparison among prostacyclin, sodium nitroprusside, and nitroglycerin on right ventricular funvtion and pulmonary selectivity J Heart Lung Transplant 1993;12(2):179-184
35. Kramm T, Eberle B, Guth S, Mayer E. Inhaled iloprost to control residual pulmonary hypertension following pulmonary endarterectomy. Eur J Cardio Thorac Surg 2005;28(6):882-888.
36. Olguntürk R, Kula S, Halit V, Tunaoğlu FS, Saygılı A, Erer D. Effects of ilomedin on pulmonary hypertension in post operative period. The Heart Surgery Forum 2004;7(Suppl 2):B55
37. Reddy VM, Hendricks-Munoz KD, Rajasinghe HA, Petrossian E, Hanley FL, Fineman JR. Post-cardiopulmonary bypass pulmonary hypertension in lambs with increased pulmonary blood flow. A role for endothelin 1. Circulation. 1997;95(4):1054-61.
38. Schulze-Neick I, Li J, Reader JA, Shekerdemian L, Redington AN, Penny DJ. The endothelin antagonist BQ123 reduces pulmonary vascular resistance after surgial invention for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg. 2002;124(3):435-41.
39. Sütsch G, Bertel O, Kiowski W. Acute and short-term effects of the nonpeptide endothelin-1 receptor antagonist bosentan in humans. Cardiovasc Drugs Ther 1997;10(6):717-725.

SÖZLÜ BİLDİRİLER

S01 - TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ OLAN HASTALARIN AMELİYAT SONRASI ERKEN VE GEÇ DÖNEM SONUÇLARI

Ayla Oktay[1], Birgül Varan[1], İlkay Erdoğan[1], Murat Ozkan[2], Alper Gürsu[1], Kürşad Tokel[3], Sait Aşlamacı[2]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*BAşkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*

AMAÇ: Total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalisinde cerrahi tam düzeltme sonrası sonuçların değerlendirilmesi.

HASTALAR ve METOD: Hastanemizde TAPVD tanısı ile ameliyat edilen 73 hasta arasından Ocak 2006 – Aralık 2010 tarihleri arasında ameliyat edilen 33 hasta retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Yaşları 9 gün ile 14 yıl arasında (median 3 ay) idi. Hastaların 16'sında (% 49) suprakardiyak, 11'inde (% 33) kardiyak, 1'inde infrakardiyak (% 3) ve 5'inde (%15) karma (suprakardiyak ve kardiyak) tipte TAPVD anomalisi mevcut idi. Onbir hastada pulmoner hipertansiyon, 3 hastada obstrüksiyon, 1 hastada kor triatriyatum saptandı. Cerrahi sırasında tüm hastalara derin hipotermi uygulandı. Ortalama toplam bypass süresi 78.6±26.3 dk ve aort klemp zamanı 48.1±18.2 dk bulundu. Hastaların 13'ünde (% 39) atriyal septal defekt açık bırakıldı, 8'inde (%24) fenestrasyon yapıldı, suprakardiyak ve karma tipteki hastaların 9'unda (% 42) vertikal ven açık bırakıldı. Hastaların postoperatif entübe kalış süresi median (değer aralığı) 1 (1-21) gün, yoğun bakımda kalış süresi ise 5 (1-54) gün idi. Diyafram paralizisi gelişen 7 (%21) hastadan 2'sine diyafram pilikasyonu yapıldı. Sekiz (% 24) hastada ritim sorunu, 1 hastada mediastinit gelişti. Postoperatif erken dönemde 1 hasta (%3) kaybedildi (kardiyak tip TAPVD ve kor triatriatum). Vertikal veni açık bırakılan ve bırakılmayan hastalar arasında ekstübasyon süresi ve yoğun bakım ünitesinden çıkışı süresi yönünden belirgin fark saptanmadı. Dört (%12) hastanın ilk 6 aylık izleminde pulmoner venöz kesede veya pulmoner ven girişlerinde darlık belirlendi. Hastaların % 82'si ortalama 17 aylık (1 ay ile 58 ay aralığında) izlemde normal sınırlarda ekokardiyografi bulgularıyla takip edildi.

SONUÇ: Tam düzeltilmesi mümkün olabilen TAPVD anomalisinde; pulmoner hipertansiyon, diyafram paralizisi, aritmiler, pulmoner venöz darlık gibi sorunlar mortalite ve morbiditeyi etkilemektedir. Hastaların özellikle pulmoner venöz darlık için izlenmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, ameliyat sonrası izlem

S02 - ARTERİYEL SWİTCH AMELİYATLARINDA KORONER ARTERİYEL YAPININ CERRAHİ STRATEJİ VE SONUÇLARA ETKİSİ

Tayyar Sarıoğlu[1], Mustafa Kemal Avşar[2], Yasemin Türkekul[2], Yusuf Kenan Yalçınbaş[1], Ersin Erek[3], Ayşe Ulukol[4], Ayşe Sarıoğlu[5]

[1]*Acıbadem Üniversitesi,Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL*
[2]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL*
[3]*Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahi Bölümü, İSTANBUL*
[4]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[5]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi,Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Koroner arteryel yapı ve Koroner arterlerin translokasyonu arteriyel switch ameliyatlarında erken ve geç sonuçları etkileyen başlıca faktörlerden biridir. Çalışma gurubumuz, 1995 yılından bu yana büyük arterlerin transpozisyonu (TGA) olan 238 hastaya arteriyel switch ameliyatı uygulamıştır. Hastaların yaşları 1 gün ile 28 ay (ortalama 11,2 gün), ağırlıkları 1,8 kg- 5,5kg (ortalama 2,9 kg) arasında değişmekteydi. 146 hastada basit TGA, 92 hastada TGA+VSD (11'i Taussig Bing) mevcuttu.

GEREÇ-YÖNTEM: Leiden sınıflamasına göre; koroner anatomi 183 hastada (%77) olağan konfigürasyona (sol koroner arter LCA sinus-1, sağ koroner arter RCA sinus-2 çıkışlı), 55 hasta (%23) ise 4 farklı olağan dışı konfigürasyona sahipti. Bu hastalardan 10' unda tek koroner çıkış, 9'unda intramural koroner, 4'ünde "inverted" koroner çıkış mevcuttu. 32 hastada ise sirkumfleks arter sinüs-2 den çıkan RCA dan ayrılıyordu.
Olağan dışı koroner konfigürasyonlarda, yüksek koroner implantasyon, perikardial yama augmentasyonu veya perikardial tüp interpozisyonu, intramural koroner yapı bulunması halinde komissural "take-down" ve geniş eksizyon teknikleri ile koroner translokasyon gerçekleştirildi.Sinüs 1 den tek koroner çıkışlı bir bebekte sağ koroner arterde gerilmeye bağlı oluşan miyokardiyal iskemi kardiyopulmoner bypass çıkışında LIMA-RCA bypass ı ile giderildi.

SONUÇLAR VE TARTIŞMA: Olağan koroner konfigürasyonlu hastalarda hastane mortalitesi %9.2 (17 hasta) iken, koroner anomalili hastalarda %20 (11hasta) idi. Uzun takipte koroner anomalili hastalardan 3'ünde neopulmonerarter stenozu gelişti. Sinüs-1 den çıkan tek koroner arter çıkışlı ve perikardial tüp interpozisyonu ile translokasyon uygulanmış olan hastalarda postoperatif 5.yılda yapılan anjiografilerle perikardial tüpün açık olduğu tespit edildi. LIMA- RCA anastomuzu uygulanmış olan hastada 12 yıl sonra yapılan kontrol anjiografide LIMA-RCA bypass ın kusursuz çalıştığı görüldü.
Tek koroner çıkış, "inverted" koroner ve intramural koroner yapı arteriyel switch ameliyatlarında mortaliteyi ve morbiditeyi olumsuz yönde etkileyen önemli faktörlerdendir.İntramural koroner yapı bulunan hastalarda bu durumun preoperatif belirlenmiş olması önemlidir. Çok defa jukstakommisural orifis yerleşimi nedeni ile kommissural "take-down" ile geniş bir koroner buton eksizyonu yapılması kritik önem taşır.Koroner anomalinin tipine göre; translokasyon sırasında, yüksek yerleşimli koroner buton anastomuzu, perikardial yama augmentasyonu veya perikardial tüp interpozisyonu ile koroner bükülme, gerilme ve torsiyon yaratmayacak şekilde koroner transferlerin gerçekleştirilmesi arteriyel switch ameliyatlarında mortalite ve morbiditeyi önemli ölçüde azaltılabilir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel switch,Büyük arterlerin transpozisyonu,Koroner anomali,

S03 - AORT KOARKTASYONLU ÇOCUKLARDA ENDOVASKÜLER STENT TEDAVİSİ SONRASI DEVAM EDEN SOL VENTRİKÜL HİPERTROFİSİ VE AORTA FONKSİYONLARINDAKİ BOZULMA VASKÜLOPATİNİN BİR GÖSTERGESİ Mİ?

Sadettin Sezer[1], Figen Narin[2], Sertaç Hanedan Onan[1], Ali Baykan[1], Kazım Üzüm[1], Zeynep Baykan[3], Mustafa Argun[1], Nazmi Narin[1]

[1]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[2]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, KAYSERİ*
[3]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi Ana Bilim Dalı, KAYSERİ*

AMAÇ: Koarktasyonun cerrahi ve endovasküler onarımı obstrüksiyonu giderebilir, ama uzun vadeli hipertansiyon ve damar hastalığı riskinde artışa neden olan damar disfonksiyonuna yol açan inatçı patofizyolojik süreçler mevcuttur. Çocuklarda endovasküler stentlerin hipertansiyon ve ventrikül fonksiyonları üzerine erken ve geç dönemdeki etkileri henüz tam olarak bilinmemektedir. Bu çalışmada çocukluk çağında stent uygulanmasının kan basıncı, sol ventrikül kütlesi ve damar fonksiyonları üzerindeki kısa dönem etkilerinin araştırılması amaçlandı.

MATERYAL-METOD: Ortalama stent uygulama yaşı 10.5±3.7 olan 15 hasta (12 erkek/3 kız), stent öncesi ve stent sonrası (1. ve 6. ay) prospektif olarak incelendi. Ekokardiyografik olarak sol ventrikül yapı ve fonksiyonları değerlendirildi. Aortanın elastik fonksiyonları için çıkan aortanın sistol-diyastol çapları ve kan basınçları ölçüldü.

SONUÇLAR: İstatistiksel olarak aortik darlıkta belirgin iyileşme (kateter ile ölçülen basınç farkı ortalama 29.5±9.9 mmHg'a karşılık 3 mmHg (0–17) saptandı. Kan basıncı (stent öncesi 134.4±16.3mmHg, 6.ayda 115.5±9.5, kontrol grubunda 107.3±9.4 $p<0.05$) ölçüldü. Sol ventrikül kütle indeksi (stent öncesi 66.6±17.9 g/m2.7, 6.ayda 50.4.7±14.3 g/m2.7, kontrol 35.7±6.2 g/m2.7 $p<0.05$) olarak hesaplandı. Girişim sonrası sol ventrikül kitle indeksinin, izlemde azalmasına karşın kontrol grubuna göre halen yüksek idi. Çıkan aortun esnekliği azalmış (6.4±3.4'e karşılık 10.0±1.7 $p<0,05$), aortanın sertliği ise artmış (3.6±1.6'a karşılık 2.5±.45 $p<0,05$) olarak saptandı. Aort sertliğinde ve esnekliğinde izlemde belirgin değişiklik tespit edilmedi. AK gradienti ile aort esnekliği arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif yönde bir korelasyon saptandı (r:-0.53, p: 0.04).

SONUÇ: Tüm hastalarda koarktasyon endovasküler stent uygulanarak başarılı bir şekilde giderilmiştir. Hem kardiyak hem de vasküler etkilenmenin tedavi öncesinde başlamış olduğu gösterilmiştir. Sol ventrikül kütlesindeki azalma, ileri yaşamda olumsuz olay gelişme riskini önleyebilir gözükse de, çocukluk döneminde başlamış olumsuz bir kardiyovasküler etkilenmenin orta dönemde halen devam ettiği görülmüştür. Bu konuda, prospektif olarak yeni çalışmalara ve önleyici tedavilerin geliştirilmesine ihtiyaç bulunmaktadır. Muhtemel olarak bu süreçte remodelling adına yeni ilaç tedavileri gündeme getirilebilir.

Anahtar Kelimeler: aorta, hipertrofi, koarktasyon, stent, vaskülopati

S04 - SİYANOTİK VE HEMODİNAMİK SORUNLU DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA NÖROGELİŞİMİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Olgu Hallıoğlu[1], Güliz Gürer[1], **Derya Çıtırık[1]**, Khatuna Makharoblidze[2], Çetin Okuyaz[2]

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, MERSİN
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji Ünitesi, MERSİN

GİRİŞ-AMAÇ: Siyanoz, kalp yetersizliği, hemodinamik sorunlar ve tekrarlayan enfeksiyonlar doğumsal kalp hastalığı olan çocuklarda büyüme geriliğine neden olmaktadır, ancak bu hastaların nöro-gelişimsel durumları çok fazla araştırılmamıştır. Bailey-III, bebek ve erken çocukluk döneminde nöro-gelişimi değerlendirebilen çok yeni bir testtir ve daha önce doğumsal kalp hastalığı olan çocuklara uygulanmamıştır. Bu çalışmadaki amacımız, Bailey-III ile KKH olan çocukları nöro-gelişimsel açıdan değerlendirmek ve sağlıklı çocuklarla karşılaştırmaktır.

YÖNTEM: Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Kliniği'nde hemodinamik problemi veya siyanoz olan doğumsal kalp hastalığı ile izlenen 37 çocuk ve aynı yaş aralığında 27 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Her iki gruba da bilişsel, dil ve motor alandaki gelişimi gösteren, Türk çocukları için standardize edilmiş Bayley-III bebeklik ve erken çocukluk dönemi gelişimsel değerlendirme ölçeği uygulandı.

BULGULAR: Doğumsal kalp hastalığı olan hastaların ortalama yaşı 15.7 ± 9.0, kontrol grubunun ise 18.3 ± 10.6 idi. Hastalar ve kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet dağılımları açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı. 37 hastanın 17'si siyanotik, diğerleri ise asiyanotik doğumsal kalp hastalığı idi. Hastaların tanıları Tablo 1'de verilmiştir.
Hastaların bilişsel, dil ve motor skorları ile alt skorlar olan alıcı dil, ifade edici dil, kaba motor ve ince motor skorlarının tümünde kontrol grubuna göre istatistiksel açıdan anlamlı gerilik saptandı (Tablo 2). Siyanotik ve hemodinamik sorunu olan asiyanotik doğumsal kalp hastalığı olan hastalar kontrol grubuna göre nöro-gelişimsel açıdan tüm gelişimsel skorlarda gerilik göstermesine karşın iki grup arasında fark saptanmadı.

SONUÇ: Siyanoz ve hemodinamik sorunlar doğumsal kalp hastalıklarında erken dönemde ciddi nöro-gelişimsel problemlere yol açmaktadır. Doğumsal kalp hastalığı olan çocukların büyüme parametrelerinin yanısıra nöro-gelişimsel açıdan yakın izlemi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Bayley-III, Doğumsal kalp hastalıkları, Nöro-gelişim

Tablo 1. Hastaların tanıları

Tanı	Sayı (%)
VSD	12(32.4)
Fallot Tetrolojisi	7 (18.9)
ASD	4 (10.8)
Büyük Arter Transpozisyonu	4 (10.8)
AVSD	3 (8.1)
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	2 (5.4)
Pulmoner Atrezi	2 (5.4)
Kompleks Doğumsal Kalp Hastalığı	2 (5.4)
Aort Darlığı	1 (2.7)

Tablo 2: Hasta ve kontrol grubunun nöro-gelişimsel skorlarının karşılaştırılması

	Hasta grup n=37	Kontrol grup n=24	<0.001
Bilişsel skor	87.36±16.8	101.2±11.8	<0.001
Dil skoru	87.63±14.2	105±13.6	<0.001
Alıcı dil skoru	8.71±2.7	12.04±2.6	<0.001
İfade edici dil skoru	6.9±2.2	9.6±2.5	<0.001
Motor skor	86.6±18	102.9±12.5	<0.001
İnce motor skor	8.6±3,5	11.5±2.1	<0.001
Kaba motor skor	6.9±3,5	9.6±2.6	<0.01

S05 - DİGOKSİNİN KARDİYAK FONKSİYONLAR ÜZERİNDEKİ ETKİSİNİN BNP DÜZEYLERİ VE DOKU DOPPLER EKOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Öykü Tosun, Sinem Usta, Elif Günay, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

Digoksin uzun yıllardır kalp yetersizliği tedavisinde kullanılmakla birlikte kardiyak fonksiyonlar ve mortalite üzerindeki etkisi tartışmalıdır. Digoksin verdiğimiz hastalarda son yıllarda kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılan Doku Doppler Ekokardiyografik olarak hesaplananTei indeksi ve serum BNP düzeylerini kullanarak Digoksin'in soldan sağa şantlı kalp hastalarında kalp yetersizliği tedavisindeki yararını araştırmak istedik.

Kliniğimizde sütçocukluğu döneminde ventriküler septal defekt nedeni ile izlediğimiz ve hafif-orta dereceli kalp yetersizliği bulguları olan 10 hastada (Erkek/Kız=5/5) digoksin öncesi ve sonrası dönemde, kalp hızı, solunum sayısı, kan basıncı, telekardiyogramda hesaplanan kardiyotorasik oran, serum BNP düzeylerinin yanısıra ekokardiyografik olarak, standart M-mod sol ventrikül boyutları, kısalma ve ejeksiyon fraksiyonları hesaplandı. Diyastolik fonksiyonların değerlendirilmesi amacıyla Mitral E, Mitral A dalgası velositeleri, Deselerayon zamanı ve izovolumetrik rölaksasyon zamanı ölçüldü. Doku Dopler ekokardiyografi ile mitral lateral anulusundan S dalgası, E dalgası, A dalgası miyokardiyal velositeleri ölçüldü, izovolumetrik rölaksayon zamanı, izovolumetrik kontraksiyon zamanı, ejeksiyon zamanı ölçülerek miyokardiyal performans indeksi (Tei indeksi) hesaplandı. Bir haftalık digoksin tedavisinden sonra aynı ölçümler tekrarlanarak istatistiksel olarak karşılaştırıldı.
Hastaların yaşları 33- 76 gün (Ort±SD=64±2) arasında değişiyordu Bir haftalık tedavi sonrası serum digoksin düzeyleri terapötik sınırlarda bulundu. Tedavi öncesi serum BNP düzeyleri 2506±2319 pg/ml, tedavi sonrası BNP düzeyleri 858.4±974.7 pg/ml ile anlamlı olarak daha düşük bulundu ($p<0.005$). Hastaların solunum sayıları tedavi öncesine göre anlamlı olarak daha düşüktü ($p<0.005$). Telekardiyografiden hesaplanan kardiyotorasik oran tedavi sonrası anlamlı olarak düşük bulundu ($p< 0.005$). Doku Doppler Ekokardiyografi ile hesaplanan tedavi öncesi ve tedavi sonrası MPİ değerleri sırasıyla 0.52±0.14 ve 0.42±0.13 bulundu, tedavi sonrası değerler düşük olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p=0.07$).

Sonuç olarak, digoksin süt çocukluğu döneminde soldan-sağa şanta bağlı kalp yetersizliği tedavisinde klinik ve biyokimyasal parametrelerin düzeltilmesinde etkili ve ucuz bir ilaçtır. Ekokardiyografik iyileşmenin gösterilmesi için daha fazla sayıda hasta ile daha uzun süreli izleme ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: BNP,Digoksin,Kalp yetmezliği

S06 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞTE PLAZMA ADİPONEKTİN DÜZEYLERİ VE SİTOKİNLERLE İLİŞKİSİ

Huriye Özgen[1], Birsen Uçar[1], **Ali Yıldırım[1]**, Gökmen Özdemir[1], Pelin Köşger[1], Tevfik Demir[1], Ömer Çolak[2], Zübeyir Kılıç[1]

[1]*Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ESKİŞEHİR*
[2]*Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, ESKİŞEHİR*

Yağ hücrelerinde üretilen adiponektinin antidiyabetik, antiaterojenik ve antiinflamatuvar etkileri olduğu obezite ve ilişkili hastalıklarda gösterilmiştir; kronik inflamatuvar ve otoimmün hastalıklardaki rolü ise henüz net değildir. Bu çalışmada akut romatizmal ateşli (ARA) çocuklarda plazma adiponektin düzeyleri ve akut faz reaktanları ve sitokinler ile ilişkisi araştırıldı.
Çalışmaya yaşları 66-204 ay arasında değişen (134±5 ay), 33 (15 erkek, 18 kız) ARA'lı hasta alındı. Hastaların 8'inde Sydenham koresi, 12'sinde artrit ve kardit, 13'ünde kardit bulguları vardı. Kontrol grubuna 54 sağlıklı çocuk alındı. Kontrol grubunda bir kez, hastalarda ise başvuruda ve tedavinin 2., 5., 10., 15. günlerinde ve 8. haftada plazma adiponektin, serum tümör nekroze edici faktör-α (TNF-α), interlökin-6 (IL-6), interlökin-8 (IL-8) düzeyleri, beyaz küre sayısı, eritrosit sedimentasyon hızı, CRP, yüksek duyarlıklı CRP ve başvuruda FSH, LH, total testesteron, estradiol, total kolesterol, trigliserid, LDL-kolesterol, HDL-kolesterol düzeyleri çalışıldı. Vücut kitle indeksi, cilt kıvrım kalınlığı, bel çevresi ölçümleri ve Tanner evrelemesi yapıldı.
Çalışma ve kontrol gruplarında antropometrik ölçümler ve lipit düzeyleri ile adiponektin arasında herhangi bir ilişki saptanmadı ($p>0.05$). Artrit+kardit ve kardit gruplarındaki hastalarda adiponektin değerleri tüm çalışma günlerinde kontrol grubundan daha yüksek idi ($p<0.001$). Kardit grubunda adiponektin değerleri 5., 10., 15. günlerde ve 8. haftada 0. günden daha yüksek ($p<0.01$, $p<0.05$, $p<0.05$, $p<0.05$) idi. Diğer gruplarda çalışma günlerindeki adiponektin düzeyleri arasında istatistiksel fark saptanmadı ($p>0.05$). Çalışma gruplarındaki hastalarda TNF-α değerleri tüm çalışma günlerinde, kontrol grubundakinden daha düşük ($p<0.001$), IL-6 değerleri daha yüksek ($p<0.001$), IL-8 değerleri ise benzerdi ($p>0.05$). TNF-α değerleri; kardit grubunda 8. haftada 0. günden, 15. günde 2. ve 5. günlerden daha düşük idi ($p<0.05$). IL-6 değerleri yönünden hasta gruplarında çalışma günleri arasında istatistiksel fark yoktu ($p>0.05$). IL-8 değerleri, kore grubunda 10. günde 0., 2., 5., 15. günlerden daha düşük idi ($p<0.05$). ARA tanısında hasta ve kontrol gruplarının ayrımında başvuru anındaki adiponektin düzeyi için cutoff değeri 16.1 µg/ml alındığında duyarlılığı %84.3, özgüllüğü %63 bulundu. Başvurudaki adiponektin düzeyleri ile akut faz reaktanları ve sitokinler arasında korelasyon saptanmadı.
ARA'lı çocuklarda özellikle karditte plazma adiponektin ve serum IL-6 düzeyleri artmakta, TNF-α düzeyleri azalmakta, IL-8 düzeyleri ise değişmemektedir. Adiponektinin iyileşme döneminde yükselmesi, TNF-α'nın ise düşmesi; adiponektinin, ARA'da antiinflamatuvar rol alabileceğini düşündürmüştür. Tanıda, duyarlılığı orta derecede, özgüllüğü düşük olan adiponektinin güvenilir bir gösterge olamayacağı, özellikle karditli hastalarda duyarlılığı ve özgüllüğü en yüksek sitokin olan IL-6'nın ise tanıda güvenilir bir gösterge olabileceği sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, adiponektin, TNF-α, IL-6, IL-8, çocuk

S07 - İNFERİOR VENA KAVA'NIN SOL ATRİUMA AÇILDIĞI NADİR BİR OLGU:

Ali Yıldırım, Tevfik Demir, Birsen Uçar, Pelin Köşger, Gökmen Özdemir, Zübeyir Kılıç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Sistemik venöz dönüş anomalileri çok çeşitli spektrumlarda görülmekle birlikte, fizyolojik olarak önemsiz lezyonlardan siyanoza kadar değişik kliniklerle karşımıza çıkmaktadır. En sık karşılanları persistan sol süperior vena kava ve azigos devamlılığı ile birlikte inferior vena kavanın infrahepatik kesintisidir. Son derece nadir durumlardan biride inferior vena kavanın sol atriuma açılmasıdır. Bu lezyona genellikle ASD veya PFO eşlik eder.
Poliklinigimize üfürüm nedeniyle yönlendirilen 6 yaşındaki asemptomatik hastanın, fiziki muayenesinde mezokardiak odakta 2/6 sistolik üfümümü ve siyanozu (oksijen saturasyonu: %90) mevcuttu. EKG'sinde özellik olmayan hastanın, kardiotorasik oranı:0,53 idi. Hastanın transtorasik ekokardiografisinde İVC'nın hepatik venlerle birleşerek sol atrİuma açıldığı görüldü. Hastada ilave olarak sekundum ASD de eşlik etmekteydi.
Oldukça nadir görülen ve literatürde 25 vakaya rastlanılan hastalığın tanısı genellikle kateterizasyon veya cerrahi esnasında konulmakta. Transtorasik ekokardiografi ile tanısı konan hastamızı paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: atrial septal defekt, inferior vena kava, sistemik venöz anomali, sol atrium

S08 - KALP NAKLİ YAPILAN ÇOCUKLARDA AKUT REJEKSİYONUN "STRAİN VE STRAİN HIZI" İLE DEĞERLENDİRİLMESİ: ÖN RAPOR

Hazım Alper Gürsu[1], Birgül Varan[1], Elif Sade[2], İlkay Erdoğan[1], **Ayla Oktay[1]**, Atilla Sezgin[3], Murat Özkan[3], Sait Aşlamacı[3]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, ANKARA
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ANKARA

GİRİŞ: Kalp nakli yapılmış hastalarda akut rejeksiyonun tanısında altın standart yöntem endomiyokardiyal biyopsi olmakla beraber invaziv olması ve risklerinin bulunması nedeniyle daha duyarlı ve invaziv olmayan yöntemler araştırılmaktadır. Bu çalışma ile "strain ve strain hızı" görüntüleme yöntemlerinin etkinliğini araştırmayı amaçladık.

GEREÇLER VE YÖNTEMLER: Hastanemizde kalp nakli yapılmış 16 pediatrik hastanın 9'u endomiyokardiyal biyopsi ile eş zamanlı olarak strain görüntüleme yöntemi ile değerlendirildi. Dört hastada rejeksiyon saptandı. Olgulardan üçü kız biri erkekti. Bir hastaya dilate kardiyomiyopati (KMP), ikisine restriktif KMP ve sonuncusuna kompleks doğumsal kalp hastalığı nedeni ile nakil yapılmıştı. Her hastaya nakil sonrası belli aralıklarla standart yöntemlere uyarak endomiyokardiyal biyopsi yapıldı. Biyopsi örnekleri International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) kriterlerine göre değerlendirilerek rejeksiyon tanısı konuldu ve derecelendirildi. Bütün hastalara biyopsi sırasında sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Standart ekokardiyografik inceleme ile birlikte sol ventrikül arka duvarı, midseptum, mitral kapak iç ve dış anuluslarında longitudinal miyokard deformasyonunun ve deformasyon hızının tepe sistolik değerleri alınarak bölgesel sistolik fonksiyon değerlendirildi. İstatistiksel çalışma Wilcoxon testi ile yapıldı.

SONUÇLAR: Kalp nakli sonrası rejeksiyon 4 hastanın 3'ünde bir kez, birisinde ise 2 kez saptandı. Biyopsi örnekleri ISHLT kriterlerine göre değerlendirildiğinde tüm hastalarda grade IB rejeksiyon bulundu. Rejeksiyon anında yapılan standart ekokardiyografik incelemede 3 hastanın sistolik fonksiyonları (ejeksiyon fraksiyonu, kısalma fraksiyonu) normal iken birinde normalin altında hesaplandı. Rejeksiyon döneminde bakılan deformasyon ve deformasyon hızları ile rejeksiyon olmayan dönemde bakılanlar arasında midseptal ($p<0.05$) bölge dışında anlamlı fark bulunmadı. Bu durumun bütün hastalarda rejeksiyon derecesinin düşük olması ile ilişkili olabileceği düşünüldü.

TARTIŞMA: Kalp nakli yapılan hastalarda en önemli komplikasyonlardan biri rejeksiyondur. Rejeksiyon tanısında altın standart endomiyokardiyal biyopsidir. Bu çalışma ile invaziv olmayan ekokardiyografik yöntemlerle miyokardiyal strain ve strain hızları değerlendirilmiş ve rejeksiyon olan dönemle olmayan dönem arasında sadece midseptal bölgede anlamlı fark bulunmuştur. Ancak daha geniş hasta gruplarını içeren, histopatolojik olarak yüksek dereceli rejeksiyon bulgusu olan hastaların dahil edildiği çalışmaların yapılması gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: biyopsi, kalp nakli, strain

S09 - ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNE GÖĞÜS AĞRISI YAKINMASI İLE BAŞVURAN 380 HASTANIN KLİNİK, LABORATUAR VE EKOKARDİYOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

Ahmet Sert, Ebru Aypar, Dursun Odabaş

Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA

Göğüs ağrısı (GA) yakınması çocuk ve adölesan yaş grubunda çocuk kardiyolojisi bölümüne sık bir başvuru nedenidir.GA çocuk acil servislerine başvuruların %13'ünü oluşturmaktadır.Etiyolojide kardiyak patoloji nadiren saptanmaktadır.Literatürde çocuklarda GA'nın etiyolojisi ile ilgili geniş kapsamlı az sayıda çalışma bulunmaktadır.

AMAÇ: GA yakınmasıyla çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastaların demografik, klinik, laboratuar ve ekokardiyografik özelliklerinin prospektif olarak incelenmesi.

YÖNTEM: Nisan 2010-Ocak 2011 arasında 9 ayda GA yakınmasıyla başvuran 380 hasta (ortalama yaş:10,8±2,8 yıl medyan: 11 yıl (4-17) (190 kız,190 erkek) çalışmaya dahil edildi. Hastalardan GA'nın tarzı ile ilgili ayrıntılı öykü, aile öyküsü,GA'ya eşlik eden diğer yakınmalarla ilgili anamnez alındı. Tüm hastalara fizik muayene, EKG, telekardiyografi, hemogram, lipid profili, CK,CK-MB,troponin I, helikobakter pilori için gaitada antijen tayini, ekokardiyografi yapıldı. Gerekli ise 24 saatlik EKG ve efor testleri yapıldı.

BULGULAR: Göğüs ağrısının tarzı en sık istirahatte (%42), göğsün solunda (%59), keskin özellikte (%70), yayılım göstermeyen tarzda (%84), bir dakikadan daha kısa (%44), altı aydan daha uzun süredir olan (%32) özelliklere sahipti. Öyküde GA'ya en sık nefes darlığı (%37), karın ağrısı (%37), baş dönmesi,(%34),çarpıntı (%30) eşlik ediyordu.Diğer eşlik eden durumlar kollarını aşırı kullanma (%16), öksürük (%16), ateş (%4,7), senkop (%4,2), göğüse travma (%3) idi. Hastaların %2,4'ü önceden konjenital kalp hastalığı tanısı almıştı. Ağrı en sık istirahat (%49) ve parasetamol (%14) ile geçiyordu, %3,4'de aspirin kullanma öyküsü vardı. Aile öyküsünde %45'inde ailede mide şikayetleri olduğu, %3,9'unda ailede kalp hastalığına bağlı erken yaşta ölüm, %48'inde pasif sigara içiciliği tarifleniyordu. FM'de hastaların %2,3'ünde büyüme geriliği,%0,5'inde travma bulgusu, 27'sinde epigastrik hassasiyet, %39,5'inde kostokondrit, %10'nunda miyalji, %29,5'inde üfürüm, %2,2'sinde göğüs deformitesi, %0,8'sinde aritmi saptandı. Telekardiyogramda hiçbirinde kardiyomegali saptanmadı. Hastaların 12'sinde (%3,2) anemi, 20'sinde (%5,3) lökositoz, 39'unda (%10,3) helikobakter antijen pozitifliği,48'inde (%12,6) anormal ekokardiyografi bulgusu saptandı.Kardiyak enzim ve lipid profillerinin ortalama değerleri sırasıyla:CK:111±58 U/L, CK-MB:26±11U/L, troponin I: 0,05±0,05 ng/ml, total kolesterol 151±27 mg/dl, trigliserid 83±38 mg/dl, LDL 85,1±24,3 mg/dl ve HDL:49,8±10,6 mg/dl idi. GA'nın en sık nedenleri kostokondrit (%32,1), prekordiyal catch (%14,2), psikojenik (%10,8), idiyopatik (%7,9) ve helikobakter piloriye bağlı gastrit (%7,1) idi. Hastaların %3,4'ünde GA'ya neden olabilecek kalp hastalığı vardı.

SONUÇLAR: Çalışmamızda en sık kas-iskelet sistemi (%46.3), ikinci sıklıkla psikojenik (%10.8) idi. Literatürdeki verilerin tersine idiyopatik daha az idi. GA'ya neden olabilecek kalp hastalığı (%3.4) ise literatürdeki bildirilen oranla uyumlu idi.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, etiyoloji, göğüs ağrısı, Helikobakter pylori

S10 - POMPE HASTALIĞI; ENZİM REPLASMAN TEDAVİSİ ALAN OLGULARIMIZ

Rana Olguntürk[1], **Cihat Şanlı**[2], Sedef Tunaoğlu[1], Deniz Oğuz[1], Serdar Kula[1], Ayhan Pektaş[1], Erman Çilsal[1]

[1]*Gazi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Kırıkkale Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KIRIKKALE*

Pompe hastalığı, asit maltaz (lizozomal alfa 1,4 glikosidaz-GAA) enzimi eksikliği sonucu ortaya çıkan bir glikojen depo hastalığıdır. Otozomal resesif kalıtım gösterir. Hastalığın patogenezinde hücreler içinde yıkılamayan glikojenin aşırı birikimi rol oynar. Kalp kaslarında glikojen birikimine bağlı olarak hipertrofi en önemli bulgusu olup prenatal dönemde fetal ekokardiografi ile anlaşılabilir. Enzim replasman tedavisi (ERT) ile elde edilen sonuçlar hastalarda, kas gücü artışı, kardiyak bulguların gerilemesi, motor gelişmenin hızlanması ve yaşam süresinin uzaması şeklinde bildirilmiştir. Tanının erken konup tedavinin erken başlaması başarıda önemli bir kriterdir.
Bu çalışmada, 2007-2010 tarihleri arasında, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi ile Beslenme ve Metabolizma Ünitesi tarafından izlenen sekiz olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların yaş ortalaması 57.2 ± 6.3 ay, erkek/kız dağılımı 7/1 olarak saptandı. Erken dönemde başını dik tutamama, geç dönemde ise çabuk yorulma en fazla dikkati çeken klinik başvuru nedenlerindendi. Hastanemizde Pompe tanısı alan dört, beş ve 23 aylıkken ERT başlanan iki olguda ERT klinik gidişte bir değişiklik yapmamış, bir olguda ise başlangıçta kardiyak fonksiyonları düzeltmiş, ilerleyen dönemde kardiyak fonksiyonları yeniden bozulmuş ve her üç olguda kaybedilmiştir (Tablo 1). Bir başka merkezde doğumu takiben tanı alıp ERT başlanan olgunun bölümümüzde yapılan izlemlerinde kardiyak fonksiyonlarının tamamen normal olduğu gösterilmiştir. ERT, son yıllarda uygulanmaya başlanmış olup özellikle infantil vakalarda bizim hastamızda olduğu gibi erken dönemde tedaviye başlandığında olumlu sonuçlar alınmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Enzim replasman tedavisi, pompe hastalığı, kalp tutulumu

Tablo 1. Pompe olgularımızın özellikleri

Yaş, cinsiyet	Klinik başvuru nedenleri	EKO bulguları	Takip süresi ve ERT sayısı	Survi
4 ay, E	Hipotoni, 1 aydır başını tutamama	Hipertrofik KMP	1 hafta 1 kür	Eksitus
5 ay, E	Kilo alamama, morarma, başını tutama	Hipertrofik KMP	10 ay 9 ay (8 kür)	Eksitus
18 ay, E	Hipotoni, başını tutamama	Hipertrofik KMP	18 ay 18 ay (36 kür)	İzlemde
23 ay, E	Hipotoni, başını tutamama	Hipertrofik KMP	3 ay 2 ay (4 kür)	Eksitus
3 yaş, K	Çabuk yorulma, morarma	Hipertrofik KMP	3 yıl	Takibe gelmiyor
6 yaş, E	Çabuk yorulma	Hipertrofik KMP	1 yıl	Takibe gelmiyor
10 yaş, E	Çabuk yorulma	Hipertrofik KMP	2 yıl	Eksitus
15 yaş, E	Zayıflık, nefes darlığı	Dilate KMP	3 yıl	Takibe gelmiyor

S11 - KALP YETMEZLİKLİ ÇOCUK OLGULARDA VENTRİKÜL DESTEK CİHAZI UYGULAMALARI

Mehmet Fatih Ayık[1], Yaprak Engin[1], Serkan Ertugay[1], Emrah Oğuz[1], Çağatay Engin[1], Tahir Yağdı[1], Murat Deveci[1], Ertürk Levent[2], Zülal Ülger[2], Yüksel Atay[1], Sanem Nalbantgil[3], Mustafa Özbaran[1]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İZMİR*
[3]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İZMİR*

GİRİŞ: Kalp yetmezliği tedavisinde altın standard kalp nakli olmakla birlikte özellikle pediatrik grupta donör kısıtlılığı tedaviyi sınırlandırmaktadır. Birçok hasta bekleme sürecinde kaybedilmektedir. Bu konudaki çıkış, ventrikül destek sistemleri ile kötü hemodinamili olguları transplantasyona dek yaşatmak olarak görülmektedir. Transplantasyona köprüleme amacıyla sol ventrikül destek cihazı implante edilmiş 8 hasta sunulmaktadır.

MATERYAL-METOD: 2009 Mayıs-2011 Şubat tarihleri arasında ortak tanıları idiopatik dilate kardiyomyopati olan toplam 8 hastaya uzun ventrikül destek cihazı implante edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 8.1, ortalama ağırlığı 28.6 idi. Yapılan EKO'larda ortalama LVED çapı: 5.2, LVEF: 32.8, RVEF: 36.6, TAPSE ise: 12.5 bulundu. Kalp transplantasyon listesinde acil çağrıya alınmış ancak donör yokluğu nedeniyle beklerken organ disfonksiyonu gelişmesi üzerine hastalara acil şartlarda sol ventrikül destek cihazı LVAD (BErlin Heart Excor) implante edilmiştir. Pompa hacmi vücut yüzey alanına göre 2 hastaya 25 mL, 4 hastaya 30mL, 2 hastada 60 mL olarak seçilmiştir. Bir hastanın büyüme gelişmesinin iyileşmesi nedeniyle 30 mL'den 60 mL'ye geçilmesi planlanmaktadır.

SONUÇ: Hastaların kritik preoperatif durumları vesınırda sağ ventrikül fonksiyonları olmasına rağmen postoperatif nitrik oksid ve inotrop desteğiyle sağ ventrikül destek cihazı gerekmemiştir. Hiçbir hastada implantasyon sonrası revizyon gerektiren kanama görülmemiş olup, ortalama kan transfüzyonu 1.5 ünitedir. Hastalarda belirgin sol ventrikül dekompresyonu sağlanmıştır. Postop dönemde üç hastada ventriküler taşikardi gelişmiş, ikisi amiodarone tedavisi ile biri betabloker ve amiodarone tedavisi ile kontrol altına alınmıştır. Takiplerinde antiaggregan olarak ASA ve dipiridamol, antikoagülan olarak warfarin kullanılmıştır. Bu hastalarda hedef INR2.5-2.8, hedef ASPİ ve ADP aktivitesi <300 IU olarak belirlenmiştir. Ortalama 187 gündür pompa desteğinde olan bu hastalar herhangi inotropik destek ihtiyacı olmaksızın günlük aktivitelerini yaparak transplantasyon listesinde beklemektedirler.

YORUM: Erişkin hastalarda kullanımı giderek artan uzun süreli destek sistemleri pediatrik grupta transplantasyona köprüleme amacıyla başarı ile uygulanabilmektedir ve hayat kurtarıcı bir seçenektir.

Anahtar Kelimeler: kalp yetmezliği, ventrikül destek cihazı

S13 - TEK YAMA TEKNİĞİ İLE TAMİR EDİLEN KOMPLET ATRİOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT SONUÇLARIMIZ

Can Vuran[1], Emre Özker[1], Bülent Sarıtaş[1], Uygar Yörüker[1], Çağrı Günaydın[1], Özlem Sarısoy[2], Köksal Binnetoğlu[2], Canan Ayabakan[2], Kürşad Tokel[2], Rıza Türköz[1]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İSTANBUL*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji,İSTANBUL*

GİRİŞ: Komplet atrioventriküler septal defekt (KAVSD) cerrahi tedavisinde çeşitli teknikler (tek yama, çift yama ve modifiye tek yama) kullanılmaktadır. Olgularda özellikle erken yaş döneminde ameliyat edilmesi ve kompetan sol atrioventriküler kapak oluşturulması başarılı sonuç için önemlidir

MATERYAL-METOD: 2007- 2011 tarihleri arasında Başkent Üniversitesi İstanbul Hastanesinde KAVSD tanısıyla 56 olgu opere edildi. 24 olgu erkek, 32 olgu kızdı. Ortalama yaşları 6,1±3.2 ay idi. Olguların 40'ı (%71) Down sendromluydu. Gereken olgularda süperior ve inferior lifletler kesilerek tek parça gluteraldehidli otojen perikard ile ventriküler ve atrial septal defekt kapatıldı. İnterventriküler ilişkisi minimal olan 9 hastada Wilcox tekniği olarak bilinen modifiye tek peç tekniği kullanıldı.

BULGULAR: Preoperatif anjiografi ve kateter 44 olguya yapıldı. Pulmoner vasküler resistans ortalama 2.1±1 Ü idi. Rastelli sınıflamasına göre 46 olgu tip A, 10 olgu tip B idi. Olguların 45 sında tek peç yöntemi kullanılırken, 9'unda modifiye tek peç tekniği (Wilcox tekniği) ve 2 hastada çift yama tekniği kullanıldı. Tüm olgularda peç olarak gluteraldehid ile muamele edilmiş otojen perikard kullanıldı. Bir olgu dışında tümünde kleft tek tek sütür tekniği ile kapatıldı. Wilcox tekniği dışındaki genellikle koroner sinüs sol atriumda kalacak şekilde interatrial ilişki kapatıldı. Ortalama respiratör süresi 39±49.3 saat yoğun bakımda kalış süresi ortalama 4.1±1.9 gün, postoperatif taburculuk süresi 10.1±3.3 gündü. Hiçbir olguda tam blok gözlenmedi. İki olguya sağ diafragma paralizisi nedeniyle diafragma plikasyonu yapıldı. Postoperatif erken dönemde 10 mm-Hg ölçülen ancak takiplerde 100 mm-Hg'ya çıkan bir hasta sol ventrikül çıkım yolu darlığı nedeni ile opere edilmiştir. Mitral kapak durumu ameliyattan sonra minimal yetmezlik 5 olgu (%8.9), hafif yetmezlik 33 olguda (%58,9), orta yetmezlik 15 olguda (%26,7), ağır yetmezlik 1 olguda (%1.7)saptandı. İki hastada yetmezlik tespit edilmedi. İki olgu kaybedildi (mortalite %3.5).

SONUÇ: Komplet atrioventriküler septal defekt, tamir edilmesi güçlük gösteren bir konjenital kalp hastalığı olup, tek yama tekniği ile başarılı sonuçlar elde edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Endokardiyal yastık defekti, Tek yama, mortalite

S13 - PEDİYATRİK YAŞ GRUBUNDA AORTİK ANNULUS GENİŞLETME OPERASYONUNDA ALTERNATİFLER

Tayyar Sarıoğlu[1], Yusuf Kenan Yalçınbaş[1], Ersin Erek[2], Mustafa Kemal Avşar[3], Yasemin Türkekul[3], Ayşe Ulukol[4], Arda Saygılı[5], Ayşe Sarıoğlu[5]

[1]*Acıbadem Üniversitesi,Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma, İSTANBUL*
[3]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL*
[4]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[5]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi,Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Çocuklarda sol ventrikül çıkış yolu darlıklarının giderilmesi ile ilgili operasyonların önemli bir kısmında aortik annulusun genişletilmesi zorunlu olabilir. Pediyatrik yaş grubundaki aortik annulus genişletme alternatifleri başlıca Ross-Konno, Konno-Rastan ve Manougian teknikleridir.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışma grubumuzda 1995-2011 yılları arasında yaşları 9 ay ve 17 yaş arasındaki 35 hastaya aortik annulus genişletme prosedürleri uyguladık. Bu hastalarda 10 Ross-Konno,6 Konno-Rastan, 19 Manougian (19 hastadan ikisinde arteriyel switch operasyonu sonrasında neo-aortik kök genişletildi) teknikleri kullanıldı.Ross-Konno uygulanan hastalar 5 -16 yaş arasındaydı.Konno-Rastan uygulanan hastalar 5-16 yaş aralığındaydı ve 19 veya 21 veya 23 nolu kapaklar implante edildi.Manougian uygulanan hastalar 9 ay -16 yaş aralığındaydı ve 17 veya 19 veya 21 veya 23 numaralı aort mekanik kapaklar implante edildi.Konno-Rastan grubunda sadece 1 hasta postoperatif norolojik problemlerle kaybedilmiştir,diğer hastalarda mortalite ve major morbidite görülmedi.
Hastalar periyodik olarak ekokardiyografik incelemelerle takip edilmişlerdir.Reoperasyon gereksinimi hiçbir hastada olmadı. Hastalar 2-15 yıl arasında ortalama 7 yıldır takip edilmektedirler ve asemptomatik NYHA sınıf I-II fonksiyon kapasitesi ile hayatlarını sürdürmektedirler.
Sonuçlar ve Tartışma Çocukluk döneminde aortik çıkış yolu darlıklarında aortik annulus genişletilmesi cerrahi teknik açısından erişkin yaş grubuna göre farklı özellik ve teknik güçlükler gösterir. Bu genişletme işlemlerine karar verirken büyüme potansiyeli ve erişkin yaşlarda aortik annulus ve vücut yüzeyi arasında oluşabilecek uyumsuzluk önemle dikkate alınmalıdır. Ross-Konno prosedürü aortik ammulusun büyüme potansiyeli gösterebildiği bir ameliyattır. Konno-Rastan prosedürü erişkin yaşlarda yeterli olabilecek bir aort kapak protezi implantasyonuna imkan verebilir. Manougian tekniği ile aortik annulusun en az 4-5 mm genişletilmesi mümkündür.

Anahtar Kelimeler: Aortik annulus genişletme,Konno-Rastan,Manougian,Ross-Konno

S14 - FONKSİYONEL TEK VENTRİKÜL FİZYOLOJİSİNDE BULBOVENTRİKÜLER FORAMEN DARLIĞININ CERRAHİ TEDAVİ

Rıza Türköz[1], Can Vuran[1], Bülent Sarıtaş[1], Emre Özker[1], Çağrı Günaydın[1], Uygar Yörüker[1], Özlem Sarısoy[2], Köksal Binnetoğlu[2], Canan Ayabakan[2], Kürşad Tokel[2]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İSTANBUL*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*

GİRİŞ: Tek ventrikül fizyolojisine sahip ve bulboventriküler foramenin dar olduğu vakalarda erken veya geç dönemde subaortik darlık önemli problem oluşturmaktadır. Bu olgularda cerrahi olarak interventriküler ilişkinin genişletilmesi, rezeksiyon, arterial switch ya da Damus-Kaye-Stansel (DKS) ameliyatları yapılabilinmektedir. Bu çalışmada bulboventriküler foramen darlığı sebebiyle DKS operasyonu yapılan olgular değerlendirilmiştir.

MATERYAL-METOD: 2007- 2011 tarihleri arasında Başkent Üniversitesi İstanbul Hastanesinde hipoplastik ventrikülden aortanın çıktığı 6 olgu retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalarımızın 3'üne daha önceden pulmoner band ve septektomi, 1'ine pulmoner band ve septektomiye ek olarak iki yönlü kava-pulmoner anastomoz ve 1 hastaya da Fontan ameliyetı yapılmıştı. Tüm olgulara DKS ameliyatı yapıldı. İlaveten 3 hastaya iki yönlü kava-pulmoner anastomoz, bir olguya da santral BT şant yapıldı.

BULGULAR: Hastaların yaş ve kilo ortalamaları 16,7±6.8 ay ve 9.6±2,3 kg idi. Hastalarımızın hepsinde tanı double inlet left ventrikül, hipoplazik sağ ventrikül ve ventriküloarterial diskordans idi. Hastalarımızın 4'üne daha önceden pulmoner band ve septektomi ameliyatı yapılmış olup takiplerde subaortik darlık gelişmiştir. Bir hastamızda ise Fontan ameliyatı sonrasındaki takiplerde subaortik darlık gelişmiştir. Bulboventriküler foramen ortalama alan indeksi 188±1,18 mm2/m2 olarak hesaplandı. Ortalama sistemik ventrikül, hipoplazik ventrikül, aort basıncı ve sistemik ventrikül ile aort basıncı arasındaki ortalama gradientler sırası ile 132±43, 111±20, 91±14 ve 35±25 mm-Hg olarak hesaplanmıştır. Ortalama kardiyopulmoner bypass ve aort klemp süreleri 113±28 ve 39±14 dakika idi. Sternum kapatılırken hipotansiyon gelişen ve sol ventrikül destek cihazı takılan 1 hasta kaybedilmiştir. Ortalama 9,7±2,6 aylık takipte subartik bölgedeki ortalama gradient 12±4 mm-Hg idi.

SONUÇ: Bulboventriküler foramenin dar olduğu tek ventrikül olgularında zaman içersinde subaortik darlık artmaktadır. BVF darlığı nedeniyle dominant ventrikülün fonksiyonları bozulmadan düzeltilmesi Fontan operasyonu öncesi önemlidir. Bu darlık DKS operasyonu ile güvenli olarak düzeltilebilir.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül, Subaortik Darlık, Damus-Kaye-Stansel ameliyatı

S15 - TAM DÜZELTME AMELİYATI YAPTIĞIMIZ FALLOT TETROLOJİLİ HASTALARIMIZIN SONUÇLARI

Gökhan Gökaslan, Hayati Deniz, Özerdem Özçalışkan, Yavuz Arslanoğlu, Ceylan Kuran, Mehmet Aşam, Alptekin Yasım, Haşim Üstünsoy

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, GAZİANTEP

AMAÇ: Siyanotik konjenital kalp hastalıklarının en sık görülen tipi olan Fallot Tetrolojisi son yıllarda deneyimli pediatrik kalp cerrahisi merkezlerinde düşük mortalite ve morbidite oranları ile yapılabilmektedir. Ancak bu hastalarda geç dönemde ortaya çıkan pulmoner yetmezliğe bağlı olarak sağ ventrikül dilate olmakta ve buna bağlı morbidite ve mortaliteler görülebilmektedir. Biz kliniğimizde Fallot tetrolojili hastalara uyguladığımız tam düzeltme ameliyatlarının sonuçlarını sunmayı amaçladık.

HASTALAR VE YÖNTEM: Ocak 2006-Aralık 2010 tarihleri arasında Fallot Tetrolojili toplam 95 hastaya total düzeltme ameliyatı yapılmıştır. 1-24 yaş (ortalama: 4.2 yıl) arasındaki hastaların 55'i erkekti. Tüm hastalarda transatrial yol ile VSD kapatıldıktan sonra pulmoner stenoz bazı hastalarda transatriayal, bazılarında ise transanüler yolla giderilmiştir. Pulmoner stenozun düzeltilmesinde 12 olguda sadece kas rezeksiyonu yapılırken 74 olguda klasik transanuler yama, 6 olguda yeni bir yöntem olan V-plasti tekniği kullanılarak anuloplasti yapılmış ve 3 olguda da Contegra greft kullanılmıştır. Ortalama takip süresi 22.5 ay olup tüm kontrollerde ekokardiyografik inceleme yapılarak pulmoner yetmezlik, ventrikül fonksiyonları ve rezidü VSD araştırılması yapıldı.

SONUÇLAR: Hastalarımızın 9'unda erken dönem mortalite izlenirken geç dönem mortalite görülmedi. Üç olguya kalıcı pace maker implantasyonu gerekti. Yapılan kontrol ekokardiyografilerde hiçbir olguda rezidü VSD gözlenmezken 11 hastada hafif pulmoner yetmezlik, 5 olguda da ileri pulmoner yetmezlik gözlendi. İleri pulmoner yetmezlik olan olgulara off-pump yöntemi ile injektable pulmoner kapak replasmanı uygulandı. V-plasti tekniği uygulanan hiçbir hastada pulmoner yetmezlik gözlenmedi.

TARTIŞMA: Fallot Tetrolojisine bağlı tam düzeltme ameliyatları deneyimli kliniklerde düşük mortalite ve morbidite oranlarıyla başarıyla yapılmaktadır. Operasyon sonrası en sık görülen komplikasyon olan geç dönemdeki pulmoner kapak yetmezliği için dikkatli olunmalı ve operasyon esnasında bu durumu engelleyebilecek tüm yöntemler kullanılmalıdır. V-plasti seçilmiş olgularda iyi bir yöntemdir. Oluşan ileri derecedeki pulmoner yetmezlikte ise injektable pulmoner kapak replasmanı uygun bir seçenektir.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetrolojisi, pulmoner yetmezlik

S16 - GÜNÜBİRLİK CERRAHİ PROSEDÜRÜ İLE PATENT DUKTUS ARTERİOZUS LİGASYONU YAPILAN 31 DÜŞÜK AĞIRLIKLI PREMATÜRE OLGUDA CERRAHİ TEDAVİ VE AMELİYAT SONRASI TAKİP SONUÇLARI

Can Vuran[1], Emre Özker[1], Bülent Sarıtaş[1], Uygar Yörüker[1], Çağrı Günaydın[1], Özlem Sarısoy[2], Köksal Binnetoğlu[2], Canan Ayabakan[2], Kürşad Tokel[2], Rıza Türköz[1]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Ve Damar Cerrahisi, İSTANBUL*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*

AMAÇ: Çalışmamızda patent duktus arteriyozusun (PDA) kapatılması için sevk edilmiş ve cerrahi sonrası erken dönemde geri gönderilen prematüre bebekler incelenmiştir.

GEREÇ-YÖNTEM: 12/2008-01/2011 arasında, altı farklı merkezden Başkent Üniversitesi İstanbul hastanesine gelen 31 preterm bebeğe ameliyathane şartlarında PDA kapatılması girişimi uygulandı. Olguların vücut ağırlığı 650-1850 gram arasında ve ortalama 1204,6±398,3 gramdı. Gönderildikleri kliniklere mesafe 5-50 (23,4±20,29) kilometre ve ulaşım süresi 2,5-28 (12,57±11,44) dakika idi. Tüm olgular cerrahi öncesi merkezimizde ekokardiyografi ile değerlendirildikten sonra ameliyata alındı.

BULGULAR: Tüm bebekler 24 saat içinde geldiği merkeze geri gönderildi. Bir olguda göğüs tüpü, pnömotoraks nedeni ile 2. gün nakledildiği klinikte çekildi, bir olgu postoperatif 1.gün gönderildiği dış merkezde kaybedildi. İlk iki hafta içerisinde 20 bebek (%64) mekanik ventilasyon desteğinden ayrılabildi. 4 bebek (%12,9) sepsis ve kranial kanama nedeni ile takibinde kaybedildi. Altı farklı merkezden kliniğimize gönderilmiş 31 olgunun hiçbirinde hastanın nakli sırasında hastalık ve ölüme rastlanmamıştır.
Çıkarımlar: Hasta nakil araç ve ekipmanlarının gelişimi, sağlık personelinin eğitim ve tecrübesinin artmasına paralel olarak; patent duktus arteriyozusun cerrahi kapatılması gerekliliği olan düşük ağırlıklı prematüre olgularda, hastanın cerrahi merkeze nakledilmesi ve operasyon sonrası geri gönderilerek tedavisinin sürdürülmesi güvenle uygulanabilir bir seçenektir

Anahtar Kelimeler: Prematürite, PDA ligasyonu, Mortalite

S17 - SOL KORONER ARTERİN PULMONER ARTERDEN ÇIKIŞI ANOMALİSİNDE TAM DÜZELTİCİ TAMİRLERDEN SONRA VENTRİKÜL CEVABI

Tayyar Sarıoğlu[1], Yasemin Türkekul[2], Mustafa Kemal Avşar[2], Yusuf Kenan Yalçınbaş[1], Ersin Erek[3], Ayşe Ulukol[4], *Ayşe Sarıoğlu*[5]

[1]*Acıbadem Üniversitesi,Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü,İSTANBUL*
[2]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, ,İSTANBUL*
[3]*Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahi Bölümü, ,İSTANBUL*
[4]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Anesteziyoloji Bölümü, ,İSTANBUL*
[5]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi,Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ,İSTANBUL*

GİRİŞ: Sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkışı anomalisi (ALCAPA), yenidoğan ve erken bebeklik döneminde sol ventrikül disfonksiyonu, kalp yetersizliği veya dilate kardiyomiyopati bulguları ile karşımıza çıkan, morbidite ve mortalitesi yüksek önemli anomalilerden biridir.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışma gurubumuz tarafından 1995-2011 yılları arasında ALCAPA'lı 8 hastaya düzeltici tamir uygulanmıştır. Çocukluk yaş gurubundaki hastaların yaşları 1.5 ay- 9 ay (ortalama 3,7ay) arasındaydı. Bu hastalar kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve tekrarlayan supraventriküler taşikardi semptom ve bulguları ile başvurmuşlardır. Hastalardan 4'ü başka kurumlarda dilate kardiyomiyopati tanısı almışlardı. 3 hastada orta derecede mitral yetersizliği gelişmişti. 23 yaşındaki diğer bir hasta ani kardiyak arrest (ventriküler fibrilasyon) nedeni ile resüsite edilmişti. Hastaların hepsinde tanı ekokardiyografi ile konmuş, 3 hastada multidetektör CT ve anjiokardiyografi ile (CT:2, anjiografi:1) teyit edilmiştir.

SONUÇLAR VE TARTIŞMA: Tüm hastalara, sol koroner orifisin asendan aortaya translokasyonu ile tam düzeltici tamir uygulandı. (Takeuchi prosedürü: 2, perikardial tüp interpozisyonu:2, direkt implantasyon+anterior perikardial duvar:3, direkt implantasyon:1) Bir hastada (1,5 aylık) CPB çıkışından itibaren 36 saat süre ile sol ventrikül dolaşım desteği (sol atrium-aorta) uygulandı. Erken ve geç dönem mortalite olmadı. Tüm hastaların ventrikül fonksiyonları postoperatif 3 ay içinde normale döndü. Ekokardiyografik değerlendirmede KF %32-%45 arasındaydı. 6 aylıktan küçük yaştaki 4 hastada dilate sol ventrikül, erken postoperatif dönemde ileri derecede ventrikül hipertrofisi (ekokardiyografik bulgu) ile cevap verdi. Hastalar periyodik ekokardiyografik kontrollerle proksimal koronerleri açık ve asemptomatik olarak takip edildiler (6ay-14 yıl). Bir hastada (23 yaşında) 2 yıl sonra LMCA' nın aorta çıkışının tıkanmış olduğu anjiografik olarak görüldü.Bu hastaya reoperasyon planlandı.

ALCAPA, yenidoğan ve erken bebeklik döneminde ciddi sol ventrikül disfonksiyonu ile dilate kardiyomiyopati semptom ve bulguları gösteren bir anomalidir. LMCA nın aortaya translokasyonu ile koroner sirkülasyonunun normalleştirilmesi, miyokardial fonksiyonların büyük ölçüde düzeltilmesi ile sonuçlanır.

Anahtar Kelimeler: Sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkışı anomalisi (ALCAPA),sol ventrikül disfonksiyonu

S18 - İKİ YÖNLÜ KAVO-PULMONER ANASTOMOZ 6 AYIN ALTINDAKİ HASTALARDA YAPILABİLİR Mİ?

Bülent Sarıtaş[1], Emre Özker[1], Can Vuran[1], Çağrı Günaydın[1], Uygar Yörüker[1], Özlem Sarısoy[2], Köksal Binnetoğlu[2], Canan Ayabakan[2], Kürşad Tokel[2], Rıza Türköz[1]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İSTANBUL
[2]Başkent Üniversitesi Tıp fakültesi, pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

GİRİŞ: İki yönlü kavopulmoner anastomoz (BCPC), fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisinde Fontan ameliyatına giden süreçte yapılan palyatif bir ameliyattır. Fonksiyonel tek ventriküllü 6 ayın altındaki hastalarda sistemik arterler ile pulmoner arterler arasında şant yapılmakta ve sistemik ventrikülün artmış volüm yüküne karşı çalışmasına neden olmaktadır. Bu nedenle BCPC ameliyatlarının daha erken dönemlerde yapılabilirliğini araştırdık.

HASTA VE METOD: 2007-2011 yılları arasında fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisine sahip olup BCPC yapılan 36 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalar 6 aylıktan küçük (n=12) ve büyük (n=24) olmak üzere 2 gruba ayrılmış olup, preoperatif, intraoperatif ve postoperatif parametreleri karşılaştırılmıştır. Daha önceki dönemlerde 12 hastaya BT şant ameliyatı, 5 hastaya pulmoner bant ameliyatı, 5 hastaya pulmoner banding ile birlikte atrial septektomi, 1 hastanın duktusuna stent konmuş olup 1 hastaya balon pulmoner valvüloplasti yapıldı. Tüm hastalarda BCPC ameliyat kardiyopulmoner bypass eşliğinde yapılmış olup intrakardiyak tamir gerektiren 5 hastada kardiyoplejik arrest uygulanmıştır. Tüm hastalarda pompa sonrası modifiye ultrafiltrasyon uygulandı.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması grup I de 5,2±1.1 ay grup II de 14,4±9 ay idi. Hastaların ağırlıkları grup I de 5,7 ±1,2 kg, grup II de ise 14,8±3,6 kg idi ($p<0.05$). İstatiksel bir fark olmamakla beraber preoperatif pulmoner arter basıncı grup I de 13.4±2.3 mm Hg, grup II de ise 14.7±4,7 mmHg olarak hesaplandı. Hastaların ortalama pulmoner arter indeksleri grup I de 239±15, mm2/m2, grup II de ise 344±17 mm2/m2 idi ($p<0.05$). Postoperatif pulmoner arter basıncında ve transpulmoner gradiyentleri bakımından belirgin bir fark olmamakla birlikte hastaların entübe kaldıkları süre ve yoğun bakımda kalış süreleri anlamlı bir şekilde grup I de yüksek bulunmuştur ($p<0.05$). Toplam hastane mortalitesi %8,3 olup kaybedilen 3 hastada grup I de ki hastalardandı.

SONUÇ: Altı ayın altında BCPC ameliyatı, sistemik-pulmoner arter şantlarına göre ventrikül yükünü azaltması, buna bağlı atrioventriküler kapak yetmezliğini daha az oluşturması, pulmoner arter distorsiyonuna neden olmaması, pulmoner arter basıncının yükselmemesi ve Fontan kademesinde bir operasyon azaltması gibi avantajları mevcuttur. Tüm bu avantajlara rağmen erken yaş grubunda postoperatif mortalite ve morbiditenin yüksek olması nedeni ile 6 aydan küçük çocuklarda çok seçici olarak BCPC yapılmasını öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül, Glenn ameliyatı, Erken yaş

S19 - PERİNATAL HİPOKSİK MİYOKARDİYAL HASARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

İlker Çetin[1], Aslı Kantar[2], Filiz Ekici[1], Sevim Ünal[3], Sancar Eminoğlu[1], Nilgün Çakar[4]

[1]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji, Onkoloji EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, ANKARA*
[2]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji, Onkoloji EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, ANKARA*
[3]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji, Onkoloji EAH, Yenidoğan Kliniği, ANKARA*
[4]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji, Onkoloji EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinik Şefi, ANKARA*

GİRİŞ: Perinatal hipokside miyokard hasarı önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Bu hastalarda kardiyak etkilenmeyi değerlendirmek üzere klinik, elektrokardiyografik, ekokardiyografik ve biyokimyasal parametrelerden yararlanılmaktadır.
Bu çalışmada, perinatal hipoksinin kardiyak etkilerinin ve iyileşme sürecinin biyokimyasal, ekokardiyografik ve doku Doppler çalışması ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

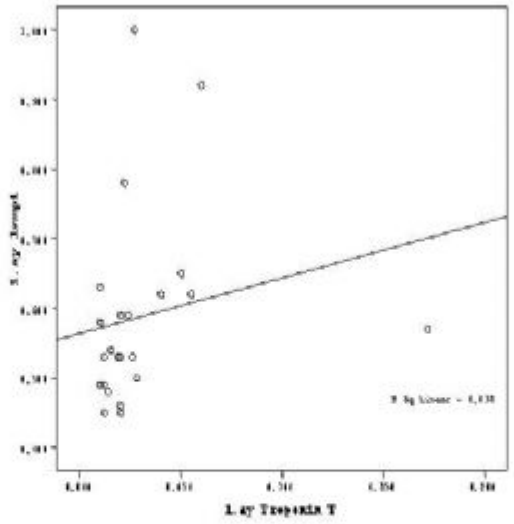
GEREÇLER ve YÖNTEM. Haziran 2009 ve Eylül 2010 tarihleri arasında Yenidoğan Ünitesi'ne kabul edilen perinatal hipoksiye maruz kalmış 29 yenidoğan (Tablo 1 ve 2) ile kardiyak üfürüm duyulması üzerine kliniğimize başvuran sağlıklı 20 yenidoğana ait veriler karşılaştırıldı.
Hasta grubuna ilk 24 saat içinde, 1.hafta sonunda ve 1.ay sonunda, kontrol grubuna ise 1.ay sonunda ekokardiyografi yapılarak doku Doppler çalışıldı. Hasta grubunda ilk 24 saat içinde ve 1.ay sonunda kan gazı, laktat, troponin I, troponin T, CKMB ve BNP düzeyleri çalışıldı.
Prematürite, patent foramen ovale ve kapanmakta olan duktus dışında doğumsal kalp hastalığı, sepsis ve akciğer hastalığı olanlar çalışma dışında bırakıldı.

SONUÇLAR: Hasta grubunda troponinT, CKMB ve BNP değerleri 1.gün daha yüksek bulundu (Tablo 3). Sol ventrikül MPI ile troponin T ve BNP arasında pozitif korelasyon saptandı. Bu korelasyonun 1.ay sonunda da devam ettiği görüldü (Şekil 1 ve 2).
Hasta grubunda sol ventrikül EF ve KF değerleri 1.gün daha düşük bulundu (Tablo 4). Sol ventrikül EF, KF ve DT değerleri 1.ay sonunda hasta grubunda daha düşük iken, mitral E/A değerleri arasında fark saptanmadı (Tablo 5).
Hasta grubunda IVSs, LVs, RVs, IVSe, LVe, RVe, IVSa, LVa ve RVa değerleri 1.gün daha düşük bulundu (Tablo 6). IVSs, LVs, LVe, RVe ve LVa değerlerinin 1.ay sonunda hasta grubunda daha düşük olduğu görüldü (Tablo 7).
Hasta grubunda IVSırt, LVırt, RVırt, IVSmpi ve LVmpi değerleri 1.gün daha yüksek bulundu (Tablo 8). 1.ay sonunda hasta grubunda IVSet, LVet ve RVet değerlerinin daha düşük, IVSmpi, LVmpi ve RVmpi değerlerinin ise daha yüksek olduğu görüldü (Tablo 9).

TARTIŞMA: Elde ettiğimiz sonuçlar hipoksiye bağlı miyokardiyal etkilenmenin 1.ayda dahi düzelmediğini göstermiştir. Doku Doppler çalışması takip amaçlı kullanılabilecek pratik bir tetkik değildir. Ancak doku Doppler çalışması ile edilen miyokard performans indeksi ile troponin T ve BNP arasında önemli korelasyon saptanmış olması, bu parametrelerin hasta takibinde kullanılabileceğini göstermiştir.

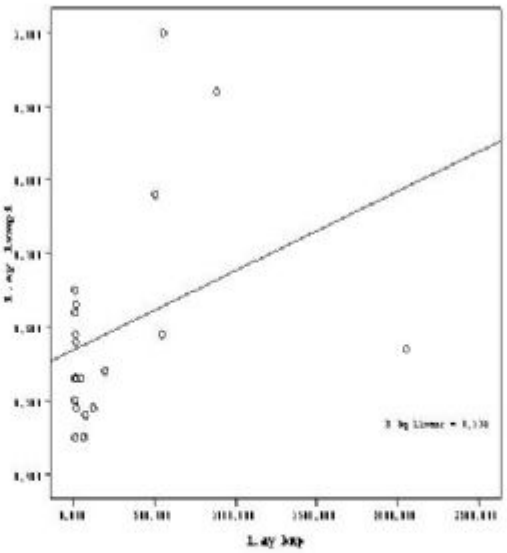
Anahtar Kelimeler: etkilenme, hipoksi, miyokard, perinatal,

Şekil 1



Şekil 1. 1.ay sonunda LVmpi ve troponin T ilişkisi

Şekil 2



Şekil 2. 1.ay sonunda LVmpi ve BNP ilişkisi

Tablo 1

Tablo 1. Hasta grubunun Apgar skorları

	(ort ± SD)	Median (min-max)
1. dakika	1,75±1,45	2 (0-5)
5. dakika	4,32±1,2	4 (2-5)

Tablo 2

Tablo 2. Hasta grubunun kan gazı değerleri

	(ort ± SD)	Median (min-max)
pH	7,16±0,15	7,12(7-7,2)
HCO_3 (mEq/L)	13,29±3,88	13 (4-22)

Tablo 3

Tablo 3. Hasta grubunda kardiyak etkilenmeye işaret edebilecek biyokimyasal parametreler
Veriler ortalama ± standart sapma (min-mak) (ortanca) olarak verilmiştir.

	1. gün	1. ay	P
Troponin I (ng/mL)	0,08 ± 0,2 (0-0,99)	0,06 ± 0,06 (0,001-0,25)	>0,05
Troponin T (ng/mL)	0,089 ± 0,11 (0,005-0,52)	0,02 ± 0,01 (0,01-0,02)	<0,05
CKMB (ng/mL)	125,3 ± 343,6 (1,2-1614,3) (22,5)	19,07 ± 17,1 (1,2-88) (20,1)	<0,05
Laktat (mg/dL)	16,65 ± 16,7 (1,1-57,4) (11)	18,23 ± 13,9 (1,5-44,4) (15,9)	>0,05
BNP (pg/mL)	6310,4 ± 10507 (19-35000) (1909,5)	348,3 ± 494,5 (5-2052) (13,8)	<0,05

Tablo 4

Table 4. Hasta grubunda sol ventriküle ait sistolik ve diastolik fonksiyonlar
p1: 1. gün-1. hafta, p2: 1. hafta-1. ay, p3: 1. gün-1. ay

	1. gün	1. hafta	1. ay	p1	p2	p3
EF (%)	69,8 ± 3,88 (60-76)	71,2 ± 3,88 (60-78)	72,55 ± 3,17 (64-79)	>0,05	>0,05	<0,01
KF (%)	34,8 ± 4,07 (31-39)	37,3 ± 4,5 (31-48)	38,17 ± 3,3 (34-48)	>0,05	>0,05	<0,05
E/A	1,05 ± 0,2 (1-1,2)	1,18 ± 0,18 (1,2-1,3)	1,23 ± 0,24 (1-1,8)	>0,05	>0,05	>0,05
DT (ms)	87,33 ± 17,52 (69-106)	91,8 ± 26,3 (63-120)	91,67 ± 19,6 (70-111)	>0,05	>0,05	>0,05

Tablo 5

Tablo 5. Hasta ve kontrol grubunda 1 ay sol ventrikule ait sistolik ve diastolik fonksiyonlar

	Hasta	Kontrol	P
EF (%)	72,55 ± 3,17 (64-79)	74,65 ± 2,49 (68-80)	**<0,05**
KF (%)	38,17 ± 2,3 (34-43)	41,75 ± 2,48 (36-45)	**<0,05**
E/A	1,23 ± 0,24 (1-1,8)	1,35 ± 0,25 (1,1-1,56)	>0,05
DT (ms)	91,87 ± 18,6 (70-111)	110,5 ± 11,17 (98-123)	**<0,01**

Tablo 6

Tablo 6. Hasta grubunda miyokardiyal hızlar

	1. gün	1. hafta	1. ay	p1	p2	p3
IVSs (m/sn)	0,034 ± 0,005 (0,03-0,05)	0,04 ± 0,011 (0,03-0,08)	0,047 ± 0,01 (0,03-0,07)	>0,05	>0,05	**<0,01**
LVs (m/sn)	0,035 ± 0,007 (0,02-0,05)	0,041 ± 0,009 (0,03-0,06)	0,048 ± 0,012 (0,03-0,08)	>0,05	>0,05	**<0,01**
RVs (m/sn)	0,048 ± 0,012 (0,03-0,07)	0,057 ± 0,014 (0,04-0,07)	0,07 ± 0,021 (0,05-0,08)	>0,05	>0,05	**<0,05**
IVSe (m/sn)	0,047 ± 0,014 (0,03-0,1)	0,05 ± 0,02 (0,03-0,11)	0,06 ± 0,02 (0,04-0,14)	>0,05	**<0,05**	**<0,01**
LVe (m/sn)	0,048 ± 0,015 (0,03-0,09)	0,057 ± 0,022 (0,04-0,12)	0,07 ± 0,028 (0,04-0,14)	>0,05	>0,05	**<0,001**
RVe (m/sn)	0,06 ± 0,019 (0,02-0,12)	0,07 ± 0,032 (0,03-0,15)	0,09 ± 0,033 (0,04-0,17)	>0,05	>0,05	**<0,01**
IVSa (m/sn)	0,04 ± 0,11 (0,02-0,07)	0,056 ± 0,013 (0,04-0,1)	0,064 ± 0,016 (0,03-0,1)	>0,05	>0,05	**<0,01**
LVa (m/sn)	0,044 ± 0,007 (0,03-0,06)	0,051 ± 0,012 (0,03-0,08)	0,06 ± 0,016 (0,03-0,09)	>0,05	>0,05	**<0,01**
RVa (m/sn)	0,064 ± 0,019 (0,05-0,09)	0,075 ± 0,023 (0,05-0,1)	0,089 ± 0,026 (0,05-0,11)	>0,05	>0,05	**<0,05**

Tablo 7

Tablo 7. Hasta ve kontrol grubunda 1.ay miyokardiyal hızlar

	Hasta	Kontrol	P
IVSs (cm/sn)	0,047 ± 0,01 (0,03-0,07)	0,054 ± 0,01 (0,04-0,07)	**<0,05**
LVs (m/sn)	0,048 ± 0,012 (0,03-0,08)	0,056 ± 0,008 (0,04-0,08)	**<0,05**
RVs (m/sn)	0,07 ± 0,021 (0,05-0,09)	0,069 ± 0,012 (0,05-0,09)	>0,05
IVSe (m/sn)	0,06 ± 0,02 (0,04-0,14)	0,076 ± 0,015 (0,05-0,11)	>0,05
LVe (m/sn)	0,07 ± 0,028 (0,04-0,14)	0,091 ± 0,01 (0,07-0,11)	**<0,05**
RVe (m/sn)	0,09 ± 0,033 (0,04-0,17)	0,12 ± 0,025 (0,09-0,17)	**<0,05**
IVSa (m/sn)	0,064 ± 0,016 (0,03-0,1)	0,056 ± 0,01 (0,04-0,08)	>0,05
LVa (m/sn)	0,06 ± 0,016 (0,03-0,09)	0,072 ± 0,012 (0,05-0,09)	**<0,05**
RVa (m/sn)	0,089 ± 0,028 (0,05-0,11)	0,091 ± 0,011 (0,07-0,11)	>0,05

Tablo 8

Tablo 8. Hasta grubunda miyokardiyal zaman intervalleri

	1.gün	1.hafta	1.ay	p1	p2	p3
IVSd (ms):	54,1 ± 16,2 (37-95) 48	47,8 ± 8,8 (36-67)	45,3 ± 7,6 (33-63)	>0,05	>0,05	>0,05
LVd (ms):	50,19 ± 12,6 (37-81)	43,38 ± 7,59 (19-56)	45,59 ± 6,22 (37-67)	>0,05	>0,05	>0,05
RVd (ms):	58,5 ± 9,26 (41-74)	47,72 ± 7,09 (37-67)	46,77 ± 10,05 (37-95)	>0,05	>0,05	>0,05
IVSd (ms):	52,35 ± 11,21 (39-67,2)	49,04 ± 9,02 (31-69)	41,4 ± 5,7 (33-52)	>0,05	**<0,05**	**<0,05**
LVd (ms):	51,63 ± 10,4 (37-70)	46,81 ± 8,19 (37-59)	42,54 ± 6,06 (33-52)	**<0,05**	>0,05	**<0,001**
RVd (ms):	47,18 ± 8,27 (37-60)	46,83 ± 9,47 (37-70)	41,59 ± 5,82 (30-55)	>0,05	>0,05	**<0,01**
IVSet (ms):	159,81 ± 19,42 (122-192)	145,86 ± 22,5 (89-196)	158 ± 11,6 (137-177)	>0,05	>0,05	>0,05
LVet (ms):	152,4 ± 20,66 (118-196)	138,68 ± 20,54 (100-180)	156,72 ± 15,12 (129-192)	**<0,05**	**<0,01**	>0,05
RVet (ms):	156,6 ± 21,91 (104-190)	146,5 ± 21,22 (96-178)	152,9 ± 21,53 (100-181)	>0,05	>0,05	>0,05
IVSmpi	0,888 ± 0,23 (0,41-1,4)	0,68 ± 0,15 (0,49-1,08)	0,56 ± 0,92 (0,49-0,77)	>0,05	**<0,05**	**<0,05**
LVmpi	0,83 ± 0,2 (0,49-1,19)	0,67 ± 0,16 (0,5-1,1)	0,56 ± 0,11 (0,45-0,92)	<0,05	**<0,01**	**<0,05**
RVmpi	0,84 ± 0,17 (0,45-1,21)	0,86 ± 0,2 (0,51-1,22)	0,8 ± 0,22 (0,43-1,4)	>0,05	>0,05	>0,05

Tablo 9

Tablo 9. Hasta ve kontrol grubunda 1.ay miyokardiyal zaman intervalleri

	Hasta	Kontrol	p
D/Sizf (ms)	45,3 ± 7,6 (33-63)	44,06 ± 5,6 (37-58)	>0,05
L/Vizf (ms)	45,59 ± 8,32 (37-67)	44,5 ± 4,9 (37-58)	>0,05
R/Vizf (ms)	46,77 ± 10,05 (37-85)	42,5 ± 4,2 (37-54)	>0,05
D/Sizf (ms)	41,4 ± 5,7 (33-62)	41,96 ± 3,3 (37-48)	>0,05
L/Vizf (ms)	43,54 ± 6,06 (33-62)	43,15 ± 3,3 (37-48)	>0,05
R/Vizf (ms)	41,39 ± 5,89 (30-56)	40,5 ± 3,4 (37-48)	>0,05
D/Sizf (ms)	156 ± 10,6 (137-177)	164,5 ± 16,8 (154-208)	<0,05
L/Vizf (ms)	156,72 ± 15,12 (129-192)	187,8 ± 15,1 (154-216)	<0,05
R/Vizf (ms)	152,8 ± 21,33 (109-181)	179,6 ± 13,8 (153-294)	<0,05
D/Sinpi	0,55 ± 0,53 (0,46-0,71)	0,46 ± 0,04 (0,37-0,55)	<0,05
L/Vinpi	0,56 ± 0,11 (0,45-0,82)	0,45 ± 0,04 (0,39-0,55)	<0,05
R/Vinpi	0,6 ± 0,22 (0,43-1,4)	0,46 ± 0,06 (0,39-0,65)	<0,05

S20- GİRİŞİM YAPILMIŞ AORT KOARKTASYONLU ÇOCUKLARDA AORT ELASTİKİYETİ, SOL ATRİYUM VE SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ EKOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Barış Güven[1], Vedide Tavlı[2], Timur Meşe[1], Murat Muhtar Yılmazer[1], Taliha Öner[1], Savaş Demirpençe[1], Önder Doksöz[1]

[1]*İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğt Arş Has. Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İZMİR*
[2]*Yeditepe Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Başarılı girişime rağmen, aort koarktasyonu erişkin hayatta hipertansiyon için artmış risk ile ilişkilidir. Bu hastalardaki hipertansiyonun intrinsik mekanizması ile aort elastikiyeti ve sol atriyum performansı ile arasındaki ilişki bilinmezliğini halen korumaktadır. Bu çalışmada, başarılı koarktasyon cerrahisi veya balon dilatasyon geçirmiş, normotansif çocuklarda, aort elastikiyeti, sol atriyum fonksiyonu ve myokardial performansın topluca orta dönem değerlendirilmesinin yapılması amaçlandı.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Bu prospektif çalışmada, cerrahi veya balon anjiyoplasti yapılmış ondokuz hasta (9 erkek, 10 kız; ortalama yaş: 7,19 ± 0,9) ve 21 yaş – cinsiyet uyumlu sağlıklı çocuk değerlendirildi. Aort duvar stiffness indeks, distansibilite, sol atriyum ejeksiyon kuvveti, M-mod ekokardiyografi, diyastolik fonksiyonlar ve myokardiyal performans indeksi her iki grupta çalışıldı. Distansibilite ve stiffness indeks ile sol atriyum ejeksiyon kuvveti indeksi için aşağıdaki formüller kullanıldı.

Distansibilite: (As – Ad) ÷ (Ad x (Ps - Pd) x 1333) x 107 [kpa-1 10-3]

Stiffness indeks: log (Ps –Pd) / [(Ds-Dd)/Dd]

As: Sistolik Ad: Diyastol sonu alan, π x D2/4 formülü ile alan hesaplandı. Ps sistolik Pd diyastolik kan basıncı.

Atriyal ejeksiyon kuvveti = 0,5 x kan dansitesi x peak A2 (g.cm/s2). Kan dansitesi= 1.06 g/cm3.

BULGULAR: Hasta ve kontrol grubu arasında sistolik ve diyastolik kan basınçları arasında farklılık saptanmadı. İntervenriküler septal diyastolik çap, mitral E dalgası, mitral A dalgası ve myokardiyal performans indeksi çalışma grubunda anlamlı artmış bulundu. Asendan aort stiffness indeks ve sol atriyum ejeksiyon kuvveti indeksi çalışma grubunda kontrol grubuna göre artmış saptandı (Tablo 1).

SONUÇ: Aort koarktasyonu, myokardiyal ve vasküler değişikliklerin kalıcı olabileceği kronik vasküler bir hastalıktır. Asendan aort stiffness indeksinin artışı, erken çocukluk döneminde başarılı bir şekilde tedavi edilen çocuklarda geç hipertansiyonun bir belirteci olabilir. Ayrıca, aort koarktasyonu takibinde diyastolik anormalliklerin saptanmasında sol atriyum ejeksiyon indeksi güvenilir bir yöntem olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, Asendan aort elastikiyeti, Sol atriyum ejeksiyon kuvveti

Tablo 1

Tablo 1 Asendan aorta ve sol atriyum ejeksiyon kuvveti bulguları

	Çalışma grubu (n=19)	Kontrol grubu (n:21)	p değeri
Asc Ao D (kpa^{-1} 10^{-3})	42,13 ± 11,02	78,79 ± 20,49	0,000[a]
Asc Ao SI	5,12 ± 1,24	2,57 ± 0,68	0,000[a]
Sol atriyum ejeksiyon kuvveti	10,16 ± 0,95	4,81 ± 0,76	0,003[b]
Sol atriyum ejeksiyon kuvveti endeksi	12,69 ± 1,76	4,57 ± 1,12	0,001[b]

Değerler ortalama ± 2SD şeklinde verilmiştir. a: Student t test, Asc Ao: Asendan aorta
D: Distensibility, SI: Stiffness indeks

S21- KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİ OLAN ÇOCUKLARDA SOL ATRİYUM FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Savaş Demirpençe[1], Vedide Tavlı[2], Timur Meşe[1], Barış Güven[1], Murat Muhtar Yılmazer[1], Taliha Öner[1], Önder Doksöz[1]

[1]*Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İZMİR*
[2]*Yeditepe Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*

AMAÇ: Kronik böbrek yetmezliği ve son dönem böbrek hastalığı olan çocuklarda sol ventrikül yapı ve fonksiyonlarında çeşitli anormallikler görülmektedir. Sol atriyum diyastol sırasında, ventrikül doluşuna pasif ve aktif olarak katkıda bulunmaktadır. Kronik volüm yükü, anemi ve sıvı retansiyonu ventrikül hipertrofisine ve artan ard yük de sol atriyal dilatasyona neden olur. Son zamanlarda yapılan yayınlarda sol atriyum fonksiyonlarının sol ventrikül performansı üzerine olan etkisine olan ilgi giderek artmakta ve bu yönde çeşitli indeksler geliştirilmektedir. Bu çalışmada, kronik böbrek yetersizliği nedeniyle diyalize giren ve girmeyen çocuklarda sol atriyum fonksiyonları çeşitli parametrelerle değerlendirildi.

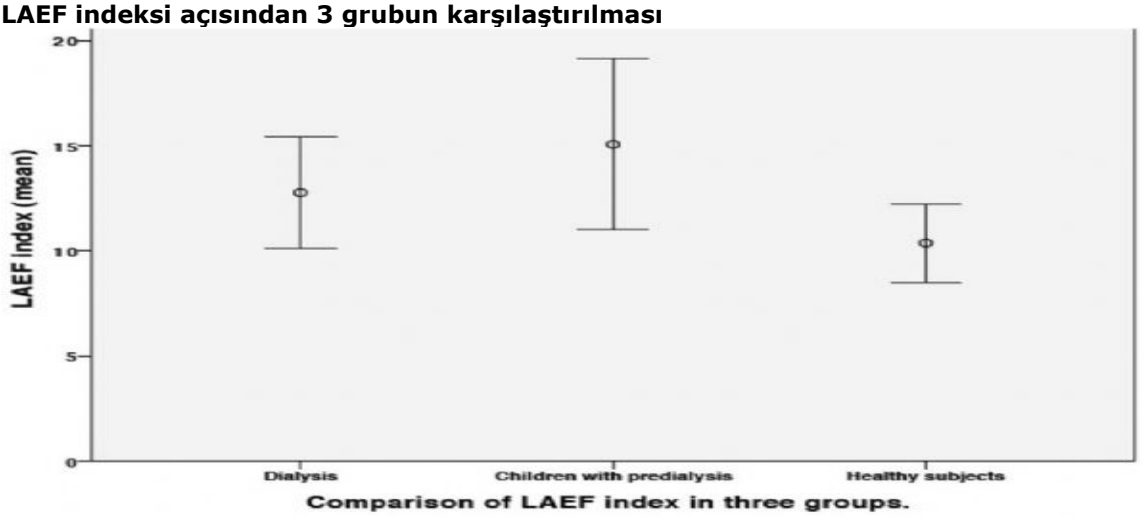
METODLAR: Kronik böbrek yetersizliği nedeniyle diyalize giren 42 hasta (23 vaka vezikoüreteral reflü, 3 nefrotik sendrom, 3 nefronofitizi, 1 hemolitik üremik sendrom, 2 diffüz kistik displazi, 2 RPGN, 1 MPGN, 1 Bartter sendromu, 1 Alport sendromu, 1 glomerulokistik hastalık, 2 nörojenik mesane, 2 renal hipodisplazi) ve henüz diyalize girmeyen ancak kronik böbrek yetersizliği tanısıyla izlenen 18 hasta ile yaş ve cinsiyet açısından benzerlik gösteren 20 sağlıklı kontrol grubu çalışmaya alındı. 12 derivasyonlu ECG'de P dalgasının süresi, PR intervali hesaplandı. 2D ekokardiyografi ile sol ventrikül M-mod ölçümleri, LA/Ao oranı, transmitral inflow velositeleri, sol atriyum volümü, sol atriyum ejeksiyon gücü (LAEF) ve LAEF indeksi, sol ventrikül kitlesi ve LVM indeksi değerlendirildi. LAEF, LAF= 0.5 x (kan dansitesi) x mitral orifis alanı x tepe A velositesi2 eşitliği kullanılarak hesaplandı. Veriler analiz edilerek hastalar 3 gruba ayrıldı. 1.grup diyaliz almakta olan (7 tanesi hemodiyaliz, 35 tanesi periton diyalizi), 2.grup kronik böbrek yetersizliği olan ancak henüz diyalize girmeyen hastalar (18 hasta), 3.grup ise sağlıklı kontrol grubundan (20 hasta) oluşmakta idi.

SONUÇLAR: One-way analiz yapıldığında P süresi (p:0.002), PR intervali (p:0.016) ve sol atriyum çapı (p:0.001) yönünden 3 grup arasında anlamlı farklılık vardı. LAEF indeksi ve LA volümü açısından gruplar karşılaştırıldığında 3 grup arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı. Bununla birlikte LAEF indeksi henüz diyalize girmeyen grupta diyalize giren gruba gore anlamlı olarak daha yüksek bulundu ($p<0.05$, Şekil 1). LAEF indeksinin LV kitlesi ve LA volümü ile ilişkili olduğu gösterildi (sırasıyla r=0.141, r=0.216).

SONUÇ: Bu çalışma, kronik böbrek yetersizliği nedeniyle diyalize giren veya henüz diyalize girmeyen pediatrik hastalarda sol ventrikül fonksiyonlarının izleminde sol atriyum ile ilgili ekokardiyografik parametrelerin (LAEF, LAEF indeksi) tanıda ve klinik izlemde kullanılabileceğini göstermiştir. Ancak bu sonuçların değerlendirilebilmesi ve klinik pratikte kullanılabilmesi için daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır. LAEF indeksi henüz diyalize girmeyen hasta grubunda diyaliz gerekliliğini ve ihtiyacını öngörmede faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek yetersizliği, sol atriyum, LAEF indeksi

LAEF indeksi açısından 3 grubun karşılaştırılması



diyalize giren hasta (42 hasta), henüz diyalize girmeyen ancak böbrek yetersizliği olan (18 hasta), sağlıklı kontrol grubu (20 hasta)

S22- OBEZ ÇOCUKLARDA ARTERİYEL SERTLİK İNDEKSİ VE ARTMIŞ KAROTİD İNTİMA MEDİA KALINLIĞININ ÖNEMİ

Mustafa Özçetin[1], Ruken Yüksekkaya Çelikyay[2], Ataç Çelik[3], Resul Yılmaz[1], Yasemin Yerli[1], **İbrahim Halil Damar**[3]

[1]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, TOKAT*
[2]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, TOKAT*
[3]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, TOKAT*

GİRİŞ: Günümüzde obezitenin görülme sıklığı her yaş grubunda artmaktadır. Yapılan çalışmalarda obez bireylerde çocukluk döneminden itibaren erken aterosklerotik bulguların var olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmanın amacı obezitenin ana karotid arterlerdeki intima-media kalınlığı üzerine etkisi ile kardiyak fonksiyonlar üzerine etkilerini araştırmak ve aterosklerozun erken safhasıyla herhangi bir olası ilişkiyi belirlemekti.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Yaşları 8 ile 16 arasında değişen 78 olgu obez ve normal kilolu olarak iki gruba ayrıldı. Fizik muayene bulguları ve biyokimyasal değerleri kaydedildi. Arteriyel kan basıncı ve karotid arter lümen çapları kullanılarak arteriyel sertlik indeksi hesaplandı ve aynı zamanda karotid arter intima medya kalınlığı ölçüldü. Tüm olgular ekokardiyografi ve doku doppler ultrasonografi ile prospektif olarak incelendi.

SONUÇLAR VE TARTIŞMA: Obez gruptaki olguların arteriyel sertlik indeksi ve karotid arter intima medya kalınlığı kontrol grubundan istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı yüksek bulundu. Artmış karotid arter intima medya kalınlığı ve sertlik indeksi ile obezitenin derecesi arasında anlamlı bir ilişki saptandı. Ayrıca obez olgularda sol ventrikül dilatasyonu ve hipertrofisi daha yüksek oranda tespit edildi. Elimizdeki sonuçlara göre obezite ile karotid arter intima media kalınlığı ve arteriyel sertlik indeksi arasında ilişki vardır. Obez olgularda artmış karotid arter intima media kalınlığı ve arteriyel sertlik indeksi erken dönem ateroskleroza işaret edebilir. Obezitenin ateroskleroz üzerindeki etkisi oldukça komplekstir, bu nedenle daha geniş serilere ve ileri araştırmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel sertlik, intima-media kalınlığı, karotid arter, çocukluk obezitesi

Tablo 1: Hasta ve kontrol gruplarının vasküler ölçüm bulguları

	Kontrol (n=36)	Obez (n=42)	p
cIMT	0.48±0.72	0.56±0.07	<0.001*
Arteriel sertlik indeksi β	2.80±0.65	4.29±1.27	<0.001*
Ds	0.70±0.06	0.76±0.06	<0.001*
Dd	0.61±0.06	0.68±0.05	<0.001*

*cIMT karotid intima-media kalınlığı; Dd diyastolick arteriyel çap; Ds sistolik arteriyel çap *Student's t-test*

Tablo 2: Spearman korelasyon katsayıları

	VKİ	SKB	DKB
cIMT (n=78)	0.321*	0.306*	0.205
Arteriel sertlik indeksi β (n=78)	0.401*	0.629*	0.253*

VKİ Vücut kütle indeksi; cIMT karotid intima-media kalnlığı; SKB sistolik kan basıncı; DKB diyastolik kan basıncı
**: İstatistiksel olarak anlamlı katsayılar (p<0.05).*

S23- FETAL EKOKARDİYOGRAFİDE SOL KORONER ARTER SAĞ VENTRİKÜL FİSTÜLÜ

Funda Öztunç, **Selman Gökalp**, Bülent Koca, Ayşe Güler Eroğlu

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: Konjenital koroner arter fistülü (KAF) koroner arter ile kalp boşlukları arasında anormal bir fistülöz bağlantı olması sonucu ortaya çıkar. En sık sağ koroner arter (RCA) ile sağ ventrikül (RV) arasında bulunur. Bu olguda biz hidrops fetalis ve ölümle sonuçlanan bir sol koroner arter (LCA) sağ ventrikül fistülünü sunduk.

OLGU: 29 yaşındaki gebe obstetrik ultrasonografide konjenital kalp hastalığından (KKH) şüphelenilmesi üzerine 28. gebelik haftasında fetal ekokardiyografi için birimimize gönderilmişti. Fetal ekokardiyografide atriyal situs solitus olup atriyoventriküler ve ventrikülоarteryel konkordans mevcuttu. Sağ atriyum ve ventrikülün, sol kalp boşluklarına göre dilate olduğu ve önemli triküspit yetersizliği olduğu görüldü. Kalp yetersizliği düşündüren ek bulgu yoktu. Aort seviyesinde kısa eksen kesitlerinde LCA'nın dilate idi. Renkli Doppler ile LCA içinde ve RV apikalinde türbülan akım tespit edildi. (Resim 1-2). Fistülün RV'e açıldığı bölgede pulse Doppler ile "to-and-fro" akımı saptandı (Resim 3)
Gebe daha sonra takipten çıktı ve 32 gestasyon haftasında tekrar başvurdu. Ultrasonografide asit, hidrops fetalis ve kalp yetersizliği saptandı. Fetal ekokardiyografide RV dilatasyonu ve septumda sol ventriküle doğru belirgin deviasyon saptandı. LCA-RV arasındaki fistülde değişiklik yoktu. Acil seksiyo ile bir kız bebek doğurtuldu. Apgar skoru 2 ve 4 (1. ve 5. dakika) olan bebeğin bradikardi ve apne atakları ortaya çıktı. Fizİk muayenede kalp yetersizliği bulguları hakimdi. BebeK postnatal 20. saatte kaybedildi.

TARTIŞMA: İzole KAF nadir görülür, insidansı 1:50000 canlı doğumdur. Olguların %0.25–0.4'üne KKH eşlik eder. %50'den fazlası RCA'dan kaynaklanır ve çoğunlukla kalbin sağ tarafına drene olurlar. Doğumdan sonraki ilk yıllarda soldan sağa şant sonucu kalp yetersizliği ve koroner çalma fenomenine bağlı miyokardial iskemi gelişimi görülebilir. Olgumuzda yetersiz takip nedeniyle hidrops fetalis etyolojisi tam olarak aydınlatılamadığından KAF'ın buradaki rolünü bilemiyoruz.
Renkli ve PW Doppler ile prenatal dönemde KAF tanısı konulabilir. Özellikle intakt ventriküler septumlu hipoplastik sağ yada sol kalp olgularında KAF mutlaka akılda bulundurulmalıdır.
Literatürde fetal ekokardiyografi ile izole KAF tanısı konulan çok az sayıda olgu vardır ancak LCA-RV fistülü tanısı konulan olgu yoktur. Ekokardiyografide dilate ve tortuöz koroner arterler, koroner arter içinde yüksek hızlı ve türbülan akım karakteristiktir. Kardiyomegali görülebilir. Fistülün açılış yerinin gösterilmesi önemlidir. Olgumuzda LCA-RV fistülü ve dilate sağ kalp boşlukları ikinci trimesterdan itibaren gösterilebilmiştir. Ancak anne takiplere devam etmediğinden kalp yetersizliği gelişimini erken dönemde tespit etmek mümkün olmadı.

SONUÇ: KAF'ın fetal ekokardiyografi ile erken dönemde teşhisi, postnatal bakımın sağlanması ve kalp yetersizliğinin önlenmesini sağlayabileceği için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, hidrops fetalis, koroner arter fistülü

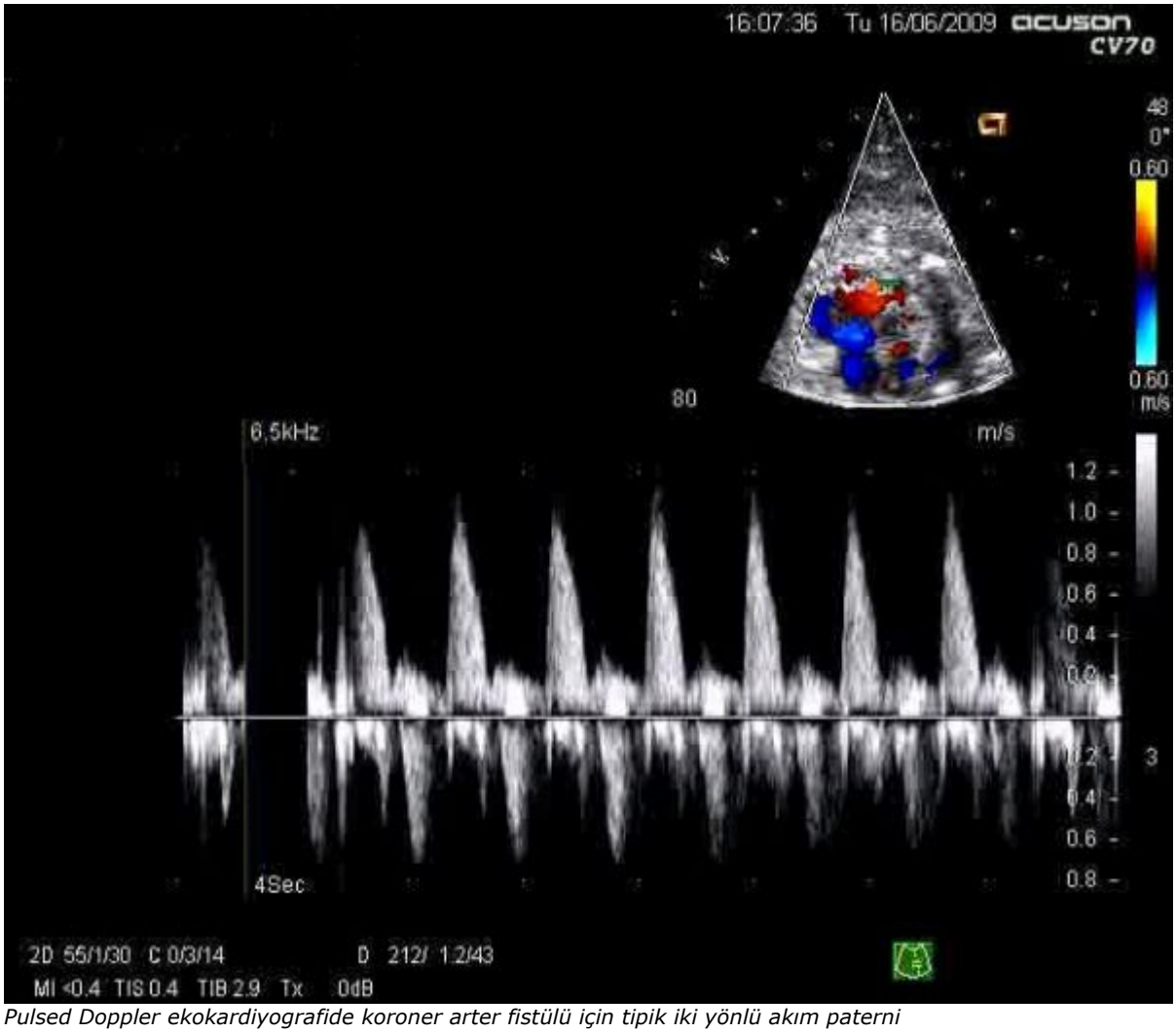
Resim 1

Renkli Doppler ile sol koroner arter sağ ventrikül arasındaki koroner arter fistülü (RA: sağ atriyum, RV: sağ ventrikül, LCA: sol koroner arter)

Resim2

Renkli Doppler ekokardiyografide koroner arter fistülünün sağ ventriküle açılışı (CAF:Koroner arter fistülü, RV: sağ ventrikül)

Resim 3



Pulsed Doppler ekokardiyografide koroner arter fistülü için tipik iki yönlü akım paterni

S24 - VALVÜLER PULMONER STENOZLU HASTALARDA ORTA-UZUN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Funda Öztunç, **Bülent Koca**, Fevzi Araseven, Selman Gökalp, Ayşe Güler Eroğlu, Levent Saltık

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: Pulmoner stenoz, sağ ventrikül çıkış yolu ile periferik pulmoner arterler arasında, stenozla giden değişik seviyelerdeki darlıkları içerir. En sık obstruksiyon valvüler düzeyde gerçekleşir.Valvüler pulmoner stenoz tanı ve takibinde ekokardiyografi etkinliği ve güvenilirliği kabul görmüş bir yöntemdir. Birçok çalışma Doppler ekokardiyografi ile elde edilen veriler ile kardiyak kateterizasyondaki direkt ölçümler arasında çok iyi korelasyon olduğunu göstermiştir.
Hafif ve orta derecede valvüler pulmoner stenoz klinik olarak iyi tolere edilir. Ağır pulmoner stenozlu hastalara balon valvüloplasti veya cerrahi tedavi gerekebilir.

GEREÇ VE YÖNTEM:Çalışmamıza 1986-2009 yılları arasında İÜ CTF Çocuk Kardiyoloji kliniği ve İÜ Kardiyoloji Enstitüsünde klinik ve Doppler ekokardiyografi ile takip edilen valvüler pulmoner stenozlu 313 hasta dahil edilmiştir.

SONUÇLAR: Valvüler pulmoner stenozlu vakaların takibinde ölüm görülmemiştir.Takip süresince çok hafif, hafif ve orta derecede darlığı bulunan hastaların yarıya yakınında iyiye gidiş izlenmiştir. Özellikle çok hafif ve hafif pulmoner stenozlu vakalar ağır stenoza ilerlememiş ve bu vakaların yaklaşık %40-50' sinde basınç farkı zamanla azalmıştır. Dolayısıyla çok hafif ve hafif pulmoner stenozlu vakalar daha geniş aralıklarla izlenebilir. Bir yaş altında daha hızlı iyileşme görülmüştür. Her ne kadar ilk bir yaşta iyileşme oranları yüksek olsa da, ağır stenoza ilerleyen vakalarda bu dönemde daha sık karşılaşıldığından, hastalar ilk bir yaşta daha sık takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: pulmoner stenoz, ekokardiografi, pulmoner balon valvüloplasti

S25 - BİKÜSPİD AORT KAPAKLI ÇOCUKLARDA AORTA VE SOL VENTRİKÜLDEKİ DEĞİŞİKLİKLER

Sertaç Hanedan Onan[1], Ali Baykan[1], Sadettin Sezer[1], Kazım Üzüm[1], Zeynep Baykan[2], Nazmi Narin[1]

[1]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[2]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi Bilim Dalı, KAYSERİ*

GİRİŞ: Biküspid aort kapağı (BAV) toplumda % 0,5-2 olarak belirlenen prevalansı ile en sık görülen konjenital kalp malformasyonudur. Erişkinlerde BAV hastalığı üzerinde çok sayıda araştırma bulunmakla birlikte BAV'lı çocuklar ile ilgili veriler sınırlıdır. Bu çalışmada aort kapak fonksiyonu normal veya hafif-orta düzeyde etkilenmiş izole BAV'lı çocuklarda aorta ve sol ventriküldeki anatomik, fonksiyonel değişiklikler araştırılmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışma Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda Mayıs 2010-Aralık 2010 tarihleri arasında prospektif olarak gerçekleştirildi. 5-15 yaşları arasında biküspid aort kapaklı (kapak fonksiyonu normal, hafif veya orta düzeyde etkilenmiş) 41 çocukta ve kontrol grubunu oluşturan triküspid aort kapaklı 25 çocukta: standart transtorasik ekokardiyografik inceleme, sol ventrikül Tei indeksi, çıkan aortanın doku Doppler görüntüleme (DDG)'si yapıldı, çıkan aortanın dört seviyede çapları ve sistol-diastol sonu çapları ölçüldü ve karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışma ve kontrol grubundaki olguların yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı, boy, beden kitle indeksi, nabız, sistemik tansiyon değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Biküspid aort kapağı olgularının ekokardiyografide tanımlanan tipi; 26 olguda (%63) tipik BAV, 15 olguda (%37) atipik BAV idi. BAV tipi ile kapak yetmezliği ve stenozu arasında ilişki saptanmadı. Çalışma grubunda sol ventrikül kitle indeksi (LVMI) daha yüksekti, ancak iki grubun LVMI sonuçları arasında istatistiki olarak anlamlı fark bulunmadı. Ejeksiyon fraksiyonu hasta grubunda %71 (62-82), kontrol grubunda %69 (61,5-87) bulundu. Aort yetmezliği (AY) sol ventrikülün çaplarını ve diastol sonu volümlerini arttırmakta idi. Aort çapı, sinotubuler bileşkede (STJ) ve çıkan aortada kontrol grubuna göre anlamlı şekilde yüksek bulundu. AY düzeyine göre yapılan gruplandırmada, kapak yetmezliği hiç olmayan-hafif olan olgular ile orta düzeyde yetmezliği olan olgular arasında, orta düzeyde yetmezliği olan olgular ile kontrol grubu arasında, aort anulusu, aortik sinüs, STJ, çıkan aorta seviyelerinde anlamlı fark bulundu. En yüksek ölçümler orta düzeyde aort yetmezliği bulunan olgularda saptandı. Aort sistolik indeksi (AoS-İ) ve diastolik indeksi (AoD-İ) çalışma grubunda anlamlı şekilde yüksek bulundu. Aort yetmezliği ve stenozu düzeyi ile AoS-İ ve AoD-İ'ideki artışın paralel olduğu görüldü. Sol ventrikül Tei indeksi çalışma grubunda anlamlı şekilde büyük bulundu. Aort stenozu ve yetmezliği düzeyine göre alt gruplandırmalarda Tei indeksindeki farkın devam ettiği görüldü. Çıkan aorta üst duvarı DDG'sinde elde edilen S, E, A hızlarında çalışma ve kontrol grubu arasında fark saptanmadı.

SONUÇ: İzole BAV'lı, kapak disfonksiyonu belirgin olmayan çocuklarda aortanın çıkan aorta seviyesinde dilate olduğu, AY düzeyi ile paralel olarak aortadaki dilatasyonun belirginleştiği görüldü. Sol ventrikülün global fonksiyonlarındaki etkilenme, Tei indeksi kullanılarak gösterildi.

Anahtar Kelimeler: aorta, aort kapak fonksiyonu, biküspid aort kapağı, sol ventrikül fonksiyonları

Çalışma ve kontrol grubunda aorta ve sol ventriküle ait verilerin karşılaştırılması

	Çalışma Grubu	Kontrol Grubu	p
AoS (mm)	21,80±5,70	17,90±3,0	0,002
AoD (mm)	18,82±5,09	15,84±2,9	0,006
AoS-İ (mm/m2)	21,13±3,94	17,57±2,73	0,001
AoD-İ (mm/m2)	18,17±3,28	15,6±2,99	0,001
Ao STJ çap (mm)	19,7±4,7	17,2±2,8	<0,05
Çıkan aorta çap (mm)	20,6 (14,4-40,5)	18,3 (12,4-24)	0,005
ICT	66,5 (49,9-110,9)	61 (38-77)	0,001
Tei indeksi	0,46±0,080	0,40±0,086	<0,05

AoS: aorta sistol sonu çapı, AoD: aorta diastol sonu çapı, AoS-İ: aort sistolik indeksi, AoD-İ: aort diastolik indeksi, Ao STJ çap: sinotubuler bileşkede aort çapı, ICT: izovolumik kontraksiyon zamanı

S26 - ÇOCUKLUK ÇAĞINDA HODKİN LENFOMA TANISI ALMIŞ HASTALARIN DOKU DOPPLER İLE SİSTOLİK VE DİYASTOLİK KARDİYAK FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Murat Şahin[1], Işıl Yıldırım[2], Dursun Alehan[2], Serhan Küpeli[3], Ali Varan[3], Münevver Büyükpamukçu[3]

[1]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANTALYA*
[2]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*
[3]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Onkoloji Ünitesi, ANKARA*

GİRİŞ: Çocukluk çağında kanser tanısı ve tedavisi alan hastaların uzun dönem yan etkilerinin belirlenebilmesi için düzenli aralıklarla kontrolü önemlidir. Uzun dönemde pek çok sistemde yan etkiler gözlenebilse de kardiyovasküler sistem yan etkileri özellikle önemlidir. Çocukluk çağında Hodgkin lenfoma (HL) tanısı alan ve tedavi gören hastaların kardiyak fonksiyonları prospektif olarak doku Doppler çalışması ile değerlendirildi.

MATERYAL-METOD: On sekiz yaşından önce HL tanısı alan ve tedavisi bitip remisyonda olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalarda ayrıntılı doku Doppler çalışması yapıldı.

SONUÇLAR: Çocukluk çağında tanı almış ve remisyonda olan 72 HL hastası çalışmaya dahil edildi. Tanı anındaki ortalama yaş, ortalama remisyon süresi ve ekokardiyografik inceleme anındaki ortalama yaşlar sırasıyla 8.1 ± 3.8, 9.1 ± 4.5 ve 16.9 ± 4.5 yıl idi. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında HL hastalarında sistolik ve diyastolik disfonksiyon tespit edildi. Hastaların doku Doppler incelemesinde pik erken (E) diyastolik ve sistolik (S) hızlarında azalma ve izovolemik relaksasyon zamanında (IVRT) uzama tespit edildi. Bu bulguların bozulmuş kardiyak relaksasyon ile uyumlu olduğu düşünüldü.

TARTIŞMA: Çocukluk çağı kanser tedavisi sonrası kardiyak hasarlanma tedavi bitiminden yıllar sonra da gelişebilir. Bu nedenle bu hastalarda düzenli kardiyak monitorizasyon gerekmektedir. Diyastolik disfonksiyon sistolik disfonksiyondan önce gelişebilir, bu nedenle semptomatik kalp yetmezliği gelişebilecek hastaların belirlenmesinde ekokardiyografik diyastolik fonksiyonların aralıklı değerlendirilmesi faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Hodkin Lenfoma, Doku Doppler, Uzun Dönem Sağkalım

S27- İNFUNDİBULER VE PULMONER ARTERİYEL HİPOPLAZİLİ ÜÇ OLGUDA PALYATİF AMAÇLI SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIM YOLUNA STENT İMPLANTASYONU

Fadli Demir, Turkay Sarıtas, Abdullah Erdem, Nurdan Erol, Halil Demir, Ahmet Celebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp-Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İSTANBUL

AMAÇ: Pulmoner arter anatomisinin iyi gelişmemesi nedeniyle total tamir şansı bulunmayan pulmoner kan akımı ileri derecede azalmış siyanotik konjenital kalp hastalıklı olgularda klinik yaklaşımımız cerrahi şanttan daha öncelikli olarak pulmoner stenoz var ise palyatif balon valvuloplasti, duktus arteriosusu açık ise uygun olgularda duktal stent implantasyonudur. Son yıllarda sağ ventrikül çıkım yolunun (SVÇY) ileri derecede dar olması nedeniyle palyatif balon valvuloplastiye iyi yanıt vermeyen olgularda SVÇY'na stent implantasyonu yapılabileceği bildirilmiştir. Kliniğimizde bu işlemin gerçekleştirildiği üç olgu sunulacaktır.

YÖNTEM-GEREÇLER: Yaşları 35 günlük, 2 aylık ve 3 aylık olan ve tanıları sırasıyla (hemitrunkus arteriyozus ile birlikte SVÇY hipoplazisi, çift çıkışlı sağ ventrikül (Fallot tipi) ve Fallot tetralojisi tanılı) üç olgu tedavi amacıyla merkezimize gönderildi. Ağır siyanoz yanında üç olgunun ortak özelliği pulmoner arter anatomilerinin total tamire izin vermeyecek kadar hipoplazik ve infundibuler bölgelerinin de palyatif pulmoner balon valvuloplastiden fayda görmeyecek ölçüde dar olmasıydı.

BULGULAR: İşlem sırasındaki ağırlıkları sırasıyla 3.7 kg, 7 kg ve 3.5 kg olan üç olguya sırasıyla 4.5 X 15 mm, 8 X 18 mm, 4.5 X 18 mm'lik stentler implante edildi. Olguların işlem öncesi saturasyonları, %75, %65, ve % 55'den, %85, %82 ve %85'e yükseldi. Birinci olguda ilk stentin proksimaline bir ay sonra ikinci bir stent implante edildi. Birinci ve ikinci olgular işlemden 7 ve 15 ay sonra total tamir operasyonuna alındılar. Konjenital anomalileri de olan üçüncü olgu ise işlemden 3 ay sonra kaybedildi.

TARTIŞMA: Ağır pulmoner stenozun eşlik ettiği siyanotik konjenital kalp hastalıklarında ciddi hipoksemi olduğunda eğer total tamir mümümkün değilse konvansiyonel yaklaşım modifiye BT şant ameliyatıdır. Bu gibi durumlarda palyatif balon valvuloplasti cerrahiye alternatif olarak mortalite ve morbititeyi azaltması ve doğal antegrad akım sağlaması bakımından tercih ettiğimiz bir yöntemdir. İnfundibuler hipoplazi, anuler hipoplazi ve recoil olan supraanuler ciddi darlıklarda ise anulusu da içine alan SVÇY'na stent implantasyonu iyi bir palyasyon sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül çıkım yolu, stent

S28 - ÇOCUKLARDA ERİYEBİLEN ATRİYAL SEPTAL OKLÜDER İLE PERKÜTAN ASD KAPATILMASI

Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Metin Kılınç, Ahmet İrdem

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

AMAÇ: BioSTAR septal oklüder yeni bir transkateter sekundum ASD kapatma cihazıdır. BioSTAR eriyebilir ve zamanla sağlıklı dokuyla yer değiştirebilir. Bu çalışma bu cihazın çocuklarda etkin kullanımı ile ilgili faktörleri belirlemek üzere yapılmıştır.
METOD: Ekim 2009 ve Ocak 2011 tarihleri arasında 33 çocuğa BioSTAR kullanarak ASD kapatma işlemi yapıldı.
SONUÇLAR: Hastaların ortalama yaşları 6.8±3.4 (2.5-13) yıl, ortalama ağırlıkları 22.6±11.0 (11-55) kg idi. Cihaz hastaların %90.9'ına yerleştirilmiştir, 2 hastada işlem eksik aortik rim nedeni ile başarısız oldu. Bir hastaya birbirinden ayrı 2 adet ASD olmasından dolayı 2 adet cihaz yerleştirildi. Tek delikli ASD'lerde ölçülen maksimum çap 13.5±2.5 (8.5-18) mm, kullanılan ortalama cihaz çapı ise 29.4±3.3 mm olarak belirlenmiştir. 25 hastada (%75.7) tek açıklıklı diğerlerinde ise multipl ASD mevcuttu. İşlemden bir gün sonra bir hastada cihazın pulmoner artere embolize olduğu görüldü. Hastaların ortalama izlem süresi 7.7±4.1 (0.8-15.6) ay idi. Defektlerin kapanma oranı işlem sonrası ilk 24 saatte %77.4 (24/31), izlem sonrası ise 96.7% (30/31) olarak belirlendi.
TARTIŞMA: BioSTAR küçük ve orta çaplı ASD'lerde başarı ile uygulanabilir. BioSTAR ile perkütan ASD kapatılması efektif ve yüksek başarı oranına sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Eriyebilen septal oklüder, sekundum ASD, transkateter kapatılma

S29 - KOMPLEX AORT KOARKTASYONLARINDA STENT İMPLANTASYONU DENEYİMİ

Abdullah Erdem, Turkay Sarıtaş, Halil Demir, Nurdan Erol, Fadli Demir, İlker Kemal Yücel, Reyhan Dedeoğlu, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp-Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İSTANBUL

AMAÇ: Stent kullanımında artan tecrübe ile birlikte arkus lezyonları, PDA ile birlikte olan olgular, subatretik hatta atretik koarktasyon olgularınında transkateter yöntemle tedavisi mümkün olabilmektedir. Bu çalışma ile literatürde kompleks olarak kabul edilen koarktasyon olgularının tedavisinde stent implantasyonu ile ilgili deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

YÖNTEM-GEREÇLER: Ağustos 2007- Ocak 2011 tarihleri arasında 65 aort koarktasyonu olgusuna 67 stent implantasyonu yapıldı. Stent implantasyonu yapılan bu olgulardan 2 olgu kör koarktasyon, 6 olgu subatretik koarktasyon, 2 olgu anevrizmatik lezyon, 8 olgu PDA varlığı, 3 olgu ise transvers arkus lezyonu nedeniyle toplam 21 olgu kompleks koarktasyon olarak değerlendirildi. Atretik iki olguda kılavuz telin sert ucu ile membran perforasyonu sonrası balon dilatasyonunu takiben yine subatretik olgularda uzun kılıf geçemeyecek dar olduğundan öncelikle balon dilatasyonu yapıldıktan sonra stent implantasyonu işlemi gerçekleştirildi.

BULGULAR: Transvers arkus hipoplazisi olan 3 olgu dışında geriye kalan tüm hastalarda kaplı stent kullanıldı. Bu hastalardan bir olguda 16, üç olguda 22, yedi olguda 28, altı olguda 34, iki olguda 39 ve iki olguda da 45 mm'lik stent kullanıldı. Stent implantasyon işlemi kompleks koarktasyonlu olguların tümünde başarılı oldu. Kompleks koarktasyon özelliğine sahip bu hastaların ortalama yaşı 15.42 ± 8.12 yıl (4-38) ve ortalama ağırlığı 48.5 ± 22.86 kg (19-87 bulundu. Olgularımızda işlem öncesi pik kateter gradyenti 40.5 ± 18.11 mmHg' dan 3,6±3,9 mmHg'ya (p: 0.00), asendan aorta basıncı 147 ± 43 (118-204) mmHg'dan, 136 ± 25 (61-175) mmHg'ya indi. Ortalama koarktasyon çapı 5.62 ± 3.56 mm'den, 10.8 ± 6.1 mm'ye çıktı (P:0.00). Patent duktuslu olguların hiçbirinde residü şant saptanmadı. Ortalama takip süresi 17.4 ± 8.4 ay (2-34 ay) olan bu olgularda bu süre içinde yeniden girişim gerekmedi. Kompleks koarktasyon olgularında İşleme bağlı mortalite gelişmedi.

SONUÇ: Stent implantasyonu ile tedavi edilmiş kompleks koarktasyonlu olgularda erken dönem sonuçlarımız işlemin etkili, güvenli ve uygulanabilir bir yöntem olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kompleks koarktasyon, stent implantasyonu

S30 - İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİLİ YENİDOĞANLARA TRANSKATETER TEDAVİ YAKLAŞIMLARI; RADYOFREKANS KAPAK PERFORASYONU VE/VEYA PATENT DUKTUS ARTERİYOSUSA STENT İMPLANTASYONU

Ender Ödemiş[1], Alper Güzeltaş[1], **İbrahim Cansaran Tanıdır[1]**, İsa Özyılmaz[1], Neslihan Kıplapınar[1], İhsan Bakır[2]

[1]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL
[2]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ: İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi yenidoğan döneminde tedavi edilmesi gereken nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Klasik cerrahi tedavi mortalitesi %20-40 arasında değişmektedir. Günümüzde alternatif tedavi olan transkateter yaklaşımlar gündeme gelmiştir. Transkateter yaklaşımlar; pulmoner kapağın radyofrekans ile perforasyonu, patent duktus arteriyosusa stent yerleştirilmesi veya her iki girişimin beraber yapılması şeklinde olabilir. Burada bu 3 farklı yaklaşımın da uygulandığı 3 farklı hasta sunulmuştur.
Gereçler ve Yöntem;
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji bölümünde takip edilen ve transkateter olarak pulmoner kapağın radyofrekans ile perforasyonu, patent duktus arteriyosusa stent yerleştirilmesi ve her iki girişimin beraber uygulandığı 3 farklı hastanın retrospektif olarak bilgilerine ulaşıldı.

SONUÇLAR:
Olgu1:
Üç günlük erkek hasta. Saturasyon %65. EKO bulguları intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi ve patent duktus arteriyosus saptandı. Sağ ventrikül tripartat yapıda idi. Hastanın pulmoner kapağı radyofrekans ile delindi ve pulmoner balon valvuloplasti işlemi uygulandı. Hasta şu an 9 aylık saturasyonu %100 ve sorunsuz izlenmektedir.
Olgu2:
Yirmiüç günlük kız hasta. Saturasyon %72. EKO bulguları intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, bipartat sağ ventrikül ve patent duktus arteriyosus olarak saptandı. Hastaya pulmoner kapağın rayofrekans ile delinip pulmoner balon valvuloplasti ve sonrasında da patent duktus arteriyosusa stent koyulması işlemi uygulandı. Hasta şu an 6 aylık, satursayonu %99. Hastanın takiplerinde sağ ventikülün antegrad akımının yeterli sağlanması ile birlikte geliştiği saptandı.
Olgu3:
Dört günlük erkek hasta. Saturasyonu %70. EKO'sunda intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, hipoplazik bipartat yapıda sağ ventrikül ve patent duktus arteriyosus saptandı. Hastaya patent duktus arteriyosusa stent koyulması işlemi uygulandı. Hasta şu an 4 aylık ve Glenn için bekliyor.

TARTIŞMA: İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezili seçilmiş vakalarda transkateter yaklaşım erken dönemde cerrahi şantlar kadar etkili, mortalitesi daha düşük, daha az invazif, ve hastanede yatış süresi daha kısadır.

Anahtar Kelimeler: İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, Patent duktus arteriyosusa stent implantasyonu, Radyofrekans kapak perforasyonu

S31- TRANSKATETER SEKUNDUM ASD KAPATMA İLE İLİŞKİLİ KOMPLİKASYONLAR VE TEDAVİ YÖNTEMLERİ

Türkay Sarıtaş, Abdullah Erdem, Celal Akdeniz, **İbrahim Halil Demir,** Fadli Demir, Nurdan Erol, İlker Kemal Yücel, Reyhan Dedeoğlu, Ahmet Çelebi

Dr Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

GİRİŞ: Transkateter secundum ASD kapatma işleminin işleme bağlı ve ayrıca kısa, orta ve uzun dönem takipde gelişebilen komplikasyonlarını ve bu komplikasyonların nasıl tedavi edildiğini kendi komplikasyon sonuçlarımız ve bu komplikasyonlarla baş etme yöntemlerimizle tartışmayı amaçladık.

YÖNTEM: Temmuz 2004 ile Mart 2011 arasında, transkateter olarak secundum ASD'si kapatılan 351 olgu retrospektif olarak gelişen komplikasyonları, sonuçları ve tedavi yöntemleri yönünden ele alındı.

BULGULAR: İşlem esnasında ve kısa süreli takipde 12 olguda geçici atriyal erken sistol, 4 olguda SVT, 1 olguda işlemden 15 saat sonra AV tam blok, 4 olguda cihazda kobra başı deformitesi, 1 olguda hafif mitral kapak yetersizliği ve 4 olguda migrasyon gelişti.
SVT'ler verapamil ya da beta bloker ile düzeltildi. AV tam blok için yüksek doz deksametazon ve İV oksiprenalin verildi ve blok 7. günde düzeldi.
Kobra başı deformitesi gelişen 4 olgunun 3'ünde cihaz uzun kılıfın içine çekilip tekrar açıldı ve implantasyon başarılı bir şekilde yapıldı. Bir olguda ise cihaz tümüyle vücut dışına çıkarılmak zorunda kalındı. Deforme olmadığı ve normal şeklini aldığı görülen cihaz başarılı bir şekilde tekrar implante edildi.
Migrasyon, bir olguda mükerrer implantasyon işlemi esnasında spontan çözülme ile, iki olguda serbestlemenin hemen arkasından ve bir olguda da işlemden yaklaşık 24 saat sonra gelişti. İki olgu cerrahiye yönlendirilirken, 1 olguda cihaz pulmoner arter içinden çıkarıldı ve olgu cerrahiye verildi. Diğer olguda ise cihaz arkus aortadan snare ve bioptom yardımı ile çıkarıldı ve defektin çapının büyüdüğü düşünülerek daha büyük çaptaki başka bir cihaz farklı implantasyon tekniği ile başarılı bir şekilde implante edildi.
Kısa ve orta dönem takipde ise cihaz rejeksiyonu, migrasyonu, nikel allerjisi, bası ya da obstrüksiyon bulgusu, erozyon, aritmi ve tamponad izlenmezken; iki olguda migren benzeri baş ağrısı saptandı. İşlemin 1. yılından sonra uzun süre takiplerine gelmeyen bir olguda da cihazın aortic rimi kavrayan kısmında sağ atriyuma malpozisyon izlenmesi nedeni ile cerrahiye verildi.

SONUÇ: Transkateter ASD kapatma ile ilişkili major komplikasyonların çoğunluğu defektin kompleksliği ile ilgilidir. Kapatılan defektlerin kompleksleştiği oranda major komplikasyonların da artması beklenir. Öte yandan kliniğin deneyimi arttıkça bu major komplikasyonların sayısı gittikçe azalacak, hatta bazı major komplikasyonların tedavisi cerrahiden ziyade yine transkateter girişimle yapılabilecektir.

Anahtar Kelimeler: Transkateter kapatma, septal defektler, cihaz, komplikasyon

S32 - AĞIR PULMONER HİPERTANSİYONA YOL AÇAN PENCERE TİPİ GENİŞ PDA' NIN BOSENTAN-İLİOPROST KOMBİNASYON TEDAVİSİNDEN SONRA TRANSKATETER YOLLA KAPATILMASI

Ender Ödemis, Alper Güzeltaş, İsa Özyılmaz, Neslihan Kıplapınar, İbrahim Cansaran Tanıdır

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ:
Erişkin yaşta patent duktus arteriozus sıklıkla pulmoner arteryel hipertansiyon ile komplike olur. Bu hastalarda pulmoner arteryel hipertansiyonun reversibilitesi hastalığın yönetimi ve prognozunu belirleyen esas faktördür. Transkateter yöntemle balon oklüzyon testi ve nitrik oksit vazoreaktivite testi kapatmanın yapılıp yapılamayacağını belirler.

OLGU:
Yirmialtı yaşındaki hasta dispne, ve ağır egzersiz intoleransı ile başvurdu. Yapılan ekokardiyografide pencere tipi geniş patent duktus arteriozus tanısı koyuldu. Kalp kateterizasyonunda PVR 19.2 Woods/ünite hesaplandı ve vazoreaktivite testi negatif idi. Pulmoner arter basıncı test oklüzyonu sonrasında da düşmedi bu nedenle patent duktus arteriozus kapatılamadı. Bosentan (125 mg/gün) ve ilioprost inhaler (günde 6 kez) combine tedavisi başlandı. Üç ay sonra yapılan kalp kateterizasyonunda PVR'nin 8.8 Woods/ünite'sine düştüğü saptandı. Pulmoner vazoreaktivite testi ise pozitif idi. Defekt 16/18 mm PDA occluder cihazı (Cardiofix ®) kullanılarak kapatıldı. İşlem sonrası hastanın NYHA fonksiyonel kapasitesi Class IV'ten Class I-II ye yükseldi.

SONUÇ ve TARTIŞMA:
Bu olgu patent duktus arteriozusa bağlı gelişen pulmoner hipertansiyon hastalarında kombinasyon tedavisi PVR' yi düşürerek defektin kapatılmasını sağlayabileceğine örnek teşkil etmesi yönünden sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriosus, Pulmoner hipertansiyon, Transkateter kapatma

S33- AORTO- PULMONER KOLLATERAL ARTERLERDE EMBOLİZASYON

Arda Saygılı[1], Ayşe Sarıoğlu[1], Ayşe Ulukol[2], Yasemin Türkekul[3], Ersin Erek[4], Yusuf Yalçınbaş[4], Tayyar Sarıoğlu[4]

[1]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İSTANBUL*
[2]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi Anestezi, İSTANBUL*
[3]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi, İSTANBUL*
[4]*Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*

AMAÇ: Aorto-pulmoner kollateral arterler (APKA), embriyolojik dönem kalıntısı olarak pulmoner perfüzyonu sağlayan ve bronşial arterlerin ileri derecede gelişmesi ile oluşan bir patolojidir. Preoperatif dönemde cerrahi tam düzeltme ameliyatlarında bay pass sırasında sol atriyuma dönen kan cerrahi ortamı zorlaştırır, organların daha az perfüzyonuna neden olabilir.Postoperatif dönemde ise artmış pulmoner kan akımı nedeni ile fazla debi ile kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmesine neden olabilmektedir. Bu nedenle cerrahi öncesi veya sonrası kapatılması gereklidir. Kapatılma işemleri günümüzde farklı aygıtlarla sorunsuz gerçekleştrilmektedir.
Hastalar ve **YÖNTEM:** Bu çalışmada ocak 2008-2010 tarihleri arasında bölümümüzde preoperatif veya postoperatif dönemde, APKA'ların girişimsel yolla kapatılması için kateterizasyon yapılan yaş ortalaması 4 yaş (12 gün-13 yaş) olan 10 olgu çalışmaya alındı.
BULGULAR: Olgulardan 4'i cerrahi öncesi üçü erken postoperatif ikisi geç postoperatif, bir olguda ise doğrudan işleme alındı. Olguların üçünde Fallot Tetralojisi(FT) birinde FT- pulmoner atrezi, üçü Büyük Arter Transpozisyonu (1 olguda ayrıca VSD ve pulmoner stenoz) 2'si kompleks siyanotik kalp hastalığı sonuncusunda ise Scimitar sendromu vardı. Olgularda 8 adet Amlatzer Vasküler Plug 2(6-12 mm çaplarında), 7 adet flipper PDA detecable coil (3x3 -5x5 ebatlarında) ve 1 adet de vasküler plug (8mm çapında) aygıt olarak tercih edildi. 2 olgudan 1'i mühtemel disseksiyon diğeri ise vazospazm ile spontan olarak kapandığından tıkaç kullanılmadı.4-5 mm'den büyük damarlarda özellikle 5 olguda vasküler plug 2 tercih edildi.Bu olgulardan birinde aynı seansta istenmeyen venöz kollateral de embolize edildi. 4mm veya daha küçük collateralleri olan 3 olguda coil embolizasyon tercih edildi. Olguların birinde 0,018mm floppy klavuz kateter ile sorun yaratmayan diseksiyon dışında komplikasyon yaşanmadı.
SONUÇ: Girişimsel kalp kateterizsayonu APKA embolizasyonunda etkin bir yöntem olarak çözüm üretebilmekte, 4mm'den küçük çaplı kollaterallerde Flipper coil, büyük çaplı arterlerde ise Amplatzer vasküler Plug 2 aygıtı embolizasyonda etkin çözüm sağlamaktadır. APKA embolizasyonu cerrahiyi tamamlayıcı operasyon öncesi hibrid yaklaşımın bir parçası olarak ve sonrasında da özellikle rezidüel problemlerde kalıcı de çözümler sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Aorto-pulmoner kollateral arter,Embolizasyon, Scimitar,Vasküler Plug

S34 - PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSUN AMPLATZER DUCT OCCLUDER II (ADO II) İLE TRANSKATETER KAPATILMASI: KLİNİK DENEYİMİMİZ

Alper Akın[1], Tevfik Karagöz[1], Işıl Yıldırım[1], Murat Şahin[2], Sema Özer[1], Süheyla Özkutlu[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi
[2]Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Bu çalışmada ADO II ile PDA kapatılması denenen 19 hasta ile ilgili verilerimizi sunmayı amaçladık.

Metod-**BULGULAR:** Ünitemizde 2008-2010 yılları arasında ADO II ile PDA kapatılma işlemi denenen 19 hasta (17 çocuk, 2 erişkin) çalışmaya alındı. Ortalama yaş 7.8 yıl (3 ay-54 yaş), ağırlık 30,7 kg (3.5-108 kg) idi. Sekiz hasta 1 yaş ve altında; 1 hasta 6 ayın altında idi. 5 hasta <6 kg ağırlığındaydı. İşlem 14 hastada antegrad yolla, 5 hastada retrograd yolla gerçekleştirildi. Krichenko sınıflamasına göre PDA'ların 16'sı tip A, 3'ü ise tip C idi. Cihaz seçimi başlangıçta üretici firmanın önermiş olduğu kriterlere göre yapılmakla birlikte izlemde önerilenden 1-2 mm daha büyük cihazlar seçilmiştir. İşlem 19 hastanın 14'ünde başarılı, 5 hastada başarısız oldu. Tip C olan 2 hastada işlem sonrası cihazın LPA'e protrüze olması nedeniyle cihaz çıkarılarak ADO I kullanıldı. 1 hastada ADO II ile pulmoner arter ve aortada obstrüksiyon gelişmesi üzerine amplatzer vasküler plug kullanıldı. 2 hastada ADO II ile uygun yerleşim sağlanamadığından ADO I ile işlem yapıldı. 19 hastada ortalama duktus en dar çapı 3.3 mm; ampulla çapı 9.6 mm idi. Yedi hastada ortalama pulmoner arter basıncı 20 mmHg ve üzerinde idi. ADO II'nin başarılı olduğu 14 hastanın 12'sinde işlemden hemen sonra tam anjiyografik olküzyon görüldü. Eser kaçak görülen 2 hastada da 1 ay sonra yapılan ekokardiyografik incelemede duktustan kaçak saptanmadı.

SONUÇ: Başarılı bir şekilde ADO II uygulanan hastalarda işlemden hemen sonra tam oklüzyon oranınımız 12/14 hasta (%86); 1 ay sonra yapılan ekokardiyografik incelemede ise %100 bulunmuştur. Bu oran ADO II uygulanan diğer çalışmalar ile uyumlu olup, ADO II dışındaki yöntemlere göre daha yüksektir. Literatürde ADO II uygulanan hastalarda işlemden hemen sonra tam oklüzyon oranı %77-95, kontrol ekokardiyografik çalışmalarda %98-100 olarak bildirilmiştir. İşlemin başarısız olduğu 5 hastanın üçünün tip C duktusa sahip olması dikkat çekicidir. Literatürde de çalışmamıza benzer şekilde tip C duktus olan hastalarda ADO II ile aortik obstrüksiyon ve pulmoner artere protrüzyon bildirilmiştir. Çalışmamızda işlemin başarısız olduğu 5 hastanın 4'ünde duktus çapı >4 mm idi. Literatürde > 4 mm çapında duktusa sahip olan hastalarda ve 6 kg'ın altındaki infantlarda ADO II ile device ilişkili aortik ve/veya pulmoner obstrüksiyon riskinin arttığı belirtilmiştir. ADO II ile işlemin başarısız olduğu tüm hastalarımızın 1 yaş ve altında olması bu yaş grubunda komplikasyon oranının yüksek olduğunu göstermektedir. Sonuç olarak işlemin başarısız olduğu hastaların daha çok 6 ay ve 6 kg olması, en dar duktus çapının >4 mm olması ve tip C duktus tipinin ağırlıkta olması nedeniyle; geniş duktuslu küçük hastalarda alternatif kapatma teknikleri düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: ADO-II, çocuk, kateter, patent duktus arteriozus

S35 - YAKIN DÖNEM ABLASYON DENEYİMLERİMİZ

Alper Akın[1], Tevfik Karagöz[1], İlker Ertuğrul[1], Işıl Yıldırım[1], Murat Şahin[2], Sema Özer[1], Dursun Alehan[1], Süheyla Özkutlu[1]

[1]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*
[2]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANTALYA*

AMAÇ: 2009-2011 tarihleri arasındaki Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde kateter ablasyon uygulanan hastalarımızın işlem sonuçlarının değerlendirilmesi.

METOD-BULGULAR: Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji bölümünde 2009-2011 yılları arasında 9 hastada "cryo"ablasyon, 111 hastada radyofrekans ablasyon olmak üzere toplam 117 hastada ablasyon uygulandı. Yaş ortalaması 12,1 yıl, vücut ağırlığı ortalama 46,3 kg (12.5 kg-97kg) olan hastaların 4'ü 20 kg ve altında, 15'i 21-30 kg arasında idi. EPS sırasında 7 hastada aritmi odağının normal iletim sistemine olan yakınlığından dolayı ablasyon uygulanmadı. İşlemden vazgeçilen 3 hastadan 2 tanesine ikinci bir çalışmada "cryo"ablasyon ile başarı sağlandı. RFA işlemi sonunda hastaların 96'sında başarı sağlandı, izlemde 7'sinde rekürens gelişti, 8 hastada ise işlem başarısız oldu (başarı %87, rekürens %6). "Cryo"ablasyon yapılan tüm hastalarda işlem başarılı idi, izlemde 2 hastada rekürrens gelişti. AVNRT tanılı hastaların 38'inde başarılı, 1'inde başarısız olundu, 3 hastada rekürens gelişti, 2 hastada ise ablasyon için AV noda yakın bölgelere kadar çıkılması gerektiğinden ablasyon uygulanamadı. AVNRT hastalarında başarı oranı %90, rekürens % 7 idi. WPW tanılı 41 hastada başarılı, 2 hastada başarısız olundu, 2 hastada rekürens gelişti. WPW'lu hastalarda başarı ve rekürens oranları sırasıyla %92 ve %3 idi. VT tanılı 10 hastanın 5'inde başarı sağlanırken 1 hastada rekürens gelişti, 4 hastada ise başarısız olundu. VT'li hasta grubunda başarı oranı %50, rekürens %10 idi. AVRT tanılı 12 hastada başarılı olunurken (başarı %100), 1 hastaya aksesuar yol AV noda yakın olduğundan ablasyon uygulanamadı. PJRT tanılı 3 hastanın üçünde de başarı sağlandı. Komplikasyon olarak 2 hastada 1.derece AV blok, 2 hastada geçici AV tam blok, 1 hastada atriyal flatter, WPW tanısı ile ablasyon yapılan 2 hastada ise ventriküler fibrilasyona dejenere olan atriyal fibrilasyon gelişti. Ventriküler fibrilasyon gelişen hastalara kardiyoversiyon yapılırken diğer hastalarda komplikasyonlar spontan düzeldi. Ablasyon sırasında aritminin kaybolma süresi 1-15 saniye arasında değişirken; en erken rekürens 24 saat sonra gözlendi. İşlem süresi ortalama 107 dakika, ablasyon süresi ortalama 3.3 dakika idi.

TARTIŞMA: Bazı özellikli aritmilerde başarı oranımız literatürle karşılaştırıldığında bir miktar düşük görülmekle birlikte, başlangıçta yöntem çeşitliliğin kısıtlılığı ile ilişkilendirilebilir. Hem "cryo"ablasyonun hem de üç boyutlu görüntüleme yönteminin son dönemde kullanıma girmesi ile birlikte başarı oranının arttığı gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ablasyon, çocuk, rekürrens

S36 - PARAHİSİAN AKSESUAR YOLU OLAN WOLFF-PARKİNSON-WHİTE SENDROMLU HASTALARDA "CRYO"ABLASYON

İlker Ertuğrul, Tevfik Karagöz, Işıl Yıldırım, Sema Özer, Dursun Alehan, Süheyla Özkutlu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,ANKARA

GİRİŞ: Parahisian aksesuar yollar normal ileti sistemine yakın olduğundan "cryomapping" ve "cryo"ablasyon radyofrekans ablasyona tercih edilmektedir. Merkezimizde WPW tanısıyla izlenen ve aksesuar yolun parahisian olması nedeniyle "cryo"ablasyon uygulanan yedi hasta sunulmaktadır.

METOD VE BULGULAR: Eylül 2010-Şubat 2011 tarihleri arasında yaşları 13-18 yaş arasında olan yedi hastaya "cryo"ablasyon işlemi uygulandı. Hastaların vücut ağırlıkları 50 kg'ın üzerindeydi. Hastaların tümünde elektrofizyolojik çalışma (EPS) ile aksesuar yolun parahisian olduğu gösterildikten sonra "cryo"ablasyon işlemine geçildi. Hastalara -80 derece ısıda 4-5 dakika süreyle ortalama 3 episodda "cryo"ablasyon uygulandı. İki hastada birden fazla aksesuar yol olması nedeniyle "cryo"ablasyona ek olarak radyofrekans ablasyon (RFA) uygulandı. Taşikardi sırasında "cryomapping" yapılan iki hastada 10-15. saniyede taşikardinin sonlandığı, bir hastada ise kateter basısıyla preeksitasyonun kaybolduğu bölgelere, dört hastada ise EPS ile erken aktivitenin saptandığı bölgelere "cryo"ablasyon uygulandı. Tüm hastalarda ablasyon sonrası yapılan EPS'de taşikardi indüklenemediğinden ve preeksitasyon kaybolduğundan "cryo"ablasyon başarılı kabul edildi. Bir hastada "cryo"ablasyonun 3. dakikasında geçici AV tam blok gelişti. Ortalama işlem süresi 144 dakika, skopi süresi ise 45 dakika idi. Hastalar en az 1 ay olmak üzere ortalama 3 ay izlendi. Takipte bir hastada intermitant preeksitasyonun olduğu görüldü, ancak bu hastaya yapılan transözafageal EPS'de (TEEPS) taşikardi indüklenemedi.

TARTIŞMA: Özellikle aksesuar yolun kalbin ileti sistemine yakın olduğu bölgelerde pediatrik hastalarda da "cryo"ablasyon güvenle kullanılabilir. Komplikasyon gelişimi RFA'a göre daha nadirdir. Atriyoventriküler blok nadir olarak gözlenebilse de blok çoğunlukla geri dönüşlüdür. Literatürde rekürens RFA'a oranla daha sık bildirilse de çalışmamızda erken dönemde sadece bir hastada rekürrens saptanmış, ancak bu hastada preeksitasyonun intermittant olduğu ve TEEPS'te taşikardi indüklenemediği görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: cryoablasyon, parahisian, Wolff-Parkinson-White

S37- SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİLİ ÇOCUKLARDA KRİYOABLASYONUN ROLÜ: TEK MERKEZ TECRÜBESİ

Celal Akdeniz, İbrahim Cansaran Tanıdır, Isa Ozyilmaz, Volkan Tuzcu

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

GİRİŞ: Kriyoablasyon çocuk hastalardaki Supraventriküler Taşiaritmiler'in (SVT) tedavisinde kullanımı gittikçe yaygınlaşan bir tedavi seçeneği olmuştur. Bu çalışmada çocuk ve adolesanlardaki erken dönem kriyoablasyon tecrübemiz sunulmaktadır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Kliniğimizde SVT tanısı ile izlenen ve kriyoablasyon ile tedavi edilen hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalarda konvansiyonel elektrofizyolojik haritalama sisteminin yanında üç boyutlu yüzeyel elektrod bazlı navigasyon sistemi de (EnSite NavX, St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, USA) kullanılarak radyasyon maruziyeti düşürülmesi amaçlandı. Hastalara kriyomaping sonrası, belirlenen bölgelere kriyoablasyon ile tedavi uygulandı.

BULGULAR: Kliniğimizde Haziran 2010 ile Aralık 2010 tarihleri arasında 41 hastaya kriyoablasyon ile SVT tedavisi uygulandı. Hastaların ortalama yaşı 12,2 ± 4,6 yıl (3,8-21 yıl) idi. Aritmi alt tipleri ise sırası ile Atrioventriküler Reentrant Taşikardi (AVRT) 25 hastada (% 61), Atrioventriküler Nodal Reentrant Taşikardi (AVNRT) 15 hastada (% 37) ve Junksiyonel Taşikardi 1 hastada (% 2) idi. Akut başarı oranı % 93 (38/41) idi. Başarısız olunan bir hastada 8-mm uçlu kriyoablasyon kateteri kullanımı sonrası başarı sağlandı. Otuzüç hastada hiç floroskopi kullanılmadı. Hastalardan birinde konjenital kalp hastalığı vardı. Hiçbir vakada komplikasyon gözlenmez iken, takip süresinde (2.9 ± 1 ay), 2 hastada (% 4,8) rekürrens görüldü.

SONUÇ: Kriyoablasyon SVT'li çocuk hastalarda yüksek akut başarı oranı yanında, güvenli bir yöntemdir. Nüks sıklığımızın daha iyi değerlendirilmesi için daha uzun izlem süresine ihtiyaç vardır. Üç boyutlu haritalandırılma sisteminin kullanılması ile de floroskopi dozu azaltılabilir veya tamamen ortadan kaldırılabilir.

Anahtar Kelimeler: Üç boyutlu haritalandırılma sistemi, Kriyoablasyonun, Supraventriküler taşikardi

S38- TRANKATATER RADYOFREKANS FREKANS ABLASYON UYGULANMIŞ PERSİSTAN JUNCTİONAL RESİPROKAN TAŞİKARDİ VAKALARI VE İZLEM SONUÇLARI

Hayrettin Hakan Aykan[1], Tevfik Karagöz[1], Işıl Yıldırım[1], Alpay Çeliker[2], Naci Ceviz[3], Sema Özer[1], Dursun Alehan[1], Süheyla Özkutlu[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA
[2]Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İSTANBUL
[3]Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,ERZURUM

GİRİŞ-AMAÇ: Persistan junctional resiprokan taşikardi (PJRT) genellikle çocuklarda ve genç eriskinlerde görülen, uzun RP tipinde ve sıklıkla "incessant" vasıfta bir supraventriküler taşikardi tipidir. Taşikardi atrioventriküler nodu geçen, anterograt ve retrograd yönde calışan yavaş ve dekremental iletimli aksesuar bir yola bağlıdır. PJRT'nin neden olduğu taşikardi ilişkili kardiyomiyopatilerin hız kontrolü sağlandığında geri dönüşümlü olabilmesine karşın bu vakalar genellikle tedaviye dirençlidir. Bu çalışmada kliniğimizde izlenen PJRT hastalarının tanı, tedavi ve izlem süreçlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

HASTALAR VE YÖNTEM: Son 10 yılda kliniğimizde PJRT tanısıyla izlenmiş olan 12 hastaya ait veriler retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 12 hastanın 7'si(%58) erkek, 5'i (%42) kız idi. En sık görülen semptomların çarpıntı ve halsizlik olduğu hastalarda semptomların başlama yaşları intrauterin dönem ile 10,5 yaş arasında (ortalama 4±3 yaş) değişmekteydi. Hastaların 8'inde (%66) başvuru anında sol ventrikül(SV) fonksiyonlarında azalma olduğu, bunların ejeksiyon fraksiyonlarının(EF) %24-56 arasında (ortalama %36) değiştiği, taşikardi sırasındaki kalp hızlarının ortalama 185/dk olduğu görüldü. İlaç tedavisi verilen 10 hastadan sadece 5'inde tedaviye parsiyel cevap alındığı görüldü. 11 hastada yapılan elektrofizyolojik çalışma sonrasında koroner sinüs ağzına yakın posteroseptal bölgede aksesuar yol saptandığı, bunlara transkatater radyofrekans ablasyon(RFA) yapıldığı ve tümünün başarılı olduğu görüldü. RFA uygulanmış ve yaşları 2,5-17 arasında değişen (ortalama 8±0,5 yaş) hastalardan birinde işleme bağlı komplikasyon olarak AV tam blok gözlendiği, bu hastanın işlem sırasında 4 yaşında ve EF'sinin %24 olduğu, pacemaker implantasyonu sonrası 10 yıllık izleminde EF'sinin %60-70 arası seyrettiği öğrenildi. RFA sonrası izlem süreleri 1 ay ile 10 yıl arasında değişen (ortalama 4,3 yıl) hastalardan sadece birinde 6 yıl sonra rekürrens gözlendiği, bu hastada ikinci kez ablasyon sonrası kür sağlandığı, bir hastanın ise izlemde supraventriküler ekstrasistollerinin gözlendiği öğrenildi. Tanı sırasında SV fonksiyonları bozuk olan hastaların izlem sonunda ortalama EF'lerinin %68 olduğu görüldü.

SONUÇ: PJRT'li çocuk hastaların çoğunda başvuru sırasında SV fonksiyonlarında bozulma saptanmıştır. Medikal tedavinin etkisinin sınırlı olduğu hastalıkta RFA ile oldukça başarılı sonuçlar elde edilmiş ve işlem sonrası SV fonksiyonlarında hızla düzelme gözlenmiştir. Hastaların RFA sonrası orta vadeli izlemlerinde rekürrenslerin nadir olduğu görülmüştür. Bu veriler ışığında; kalp yetmezliği veya kardiyomyopati ile başvuran çocuklarda PJRT olasılığı akılda tutulmalı ve uygun vakalarda RFA denenmelidir. RFA işlemi sırasında; yaş gruplarının küçüklüğü ve ablasyon bölgesinin konumu nedeniyle işleme bağlı AV blok riski göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ablasyon, Kalp yetmezliği, Persistan junctional resiprokan taşikardi,

S39- FARKLI ENERJİ VE HARİTALAMA YÖNTEMLERİ GEREKTİREN MULTİPL AKSESUAR YOLLU WOLFF-PARKİNSON-WHİTE SENDROMU OLGUSU

Işıl Yıldırım, Tevfik Karagöz, İlker Ertuğrul, Sema Özer

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

GİRİŞ: Woff-Parkinson-White (WPW) sendromu olan hastalarda düşük de olsa ani ölüm riski olduğundan, semptomatik olan ve aksesuar yol efektif refraktör periyodu kısa olan hastaların ablasyonu önerilmektedir.

VAKA: 17 yaşında, 56 kg, erkek hasta WPW sendromu tanısı ile izlenmekteydi. İlk olarak 6 yıl önce çarpıntı şikâyetiyle dış merkeze başvuran hasta EKG'sinde delta dalgası görülmesi sebebiyle bölümümüze yönlendirilmiş, yapılan elektrofizyolojik çalışmada aksesuar yolun parahisian bölgede olduğu görülmüş, radyofrekans ablasyon (RFA) denendiğinde junctional ritm gözlendiğinden AV tam blok riski olduğu düşünülerek ablasyon uygulanmamıştı. Antiaritmik tedavi başlanan hastanın takiplerinde, ilaç tedavisine rağmen aralıklı çarpıntı ataklarının olması sebebiyle "cryo"ablasyon planlandı. Kateter laboratuarında koroner sinüse yerleştirilen EPS kateteri distalinde devamlı aktivitenin görüldü. Sol lateral yerleşimli aksesuar yol için arterden retrograd yolla sol ventriküle girilerek en erken aktivitenin alındığı yere RFA uygulandı, distal elektrodda görülen devamlı aktivitenin kaybolduğu, ancak EKG'deki delta dalgasının devam ettiği görüldü. Tekrar haritalama yapıldı, sağ parahisian bölgede devamlı aktivite alınan bölgeye 3 epizodda toplam 15 dakika "cryo"ablasyon uygulandı. Bu bölgede görülen devamlı aktivitenin de kaybolduğu, ancak EKG'de delta dalgasının devam ettiği görüldü. Hastada 3. bir aksesuar yol için yapılan haritalama işlemi sonrası sağ lateral bölgede devamlı aktivite alındı, bu bölgeye RFA uygulandı, ancak kateter stabil tutulamadığı için uzun kılıf yerleştirildi, RFA'nun başarılı olmaması nedeniyle, aort köküne yapılan kontrast madde enjeksiyonu ile sağ koroner arter anatomisi belirlendi, koroner arter içine kardima kateteri yerleştirildi ve aksesuar yolun lokalizasyonu belirlendi. En erken potansiyellerin alındığı bölgeye RFA uygulandı, akseuar yol potansiyelinin ve EKG'de preeksitasyonun kaybolduğu görüldü. 1 ay sonra yapılan kontrolde de EKG'de delta dalgası yoktu ve öyküden şikayeti olmadığı öğrenildi.

TARTIŞMA: WPW sendromu tanılı hastaların %13'ünde birden çok aksesuar yol bulunabilir. Farklı aritmi mekanizmaları WPW sendromuna eşlik etse de, en sık atrioventriküler reentran taşikardi (AVRT) görülür, semptomatik hastaların %80'inde AVRT, %15-30'unda atriyal fibrilasyon ve %5'inde atriyal flutter görülür. Atriyal fibrilasyon görülen hastalarda, tüm atriyal atımların aksesuar yol ile ventriküle iletilebilmesi mümkün olduğundan hastalarda ventriküler fibrilasyon ve ani ölüm gelişme riski vardır. Semptomatik hastalarda ablasyon ilk tercihtir, son yıllarda asemptomatik hastalarda da ablasyon yapılmasını önerenler vardır. Aksesuar yolun yerleşim yerine göre hem haritalama hem de ablasyon tekniklerinde değişiklikler mevcuttur. Bu vakayı üç farklı aksesuar yol bulunması, hastada hem "cryo"ablasyon hem RFA uygulanması hem de haritalama işlemi için kardima kateteri kullanılması nedeniyle vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: ablasyon, cardima, Wolff-Parkinson-White Sendromu

S40 - ATRİYAL FLATTER/İNTRAATRİYAL REENTRAN TAŞİKARDİ AKUT TEDAVİSİNDE OVERDRİVE PACING' İN ROLÜ

Işıl Yıldırım, Tevfik Karagöz, İlker Ertuğrul, Sema Özer

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

GİRİŞ: Supraventrikuler taşikardinin sonlandırılması için ‘‘overdrive pacing’’ yaygın kullanılan bir tekniktir. 1967 yılında Haft ve arkadaşları tarafından ilk olarak atriyal flatter vakalarında kullanımı bildirilmiştir. Overdrive pacing kardiyoversiyona alternatif bir yöntemdir.

METOD VE BULGULAR: 2003-201O tarihleri arasında yaşları 3-20 arasında değişen ve atriyal flatter (AF)veya intraatriyal reentran taşikardi (İART) düşünülen on iki hastaya transözafageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) ile ‘‘overdrive pacing’’ uygulandı. Hastaların tümüne yapılan TEEPS ile AF/İART tanısı kesinleştirildikten sonra ‘‘overdrive pacing’’ uygulandı. On hasta daha önceden konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere olmuştu. Beş hasta ventriküler septal defekt kapatılması, 3 hasta triküspit atrezisi nedeniyle fontan ameliyatı, bir hasta büyük damarların transpozisyonu nedeniyle Senning ameliyatı, bir hasta ise parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi nedeniyle opere olmuştu. Opere olmayan hastalardan biri intrakardiyak kitle diğeri ise ektopik atriyal taşikardi nedeniyle takip edilmekteydi. Cerrahi sonrasında AF/İART gelişen hastaların 4'ünde hasta sinüs sendromu vardı. Bir hastaya ise postop dönemde gelişen AV tam blok nedeniyle epikardiyal kalıcı ‘‘pacemaker’’ implantasyonu uygulanmıştı. Hastalara kuadripolar TEEPS kateteri transnazal yolla özofagusta atriyum sinyallerinin en iyi alındığı yerde sabitlendikten sonra 300-500/dk hızında ‘‘overdrive pacing’’ işlemi uygulandı. Sekiz hastada “overdrive pacing” ile AF/İART sonlandırılarak normal sinüs ritmi (NSR) sağlandı. İki hastada pacing sırasında AF atriyal fibrilasyona döndü. AF/İARTnin devam ettiği veya fibrilasyon geliştiği görülen hastalara kardiyoversiyon uygulandı. Tüm hastalara antiaritmik tedavi başlandı. İzlemde 3 hastada AF/İART yeniden izlendi. ‘‘Overdrive pacing’’ işlemi tekrarlandı, ancak başarılı olunamadığı için kardiyoversiyon uygulandı. İlk atakta ‘‘pacing’’ ile kontrol altına alınamayan bir hastada ise ikinci atakta ‘‘overdrive pacing’’ başarılı oldu. İzlemde iki hastaya radyofrekans ablasyon uygulandı.

TARTIŞMA: ‘‘Overdrive pacing’’ ile AF/İART sonlandırılması yaygın olarak kullanılmasa da hastanemizde on bir hastada kardiyoversiyon öncesinde uygulanmış, güvenli ve oldukça yüksek bir başarı oranına sahip bir yöntem olduğu gözlenmiştir. “Overdrive pacing” şansının bulunduğu merkezlerde, AF/İART saptanan hastalarda, daha az invazif bir işlem olması nedeniyle kardiyoversiyondan önce “overdrive pacing”in denenebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Atriyal flatter, İntraatriyal reentran taşikardi, Kardiyoversiyon, ‘‘Overdrive pacing’’

S41- POSTOPERATİF DÖNEMDE ATRİYAL FLATTER GELİŞMİŞ BİR OLGUNUN ÜÇ BOYUTLU GÖRÜNTÜLEME KULLANILARAK ABLASYONU

İlker Ertuğrul, Işıl Yıldırım, Tevfik Karagöz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

GİRİŞ: Atriyal flatter makrorentrinin sebep olduğu ve döngünün tamamen atriyum içerisinde sınırlı olduğu bir taşikardidir. Atriyal flatter kardiyovasküler cerrahi geçirenlerde görüldüğü zaman intraatriyal reentran taşikardi (İART) olarak adlandırılır.

VAKA: 6 aylıkken VSD ve ağır pulmoner hipertansiyon tanıları ile merkezimizde ameliyat edilen ve post-op atriyoventriküler tam blok nedeniyle epikardiyal kalıcı kalp pili implantasyonu yapılan hastada ilk olarak operasyondan 3.5 yıl sonra, "overdrive pacing" ile sonlandırılan atriyal flatter tesbit edildi. 1.5 yıl boyunca farklı antiaritmik tedaviler denenmesine rağmen flatteri kontrol altına alınamayan hasta, ablasyon işlemi için kateterizasyon laboratuarına alındı. "Entrainment pacing" ve electroanatomik haritalama (CARTO) yöntemi kullanılarak, hastada, "counterclockwise" ve istmusu kullanan, siklus uzunluğu 160 msn olan atrial flatter/İART tespit edildi. Üç boyutlu harita klavuzluğunda istmus bölgesine irrigasyonlu ablasyon kateteri ile radyofrekans ablasyon (RFA) uygulandı. Ablasyon hattı oluşturulduğunda, ilk uygulamada, İART'nin sonlandığı gözlendi. Standart yöntemlerle ve CARTO sistemi ile yeniden haritalama yapıldığında istmus bölgesinde blok oluştuğu gözlendi. İşlem sonrası tekrarlanan programlı stimülasyonda taşikardi indüklenemedi.

TARTIŞMA: 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.

Anahtar Kelimeler: Ablasyon, Atriyal flatter, CARTO, İntraatriyal reentran taşikardi,

S42 - PEDİYATRİK ELEKTROFİZYOLOJİK PROSEDÜRLERDE FLOROSKOPİ SÜRESİNİ AZALTMADA ELEKTROANOTOMİK HARİTALAMA SİSTEMİNİN ETKİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Celal Akdeniz, Isa Ozyilmaz, Ibrahim Cansaran Tanıdır, Volkan Tuzcu

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

GİRİŞ: Pediyatrik kalp kateterizasyonu prosedürlerinde sırasında maruz kalınan uzun radyasyon süreleri olumsuz etkilere yol açabilir. Üç boyutlu haritalama sistemleri yardımı ile floroskopi süresi önemli derece azaltabilir hatta tamamen ortadan kaldırabilir. Bu çalışmanın amacı, çocuklardaki floroskopisiz kateter ablasyon yaklaşımının etkinliğini ve güvenliğini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Ocak ve Kasım 2010 tarihleri arasında 61 hastada(12.3 ± 5 yıl, 17 gün-26 yıl) 63 kateter ablasyon işlemi yapıldı. Bunlardan 56'sı supraventriküler taşikardi (SVT), 5'i ventriküler taşikardi (VT) li hastalardı. Elektroanatomik haritalama EnSite NavX sistemi (St. Jude Medical, St Paul, MN, USA) ile yapıldı.

BULGULAR: Ondört hastaya floroskopi (ortalama: 15.7 ± 9 dk, 0.1 - 26 dk uygulanırken, 47 hastaya hiç floroskopi uygulanmadı. Floroskopi alanlar içinde 7 hasta sol taraf aksesuar yola sahipti ve bu hastalara transseptal ponksiyon uygulandı. Floroskopi kullanılan diğerleri ise; 3 hasta sağ taraflı aksesuar yola, 2 hasta VT ye, patent foramen ovale' li 1 yenidoğan sol taraflı aksesuar yola ve 1 hasta Mahaima bağlı taşiaritmiye sahipti. Ortalama prosedür zamanı 173 ± 58' dk idi. Akut başarı oranları SVT' de % 91 (51/56), VT' de % 100 (5/5) olarak saptandı. Hastalarda her hangi bir komplikasyon görülmedi.

SONUÇ: Floroskopi, elektroanatomik haritalama sistemi kullanımı ile önemli derecede azaltılabilir hatta ortadan kaldırılabilir ve elektroanatomik haritalama sistemi, güvenlik ve etkinlikten ödün vermeden uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Elektroanotomik Haritalama Sistemi, Floroskopi, Pediyatrik Elektrofizyolojik Prosedür,

S43 - TRANSKATETER SOL VENTRİKÜL PSÖDOANEVRİZMASININ AMPLATZER VASKÜLER PLUG 4 İLE KAPATILMASI AYNI SEANSDA VKI SENDROMU İÇİN VENÖZ STENT YERLEŞTİRİLMESİ

Osman Başpınar[1], Ahmet İrdem[1], Vedat Davutoğlu[2], Ahmet Mete[3]

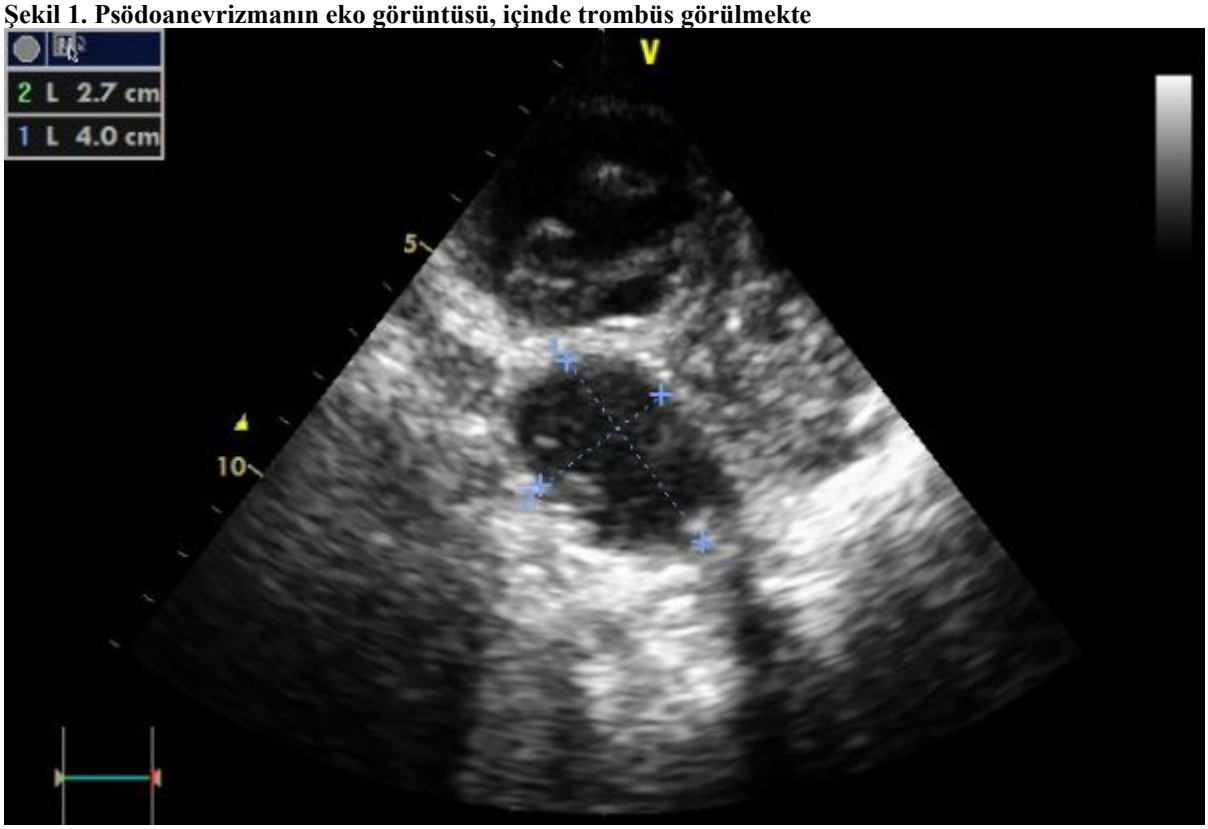
[1]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP*
[2]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Kardiyoloji ABD, GAZİANTEP*
[3]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, GAZİANTEP*

Psödoanevrizmanın en sık nedeni miyokart enfarktüsü, kalp cerrahisi, travma ve endokarditdir. Nadir olarak görülür, rüptür olma riskleri oldukça yüksektir. Ayrıca konjestif kalp yetmezliği, mitral yetmezliği veya tromboembolik olaylara neden olabilirler. Tanı anında cerrahi tedavi önerilir. Psödoanevrizmalar hızlı büyüme, dar bir giriş yeri ve geniş bir dış kese ile karakterizedirler. Şu ana kadar transkateter kapatılma birkaç vakada tanımlanmıştır. Vakamız 9.5 yaşında enfektif endokardite bağlı mitral kapak tamiri olan bir hastadır. Ameliyat sonrası psödoanevrizma gelişen hastada buna sekonder ağır kalp yetmezliği oluştu, NYHA klas 4 kliniği mevcuttu. Transtorasik ve transözfajial ekosu, 64 kesitli multislice BT çalışması yapılan hastada reop ile psödoanevrizma giderilemedi. Postop karaciğer, renal ve solunum yetmezliğine giren hasta transkateter kapatılma için anjio salonuna alınmış 6 saat süren işlemde PFM, Cook detachable koil, AVP denenmesine rağmen kararlı bir taşıyıcı kateter pozisyonu sağlanmaması nedeni ile işlem sonlandırılmıştır. 15 gün sonra tekrar anjio salonuna alınan hastada anevrizma içine sol ventrikülde loop yapılarak girilmiş, daha fleksibl hareket alanı sağlayan Amplatzer Vasküler Plug 4 ile anevrizma boynu başarı ile kapatılmıştır. Anevrizma ve organize perikardiyal efüzyonun basısına bağlı gelişen vena kava inferiyor sendromu için ise aynı seansda bare CP stent 34 mm uzunluğunda ekstrahepatik vena kava inferiyora yerleştirilmiştir. Kalp yetmezliği ve mitral yetmezliği bulguları gerileyen, VKI basıncı normale dönen hasta 6. ay kontrolüne yürüyerek gelmiştir.

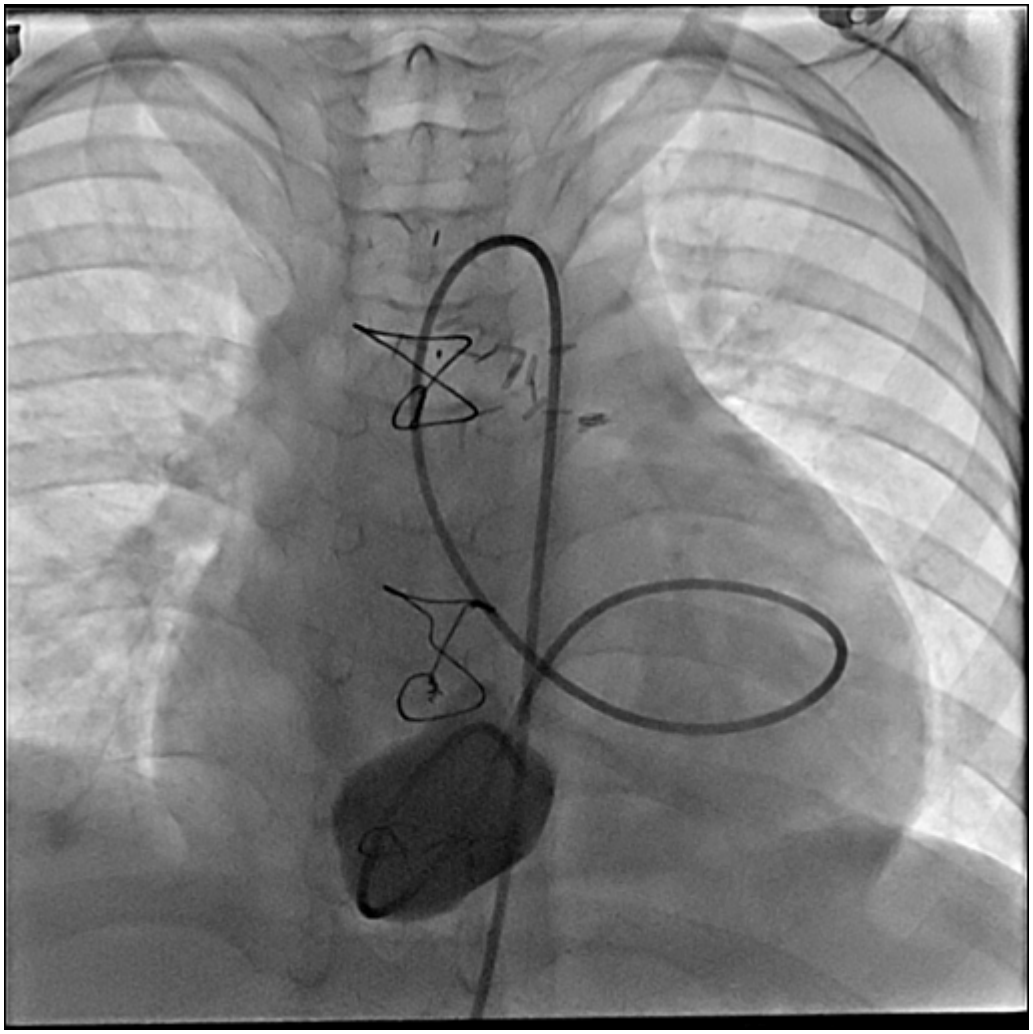
SONUÇ: Psödoanevrizmanın transkateter tedavisi risk yüksek dahi olsa AVP4 ile mümkün olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: psödoanevrizma, VKI sendromu, Amplatzer vasküler plug 4, CP stent

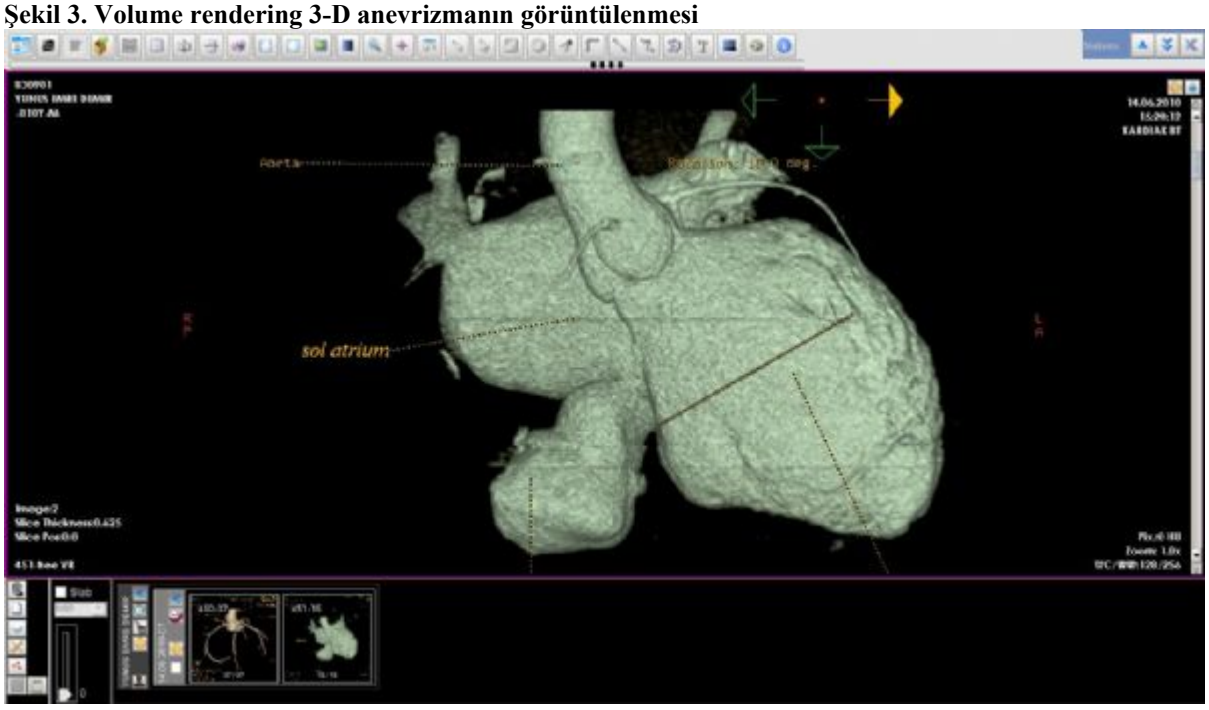
Şekil 1. Psödoanevrizmanın eko görüntüsü, içinde trombüs görülmekte



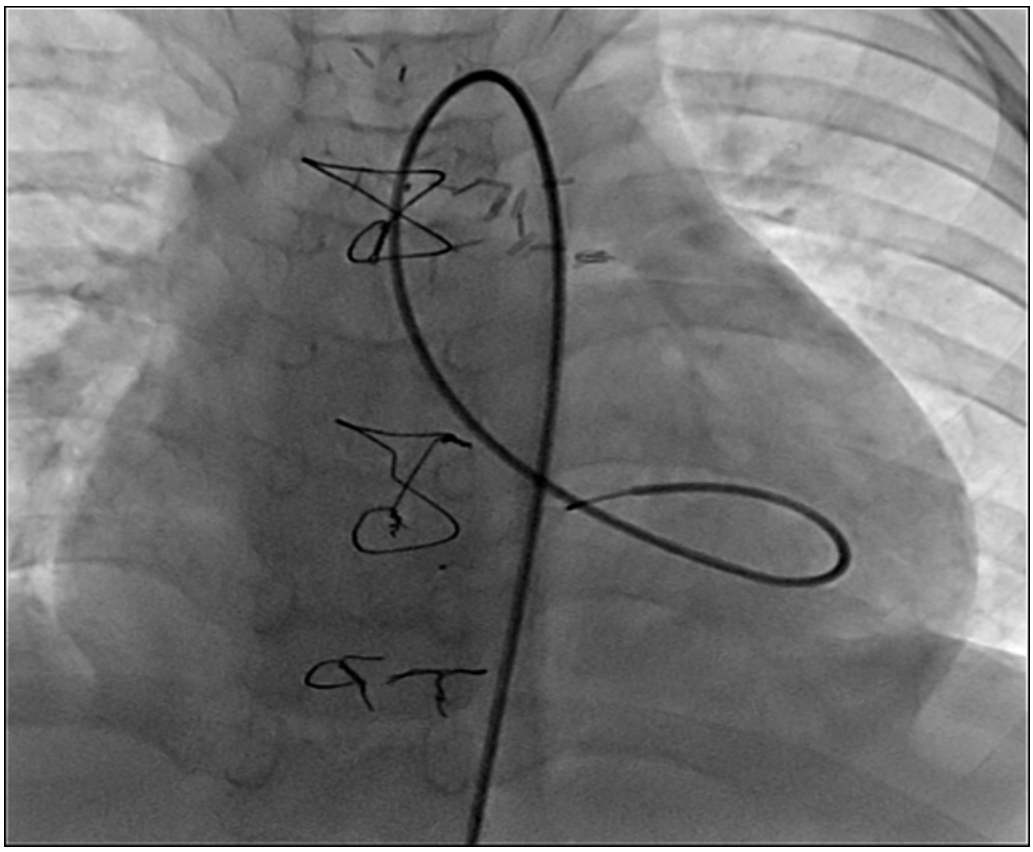
Şekil 2. Psödoanevrizmanın selektif el anjiosu ile gösterilmesi



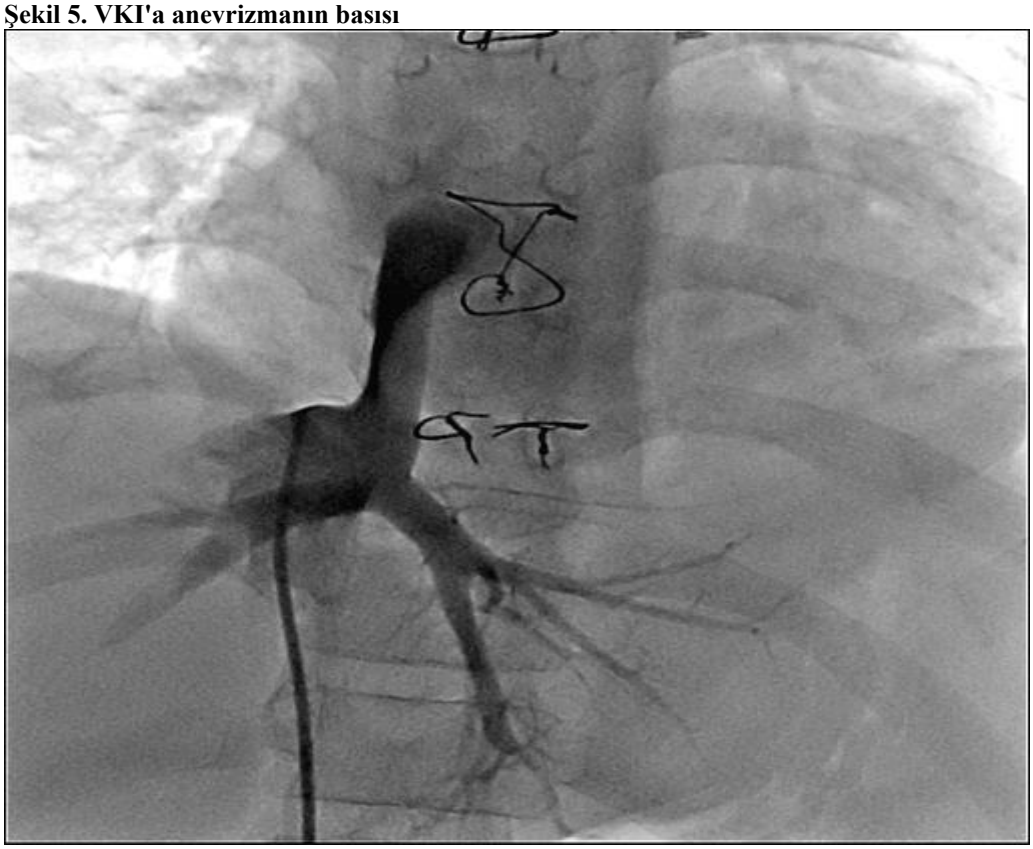
Şekil 3. Volume rendering 3-D anevrizmanın görüntülenmesi



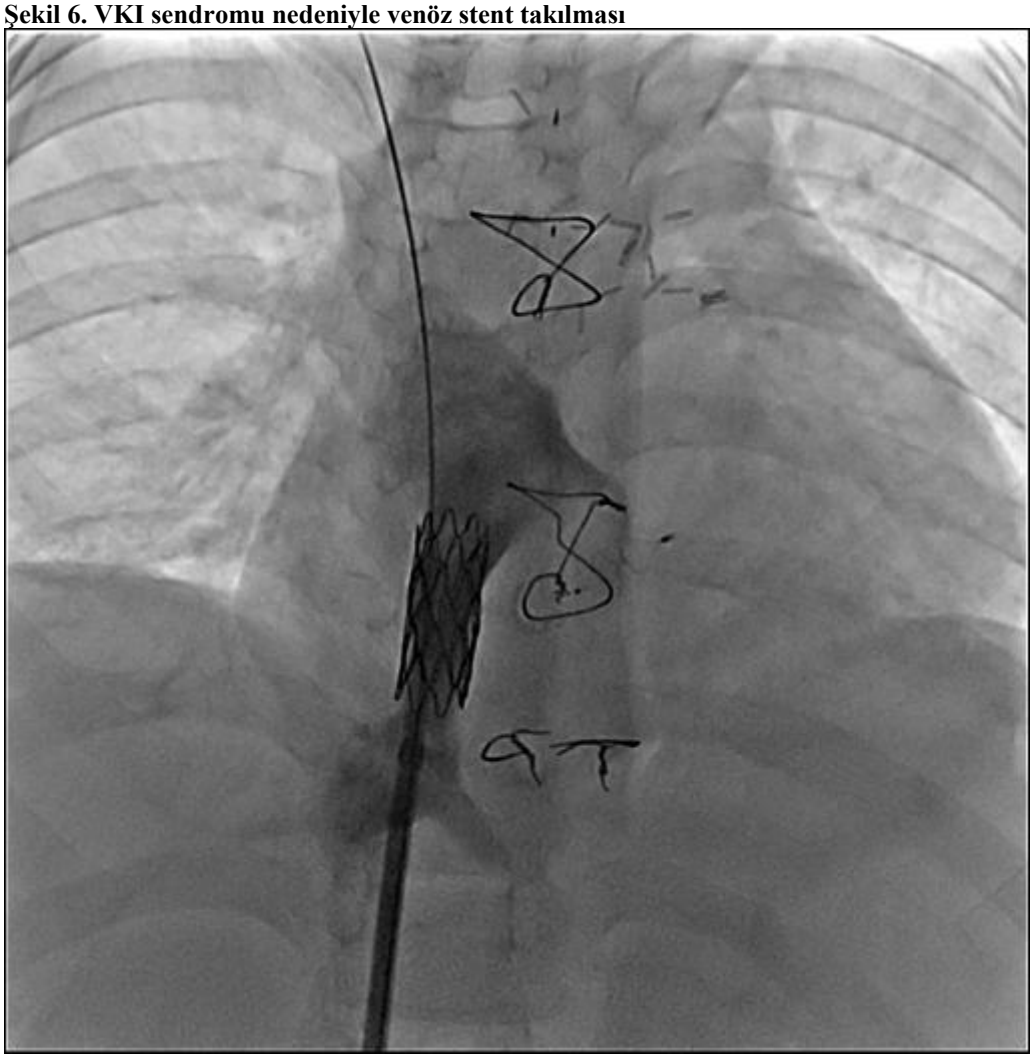
Şekil 4. AVP4 ile anevrizmanın boynunun kapatılması



Şekil 5. VKI'a anevrizmanın basısı



Şekil 6. VKI sendromu nedeniyle venöz stent takılması



S44- 8F KILIF HASTANIN FEMORAL VENİNİN İÇİNE DÜŞERSE !!!

Osman Başpınar, Bedri Aldudak, Ahmet İrdem

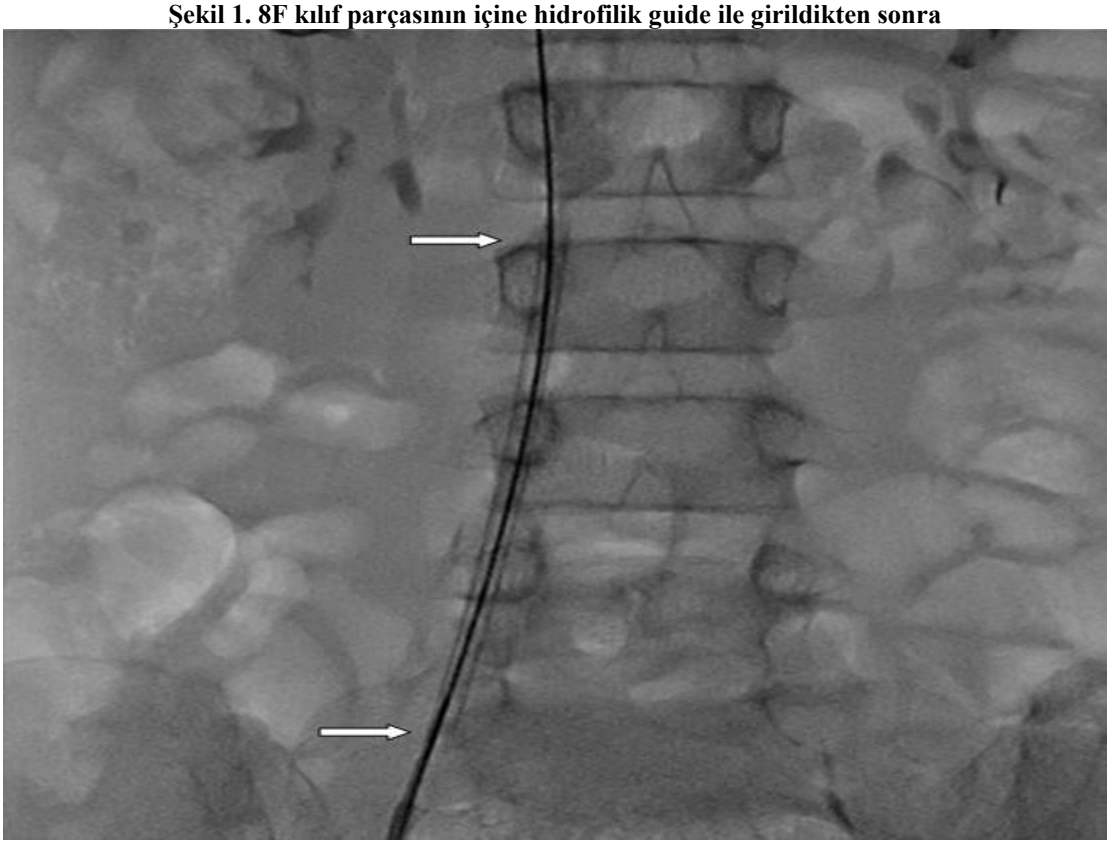
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

Yedi yaşındaki kız hastaya pulmoner darlık nedeni ile ikinci kez pulmoner balon yapılmak üzere anjio salonuna alındı. Sağ femoral vene 5F kılıf takıldı, tanısal anjio ve basınç ölçümü sonrası, kılıf 8F Medtronik kılıf ile yer değiştirildi, değişme sırasında kılıfın çok fazla kıvrıldığı ve bu esnada femoral bölgede iğne giriş noktasının proksimaline fazla miktarda bası uygulandığı görüldü. Kılıfın içinden 22x4x8x8x100x0.035 balon ilerletilerek problemsiz şekilde pulmoner balon valvüloplasti işlemi yapılarak balon kateter, taşıyıcı tel ile biraz güçlükle beraber geri alındı. 8F kılıfın ise geri gelmediği görüldü, az miktarda kuvvet uygulanarak çekilince de proksimal kısmının geldiği ama distal uzun parçasının tamamen femoral ven içinde kaldığı, dışarıdan ulaşılamadığı, alınan parçanın ucunun kıvrılarak kopmuş olduğu görüldü. Skopi eşliğinde uzun iğne ile kılıf parçasının içine girilerek 0.035 hidrofilik guide ilerletildi, hidrofilik tel üzerinden başka bir 5F kılıf takıldı. İşlem sırasın da tel üzerinde serbest şekilde duran kılıf parçasının vena kava inferiyora ilerlediği görüldü, sol femoral vene 10F kısa kılıf yerleştirildi, içinden ilerletilen telin J ucu ile düşen kılıf parçası distal ucundan çekilerek biraz geriye alındı. 10F kısa kılıf 13F Mullins uzun kılıf ile değiştirildi. Kılıf parçası önce Cook fleksibl miyokardiyal biopsi forsepsi ile yakalanmak istendi, her deneme kılıfın biraz daha ilerlemesine neden oldu. Bunun üzerine Dotter intravascular retrievel (Basket) kullanılarak kılıf parçası damar lümenine paralel olacak şekilde uzun aksına paralel olarak yakalandı, sol femoral venden çıkarıldı, hidrofilik guide ise sağdan çekilerek alındı.

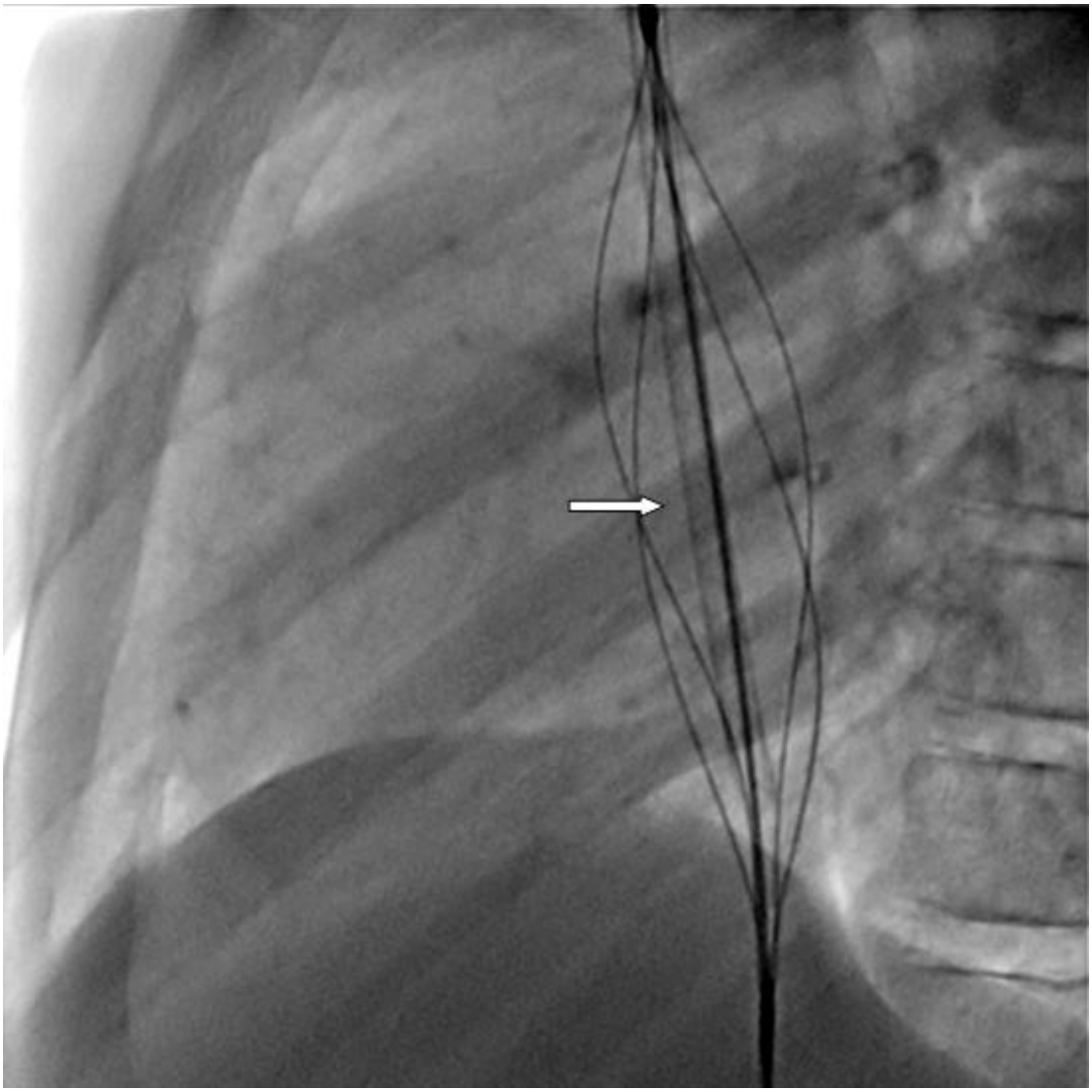
SONUÇ: 1. Girişimsel işlemler yaparken anjio laboratuarında farklı özellikte yakalama ve geri alma cihazlarının bulunması, operatörün ve hastanın daha az sıkıntı yaşamasına neden olabilir. 2. Kateterizasyon işleminin her bir ayrı noktasında komplikasyon ihtimali vardır.

Anahtar Kelimeler: basket cihazı, retrieval, kılıf

Şekil 1. 8F kılıf parçasının içine hidrofilik guide ile girildikten sonra

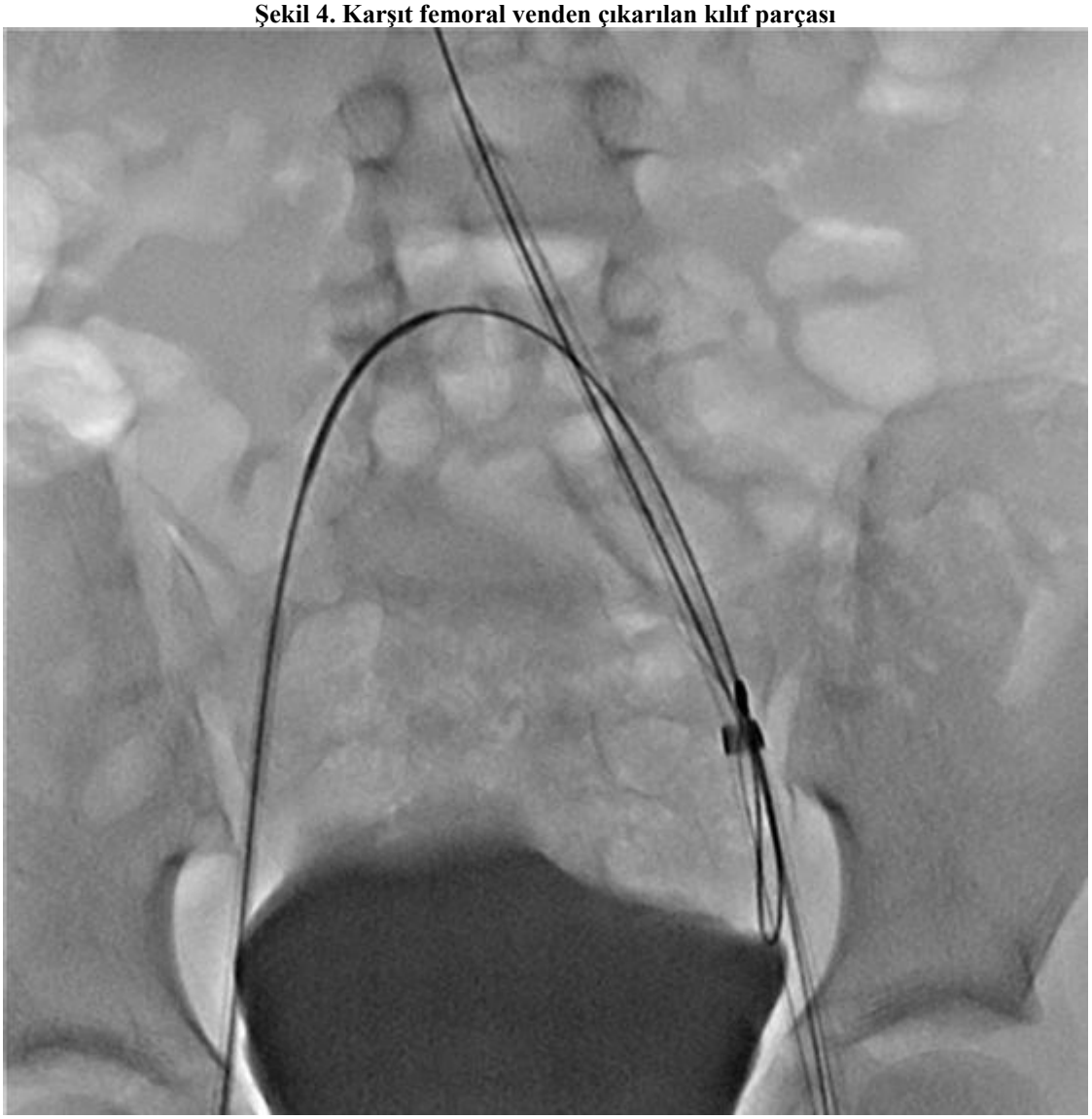


Şekil 2. Sağ atriyum içerisinde açılmış olan Basket kateter kılıf parçasını uzun aksına paralel şekilde yakalamak üzere



Şekil 3. Basket kateterin resmi

Şekil 4. Karşıt femoral venden çıkarılan kılıf parçası



Şekil 5. Çıkarılan kılıf parçaları

S45 - AORTİKOPULMONER PENCERENİN AMPLETZER DEVİCE İLE KAPATILMAYA ÇALIŞILMASI

Şeref Olgar[1], Ümrah Aydoğan[2], Atalay Mete[3], Ahmet Köse[1]

[1]*KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[2]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL*
[3]*KSU Tıp Fakültesi, Kalp damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*

8.5 aylık kız hasta solunum sıkıntısı, öksürük ve morarma yakınmaları ile getirildiğinde 10 mm'lik aortikopulmonik pencere saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede büyük arter kısa eksen görüntüde defektin koroner arter ayrılmasındna sonra olduğu, hastanın kalbinin sol taraflarının geniş olduğu ve ciddi Tirkuspit ve pulmoner kapak yetersizliklerinin olduğu saptandı.
Anjiyokardiyografik değerlendirme yapılan hastada defekt çapının 10 mm olduğu, defektin brakiyosefalik arterin ayrılma yerinden daha proksimalde ve kapaktan uzak olduğu saptanarak perkütan yolla kapatılması planlandı. sağ taraftan aortaya aortikopulmoner pencereden (APW) geçilemediğinden özel şekil verilerek kesilmiş pigtail katater arteria femoralisten geçirilerek APW'un ağzına dayandırılarak katater içinden gönderilen guidewire APW'dan APA'ya geçirildi. Guidewire femoral venden yerleştirilen snare katater ile VCI'dan çekilerek arteriovenöz loop oluşturuldu. Guidewire üzerinden 7F uzun sheat VCI'dan RA, RV, APA yoluyla APW'dan aortaya geçirilerek önce sheat içinden 12 mm ampletzer device yerleştirildi ancak device'in şeklini almadığı, artanın içinde toplanarak obstirksiyona yol açtığı tespit edildi (film-1). Device geri alınarak 10 mm device ile kapatılması planlandı. Ancak gönderilen device kobra pozisyonu aldı ve repoze edilemedi. Geri alınmaya çalışılmasına rağmen geri alınamadı ve hastada hemodinamik değişikliklerin başlaması nedeniyle işlem sonlandırılarak cerrahi olarak device'in geri alınması ve defektin kapatılması kararı alındı. cerrahiye alınan hastada device'in kitlendiği ve şeklini kaybettiği saptandı. Device yükleyici telinden kesilerek defekt yama ile kapatıldı ve hasta şifa ile taburcu edildi.
APW seçilmiş olgularda uyugn cihazlarla perkütan yolla kapatılabilir ancak ampletzer ASD device ile kapatılması için uygun laboratuvar çalışmalarının yapılması uygun olacaktır

Anahtar Kelimeler: Aortikopulmoner window, pulmoner hipertansiyon, perkütan device ile pencere kapatılması, device malpozisyonu

S46- SOLYSAFE SEPTAL OCLUDER DEVİCE EMBOLİZASYONU; BİR OLGU SUNUMU

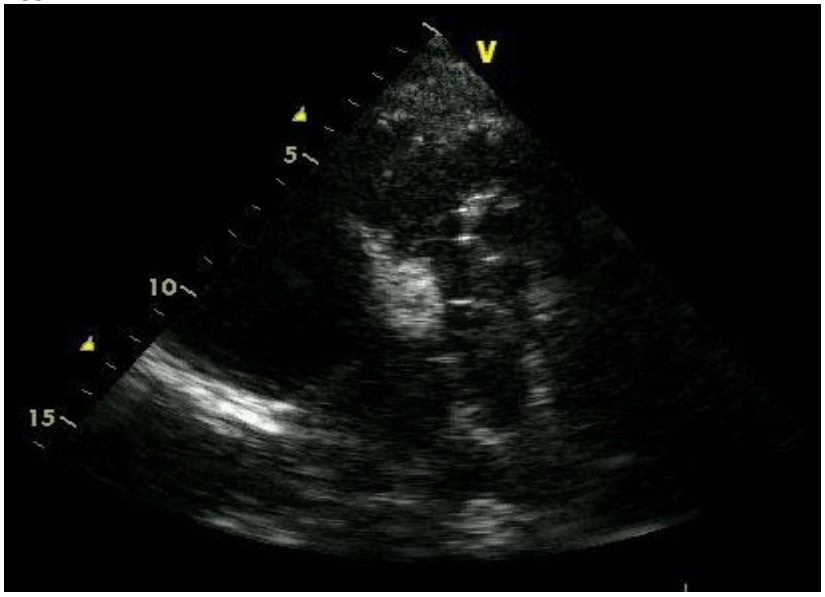
Seref Olgar[1], Kemal Nişli[2], Ümrah Aydoğan[2], Atalay Mete[3], Ahmet Köse[1]

[1]*KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[2]*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL*
[3]*KSU Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*

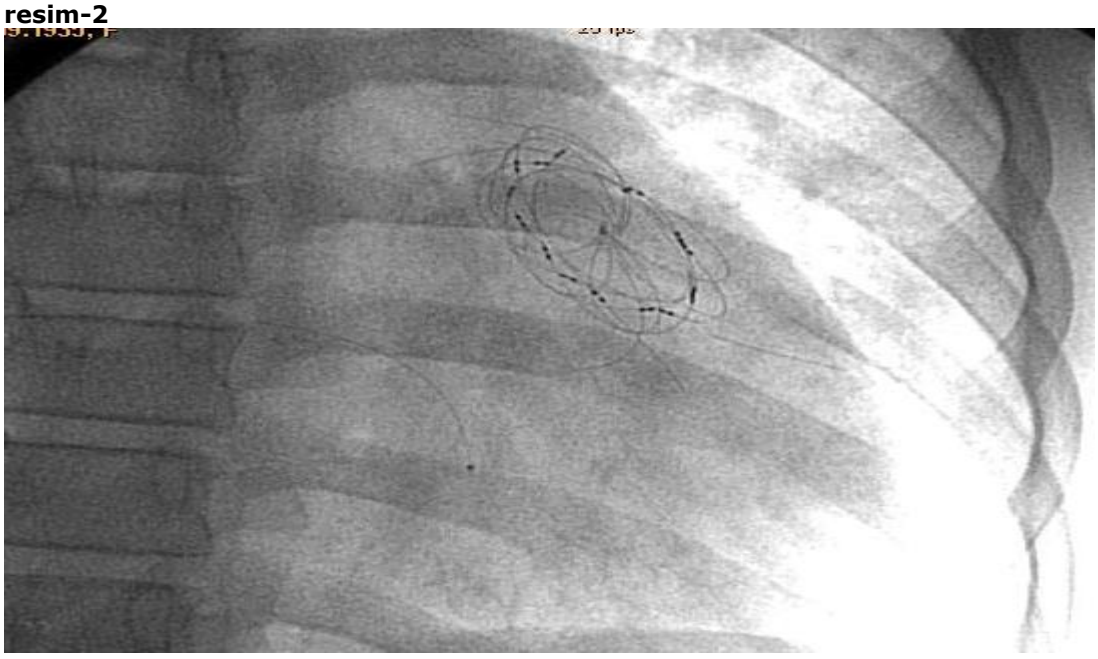
Geniş atriyal septal defektlerin kapatılması teknolojik yeniliklere ve nanoteknoloji ürünlerinin kullanımına rağmen device implantasyon, migrasyonu, damarsal ve kanama komplikasyonları nedeniyle halen sıkıntılıdır. Burada 28 mm'lik gerdirilmiş ASD çapı olan 14 yaşındaki hastada 35 mm'lik Solysafe device kullanılmış ancak yaklaşık 2 ay sonra göğüs ağrısı yakınması ile kontrole getirilen hastada device migrasyonu ile beraber tutucu tellerin kırılması ile hemorajik perikardit, miyokarda tel saplanması gerçekleşen bir olgu tartışılacaktır

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, Solysafe Septal Occluder device embolizasyonu, tutucu tel kırılması

resim-1



resim-2



S47- SENTETİK BLALOCK-TAUSSİG ŞANTIN AMPLATZER VASKÜLER PLUG-2 İLE TRANSKATETER YOLLA KAPATILMASI

Nuh Yılmaz, Ulaş Karadaş, Mustafa Kır, Gül Sağın Saylam

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İZMİR

GİRİŞ: Pulmoner kan akımının azaldığı siyanotik konjenital kalp hastalıklarında uygulanan palyatif yöntemlerden biri de modifiye Blalock-Taussig (mBT) şanttır. Şant operasyonlarının birtakım komplikasyonları bulunduğu bilinmektedir. Bu yazıda mBT şantın neden olduğu overflow tablosu nedeniyle, şantın girişimsel kateterizasyon ile kapatıldığı bir hasta sunuldu.

OLGU: 28 yaşındaki sağlıklı annenin 4. gebeliğinden miadında 3000 gr olarak doğan, doğum sonrası siyanoz ve 3/6 derece sistolik üfürüm nedeniyle ilk gün içinde kritik PS ve orta şantlı PDA, 3-4. derece TY tanısı konarak 4. gün pulmoner valvotomi, sağ mBT şant, PDA ligasyonu uygulanan, postop. 24.günde taburcu edilen, taburculuk sonrası takiplerinde kilo alımı yetersiz, pulmoner konjesyon ve pulmoner hipertansiyon bulguları olan 2,5 aylık erkek bebeğe, şantı transkateter yolla kapatmak amacıyla terapötik kateter anjiyografi yapıldı. Amplatzer Vasküler Plug-2 ile şant başarılı bir şekilde kapatıldı. Operasyondan bir gün sonra hasta ekstübe edildi. Kontrol EKO'sunda sağ ventrikül basıncının 100 mmHg'dan 58 mmHg'a düştüğü, taburculuk sonrası kontrollerinde kilo alımının normal olduğu, respiratuar semptomlarının olmadığı görüldü.

TARTIŞMA: Pulmoner kan akımını artırmak amacıyla palyatif olarak uygulanan yapay şantların oluşturduğu overflow tablosunda daha az komplikasyon ve daha fazla konfor sağladığı için cerrahiye alternatif olan terapötik kateterizasyon, bu güne kadar kullanılan materyallerin gelişimiyle uyumlu olarak farklı cihazlarla gerçekleştirilmiştir (1,2,3). Bunlardan en yenisi olan FDA onaylı Amplatzer Vasküler Plug ailesi son yıllarda kullanımda olup, cerrahi şantların kapatılmasında güvenli ve etkin olduğu belirtilmiş olmasına rağmen, henüz dünyada ve ülkemizde bu alanda çok sayıda hastaya uygulanmış değildir (2,3). Birkaç merkezden az sayıda hastaya yapılan uygulama sonuçlarının başarılı olduğu işlem ile ilgili komplikasyon gelişmediği, özellikle vasküler plug-2'nin geniş şantlı lezyonların kapatılmasında daha başarılı olacağı yönünde görüş bildirilmiştir (2). Hastamızda pulmoner hipertansiyon oluşturacak kadar fazla kan akımına neden olan geniş mBT şantın kapatılmasında da Vasküler Plug-2'nin başarılı sonuç verdiği görülmüştür.

SONUÇ: Girişimsel kateterizasyon uygulamalarının gerek teknik gerekse kullanılan materyaller açısından gelişime son derece açık olduğu izlenmekte, yeni teknolojilerin kullanılmasıyla cerrahi ile ilişkili mortalite ve morbidite oranlarının azalacağı düşünülmektedir.
Bu vakayla uygun hastalara bu gibi girişimsel/tedavi edici çağdaş uygulamaların yapılmasının fayda ve önemi vurgulanmaya çalışıldı.

KAYNAKLAR:

1. Charles E. Mulins et al. American Journal of Cardiology 85:5, March 2000
2. Schwartz M, Glatz AC, Rome JJ, Gillespie MJ. Catheter Cardiovasc Interv. 2010 Sep 1;76(3):411-7.
3. Anderson B, Sholler G. Cardiol Young. 2010 Apr;20(2):218-9. Epub 2010 Mar 11.

Anahtar Kelimeler: modifiye Blalock-Taussig şant, amplatzer vasküler plug-2, transkateter kapatma

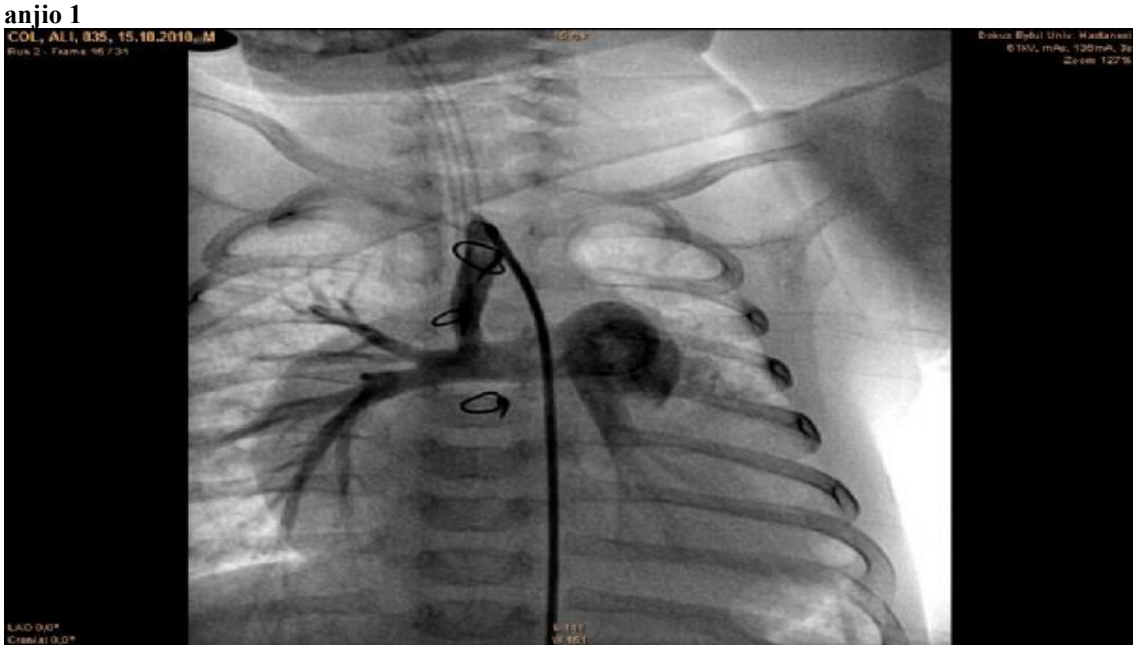
Amplatzer Vasküler Plug-1

Amplatzer Vasküler Plug-2

Amplatzer Vasküler Plug-3

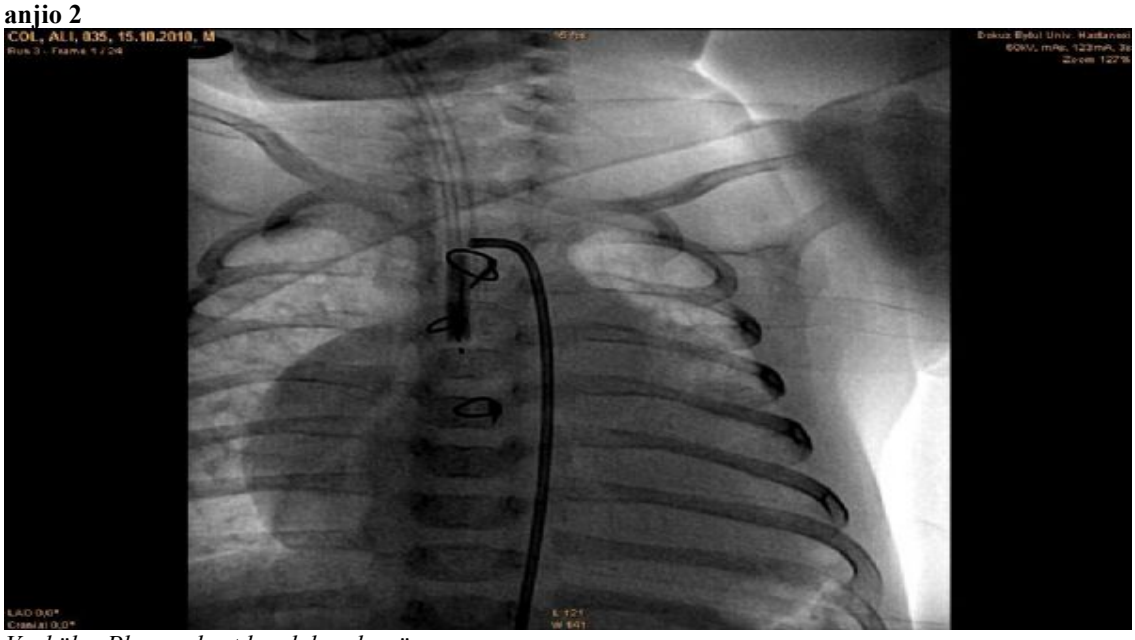
Amplatzer Vasküler Plug-4

anjio 1



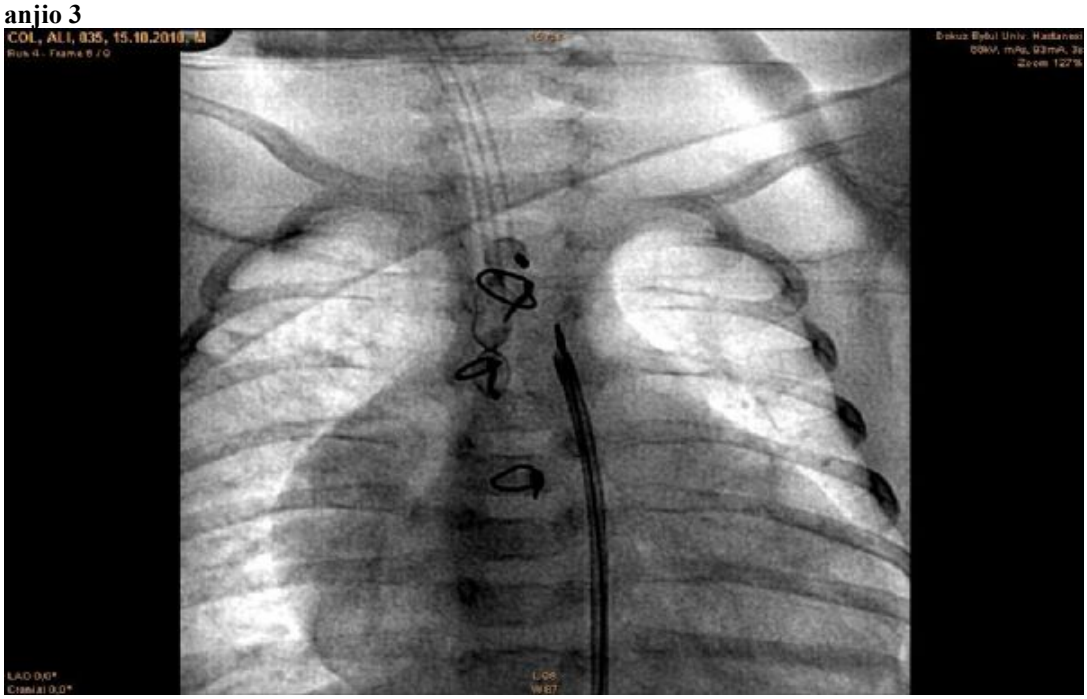
mBT şant enjeksiyonu

anjio 2



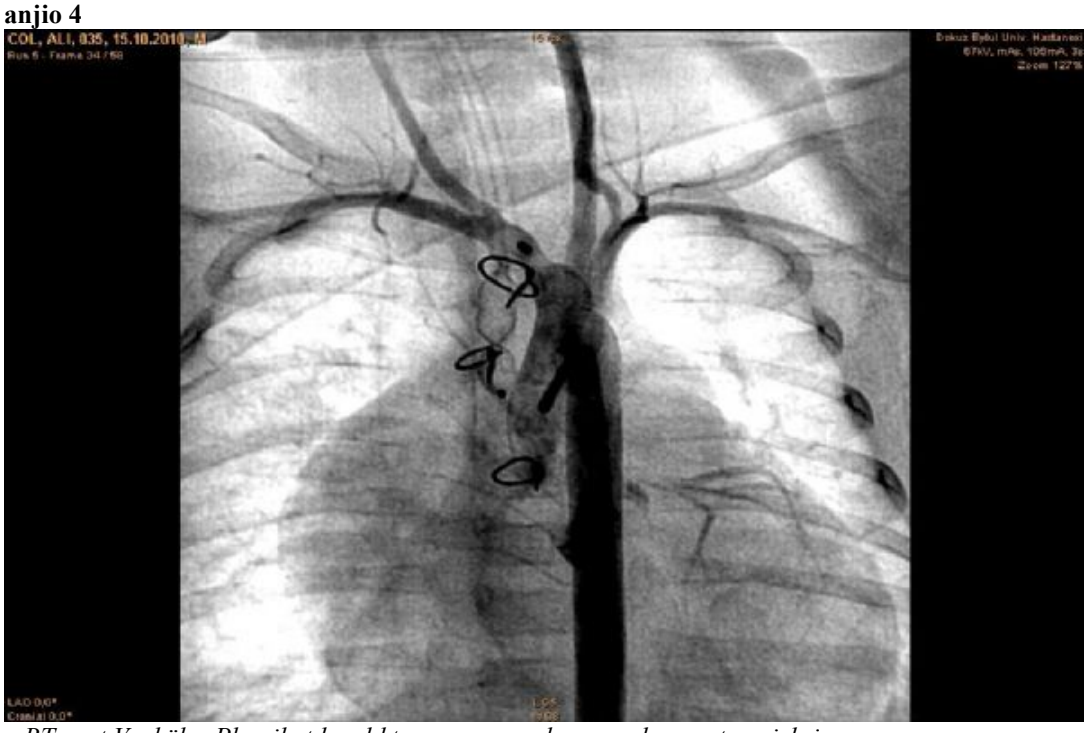
Vasküler Plug serbest bırakılmadan önce

anjio 3



Vasküler Plug mBT şant içinde açık durumda.

anjio 4



mBT şant Vasküler Plug ile tıkandıktan sonra yapılan asendan aorta enjeksiyonu

S48- DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞINA BAĞLI KONJESTİF KALP YETERSİZLİĞİ OLAN SÜT ÇOCUKLARINDA SPİRONOLAKTON, FUROSEMİD VE KAPTOPRİL KULLANIMININ KAN ELEKTROLİT DÜZEYİNE ETKİLERİ

Alev Kızıltaş, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas, Osman Küçükosmanoğlu

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ADANA

Doğuştan kalp hastalığına bağlı konjestif kalp yetersizliği nedeniyle furosemid ve anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (kaptopril) kullanan hastalarda klinik olarak kalp yetersizliği kontrol altına alınamadığı için eklenen spironolaktonun kan elektrolit düzeyine etkisi araştırılmıştır.
Çukurova Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takipte olan, konjestif kalp yetersizliği nedeniyle 1mg/kg/gün Furosemid ve 1mg/kg/gün Kaptopril alan 25 hastada, spironolakton tedavisi öncesi ve tedavinin 1. haftasında serum sodyum, potasyum, kan üre azotu ve kreatinin düzeylerine bakıldı.
Hastaların yaşı 1-10 ay (ortalama 4.2 ay), vücut ağırlıkları 3-9,4 kg (ort 4,8 kg), tedavi öncesi serum sodyum düzeyleri 131-142 mmol/L (ort 136 mmol/L), serum potasyum düzeyleri 3,5-5,4 mmol/L (ort 4,6 mmol/L) idi. Spironolakton dozu 1-3 mg/kg/gün olarak belirlendi, doz 2mg/kg/gün ve altında olan 17/25 (%68) hasta grup 1; 2mg/kg/gün üzerinde olan 8/25 hasta (%32) grup 2 olarak değerlendirildi. Tedavinin 1. haftasında serum sodyum düzeyleri 126- 141 mmol/L (ort 134 mmol/L), serum potasyum düzeyleri 3,4- 5,4 mmol/L (ort 4,6 mmol/L) idi. Hastaların 7'sinde (%28) hiponatremi saptandı, 3'ünde spironolakton kesildi, 4'ünde dozu azaltıldı ve 3 gün sonra tekrar serum sodyum düzeylerine bakıldı. Grup 1 ve 2 arasında ortalama serum sodyum düzeyleri arasında anlamlı fark vardı (p), ortalama serum potasyum düzeyleri arasında fark saptanmadı. Grup 1 'de 4/17 (%23), grup 2' de 3/8 (%37) hiponatremi gelişti, iki grup arasında hiponatremi oluşması yönünden istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.
Kalp yetersizliği patofizyolojisinde kompanzatuvar yanıt olarak renin-anjiotensin-aldosteron mekanizmasının aktive olması başlangıçta dengeyi korumaya yönelik olsa da kronik uyarımında anjiotensin II'nin fibrozisi başlatarak ve ventrikül kompliyansını değiştirerek KKY'de kötü yönde etki gösterdiği bilinmektedir. Aldosteron seviyesi artmış hastalarda diüretiklere yanıt azalmıştır çünkü aldosteron diüretiklerin (furosemid veya tiazid) etkili oldukları kısmın distaline etki ederek su ve tuzun tubüllerden geri emilimini arttırır. Aldosteron antagonisteri diğer diüretiklerin neden olduğu hipopotasemiye karşı koruyucudurlar, bu yüzden loop diüretiklerle beraber kullanılırlar. Ancak ACE inhibitörleri kullanılıyor ise spironolakton hiperpotasemiye neden olacağından dikkat edilmelidir.
Pilot hasta grubunda prospektif yapılan bu çalışmada tedavi sonrası ortalama potasyum düzeylerinde anlamlı fark saptanmadı, yüksek spironolakton dozlarında dahi hiperkalemi gelişmedi. Ancak spironolakton sonrası hastalarımızın %28'sinde hiponatremi oluşması dikkat çekici bir bulgudur. Furosemid ve kaptopril tedavisine spironolakton eklenen hastalarda elektrolit kontrolünün daha sık yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: hiperkalemi, hiponatremi, konjestif kalp yetersizliği, spironolakton

S49- AKUT ROMATİZMAL SESSİZ KARDİT SIKLIĞININ EKOKARDİYOGRAFİ İLE SAPTANMASI, İZLEMİ VE KLİNİK KARDİTLİ OLGULARLA KARŞILAŞTIRILMASI

Esra Pekpak[1], Semra Atalay[2], Cem Karadeniz[2], Fikri Demir[2], Ercan Tutar[2]

[1]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*

AMAÇ: ARA tanısı konulan hastalarda sessiz kardit sıklığının ekokardiyografi ile saptanması, bulguların ve izleminin klinik karditli hastalarla karşılaştırılması.

GEREÇ-YÖNTEM: 2003-2009 yılları arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'na başvuran ARA tanısı konulan 156 hasta çalışmaya alındı. Tümüne 2-boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi yapılarak, 103 hastada kardit varlığı saptandı. Karditli hastalardan 74'ü en az bir yıl süre ile izlendi. Klinik ve sessiz karditli hasta gruplarında kapak tutulumunun durumu, rebound veya rekürrensin olup olmadığı değerlendirildi.

BULGULAR: ARA tanısı alan 156 hastanın 103'ünde kardit saptandı (% 66) ve bunlar içinde sessiz kardit sıklığı % 28,2 olarak bulundu. Sessiz karditli hastalarda atralji ve kore sık görülürken; klinik karditli hastalarda atralji ve artrit sık saptandı. Koreli hastalarda kardit sıklığı % 89.5 gibi yüksek oranda bulundu. Klinik ve sessiz karditli hastalarda en sık mitral yetmezliği ve ikinci sıklıkta aort ve mitral kapağın birlikte tutulumu gözlendi.103 karditli hastanın 74'ü ekokardiyografi ile en az 1 yıl süre ile izlendi. Bu gruptaki hastaların 54'üne (% 73) klinik kardit, 20'sine (% 27) ise sessiz kardit tanısı konuldu. Klinik karditli hastaların 8'i (% 14,8), sessiz karditli hastaların ise 3'ünde (% 15) kapak tutulumu tamamen kayboldu. Kapak yetmezliğinin kaybolma süresi klinik karditli hastalarda ortanca 9 ay (3-36), sessiz karditli hastalarda ortanca 12 ay (12-12) olarak saptandı. Klinik karditli hastaların 20'sinde (% 37), sessiz karditli hastaların ise 6'sında (% 30) kapak tutulumunda gerileme saptandı.
SONUÇ: En az 1 yıllık izlem sonucu sessiz ve klinik karditli hastalarda kalıcı kapak hasarı açısından fark gözlenmedi. Sessiz karditli hastalardaki kapak tutulumunun kendiliğinden kaybolmadığı, bu hastalarında klinik karditli hastalar gibi tedavi edilmesinin, profilaksi almasının ve izleminin önemli olduğu görüldü. ARA tanısı için Modifiye Jones Kriterleri'ne ekokardiyografinin major kriter olarak eklenmesinin gerekli olduğu kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal Ateş, Doppler ekokardiyografi, Sessiz kardit

S50- AKUT ROMATİZMAL ATEŞ: 30 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Utku Arman Örün[1], **Özben Ceylan[1],** Meki Bilici[2], Osman Yılmaz[1], Vehbi Doğan[1], Senem Özgür[1], Mahmut Keskin[1], Selmin Karademir[1], Burhan Öcal[1], Filiz Şenocak[1]

[1]Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA
[2]Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

AMAÇ: Son 30 yılda, merkezimizde akut romatizmal ateş (ARA) tanısı alan hastaları incelemek, ARA insidansını saptamak ve son üç dekatı birbiriyle karşılaştırmak.

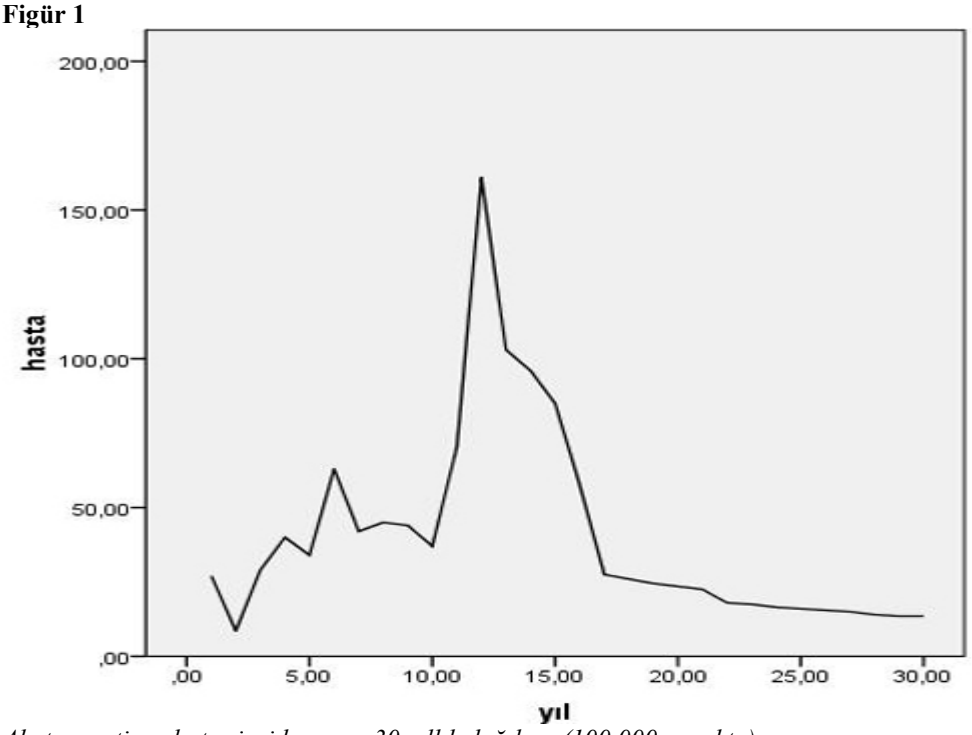
METOD: Çalışmamızda Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesinde, Ocak 1980 ile Aralık 2009 tarihleri arasında ARA tanısı alan ve yatırılarak izlenen 1115 hastanın dosyası retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Akut romatizmal ateş tanılı 1115 hastanın 235'inin (%21) 1980-1989 yılları arasında, 498'inin (%44.6) 1990-1999 yılları arasında, 382'sinin (%34.2) 2000-2009 yılları arasında başvurduğu gözlenmiştir. Dekatlara göre değerlendirildiğinde ARA insidansı, birinci dekatta yüzbinde 37.6, ikinci dekatta yüzbinde 60.0, üçüncü dekatta yüzbinde 21.0 olarak saptandı. Akut romatizmal ateş tanısı konulan 1115 hastanın 510'u kız (%45.8), 605'i erkek (%54.2) olup erkek/ kız oranı 1.1 olarak bulunmuştur. Hastaların yaşları 2-15 yıl arasında değişmekte olup, 2-4 yaş arası 19 (%1.70), 5-8 yaş arası 283 (%25.3), 9-12 yaş arası 561 (%50.3), 13-15 yaş arası 252 (%22.6) hasta vardı. Hastaların %50.3'ünün 9-12 yaşları arasında olduğu gözlendi. En sık görülen başvuru yakınmaları 917 hastada (%82.2) eklem ağrısı, 521 hastada ateş (%46.7) idi. Hastaların %38.2'si kış, %24.9'u ilkbahar aylarında başvurmuşlardır. Major bulgulardan kardit hastaların %64.7'sinde, artrit %59.1'inde, kore %14.1'inde, eritema marjinatum %0.8'inde, subkutan nodül %0.6'sında saptanmıştır. İzole majör bulgular hastaların 352'sinde (%32.1) kardit, 417'sinde (%37.3) artrit, 110'unda (%9.8) sydenham koresi olarak saptandı. Eritema marjinatum ve subkutan nodul hiçbir hastada izole olarak saptanmadı. Karditli 722 olgunun 653'ünde (%90.4) MY, 224'ünde (%31.2) AY saptandı. Hastaların 258'inde (%35.7) MY ve AY birlikte idi. Hastaların 100'ünde (%13.8) kalp yetersizliği, 13'ünde (%1.8) perikardiyal efüzyon vardı. Ortalama izlem süresi 6.8 yıl (1.2-10.5 yıl) olarak saptandı. Romatizmal kapak hastalığının prevalansı %58 olarak bulundu. Rekürrens 91 (%8.1) hastada gelişti. Olguların 10'u (%0.8) şiddetli kalp yetmezliğinden kaybedildi.

SONUÇ: Akut romatizmal ateş insidansı son dekatta azalmasına rağmen, toplumumuzda çocukluk çağında hala önemli bir halk sağlığı problemi olmaya devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: akut romatizmal ateş, insidans, Jones kriteri

Figür 1



Akut romatizmal ateş insidansının 30 yıllık dağılımı (100.000 çocukta)

Hastaların genel özelliklerinin üç dekat boyunca karşılaştırılması

	1980-1989 n (%)	1990-1999 n (%)	2000-2009 n (%)	1980-2009 n (%)	İstatiksel farklılık (P<0.05)
Hasta sayısı	235 (21.0)	498 (44.7	382 (34.3)	1115 (100)	<0.001
Erkek	126 (53.6)	278 (55.8)	201 (52.6)	605 54.2	0.624
Kız	109 (46.4)	220 (44.2)	181 (47.4)	510 45.8	0.624
Geçirilmiş ARA	68 (28.9)	130 (26.1)	49 (12.8)	247 (22.1)	0.016
Kış	99 (42.1)	181 (36.3)	146 (38.2)	426 (38.2)	0.001
İlkbahar	46 (19.5)	135 (27.1)	97 (25.3)	278 (24.9)	0.001
Sonbahar	81 (34.4)	98 (19.6)	78 (20.4)	257 (23.0)	0.001
Yaz	29 (12.3)	84 (16.8)	61 (15.9)	174 (15.6)	0.001
ÜSYE	85 (36.1)	270 (54.2)	226 (59.1)	581 (52.1)	<0.001
Kızıl	13 (5.5)	12 (5.1)	3 (0.7)	28 (2.5)	0.053
Major bulgular					
Kardit	115 (48.9)	303 (60.8)	304 (79.5)	722 (64.7)	<0.001
Artrit	198 (84.2)	303 (60.8)	159 (41.6)	660 (59.1)	<0.001
Kore	60 (30.9)	85 (57.2)	13 (11.8)	158 (14.1)	<0.001
Eritema marginatum	6 (2.5)	1 (0.2)	2 (0.5)	9 (0.8)	0.321
Subkutan nodul	4 (1.7)	2 (0.4)	1 (0.2	7 (0.6)	0.261
Minör kriterler					
Ateş	166 (70.6)	151 (30.3)	146 (38.2)	463 (41.5)	0.045
Artralji	232 (98.7)	346 (51.1)	98 (25.6)	676 (60.6)	<0.001
Yüksek ESR (>20 mm/h)	229 (97.4)	483 (96.9)	242 (63.5)	954 (85.5)	<0.001
Lökositoz (>10.000/ml)	170 (72.3)	200 (40.1)	192 (50.2)	562 (50.4)	<0.001
CRP yüksekliği (>1 mg/dl)	178 (75.7)	310 (62.2)	306 (80.1)	794 (71.2)	<0.001
PR uzaması (>0.16s)	47 (20.0)	76 (15.2)	54 (14.1)	177 (15.8)	0.575
ASO yüksekliği (400>Todd/ünite)	230 (97.8)	435 (87.3)	290 (75.9)	955 (85.6)	0.024
Boğaz kültürü pozitıfliği	81 (34.4)	111 (22.2)	55 (14.3)	247 (22.1)	0.098
Perikardiyal effüzyon	5 (2.1)	6 (1.2)	2 (0.5)	13 (1.1)	0.571
Kalp yetersizliği	17 (7.2)	61 (12.2)	22 (5.7)	100 (8.9)	0.311
Rekürrens	25 (10.6)	32 (6.4)	34 (8.9)	91 (8.1)	0.849
Eksitus	3 (1.27)	5 (1.0)	2 (0.5)	10 (0.8)	0.852

ARA: Akut romatizmal ateş, M:Eritema marjinatum, SCN:Subkutan nodül, CRP:C- reaktif protein, ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı, ÜSYE:Üst solunum yolu enfeksiyonu

S51- SYDENHAM KORELİ 72 OLGUDA EKOKARDİYOGRAFİK BULGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE İZLEM SONUÇLARI

Filiz Ekici[1], Oben Gözde Şenkon[3], İbrahim İlker Çetin[1], Berna Şaylan Çevik[1], Nursel Alpan[1], Aydan Değerliyurt[2], Alev Güven[2], Sancar Eminoğlu[1], Tuncer Gürler[3], Nilgün Çakar[3]

[1]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, ANKARA*
[2]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Kliniği, ANKARA*
[3]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Şefliği, ANKARA*

AMAÇ: Sydenhaim Kore (SK) olgularında klinik ve ekokardiyografik (EKO) bulguların değerlendirilmesi, sessiz kardit sıklığı, izlemde proflaksiye uyum, kardiyak bulgularındaki düzelme oranlarının ve rekürrens sıklığının belirlenmesi amaçlandı.

YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışmamızda 2000-2010 yılları arasında kliniğimizde akut romatizmal ateş/Romatizmal kalp hastalığı tanısı alan olgulardan major bulgusu SK olan 72 olgunun dosya bilgileri retrospektif olarak değerlendirildi. 65 olgunun ilk tanı ve son muayenelerindeki EKO bulguları karşılaştırıldı.

BULGULAR: Olguların % 88'i ilk atakta başvurmuşlardı, yaşları 6-16 yıl (10,4+ 2,3)arasında değişmekteydi ve %60'ı 10-16 yaş arasındaydı, S. kore kızlarda (K/E:2,5) daha sık görülmekteydi. Üfürüm 28 (%38) olguda duyulmuştu. İlk EKO incelemesinde, toplam 52 olguda (%72) kardit saptandı ve bunların 24'ünde (%33) sessiz kardit belirlendi. Karditli olguların %74'ünde sadece mitral kapak, %26'sında aort ve mitral kapak yetmezliği belirlendi. Olguların sekizinde sol kalp boşlukları hafif dilatasyon izlendi. Üçüncü derece mitral ve aort kapak yetmezliği saptanan bir olgu hariç tutulursa diğer olgularda kapak yetmezliği 2. dereceden azdı. EKG'de olguların %18'inde 1. derece AV blok belirlendi.
Sedimentasyon hızı 3 ile 96 mm/ saat, ASO titresi 24,5 ile 1600 Tood ünite arasında değişmekteydi. Başvuru sırasında yedi olgunun akut faz reaktanları yüksekti ve ASO titresinde artış gözlendi. Koreiform hareketlerin yanı sıra monoartrit saptanan 9 yaşındaki bir kız olguda romatizmal kapak tutulumuda eşlik ediyordu.
Takip bulguları: 65 olguda izlem (1-10 yıl 3,3+2,7 yıl) yapılabildi. Son ekoda 35 olguda (% 53,8) kardit saptandı. Kardit saptanılan olguların 11'inde (%31) kapak yetmezlikleri tamamen düzelmişti, 4 olguda ise kapak yetmezliğinin derecesinde azalma saptandı. Sessiz karditli 16 olgudan 6'sında (%37,5) düzelme görüldü. İlk ekosu normal olan iki olguda yeni kapak lezyonu geliştiği, iki olguda ise mitral kapak yetmezliğinin derecesinde artma görüldü.
Rekürrens: Onüç olguda (%20) toplam 20 rekürrens saptandı ve tümünde SK rekürrensi gözlendi. Olguların birçoğunda tek atak saptandı ve ataklar tanıyı takiben ilk 5 yıl içinde gelişmişti. İki olguda toplam yedi atak ise üç yıldan sonra gelişmişti, bir olguda bir yıl izlem sonunda sıçramalar halen devam ediyordu. Proflaksiye uyumlu olgu sayısı 59 (% 90,7) idi. Proflaksiye uyumlu olgularda rekürrens sıklığı % 18,6 olarak belirlendi.

SONUÇ: S.Kore ataklarında sıklıkla kardit birlikteliği görülür ve olguların 1/3'ünde sessiz kardit saptanmaktadır. İzlemde karditli olguların yarısından fazlasında kapak hastalığı devamlılık göstermiştir. Bu nedenle SK hastalarında tanı ve izlemde ekokardiyografik inceleme yapılması gerekmektedir. Sekonder proflaksinin düzenli uygulanmasına karşın kore rekürrensinin sıkça görülmesi dikkati çekici idi.

Anahtar Kelimeler: Sydenham kore, rekürrens sıklığı, sessiz kardit,ekokardiyografi

POSTER BİLDİRİLER

POO1 - REZİDÜEL PDA KAPATILMASI SIRASINDA COOK DETACHABLE KOİL İÇİN SANDEVİÇ GİBİ GÖMÜLEN AMPLATZER DUKTAL OKLÜDER II

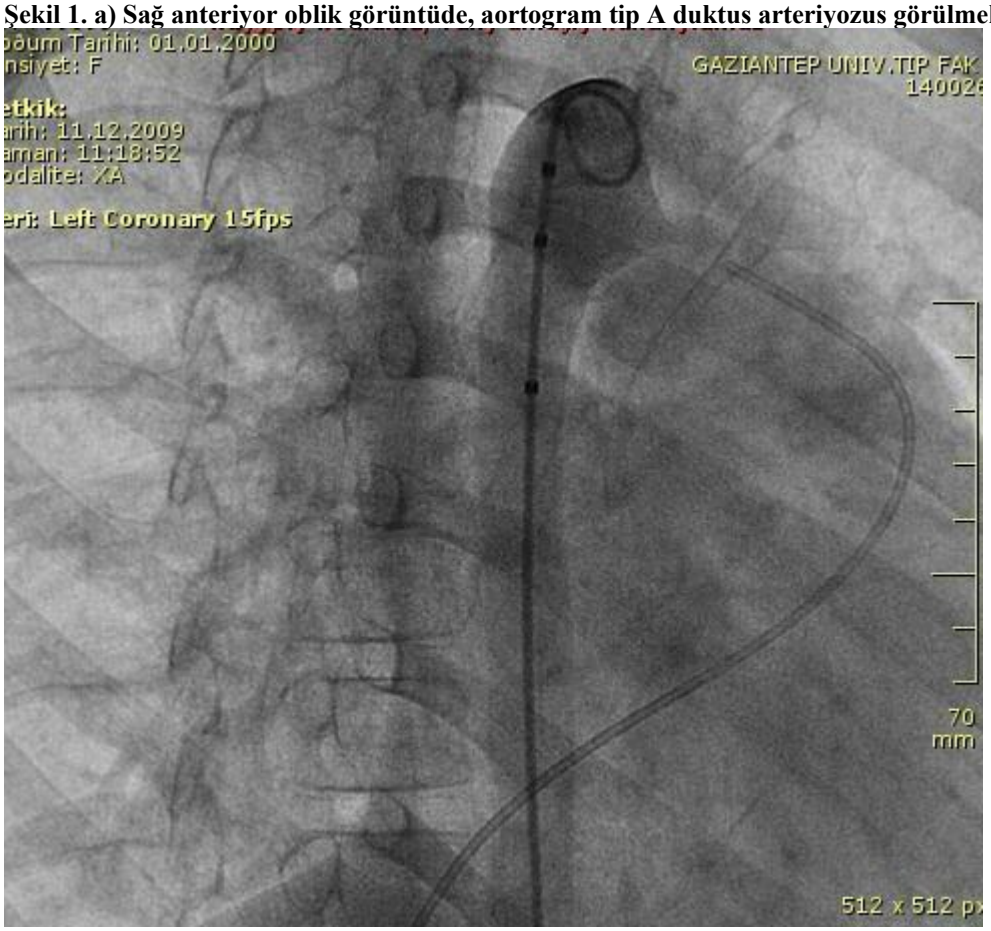
Osman Başpınar, Metin Kılınç, Ahmet İrdem

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi , Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

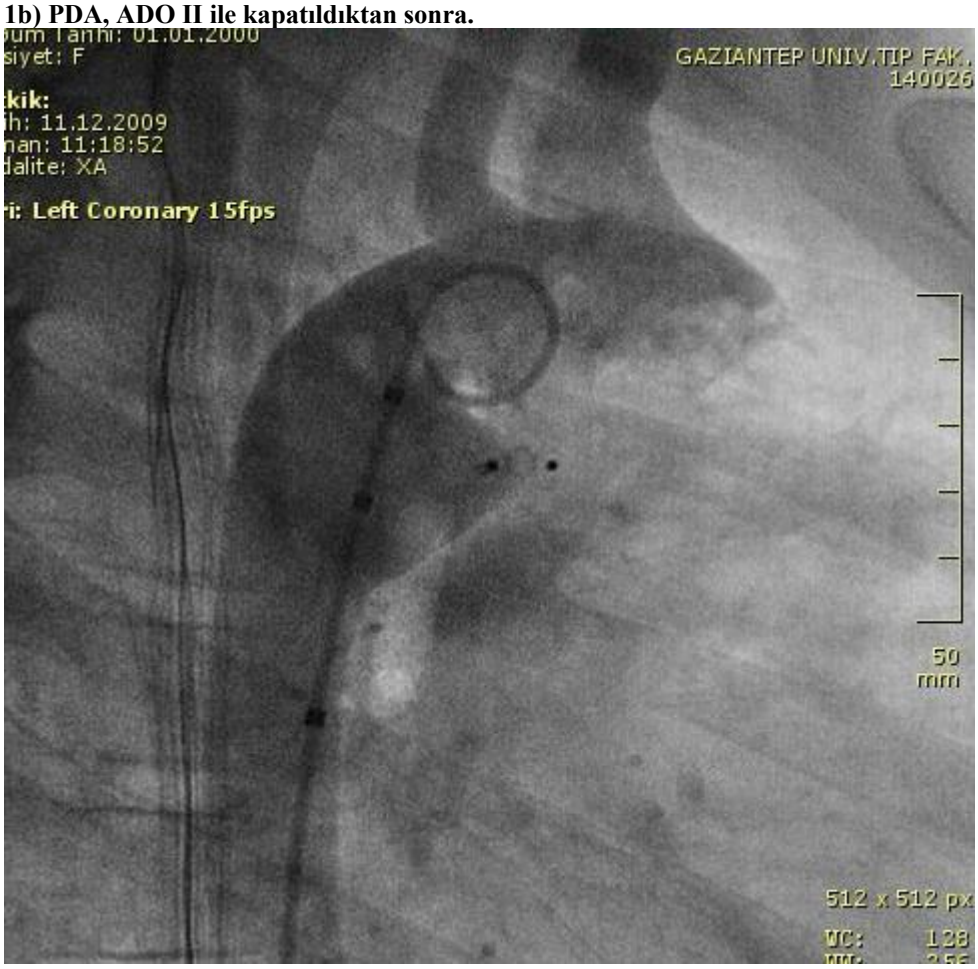
Transkateter PDA kapatılması standart uygulanan bir klinik pratik haline gelmiştir. Daha önce Amplatzer duktal oklüder II ile PDA kapatılması işlemi yapılan 10 yaşında kız hastada rekanalizasyon nedeniyle rezidü oluştuğu saptanmıştır. İzlemde Cook detachable koil ile Amplatzer dukt oklüder II sandeviç gibi sıkıştırılarak rezidüel akım engellenmiştir. Bu vaka bu kombinasyonun çocuklarda uygulanmasının güvenli ve kolay olabildiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Amplatzer dukt oklüder II, Cook detachable coil, rekanalizasyon, PDA

Şekil 1. a) Sağ anteriyor oblik görüntüde, aortogram tip A duktus arteriyozus görülmekte

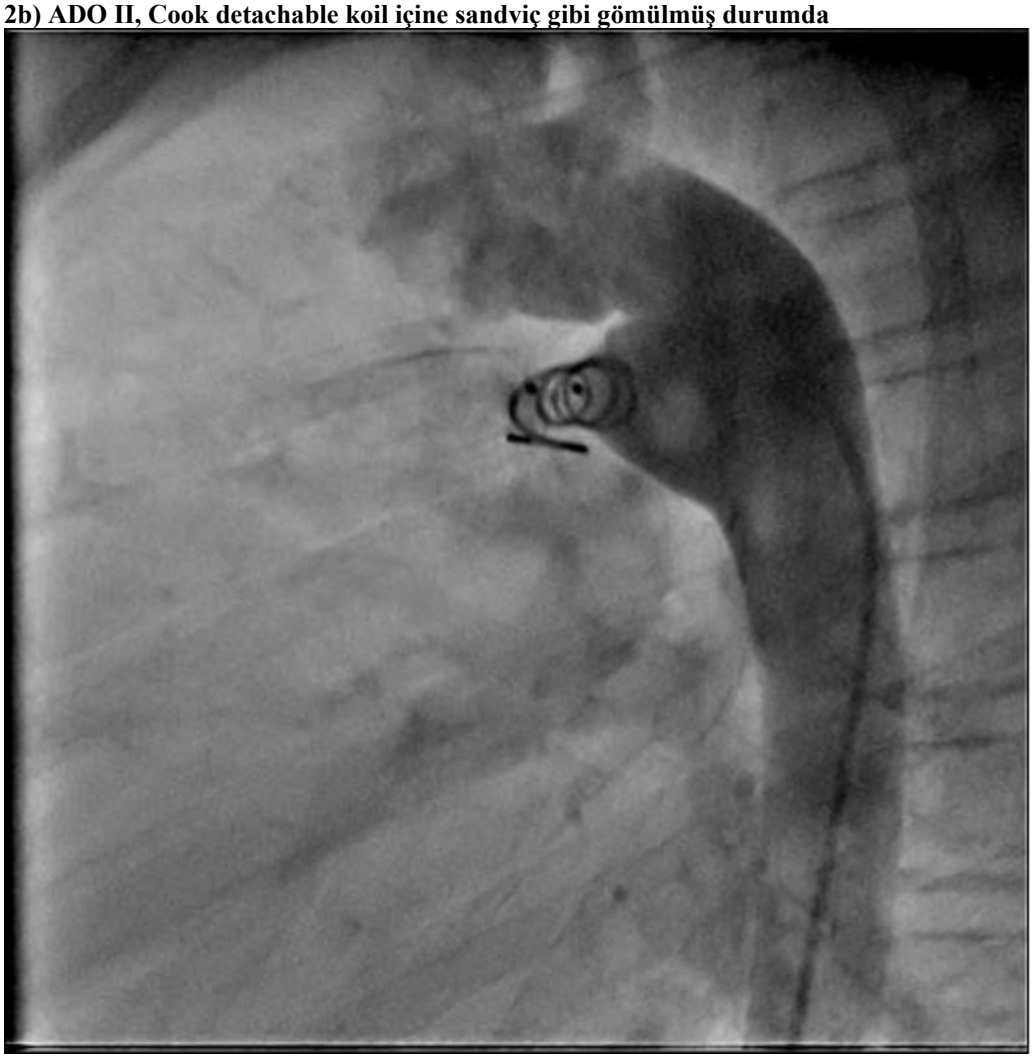


1b) PDA, ADO II ile kapatıldıktan sonra.



Şekil 2. a) Lateral görüntüde, ADO II stabil pozisyonda ama orta derecede rezidüel şant olduğu görülmekte

2b) ADO II, Cook detachable koil içine sandviç gibi gömülmüş durumda



POO2 - ÇOCUKLARDA İZOLE VSD İLE ROCK2 (RHO/RHO-KİNAZ) GEN POLİMORFİZMİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN ARAŞTIRILMASI

Mehmet Aksoy**, Osman Başpınar**, Serdar Öztuzcu, Beyhan Cengiz, Tuncay Demiryürek

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

Ventriküler septum defekti (VSD), sağ ve sol ventrikülü ayıran septuma yerleşen, bir ya da daha fazla sayıda olabilen açıklıklar olarak tanımlanabilir. Biküspid aortik kapak ve mitral kapak prolapsusundan sonra en sık görülen doğumsal kalp anomalisi olmasına rağmen etyopatogonezi henüz aydınlatılamamıştır. ROCK2/Rho-kinazın; hücre hareketi, göçü ve kasılması gibi çok sayıda hücre fonksiyonunda rol oynadığı gösterilmiştir. Perimembranöz outlet VSD'nin oluşum teorilerinden birisi ekstramezenkimal doku migrasyon anomalisidir. Bu çalışma ile ROCK-2 gen polimorfizmi ile izole VSD arasındaki ilişkiyi ortaya koymak amaçlanmıştır. Bu çalışma aynı zamanda literatürde VSD ile ilgili yapılan ilk gen çalışmasıdır.
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü polikliniğine başvuran, izole VSD tanısı almış hastalar (n=150) ve kalp hastalığı olmayan sağlıklı gönüllüler (n=150) çalışmaya alınmıştır. Hastalardan ve kontrol grubundan alınan kan örneklerinden DNA izolasyonları yapılmış, PCR yöntemi ile Ekzon 16 ve 26 bölgesi, Real Time PCR yöntemi ile Ekzon 10 bölgesi için SNP tespitleri yapıldı. Kontrol grubundan 22, VSD grubundan 13 kişinin DNA'ları ayrıştırılamadığından çalışmadan çıkarıldı.
ROCK2 geni ekzon 10 bölgesi Thr431Asn polimorfizmi için Thr-Thr, Thr-Asn ve Asn-Asn genotip frekansları ile Thr ve Asn allel frekansları; ekzon 16 bölgesi Asp601Val polimorfizmi için Asp-Asp, Asp-Val ve Val-Val genotip frekansları ile Asp ve Val allel frekansları; ekzon 26 bölgesi Lys1083Met polimorfizmi için Lys-Lys, Lys-Met ve Met-Met genotip frekansları ile Met ve Lys allel frekansları incelendi. Kontrol grubu ile hasta grubu arasında genotip frekansları ile allel sıklıkları açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanamadı ($p>0.05$).
Sonuç olarak izole VSD'lilerde ROCK2 geni Thr431Asn polimorfizmi sınırda anlamsız saptandı ($p=0.056$). Bunun için daha kapsamlı ve daha geniş çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Polimorfizm, ROCK2, Rho-kinaz, Ventriküler septal defekt

Tablo 1. Ventriküler septal defekt ve kontrol grubunun akrabalık, boy-ağırlık, yaş ve cinsiyete göre dağılımı

Parametreler	Kontrol (n=150) (%)	VSD (n=150) (%)
Yaş (ay)	100.3±54.2	39.6±39.8
Kız/erkek	72(48)/78(52)	69(46)/81(54)
Boy (cm)	124.0±28.4	85.7±25.7
Kilo (kg)	30.3±17.1	12.9±8.5

Tablo 2: Kontrol grubu ve VSD hastalarında ROCK2 geni Ekzon10 Thr431Asn polimorfizmi genotip frekansı ve allel sıklıkları.

Genotipler/ Alleller	Kontrol grubu (n=128) (%)	Hasta grubu (n=137) (%)	p	OR (95% CI)
Thr/Thr	32 (25.0)	44 (32.1)		
Thr/Asn	54 (42.2)	61 (44.5)	0.510	0.822 (0.458-1.474)
Asn/Asn	42 (32.8)	32 (23.4)	0.073	0.554 (0.290-1.059)
Thr	118 (46.1)	149 (54.4)		
Asn	138 (53.9)	125 (45.6)	0.056	0.717 (0.510-1.010)

OR, Odds oranı, CI, güvenlik aralığı Ki-kare testi

Tablo 3: Kontrol grubu ve VSD hastalarında ROCK2 geni Ekzon16 Asp601Val polimorfizmi genotip frekansı ve allel sıklıkları

Genotipler/ Alleller	Kontrol grubu (n=128) (%)	Hasta grubu (n=137) (%)	P	OR (95% CI)
Asp/Asp	128 (100)	137 (100)		
Asp/Val	0	0		
Val/Val	0	0	>0.05	
Asp	256 (100)	274 (100)		
Val	0	0		

OR, Odds oranı, CI, güvenlik aralığı Ki-kare testi

Tablo 4: Kontrol grubu ve VSD hastalarında ROCK2 geni Ekzon26 Lys1083Met polimorfizmi genotip frekansı ve allel sıklıkları.

Genotipler/ Alleller	Kontrol grubu (n=128) (%)	Hasta grubu (n=137) (%)	P	OR (95% CI)
Lys/Lys	128 (100)	137 (100)		
Lys/Met	0	0		
Met/Met	0	0	>0.05	
Asp	256 (100)	274 (100)		
Val	0	0		

OR, Odds oranı, CI, güvenlik aralığı Ki-kare testi

P003 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞ: 30 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

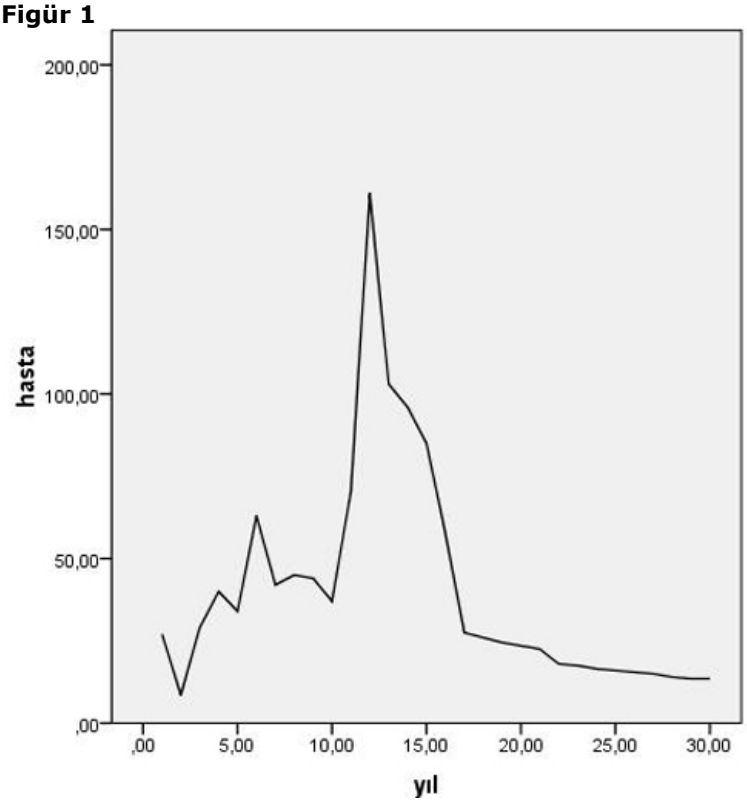
Utku Arman Örün[1], **Özben Ceylan[1]**, Meki Bilici[2], Osman Yılmaz[1], Vehbi Doğan[1], Senem Özgür[1], Mahmut Keskin[1], Selmin Karademir[1], Burhan Öcal[1], Filiz Şenocak[1]

[1]Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA
[2]Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

AMAÇ: Son 30 yılda, merkezimizde akut romatizmal ateş (ARA) tanısı alan hastaları incelemek, ARA insidansını saptamak ve son üç dekatı birbiriyle karşılaştırmak.
METOD: Çalışmamızda Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesinde, Ocak 1980 ile Aralık 2009 tarihleri arasında ARA tanısı alan ve yatırılarak izlenen 1115 hastanın dosyası retrospektif olarak incelenmiştir.
BULGULAR: Akut romatizmal ateş tanılı 1115 hastanın 235'inin (%21) 1980-1989 yılları arasında, 498'inin (%44.6) 1990-1999 yılları arasında, 382'sinin (%34.2) 2000-2009 yılları arasında başvurduğu gözlenmiştir. Dekatlara göre değerlendirildiğinde ARA insidansı, birinci dekatta yüzbinde 37.6, ikinci dekatta yüzbinde 60.0, üçüncü dekatta yüzbinde 21.0 olarak saptandı. Akut romatizmal ateş tanısı konulan 1115 hastanın 510'u kız (%45.8), 605'i erkek (%54.2) olup erkek/ kız oranı 1.1 olarak bulunmuştur. Hastaların yaşları 2-15 yıl arasında değişmekte olup, 2-4 yaş arası 19 (%1.70), 5-8 yaş arası 283 (%25.3), 9-12 yaş arası 561 (%50.3), 13-15 yaş arası 252 (%22.6) hasta vardı. Hastaların %50.3'ünün 9-12 yaşları arasında olduğu gözlendi. En sık görülen başvuru yakınmaları 917 hastada (%82.2) eklem ağrısı, 521 hastada ateş (%46.7) idi. Hastaların %38.2'si kış, %24.9'u ilkbahar aylarında başvurmuşlardır. Major bulgulardan kardit hastaların %64.7'sinde, artrit %59.1'inde, kore %14.1'inde, eritema marjinatum %0.8'inde, subkutan nodül %0.6'sında saptanmıştır. İzole majör bulgular hastaların 352'sinde (%32.1) kardit, 417'sinde (%37.3) artrit, 110'unda (%9.8) sydenham koresi olarak saptandı. Eritema marjinatum ve subkutan nodul hiçbir hastada izole olarak saptanmadı. Karditli 722 olgunun 653'ünde (%90.4) MY, 224'ünde (%31.2) AY saptandı. Hastaların 258'inde (%35.7) MY ve AY birlikte idi. Hastaların 100'ünde (%13.8) kalp yetersizliği, 13'ünde (%1.8) perikardiyal efüzyon vardı. Ortalama izlem süresi 6.8 yıl (1.2-10.5 yıl) olarak saptandı. Romatizmal kapak hastalığının prevalansı %58 olarak bulundu. Rekürrens 91 (%8.1) hastada gelişti. Olguların 10'u (%0.8) şiddetli kalp yetmezliğinden kaybedildi.
SONUÇ: Akut romatizmal ateş insidansı son dekatta azalmasına rağmen, toplumumuzda çocukluk çağında hala önemli bir halk sağlığı problemi olmaya devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: akut romatizmal ateş, insidans, Jones kriteri

Figür 1



Akut romatizmal ateş insidansının 30 yıllık dağılımı (100.000 çocukta)

Hastaların genel özelliklerinin üç dekat boyunca karşılaştırılması

	1980-1989 n (%)	1990-1999 n (%)	2000-2009 n (%)	1980-2009 n (%)	İstatiksel farklılık (P<0.05)
Hasta sayısı	235 (21.0)	498 (44.7	382 (34.3)	1115 (100)	<0.001
Erkek	126 (53.6)	278 (55.8)	201 (52.6)	605 54.2	0.624
Kız	109 (46.4)	220 (44.2)	181 (47.4)	510 45.8	0.624
Geçirilmiş ARA	68 (28.9)	130 (26.1)	49 (12.8)	247 (22.1)	0.016
Kış	99 (42.1)	181 (36.3)	146 (38.2)	426 (38.2)	0.001
İlkbahar	46 (19.5)	135 (27.1)	97 (25.3)	278 (24.9)	0.001
Sonbahar	81 (34.4)	98 (19.6)	78 (20.4)	257 (23.0)	0.001
Yaz	29 (12.3)	84 (16.8)	61 (15.9)	174 (15.6)	0.001
ÜSYE	85 (36.1)	270 (54.2)	226 (59.1)	581 (52.1)	<0.001
Kızıl	13 (5.5)	12 (5.1)	3 (0.7)	28 (2.5)	0.053
Major bulgular					
Kardit	115 (48.9)	303 (60.8)	304 (79.5)	722 (64.7)	<0.001
Artrit	198 (84.2)	303 (60.8)	159 (41.6)	660 (59.1)	<0.001
Kore	60 (30.9)	85 (57.2)	13 (11.8)	158 (14.1)	<0.001
Eritema marginatum	6 (2.5)	1 (0.2)	2 (0.5)	9 (0.8)	0.321
Subkutan nodul	4 (1.7)	2 (0.4)	1 (0.2	7 (0.6)	0.261
Minör kriterler					
Ateş	166 (70.6)	151 (30.3)	146 (38.2)	463 (41.5)	0.045
Artralji	232 (98.7)	346 (51.1)	98 (25.6)	676 (60.6)	<0.001
Yüksek ESR (>20 mm/h)	229 (97.4)	483 (96.9)	242 (63.5)	954 (85.5)	<0.001
Lökositoz (>10.000/ml)	170 (72.3)	200 (40.1)	192 (50.2)	562 (50.4)	<0.001
CRP yüksekliği (>1 mg/dl)	178 (75.7)	310 (62.2)	306 (80.1)	794 (71.2)	<0.001
PR uzaması (>0.16s)	47 (20.0)	76 (15.2)	54 (14.1)	177 (15.8)	0.575
ASO yüksekliği (400>Todd/ünite)	230 (97.8)	435 (87.3)	290 (75.9)	955 (85.6)	0.024
Boğaz kültürü pozıtıfliği	81 (34.4)	111 (22.2)	55 (14.3)	247 (22.1)	0.098
Perikardiyal effüzyon	5 (2.1)	6 (1.2)	2 (0.5)	13 (1.1)	0.571
Kalp yetersizliği	17 (7.2)	61 (12.2)	22 (5.7)	100 (8.9)	0.311
Rekürrens	25 (10.6)	32 (6.4)	34 (8.9)	91 (8.1)	0.849
Eksitus	3 (1.27)	5 (1.0)	2 (0.5)	10 (0.8)	0.852

ARA: Akut romatizmal ateş, M:Eritema marjinatum, SCN:Subkutan nodül, CRP:C- reaktif protein, ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı, ÜSYE:Üst solunum yolu enfeksiyonu

P004 - MİDDLE AORTİK SENDROMLU CHARGE OLGUSU

Ahmet İrdem, Osman Başpınar

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, GAZİANTEP

GİRİŞ: CHARGE sendromu; göz ve kulak anomalileri, kalp defektleri, genital hipoplazi, koanal atrezi ve beyin anomalileriyle karakterize nadir görülen bir sendromdur. Bu tür hastalara multidisipliner yaklaşım şarttır. Özellikle ayrıntılı kardiyak ve göz muayenesi yapılmalı, işitme testi ve genital yönden değerlendirilmelidir.
OLGU: İki aylık kız hasta kliniğimize halsizlik, yorgunluk, huzursuzluk, kusma, beslenme zorluğu ve hızlı nefes alıp-verme tablosu ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde genel durum düşkünlüğü, solukluk, kalp muayenesinde aritmi, taşikardi, gallop ritmi, karın muayenesinde ise 5-6cm hepatomegalisinin olduğu saptandı. Çekilen PA-akciğer grafisinde kardiyomegali, EKG'sinde bire bir iletili atriyal flutter atakları ve yapılan transtorasik ekokardiyografisinde dilate kardiyomiyopati (EF; %35, FS; %16), arkus aorta ve inen aorta ince, klasik yerinde aort koarktasyonu (gradiyent ortalama; 30-35mmHg) ve ince patent duktus arteriozusun olduğu görüldü. Hastanın yapılan kateterizasyonunda arkus aorta, torasik aorta ve abdominal aortanın tübüler tarzda hipoplazik ve klasik yerinde aort koarktasyonu olduğu görüldü. Hasta middle aortik sendromu olarak değerlendirildi. Ayrıca hastada oküler koloboma ve büyüme gelişme geriliği tespit edildi. Kardiyak, göz ve büyüme gelişme geriliği bulguları ile 2003 yılında yeniden gözden geçirilen tanı kriterlerine göre olası CHARGE sendromu olarak değerlendirildi.
TARTIŞMA VE **SONUÇ:** Aort koarkatasyonu sonrası sekonder dilate kardiyomiyopati yaygın görülen bir durumdur. Uygun ve etkili tedavi ile dilate kardiyomiyopati düzelmektedir. CHARGE sendromu ile konjenital kalp hastalığı birlikteliği %60–70 oranındadır. Farklı konjenital kalp hastalıkları tablosu görülebilir. Bizde birlikteliği ilk kez görülen middle aortik sendromu ile CHARGE sendromu düşündüğümüz olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Aort Koarktasyonu, CHARGE Sendromu, Middle aortik sendromu, oküler koloboma,

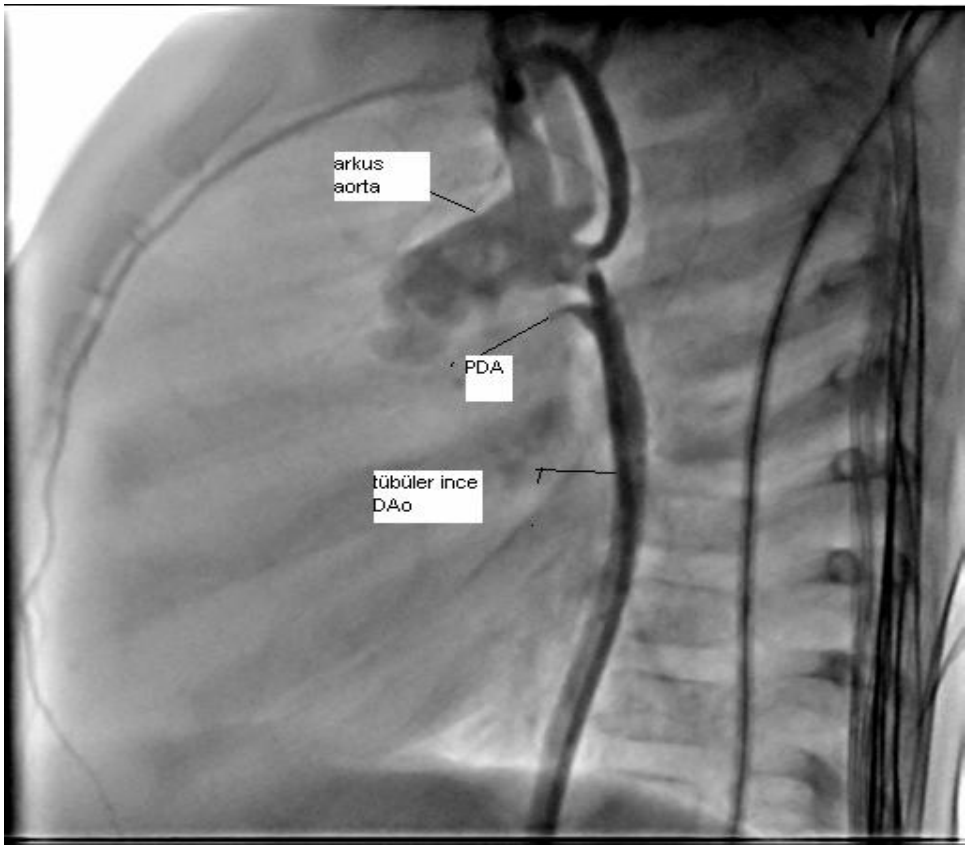
Resim 1a:

olgunun sol gözünde koloboma görülmekte

Resim 1b:

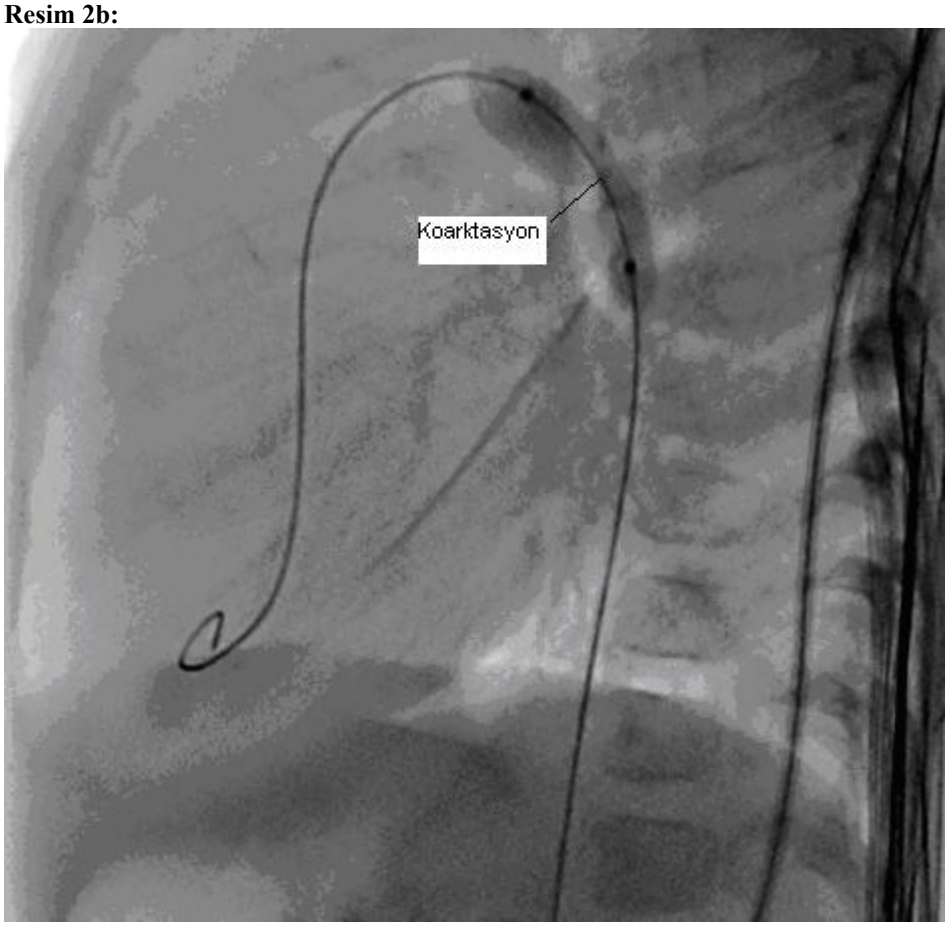
sol gözde koloboma görülmekte

Resim 2a:



Kateterizasyonda desenden aortanın hipoplazik tübüler görünümü izlenmekte

Resim 2b:



Kateterizasyonda çok ince koarktasyon bölgesine yapılan anjioplasti izlenmekte

P005 - KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLAR AKTİVİTE-ÜRETEN VİDEO OYUNLARINI OYNAMALI MI?

Derya Arslan, Bülent Oran, Tuğba Cihan, Derya Çimen

Selçuk Üniversitesi, Selçuklu Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Aktivite-üreten video oyunları, çocuklarda artmış hareketliliğe ve artmış enerji tüketimine neden olmaktadır. Kalp hastalığı olan çocukların, bu tür video oyunlarını oynamaları sırasında, kardiyovasküler sistemleriyle ilgili her hangi bir olumsuz etki olup olmadığı henüz bilinmemektedir. Çalışmamızda, kalp hastalığı olan çocuklara bu oyunları oynamanın yol açabileceği zararlı etkilerin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Bu çalışmaya, ekokardiyografik inceleme ile doğuştan veya kazanılmış kalp hastalığı olan, 6-15 yaşları arasında 20 çocukla yaşları ve cinsleri uygun 20 sağlıklı kontrol grubu dahil edildi. Katılımcıların önce istirahat halindeyken fiziki aktiviteleri belirlendi (kalp hızı, sistolik ve diyastolik kan basıncı, solunum sayısı, pulsoksimetre ile oksijen satürasyonu), daha sonra EKG holteri bağlanarak, modifiye Bruce protokolü ile efor testi yapıldı. Farklı bir günde de activite-üreten bir video oyunu (Nintendo Wii Boxing) sırasında ayni fiziki aktiviteler belirlendi. Göğüs ağrısı, baş dönmesi, dispne ve isteksizlik gibi durumlarda işlemlere son verildi. Bağlanan EKG holteri yardımıyla, ST segment analizi, aritmi analizi ve kalp hızı değişkenliği ölçümleri yapıldı.

SONUÇLAR: Activite-üreten video oyunlarını oynarken, oyunun havasına kendini kaptıran kalp hastası çocuklarda, kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, daha yüksek kalp hızı, solunum sayısı değerleri ve kan basıncı değerleri ile daha düşük oksijen satürasyon değerleri belirlendi. EKG holter kayıtları incelendiğinde, ST segment analizi ve aritmi analizinin normal olduğu, ancak kalp hızı değişkenliği ölçümlerinin kontrol grubu ile karşılaştırıldığında anlamlı bozuk çıktığı görüldü. Bu durum, efor testindeki herhangi bir olumsuzluk durumunda çocukların hemen işlemi sonlandırmak istedikleri halde, oyun sırasında oyundan kopamadıklarına ve ısrarla devam etmek istemelerine bağlandı.

TARTIŞMA: Activite-üreten video oyunlarının kontrolsüz oynanmaları durumunda, kalp hastalığı olan çocuklarda ciddi kardiyovasküler yan etkilere yol açabileceği, bu nedenle kalp hastalığı olan çocuklarda kontrollü ve sınırlı sürelerde oynatılması veya belki de aort darlığı gibi ani ölüm rizki taşıyan hasta çocuklarda yasaklanması gerektiği vurgulanmalıdır. Bu oyunla ilgili olarak daha geniş hasta serileriyle yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır ancak, dünyada bu konuda henüz her hangi bir rapor bildirilmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Aktivite-üreten video oyunları, kardiyovasküler yan etkiler, doğuştan veya kazanılmış kalp hastalığı.

Wii oyununun boks eldivenleri.

Aktivite üreten video oyunu

Birden fazla kişi ile de (2,3 veya 4) oynanabilmekte ve oyuncu bir yarış havası içine kolayca girebilmektedir.

Aktivite üreten video oyunu

Aktivite-üreten video oyunlarının kontrolsüz oynanmaları durumunda, kalp hastalığı olan çocuklarda ciddi kardiyovasküler yan etkilere yol açabilir.

Aktivite-üreten video oyunu

Aktivite-üreten video oyunlarının, ani ölüm rizki olan kalp hastalıklı çocuklar tarafından kontrolsüz oynanmaları sakıncalıdır.

P006 - ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE SOL PULMONER ARTER YOKLUĞU İLE MİTRAL VALV PROLAPSUSU BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU

Tamer Baysal[1], Zehra Karataş[1], Fatih Şap[1], Hakan Altın[1], Hayrullah Alp[1], Saime Sündüs Uygun[2], Sevim Karaaslan[1]

[1]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu nadir görülen bir anomalidir ve sol pulmoner arter yokluğu sağa göre daha nadirdir. Sol pulmoner arter yokluğu genellikle fallot tetralojisi, ventriküler septal defekt ve sağ arkus aorta gibi konjenital anomalilerle birliktedir. Sık görülen semptomlar dispne, azalmış egzersiz kapasitesi, göğüs ağrısı, hemoptizi ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarıdır. Pulmoner hipertansiyon bu hastalarda görülebilmektedir.

OLGU: Çarpıntı ve göğüs ağrısı şikayeti ile gelen 11 yaşındaki erkek hastanın kardiyak muayenesinde kalp hiperdinamik idi ve mezokardiyak ve aort odağında 2°/6 sistolik üfürüm duyulmaktaydı. Elektrokardiyografisinde özellik saptanmadı. Ancak telekardiyografisinde sol bronkovasküler yapıların görünümünde ve akciğer volümünde azalma, sağ akciğer havalanmasında artış ve trakeanın sola itildiği saptandı. Ekokardiyografide sol pulmoner arter (PA) dalı görülemedi ve mitral valv proplapsusu saptandı. Kardiyak manyetik rezonans ve klasik anjiografi ile tanı doğrulandı. Sağ arkus aorta ve sol subklaviyen arterden ayrılan kollateral aracılığıyla sol akciğerin kanlandığı görüldü ve ortalama PA basıncı 35 mmHg olarak ölçüldü.

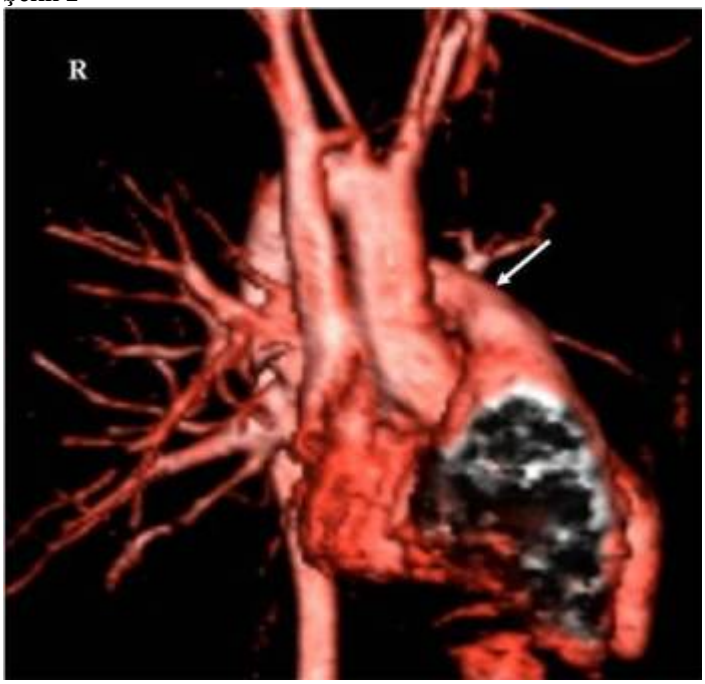
SONUÇ: Tek taraflı pulmoner arter yokluğu nadir de olsa mitral kapak proplasusu ile beraber görülebilmekte ve bu hastalar çarpıntı ve göğüs ağrısı yakınması ile başvurabilmektedir. Bilgilerimize göre bu vaka çocukluk döneminde sol pulmoner arter yokluğu ile mitral valv proplapsusu birlikteliği tanımlanan ilk olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, mitral val proplasusu, pulmoner arter yokluğu

Şekil 1

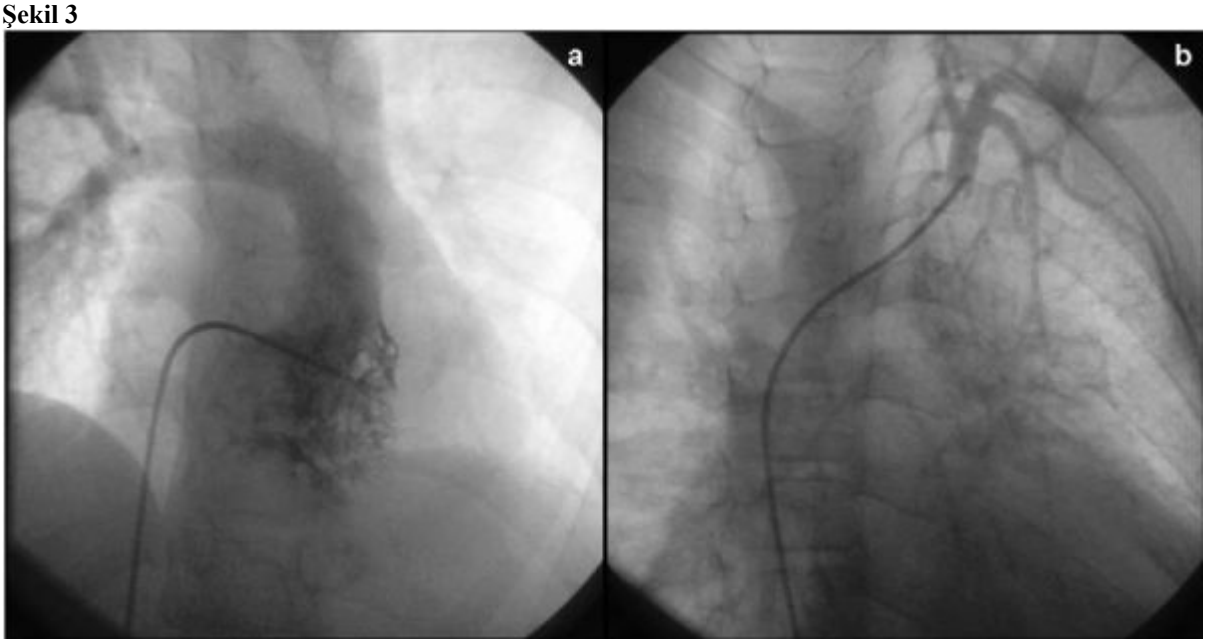
Telekardiyografide sol bronkovasküler yapıların görünümünde ve akciğer volümünde azalma, sağ akciğer havalanmasında artış ve trakeanın sola itildiği görülmekte.

Şekil 2



Kardiyak MR'da sol pulmoner arter dalı izlenmemekte (okla işaret edilen) ve sağ arkus aorta görülmektedir.

Şekil 3



Anjiografide sol pulmoner arter dalı vizüalize edilememekte (a), sol subklaviyan arterden ayrılan kollaterallerin sol akciğeri beslediği izlenmekte (b).

P007 - PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSA BAĞLI PULMONER ARTERYEL ENDARTERİTİSLİ OLGU SUNUMU

Ahmet İrdem[1], Osman Başpınar[1], Derya Çimen[2]

[1]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, GAZİANTEP*
[2]*Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı, DİYARBAKIR*

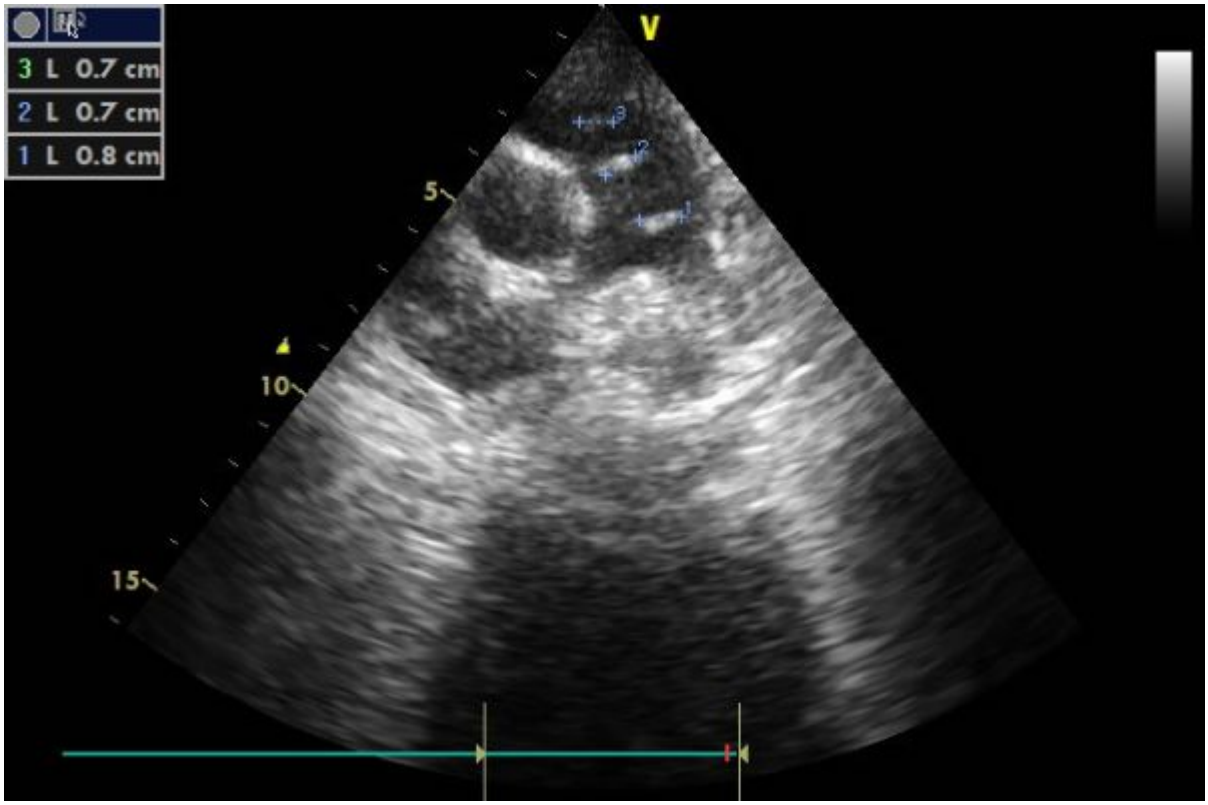
GİRİŞ: Patent duktus arteriozus (PDA) açıklığı olan hastalarda arteryel endarteritis önceleri sık karşılaşılan bir sorun iken, antibiyotik proflaksisi, erken tanı ve diş hijyeni konusundaki gelişmeler nedeni ile sıklığı oldukça azalmıştır.

OLGU: PDA tanısı ile takip edilen 9 yaşındaki kız hastada, kateterizasyonla PDA kapatılması planlanmışken düşmeyen ateşi ve genel durum düşkünlüğü olması üzerine yapılan ekokardiyografisinde pulmoner arter içinde vegetasyonlar saptandı. Dört hafta süresince uygulanan medikal tedavi sonrası klinik tablosu düzelen ve enfeksiyon parametreleri normale gelen hastanın yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinde pulmoner arterdeki vejetasyonların küçüldüğü görüldü. Bu nedenle cerrahi olarak lezyonlar temizlendi ve PDA'ya duktal ligasyon uygulandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: PDA açıklığı olan hastalarda infektif endarterit önemli bir problemdir. PDA açıklığı tanısının infektif endarterit komplikasyonu ile konduğu olgularda, nüks riskini ortadan kaldırmak için medikal tedaviden sonra PDA mutlaka kapatılmalıdır. İnfektif endarterit geçirmiş olgularda konvansiyonel yöntem duktusun cerrahi olarak kapatılmasıdır. Cerrahi olarak veya transkateter yolla kapatılan PDA'larda infektif endarterit riski ortadan kalkar. Sıklıkla konjenital kalp hastalıklarında görülen infektif endarterite dikkati çekmek için bu olguyu sunduk.

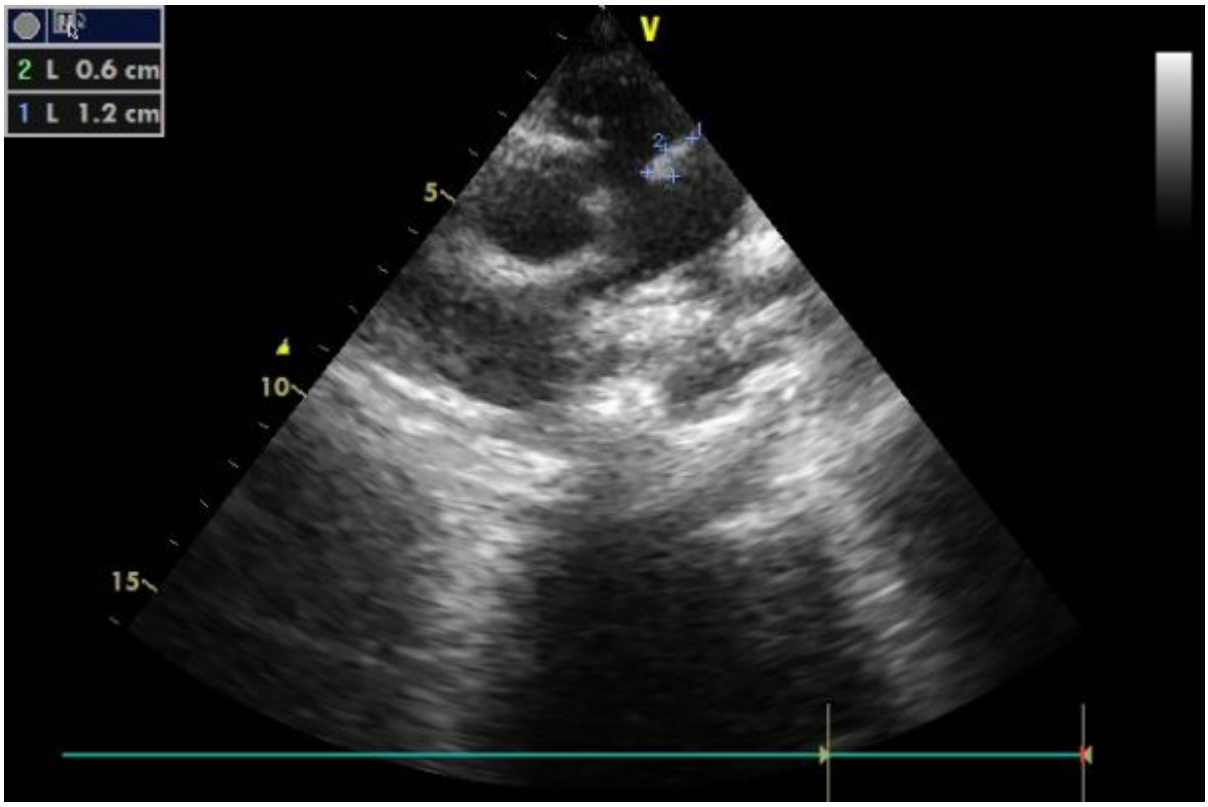
Anahtar Kelimeler: Duktal Oklüzyon, İnfektif Endarterit, Patent Duktus Arteriozus

Resim 1a:



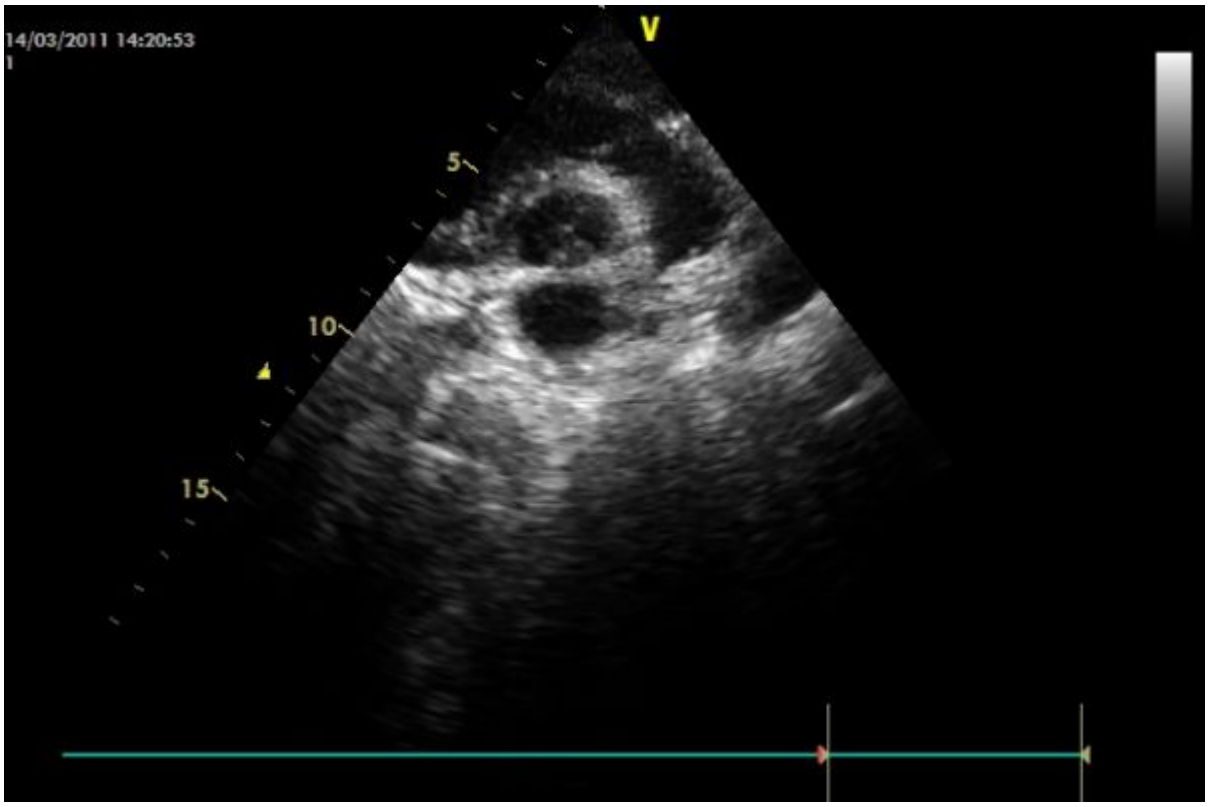
Pulmoner arter içinde vejetasyonlar

Resim 1b:



Pulmoner arter içinde vejetasyon görülmekte

Resim 2:



Operasyon sonrası pulmoner arterin görünümü izlenmeke

P008 - HAFİF KONJENİTAL PULMONER DARLIK İLE BERABER OLAN DEV PULMONER ANEVRİZMALI OLGU SUNUMU

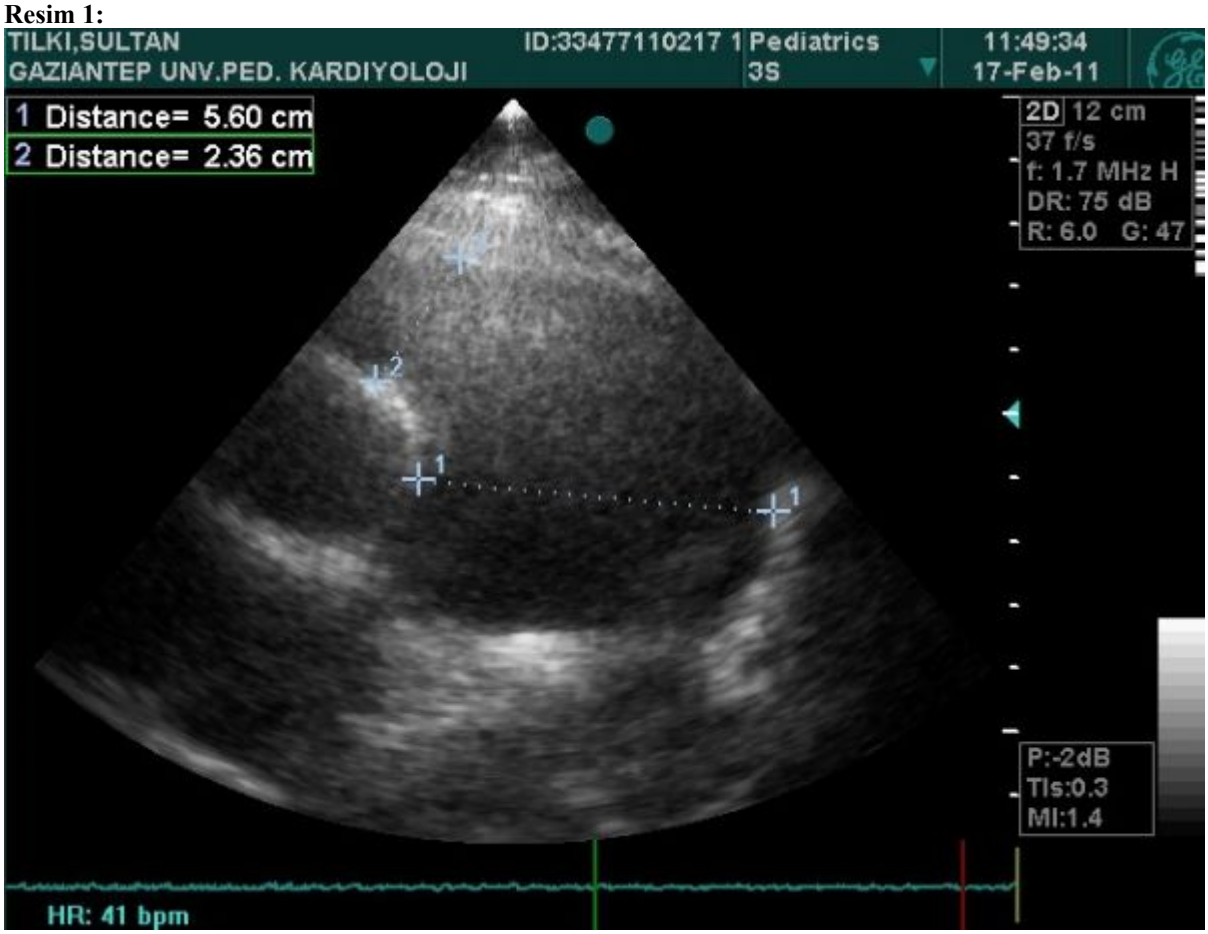
Ahmet İrdem, Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Metin Kılınç

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, GAZİANTEP

GİRİŞ: Pulmoner arter anevrizması oldukça nadir görülen bir durumdur. Daha çok soldan-sağa şantlı konjenital kalp hastalıkları sonrası görülür. Konjenital valvüler pulmoner darlıkta poststenotik pulmoner arter dilatasyon ve anevrizması gelişebilir. Ayrıca sifiliz ve mantar enfeksiyonlarında ve Marfan sendromunda da aortik dilatasyon ile birlikte görülebilir.
OLGU: 11 yaşındaki kız hasta sırt ağrısı şikâyeti ile gittikleri doktor tarafından kalpte üfürüm olması nedeni ile kliniğimize başvurdu. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde pulmoner kapakta ortalama 35mmHg darlık gradiyenti ve sonrasında bifurkasyona kadar ana pulmoner arterde anevrizmatik genişleme (maksimum 56mm) saptandı. Çekilen toraks tomografisinde ana pulmoner arter çapı 5cm ölçüldü ve bronşiyal ağaca belirgin bası düşündüren görünüm izlenmedi. Yapılan kateterizasyonda kontrast madde enjeksiyonu sonrası pulmoner kapağın kalın, hareketlerinin kısıtlı olduğu, pulmoner arterin anevrizmatik dilate, anevrizmatik pulmoner arterin 52mm çapında olduğu görüldü. Hastaya pulmoner valvuloplasti uygulandı, işlem sonrası 24mmHg gradiyent kaldığı görüldü.
TARTIŞMA VE **SONUÇ:** Poststenotik anevrizmal dilatasyon hafif ve orta derece valvar pulmoner darlıkta da görülebilir. Pulmoner hipertansiyon ve soldan-sağa şantlı konjenital kalp hastalığı yoksa balon valvuloplasti güvenli ve etkili bir yöntemdir. Eğer valvuler pulmoner darlık tekrar ederse, balon valvuloplastinin uzun yaşam üzerine etkisi yoktur. Konjenital valvuler pulmoner darlık sonucu gelişen poststenotik anevrizmal dilatasyon nadir görüldüğü için bu olguyu sunduk.

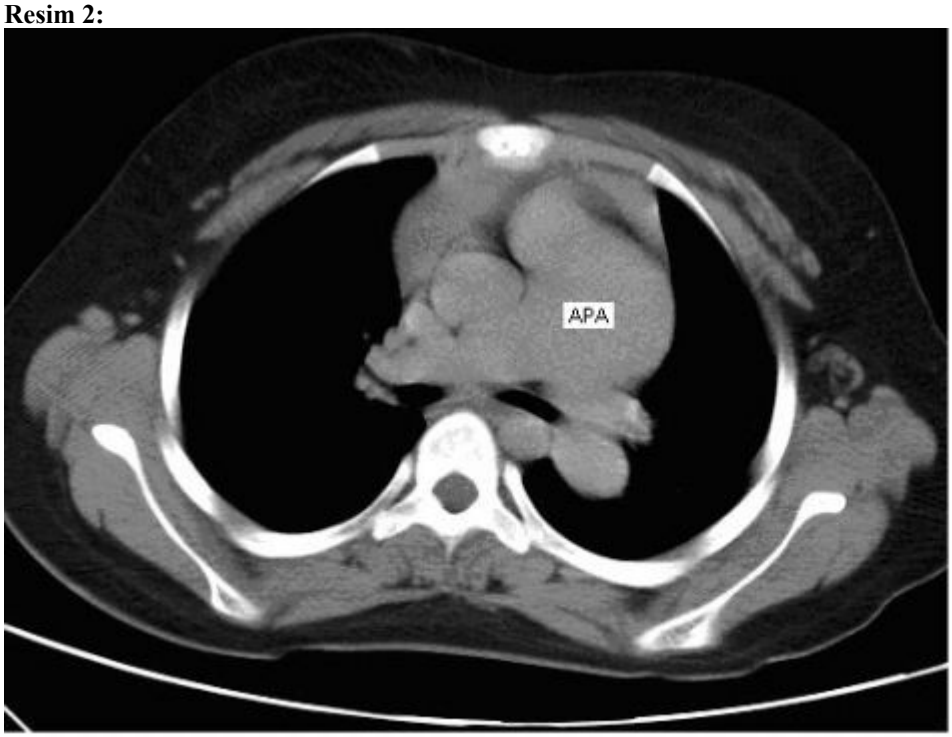
Anahtar Kelimeler: anevrizma, kalp, konjenital, pulmoner kapak, valvuloplasti

Resim 1:



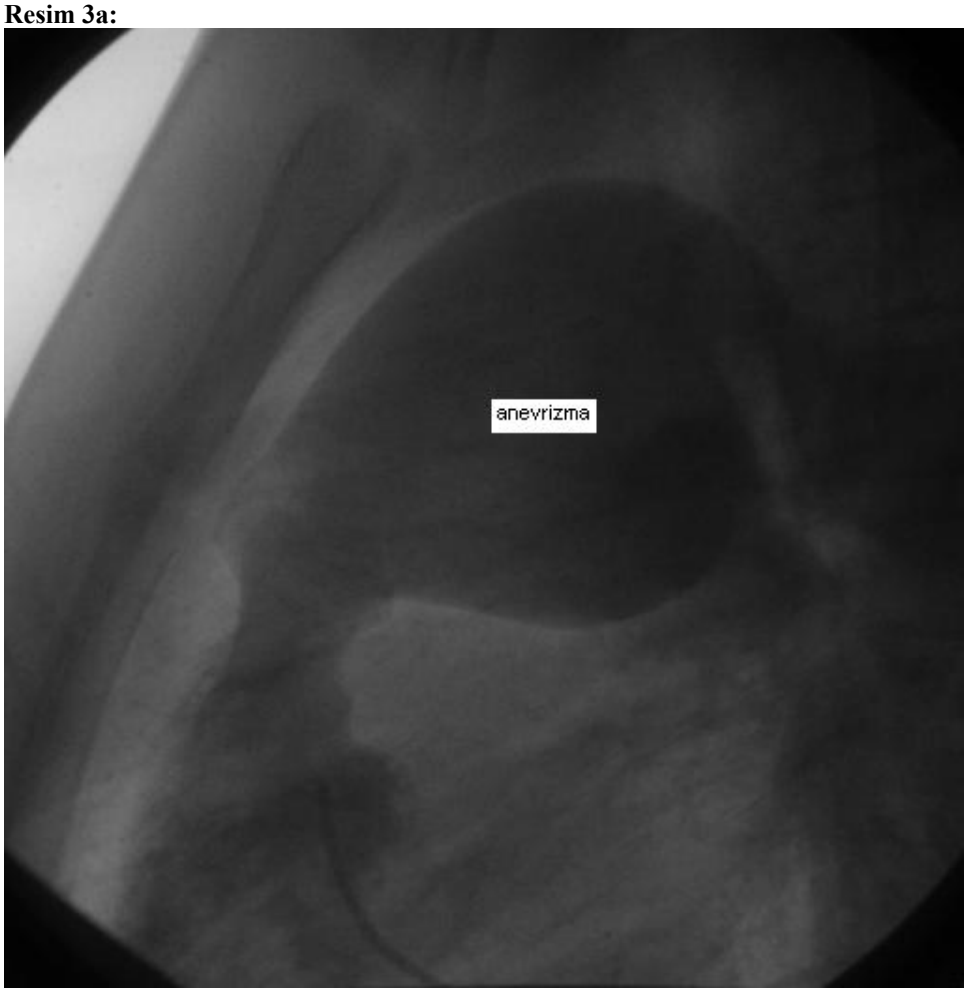
EKO'da konj. pulmoner darlık sonucu gelişen poststenotik genişleme ve anevrizma görülmekte

Resim 2:



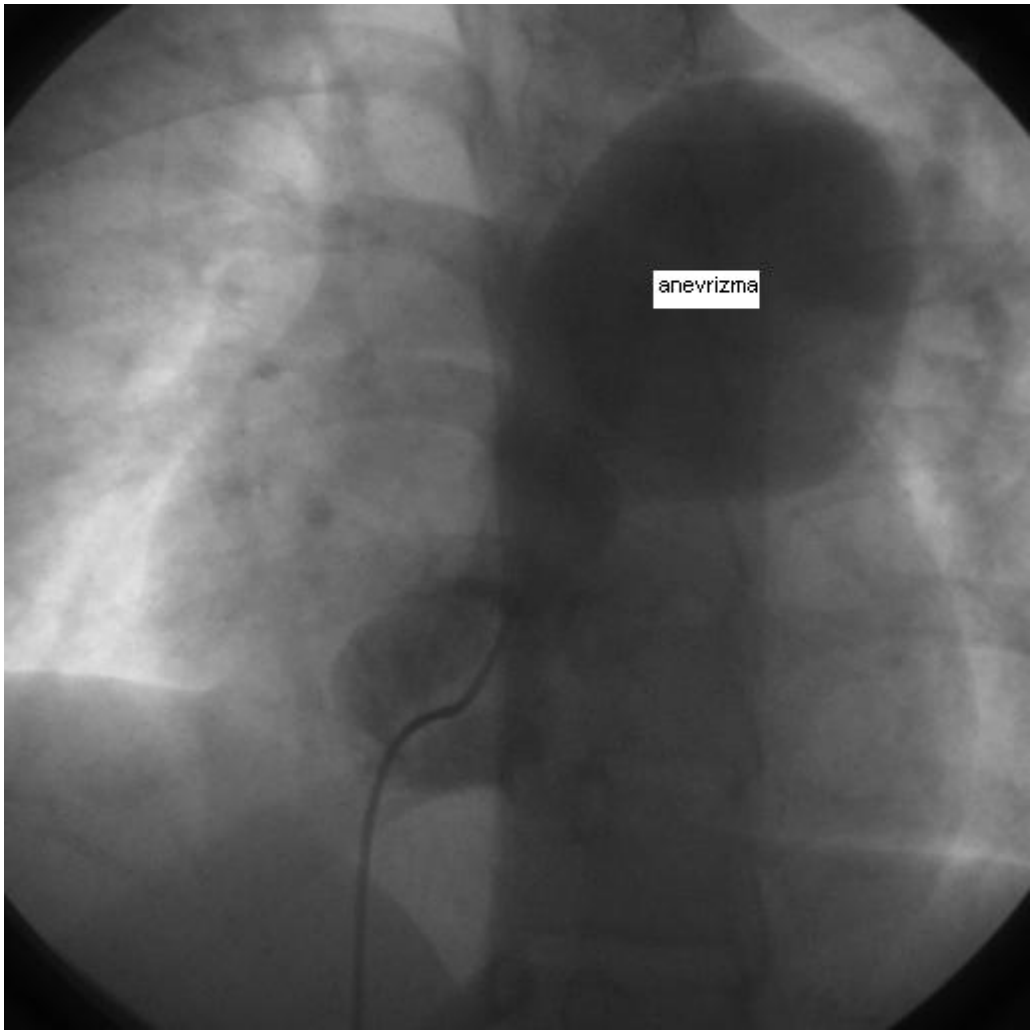
Toraks BT'de pulmoner arterde dev anevrizma görülmekte

Resim 3a:



Katerizasyonda pulmoner arter girişine yapılan kontrast madde enjeksiyonunda valvüler darlık ve dev anevrizma görülmekte

Resim 3b:



Katerizasyonda pulmoner arter girişine yapılan kontrast madde enjeksiyonunda valvüler darlık ve dev anevrizma görülmekte

P009 - İZOLE PULMONER STENOZ: 2005-2009 YILLARI ARASINDA TANI ALAN 250 OLGUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Özben Ceylan[1], Utku Arman Örün[1], Ayşe Şenay Şaşihüseyinoğlu[2], Selmin Karademir[1], Burhan Öcal[1], Filiz Şenocak[1], Osman Yılmaz[1], Vehbi Doğan[1], Senem Özgür[1], Mahmut Keskin[1]

[1]*Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[2]*Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Bölümü, ANKARA*

AMAÇ: İzole pulmoner stenoz tanısı ile izlenen hastaların retrospektif olarak değerlendirilmesi.
METOD: Çalışmamızda Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesinde, Ocak 2005 ile Aralık 2009 tarihleri arasında izole pulmoner stenoz tanısı tanısı konulan 250 hastanın dosyası retrospektif olarak incelenmiştir.
BULGULAR: Ocak 2005 - Aralık 2009 tarihleri arasında izole pulmoner stenoz tanısı alan 250 hasta çalışmaya alındı. Olguların 122'si (%48.8) erkek, 128'i (%52.2) kız olup erkek/kız oranı 0.95 idi. Hastaların başvuru anındaki yaşları 2 gün - 138 ay arasında (ort.34.9 ± 47.9 ay, ortanca 9.23 ay) değişmekte idi. En sık başvuru nedeni muayene sırasında duyulan üfürüm idi (227 olgu, % 90.8). Ekokardiyografik olarak pulmoner stenoz hastaların 226'ında (%90.4) valvüler, 23'ünde (% 9.2) valvüler ve supravalvüler, birinde subvalvuler (%0.4) düzeyde idi. Hastaların 120'sinde (%48) hafif, 82'sinde (%32.8) orta, 44'ünde (%17.6) ağır pulmoner darlık saptandı. Hastaların 4'ünde kritik pulmoner stenoz vardı. Kateterizasyon ve angiyografi 64 hastaya (%25.8) yapıldı. Hastaların 31'ine (%48.4) balon valvüloplasti, 15'ine (%23.4) valvotomi ve 10'una (%15.6) önce valvüloplasti sonra valvotomi uygulandı. Balon valvüloplasti yapılan 41 hastanın işlem öncesi 73 ± 28 mm Hg (aralık 30-180 mm Hg) olan basınç gradiyenti işlem sonrasında 28 ± 10.7 (aralık 10-60 mm Hg)'e geriledi ($p<0.001$). Hastaların ikisinde (%3.5) restenoz, 14'ünde (%36.8) hafif-orta derecede pulmoner yetersizlik gelişti. Kritik pulmoner stenozlu 2 yenidoğan hasta ve ağır pulmoner stenozlu 2 hasta (%1.6) ameliyat sonrası kaybedildi.
SONUÇ: İzole pulmoner stenozada izlem ve tedavi hastanın yaşına, darlığın yerine ve şiddetine göre değişmektedir. Hafif pulmoner stenozlu hastalar belirli aralıklarla izlenirken, orta ve ağır şiddetli stenozlarda balon valvüloplasti ve/veya cerrahi müdahaleye gereksinim duyulabilir.

Anahtar Kelimeler: angiyografi, balon valvüloplasti, pulmoner stenoz

P010 - YENİDOĞAN DÖNEMİNDEKİ 4738 HASTANIN EKOKARDİYOGRAFİK TARANMASI

Özben Ceylan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal, Senem Özgür, Osman Yılmaz, Vehbi Doğan, Mahmut Keskin

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

AMAÇ: Yenidoğan döneminde çeşitli nedenlerle ekokardiyografi uygulanan hastalarda doğumsal kalp hastalığı sıklığını belirlemek.
METOD: Ocak 1991-Haziran 2010 tarihleri arasında doğumsal kalp hastalığından şüphelenilerek ekokardiyografi uygulanan 4738 yenidoğan hastanın ekokardiyografik kayıtları retrospektif olarak incelendi.
BULGULAR: Yenidoğan dönemindeki 4738 hastaya ekokardiyografi yapıldı. En küçük hasta 1, en büyüğü 30 günlük olup ortalama yaş 12.4±9.9 gün olarak saptandı. Hastaların %56.5'i erkek, %43.5'i kız idi. Hastaların %33.2'si normal olarak değerlendirildi. Hastaların 793'ünde (%25.1) ventriküler septal defekt, 642'sinda (%20.2) patent forman ovale, 558'inde (%17.6) atriyal septal defekt, 460'ında (%14.5) patent duktus arteriozus, mevcuttu. Büyük arterlerin transpozisyonu hastaların 131'inde (%4,2), Fallot tetralojisi 64'ünde (%2), çift çıkışlı sağ ventrikül 56'sında (%1,7) saptandı. Dekstrokardi 19 hastada (%0,6) gözlendi. Heterotaksi sendromları 20 hastada (%0,6) saptandı. Kardiyak kitle hastaların 6'sında (%0,1), kardiyomiyopati 44'ünde (%1,3) gözlendi.
SONUÇ: Yenidoğan döneminde üfürüm duyulan ve özellikle siyanotik ve/veya ani kötüleşen hastalarda doğumsal kalp hastalıklarını dışlamak amacıyla zaman kaybetmeksizin ekokardiyografi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: doğumsal kalp hastalığı, ekokardiyografi, Yenidoğan

P011 - GENİŞ VSD VE ASD, TRİKÜSPİD KAPAK PROLAPSUSU, TRİGONOSEFALİ, POLİDAKTİLİ SAPTANAN YENİDOĞANDA MOZAİK TRİZOMİ 13 TANISI

Ebru Aypar[1], M. Selman Yıldırım[2], Ahmet Sert[1], İlhan Çiftçi[3], Dursun Odabaş[1]

[1]*Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA*
[2]*Genetik Anabilim Dalı, Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, KONYA*
[3]*Pediatrik Cerrahi Ünitesi, T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA*

GİRİŞ: Multipl konjenital anomaliler ve mental retardasyon ile başvuran hastalarda doğru tanı koyabilmek, genetik danışmanlık ve prenatal tanı için sitogenetik çalışmalar mutlaka yapılmalıdır. Trizomi 13 (Patau sendromu), yarık damak, polidaktili ve mikrosefali triadı ile karakterize 1:10,000-1:20,000 canlı doğumda bir görülen bir kromozom anomalisidir. Tam, parsiyel veya mozaik tipte olabilir. Mozaik trizomi 13 oldukça nadir görülür, tüm trizomi 13 vakalarının %5'ini oluşturur. Trigonosefali frontal sütürün kapanmasına bağlı gelişir. Alın üçgen V şeklinde öne doğru çıkıklık gösterir.

VAKA: 24 günlük kız hasta üfürüm nedeniyle Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi'ne danışıldı. Hipotoni, trigonosefali, kapiller hemanjiom, hipotelorizm, gözlerde yukarı çekiklik, epikantus, küçük burun, açık burun delikleri, yüksek damak, ankiloglossi, uzun filtrum, düşük kulaklar, kısa boyun, el ve ayak parmaklarında polidaktili, sol sternum boyunca 4/6 pansistolik üfürüm ve sistolik tril saptandı (Figür 1-3). Kafa grafisinde frontal sütürde sinostoz saptandı (Figür 4). Ekokardiyografide geniş inlet VSD, geniş sinus venozus tip ASD ve trikuspid kapakta prolapsus saptandı. Polidaktili ve VSD nedeniyle hastada trizomi 13 olabileceği düşünüldü. Periferik kan kromozom analizi istendi. Mozaik trizomi 13; 46,XX[58]/47,XX,+13[42] saptandı. Aileye genetik danışma verildi. Hastaya 4 aylıkken kraniyosinostoz cerrahisi planlandı. İzleminde antikonjestif tedavi başlanan hastanın belirgin nörogelişimsel gerilik gösterdiği izlendi. 3 aylıkken VSD kapatma cerrahisi sırasında kaybedildi.

TARTIŞMA: Trigonosefali daha once mozaik trizomi 13'de bildirilmemiştir. Bu vaka trizomi 13'ün trigonosefaliye neden olabileceğini göstermektedir.

SONUÇLAR: Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi'nde değerlendirilen multipl konjenital anomalileri ve mental retardasyonu olan hastalarda doğru tanı için sitogenetik çalışmalar mutlaka yapılmalıdır

Anahtar Kelimeler: mozaik trizomi 13, trizomi 13, triküspid kapak prolapsusu, ventriküler septal defekt

Figür 1

24 günlük kız hasta. Metopik sinostoza bağlı trigonosefali, frontal kapiller hemanjiom, hipotelorizm, gözlerde yukarı çekiklik, epikantal katlantılar, küçük burun, açık burun delikleri, uzun filtrum.

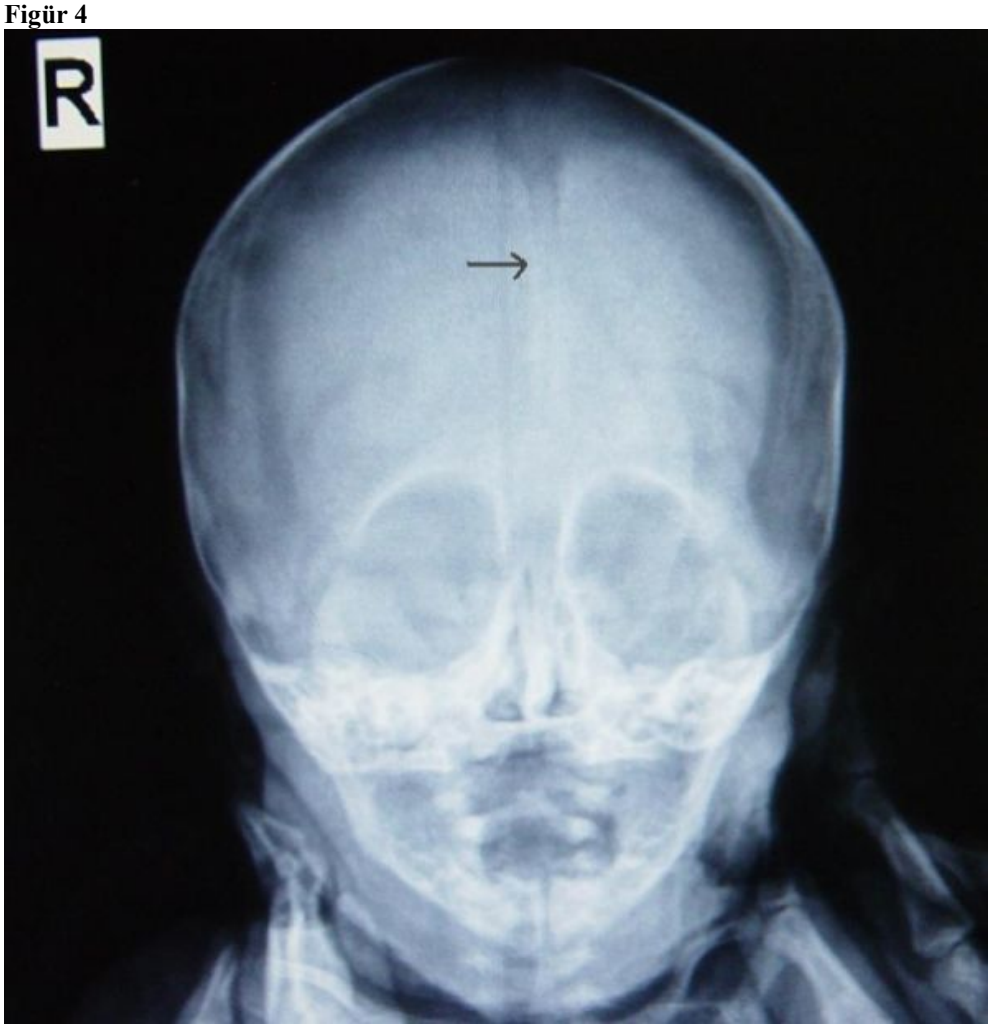
Figür 2

Her iki elde polidaktili.

Figür 3

Her iki ayakta polidaktili.

Figür 4



Hastanın kafa grafisinde frontal (metopik) sütürde prematür kapanma saptandı.

P013 - SUÇİÇEĞİNE BAĞLI MİYOKARDİT İLE BAŞVURAN ÜÇ AYLIK İNFANTTA İZOLE KESİNTİLİ ARKUS AORTA TANISI

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Dursun Odabaş[1], Halil İbrahim Küçük[2]

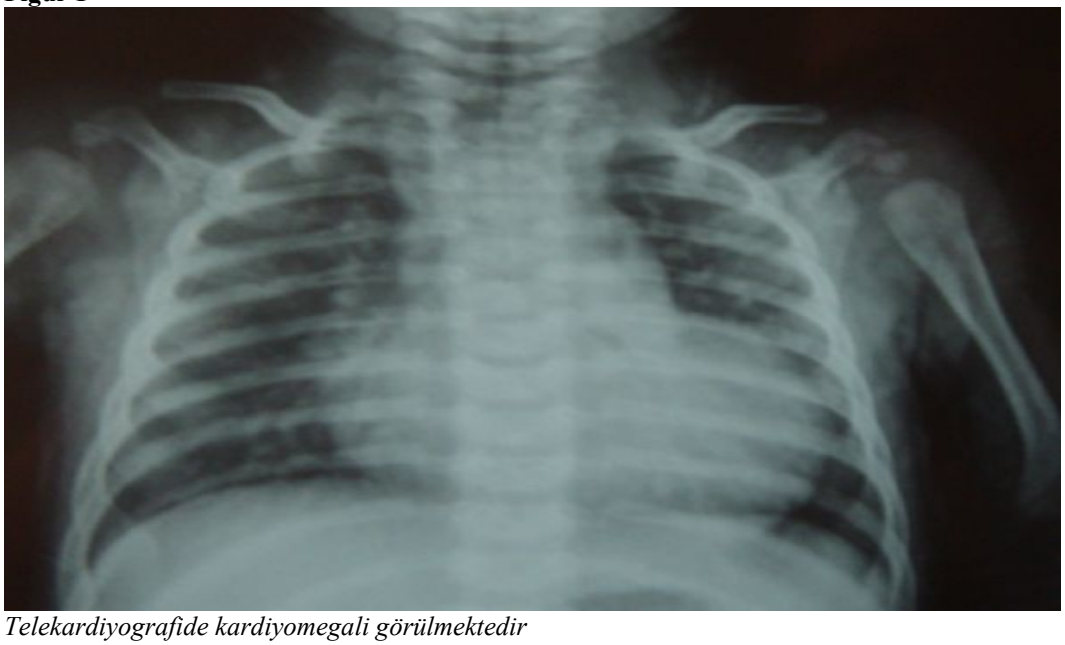
[1]Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA
[2]Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA

Kritik hasta infantların %1'ine kesintili arkus aorta (AA) tanısı konulmaktadır. Kesintili arkus aortaya %98 sıklıkla PDA, VSD, biküspit aort kapağı eşlik etmektedir. Literatürde miyokarditle birlikte tanı alan kesintili AA vakası bildirilmemiştir. Üç aylık erkek hasta ateş, öksürük, emme güçlüğü, döküntü şikayetleri ile Çocuk Servisi'ne yatırıldı. Öyküde başvurusundan iki gün önce gövde ve sırtta başlayıp tüm vücuduna yayılan vezikülobüllöz döküntüler saptandı. Özgeçmişinde term, 3200 gr, NSVY ile doğduğu, yakınması olmadığı, 2 aylıkken inguinal herni nedeniyle opere edildiği öğrenildi. FM'de ciltte suçiçeği ile uyumlu veziküler döküntüleri vardı. VA: 4900 gr (3-10 p),boy: 58 cm (10-25p), baş çevresi: 42 cm (75 p), kan basıncı üst ekstremitelerde 120/80 mmHg, alt ekstremitelerde 60/30 mmHg, kalp hızı 168 atım/dk, solunum hızı 30/dk, ateş 38.5 ºC idi. FAN zayıf olarak palpe edildi. Dinlemekle her iki akciğerde yaygın krepitan ve sibilan ralleri vardı. Kalp ritmik, sternumun solunda 2/6 şiddette, kısa sistolik üfürüm vardı. Suçiçeğine bağlı pnömoni tanıları ile asiklovir tedavisi başlanan hasta taşikardi, FAN zayıf alınması nedeniyle bölümüze danışıldı. Laboratuar incelemelerinde: hemoglobin 12,2 gr/dl, hematokrit %36,6, beyaz küre sayısı: 9050/mm3, trombosit sayısı 276000/mm3, CK:52 U/L (30-200), CK-MB:34 U/L (0-25), troponin I: 0.31 ng/ml (0-0.2). EKG'de sinüs taşikardisi saptandı. Telekardiyografide kardiyomegali (KTO: 0,63) saptandı.(Figur 1) Hastada klinik ve laboratuar bulguları ile suçiçeğine bağlı miyokardit olabileceği düşünüldü. Ekokardiografide kalp boşluklarının geniş olduğu, LV kasılmasının azaldığı (EF:%22 ve KF:%10),septum ve LV arka duvar kalınlığının arttığı,septum hareketlerinin paradoks olduğu izlendi.Suprasternal çalışmada çıkan aorta, aortik arkus ve dalları görüldü, ancak sol subklavian arter distalinde inen aorta görüntülenemedi. Eşlik eden intrakardiyak defekt olmadığı görüldü (Figur 2). İzole kesintili AA tanısı konuldu. MR anjiografi ile kesintili AA tanısı doğrulandı (Figur 3). Miyokardit tanısı ekarte edilemediği için 4 gün 0,5 gr/kg dozunda İVİG tedavisi, dopamin infüzyonu, daha sonra digoksin tedavileri verildi. Hipertansiyon için enalapril tedavisi başlandı. akiplerinde LV kasılmasında artış gözlendi, kan basıncı 80/50 mmHg'lara indi. Hasta kalp damar cerrahisi olan bir üst merkezde başarılı olarak opere edildi.Postoperatif dönemdeki ekokardiyografisinde aortaya greft konulan yerde gradient saptanmadı, LV işlevlerinin normale geldiği izlendi. Enalapril tedavisi kesildi

TARTIŞMA: Kesintili AA hastaları nadiren kollateraller sayesinde erişkin dönemde prezente olabilir. Hastamız da kollateraller sayesinde üç aya kadar sağ kalmıştır.Tedavi edilemeyen kesintili AA vakalarında bir yaşında mortalite oranı %90'dan fazladır. Suçiceği pnömonisi nedeniyle yatırılan hastada öntanı olarak miyokardit düşünülmüştür. Hastaya ekokardiyografi ve MR anjiografi ile kesintili AA tanısı konulmuştur. Erken cerrahi tedavi sağlanabilmiştir.

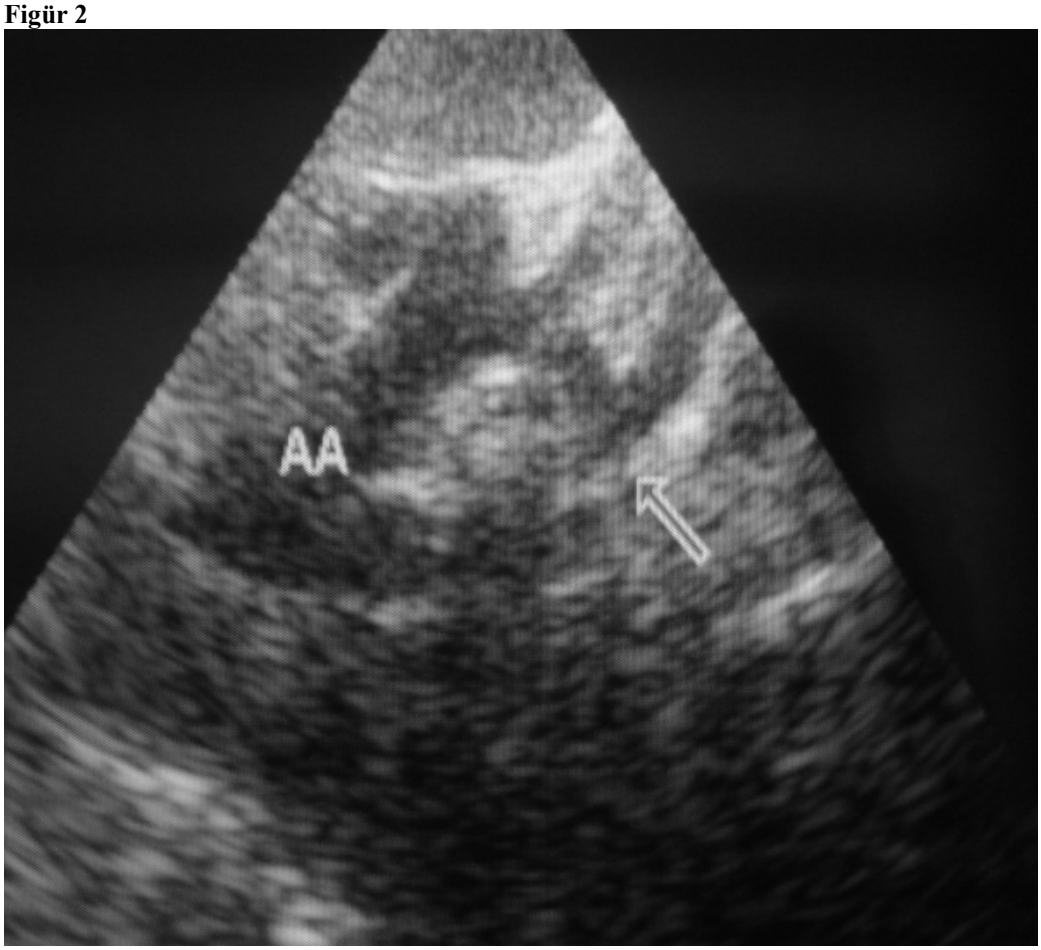
Anahtar Kelimeler: İnfant, kesintili arkus aorta, miyokardit, suçiçeği

Figür 1



Telekardiyografide kardiyomegali görülmektedir

Figür 2



Suprasternal çalışmada çıkan aorta, aortik arkus ve dalları görüldü, ancak sol subklavian arter distalinde inen aorta görüntülenemedi.

Figür 3

MR anjiografide inen aortanın kesintili olduğu görülmektedir

P013 - YENİDOĞANDA GOLTZ SENDROMU İLE PELVİK BÖBREK, ATRİYAL SEPTAL DEFEKT VE KLAVİKULA HİPOPLAZİSİ BİRLİKTELİĞİ

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Dursun Odabaş[1], Hüseyin Bilgin[2], Nadir Koçak[3], Serra Kayaçetin[4]

[1]*Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA*
[2]*Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA*
[3]*Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Genetik Ünitesi, KONYA*
[4]*Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Patoloji Ünitesi, KONYA*

Goltz sendromu (fokal dermal hipoplazi=FDH) ektodermal ve mezodermal dokuların gelişimsel anormalliklerini içeren X'e bağlı dominant geçiş gösteren bir hastalıktır. Goltz sendromuna X'e bağlı PORCN genindeki mutasyonların yol açtığı saptanmıştır. Vakaların %95'i sporadik olarak bildirilmiştir. Fokal dermal hipoplazi Blaschko çizgilerini izleyen telanjiektazi, hipopigmentasyon, hiperpigmentasyon ve/veya dermal atrofiyi içeren kutanöz bulgularla karakterize nadir bir hastalıktır. Pelvik böbrek, atriyal septal defekt ve klavikula hipoplazisi Goltz sendromlu hastalarda şu ana kadar bildirilmemiştir. Goltz sendromu ve sağ pelvik böbrek, atriyal septal defekt ve tek taraflı klavikula hipoplazisi olan yenidoğan kız olgusu sunulmuştur.

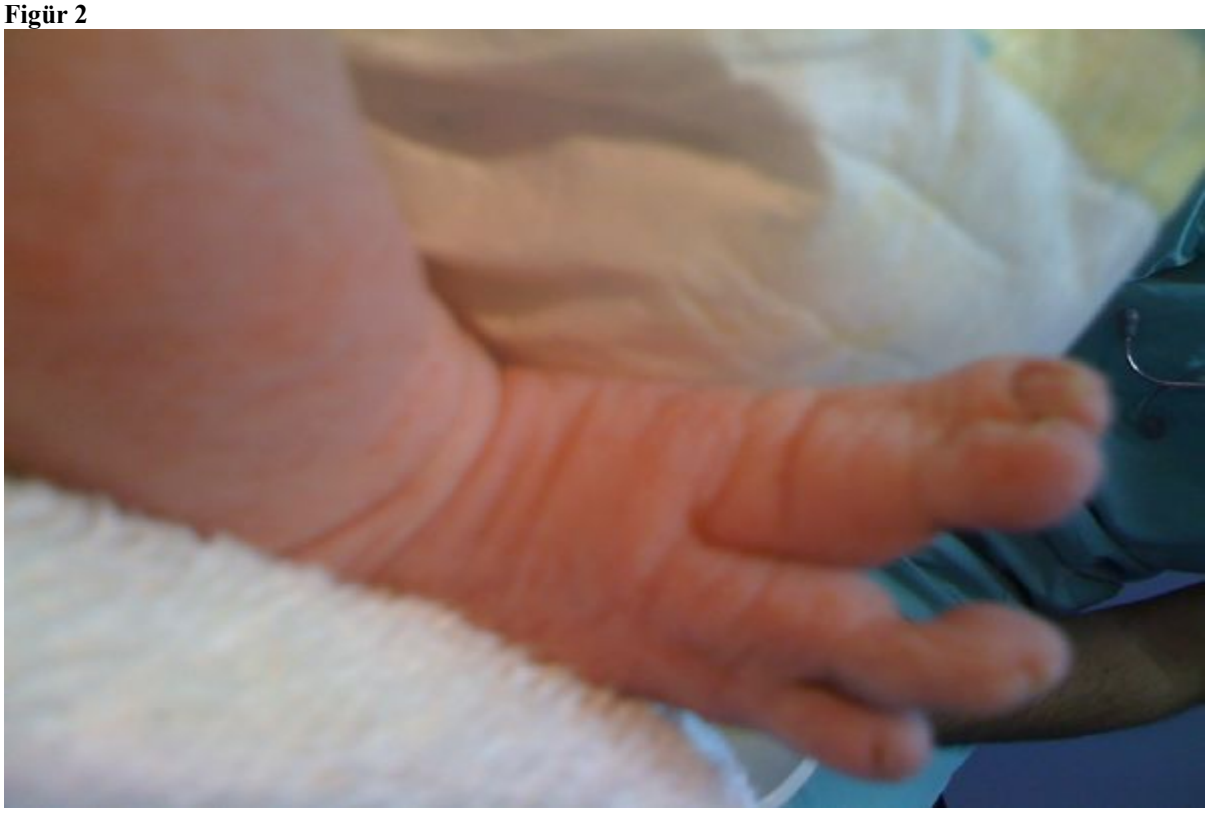
VAKA: 1 günlük kız hasta NSVY ile miadında, kadın doğum kliniğimizde doğdu. Deri lezyonları ve birden fazla iskelet anomalileri nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Prenatal öyküde özellik yoktu. Aralarında akrabalık olmayan anne babanın üçüncü çocuğuydu. Fizik incelemede: vücut ağırlığı: 2230 gr (<10p), boy 45 cm (<10p), baş çevresi: 30 cm (<10p), nabız: 128/dk; solunum hızı: 42/dk, kan basıncı: 65/45 mmHg ve ateş: 37 °C. Yüz asimetrisi, preauriküler deri katlantısı, düşük kulaklar, yarık dil, umblikal herni, sağ elinde ve ayağında birinci ve ikinci parmakları arasında sindaktili mevcuttu ve üçüncü ayak parmağı yoktu. Deri muayenesinde sağ ön göğüs ve ekstremitelerde Blaschko çizgisinde üzerinde irili ufaklı çok sayıda atrofik eritematöz lezyonlar görüldü (Figür 1,2,3,4). Göz muayenesinde herhangi bir anormallik saptanmadı. Tam kan sayımı, serum elektrolitleri, karaciğer fonksiyon testleri, tiroid fonksiyonları normal idi. Karyotip analizi, 46,XX olarak saptandı. 10 günlükken ekokardiyografide 5 mm çapında sekundum tip atriyal septal defekt ve patent duktus arteriosus saptandı. Karın ultrasonografisinde, sağ böbrek pelvik fossada sol böbrek normal lokalizasyonunda görüldü. Sol böbrek pelvikalisiyel sistemde üreteropelvik darlık nedeniyle genişleme (8 mm) saptandı. Ekstremite grafilerinde sağ klavikula hipoplazisi ve sağ el ve ayakta kemik sindaktili saptandı (Figür 5). Otoakustik emisyon testinde sağ kulakta işitme kaybı tespit edildi. Beyin MRI normal olarak değerlendirildi. Deri biyopsisinde yağ dokusu artışıyla birlikte papiller dermiste fokal dermal hipoplazi ile uyumlu bulgular saptandı. Goltz sendromu tanısı hastanın klinik özellikleri ve histopatolojik inceleme sonuçları ile konuldu. Hasta kliniğimizde izlenmektedir. Goltz sendromunda ilk defa pelvik böbrek, klavikula hipoplazisi ve ASD birlikteliği tarafımızdan bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt, fokal dermal hipoplazi, klavikula hipoplazisi, pelvik böbrek

Figür 1

Sağ elde birinci ve ikinci parmakları arasında sindaktili görülmektedir

Figür 2



Sağ ayakta birinci ve ikinci parmaklar arasında sindaktili ve üçüncü ayak parmağının olmadığı görülmektedir

Figür 3

Sağ ön göğüs ve ekstremitelerde Blaschko çizgisinde üzerinde irili ufaklı çok sayıda atrofik eritematöz lezyonlar görülmektedir

Figür 4

Fokal dermal hipoplazili olgunun fenotipik görünümü

Figür 5

Sağ klavikula hipoplazisi görülmektedir

P014 - AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ OLAN ÇOCUKLARDA KALP İŞLEVLERİNİN EKOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Osman Özdemir, Pınar Işık Ağras, Yusuf Aydın, Ayhan Abacı, Şamil Hızlı, Halil İbrahim Akkuş, Cihan Fidan

T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA

GİRİŞ: Ailesel Akdeniz ateşinde (FMF) yangı devamlı olduğu için kalp-damar hastalıkları açısından risk bulunmaktadır. Buna karşın, çocuk hastalarda kalp işlevlerini değerlendiren çalışma sayısı oldukça kısıtlıdır. Bu çalışmada FMF'li çocuklarda ekokardiyografi ve doku Doppler görüntüleme kullanılarak her iki ventrikülün diastolik işlevlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışma FMF tanısı olan 25 hasta (Kız/erkek: 12/13, ortalama yaş: 11.8 ± 5.30 yıl) ve sağlıklı 23 çocuk (Kız/erkek: 13/10, ortalama yaş: 9.88 ± 3.69 yıl) ile yapılmıştır. Çalışmadaki FMF'li olguların hepsi klinik tanı ölçütlerini karşılıyordu ve homozigot FMF mutasyonları vardı. Ataksız dönemde ekokardiyografi ve doku Doppler görüntüleme ile her iki ventrikül işlevleri de çalışıldı.

SONUÇLAR: Sağlıklı çocuklarla karşılaştırıldığında FMF'li hastalarda C-reaktif protein ve fibrinojen düzeyleri yüksek saptandı. Miyokart performans indeksi ve rutin ekokardiyografi verileri her iki grupta benzer bulundu (Tablo). Ancak doku Doppler görüntülemede FMF'li hastalarda sağlıklı çocuklara göre trikuspid kapak diastolik miyokardiyal erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranının düştüğü saptandı (Resim).

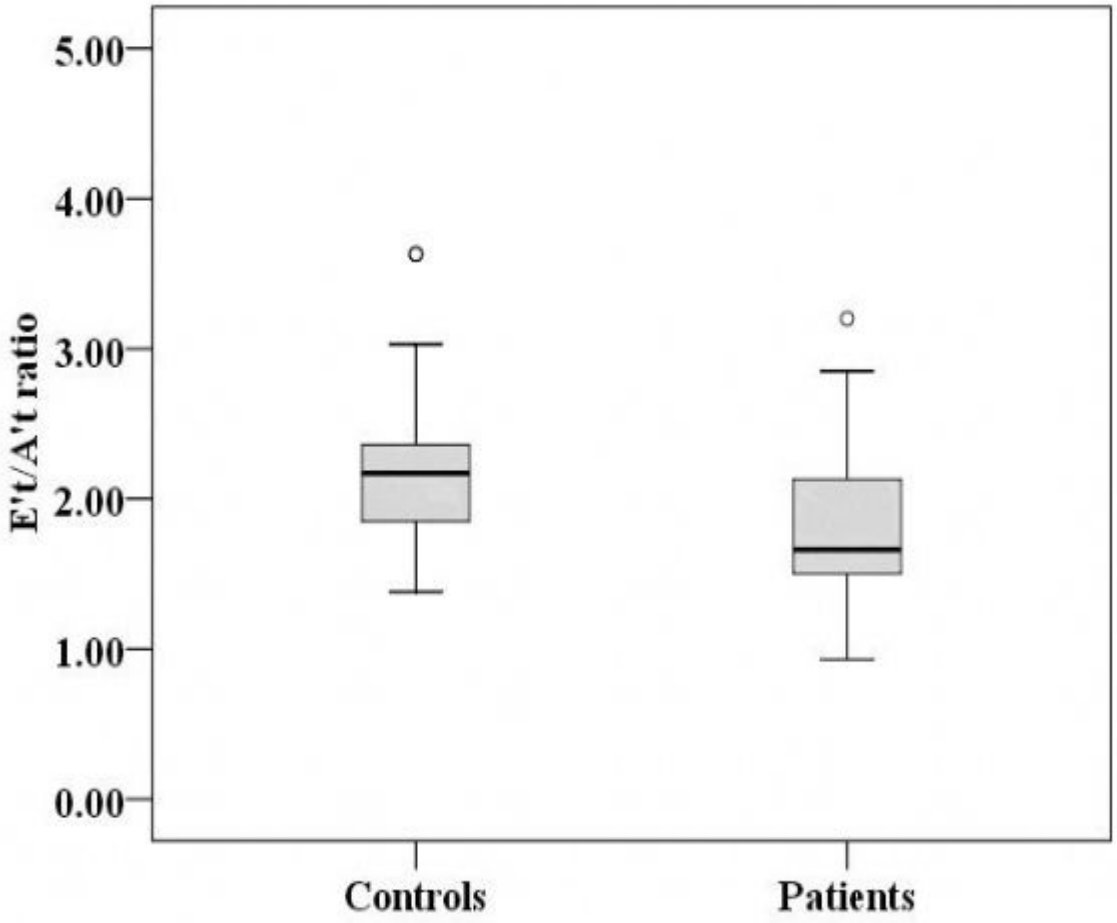
TARTIŞMA: Bu çalışma FMF tanısı olan çocuk hastalarda her iki ventrikül işlevinin de doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirildiği ilk çalışmadır. Sağlıklı ve FMF'li çocuklarda sol ventrikül işlevlerinin benzer olduğu bulunmasına karşın sağ ventrikül diastolik işlev verilerinin FMF'li olguların doku Doppler görüntülemesinde bozulduğu gösterilmiştir. Bozuk sağ ventrikül diastolik işlevi FMF'li çocuk hastaların kalp tutulumuna ait erken bir bulgu olarak kabul edilebilir. Bu nedenle diğer yangısal hastalıklarda olduğu gibi FMF'li olgular da düzenli ekokardiyografik izleme alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz ateşi, doku Doppler görüntüleme, ekokardiyografi, kalp işlevleri

Tablo. Olguların bulgularının karşılaştırılması (ortalama ± standart sapma)

Olgu verileri	Ailesel Akdeniz ateşi olan hastalar	Sağlıklı çocuklar	P değeri
Eritrosit sedimentasyon hızı (mm/saat)	22.4 ± 20.7	13.1 ± 8.79	0.11
C-reaktif protein (mg/dL)	1.06 ± 1.32	0.18 ± 0.15	0.01
Fibrinojen (mg/dL)	394 ± 88.3	321 ± 118	0.01
Aorta/sol atrium	0.85 ± 0.11	0.83 ± 0.09	0.63
Sol ventrikül kütlesi (gram)	70.9 ± 31.6	59.3 ± 25.1	0.13
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	70.8 ± 4.43	71.7 ± 4.81	0.32
Fraksiyonel kısalma (%)	39.5 ± 3.98	40.2 ± 4.19	0.35
Mitral kapak diastolik erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranı	2.03 ± 0.45	1.85 ± 0.50	0.16
Trikuspid kapak diastolik erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranı	1.71 ± 0.39	1.66 ± 0.27	0.83
Miyokart performans indeksi (%)	0.45 ± 0.06	0.47 ± 0.07	0.10
Mitral kapak diastolik miyokardiyal erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranı	3.04 ± 0.68	2.66 ± 0.68	0.15
Trikuspid kapak diastolik miyokardiyal erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranı	1.94 ± 0.81	2.19 ± 0.59	0.03

Resim. Trikuspid kapak diastolik miyokardiyal erken tepe akım hızının geç tepe akım hızına oranının gruplar arası dağılımı



P015 - SYDENHAM KORESİ TANISI KONULAN HASTALARIN KLİNİK VE EKOKARDİYOGRAFİK BULGULARI: KONYA EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ PEDİATRİK KARDİYOLOJİ ÜNİTESİ SONUÇLARI

Ebru Aypar, Ahmet Sert, Dursun Odabaş

Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA

GİRİŞ: Sydenham koresi, akut romatizmal ateş (ARA), hastalarının %20-30'unda görülür. İstemsiz hareketler, duygusal dengesizlik, hipotoniyle karakterizedir.

AMAÇ: Sydenham koresi tanısı alan hastaları retrospektif değerlendirip, hastaların klinik, ekokardiyografik özelliklerini tartışmak.

BİREYLER VE YÖNTEMLER: Şubat 2010-Şubat 2011 tarihleri arasında 1 yılda Sydenham koresi tanısı konulan hastalar retrospektif değerlendirildi.

BULGULAR: 10 hastaya (7 kız, 3 erkek) Sydenham koresi tanısı konuldu. Ortalama yaş:12±2 yıldı (9-14). 1/10 hastanın 2. kore atağıydı. Tüm hastalar izole kore bulgularıyla istemsiz hareketlerle başvurdu. Yakınmaların başlamasından başvuruya kadar geçen süre:17±20 gündü (3-60). 3/10 hastada son 6 ayda geçirilmiş artrit, 3/10 hastada sık tonsillit, 4/10 hastanın ailesinde ARA, RKH öyküsü mevcuttu. Fizik incelemede vücut ağırlığı:35±10kg (27-40), boy:145:±12 cm (130-165). 5/10 hastada sağ hemikore, 1/10 hastada sol hemikore, 4/10 hastada yaygın kore bulguları mevcuttu. 6/10 hastada üfürüm duyuldu. Laboratuar incelemelerinde, beyaz küre:7315±1830/mm3 (4900-10400), hemoglobin:14±1gr/dl (13-15), sedimentasyon hızı:19±17 mm/saat (2-53), C-reaktif protein:6±5mg/L (3-17)(normal sınırlar, 0-5), serum antistreptolizin-O düzeyi:870±570 IU/ml (230-1690), romatoid faktör tüm hastalarda normal sınırlardaydı. Antinükleer antikor 8/9 hastada negatif, 1/9 hastada pozitif (1/320) saptandı, aynı hastanın anti-ds DNA'sı negatifti. Boğaz kültürü rutin uygulanmadı. Elektrokardiyogramda, 1/10 hastada PR uzaması, diğerlerinde normal bulgular saptandı. Telekardiyogramda hiçbir hastada kardiyomegali saptanmadı. Ekokardiyografiyle mitral yetmezlik tüm hastalarda, aort yetmezliği 4/10 hastada, mitral ve aort yetmezliği 4/10 hastada saptandı. 2 hastaya enalapril verildi. Bu hastalarda kapak yetmezliğinde tam düzelme görüldü. 9/10 hastaya kore için oral pimozid (2-3 mg/gün)verildi. 1/10 hastanın istemsiz hareketleri kendiliğinden düzelmişti. 2 hastada pimozide bağlı diskinezi gelişti. Beyin MR yapılan 5/10 hastanın sonuçları normaldi.

TARTIŞMA: Sydenham köresinde tanı Jones kriterlerinin ve koreye neden olabilecek diğer nedenlerin olmadığının gösterilmesiyle konulur. Ayırıcı tanıda atipik nöbetler, serebrovasküler olaylar, kollajen doku hastalıkları, hipoparatiroidizm, hipertiroidizm, ilamitriptilin, fenotin intoksikasyonları, hormonal nedenler, Wilson hastalığı düşünülmelidir. Hastaların tümünde kore ile birlikte karditin birlikte görülmesi tanıyı kolaylaştırmıştır. Üfürüm duyulmayan 4/10 hastada ekokardiyografide kapak yetmezliği saptanmıştır.

SONUÇLAR: Sydenham koresinde tanı kliniktir. Ekokardiyografide kardit tanısı tanıya oldukça yardımcıdır. Öykü, EKG, tele genellikle normaldir. Pimozid tedavisi ile koreiform ve istemsiz hareketlerde belirgin düzelme sağlanmaktadır, yan etki olarak diskinezi akılda tutulmalıdır. Tanı için nörolojik görüntülemeye gerek yoktur. Ayırıcı tanıda ancak şüphede kalınırsa diğer nedenler araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut romatizmal ateş, ekokardiyografi, kardit, kore, Syndenham koresi

P016 - NADİR EMBOLİK FENOMENLER İLE SEYREDEN İNFEKTİF ENDOKARDİT OLGUSU

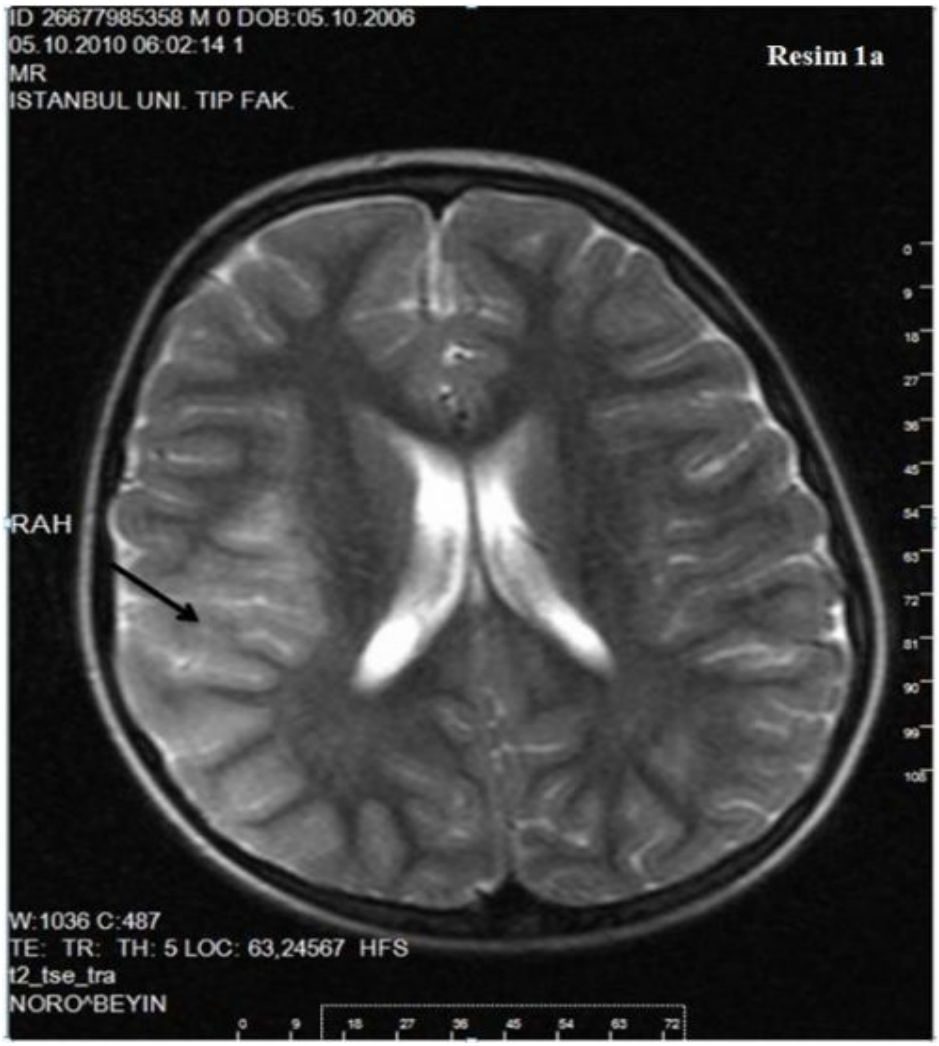
Yakup Ergül[1], Edibe Pembegül Yıldız[1], Kemal Nişli[1], Ümrah Aydoğan[1], Aygün Dindar[1], Nur Aydınlı[2], Rukiye Eker Ömeroğlu[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyolojisi BD, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nörolojisi BD, İSTANBUL*

İnfektif endokardit çocukluk çağında nadir olarak karşımıza çıksa da önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olmaya devam etmektedir. Doğumsal kalp hastalıkları ve romatizmal kapak hasarları infektif endokardit için en önemli risk faktörleri olup, yapılan kardiyak cerrahi ve girişimsel müdahaleler riski daha da artırmaktadır. Hastalığın en önemli komplikasyonları konjestif kalp yetersizliği ve embolik fenomenlerdir. Bu yazıda aort koarktasyonu nedeniyle balon anjioplasti yapıldıktan iki ay sonra akut iskemik inme nedeniyle (resim 1) başvuran 4 yaşında erkek hasta sunuldu. Hastanın ekokardiyografisinde (resim 2) mitral kapak posterior yaprakçık ile ilişkili 10*9 mm boyutlarında vejetasyonu vardı ve üç farklı ekstremiteden alınan hemokültüründe de Viridans streptokok üredi. İnfektif endokardit tanısı alan hastanın izleminde tedavi altındayken septik embolilere bağlı parotit ve kas içi abse komplikasyonları da gelişti.

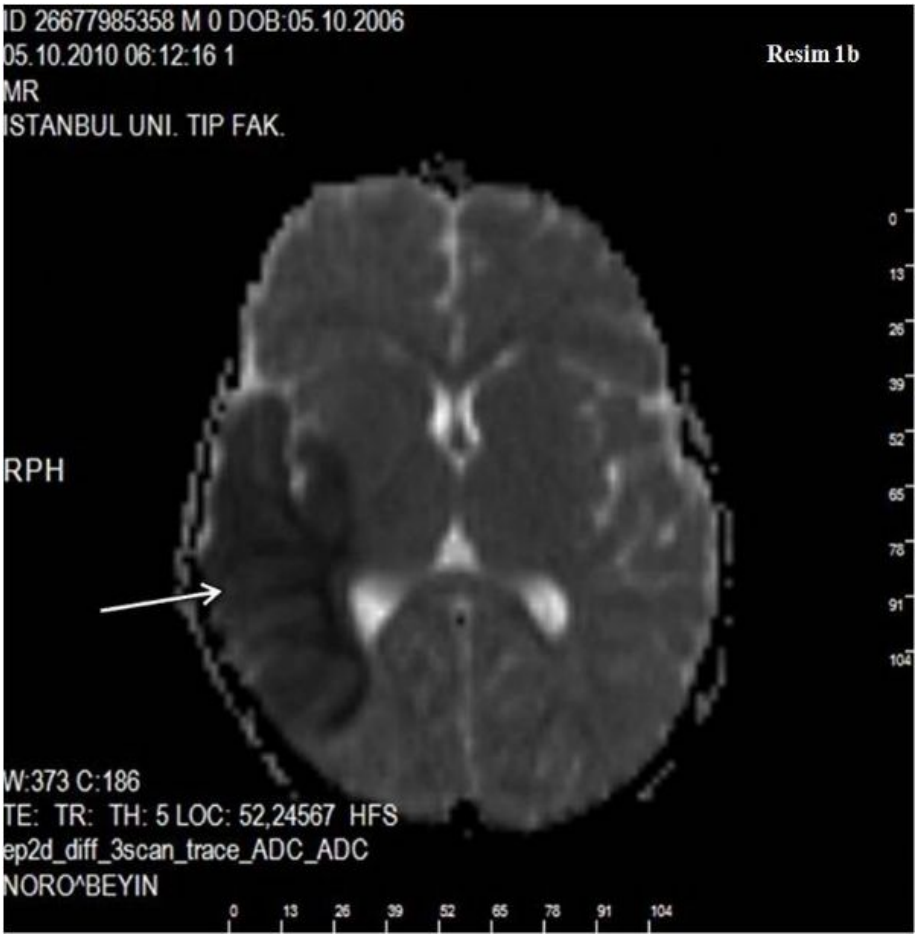
Anahtar Kelimeler: İnfektif endokardit, inme, çocuk

Resim 1a

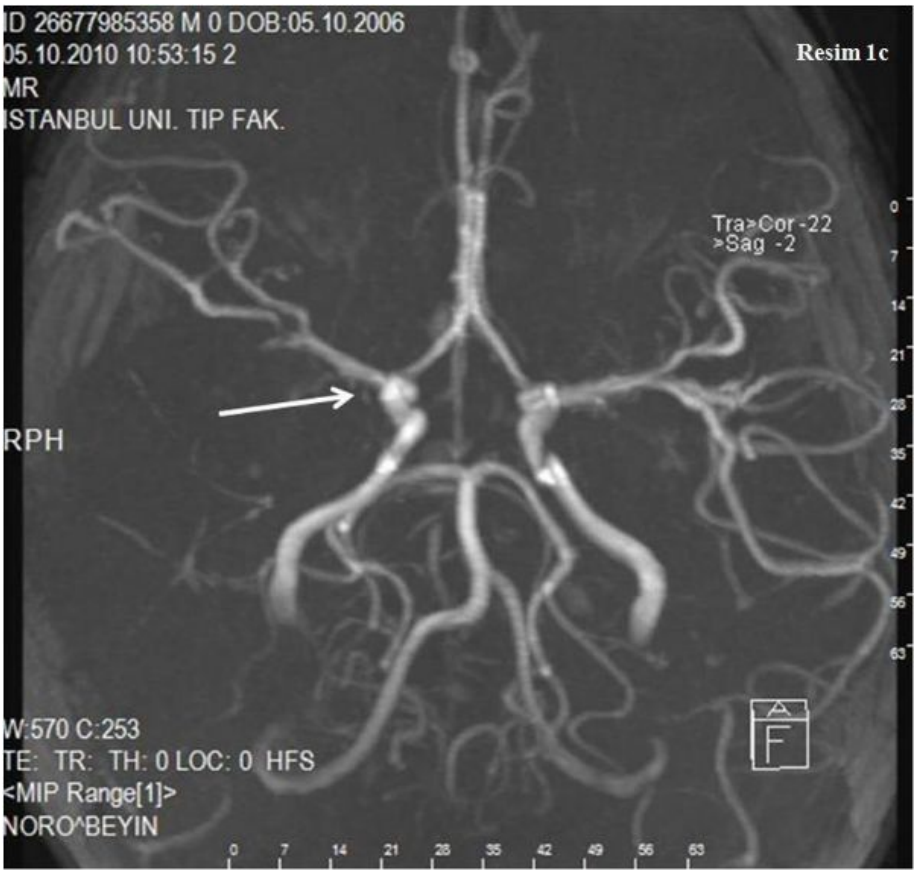


Resim 1a-b-c:Akut hemipleji ile başvuran hastanın orta serebral arter sulama alanına uyan sağ temporoparyetal bölgedeki infarkt alanına ait MR (1a), difüzyon MR (1b) ve MR anjiyografi (1c) görüntüleri

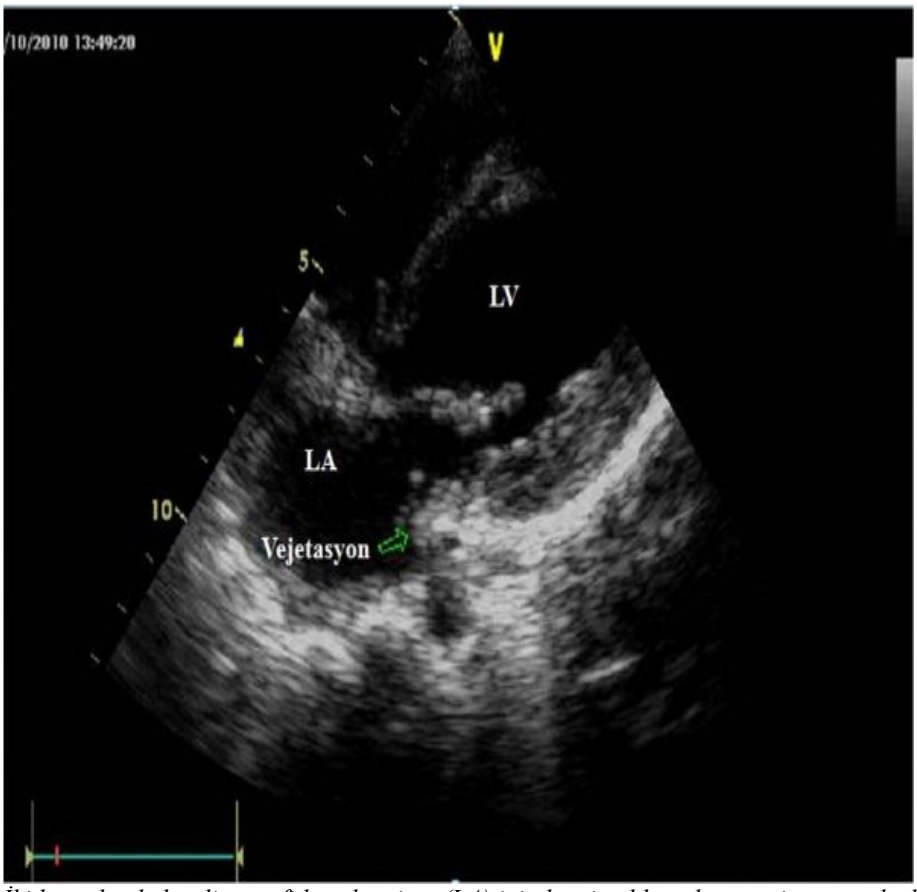
Resim 1b



Resim 1c



Resim 2



İki boyutlu ekokardiyografide sol atrium (LA) içinde mitral kapak posterior yaprakçık üzerindeki vejetasyon görülmektedir (LV: Sol ventrikül).

P017 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞTE GÖRÜLEN NADİR BİR RİTİM BOZUKLUĞU: SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİ

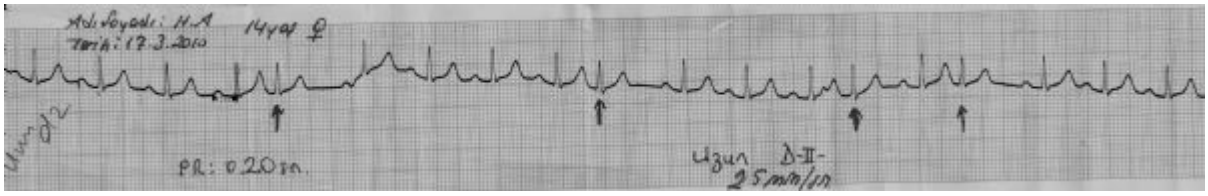
Yakup Ergül, Hülya Maraş, Kemal Nişli, Ümrah Aydoğan, Aygün Dindar, Rukiye Eker Ömeroğlu

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL

Akut romatizmal ateş (ARA) seyrinde en sık I. derece atriyoventriküler blok olmak üzere farklı türlerde ritim ve ileti bozuklukları görülebilmektedir. Çoğu bradiaritmi olan bu bozukluklar kapak tutulumundan bağımsız görünmekte ve genellikle akut dönemle sınırlı seyretmektedir. Bu yazıda gezici poliartrit ve kardit nedeniyle ARA tanısı alan 14 yaşında bir kız hasta sunuldu. Telegrafisinde kardiyomegalisi olmayan hastanın 12 derivasyonlu EKG'sinde; normal sinüs ritmi, hız 94/dakika, PR aralığı yaşa göre üst sınırın üstünde (210 milisaniye), QRS ve QTc süreleri normaldi. Yüzey EKG'de ayrıca supraventriküler ekstrasistoller vardı. Ekokardiyografisinde orta derece mitral yetersizlik ve hafif aort yetersizliği saptanan hastaya yatırılarak antiinflamatuar tedavi (steroid) başlandı. İzleminin ikinci gününde akut gelişen 188-200 vuru/dk hızda dar QRS'li supraventriküler taşikardi atağı oldu ve intravenöz adenozin ile durduruldu. Hastanın takip eden 1 yıllık izleminde taşikardi atağı nüksüne rastlanılmadı.

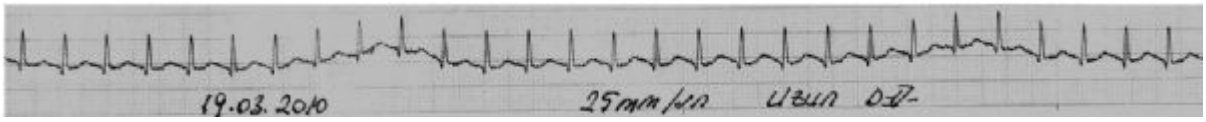
Anahtar Kelimeler: Romatizmal ateş, supraventriküler taşikardi, çocuk

Resim 1



Hastanın tanı anındaki yüzey EKG'sinde PR aralığında uzama ve supraventriküler ekstrasistoller (ok ile işaretli olanlar) görülmektedir.

Resim 2



Hastanın supraventriküler taşikardi anındaki yüzey EKG'si (188/dk hızda, dar QRS'li) görülmektedir.

P018 - AMBULATUAR DUCHENNE MÜSKÜLER DİSTROFİLİ HASTALARDA "NORTH STAR AMBULATORY ASSESSMENT" SKALASININ VE KARDİYOVASKÜLER TUTULUMUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Yakup Ergül[1], Barış Ekici[2], Kemal Nişli[1], Burak Tatlı[2], Fatih Binboğa[1], Gönül Acar[2], Meral Özmen[2], Rukiye Eker Ömeroğlu[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*

AMAÇ: "North Star Ambulatory Assessment (NSAA)" Duchenne müsküler distrofi (DMD) tanılı ambulatuar hastaları değerlendirmekte kullanılan fonksiyonel bir skaladır. Bu skalanın kardiyak bulgularla ilişkisi net olarak ortaya konulmamıştır. Çalışmanın amacı DMD tanısıyla NSAA uygulanan ambulatuar hastaları eş zamanlı kardiyovasküler açıdan değerlendirmek ve sonuçların NSAA skorlaması ile korelasyonunu araştırmaktı.
GEREÇ-YÖNTEM: "Cross-sectional" olarak planlanan çalışmaya yaşları 6-18 yıl (mean 8.9 ±2.8 DS) arasında değişen 50 ambulatuar DMD hastası alındı. Hastaların kardiyak değerlendirmesinde standart elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografik (EKO) inceleme yanında MB-tip kreatin kinaz (CK-MB), pro-brain natriuretic peptid (pro-BNP) ve cardiac troponin-T (cTn-T) düzeyleri de çalışıldı.
BULGULAR: NSAA skorları 6/34 ve 34/34 (ortalama 16.8 ± 8.5 SD) arasındaydı. Hastaların % 56'sında (28/50) EKG değişikliği saptanırken, 10 hastada (% 20) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) azalmış ve % 55'in altına inmişti. En sık görülen EKG değişiklikleri PR intervalinin kısalması, sağ ventrikül hipertrofisi, QTc süresinin uzaması ve özellikle D I-III, aVF ve V4-6 derivasyonlarında belirgin olan patolojik q dalgası ve T dalga inversiyonuydu. LVEF < %55 olan grupta cTn-T düzeyleri ve pro-BNP düzeyleri anlamlı derecede daha yüksekti (sırasıyla p=0.003 ve p< 0.001). Hastaların NSAA skorlamasından aldıkları puanlar ile yaş, enzim düzeyleri, EKG ve EKO bulguları karşılaştırıldığında; yaş ile negatif (r=-0.51, p<0.001), LVEF düzeyleri ile pozitif bir korelasyon vardı (r=0.32, p=0.02). NSAA skoru ile EKG bulguları, serum CK, CK-MB ve pro-BNP düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki yokken, NSAA skoru <=16 olanlarda cTn-T yüksekliği (p=0.02) ve LVEF düşüklüğü daha belirgindi (p=0.01).
SONUÇ: NSAA skoru <=16 olan distrofinopatili hastalar kardiyomiyopati gelişimi açısından daha riskli görünmekte ve daha yakın izlemi gerekmektedir. cTn-T miyopatik hastaların değerlendirilmesinde kullanılabilecek bir kardiyak indekstir ve pro-BNP düzeyleri ve LVEF ölçümleri ile korele gibi görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Duchenne müsküler distrofi, North Star, çocuk

P019 - KRONİK BÖBREK YETMEZLİĞİ BULUNAN BİR ÇOCUK HASTADA KALICI ÇİFT LÜMENLİ DİYALİZ KATATERİ NEDENİYLE GELİŞEN AĞIR TRİKÜSPİT KAPAK YETMEZLİĞİ

Hakan Altın, Fatih Şap, Zehra Karataş, Hayrullah Alp, Tamer Baysal, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Son dönem böbrek hastaları için tedavi seçenekleri; renal transplantasyon, periton diyalizi ya da hemodiyaliz olup, bu hastaların büyük çoğunluğu hemodiyalize bağımlı olarak hayatlarını sürdürmektedirler. Fistül açılamayan hemodiyaliz hastalarında çift lümenli kalıcı hemodiyaliz kataterleri oldukça yaygın olarak kullanılmaktadır.

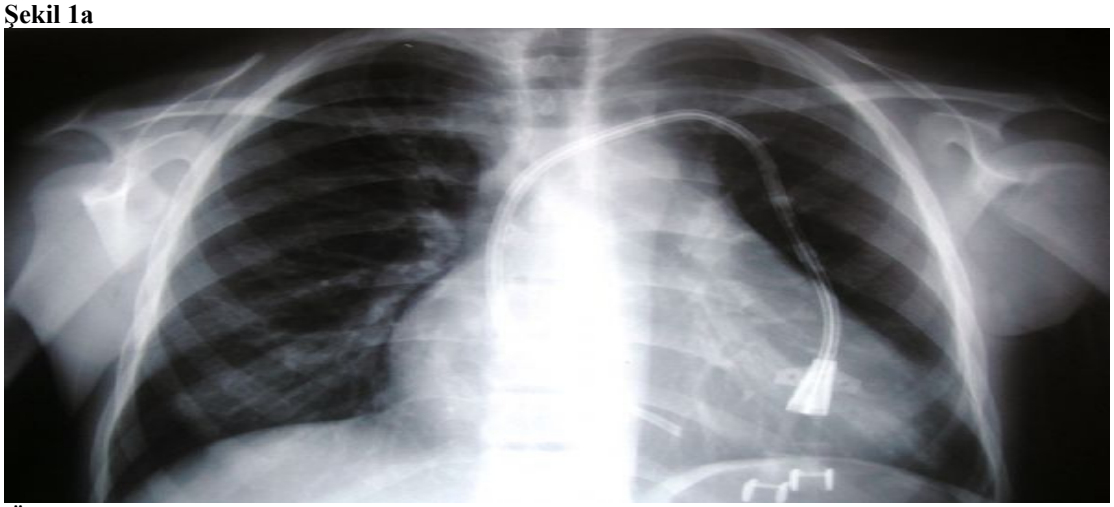
OLGU: 12 yaşında kronik böbrek yetmezliği bulunan kız hasta kalbinde önceden farkedilmeyen üfürüm nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Mezokardiyak odakta 3/6 pansistolik üfürüm duyuluyordu. Ayrıca hastada 6 ay öncesinde hemodiyaliz amacıyla sol subklaviyen vene takılan çift lümenli kateter mevcuttu. Ön arka ve yan göğüs grafilerinde kateterin ucunun sağ ventrikülün içinde olduğu görüldü. Ekokardiyografi de kalbin sağ boşluklarında genişleme, triküspit kapakta yapısal bozukluk ve ağır derecede triküspit yetmezliği (2.7 m/sn) saptandı. Hemodiyaliz kateterinin ucu sağ ventrikülün duvarına kadar uzanmaktaydı. Hastanın kateteri değiştirildi ve antikonjestif tedavi başlanıldı. Yakın takip edilmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA: Triküspit kapağın fonksiyonel anomalileri primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır. Primer kapak hastalıklarına konjenital anomaliler (kleft, Ebstein's anomalisi, triküspit stenozu, triküspit atrezisi), romatizmal hastalıklar, infektif endokardit, karsinoid kalp hastalığı, kimyasalların toksik etkileri, tümörler (miksoma), travma ve miksomatöz dejenerasyon örnek olarak verilebilir. Triküspit kapağın kendisinde bir hasar olmadan sağ ventrikülün disfonksiyonu ve dilatasyonu nedeniyle oluşan triküspit yetmezliği de sekonder nedenlerdir. Künt veya penetran travmalar nedeniyle triküspit kapakta hasar oluşabildiği gibi, son yıllarda kalp pili takılması sonrasında lead' lerin triküspit kapağa zarar vermesi neticesinde de triküspit yetersizliği geliştiğine dair yayınlara oldukça sık rastlanmaktadır.
Kalıcı diyaliz kateteri takılması esnasında ya da sonradan kateterin yerinden oynaması nedeniyle; hareket eden kateterin ucu atriyum duvarını delebilir, triküspit kapağa ve hatta ventrikül duvarına zarar verebilir. Hastamızın; kateter takılmasından önce polikliniğimizde çekilen ekokardiyografisinde önemli derecede triküspit yetmezliği bulunmaması nedeniyle şu anki gördüğümüz triküspit yetmezliğinin kateterin triküspit kapağa zarar vermesi neticesinde geliştiği düşünüldü.

SONUÇ: Kronik böbrek yetmezliği bulunan hastalara kalıcı kateter takılma işlemi skopi altında çok dikkatli bir şekilde yapılmalı ve takiplerde kateterin yerleşim yeri kontrol edilmelidir. Eğer kateterin yerinin uygun olmadığı düşünülürse bu hastalara direk grafi çekilmeli ve kateterin yerleşim yeri kontrol edilmelidir. Ayrıca uygulanacak ekokardiyografi tetkiki de hem kateterin yerleşimini hem de kateterin ucunda oluşabilecek trombusları gösterebildiği için oldukça faydalı olabilmektedir.

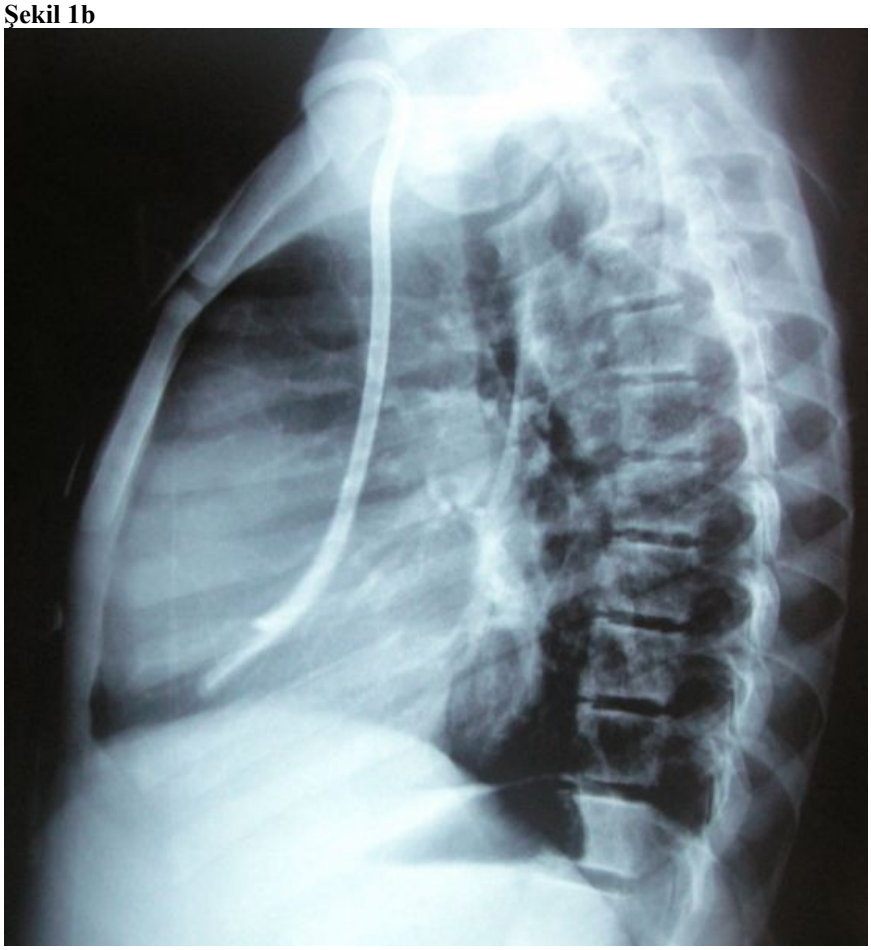
Anahtar Kelimeler: Kronik Böbrek Yetmezliği, Kalıcı Hemodiyaliz Katateri, Triküspit Yetmezliği

Şekil 1a



Ön arka göğüs grafisinde sol subklaviyene takılı olan kateterin ucunun sağ ventrikül içine doğru yer değiştirdiği görülmektedir

Şekil 1b

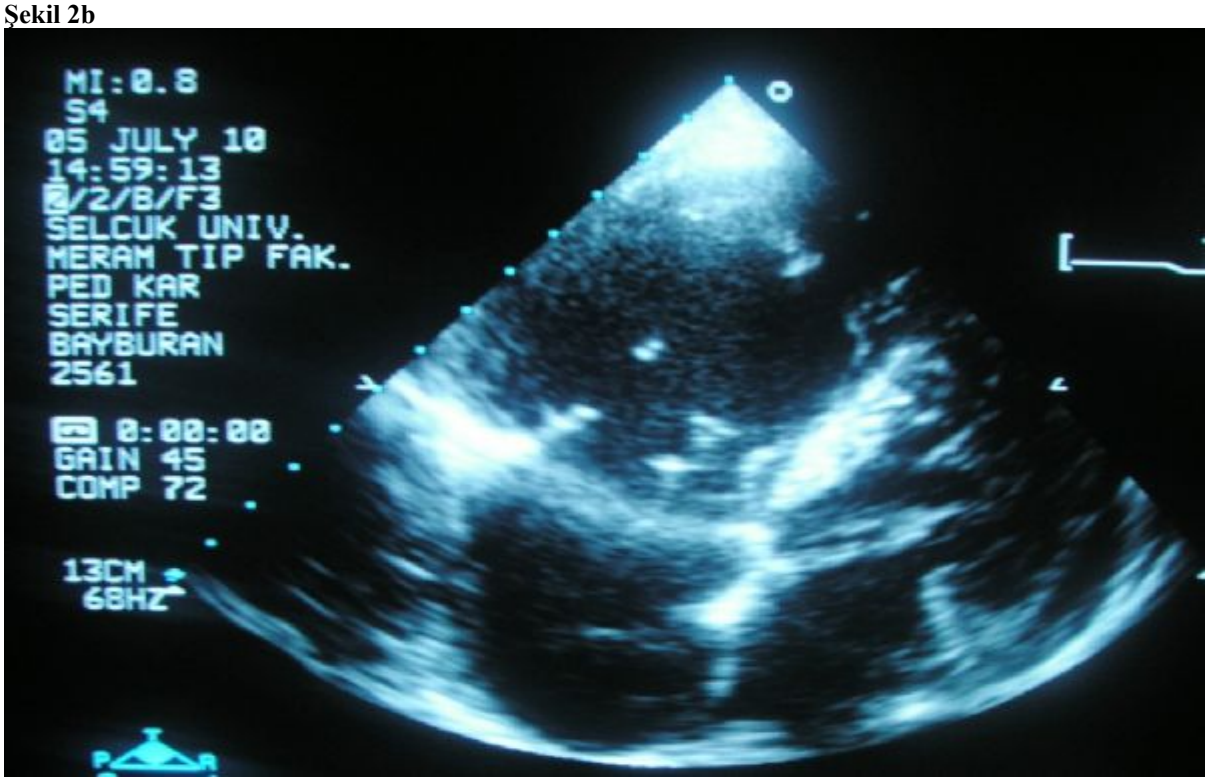


Yan göğüs grafisinde sol subklaviyene takılı olan kateterin ucunun sağ ventrikül içine doğru yer değiştirdiği görülmektedir

Şekil 2a

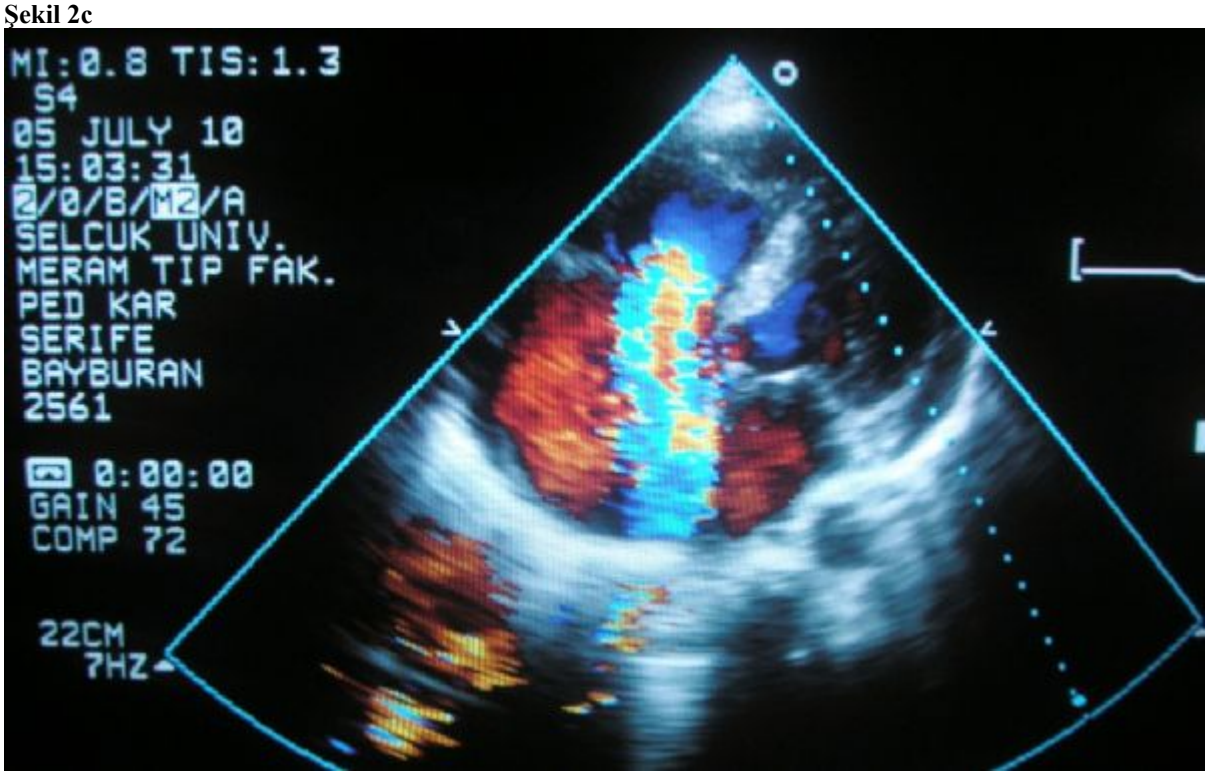
Ekokardiyografi de: Sağ ventrikül genişlemiş ve kataterin ucunun sağ ventrikül içinde olduğu görülmektedir.

Şekil 2b



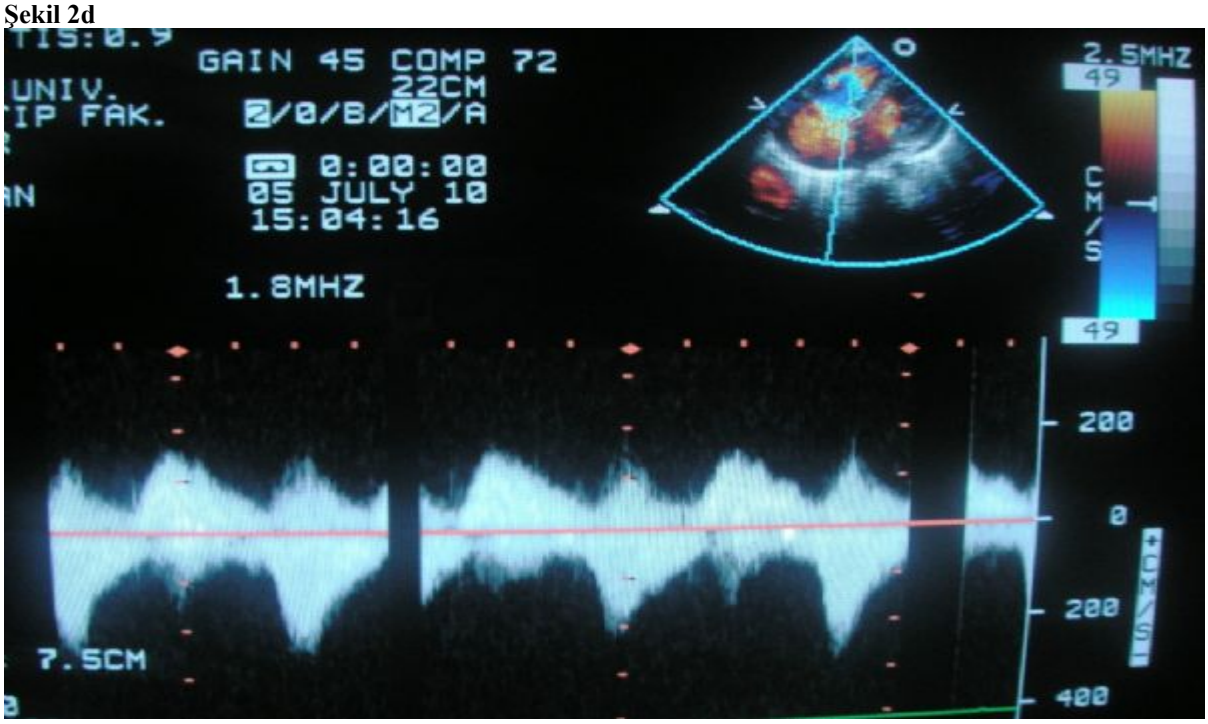
Ekokardiyografi de sağ ventrikül genişlemiş ve kataterin ucunun sağ ventrikül içinde olduğu görülmektedir

Şekil 2c



Ekokardiyografide ağır derecede triküspit kapak yetmezliği görülmektedir

Şekil 2d



Ekokardiyografide doppler incelemede triküspit yetmezliğinin 2.7 m/sn olduğu izlenmektedir.

P020 - PULMONER KAPAK YOKLUĞU SENDROMU: VAKA TAKDİMİ

Zehra Karataş, Tamer Baysal, Fatih Şap, Hakan Altın, Hayrullah Alp, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) nadir bir konjenital kardiyak malformasyondur. İzole olarak veya diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebilir. PKYS nedeniyle siyanoz ve solunum sıkıntısı olan yenidoğan bir olgu sunulmuştur.

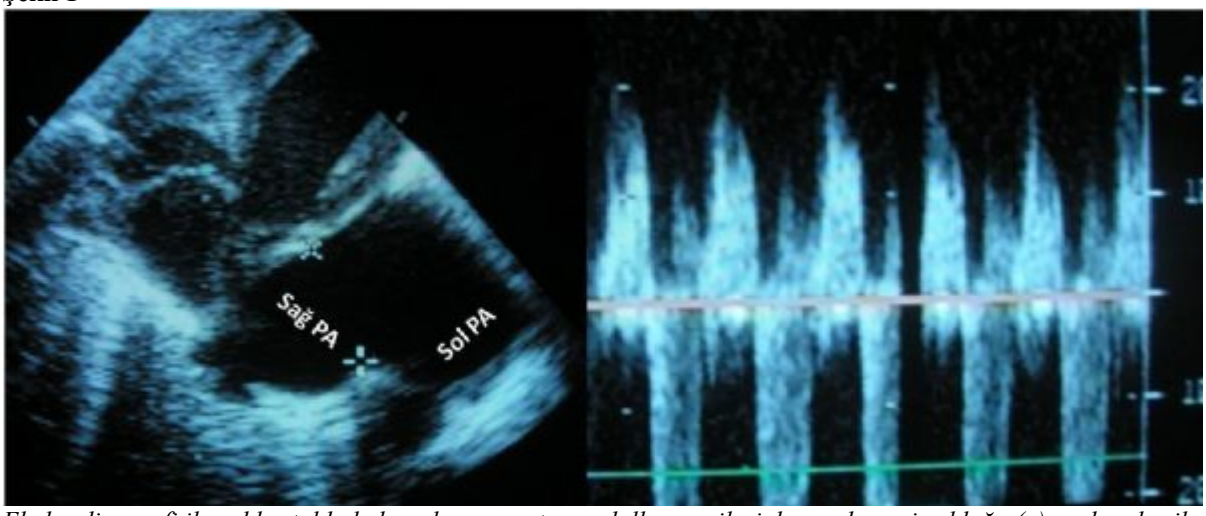
OLGU: Gebeliğin 27. haftasında obstetrik ultrasanografide sağ ventrikülünde genişleme saptanan ve 2700 gr ağırlığında, 1. dk 4, 5.dk 7 APGAR ve sezeryan ile gebeliğin 38. haftasında doğurtulan kız bebeğin siyanoz ve solunum sıkıntısının olması üzerine pediatrik kardiyolojiden konsültasyon istendi. Fizik muayenesinde 3°/6 şiddetinde sistolik ve erken diyastolik üfürüm yanında kalp yetmezliği bulguları vardı. Postnatal ekokardiyografi ve manyetik rezonans görOüntüleme ile pulmoner kapakçıkların rudimenter olduğu, ağır pulmoner ve triküspit kapak yetmezliğinin olduğu görüldü. Pulmoner arter ve dalları ileri derecede dilate görünümdeydi. Solunum sıkıntısı ilerleyen hasta entübe edildi. Pozitif inotropik, anti-konjestif ve inhale iloprost tedavileri ve yoğun bakım desteğine rağmen hasta yaşamının 3.günü eksitus oldu.

TARTIŞMA: PKYS olgularının büyük bir çoğunluğu anatomik olarak bir fallot tetralojisi varyantı olmakla birlikte klinik bulgular, seyir ve hemodinamik açıdan farklılık gösterir. Doğumdan sonra erken dönemde semptomatik olan vakaların çoğunun prognozunun kötü olduğunu bildirilmektedir. PKYS'nin cerrahi tedavisinde tek aşamalı düzeltici girişimler tercih edilmektedir, ancak palyatif operasyonların başarı şansı sınırlıdır. En uygun yaklaşım ilk 18 ayda spontan düzelme olasılığı göz önüne alınarak yoğun tıbbi tedavi altında izlenmeleri, bu dönemi atlatan hastalara elektif koşullarda cerrahi müdahale yapılmasıdır. Elektif cerrahi sağ ventrikülün sistolik ve diyastolik fonksiyonları bozulmadan ve irreversibl akciğer koplikasyonları çıkmadan planlanmalıdır Erken süt çocukluğu döneminde mekanik ventilasyon gerektirecek düzeyde ağır solunum güçlüğü olan hastalara müdahale beklenmeden uygulanmalıdır. Olgumuzun yoğun destek tedavisine rağmen vital fonksiyonları stabil tutulamadığı için opere edilemedi

SONUÇ: PKYS yenidoğan döneminde siyanoz ve solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında düşünülmesi gereklidir. Prenatal tanı konulduğunda doğumun pediatrik kardiyoloji, kalp damar cerrahisi ve yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin bulunduğu merkezlerde gerçekleştirilmesinin uygun olacağını düşünüyoruz.

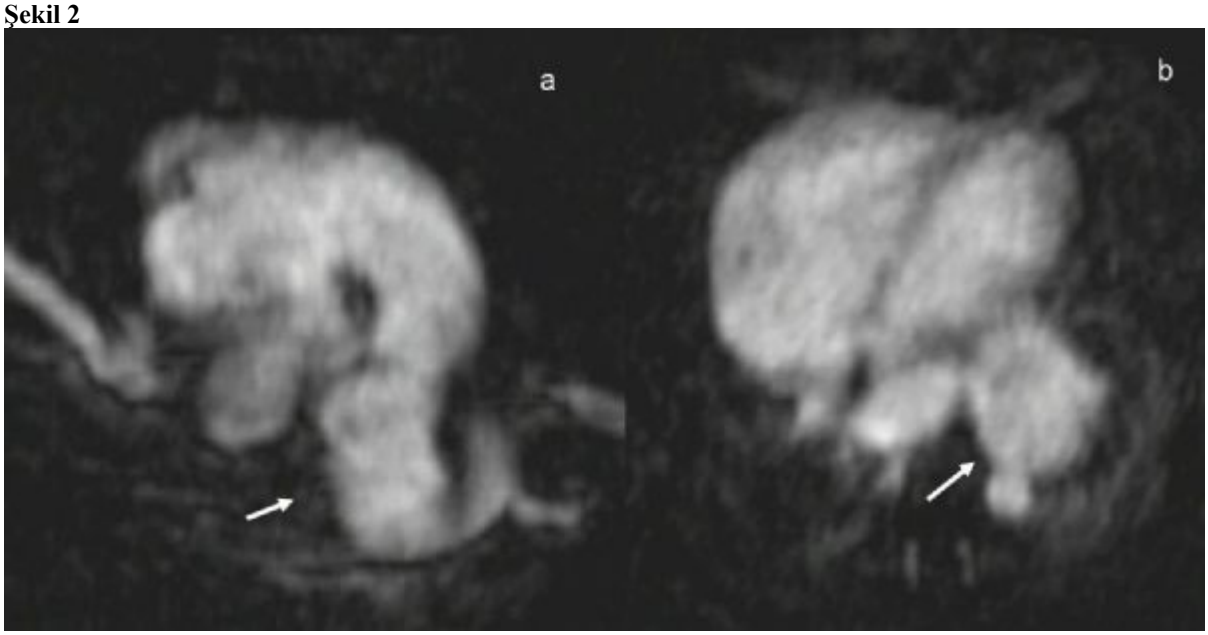
Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapak yokluğu, siyanoz, yenidoğan

Şekil 1



Ekokardiyografi ile subkostal bakıda pulmoner arter ve dallarının ileri derecede geniş olduğu (a) ve doppler ile pulmoner kapakta darlık ve yetmezlik görülmekte (b).

Şekil 2



Kardiyak manyetik rezonans anjiografide pulmoner arter ve dallarının dilate olduğu görülmekte.

Şekil 3

Kardiyak manyetik rezonans anjiografide pulmoner arterin geniş olduğu izlenmekte.

P021 - NÖROFİBROMATOZİS TİP I TANILI HASTADA ADRENAL HEMORAJİYE BAĞLI İKİ AY SÜREN GEÇİCİ HİPERTANSİYON

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Dursun Odabaş[1], Çelebi Kocaoğlu[3], Özgür Pirgon[2], Cengizhan Kılıçaslan[3]

[1]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA*
[2]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Ünitesi, KONYA*
[3]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA*

Nörofibromatozis Tip 1, (NF-1) otozomal dominant kalıtımlı, kromozom 17q11.2 üzerindeki NF-1 genindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkan sistemik bir hastalıktır. İnsidansı 1/4000'dir. Optik gliom %15, feokromasitoma % 0.1-5.7, kardiyovasküler anormallikler (fibromüsküler displaziye sekonder renal arter stenozu ve HT) %2.3 sıklıkla görülür. NF-1'li hastalarda hipertansiyon (HT) riski yüksektir. Literatürde NF-1'li hastada adrenal hemorajiye bağlı geçici HT çocuk hastalarda hiç bildirilmemiştir.

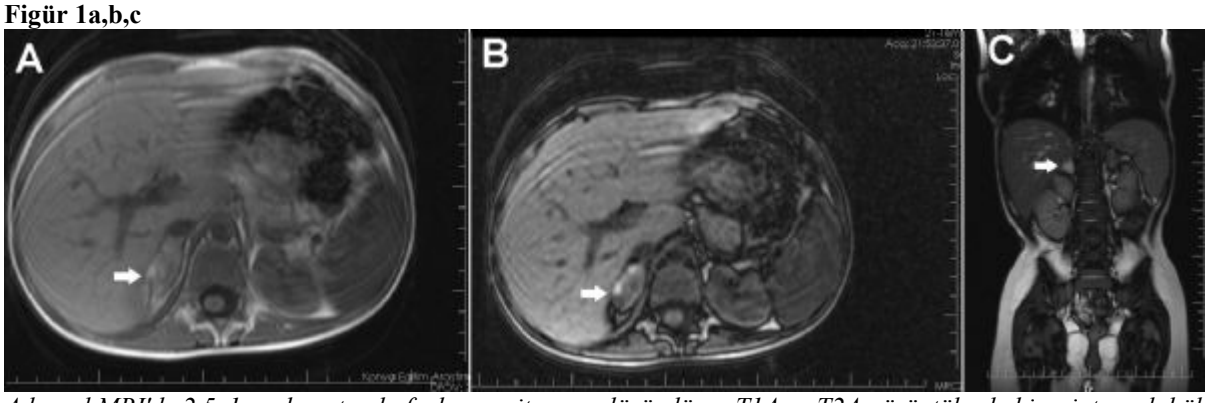
OLGU: 3,5 yaşındaki kız hasta araç içi trafik kazasına bağlı künt karın travması nedeniyle Çocuk Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesine yatırıldı. Kan basıncı (KB) 140/100 mmHg olması üzerine Çocuk Kardiyolojiye danışıldı. Özgeçmişinde bir hafta önce klinik bulguları ve beyin MR ile NF, optik gliom tanısı aldığı öğrenildi. FM'de ciltte çok sayıda 5 mm büyük cafe-au-lait lekeleri, aksiller çillenme, karın duvarında ekimoz vardı. İstirahat halinde, uygun manşonla, tekrarlayan ölçümlerde KB:140/100 mmHg, kalp hızı:150/dk, ateş:36.5 oC, solunum sayısı:16/dk idi. Femoral nabızlar palpabldı. HT etiyolojisini araştırmak için Çocuk Servisine yatırıldı. HT etiyolojisinde NF-1'e eşlik edebilecek feokromasitoma, renal arter stenozu araştırıldı. Laboratuar incelemelerinde tam kan sayımı, biyokimya normal sınırlardaydı, idrar tetkiki normaldi. EKG'de sinüs taşikardisi saptandı. Telekardiyografi normaldi. Ekokardiyografide sol ventrikülde hipertrofi bulguları saptandı. Abdominal, renal ve renal Doppler ultrason (USG) incelemeleri normaldi. Adrenal USG'de sağ adrenalde kitle şüphesi oldu. Tiroid fonksiyon testleri, renin, aldosteron, kortizol, ACTH düzeyleri normal idi. Adrenal manyetik rezonans görüntülemede 2.5x1 cm boyutunda feokromasitomayı düşündüren T1A ve T2A görüntülerde hiperintens, lobüle konturlu kitle lezyonu görüldü (Figür 1a,b,c). Feokromasitoma olduğu düşünülen hastaya ameliyat olasılığı olduğu için propranolol 1 mg/kg/gün ve doksazosin 0,06 mg/kg başlandı. İzlemlerinde adrenal USG ile sağ adrenaldeki kitlenin küçülmesi ve hipertansiyonun düzelmesi üzerine kitlenin adrenal kanamaya bağlı hematom olduğu düşünüldü. Antihipertansif tedavi azaltılarak kesildi. Hastanın izleminde KB'ları, ekokardiyografi ve adrenal USG normaldi.

TARTIŞMA: NF-1'li hastalarda HT herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. NF'li hastalarda arterler venlere göre daha frajildir. Adrenal hemorajinin karın ağrısına neden olarak, anksiyeteye bağlı, veya hematomdan salınan hümöral faktör veya adrenal medulladan salınan katekolaminlerle HT'ye neden olduğu düşünülmektedir.

SONUÇ: NF-1'li hastalarda HT etiyolojisinde feokromasitoma, renal arter stenozu dışında adrenal hemorajinin de HT nedeni olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Adrenal Hemoraji, Hipertansiyon, Nörofibromatozis

Figür 1a,b,c



Adrenal MRI'de 2.5x1 cm boyutunda feokromasitomayı düşündüren T1A ve T2A görüntülerde hiperintens, lobüle konturlu kitle lezyonu

P022 - GEÇ SAPTANAN ALCAPA TANILI İKİ OLGU

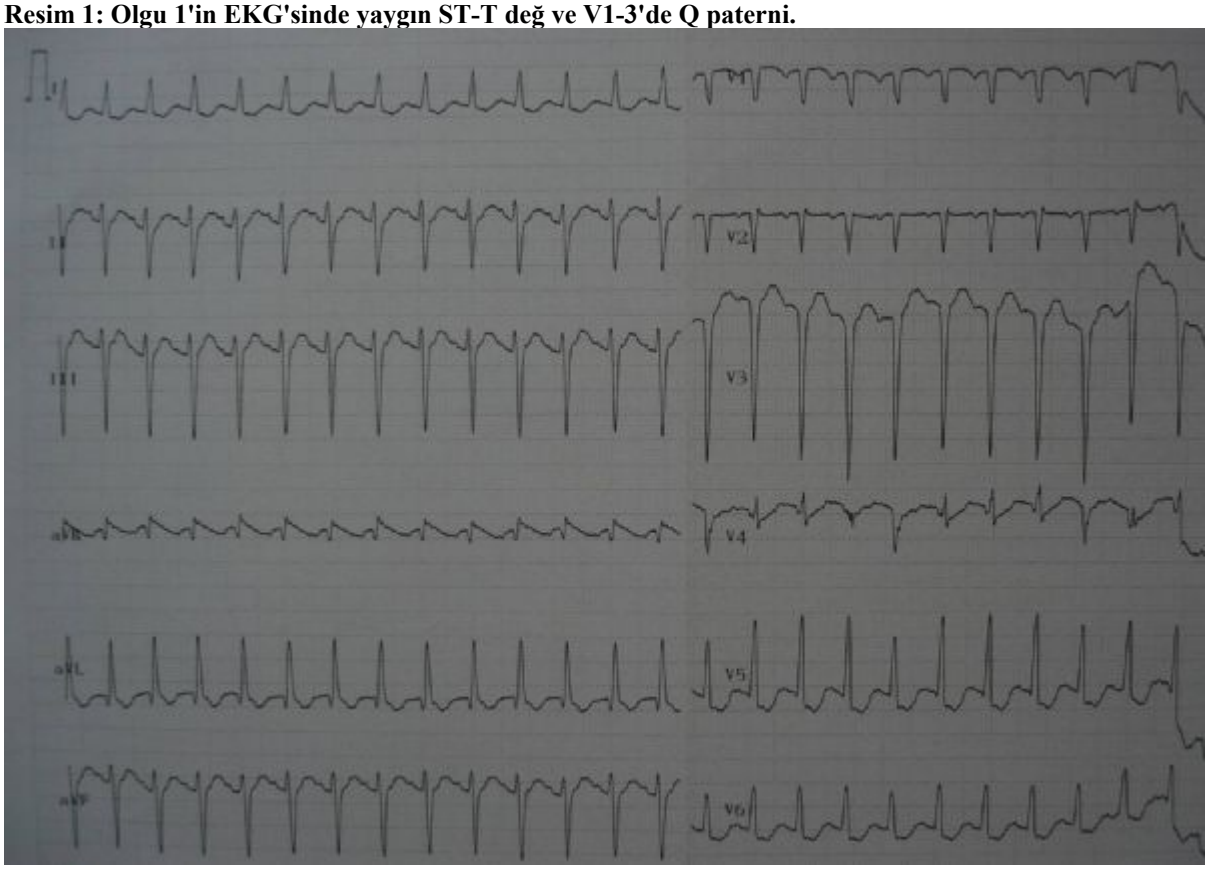
Murat Deveci[1], Sibel Bozabalı[1], Ertürk Levent[1], Zülal Ülger[1], Arif Ruhi Özyürek[1], Naim Ceylan[2], Fatih Ayık[3], Yüksel Atay[3]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İZMİR
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR

Sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması (Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: ALCAPA) tüm doğumsal kardiyopatilerin % 0.25'ini oluşturan nadir bir anomalidir. Olguların % 85'i süt çocukluğu döneminde kalp yetmezliği tablosunda başvurmaktadır. Bu yazıda klinik bulguları erken ortaya çıkmasına rağmen geç tanı alan ve opere olan iki olgu sunulmuştur.
OLGU 1: Sekiz yaşındaki erkek olgu, bisiklet sürme sonrası yorgunluk hissi ve kendinden geçmenin ardından kardiyak arrest nedeniyle resusite edilerek kliniğimize getirildi. Öyküsünden 6-7 aylıktan itibaren kardiyomiyopati ve mitral yetmezliği (3. derece) tanılarıyla dış merkezden takipli olduğu ve antikonjestif tedavi almakta olduğu öğrenildi. EKG'de yaygın iskemi bulguları olan olgunun ekokardiyografik incelemesinde LV diastol sonu çapında artış (EF % 58), MY (2.derece), belirgin papiller kas ekojenitesi ve RV içinde yaygın diastolik akım saptandı (Resim 1). ALCAPA şüphesiyle çekilen koroner BT anjio ve ardından yapılan kateter anjio ile tanı kesinleştirildi (Resim 2) ve Takeuchi prosedürü ile opere edilerek şifa ile taburcu edildi.
OLGU 2: On iki yaşındaki erkek olgu, 5 aylıktan itibaren dilate kardiyomiyopati tanısıyla dış merkezden izlenmekte idi. Öyküsünden, LV'de dilatasyon olmakla birlikte ventrikül sistolik fonksiyonlarının alt sınıra yaklaştığı ve antikonjestif tedavi almakta olduğu öğrenildi. Kliniğimize başvuran olgunun kardiyak muayenesinde özellik saptanmazken EKG'de yaygın T negatifliği mevcuttu (Resim 3). Ekokardiyografik değerlendirmede LV'de dilatasyon izlenirken kapak fonksiyonları ve EF normal saptandı. Koroner anomalinin ayırt edilememesi nedeniyle çekilen koroner BT anjio ALCAPA ile uyumlu bulununca kateter anjio yapılarak tanı kesinleştirildi (Resim 4). Takeuchi prosedürü ile ALCAPA tamiri uygulanan olgu şifa ile taburcu edildi.
Sonuç olarak ALCAPA sendromu okul çağı ve adölesan dönemdeki çocuklarda da karşımıza çıkabilmekte, ilk olgumuzda olduğu gibi ani kardiyak arrestle prezente olabilmektedir. Özellikle dilate kardiyomiyopatili olgular, koroner anomali açısından her yaşta titizlikle araştırılmalıdır.

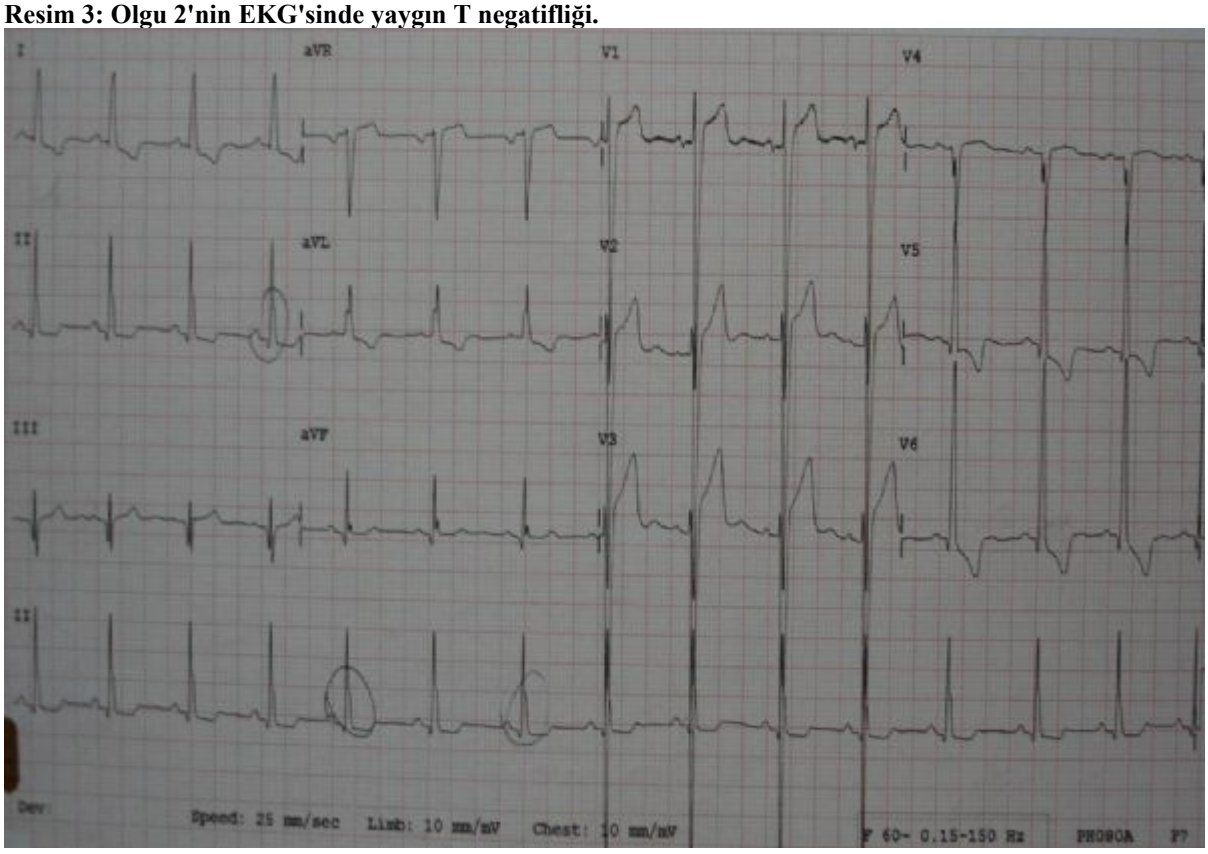
Anahtar Kelimeler: ALCAPA, dilate kardiyomiyopati

Resim 1: Olgu 1'in EKG'sinde yaygın ST-T değ ve V1-3'de Q paterni.

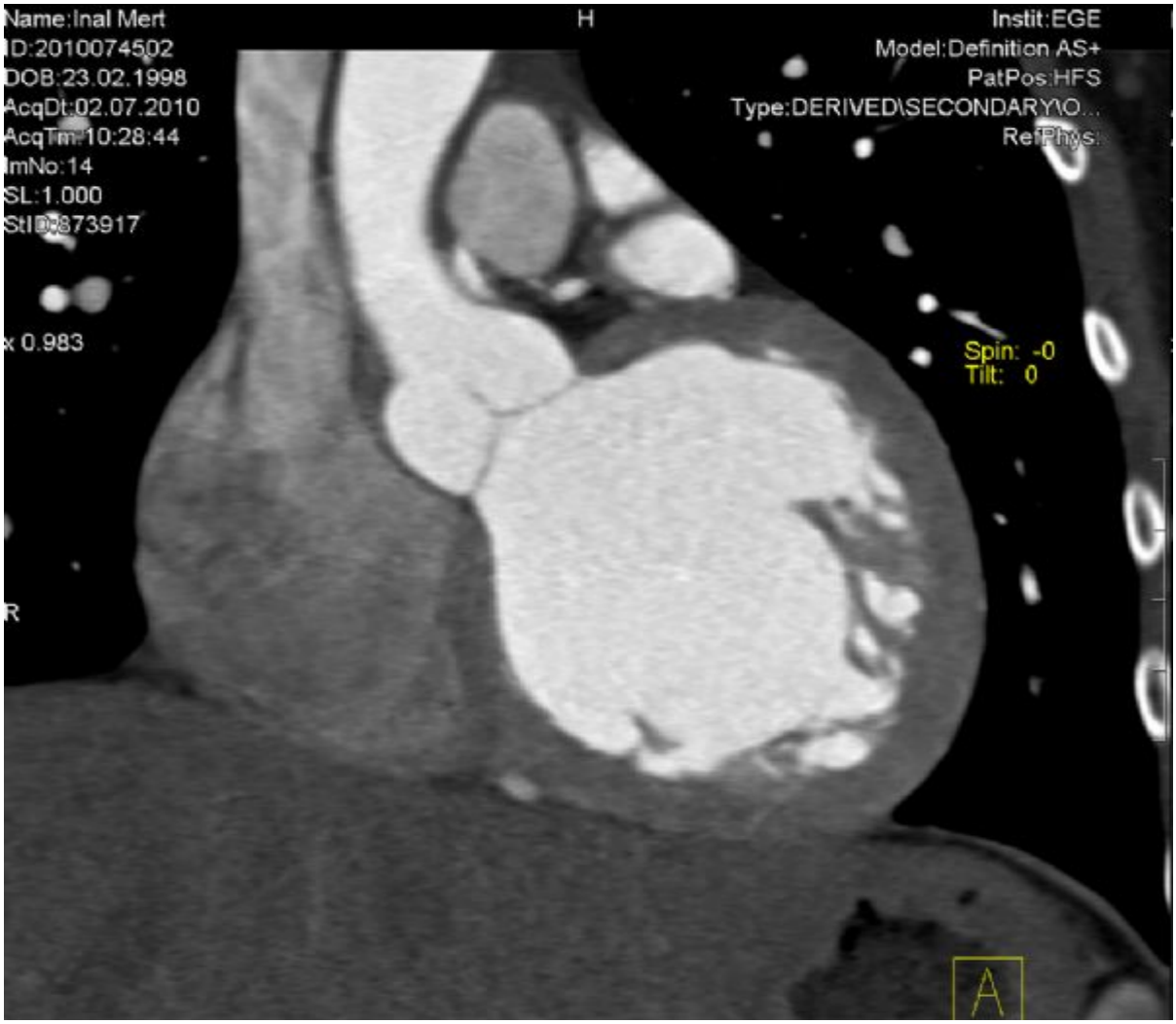


Resim 2: Olgu 1'in BT Anjio tetkikinde sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı izlenmekte.

Resim 3: Olgu 2'nin EKG'sinde yaygın T negatifliği.



Resim 4: Olgu 2'nin BT Anjio tetkikinde sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı izlenmekte.



P023 - PARSİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ TANISI İLE İZLENEN OLGULARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mahmut Keskin, Utku Arman Örün, Osman Yılmaz, Özben Ceylan, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal

Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

AMAÇ: Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalili (PPVDA) hastalarımızın retrospektif değerlendirilmesi

METOD VE BULGULAR: Ocak 2006-aralık 2010 tarihleri arasında ünitemize başvuran ve PPVDA tanısı alan 28 olgu değerlendirildi. Olgularımızın 15' i(%53.6) kız, 13' ü (%46.4) erkek olup yaşları 1-168 ay arasında (ort. 66.9±57.8 ay) değişmekte idi. Olguların 25 inde (%96.4) ek kardiyak anomali vardı. En sık ek kardiyak anomali atriyal septal defekt (ASD) (21olgu, %74.9) olarak saptandı. Hastaların en sık başvuru nedeni üfürüm olup 17 olguda(%60.7) tespit edildi. Tanı, olguların 15'sinde (%53.6) ekokardiyografi ile, 9' unda (%32.1) kardiyak anjiografi ile, 2'sinde (%7.1) BT anjiografi ile, 2' sinde (%7.1) ameliyat sırasında konuldu. En sık gözlenen pulmoner venöz dönüş anomalisi sağ pulmoner venlerin sağ atriuma açılması idi (%35.7). Kardiyak kateterizasyon yapılan 26 olguda pulmoner-sistemik akımlar oranı; Qp/Qs: 0.74-6.5 (ortalama:2.51) arasında değişmekte idi. Olguların 20'si (%71.4) ameliyat edildi.

SONUÇ: Üfürüm nedeniyle pediyatrik kardiyoloji merkezlerine gönderilen hastalarda ekokardiyografi sırasında pulmoner venöz dönüşlerin dikkatle incelenmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: ekokardiyografi, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi

tablo-1. hastaların başvuru yakınmaları

Hasta sayısı(n)	n(%)
Üfürüm	22 (%77.3)
Sık akciğer enfeksiyonu hikayesi	2(%7.1)
Çabuk yorulma	2(%7.1)
Göğüs ağrısı	2(%7.1)

tablo-2. eşlik eden kardiyak anomaliler

Hasta sayısı (n)	n(%)
High venozum ASD	13 (%48.2)
Sekundum ASD	8 (%28.5)
Patent duktus arteriosus	1 (%3.7)
Pulmoner stenoz	1 (%3.7)
İsthmus hipoplazisi	1 (%3.7)

tablo-3. pulmoner venlerin açılma yerleri

hasta sayısı (n)	n (%)
Sağ üst PV sağ atrium	10 (%35.7)
Sağ üst PV SVC	6 (%22.2)
Sağ PV ve sol üst PV sağ atrium	3 (%11.1)
Sağ üst PV SVC	3 (%11.1)
Sağ üst ve sol üst PVsağ atrium	3 (%11.1)
Sol PV SVC	2 (%7.4
Sol üst PV SVC	1 (%3.7)

P024 - TORAKO-ABDOMİNAL EKTOPİA KORDİS VE TEK VENTRİKÜLÜN EŞLİK ETTİĞİ CANTRELL PENTALOJİSİ: BİR YENİDOĞAN OLGUSU

Fatih Şap[1], Hayrullah Alp[1], Hakan Altın[1], Zehra Karataş[1], Ali Annagür[2], Hüseyin Altunhan[2], Tamer Baysal[1]

[1]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: Ektopia kordis nadir rastlanan ve genelde ölümcül seyreden doğumsal bir kalp hastalığıdır. Kalbin toraks boşluğunun dışında yerleşmesi olarak tanımlanır ve sıklığı 5.5-7.9/1.000.000 canlı doğum olarak belirtilmiştir. Torakal, abdominal, servikal ve torako-abdominal gibi tipleri vardır. Ektopia kordisle ilişkili olarak orta hat supraumbilikal abdominal duvar defekti, sternumun alt bölümündeki defekt, anterior diyafram defekti, parietal perikard defekti ve konjenital intrakardiyak defektlerin varlığında Cantrell Pentalojisinden söz edilir. Bu olgu klinik pratikte nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

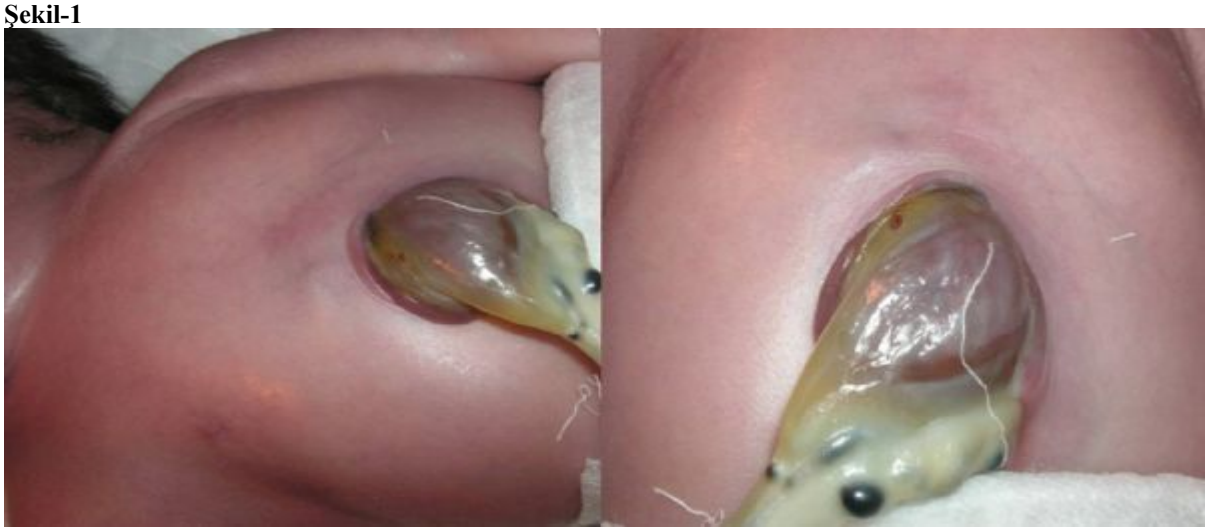
OLGU: Yirmi altı yaşındaki annenin ilk gebeliğinden ikiz eşi olarak, 32 haftalık sezeryanla, 1620 g olarak doğan erkek bebeğin kalbinin kısmen dışarıda olması ve siyanozunun fark edilmesi üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınarak entübe edildi. Muayenesinde kalbinin bir kısmı umbilikus ile sternumun arasından dışarıya fıtıklaştığı (ektopia kordis) görüldü. Oksijen saturasyonu %70-78 arasında ölçüldü. Kan basıncı düşük olduğu için gerekli sıvı ve inotrop destek tedavisi başlandı. Ekokardiyografisinde sağ ventrikül, ana pulmoner arter ve dallarının aşırı hipoplazik olduğu, her iki atriyumun sol ventriküle açıldığı (tek ventrikül), geniş atriyal (ASD) ve küçük ventriküler septal defektlerinin (VSD) olduğu görüldü. Olgumuzda sternumun alt bölümündeki defekt net olarak saptanamadı, ancak Cantrell Pentalojisinin diğer komponentlerinin mevcut olması muhtemel tanı olarak değerlendirildi. Kompleks intrakardiyak defektlerinin olması ve yoğun bakım destek tedavilerine rağmen vital fonksiyonları düzelmeyen olgu opere edilemeden yaşamının beşinci gününde eksitus oldu.

TARTIŞMA: Cantrell Pentalojisi ilk kez 1958 yılında Cantrell ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir. Sendromun komponentlerinin karmaşıklığı yüzünden yüksek oranda ölümcül seyretmektedir, literatürde erkeklerde daha sık (E/K:2) rastlanmaktadır. Etyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte embriyolojik yaşamın 14-18. günleri arasında ventral mezodermin oluşumunda ve farklılaşmasındaki defektin sorumlu olduğu düşünülmektedir. Kromozon anomalileri ile görülme sıklığında artma olduğu bildirilmiştir, ancak vakamızda kromozon analizi yapılamamıştır. İntrakardiyak anomalilerden en sık VSD olmakla birlikte ASD, fallot tetralojisi, pulmoner stenoz ve diğer nadir görülen siyanotik kalp hastalıkları görülebilir. Tedavisi kalbin örtülmesi ve göğüs boşluğuna yerleştirilmesi, intrakardiyak anomalilerin kısmi veya tam onarımı ve göğüs duvarının rekonstrüksiyonu şeklinde yapılabilir. Ancak vakamızda VSD, ASD gibi basit defektlerin yanında sağ ventrikül ve pulmoner arter ve dallarındaki ciddi hipoplazi yüzünden yoğun destek tedavilerine rağmen yaşamının 5. gününde eksitus olmuştur.

SONUÇ: Ektopia kordisin gebeliğin en erken 10. haftasında tanı konulabilir olması, aileyi durum hakkında bilgilendirmek ve tedavi planını yapmak açısından prenatal tanı önemlidir.

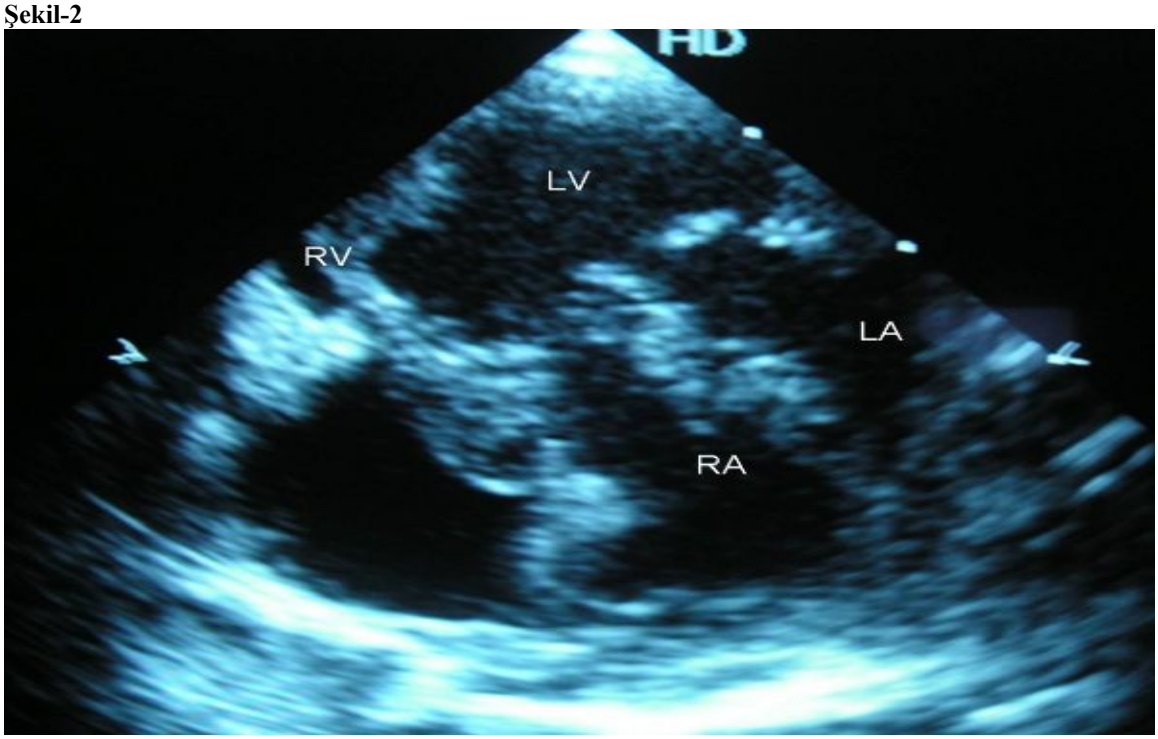
Anahtar Kelimeler: Cantrell pentalojisi, ektopia kordis, siyanotik konjenital kalp hastalığı.

Şekil-1



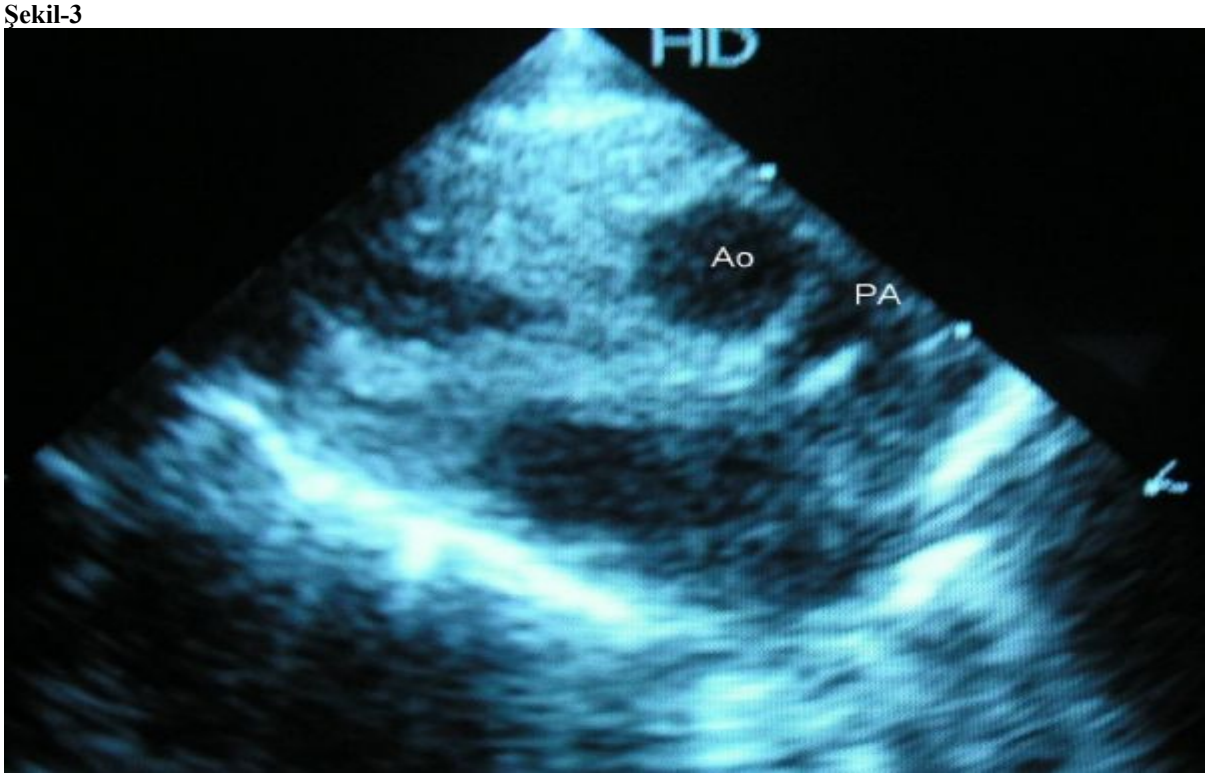
Supraumblikal bölgeden kalbin kısmen dışarıya çıktığı görülüyor (Ektopia kordis).

Şekil-2



Kalbin 4 boşluk ekokardiyografik görüntüsünde her iki atriyumun sol ventriküle açıldığı ve sağ ventrikülün hipoplazik olduğu görülüyor (LA: Sol atriyum, LV: Sol ventrikül, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül).

Şekil-3



Kalbin kısa aks ekokardiyografik görüntüsünde hipoplazik pulmoner arter dalları görülmektedir (Ao: Aorta, PA: Pulmoner arter

P025 - DİLATE KARDİYOMİYOPATİ VE HİPERTRİGLİSERİDEMİNİN EŞLİK ETTİĞİ MIDAS SENDROMU

Elvan Çağlar Çıtak[1], **Derya Çıtırık[2]**, Olgu Hallıoğlu[2], Serra Döven[2]

[1]*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Ünitesi, MERSİN*
[2]*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, MERSİN*

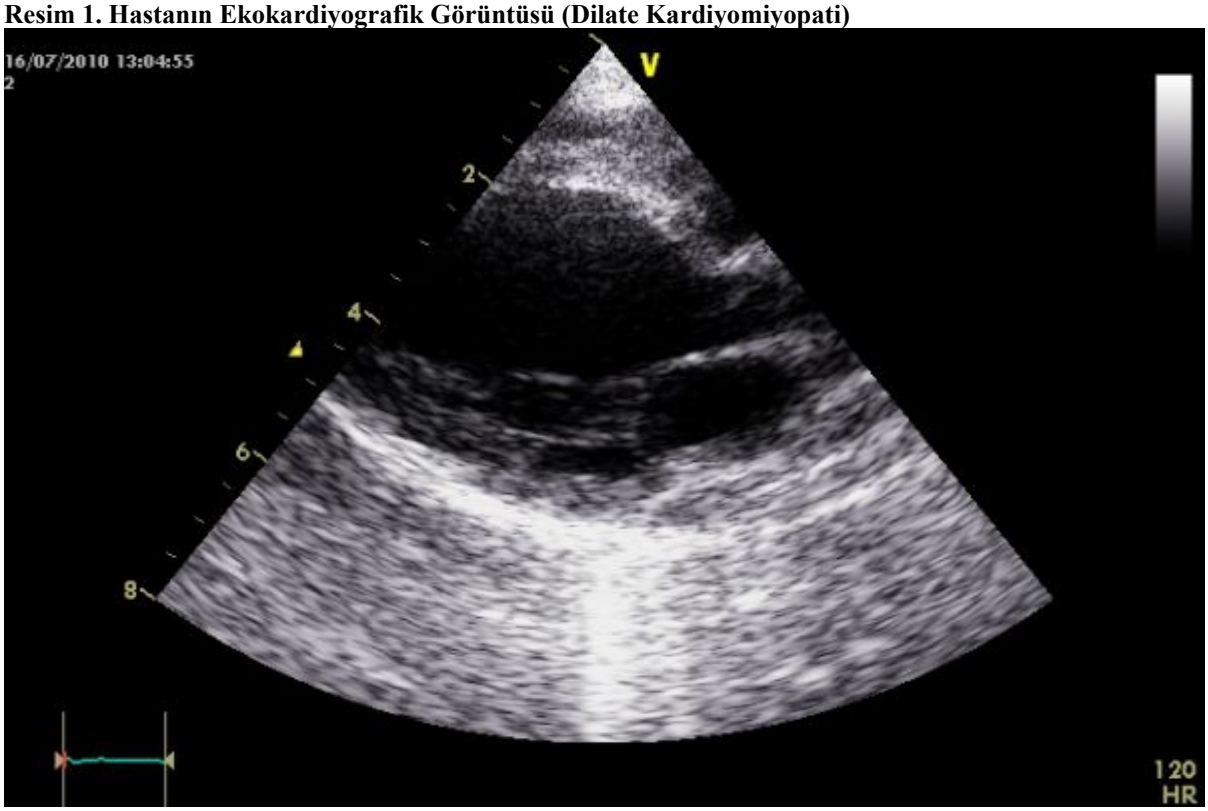
GİRİŞ: MIDAS sendromu; X' e bağlı dominant geçiş gösteren, mikroftalmi, korneal opasite, dermal aplazi ile karekterize ender görülen bir durumdur. Kalp anomalilerinin nadiren eşlik ettiği genellikle yüz, boyun ve üst gövdede çizgisel cilt lezyonları ve santral sinir sistemi bozuklukları ile giden bir hastalıktır. Hastaların büyük bir kısmında X kromozomun kısa kolunda delesyon ile tanımlanan bu sendrom, erkeklerde ölümcül seyreder. Bu raporda MİDAS'ın tipik özelliklerini gösteren beraberinde dilate kardiyomyopati ve hipertrigliseridemi saptanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Karaciğer enzim yüksekliği ve yüzünde lekeler nedeniyle hastanemize gönderilen 9 aylık kız hastanın fizik bakısında gelişme geriliği, mikroftalmi, bilateral göz kapaklarında hipopigmentasyon ve yüzde hiperpigmente maküler lezyonlar dikkat çekiciydi. Sendromik yüz görünümü olan hastanın, dudak sol köşesinde 1cm çapında deri renginde infiltre plak, gövde ön yüzünde 2x2 cm boyutlarında kafeola lekesi mevcuttu. Göz muayenesinde konjenital korneal opasite, retinada yatışıklık olduğu izlendi. Troponin T düzeyi yüksek olması üzerine yapılan ekokardiyografik değerlendirmede dilate kardiyomiyopati saptandı. Hastanın labratuvar incelemelerinde hiponatremi ve trigliserid yüksekliği olduğu görüldü. Ailesel lipid taraması normal idi. Deri biyopsisi sonucu fibrotizan dermatit olarak raporlanan hastanın kromozom analizinde Xp22'de delesyon saptandı.

SONUÇ: Olgumuzda saptanan hipertrigliserideminin literatürde olmadığı için MIDAS sendromuna eşlik eden yeni bir antite olabileceği düşünüldü. Dilate kardiyomyopati ve çizgisel cilt lezyonları birlikteliğinde MİDAS sendromu da akla gelmelidir. Bu olguların gerek kardiyak gerekse diğer metabolik bozukluklar açısından yakından izlenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Dilate kardiyomiyopati, Çizgisel cilt lezyonları, MIDAS

Resim 1. Hastanın Ekokardiyografik Görüntüsü (Dilate Kardiyomiyopati)



P026 - YÜKSEK DOZ METİL PREDNİZOLONUN KARDİYOVASKÜLER ETKİLERİ

Cemşit Karakurt[1], Melek Tunç[2], Ünsal Özgen[3], Yılmaz Tabel[4], Özlem Elkıran[1], Gülendam Koçak[1]

[1]*Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı , MALATYA*
[2]*Inonu universitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, MALATYA*
[3]*Inonu universitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Hematoloji Bilim Dalı, MALATYA*
[4]*Inonu universitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Nefroloji Bilim Dalı, MALATYA*

AMAÇ: Akut ITP tanısı alan hastalarda yüksek doz metil prednizolon tedavisinin kardiyovasküler etkilerini araştırmaktır.

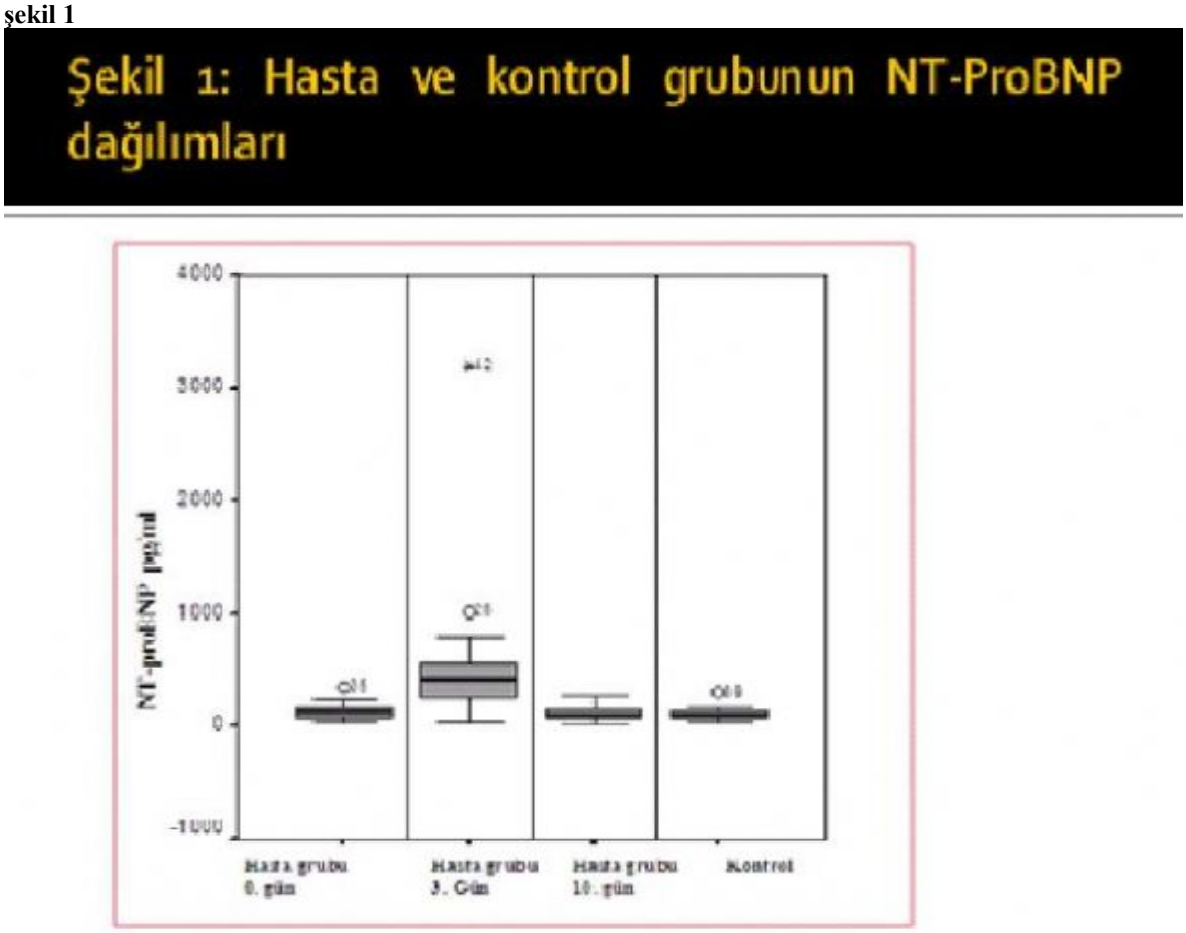
YÖNTEMLER: Akut ITP tanısı alan ve kardiyak patolojisi olamayan, tedavisinde yüksek doz metilprednizolon kulanılan, 19 çocuk hasta alındı. Kontrol grubu olarak sistemik bir hastalığı bulunmayan, yakın zamanda ilaç kullanım öyküsü olmayan 23 çocuk çalışmaya alındı. Tüm hastalar tedavi öncesi ve tedavinin üçüncü. ve onuncu gününde elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografi, tedavinin 3. günü holter monitorizasyon ile değerlendirildi. Hastaların tümünden tedavi öncesi, 3. gün, 10. Gün ve kontrol grubundan periferik kandan NT-proBNP, Na, Ca, K, kreatinin düzeyi, spot idrarda Na, Ca, K, kreatinin düzeyleri çalışıldı. Elde edilen veriler ölçülebilir değişkenlerin gruplar arası karşılaştırılmasında unpaired T testi, grup içi değişimlerin test edilmesinde paired testi, değişkenler arası ilişki Pearson korelasyon analizi ile test edildi.

BULGULAR: Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında hasta grubunda 3. gün NT-proBNP(pg/ml) nin belirgin artış gösterdiği saptandı (p:0,009). Hasta grubunda tedavinin 3. günü kalp hızı ortalamalarının anlamlı düşme gösterdiği izlendi. Hasta grubunun 3. gün kan basıncı ölçümlerinde hastaların 10'nunda kan basıncı yüksekliği görüldü. 9' unda ise kan basıncı yüksekliği görülmedi. Onuncu gün hastaların 18'de kan basıncı yüksekliği görülmedi. Bir hastada ise kan basıncı yüksekliği görüldü. Üçüncü gün sodyum ortalamalarında artış görüldü. Ancak tedav I öncesi değerlere göre anlamlı fark saptanmadı (p:0,109). Hasta grubunda tedavi öncesine göre 3. gün bakılan plazma K değerlerinin düşme gösterdiği tespit edildi (p:0,003). Ekokardiyografik değerlendirmede sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlar açısından hasta ve kontrol grubu arasında fark saptanmadı. Ortalama, minumum kalp hızı ortalaması karşılaştırıldığında kontrol ve hasta grubu 3. Gün kalp hızı ortalaması arasında anlamlı düşme görüldü (p:0,01,p:0,002). Hasta grubunun 10. gün tansiyon yüksekliği olan ve olmayan grubun NT-proBNP ortalamaları aralarında istatistiksel anlamlı ilişki saptandı (p:0,003). NT pro BNP düzeyleri ile LVIDD/M2 arasında anlamlı istatistiksel ilişki saptandı.

SONUÇ: Çalışmamızda yüksek doz intravenöz metilprednizolonun akut kardiyovasküler etkilerinden olan kalp hızında düşme ve hipertansiyon saptandı. Ancak hiç bir hastada semptomatik bradikardi izlenmedi. Yüksek doz metilprednizolonun alan hastalarda tedavinin 3. Gününde NT-proBNP'de belirigin artış gürülürken NT-proBNP ile kalp hızı, holter, plazma ve idrar elektrolitleri arasında ilişki saptanmadı. NT pro BNP düzeyleri ile LVIDD/M2 arasında anlamlı istatistiksel ilişki saptandı (r: 0,530 p: 0,020). Kalp hızındaki düşme ile NT-proBNP arasında istatiksel anlamlı ilşki saptamamakla beraber kalp hızındaki düşmenin daha çok hipertansiyon ve/veya volüm genişlemesine sekonder olarak salgılanan natriüretik peptidlerin salınımına bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

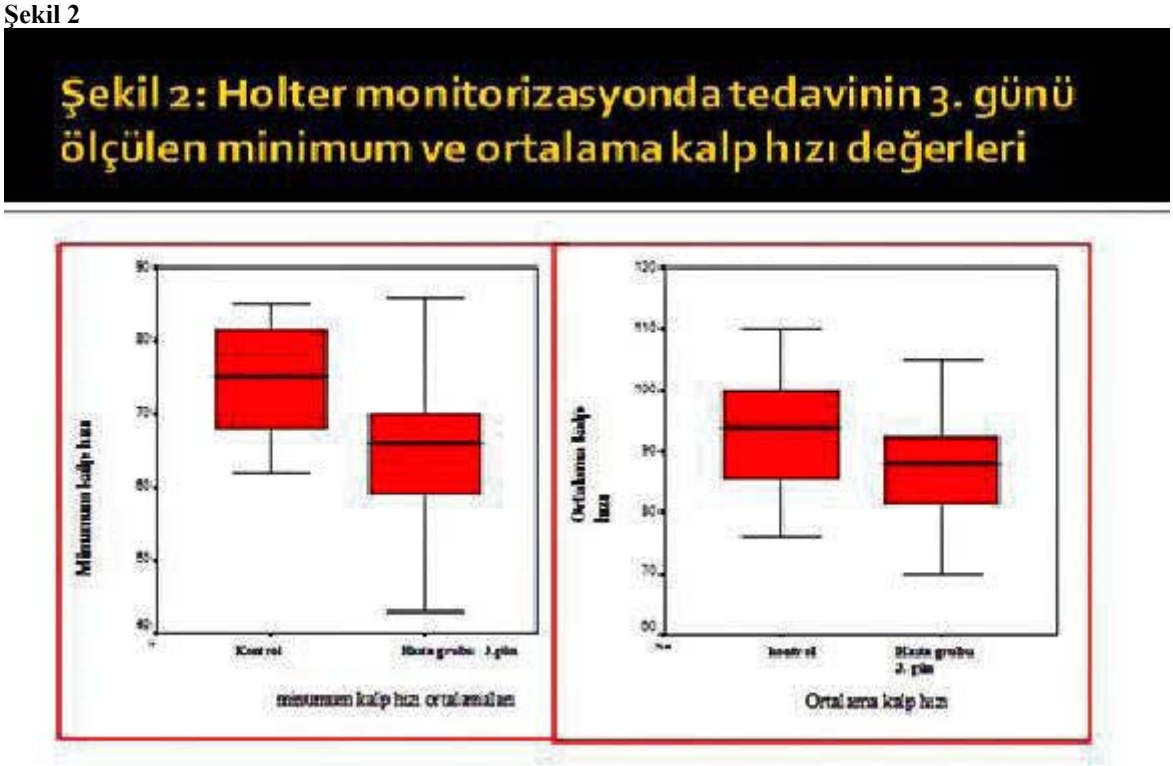
Anahtar Kelimeler: Yüksek doz metilprednizolon, kardiyovasküler etkiler, NT-proBNP

şekil 1



Şekil 1: Hasta ve kontrol grubunun NT-ProBNP dağılımları

Şekil 2



Şekil 2: Holter monitorizasyonda tedavinin 3. günü ölçülen minimum ve ortalama kalp hızı değerleri

şekil 3

	Kontrol n:23 Ort±SD	Hasta 0. Gün Ort±SD	Hasta 3. Gün Ort±SD	Hasta 10. Gün Ort±SD	P0	P1	P2	P3	P4	P5
NT-proBNP (pg/ml)	96,83±58,88	124,7±78,97	554,25±678,59	103,7±66,9	0,198	0,002	0,725	0,011	0,155	0,009

P0: Kontrol grubu - Hasta grubu 0. gün
P1: Kontrol grubu - Hasta grubu 3. gün
P2: Kontrol - Hasta grubu 10. gün
P3: Hasta grubu 0. gün - Hasta grubu 3. gün
P4: Hasta grubu 0. gün - Hasta grubu 10. gün
P5: Hasta grubu 3. gün - Hasta grubu 10. Gün

Tablo 1: Hasta ve kontrol grubunun NT-proBNP ortalamaları

şekil 4

	Kontrol Ort±Sd	Hasta 0. Gün Ort±Sd	Hasta 3. Gün Ort±SD	Hasta 10.Gün Ort±SD	Po	P1	P2	P3	P4	P5
IVSd (mm)	6,06±1,25	5,78±1,54	5,71± 1,12	6,10± 1,44	0,521	0,340	0,932	0,720	0,369	0,179
LVIDD (mm)	4,01±0,14	36±6,94	36,86±6,21	34,02±5,59	0,066	0,126	0,013	0,14	0,31	0,03
LVIDD /mm²	42,70±10,19	46,25±10,18	47,95±12,09	45,73±11,62	0,268	0,134	0,374	0,105	0,688	0,0001
LVPWd (mm)	4,42±1,06	4,63±1,16	4,55±1,06	4,63 ±1,38	0,555	0,704	0,590	0,754	1,000	0,736
IVSs (mm)	9,00±2,29	9,105±1,96	26,84±19,73	8,89± 1,20	0,881	0,268	0,876	0,039	0,732	0,343
LVDsmm	26,84±1,52	28,93±6,91	39,26±51,46	28,41 ±7,08	0,352	0,259	0,488	0,411	0,607	0,368
LVPWs	8,34±1,97	8,15±2,03	12,52±19,07	8,47±1,74	0,767	0,301	0,814	0,301	0,391	0,359
SV	50,03± 23,86	40,00±18,83	39,94±12,52	35,36±11,71	0,149	0,113	0,010	0,118	0,108	0,008
LVD mass	55,18± 33,87	46,38±32,48	44,97±26,38	41,02±25,50	0,432	0,315	0,170	0,819	0,496	0,331
LA	26,09±5,68	23,68±5,63	23,78±5,13	22,57±5,44	0,178	0,180	0,043	0,904	0,258	0,284
Aort	20,98±4,94	20,15±4,56	20,07±4,59	20,76±4,13	0,579	0,545	0,876	0,864	0,278	0,111
V.inf. min	5,82±1,77	5,05±1,61	5,60±2,55	5,10±1,66	0,151	0,738	0,185	0,207	0,895	0,453
V.inf. max	10,70±3,12	9,42±2,67	9,89±2,492	9,42±2,52	0,165	0,366	0,457	0,260	1	0,389
VCS	10,45±2,74	8,73±2,28	8,81± 2,46	8,61±2,47	0,036	0,054	0,029	0,887	0,810	0,712

Tablo 2. Hasta ve kontrol grubunun ekokardiyografik değerlendirme sonuçları

şekil 5

	Kontrol Ort±SD	Hasta 0. Gün Ort±SD	Hasta 3.Gün Ort±SD	Hasta 10.Gün Ort±SD	P0	P1	P2	P3	P4	P5
EF %	68,21±5,54	69,00±4,22	71,63±7,73	68,15±7,49	0,616	0,104	0,977	0,233	0,709	0,056
FS %	38,21±5,08	37,94±3,74	40,36±6,66	37,47±5,75	0,849	0,243	0,659	0,220	0,784	0,053
E	9,29±27,88	0,97±0 ,21	1,02±0,20	6,39±23,83	0,202	0,205	0,722	0,406	0,334	0,339
A	8,41±20,61	0,63± 0,14	0,71±0,14	4,98±19,20	0,108	0,112	0,583	0,061	0,336	0,345
E/A	1,70±0,95	1,62±0,64	1,47±0,34	1,59±0,35	0,754	0,327	0,630	0,364	0,845	0.0001
DT	86,95±35,62	94,84± 24,85	96,21±23,54	96,10±31,78	0,420	0,372	0,390	0,786	0,871	0,991
IRT	62,60±12,21	64,73± 23,43	64,42±13,96	64,52±20,96	0,707	0,656	0,713	0,954	0,973	0,964
IRT	56,21±13,11	55,21± 11,54	61,05±14,66	58,52±12,68	0,795	0,270	0,570	0,112	0,409	0,463
ICT	72,00±16,00	64,15± 15,27	58,52±11,20	60,47±11,83	0,115	0,004	0,013	0,178	0,386	0,545
Sistolik ejeksiyon süresi	252,91±22,35	237,21±27,93	249,0±21,86	228,94±30,94	0,050	0,572	0,006	0,082	0,326	0,021
Tei indeks	0,50±0,09	0,50±0,14	0,48±0,06	0,53±0,11	0,882	0,277	0,490	0,492	0,493	0,035
Mitral E'	0,17±0,06	0,18±0,08	0,17±0,02	0,14±0,04	0,547	0,979	0,163	0,427	0,089	0,026
Mitral A'	0,09±0,11	0,07±0,03	0,11±0,16	0,06±0,02	0,454	0,764	0,274	0,417	0,231	0,304

Hasta ve kontrol grubunun sistolik ve diyastolik fonkiyonları

şekil 6

	Kontrol Ort±SD	Hasta 3. Gün Ort±SD	Po
Kalp hızı (ort)	94.34±10,02	86,73±9,61	0,01
Minimum kalp hızı	75.34±9,18	65,52± 10,35	0,002
Max kalp hızı	119±16,32	121,08±11,22	0,62
SDNN	116,08±27,93	149,05±47,77	0,009
SDANN index	101,43±23,87	133,50±46,04	0,006
SDNN index	55,34±14,63	70,83± 20,58	0,008
RMSSD	39,82±11,80	57,11± 16,98	0,0001
PNN50	17,30±9,59	27,55±11,19	0,003

Hasta ve kontrol grubunun holter monitorizasyon ve kalp hızı değişkenliği değerlendirme sonuçları

şekil 7

	Kontrol Ort±SD	0.gün Ort±SD	3.gün Ort±SD	10.gün Ort±SD	Po	P1	P2	P3	P4	P5
İNa (mmol/L	153,8±51,9	127,8±57,5	78,3±46,6	105,5±68,6	0,132	0,0001	0,013	0,007	0,314	0,085
İK (mmol/L	78,8±50,0	57,2±34,5	22,3±22	59,8±55,2	0,119	0,0001	0,249	0,003	0,855	0,012
İCa (mg/dL)	8,1±5,5	9,2±9,6	9,5±8,4	13,1±13,8	0,623	0,525	0,116	0,933	0,270	0,129
İCr (mg/dL)	91,9±49,1	76,6±43,1	50,1±49,1	54,2±40,1	0,297	0,009	0,011	0,333	0,033	0,772
FeNa (%)	0,81±0,45	0,67±0,16	1,05±0,96	1,02±0,65	0,224	0,296	0,230	0,083	0,049	0,893
Fe K (%)	12,71±7,81	10,94±6,16	8,81±5,39	13,95±6,38	0,425	0,073	0,584	0,295	0,107	0,014
Ca/Cr	0,10±,07	0,17±0,20	0,28±0,25	0,32±0,33	0,140	0,002	0,003	0,090	0,009	0,664

Tablo 4: Hasta ve kontrol grubunun serum ve idrar elektrolit düzeyleri

P027 - AORT KOARKTASYONUNUN PERKÜTAN TEDAVİSİNDE STENT İMPLANTASYONU: KISA VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

Nazmi Narin, Sadettin Sezer, Sertaç Hanedan Onan, Ali Baykan, Abdullah Özyurt, Kazım Üzüm

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ

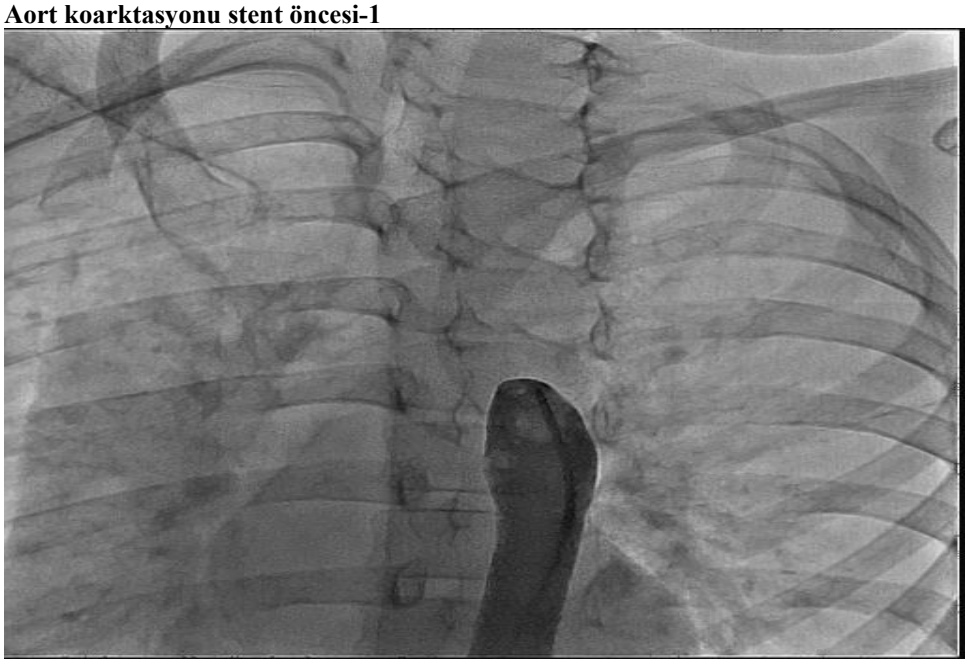
AMAÇ: Bu çalışmada stent ile tedavi edilmiş aort koarktasyonlu çocukların kısa dönem sonuçlarının sunulması amaçlandı.
Yöntem ve Hastalar: Erciyes Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Mart 2007 – Kasım 2010 tarihleri arasında koarktasyon tanısı almış, tedavi endikasyonu olan ve endovasküler stent yerleştirilen, 4–17 yaş arasındaki 26 çocuk hastanın bulguları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hipertansiyon, darlık bölgesindeki basınç farkı ve tedaviyle meydana gelen değişiklikler, sonrasında balon dilatasyon ve antihipertansif tedavi ihtiyaçları açısından irdelendi.

BULGULAR: Yaş ortalaması 11±3.6, ağırlık ortalaması 35.2±13.8, boy ortalaması 140.2±18 olan 26 hastanın %80'ini erkek idi. Hastaların 13' ü (%50) nativ koarktasyon, 11'i (%42,3) anjiyoplasti yapılmış koarktasyon, bir hasta (%3,84) stent konmuş, bir hastada (%3,84) anjiyoplasti ardından stent konmuş koarktasyon vakalarından oluşmakta idi. İşlem öncesi hastaların 16'sında (%54) sistolik kan basıncı yüksekti, 18 hasta (%69,3) antihipertansif tedavi kullanıyordu. İşlem sonrası hastaların %38,4' ü antihipertansif kullanmaya devam etti. İşlem öncesi ekokardiyografi ile darlık bölgesindeki basınç farkı 41± 18,5 saptandı. Hastaların % 50'sinde ek kardiyak anomali (6 biküspid aort valvi (%23,07) ile birer hastada VSD (%3,84), PDA (%3,84), arkus aorta hipoplazisi (%3,84), aort anevrizması (%3,84), sol persistan VCS(%3,84), Shone kompleksi+PDA (%3,84)) eşlik etmekteydi. Sol ventrikül fonksiyonları işlem öncesi 5 hastada (%19,2) azalmıştı. Koarktasyon tipi 24 hastada diskret, birinde tubuler, birinde kıvrımlı idi. Stent implantasyonu öncesi anjiyoda ölçülen basınç farkı 31,3± 18,9 idi. İşlem sonrası basınç farkı 4,5±5 idi. 10 hastada (%38,46) bare stent, 16 hastada (%62,54) covered stent kullanıldı. İşlemden sonra ilk ekokardiyografide, stent seviyesindeki basınç farkı 8,6±6,9(0–24) ölçüldü. Stent uygulanan 4 hastaya izlemde balon redilatasyon yapıldı. Balon redilatasyon yapılan hastaların son ekokardiyografideki basınç farkları 15 mmHg' nın üzerindeydi. İzlem süresi 16±13,4 (3–50) ay idi. Hastaların 11' i (%42,3) antihipertansif kullanmaya devam ediyordu. İşlem sonrası bir hastada kateter çıkarılması sırasında arter yaralanması oldu ve cerrahi müdahale gerektirdi, 2 hastada kanama oldu, bir hastada ise serebral emboli gerçekleşti, bir hastada işlem sonrası femoral arterde spazm gelişti ve kateter çıkarılırken arterde kopma gerçekleşti, cerrahi ile düzeltildi. Hastalarda kalıcı hasar gerçekleşmedi.

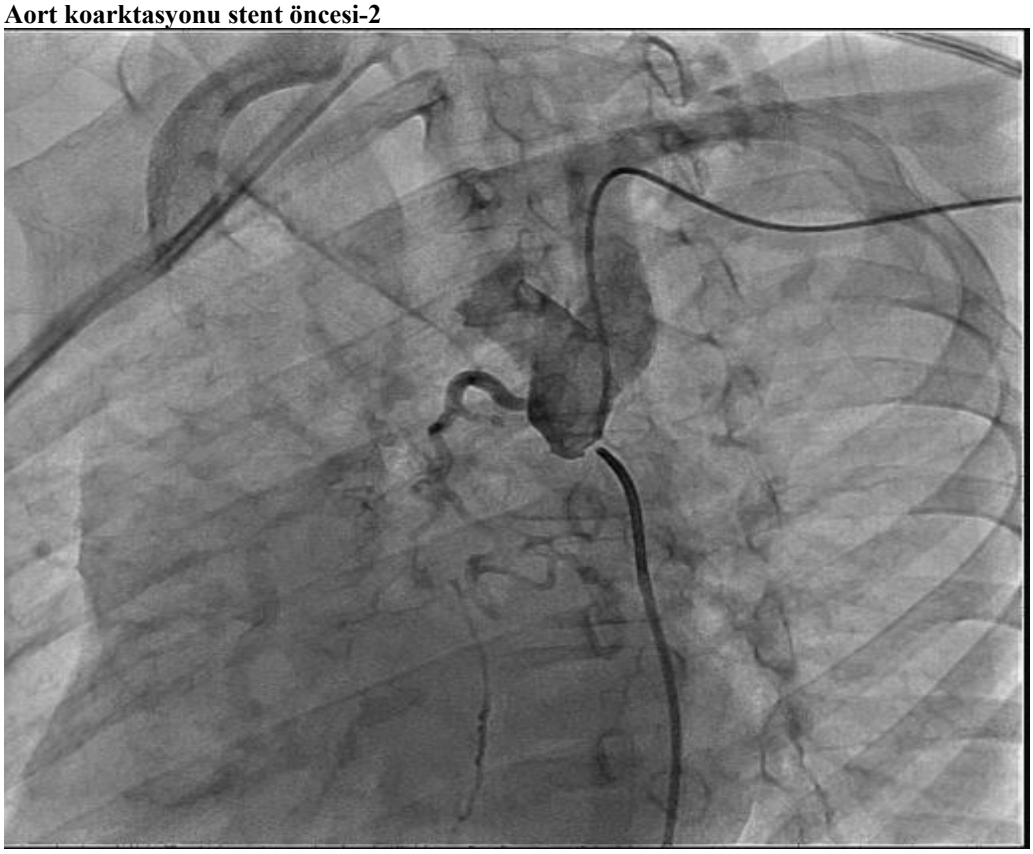
SONUÇ: İşlem sonrası orta ve uzun dönem takip sonuçlarımız stent implantasyonunun koarktasyon basınç farkının azaltılması ve koarktasyon çapının genişletilmesinde etkili, güvenli ve uygulanabilir bir yöntem ve olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: koarktasyon, sonuç, stent, tedavi

Aort koarktasyonu stent öncesi-1



Aort koarktasyonu stent öncesi-2



Aort koarktasyonu stent sonrası

Hasta grubunun demografik ve anjiyografik bulguları

Hasta sayısı (n)	26
Cinsiyet (E/K)	21/5
Yaş (yıl)	11±3.6
Vücut ağırlığı (kg)	35.2±13.8
Boy (cm)	140.2±18
Stent öncesi AK gradienti (mmHg)	31.3±18.9
Stent sonrası AK gradienti (mmHg)	4.5±5.0
Stent sonrası EKO'da AK gradienti (mmHg)	8.6±6.9
AK öyküsü Nativ (n=13) Balon anjiyoplasti sonrası (n=11) Stent ile giderilmiş AK (n=1) Balon anjioplasti+stent (n=1)	%50 %42.3 %3.84 %3.84
Koarktasyon tipi Diskret (n) Tubuler (n) Kıvrımlı (n)	24 1 1
Stent türü Bare (n=10) Covered (n=16)	%38.46 %62.54
İzlem süresi (ay)	16±13.4 (3–50)
Antihipertansif tedavi İşlem öncesi (n=18) İşlem sonrası (n=10)	%69.3 %38.4

P028 - DİRENÇLİ ARİTMİYLE SEYREDEN İNTERATRİYAL SEPTAL RABDOMİYOM

Murat Deveci[1], Fatih Ayık[2], Sibel Bozobalı[1], Ertürk Levent[1], Zülal Ülger[1], Arif Ruhi Özyürek[1], Yüksel Atay[2], Alp Alayunt[2]

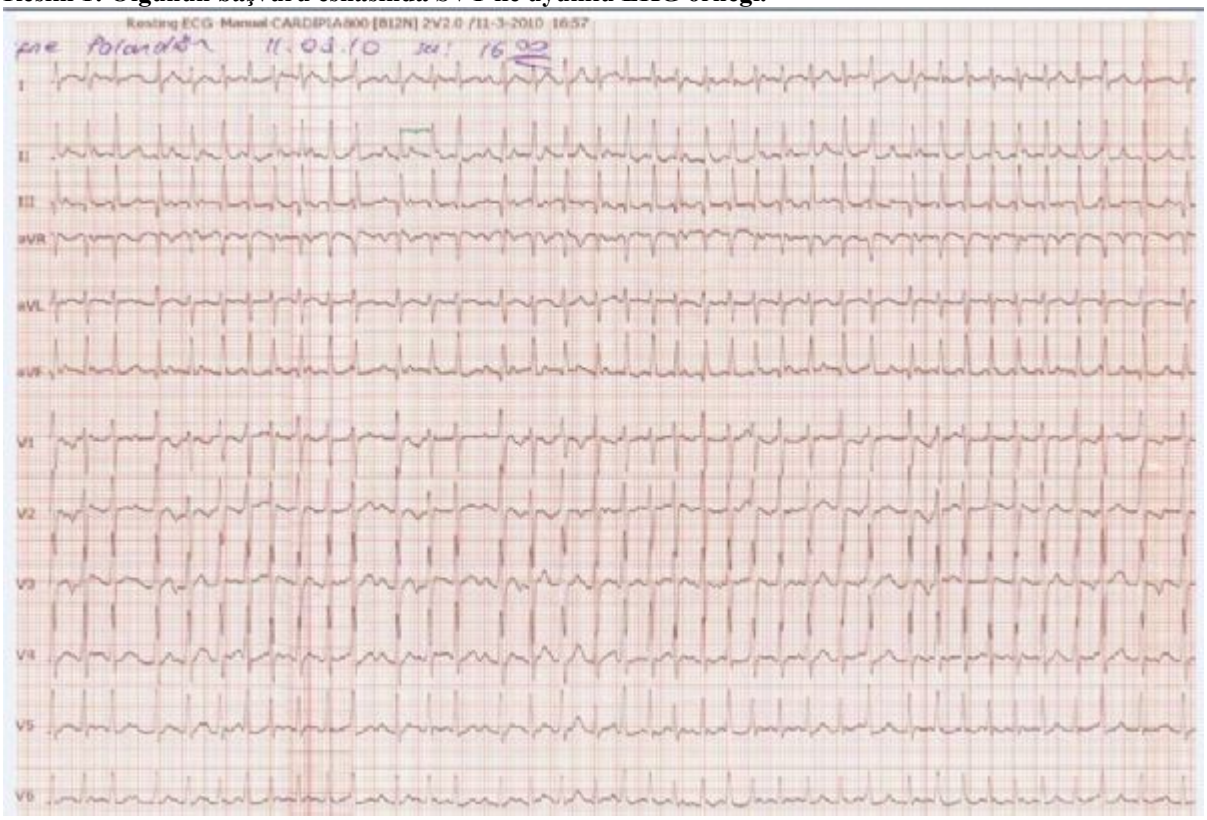
[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR*

Kardiyak kitlelerin yer kaplayıcı etkilerinin yanı sıra aritmi yapıcı etkileri de bulunabilmektedir. Pediatrik olgularda en sık karşılaşılan kardiyak tümör olan rabdomiyom, çoğunlukla ventriküler yerleşimli ve multiple olup olguların % 50'si tüberoskleroz tanısı almaktadır.

OLGU: Dokuz aylık kız olgu supraventrküler taşikardi (SVT) nedeniyle kliğimize yönlendirildi (Resim 1). Ekokardiyografik incelemede interatriyal septum (IAS) üzerinde, sağ atriuma doğru uzanan 15 x 15 mm boyutlarında homojen görünümlü kitle saptandı (Resim 2). SVT'ye yönelik vagal manevralar, adenozin ve metoprolol (iv) uygulamaları başarısız olunca amiadoron infüzyonu başlandı. Yüksek doz amiadoron tedavisiyle taşikardi atakları kısmen kontrol altına alınan olguda aritmojenik odak olarak düşünülen kitlenin rezeksiyonu kararlaştırıldı. Başvurunun 7. gününde septumla birlikte kitle eksize edilerek perikardiyal yama ile septum kapatıldı (Resim 3). Patoloji sonucu rabdomiyom ile uyumlu gelen hastanın rezidü lezyonu kalmayıp ritmi sinüse döndü. Sonuç olarak, nadir görülse de, atrium kaynaklı rabdomiyomlar aritmi yapıcı etkiye sahip olabilmekte ve uygun lokalizasyondakilere zamanında yapılan cerrahi ile kür sağlanabilmektedir.

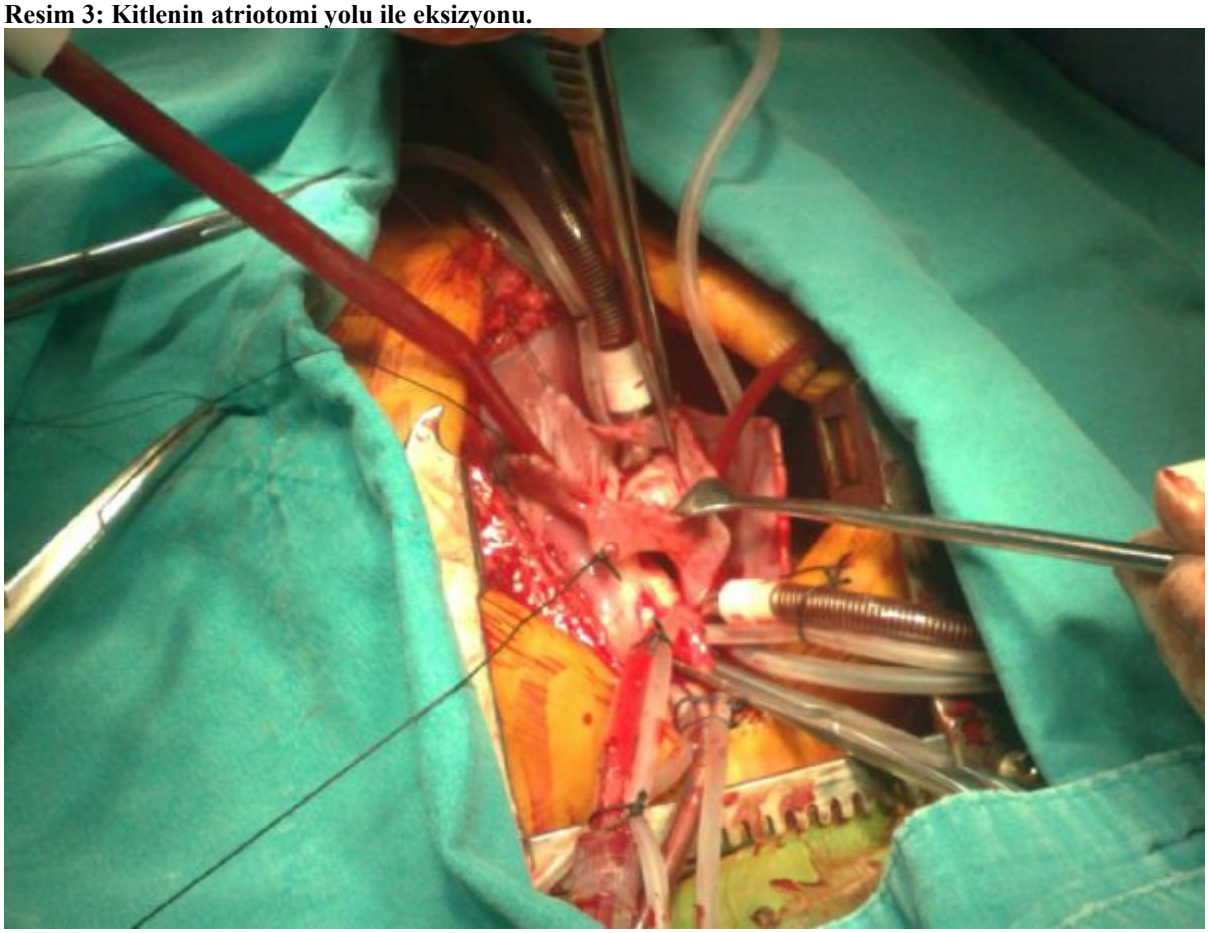
Anahtar Kelimeler: Aritmi, rabdomiyoma

Resim 1: Olgunun başvuru esnasında SVT ile uyumlu EKG örneği.



Resim 2: EKO'da subkostal bikaval incelemede IAS üzerineki kitlenin görünümü.

Resim 3: Kitlenin atriotomi yolu ile eksizyonu.



P029 - MEMBRANOPROLİFERATİF GLOMERULONEFRİT İLE GEÇİCİ CİDDİ MİTRAL YETMEZLİK BİRLİKTELİĞİ: ADOLESAN BİR OLGU SUNUMU

Fatih Şap[1], Hakan Altın[1], Zehra Karataş[1], Hayrullah Alp[1], Bülent Ataş[2], Hacı Hasan Esen[3]

[1]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, KONYA*
[3]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, KONYA*

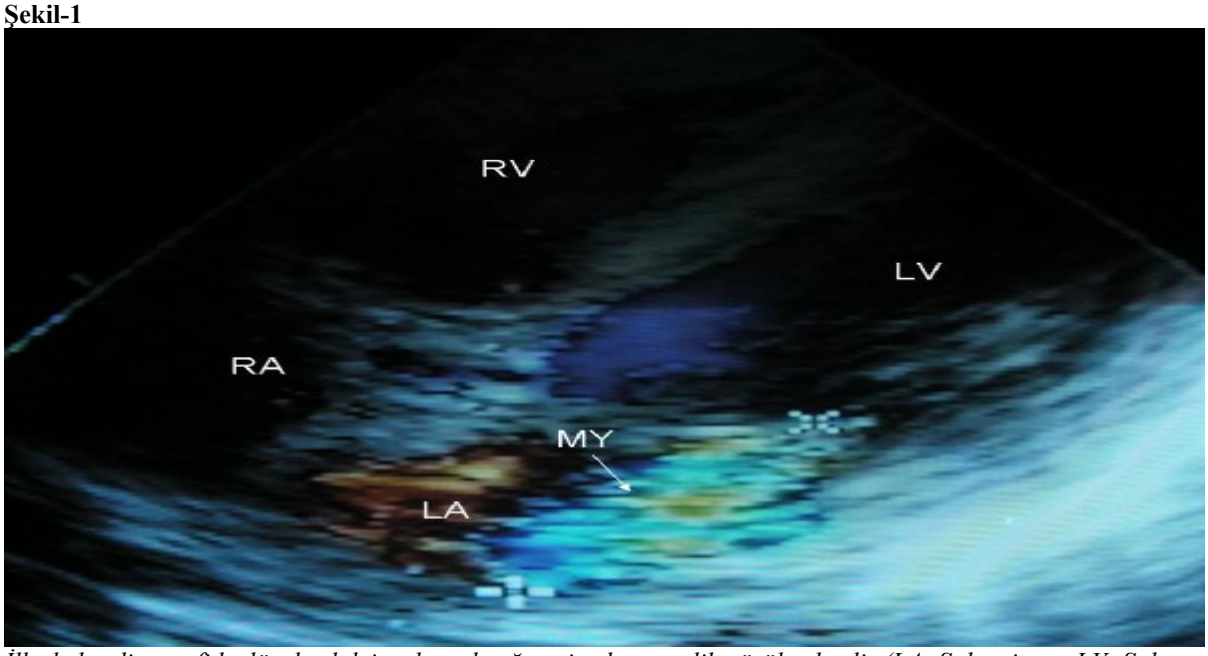
GİRİŞ: Mitral yetmezlik doğuştan (kleft, paraşüt mitral kapak vb.) olabileceği gibi, sonradan da (akut romatizmal ateş, infeksiyonlar, inflamasyonlar, intrakardiyak kitle vb.) ortaya çıkabilir. Öncelikli olarak altta yatan hastalığın tespit edilmesi ve ona yönelik tedavi başlanması gerekir. Ancak mitral yetmezlik nedeniyle kalp yetmezliği oluşan olgulara gerekli medikal tedavi verilmeli ve baş edilemeyen kalp yetmezliğinde kapak replasmanı düşünülmelidir. Bu olgu klinik pratikte nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

OLGU: On beş yaşında kız olgu halsizlik ve vücudunda şişliklerin olması nedeniyle başvurduğu doktor tarafından idrarda protein ve eritrosit görülmesi ve kanda kreatin ve ürenin yüksek saptanması üzerine akut böbrek yetmezliği tanısı ile hastanemize yönlendirilmiş. Olgunun muayenesinde kan basıncının yüksek, vücudunda yaygın gode bırakan ödemin ve apekste 3/6 şiddetinde pansistolik üfürümün olduğu tespit edildi. Hastanın kanında üre: 65 mg/dl, kreatin: 2.16 mg/dl olması yanında C3, C4, hemoglobin ve kalsiyum düşük, fosfor ve potasyum hafif yüksek bulundu. İdrarda protein atılımı ve eritrosit olduğu görüldü. Bakılan renal ultrason ile postrenal nedenli böbrek yetmezliği ekarte edildi. Ekokardiyografik incelemesinde kalp içerisinde herhangi bir vejetasyon veya trombüse rastlanmadı, ancak mitral kapakta ağır yetmezlik tespit edildi. Bakılan anti-streptolizin O antikoru 50.3 IU/ml olarak bulundu. Sistemik lupus eritematozus için bakılan antikorlar negatif geldi. Hastaya böbrek biyopsisi yapıldı ve anti-hipertansif, diüretik tedavi yanında anti-inflamatuar ve immün süpresif (steroid/siklofosfamit) tedavi başlandı. Olgunun böbrek biyopsisinin ışık ve immünfloresan incelemesinde membranoproliferatif glomerulonefrit (MPGN) ile uyumlu olduğu bildirildi. Tedavinin 1. ayından sonra mitral yetmezlik dramatik bir şekilde düzelme göstererek 4. ayın sonunda hafif düzeye gerilediği görüldü.
TARTIŞMA: Akut gelişen mitral yetmezlikle birlikte diğer sitemlerin de (hematolojik, renal) tutulması öncelikli olarak infektif veya inflamatuar bir olayı düşündürmektedir. Olgunun ekokardiyografisinde vejetasyonun olmaması, infeksiyonu gösteren kan parametrelerinin normale yakın olması, ateşinin olmaması ve viral serolojilerinin negatif olması nedeni ile infeksiyon ilk planda düşünülmedi. Biyopsi sonucu MPGN olarak geldi ve anti-inflamatuar tedaviden iyi cevap alındı. Yayınlara bakıldığında MPGN ile birlikte mitral yetmezliğin ancak infektif endokarditte olabileceğini göstermektedir. Olgumuzda mitral kapakta vejetasyon görülmedi, yine de mikrovejetasyonlar için transözofajial ekokardiyografi (TEE) yapılabilirdi. Ancak biyopsi sonucu inflamatuar bir süreci gösterdiği için gerek kalmadı.

SONUÇ: Mitral yetmezlik ile beraber böbrek tutulumu tespit edilen olgularda infeksiyon ve inflamasyon ayırımı için transtorasik ekokardiyografiye ilave olarak TEE gibi görüntüleme yöntemlerinin kullanılmasının uygun olacağını düşünüyoruz.

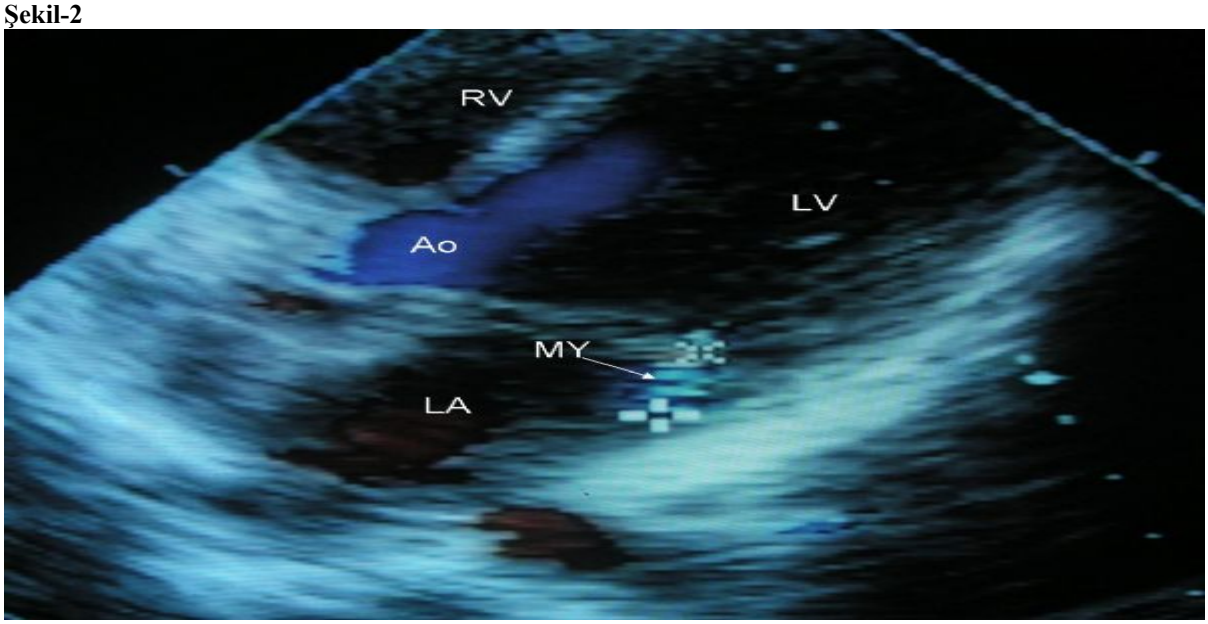
Anahtar Kelimeler: Adolesan, membranoproliferatif glomerulonefrit, mitral yetmezlik, transözofajial ekokardiyografi.

Şekil-1



İlk ekokardiyografide dört boşluk incelemede ağır mitral yetmezlik görülmektedir (LA: Sol atriyum, LV: Sol ventrikül, MY: Mitral yetmezlik, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül).

Şekil-2



Dördüncü aydaki ekokardiyografik incelemede hafif mitral yetmezlik görülmektedir (Ao: Aort, LA: Sol atriyum, LV: Sol ventrikül, MY: Mitral yetmezlik, RV: Sağ ventrikül).

P030 - PEDİATRİK KARDİYAK KATETERİZASYON KOMPLİKASYONLARI VE RİSK FAKTÖRLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Murat Muhtar Yılmazer[1], Ala Üstyol[2], Barış Güven[1], Taliha Öner[1], Savaş Demirpençe[1], Önder Doksöz[1], Timur Meşe[1], Vedide Tavlı[3]

[1]*İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İZMİR*
[3]*Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı , İZMİR*

GİRİŞ: Kardiyak kataterizasyon uygulanan çocuklarda, işleme bağlı gelişen komplikasyonlar ile bununla ilişkili risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Bu çalışmada 2007-2009 tarihleri arasında, 2 yıllık süre içerisinde yapılmış olan 519 kardiyak kateterizasyon işlemline bağlı gelişen komplikasyonlar değerlendirilmiştir. Hastaların kateterizasyon dosyaları retrospektif olarak taranmıştır. Majör komplikasyonlar; ölüm, kardiyak arrest, ventriküler taşikardi,atriyoventriküler blok, perforasyon, tamponad ve arteriyal emboli, minör komplikasyonlar ise transient aritmilar, hipotansiyon, kateter manüplasyonuna bağlı komplikasyonlar ve anesteziye bağlı komplikasyonlar. Ayrıca girişimsel kateterizasyon komplikasyonları (balon rüptürü, cihaz embolizasyonu) ek müdahale veya cerrahi gerektirip gerektirmemesine göre majör ya da minör grupta sınıflandı.

SONUÇLAR: Olguların %56'sı erkek, %44'ü kızdı. Ortanca yaş 42 ay (1 gün-228 ay), ortanca ağırlık 14 kg (2-72 kg) olarak tesbit edildi. İşlemlerin 426'sı (%8) tanısal, 93 tanesi (%18) girişimsel amaçlı olarak yapılmıştı. Toplam 27 işlemde 32 (%6.2) komplikasyon (majör % 2.3, minör %3.9) meydana gelmişti. Tanısal işlemlerde komplikasyon oranı % 4,2 iken girişimsel işlemlerde bu oran % 9,7 idi. Toplam 32 komplikasyonun 2 'si ölüm, 2 'si kardiyopulmoner arrest, 6 'sı arteriyel emboli, 13 tanesi aritmi, 2 'si girişimsel işleme bağlı görülen komplikasyonlar, 5 tanesi kateter manüplasyonuna bağlı komplikasyonlar, 1'i hipotansiyon ve 1'i de anesteziye bağlı gelişen komplikasyon idi. En sık karşılaşılan komplikasyon, aritmi (%2.5), en sık majör komplikasyon arteriyel emboli (% 1.2), en sık minör komplikasyon da yine aritmi (% 2.1) olarak tespit edilmiştir. Çalışmamızda ölüm oranı iki vakayla %0,4 olarak tespit edilmiştir. Tek değişkenli risk analizinde bir yaş altındaki hastalar için komplikasyon görülme riskininin 3.6 kat (p= 0,001), 5 kilonun altında olan çocuklarda 2.8 kat arttığı (p=0,02) yine girişmsel amaçlı kateterizasyon işleminin ise komplikasyon görülme riskini 2.4 kat (p= 0,037) arttırdığı tespit edilmiştir. Çok değişkenli analizde ise yalnızca yaşın komplikasyon görülmesindeki etkinliğinin devam ettiği görülmüştür (p=0.02).

TARTIŞMA: Çalışmalarda kateterizasyona bağlı komplikasyon sıklığının % 4 ile % 24 arasında olduğu bildirilmektedir. Yine çalışmalarda komplikasyonların görülme riskinin 6 ayın altında ve özellikle neonatal dönemde daha fazla olduğu kaydedilmiştir. Bizim çalışmamızda hem tek değişkenli hem de çok değişkenli analizde 1 yaş altında olmanın komplikasyon görülme riskini anlamlı olarak arttırdığı saptandı. Bazı çalışmalar 10 kilonun altında komplikasyon riskininin arttığını belirtirken, 5 kilo veya 2.5 kilonun altını riskli gösteren çalışmalarda mevcuttur. Bizim çalışmada ise kilo yalnız tek değişkenli analizde anlamlı bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: pediatrik, komplikasyon, yaş, kateterizasyon

P031 - ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNE BAŞVURAN YENİDOĞAN BEBEKLERİN EKOKARDİYOGRAFİK İNCELEMELERİ

Tamer Baysal, Fatih Şap, Zehra Karataş, Hakan Altın, Hayrullah Alp, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Ekokardiyografi yenidoğanlarda konjenital kalp anomalilerini değerlendirmede kullanılan noninvazif değerli bir metoddur. Önemli bir semptom ve/veya bulgu olmazsızın da ciddi kalp anomalilerine rastlanması ekokardiyografinin önemini bir kez daha vurgulamaktadır.

GEREÇ-YÖNTEM: Bir yıl boyunca çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran 420 yenidoğan bebek retrospektif olarak incelendi. Tüm hastaların ekokardiyografi sonuçları kaydedildi. Hastaların demografik özellikleri, geliş şikayetleri ve fizik muayeneleriyle ekokardiyografi incelemeleri karşılaştırıldı.

BULGULAR: Toplam 420 adet yenidoğan bebek (kız/erkek: 205/215) çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Bunların yaş ortalaması 11.47 ± 9.17 gün, kiloları 3.256 ± 0.71 kg, kalp tepe atımları 142.8±5/dk, sistolik kan basınçları 76.3±9.1 mmHg olarak tespit edildi. Olguların hepsi ayaktan gelen hasta idi, 69'u preterm ve 351 tanesi de term bebek idi. Üfürüm en çok başvuru şikayeti (%62.6) olmakla beraber, hastaların en çok uzman doktor tarafından yönlendirildiği (%81.6) belirlendi. En sık saptanan ekokardiyografi bulgusu patent foramen ovale iken 2. en sık atrial septal defekt saptandı. Siyanotik konjenital kalp hastalığı 33 hastada tespit edildi, bu hastaların oksijen saturasyonları ortalaması %81.62±9.67 olarak ölçüldü. Aort koarktasyonu 9 hastada saptandı, ancak bunların 5'inin femoral nabzı muayenede alınmış iken, nabzı alınamayan 12 bebekten 4'ünde aort koarktasyonu saptandı. Femoral nabız muayenesinin aort koarktasyonunu (AK) saptamada duyarlılığı %44.4 (4/9), özgüllüğü %98 olarak tespit edildi. Hastaların ancak 250 tanesi 2. kontrole 160 tanesi de 3. kontrole geldi. Hastaların 19'una anjiyo yapıldı, 11'ine kardiyak MRI çekildi, 16'sı operasyona yönlendirildi ve 17 hasta eksitus oldu.

TARTIŞMA: Yenidoğan bebeklerde konjenital kalp hastalığı saptamada semptom ve bulgular çoğu zaman yol gösterici olmasına rağmen, bazen de asemptomatik bireylerde ciddi kalp hastalıklarının çıkması doktorları tedirgin etmektedir. Üfürüm değerlendirilmesi subjektif bir değerlendirme olduğu için yenidoğanın masum üfürümü ile bazen karışabilmektedir. Yenidoğan bebekte pulmoner arter basınçları düşmediği için üfürüm geç dönemde de ortaya çıkabilir. Kan basıncı ve femoral nabız muayenesinin bazı anomalileri saptamada yardımcı olmasına rağmen AK'nu saptamada duyarlılığını düşük olarak bulundu. Ayrıca santral siyanoz ile periferik siyanozun ayırt edilmesi de büyük önem arz etmektedir.

SONUÇ: Yenidoğan bebekte muayene ve klinik olarak hekimin konjenital kalp hastalığı şüphesi varsa noninvazif bir yöntem olan ekokardiyografi ile değerlendirmenin uygun olacağı düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, femoral nabız, konjenital kalp hastalığı, santral siyanoz, yenidoğan.

Tablo-1

	Kendi gelen (n:5)	Asistan (n:72)	Uzman doktor (n:343)	p
PFO	5 (%100)	44 (%61.1)	209 (%60.9)	>0.05
ASD	-	26 (%36.1)	132 (%38.5)	>0.05
VSD	-	19 (%26.4)	107 (%31.2)	>0.05
PDA	-	17 (%23.6)	106 (%30.9)	>0.05
AK	-	-	9 (%2.6)	>0.05
PS	-	8 (%11.1)	45 (%13.1)	>0.05
AS	-	-	5 (%1.5)	>0.05
Siyanotik KKH	-	2 (%2.8)	31 (%9)	>0.05

Çocuk kardiyoloji polikliniğinde ekokardiyografi ile saptanan konjenital defektlerin gönderen hekime göre dağılımı (AK: Aort koarktasyonu, AS: Aort stenozu, ASD: Atriyal septal defekt, KKH: Konjenital kalp hastalığı, PDA: Patent duktus arteriyozus, PFO: Patent foramen ovale, PS: Pulmoner stenoz, VSD: ventriküler septal defekt).

Tablo-2

	İlk EKO (n:420)	İkinci EKO (n:250)
PFO	258 (%61.4)	139 (%55.6)
ASD	158 (%37.6)	106 (%42.4)
VSD	126 (%30)	28 (%11.2)
PDA	123 (%29.3)	12 (%4.8)
AK	9 (%2.1)	4 (%1.6)
PS	54 (%12.9)	30 (%12)
AS	5 (%1.2)	5 (%2)
Siyanotik KKH	33 (%7.9)	15 (%6)

Çocuk kardiyoloji polikliniğinde ekokardiyografi ile saptanan konjenital defektlerin 1. ve 2. kontroldeki dağılımları (AK: Aort koarktasyonu, AS: Aort stenozu, ASD: Atriyal septal defekt, KKH: Konjenital kalp hastalığı, PDA: Patent duktus arteriyozus, PFO: Patent foramen ovale, PS: Pulmoner stenoz, VSD: ventriküler septal defekt).

P032 - KONTROLLÜ SALINIMLI COİL (COOK) İLE EMBOLİZASYON YAPILAN 113 PDA TANILI OLGUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ertürk Levent, Murat Deveci, Sibel Bozobalı, Zülal Ülger, Arif Ruhi Özyürek

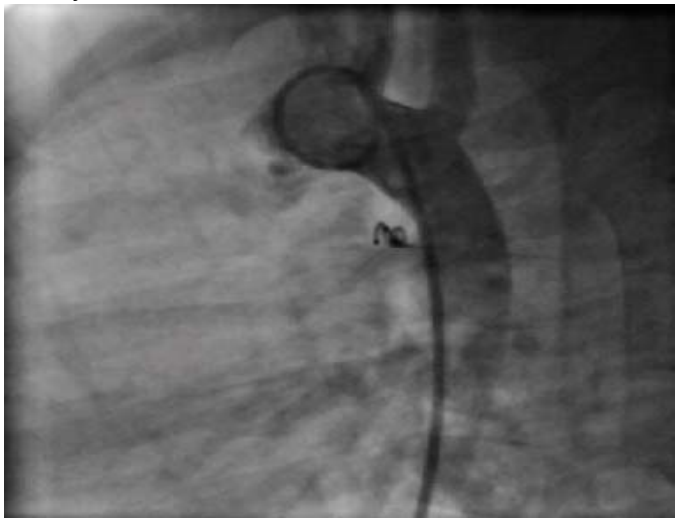
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İZMİR

Patent Duktus Arteriyozus açıklığı (PDA), tüm doğuştan kardiyak anomalilerin %10'unu oluşturan, soldan sağa şantlı asiyanotik bir kalp hastalığıdır. Kalp yetersizliği, gelişme geriliği, pulmoner vasküler hastalık ve infektif endokardit gibi önemli komplikasyonları vardır.
Bu çalışmanın amacı kliniğimizde PDA kontrollü salınımlı coil (Cook) kapatma uygulanan olgularımızın retrospektif olarak değerlendirilmesi ile birlikte PDA kapatılması etkinliğinin PDA çapı ve morfolojisi ile ilişkisinin ortaya koyulmasıdır.
2004-2010 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda yaşları 10 ay ile 28 yaş arasında değişen toplam 113 (68 kız, 45 erkek) olguya PDA coil kapama işlemi uygulandı. Tüm olgularda kapama aortik taraftan uygulandı. Bu olguların dışında 4 olguda PDA'nın yapısı yada büyüklüğü nedeniyle coil embolizasyon başarısız oldu. Hastalarımızın büyük bir kısmında konik tipte PDA vardı. 75 olguda PDA çapı <=2.5 mm, 32 olguda PDA çapı 2.5-3.5 mm, 6 olguda ise PDA çapı >3.5 mm ölçüldü. Tam oklüzyon katater laboratuvarında %88'di. 2 ay-72 ay (median 34,3 ay) arasında değişen izlemde olguların tümünde tam PDA oklüzyonu vardı. Sonuç olarak, özellikle küçük PDA'larda cerrahi girişime iyi bir alternatif olan coil ile PDA kapatılma işlemi oldukça etkili ve güvenilir bir yöntemdir

Anahtar Kelimeler: Patent Duktus Arteriozus, Embolizasyon

PDA işlem öncesi

PDA işlem sonrası



P033 - KARDİYAK KİST HİDATİKLİ BİR OLGU SUNUMU

Sibel Bozabalı[1], Murat Deveci[1], Ertürk Levent[1], Zülal Ülger[1], Fatih Ayık[3], Yüksel Atay[3], Naim Ceylan[2], Arif Ruhi Özyürek[1]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İZMİR*
[3]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR*

GİRİŞ: Kist hidatik ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde sık karşılaşılan enfestasyonlardan biridir. En sık primer tutulum yeri karaciğer ve ardından akciğer olmakla birlikte değişik organ sistemlerine yayılım gözlenmektedir. Biz de kardiyak tutulumun görüldüğü bir vakayı sunmak istedik.

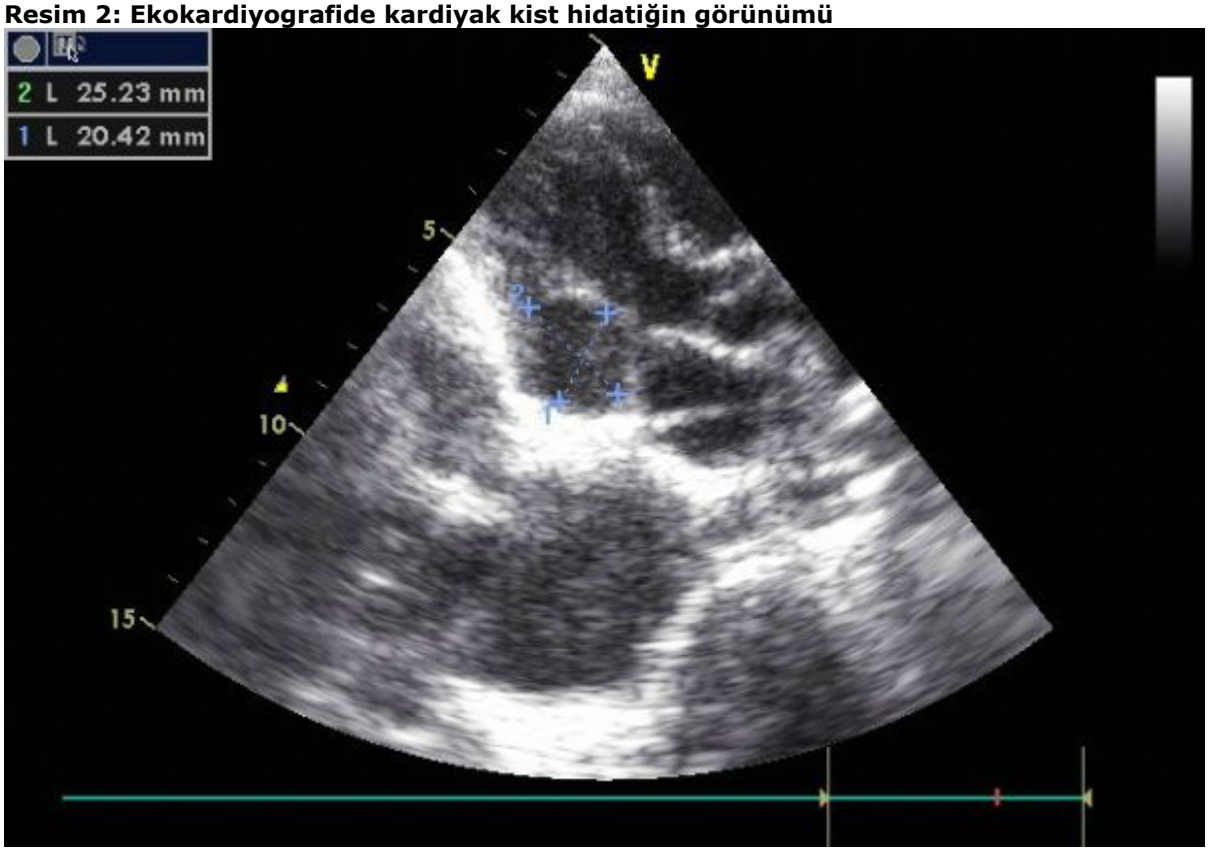
OLGU: Araç dışı trafik kazası nedeniyle yapılan tetkikleri sırasında çekilen torasik BT'de sol AV kapak komşuluğunda ventrikül lateral duvarında miyokard içinde perikard boşluğu ve sol ventrikül içerisine doğru uzanım gösteren septasyonlu 2×2.5cm boyutunda kistik lezyon, sağ akciğer alt lobta ve sol alt lobta süperior segmentlerde yer alan boyutları yaklaşık sağda 7 solda ise 8 cm ölçülen yer kaplayan kistik lezyonlar izlenmiş olup radyolojik bulgular kist hidatik ile uyumlu bulundu. Hastanın çekilen ekokardiyografisinde sol atriyum ve sol ventrikül arasında, mitral kapak seviyesinde 20×26 mm boyutunda kistik lezyon, mitral kapakta minimal yetersizlik tespit edildi. Batın USG'da karaciğerde kistik lezyon lezyon gözlenmedi. ELISA ıle kist hidatik serolojisi 1/80 olarak geldi. Hastaya albendazol tedavisi başlandı. İzlemi sırasında çekilen kontrol morfolojik MRI'da sağ akciğerdeki lezyonun rüptüre olduğu, kardiyak ve sol akciğerdeki lezyonların aynı boyutta sebat ettikleri görüldü. Hastada klinik olarak anaflaksi tarzı bir yakınma gözlenmedi. Kalp damar cerrahisi ve çocuk cerrahisi ile konseyde görüşülen hasta için medikal tedavi ile kistlerin küçültülüp ardından cerrahi olarak çıkarılması kararı alındı.

SONUÇ: Ülkemiz gibi kist hidatiğin endemik olduğu bölgelerde hastalığın klinik çeşitliliği düşünüldüğünde kardiyak tutulum da akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak kist, Kist hidatik

Resim 1: Akciğer ve kalpteki kist hidatiğe ait lezyonların toraks BT'deki görüntüleri

Resim 2: Ekokardiyografide kardiyak kist hidatiğin görünümü



P034 – SUBVALKÜLER AORT STENOZLU VAKALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fahrettin Uysal[1], Özlem Mehtap Bostan[1], Işık Şenkaya Sığnak[2], Evren Semizel[1], Tunç Tunçer[1], Ergün Çil[1]

[1]*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA*
[2]*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, BURSA*

GİRİŞ-AMAÇ: Subvalvüler aort stenozu konjenital kalp hastalıklarının %1-2'sini oluştururken, çocuklarda görülen tüm sol ventrikül çıkış yolu darlıklarının %8-20'sini oluşturur. Çoğunlukla diskret bir zar yapısı ya da fibromusküler bir ridge yapısı sol ventrikül çıkış yolunda aortik kapağın tam altında bir darlık oluşturur. Bu çalışmada hastanemiz çocuk kardiyoloji ünitesinde 1994-2010 yılları arasında subvalvüler aort stenozu tanısı almış hastalarımız geriye dönük olarak değerlendirilmiştir.

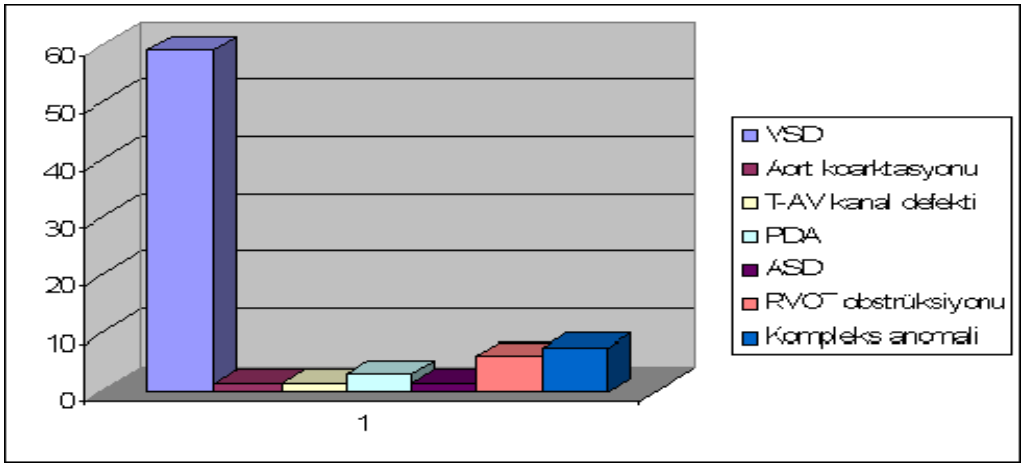
YÖNTEM-GEREÇLER: 1994-2010 yılları arasında yaşları 3-21 arasında değişen 79 vaka (ortalama yaş; 11,1) geriye dönük olarak dosyalarına ulaşılarak değerlendirildi. Beraberinde bikuspit aortası ve valvüler aort stenozu olan 13 vaka çalışma dışı bırakıldı.

SONUÇLAR: Ortalama tanı yaşı 4,39 ± 3,03 idi. E:K oranı 2:1 olarak saptandı. En sık tarafımıza geliş şikayeti %60,6 ile üfürüm idi. Subvalvüler aort stenozu 66 vakanın 18'inde (%27,3) izole bir defekt olarak saptanırken 48 vakada (%72,7) ilave konjenital kalp hastalığı mevcut idi. İlave konjenital kalp hastalıklarından en sık VSD (%59,1) saptandı. 7 hastamızda (%10,6) subvalvüler aort stenozu VSD kapatma operasyonundan sonra gelişti. Olgularımızın 51 tanesinde diskret bir zar yapısı, 15'inde ise fibromusküler ridge yapısı tespit edildi. Vakalarımızın 40 tanesine (%60,6) bir kez, 1 tanesine ise 2 kez cerrahi uygulanırken, 25 vakamıza (%37,9) ise cerrahi müdahalede bulunulmadı. Tüm vakalarımız içinde nüks etme oranımız %22,7 (15 vaka) olarak bulundu. Olgularımızın ortalama 4,8 yıl sonra tekrar ettiği saptandı. Nüks eden 15 vakanın sadece 1 tanesine tekrar cerrahi operasyon yapıldı. Operasyon öncesi ortalama sol ventrikül-aort gradienti 29,02 mmHg (min; 6, maks; 97) iken operasyon sonrası ortalama gradient 11,07 mmHg olarak bulundu ve aradaki fark anlamlı saptandı (p=0,01). Tanı koyulma yaşı ile nüks etme oranları arasında anlamlı bir fark saptanmadı. Aynı şekilde başka bir konjenital kalp hastalığı birlikteliği olan hastalarla izole subvalvüler aort stenozu olan hastalar arasında cerrahi sonrası nüks etme oranları arasında anlamlı bir fark saptanmadı. Tanı konulma esnasındaki sol ventrikül-aorta gradienti cerrahi sonrası nüks eden olgularda anlamlı olarak daha yüksek bulundu (p=0,04). Ameliyat öncesi değerlendirmede aort yetmezliği saptanmayan 23 hastanın operasyon sonrası yapılan ekokardiyografik incelemesinde %39,1'inde çok hafif AY, %8,7'sinde hafif AY, %8,7'sinde ise orta düzeyde AY geliştiği saptandı. Tüm vakalarımız içinde sadece 1 hastamız (%1,26) exitus oldu.

TARTIŞMA: Subvalvüler aort stenozunda cerrahi müdahale çoğu zaman gerekmektedir ve ilave konjenital kalp hastalıkları olsa bile cerrahi sonuçlar mükemmeldir. Özellikle başlangıç sol ventrikül-aorta gradenti yüksek olan hastalarda tekrar etme olasılığı yüksektir ancak bu hastalarda bile 2. operasyon nadiren gereklidir.

Anahtar Kelimeler: subvalvüler, aort stenozu, çocuk

Şekil 1. Subvalvüler aort stenozuna eşlik eden konjenital kalp hastalıkları



Şekil 2-Ekokardiyografide membranöz tipte subvalvüler aort stenozu görülmektedir

Şekil 3-Subvalvüler aort stenozlu olgunun MR anjiografik görüntüsü

Tablo 1- Olguların geliş şikayetleri

Geliş şikayeti	%
Üfürüm	60.6
Çabuk yorulma	12.1
Göğüs ağrısı	1.5
Diğer	25.8

Tablo 2- Nüks eden olgularla etmeyenler arasında başvuru anındaki sol ventrikül-aorta gradienti arasındaki ilişki

Olgular	Başvuru sırasındaki gradient (mmHg)
Nüks eden olgu sayısı (15)	48,5 ± 20,07
Nüks etmeyen olgu sayısı (26)	29,7 ± 15,87
$p<0.05$	0.02

P035 - İNHALAN BAĞIMLILIĞININ KARDİYAK ETKİLERİNİN TESPİT EDİLDİĞİ BİR OLGU

Sibel Bozabalı[1], Murat Deveci[1], Zülal Ülger[1], Ertürk Levent[1], Arif Ruhi Özyürek[1], Selen Bayraktaroğlu[2]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İZMİR*

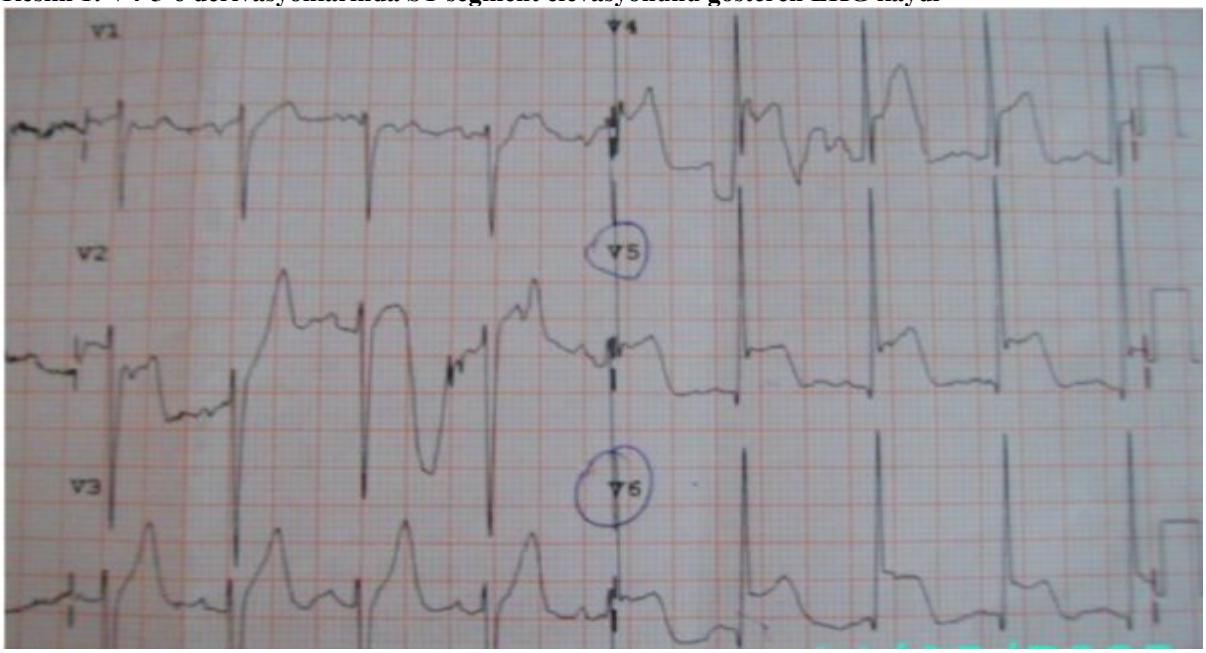
GİRİŞ: İnhalan bağımlığı tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de giderek artan toplumsal ve çevresel bir sorundur. İnhalan maddeler çevrede yaygın olarak bulunan, ucuz olduğu için kolaylıkla temin edilebilen ve özellikle ergenler tarafından kötüye kullanılan maddelerdir. Etkileri pek çok organ üzerinde görülmesine rağmen özellikle kardiyak etkileri inhalan bağımlılığında en korkulan sonuç olan ani ölüme sebep olmaktadır. İnhalan kötüye kullanımı sigara, alkol, esrar, kokain, ekstazi gibi diğer ikincil madde kullanımlarını da beraberinde getirdiği için özellikle kardiyak etkilenim artmaktadır.

OLGU: On yedi yaşında erkek olgu göğus ve karın ağrısı şikayetiyle acil servise başvurdu. Çekilen EKG'de V4-5-6 derivasyonlarda 6 mm ST elevasyonu tespit edilmesi üzerine bakılan kardiyak enzimlerinde CK:1406IU/L, CK-MB:121IU/L, Troponin T:2,45 IU/L olarak tespit edildi. EKO'da ventriküler dilatasyon, LV ejeksiyon fraksiyonunda azalma (%45), hafif mitral yetersizlik tespit edildi. Hastada başvuru günü 1 dakika süreli SVT atağı ve ardından 30 sn süren atrial flutter ritmi görülmesi üzerine ASA, isosorbit dinitrat, spironolakton-hidroklorotiyazid, enalapril, digoksin ve metoprolol tedavileri başlandı. Hastanın yaşı nedeniyle öncelikle myokardit, konjenital bir koroner anomali ve madde bağımlılığı düşünüldü. Ancak olgunun anamnezinde madde bağımlılığı ile ilgili bir ayrıntı alınamadı. Çekilen koroner BT anjio normal olarak değerlendirildi. Kardiyak MRI görüntülenmesinde sol ventrikül lateral duvar ve inferior kesiminde myokardit ile uyumlu olabilecek lineer kontrastlanma tespit edildi. İzleminde kardiyak enzimleri gerileyen, EKG bulguları düzelen hasta ile tekrar tekrar görüşüldü ve sonunda olgunun yaklaşık 4 yıldır günde 4 paket yapıştırıcı inhale ettiği ve 1 paket sigara kullandığı, 1 yıldır haftada 3 kez esrar içtiği, bu zamana kadar toplam 3-4 kez kokain ve bir kez de ekstazi denediği öğrenildi. Şikayetlerinin başladığı gün de yoğun yapıştırıcı inhale ettiğini belirten hasta için psikiyatri konsültasyonu istendi. Antidepresan tedavi başlanan hasta sosyal servise bağlanarak taburcu edildi.

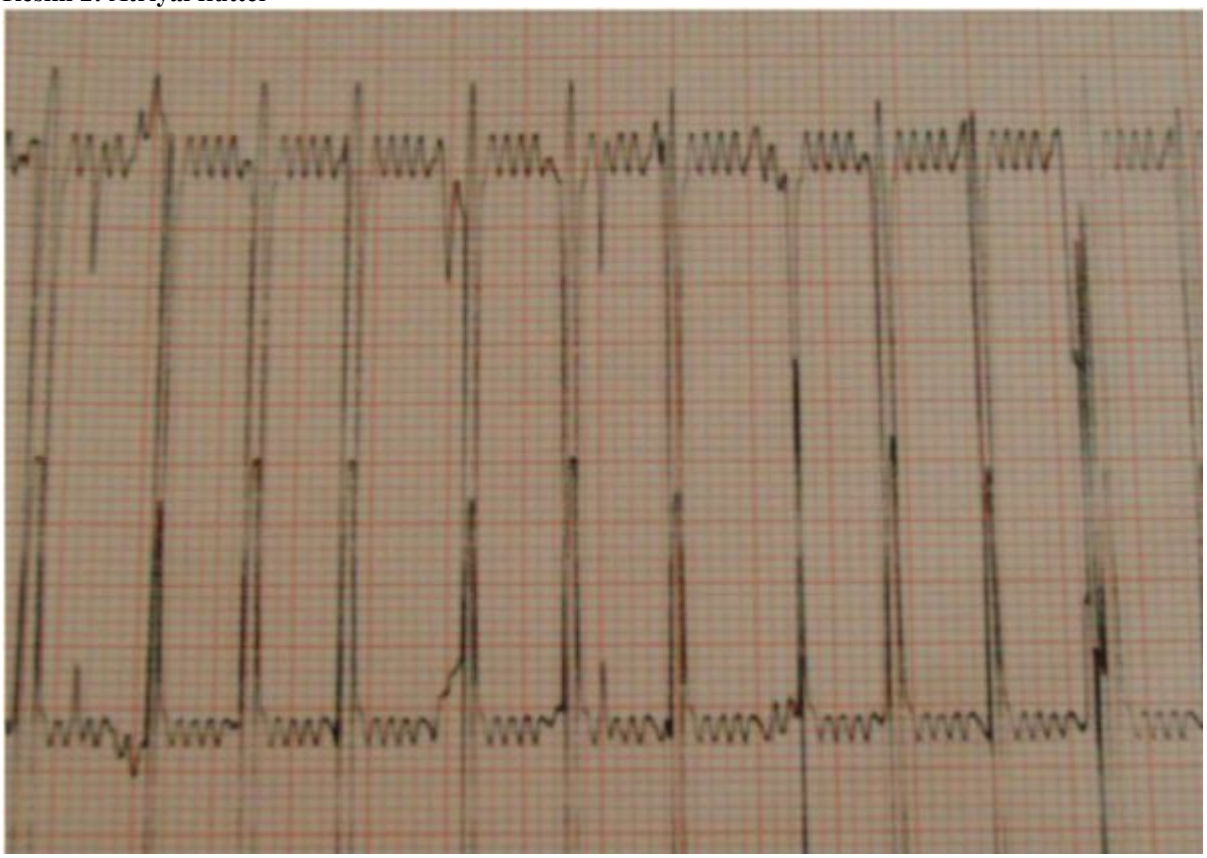
SONUÇ: Olgumuzda inhalan bağımlığında kardiyak etkilenim olarak myokardit, koroner vazospazm, ventriküler aritmi gibi sık görülen bulgular yanında literatürde sık görülmeyen atriyal flutter tespit edilmiştir. Genç bir hastada MI tablosu tespit edildiğinde madde bağımlılığı mutlaka düşünülmeli ve anamnez bu açıdan tekrar tekrar alınmalıdır. Bu olguların tespit edilip topluma kazandırılması toplum ve çevre sağlığı için de oldukça önemli bir görevdir.

Anahtar Kelimeler: aritmi, atriyal flutter, inhalan bağımlılığı

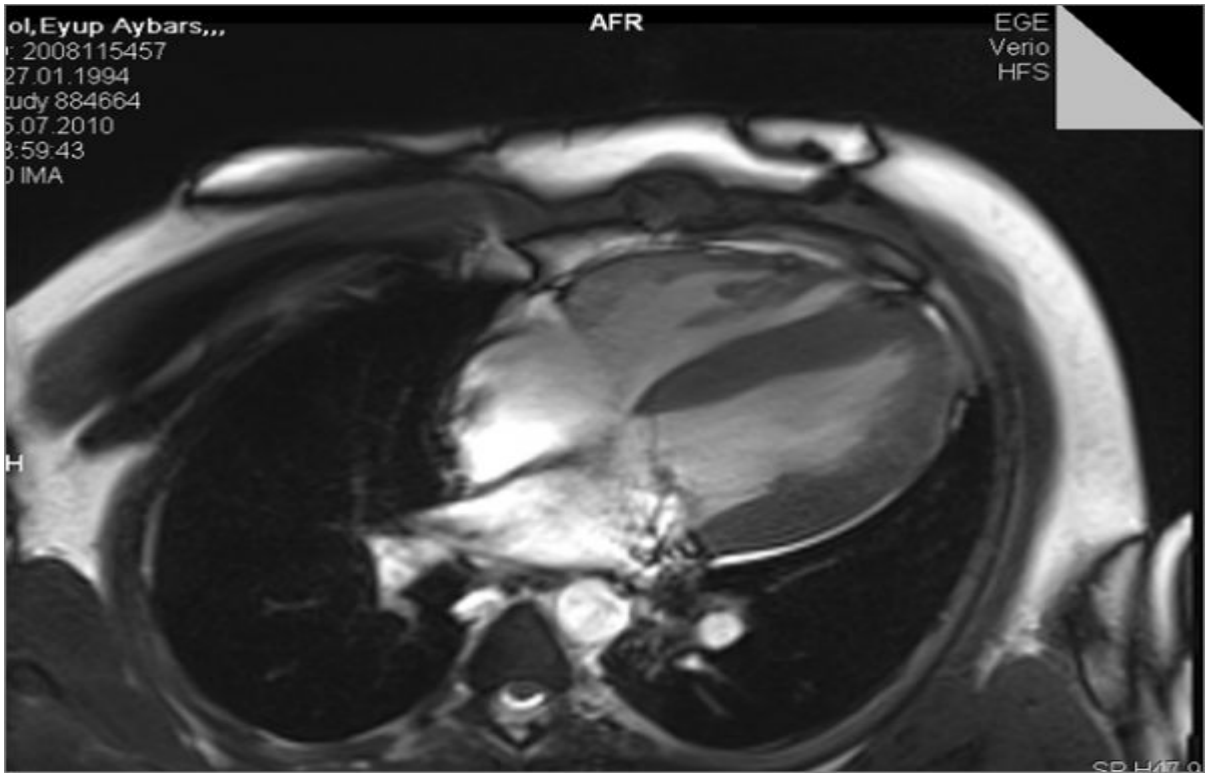
Resim 1: V4-5-6 derivasyonlarında ST segment elevasyonunu gösteren EKG kaydı



Resim 2: Atriyal flutter



Resim 3: Kardiyak MRI'da sol ventrikül lateral duvar ve inferiorunda miyokardit ile uyumlu bulunan lineer kontrast tutulumu



P036 - ENZİM REPLASMAN TEDAVİSİ İLE DRAMATİK İYİLEŞME GÖSTEREN İNFANTİL TİP POMPE HASTALIĞI

Olgu Hallıoğlu[1], Neslihan Önenli Mungan[2], **Derya Çıtırık[1]**, Berna Şeker Yılmaz[1]

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, MERSİN
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrin ve Metabolizma Ünitesi, ADANA

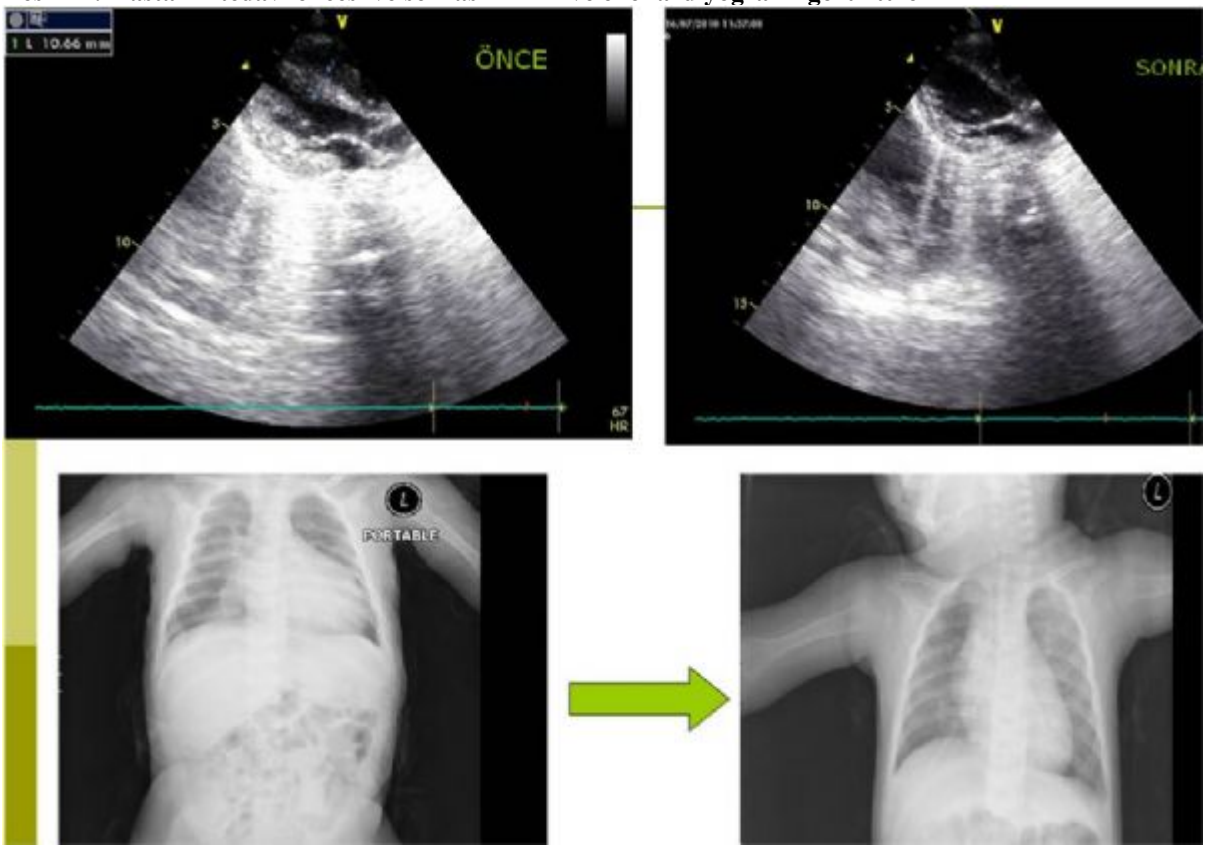
GİRİŞ: Pompe hastalığı asit alfa-glikozidaz enzim eksikliği ile giden lizozomal depo hastalığıdır. Bebeklik döneminde başlayan tipi ağır hipotoni ve kardiyomiyopati gelişimi ile kendini gösteren ve genellikle ilk yılda fatal seyreden bir tablodur. Son zamanlarda gelişen rekombinan enzim replasman tedavisi ile bulgularda iyileşme ile yaşam süresi ve kalitesinde artma bildirilmektedir. Bu raporda erken tanı ve tedavi ile dramatik iyileşme gösteren infantil tip Pompe olgusu sunulmuştur.

OLGU: 2 aylık kız bebek solunum sıkıntısı nedeniyle getirildi. Öyküsünden başını tutamadığı, kol ve bacaklarını çok az oynattığı öğrenilen hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik bakıda; gelişim geriliği olmayan hastanın takipnesi (68/dak) ve hipotonisi dikkat çekiciydi. Akciğerlerde dinlemekle bilateral sibilan ronküsleri olan hasta bronşiolit tedavisi aldı. Tedaviye yanıt alınmayan ve kardiomegali de saptanan hastaya kalp hastalığı açısından EKO yapıldı ve hipertrofik kardiyomiyopati saptandı. Laboratuvar incelemelerinde ALT, AST ve kreatin kinaz değerlerinde de artış vardı. Pompe hastalığına yönelik enzim düzeyi bakıldı ve enzim eksikliği ile tanısı konuldu. Enzim replasman tedavisine çok iyi yanıt veren hastada kardiyak bulgular üç ay içerisinde tamamen normale döndü ve hipotoni geriledi. Hasta halen enzim tedavisi ile izlemdedir.

SONUÇ: Pompe hastalığında erken tedavi hayat kurtarıcı olduğundan, solunum sıkıntısı ve hipotoni ile başvuran hastada, karaciğer enzimleri ve kreatinin kinaz değerlerinde de yükselme varsa Pompe hastalığı akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik kardiyomyopati, Hipotoni, Pompe hastalığı

Resim 1: Hastanın tedavi öncesi ve sonrası TELE ve ekokardiyografik görüntüleri



P037 - YENİDOĞAN DÖNEMİNDE DUYULAN ÜFÜRÜMÜN KONJENİTAL KALP HASTALIĞINI SAPTAMADAKİ ÖNEMİ

Fatih Sap, Tamer Baysal, Zehra Karataş, Hakan Altın, Hayrullah Alp, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Yenidoğan bir bebekte üfürüm duyulması tüm doktorları olası bir konjenital kalp hastalığı (KKH) açısından araştırmaya yönlendirmektedir. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde en sık çocuk kardiyoloji konsultasyon nedeninin üfürüm olduğu tespit edilmiştir. Yaşamın ilk günlerinde bebeklerin üçte ikisinde masum üfürüm duyulabilir. Dahası yenidoğan bir bebeğin muayenesinin normal olması KKH'nı ekarte ettirmez, neredeyse konjenital kalp hastalıklarının yarısında rutin muyenenin yetersiz olduğu görülmüştür. Bu çalışmada üfürümün yenidoğan bebeklerde KKH'nı saptamadaki rolü araştırılmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çocuk kardiyoloji polikliniğine mayıs 2009-mayıs 2010 tarihleri arasında bir yıl süre ile başvuran yenidoğan bebeklerin muayenede duyulan üfürümleri (Üç grup;üfürüm yok/masum/patolojik) ve yapılan ekokardiyografi sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Çeşitli nedenlerle (üfürüm, siyanoz, aritmi, diyabetik anne bebeği vb.) çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran 420 bebeğin üfürüm karekterleri incelendi. Bunlardan 54 tanesinde üfürüm saptanmazken, 219 bebekte masum üfürüm ve 147'sinde ise patolojik karekterde üfürüm duyuldu. Patent foramen ovale (PFO) üfürümü olmayan grupta daha yüksek (%87) bulunurken, sadece PFO saptanan olgularda (n=174) masum üfürüm (123/174) daha yüksek saptandı. Atriyal septal defektli (ASD) olgularda patolojik üfürüm oranı yüksek bulunurken ventriküler septal defektlilerde (VSD) patolojik üfürüm yüzdesi diğer gruplara göre belirgin oranda yüksekti. Patent duktus arteriyozus (PDA) ve aort koarktasyonu (AK) saptanan olgularda üfürüm grupları arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı. Aort stenozu (AS) ve pulmoner stenoz (PS) saptanan olguların üfürümlerine bakıldığında masum ve patolojik üfürüm duyulanlar arasında da anlamlı bir fark bulunmadı. Siyanotik KKH saptanan olgularda patolojik üfürüm oranı daha yüksek bulundu.

TARTIŞMA: Yenidoğan bebekte tanımlanmamış KKH bulunması olgunun hayatını ciddi derecede riske atmaktadır. Yenidoğan bebeğin hemodinamisindeki farklılıklar nedeni ile üfürümün varlığı veya yokluğu bazen yanıltıcı olabilir. Ancak vakalarımıza baktığımızda sadece PFO olan olgularımızda yüksek oranda masum üfürüm duyulduğu tespit edildi. VSD'li olgularımızın çoğunda ise patolojik üfürümün ön planda olduğu görülmüştür. PDA ve AK olan hastalarımızda üfürüm grupları arasında farklılık bulunmadı ve yine üfürüm duyulan PS ve AS vakalarında ise üfürümün masum mu yoksa patolojik mi olduğunun öneminin olmadığı görüldü. Siyanotik KKH saptanan 33 olgumuzda ise patolojik üfürümün yol gösteririci olduğu belirlendi.

SONUÇ: Yenidoğanda üfürümün bazı KKH'larını göstermede yardımcı olmasına rağmen yetersizde kalabilmektedir. Bu nedenle diğer fizik muayene (siyanoz, taşikardi, kan basıncı, femoral nabız muayenesi) ve laboratuvar (tele, EKG, oksijen saturasyonu) incelemelerinde KKH şüphesi oluşursa kalp lezyonlarını göstermede en iyi yöntem olan ekokardiyografik inceleme yapılmasının uygun olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, konjenital kalp hastalığı, masum üfürüm, yenidoğan.

Tablo 1

	Üfürüm yok (n:54)	Masum Üfürüm (n:219)	Patolojik üfürüm (n:147)	p
PFO	47 (%87)	145 (%66.2)	66 (%44.9)	p1<0.001 p2<0.01 p3<0.001
ASD	7 (%13)	70 (%32)	81 (%55.1)	p1<0.001 p2<0.01 p3<0.001
VSD	3 (% 5.6)	25 (%11.4)	98 (%66.7)	p1<0.001 p2>0.05 p3<0.001
PDA	12 (%22.2)	59 (%26.9)	52 (%35.4)	p1>0.05 p2>0.05 p3>0.05
AK	-	3 (%1.4)	6 (%4.1)	p1>0.05 p2>0.05 p3>0.05
PS	1 (%1.9)	15 (%6.8)	38 (%25.9)	p1>0.05 p2>0.05 p3<0.001
AS	-	1 (% 0.5)	4 (%2.7)	p1>0.05 p2>0.05 p3>0.05
Siyanotik KKH	2 (%3.7)	9 (%4.1)	22 (%15)	p1<0.001 p2>0.05 p3<0.05

Üfürümlerin varlığına göre konjenital kalp hastalıklarının dağılımı (AK: Aort koarktasyonu, AS: Aort stenozu, ASD: Atriyal septal defekt, KKH: Konjenital kalp hastalığı, PDA: Patent duktus arteriyozus, PFO: Patent foramen ovale, PS: Pulmoner stenoz, VSD: ventriküler septal defekt, p1: Masum-patolojik üfürüm, p2: üfürüm yok-masum üfürüm, p3: Üfürüm yok-patolojik üfürüm).

Tablo 2

	n	%
Üfürüm yok	38	21.8
Masum/ fizyolojik üfürüm	123	70.7
Patolojik üfürüm	13	7.5
Total	174	100

Sadece PFO saptanan hastaların üfürümlerine göre dağılımı.

P038 - AORTİK ARKUS ANOMALİLERİ

Vehbi Doğan[1], Ferit Kulali[2], Filiz Şenocak[1], Utku Arman Örün[1], Selmin Karademir[1], Burhan Öcal[1]

[1]*Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[2]*Gazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bölümü, ANKARA*

GİRİŞ;
Arkus aorta anomalileri, embriyonik faringeal ark sisteminin bir veya daha fazla bileşeninin anormal gelişimi nedeni ile ortaya çıkmaktadır. Nadir görülmeleri, çoğunlukla asemptomatik seyretmeleri veya birlikte bulunan konjenital kalp hastaığına ait bulguların öne çıkması, ark anomalilerinin gözden kaçmasına neden olabilmektedir.

MATERYAL VE METOT;
Mayıs 2002 – Aralık 2008 tarihleri arasında Dr.Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü'nde kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulanan 1928 hastaya ait veriler retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR;
Bu dönem içinde kateterizasyon ve anjiyografi uygulanan toplam 1928 hastanın 198'inde (%10.2) aortik ark anomalisi saptandı. Hataların 89'u (%44.9) kız, 109'u (%55.1) erkekti. Anjiyografi sırasındaki ortalama yaşları 37.7±42.8 ay idi. En sık sağ aortik ark (%61.1) ve sol aort arkı ve varyasyonlar (%23.1) saptandı. Hastaların 14'ünde (%7) vasküler ring gözlenirken, bu olguların 7 (%50)'sinde sağ aortik ark ile sol desendan aorta ve duktus arteriyozus, 5 (%35.7)'inde çift arkus aorta ve 2 (%14.3) olguda ise pulmoner arter slingi saptandı. Minör ark anomalisi gözlenen hastaların %89.1'inde trunkus brakiyosefalikus communis ve %10.9'unda sol vertebral arterin arkus aortadan çıkması bulunuyordu. Olguların %7.6'sında aberran sağ sublavyen arter saptandı. Toplam 121 hastada gözlenen sağ arkus aorta, bu olguların %48.7'sinde Fallot tetralojisi, %18.2'sinde ventriküler septal defekt, %17.4'ünde Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül ve %8.3'ünde ise büyük arterlerin transpozisyonu ile birlikteydi. İki hastada tip A ve 1 hastada tip B olmak üzere toplam 3 olguda kesintili aortik ark saptandı.Solunum sistemi semptomları ile başvuran 25 hastanın 6'sında aberran sağ subklaviyen arter, 6'sında sağ arkus aorta ve 4'ünde çift arkus aorta, 2'sinde pulmoner arter slingi tanısı kondu.

SONUÇ:
Arkus aorta anomalileri bulunan çocuklar seyrek olarak bu patolojilerin yol açtığı semptomlarla başvururken, çoğunlukla başka kardiyovasküler hastalıklar nedeni ile incelendikleri sırada tanı almaktadırlar. Bir kısmı önemli sorunlara yol açan bu konjenital anomalilerin zamanında fark edilmesi morbiditenin ve mortalitenin azaltılması yönünden önem taşımaktadır. Bu nedenle gerek solunum sistemi gerekse kardiyovasküler sistem ile ilgili yakınmalarla başvuran hastaların arkus aorta anomalileri yönünden de dikkatle değerlendirilmeleri yerinde olacaktır.

Anahtar Kelimeler: arkus aorta, vasküler ring

Tablo-1: Hastaların cinsiyet ve yaş gruplarına göre dağılımı

Yaş grubu	Kız	Erkek	Toplam
0-28 gün	4 (%2)	10 (%5.1)	14 (%7.1)
1-12 ay	35 (%17.7)	30 (%15.2)	65 (%32.9)
13-60 ay	31 (%15.7)	45 (%22.7)	76 (%38.4)
61-120 ay	12 (%6)	18 (%9.1)	30 (%15.2)
121 ay ve üzeri	7 (%3.5)	6 (%3)	13 (%6.5)
Toplam	89 (%44.9)	109 (%55.1)	198 (%100)

Tablo-2: Kardiyak kateterizasyon ve anjiografisinde saptanan arkus aorta anomalisi tanılarının dağılımı

Aortik Ark Anomalsisi	Alt grup	n (%)
A.Normal sol aortik arkı ve varyasyonları	Trunkus brakiyosefalikus	41 (%20.7)
	Sol vetebral arterin arkus aortadan çıkması	5 (%2.5)
B.Anormal sol aortik arkı	Retroözefageal sağ subklavyen	15 (%7.6)
C.Sağ aortik arkı	Ayna görünümü dallanması olan sağ aortik ark	112 (%56.5)
	Sağ aort arkı ile retroözefageal sol subklavyen arter	1 (%0.5)
	Sağ aort arkı ile sol desendan aorta ve duktus arteriozus	7 (%3.6)
	Sağ aort arkı ile aberran sağ subklavyen arter	1 (%0.5)
D.Servikal aortik ark		1 (%0.5)
E.Çift Aort Arkı		5 ((%2.6)
F.Kesintili aortik ark	Tip A	2 (%1)
	Tip B	1 (%0.5)
G.Aortik ark sisteminin diğer anomalileri		7 (%3.6)

P039 - HASHİMOTO TİROİDİTİNE BAĞLI MASSİF PERİKARDİYAL EFFÜZYON; OLGU SUNUMU

Haşim Olgun[1], Atilla Çayır[2], Mehmet Karacan[1], Naci Ceviz[1], Necip Becit[3]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, ERZURUM*
[2]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinolojisi BD, ERZURUM*
[3]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD , ERZURUM*

Perikardiyal effüzyon ya da kardiyak tamponat tedavi edilmemiş ağır hipotiroidizmli erişkinlerde nispeten sık görülen bir komplikasyon olmasına rağmen acil servise başvuran çocuklarda nadiren bildirilmiştir. Hashimoto tiroiditine bağlı gelişen masif perikardiyal effüzyon ve kardiyak tamponant çocukluk çağında çok nadir görülen bir durumdur. Masif perikardiyal effüzyon ve kardiyak tamponant ile gelen ve Hashimoto tiroiditi tanısı alan bir olgu sunuldu.

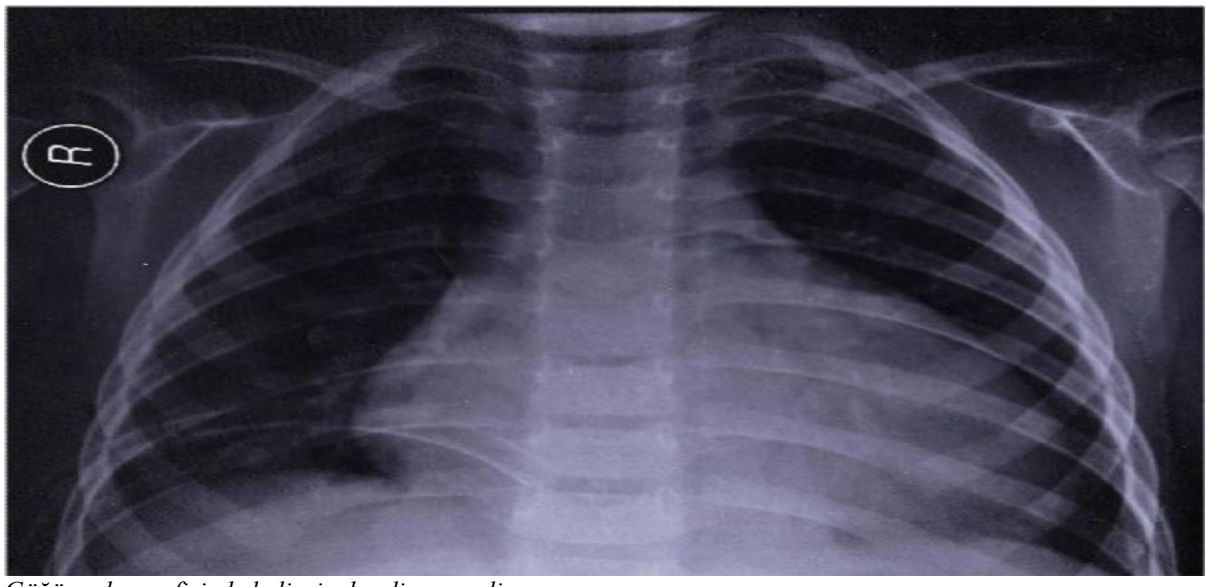
Beş yaşında erkek hasta yaklaşık 1 yıldır yürüyememe, yokuş yukarı çıkamama, halsizlik, 3-4 aydır yüzünde, karnında şişlik, karın ağrısı, özellikle geceleri sırt üstü yatarken nefes alamama, oturarak uyuma ve huzursuzluk şikayetleriyle getirildi. Öz geçmişinde özellik olmayan hastanın; soy geçmişinde kardeşinin guatr nedeniyle izlendiği ancak ilaç tedavisi almadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; ateş 36.6 °C, nabız 108/dakika, solunum sayısı 36/dakika, vücut ağırlığı 12.9 kg (3-10 persentil), boyu 104 cm (25-50 persantil) tansiyon arteriyel 90/50 mmHg idi. Yüz görünümü kaba, göz kapakları ödemli, burun kanatları aralıklı olarak solunuma katılıyor, kalp sesleri derinden geliyor, sağ hemitoraks bazalinde solunum sesleri alınamıyordu. Karaciğer kot altından 5-6 cm kadar yumuşak, keskin kenarlı olarak palpe ediliyordu.

Laboratuvar incelemesinde; Göğüs radyografisinde kardiyomegali saptandı ve kardiyotorasik oran %76 olarak ölçüldü. Tiroid fonksiyon testlerinde (TFT) FT3: 0.81 ng/dl (1,8 – 4,6), FT4: 0.2 ng/dl (0,93 – 1,7), TSH > 100.0 mlU/ml (0,27 – 4,2), antitiroglobulin antikoru 971 IU/ml (0-150) ve antitiroid peroksidaz antikoru 776 IU/ml (0-150) olarak bulundu. Tiroid ultrasonografisinde; her iki tiroid lobu ve istmus heterojen parankim yapısında izlendi. Ekokardiyografide; sol ventrikül arka duvarında 33 mm, sağ atrium ve ventrikül serbest duvarında 22 mm perikardiyal effüzyon saptandı. Acil tüp drenajı ile 400 ml perikardiyal sıvı boşaltıldı. Perikardiyal effüzyon etiyolojisine yönelik bakılan tetkikler normal olarak değerlendirildi. Hastaya 5 mg/kg dozunda Na-Levotiroksin başlandı. Bir hafta sonra perikardiyal effüzyon tekrarladığı ve tamponad bulguları ortaya çıktığı için yaklaşık 400 ml perikardiyal sıvı tekrar boşaltıldı. Plöro-perikardiyal pencere açıldı. Tedavi başlangıcından üç hafta sonra bakılan TFT'de FT3: 3.6 ng/dl, FT4: 1.5 ng/dl, TSH: 45.3 mlU/ml idi. İki hafta sonraki kontrol ekokardiyografisinde minimal perikardiyal effüzyonun olduğu gözlendi. Hastanın 1 ay sonraki kontrolünde ise perikardiyal effüzyonun kaybolduğu ve TFT'sinin normal sınırlarda olduğu görüldü.

Perikardiyal effüzyon nedeniyle başvuran çocuk hastalarda, ayırıcı tanı yapılırken hipotiriodi de dikkate alınmalıdır.

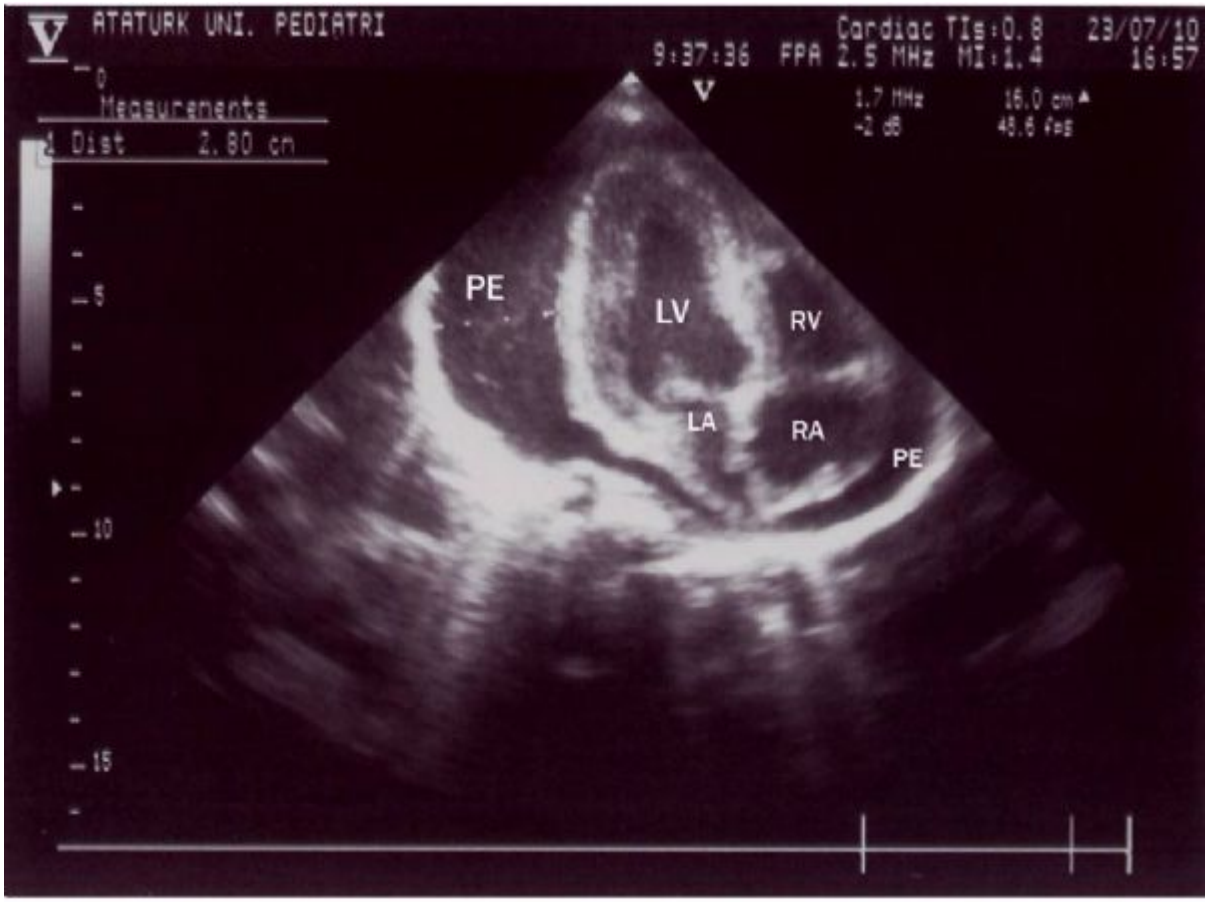
Anahtar Kelimeler: ekokardiyografi, hashimoto tiroiditi, hipotiroidi, perikardiyal tamponad

Resim 1



Göğüsradyografisinde belirgim kardiyomegali

Resim 2



Ekokardiyografide perikardiyal effüzyon görüntüsü

P040 - PERİKARDİYAL KİST: BİR VAKA TAKDİMİ

Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Hamide Melek, Tunç Tunçer, Evren Semizel, Ergün Çil

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi , Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA

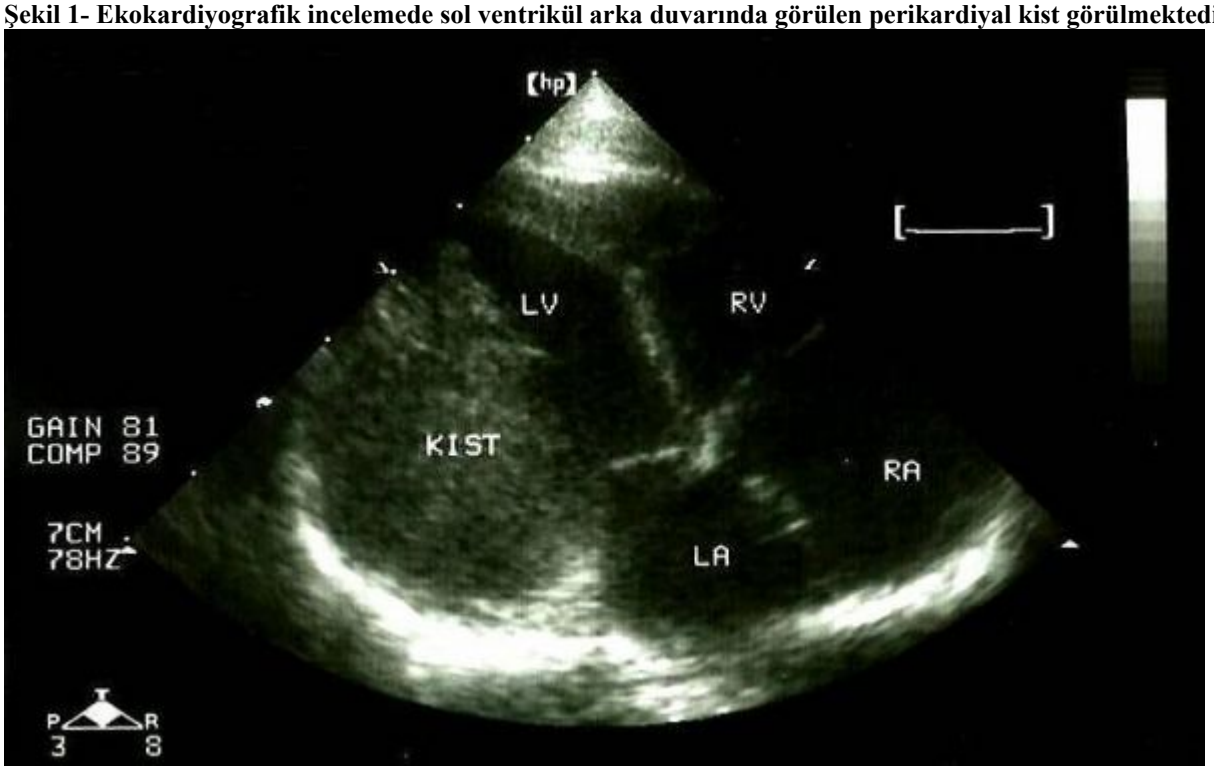
GİRİŞ: Perikardiyal kistler 100 000'de 1 kişide görülen toraks içinde iyi huylu lezyonlardır ve tüm mediastinal kitlelerin %5-7'sini oluşturur. Embriyolojik olarak perikardiyal keseyi oluşturan mezenkimal boşlukların füzyon yetersizliğinden kaynaklandığı düşünülmektedir. Sıklıkla sağ kardiyofrenik açıda yerleşirler. Genellikle semptomsuz olmalarına rağmen göğüs ağrısı ve dispne ile bulgu verebilirler. Nadiren perikardiyal tamponad gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlara yol açtığı bildirilmiştir. İki-boyutlu ekokardiyografi ve transözefageal ekokardiyografi perikardiyal kisti belirlemede son derece değerlidir. Semptomatik hastalarda cerrahi eksizyon önerilirken semptomu olmayan olgularda yakın takip edilerek izlem önerilmektedir.

OLGU: 9 aylık erkek hasta tarafımıza fizik muayenesinde üfürüm duyulması nedeni ile getirildi. Yapılan muayenede mezokardiyak odakta 1/6 şiddetinde kısa sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Yapılan iki boyutlu transtorasik ekokardiyografisinde sol ventrikül arka duvar komşuluğunda 34 mm X 23 mm boyutlarında hemodinamik bozukluk yaratmayan bir kitle tespit edildi. Yapılan toraks BT' de bu kitle sol ventrikül ile perikard arasında yerleşimli perikardiyal kist olarak yorumlandı. Hastaya 11. ayında yapılan transtorasik ekokardiyografide kitle boyutunda değişiklik saptanmadı.

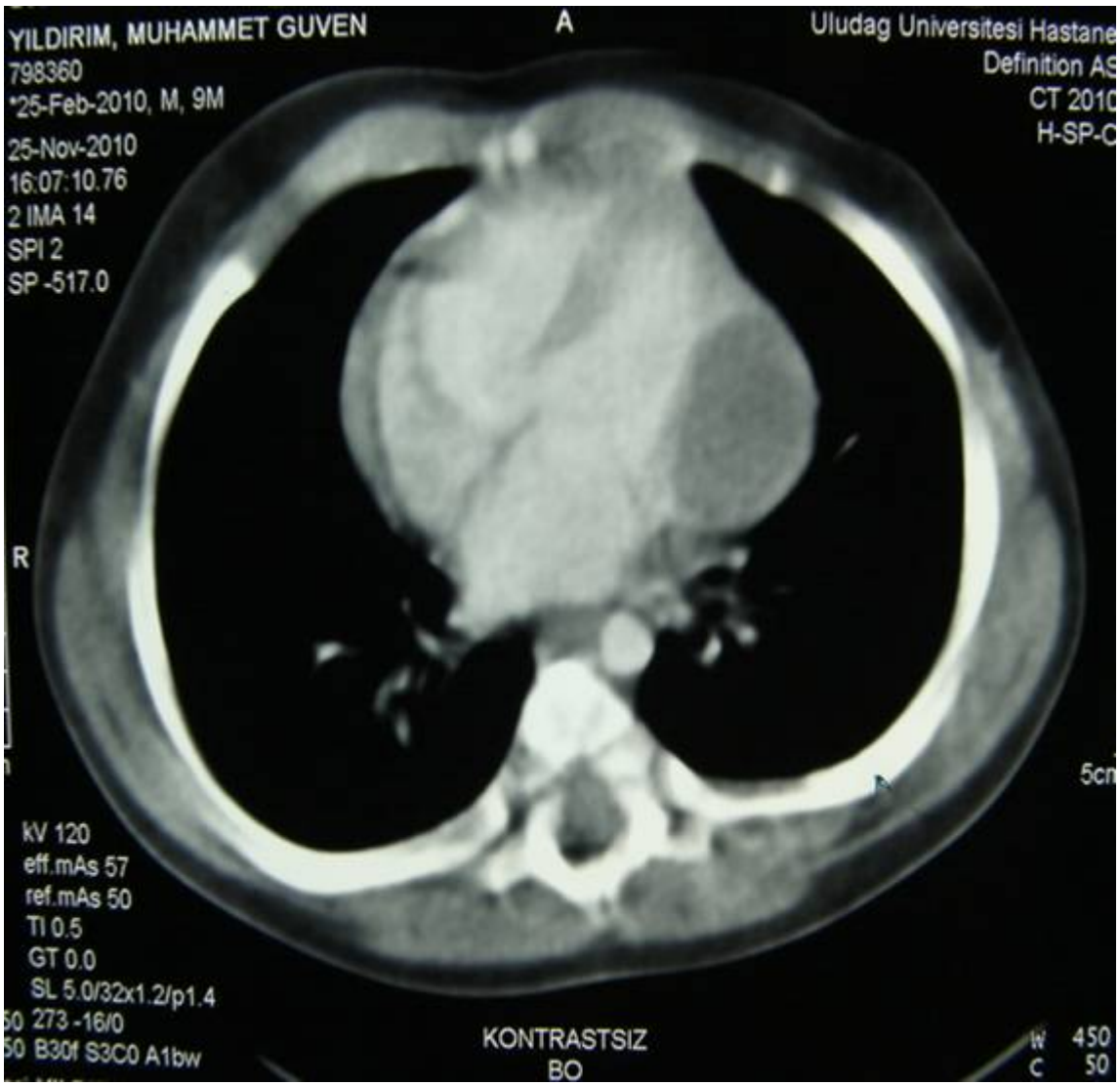
TARTIŞMA: Perikardiyal kistler genellikle erişkinlerde tespit edilirler ve çocuklarda oldukça nadirdir. Literatürde 18 yaş altında 20'den az vaka tanımlanmıştır. Semptom oluşturmadıkları için genellikle tesadüfen fark edilirler.

Anahtar Kelimeler: perikard, kistik lezyon

Şekil 1- Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül arka duvarında görülen perikardiyal kist görülmektedir



Şekil 2-Toraks BT de sol ventrikül ile perikard arasında yerleşimli ve kontrast tutmayan perikardiyal kist oluşumu görülmektedir


YILDIRIM, MUHAMMET GUVEN
798360
*25-Feb-2010, M, 9M
25-Nov-2010
16:07:10.76
2 IMA 14
SPI 2
SP -517.0
A
Uludag Universitesi Hastane
Definition AS
CT 2010
H-SP-C
R
5cm
kV 120
eff.mAs 57
ref.mAs 50
TI 0.5
GT 0.0
SL 5.0/32x1.2/p1.4
50 273 -16/0
50 B30f S3C0 A1bw
KONTRASTSIZ
BO
W 450
C 50

P041 - TRANSKATETER YOL İLE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN KAPATILMASINDA KISA VE ORTA DÖNEM SONUÇLARI

Nazmi Narin, Ali Baykan, Sertaç Hanedan Onan, Sadettin Sezer, **Mustafa Argun**, Kazım Üzüm

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ

GİRİŞ: Ventriküler septal defekt (VSD)'lerin transkateter kapatılması; cerrahiye oranla daha az travmatik, estetik üstünlüğü bulunan bir yöntem olması, işlem sonrası defektin kapanma oranının yüksek, mortalitesinin düşük olması, kabul edilebilir komplikasyonları nedeniyle tercih edilmektedir. Uygun cihazın ve doğru hastanın seçilmesi önemlidir. Bu çalışmada, çocuklarda VSD'nin perkütan transkateter yolla kapatılması ile ilgili deneyimlerimiz sunulmaktadır.

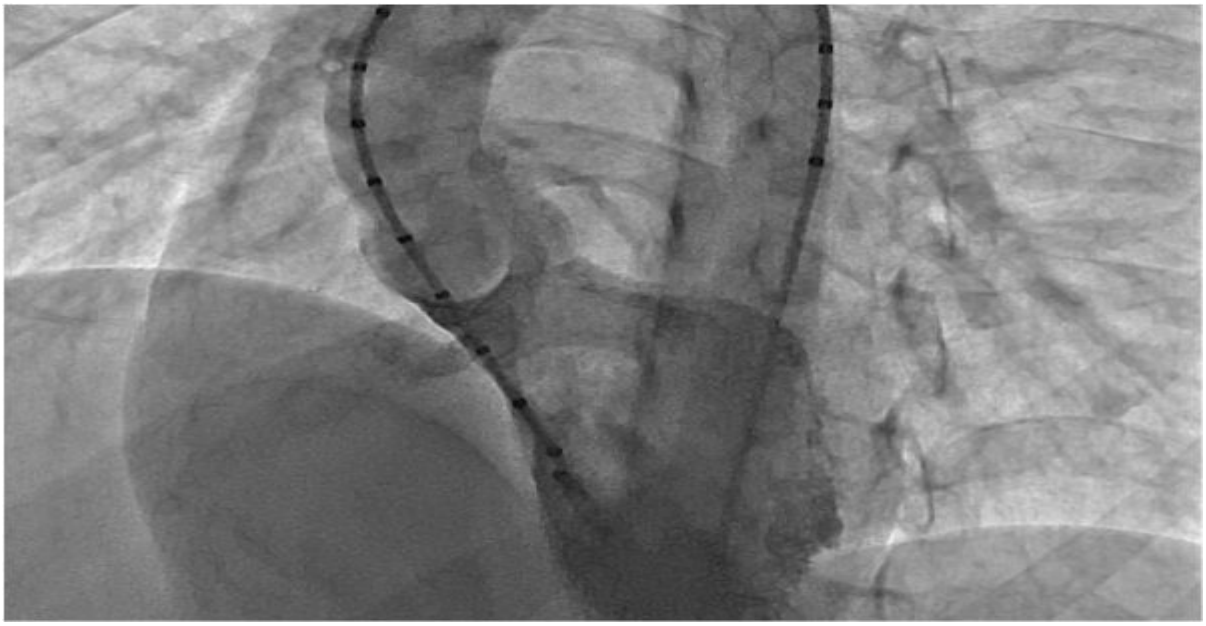
GEREÇLER ve YÖNTEM: Son 5 yıl içerisinde kliniğimizde, transözofageal (TEE) ve transtorasik ekokardiyografi (TTE) eşliğinde VSD kapatma işlemi uygulanan 33 hastanın kısa ve orta dönem sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: 33 hastanın cinsiyet dağılımı 21'i erkek(%63), yaş ortalaması 7 yaş (3-19) ve vücut ağırlıkları ortanca 23kg (13-87 kg) saptandı. 30 vakada femoral venöz yol kullanılırken, iki vakaya juguler venöz yol, bir vakaya femoral arter yolu (retrograd kapama) kullanıldı. 29'unda perimembranöz VSD, 3'ünde muskuler VSD ve 1'inde iki adet muskuler VSD mevcuttu. Ortalama pulmoner arter basıncının ortanca değeri 20 mmHg (12-43 mmHg) ve Qp/Qs oranı 2.07±1.14 idi. 6 hastada eşlik eden farklı kardiyak anomali mevcuttu. Bunlar; iki mitral yetmezlik ile birer hastada pulmoner stenoz, patent duktus arteriosus, azygos ven devamlılığı idi. Bir hastaya VSD için pulmoner banding operasyonu uygulanmıştı. Defektin TTE ile ölçülen çapları ortanca 4 mm (3-7) arasındaydı. Kullanılan cihazın büyüklüğü Amplatzer perimembranöz 6mm (3-10), Amplatzer muskuler 4mm (4-6), Amplatzer dukt okluder 8x6 ve 10x8 şeklinde idi. Yapılan işlem sonucunda 30 hastada (%90) VSD başarı ile kapatıldı. Kapatmanın başarılı olduğu 28 hastada TEE, 2 hastada TTE rehberliğinden yararlanıldı. Hastaların 2'sinde cihazın uygun yerleşmemesi, 1'inde işlem sırasında tam atriyoventriküler (AV) blok gelişmesi (cihazın geri alınması gerekti) nedeniyle işlem başarısız oldu. İşlem sonrası hastaların izlem süresi ortalama 18 ay (1 -59 ay) aralığındaydı. Başarısız olunan 2 hasta takipte opere edildi. İşlem sonrası tam oklüzyon sağlanan 30 VSD hastasının birinde transkateter anjiografi sonrası 4. gün tam AV blok gelişti. 29 hastanın takibinde sorun yaşanmadı.

SONUÇ: Seçilmiş vakalarda uygun cihaz ile transkateter yöntemle VSD kapatılması etkili bir tedavidir. Prosedürün deneyimli girişimciler tarafından uygulanması ve özellikle AV blok gelişimi açısından yeni cihazların geliştirilmesi ile komplikasyon riski azaltılacaktır.

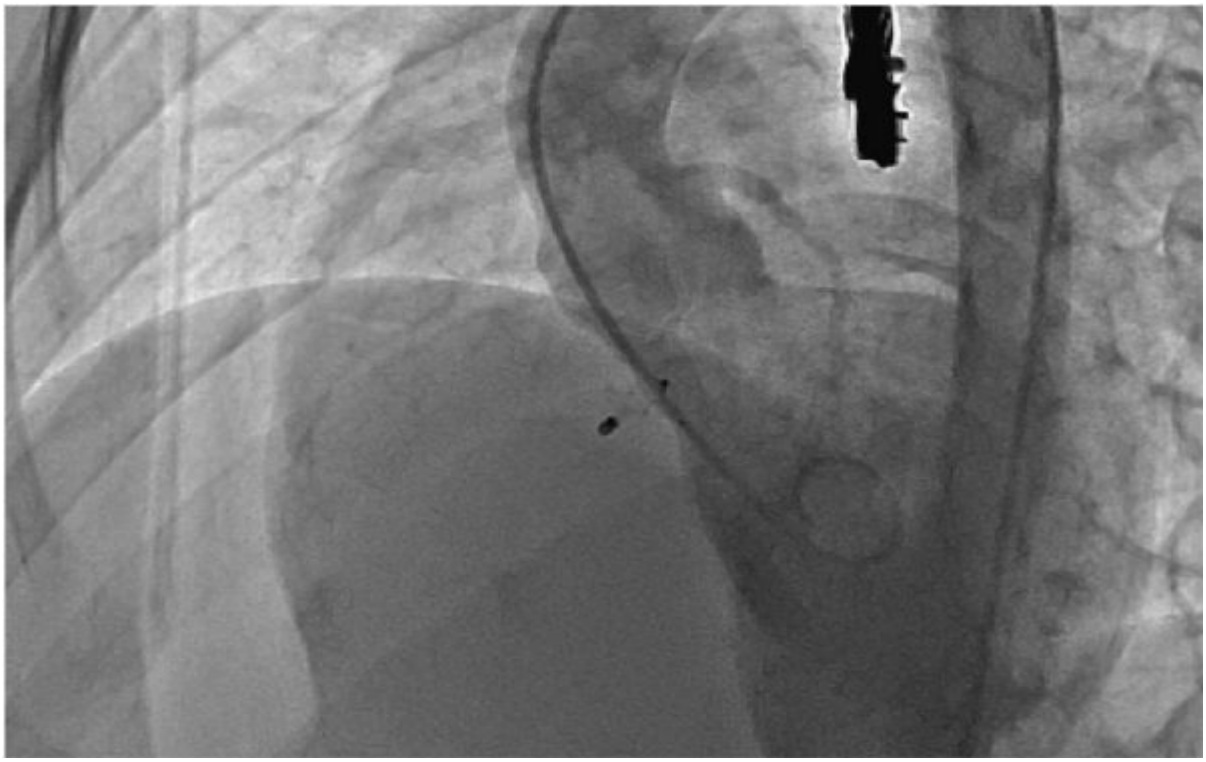
Anahtar Kelimeler: çocuk, transkateter kapama, ventriküler septal defekt

Resim 1



Sol ventrikülogramda VSD'den sağ ventriküle şant görülüyor

Resim 2



Cihaz bırakıldıktan sonra sol ventrikülogramında sol-sağ şant izlenmiyor

P042 - TRANSKATETER YOL İLE KAPATILMIŞ SEKUNDUM ATRİAL SEPTAL DEFEKT OLGULARININ KISA VE ORTA DÖNEM İZLEMLERİ

Kazım Üzüm, Sadettin Sezer, Sertaç Hanedan Onan, Ali Baykan, Nazmi Narin

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ

AMAÇ: Çocuk hastalarda, sekundum atriyal septal defektlerin (ASD) transkateter yolla kapatılmasının erken ve orta dönem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

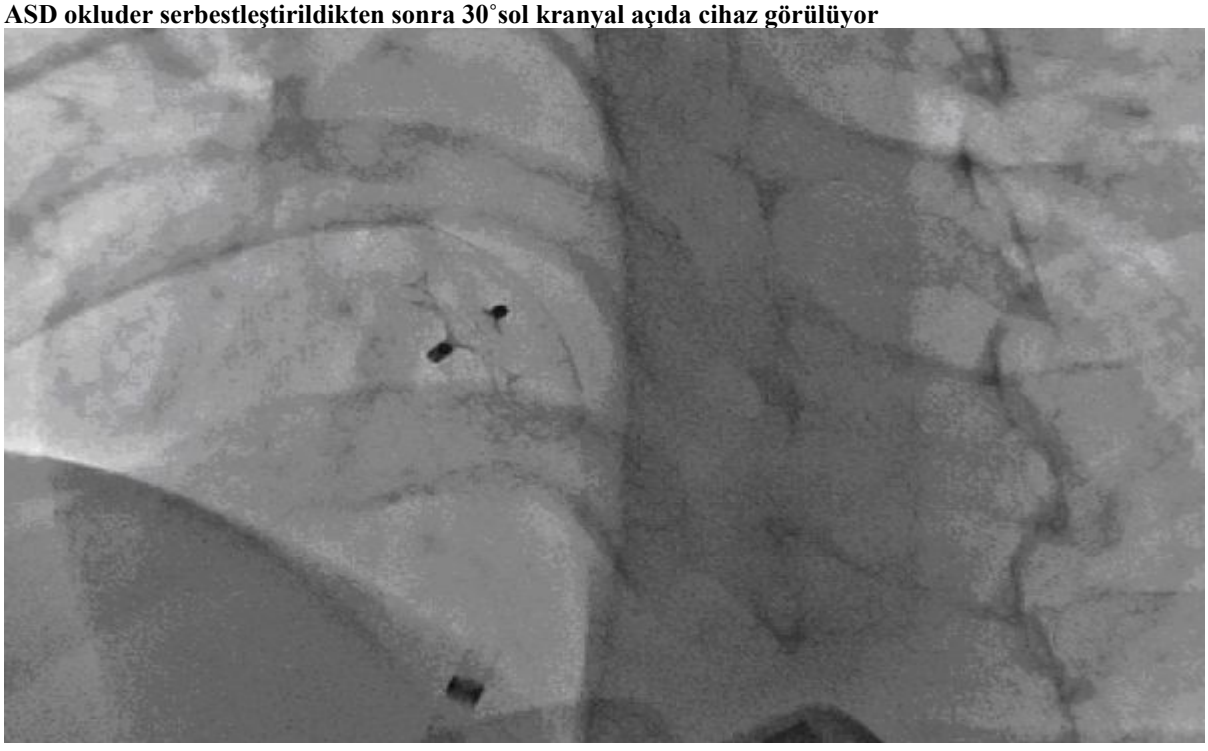
HASTALAR VE YÖNTEM: Sekundum ASD tanısıyla takip edilen 175 çocuk hastaya transkateter yolla kapatılma işlemi uygulandı. Hastalar işlem öncesinde ve işlemden sonra birinci gün, birinci ay, üçüncü ay, altıncı ay, birinci yıl ve sonrasında, 1 yıl ara ile 1 ay – 6 yıl süresince ekokardiyografi ve EKG ile değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların 102'si (%58) kız, 73'ü (%42) erkek, yaşları 7,9± 5 yıl (20 ay – 18 yaş) ve vücut ağırlıkları 26±14,2 kg.(8,8–92 kg.) olarak bulundu. 169 hastada septumda tek defekt vardı, 6 olguda multipl defekt saptandı. Transtorasik ekokardiyografi ile belirlenen ASD çaplarının ortalaması 12,4 ± 4,9 mm (5,5-29 mm), işlem öncesinde hastaların balon sizing yöntem ile ölçülen ASD çapları 13,1±6,3 mm (maksimum 31 mm), ASD' yi kapatmak için kullanılan ortalama Amplatzer cihaz çapı 14,3±5,4 mm (maksimum 32 mm) olarak bulundu. 3 hastada ASD'i kapatmak için biostar cihazı kullanılırken, 172 hastada amplatzer atriyal occluder cihazı kullanıldı. Pulmoner arter basınç ortalaması 17,1± 6,3 mmHg (maksimum 37 mmHg) olarak belirlendi. Qp/Qs oranı 2,3±1,2 (1,25-9) olarak hesaplandı. 141 olguda işlem transözofagial ekokardiyografi, 34 olguda transtorasik ekokardiyografi eşliğinde gerçekleştirildi. 16 hastada mitral yetmezlik(minimal-II^{o}), 11 hastada pulmoner stenoz, 3 hastada PDA, 2 hastada VSD ve Ebstein anomalisi birlikteliği, 1 hastada sağ koroner arter fistülü saptandı. Dört olguda cihazın uygun yerleşmemesi nedeniyle işlemden vazgeçildi, cihaz 4 olguda migrate olduğu için hastalar cerrahiye verildi. İşlem sonrası sinüs bradikardisi gelişen bir hasta takipte düzeldi, SVT gelişen 1 vakanın 6. ay kontrolünde disritmisi düzeldi, kısa süreli atriyal ekstrasistol gelişen bir hastamız 12 saat içinde düzeldi, bir olguda eforla kaybolan atriyal ekstrasistoller belirlendi. Üçüncü ay ve takip eden ekokardiyografik kontrollerde hiçbir hastada şant izlenmedi. İşlem sırasında ve yaklaşık 1 ay–6 yıllık, takip döneminde hiçbir hastada önemli komplikasyon gelişmedi.

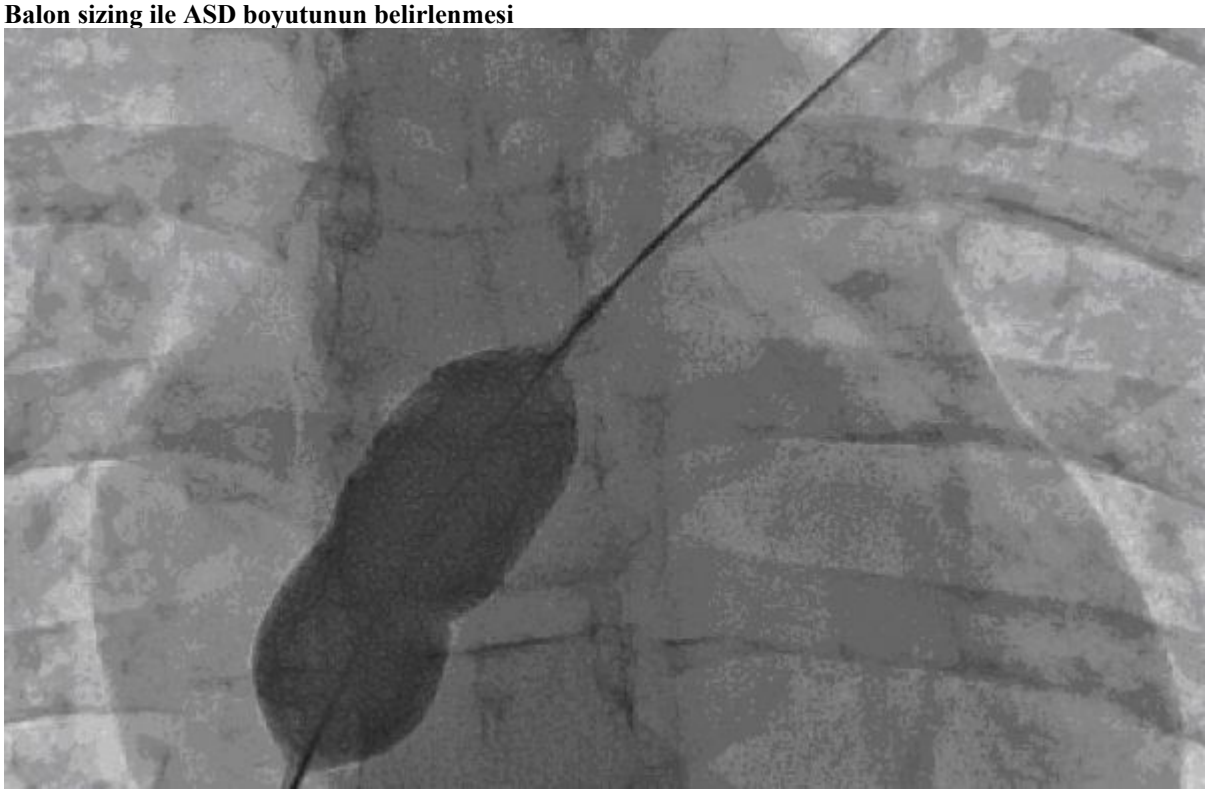
SONUÇ: Transkateter yol kullanılarak çocuk hastalarda sekundum ASD'lerin kapatılmasının uygun ve güvenilir bir yöntem olduğu kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: atriyal, çocuk, defekt, sekundum, transkateter

ASD okluder serbestleştirildikten sonra 30˚sol kranyal açıda cihaz görülüyor



Balon sizing ile ASD boyutunun belirlenmesi



ASD ve cihaz çapları

TTE'de ASD çapı	12,4 ± 4,9 mm (5,5-29 mm)
Balon sizing ile ASD çapı	13,1±6,3 mm (maksimum 31 mm)
Amplatzer cihaz çapı	14,3±5,4 mm (maksimum 32 mm)

P043 - COSTELLO SENDROMUNDA KARDİYAK TUTULUM: 3 VAKA TAKDİMİ

Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Hamide Melek, Tunç Tunçer, Evren Semizel, Ergün Çil

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA

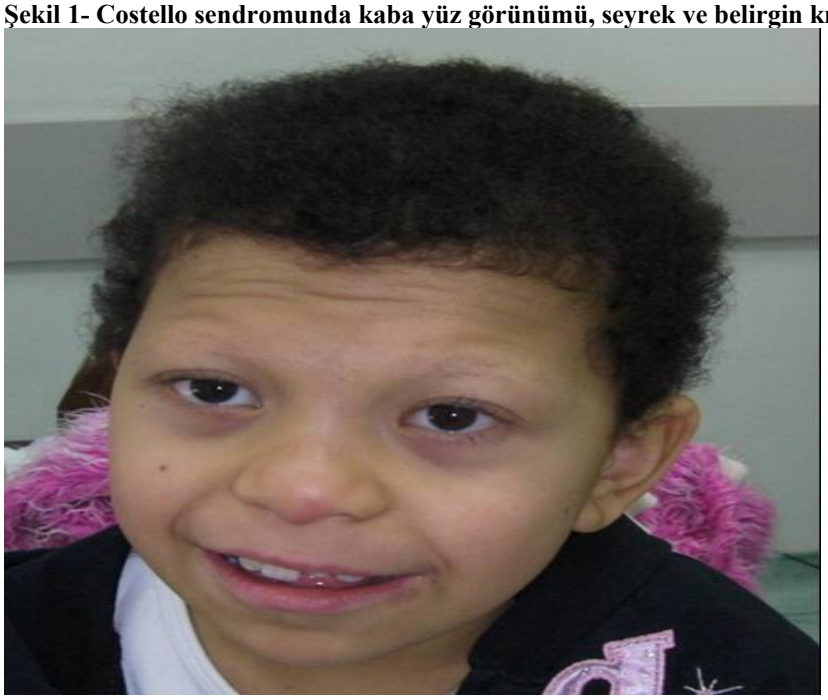
GİRİŞ: Costello sendromu postnatal büyüme geriliği, kaba yüz, gevşek deri, ilerleyici olmayan kardiyomiyopati, gelişme geriliği ve sempatik kişilik ile karakterize otozomal dominant geçiş gösterdiği düşünülen bir sendromdur. Konjenital kalp hastalıklarından pulmoner kapak stenozu, mitral kapak yaprakçılarının anormallikleri (prolapsus, kalınlaşma, miksomatöz gibi) görülebilir. İnterventriküler septum kalınlaşması ve hipertrofik kardiyomiyopati sık olarak bulunur ve doğumda olabileceği gibi hayatın ilk yılında veya ilerleyen yıllarda da oluşabilir. Kardiyomiyopati genellikle belirti vermez ve ilerleyici değildir. Hastalığın patogenezinden elastin-bağlayıcı protein eksikliği sorumlu tutulmaktadır.

OLGU: 1. olgumuz tarafımıza 4 yaşında büyüme gelişme geriliği ve kardiyak muayenesinde üfürüm duyulması nedeni ile getirildi. Hastanın fizik muayenesinde boy ve kilo persentilleri <3p. altında idi. Kaba yüz görünümü saçlarda seyreklik ve kıvırcıklık saptandı. El içi ve ayak tabanı çizgileri belirgin idi. Hastanın mitral odakta belirgin 3/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. İki boyutlu ekokardiyografide belirgin mitral kapak kalınlaşması ve prolapsusu,orta düzeyde mitral yetersizlik ve mitral darlık saptandı. Hastamız şu anda 10 yaşında olup mitral kapak prolapsusu ve ağır mitral yetersizlik nedeni medikal tedavi ile tarafımızca takip edilmektedir.
2. olgu, 17 aylıkken fizik muayenesinde üfürüm duyulması nedeniyle başvurdu. Olgunun boy ve kilo persentilleri <3p. altında idi. Kaba yüz görünümü, saçlardaki belirgin kıvırcıklık, el içi ve ayak tabanı çizgilerindeki belirginleşme dikkat çekiciydi. Nöromotor gelişimi geri olan hastanın kardiyak muayenesinde pulmoner odakta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. Ekokardiyografik incelemede orta düzeyde pulmoner valvüler stenoz ve hafif düzeyde periferik pulmoner stenoz tespit edildi. Hastaya balon pulmoner valvüloplasti planlandı.
3. olgumuz ise muayenesinde üfürüm duyulması nedeni ile 2 aylıkken başvurdu. Boy ve kilo persentilleri normal idi. Diğer olgularımızda olduğu gibi kaba yüz görünümü mevcut tu. Cildi kuru, saçları belirgin olrak kıvırcık ve seyrekti. Nöromotor gelişimi geri idi ve bir kez konvülziyonu olmasından dolayı fenobarbital tedavisi alıyordu. Pulmoner odakta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü olan hastanın ekokardiyografisinde orta düzeyde pulmoner stenoz tespit edildi. Hastaya balon pulmoner valvüloplasti uygulandı.

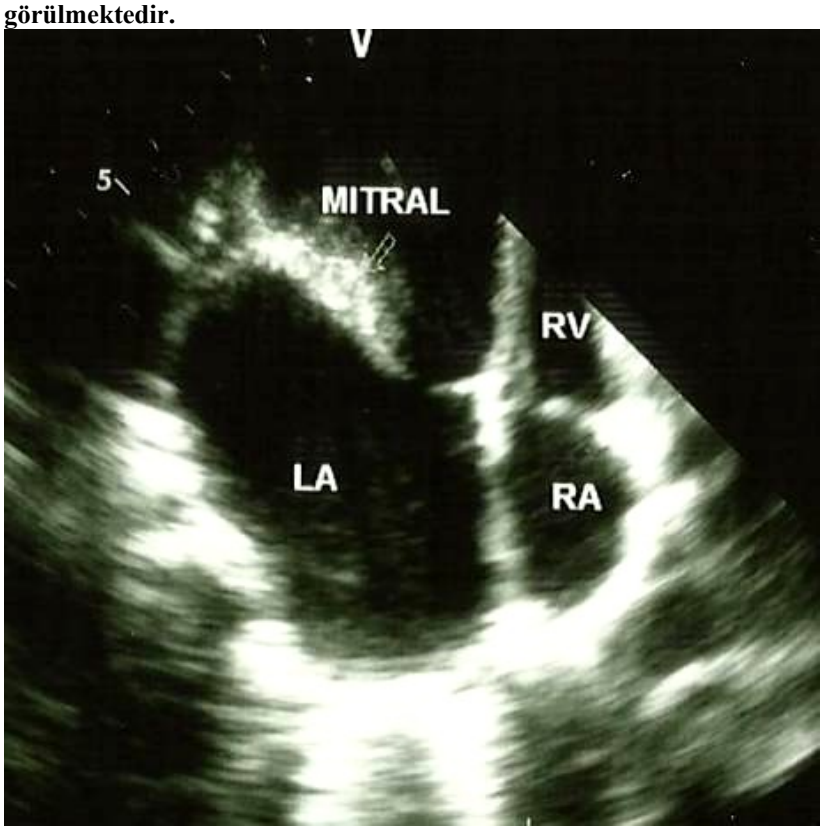
SONUÇ ve **TARTIŞMA:** Costello sendromunda kardiyak tutulum sıktır ve hastalığın gidişatını etkileyebilmektedir. Hastalarda büyüme gelişme geriliği, kaba yüz görünümü, palmar ve plantar çizgilerde belirginlik, saçlarda kıvırcıklık ve seyreklik dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: costello sendromu, pulmoner stenoz, mitral kapak

Şekil 1- Costello sendromunda kaba yüz görünümü, seyrek ve belirgin kıvırcık saçlar görülmektedir.

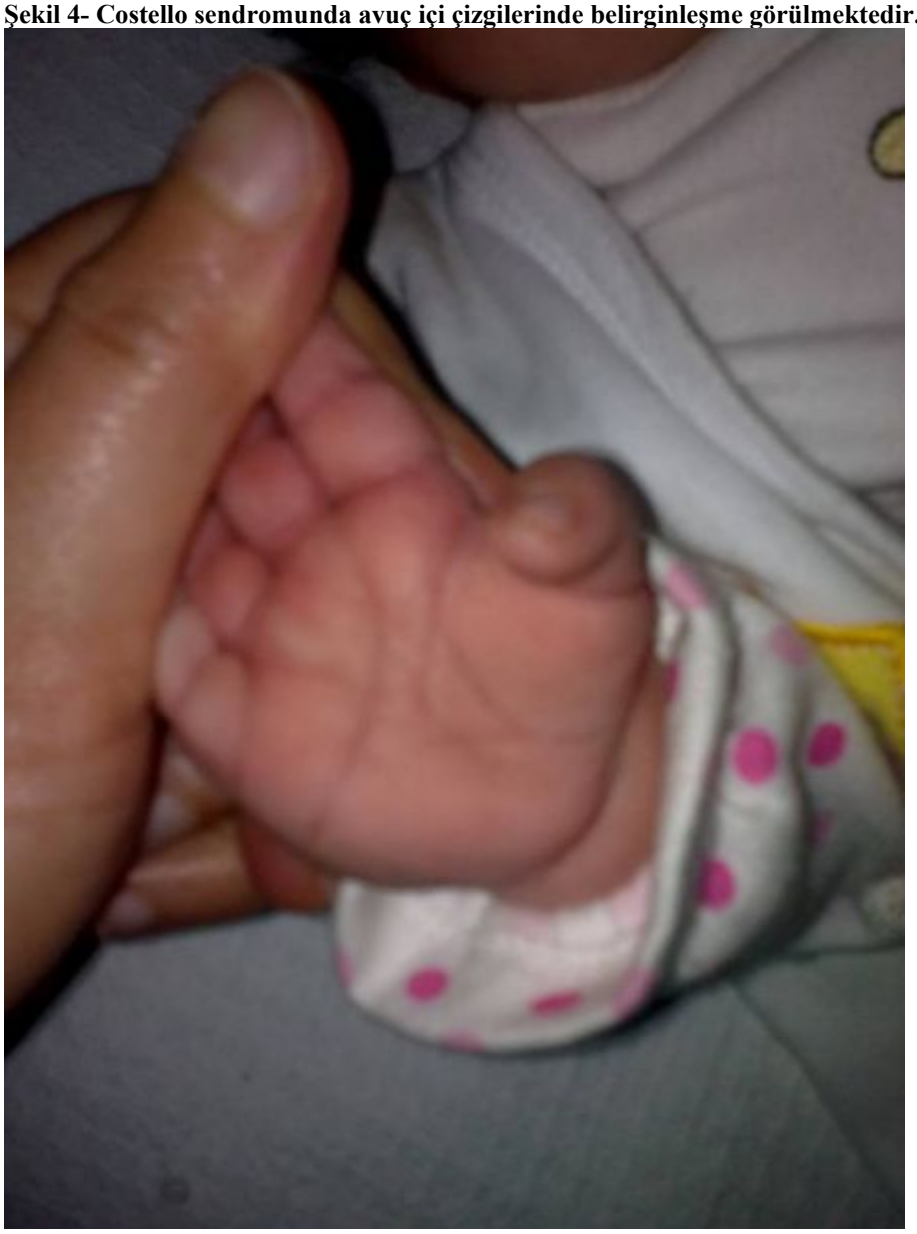


Şekil 2- Ekokardiyografide belirgin mitral kapak kalınlaşması ve yetersizliğine bağlı sol atriyum genişlemesi görülmektedir.



Şekil 3- Üçüncü olguda kaba yüz görünümü ve saçlarda belirgin kıvırcıklık görülmektedir

Şekil 4- Costello sendromunda avuç içi çizgilerinde belirginleşme görülmektedir.



P044 - TEKRARLAYAN MODİFİYE BLALOCK TAUSSİG ŞANT TROMBOZUNUN NADİR BİR NEDENİ: ANTİFOSFOLİPİT ANTİKORLARI

Neslihan Kiplapinar[1], Ersin Erek[2], Ender Odemis[1], Meki Bilici[1], Erkut Ozturk[1^]

[1]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Modifiye Blalock Taussig (m-BT) şantı siyanotik konjenital kalp hastalıklarında pulmoner kan akımını arttırmak için sıkça kullanılan palyatif bir cerrahi yöntemdir. Literatüreki çalışmalarda postoperatif dönemde m-BT şant trombozu %3-20 arasında olduğu belirtilmiştir. Şant trombozu için çeşitli risk faktörleri tanımlanmış olup bunlar, küçük yaş, düşük ağırlık, pulmoner arterlerin çok hipoplazik olması, greft küçüklüğü ve trombofilidir. Bu yazıda büyük arter transpozisyonu, ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz nedeniyle takipli olan, sağ modifiye BT şant operasyonu yapılan ve postop erken dönemde şantı tıkanan bir hasta sunuldu.

OLGU: Yirmiiki aylık erkek hasta dış merkezden büyük arter transpozisyonu, ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz nedeniyle takipli iken ünitemize başvurdu ve saturasyonu %60 olan hastaya sağ modifiye BT şant operasyonu yapıldı. Postoperatif 2. gününde m-BT şantı tromboze olan hastaya kateter anjiografi yapıldı ve şanta balon anjioplasti uygulandı. Kısmen revaskularizasyon sağlananan şantın akımının yetersiz olması nedeniyle stent koyulmasına karar verildi. Tandem stent implantasyonu sonrası rekanalize olan şantın kateter laboratuarında tekrar tromboze olması üzerine işleme son verilip hastaya şant revizyonu operasyonu uygulandı. Tekrar sağ mBT şant yapılan hastanın operasyonda eski şantın tamamen tromboze olduğu görüldü. Postop ilk saatlerde şant akımının yeterli olmadığı görülerek heparin bolus yapıldığında dramatik olarak şant akımının iyileştiği görüldü. Bu klinik tablo bize trombofiliyi düşündürdü ve tetkik edildiğinde şant tromboz nedeninin antifosfolipit antikorları olduğu anlaşıldı. Hasta aspirin ve düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi ile taburcu edildi.

SONUÇ: Vasküler tromboembolizm antifosfolipit sendromunun majör klinik bulgusudur. Literatürde antifosfolipit sendromunun koroner stent trombozuna yol açtığı vakalar mevcuttur. Özellikle tekrarlayan şant trombozu olan olgularda trombofili araştırılmalı, antifosfolipit sendromu ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Antifosfolipit antikoru, Modifiye Blalock Taussig (m-BT) şant, Şant trombozu

P045 - YENİDOĞANDA FONKSİYONEL PULMONER ATREZİ

Alper Güzeltaş, Erkut Öztürk, Ender Ödemiş, Meki Bilici

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ: Yenidoğan döneminde pulmoner vasküler direncin yüksek olması yetersiz sağ ventrikül ejeksiyonu ve şiddetli triküspit yetersizliğine yol açan fonksiyonel pulmoner atreziye sebep olur. Fonksiyonel pulmoner atrezi, genellikle Ebstein malformasyonu, triküspid displazisi, Uhl anomalisi veya geçici miyokardiyal iskemi ile ilişkili nispeten nadir görülen bir klinik durumdur. Bununla birlikte literatürde anatomik olarak normal kalbe sahip yenidoğanlarda da görülebileceği bildirilmiştir. Burada biri anatomik olarak normal, diğeri Ebstein malformasyonuna sahip 2 yenidoğan fonksiyonel pulmoner atrezi olgusu sunulmuştur.

OLGU: Olgu I
Term olarak 3100 gram doğan kız bebeğin muayenesinde üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde siyanozu, taşipnesi ve 3/6 erken sistolik üfürümü mevcuttu. Saturasyonu % 60 idi. 24. saatte yapılan ekokardiyografide intrakardiyak anatomi normal, patent duktus arteriyosus, önemli derecede triküspit yetersizliği ve bu yolla ölçülen tahmini sağ ventrikül sistolik basıncı 50 mmHg olarak saptandı. Pulmoner kapak boyunca antegrad akım yoktu. Ancak diastol boyunca hafif bir pulmoner kapak yetersizliği görüldü. Hastaya prostoglandin E1 başlandı. Takiplerinde saturasyonu iyi seyreden hastanın prostoglandin infüzyonu kademeli olarak azaltıldı. Ekokardiyografi kontrollerinde pulmoner arterde antegrad akımın başladığı görülen hasta ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.
Olgu II
Term olarak 2900 gram doğan bebeğin muayenesinde tüm vücutta siyanozu gözlenmesi üzerine kliniğimize konsulte edildi. Fizik muayenesinde 2/6 erken sistolik üfürümü mevcuttu. Saturasyon % 70 idi. Postnatal 8. saatte yapılan ekokardiyografide Ebstein anomalisi, önemli triküspit yetersizliği, PDA, pulmoner kapak yapısı ve hareketleri normal olmasına rağmen antegrad akım yokluğu saptandı. Prostoglandin E1 başlandı. Takibinin 21. gününde yapılan ekokardiyografide duktusun kapandığı, normal antegrad pulmoner akımın başladığı gözlendi.

TARTIŞMA: Fonksiyonel pulmoner atrezi, intakt ventriküllü anatomik pulmoner atrezilerden tedavi biçimlerinin farklı olmasından dolayı ayırtedilmelidir. Fonksiyonel pulmoner atrezide pulmoner vasküler direnci düşüren medikal tedavi yaklaşımı asıl tedavi iken anatomik pulmoner atrezide ise transkateter ya da cerrahi tedavi esastır. İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi bu iki klinik durumun birbirinden ayrılmasında kritik role sahiptir. Fonksiyonel pulmoner atrezide anatomik olarak normal pulmoner kapak ve sağ ventrikül çıkış yolu bulunması ve pulmoner kapak yaprakçıklarının sistolde açılmazken, diastolde kaçak oluşturması ile anatomik pulmoner atreziden ayırılır.

Anahtar Kelimeler: Anatomik pulmoner atrezi, Ebstein anomalisi, Fonksiyonel pulmoner atrezi

P046 - BİKÜSPİD AORT KAPAKLI ÇOCUKLARDA ATEROSKLEROZ VAR MI?

Ali Baykan[1], **Sertaç Hanedan Onan[1]**, Sadettin Sezer[1], Figen Narin[2], Ertuğrul Mavili[3], Kazım Üzüm[1], Zeynep Baykan[4], Nazmi Narin[1]

[1]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[2]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Bilim Dalı,KAYSERİ*
[3]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[4]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi Bilim Dalı, KAYSERİ*

GİRİŞ: Ateroskleroz (AS), arter duvarında hemodinamik ve metabolik faktörlerin etkileşimi ile gelişmektedir. Biküspid aort kapak (BAV)'lı hastalarda aortadaki hemodinamik stres ve eşlik edebilecek aterosklerotik risk faktörleri nedeniyle AS gelişebilir. Biküspid aort kapaklı erişkinlerde aortik esnekliğin azaldığı, sertlik indeksinin arttığı görülmüş, bu hastaların kardiyovasküler riski arttıracak faktörlerden korunması önerilmiştir. Bu çalışmada BAV'lı çocuklarda vaskülopati araştırılmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışma Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda 2010 yılında prospektif olarak gerçekleştirildi. 5-15 yaşları arasında kapak disfonksiyonu belirgin olmayan izole BAV'lı 41 çocukta ve kontrol grubunu oluşturan triküspid aort kapaklı 25 çocukta: kardiyovasküler riski ve değişiklikleri öngören biyokimyasal incelemeler; lipid profili, endotelin, homosistein, high sensitiv-C reaktif protein, miyeloperoksidaz aktivitesi, glutatyon peroksidaz, insülin benzeri büyüme faktörü-1 ve insülin benzeri büyüme faktörü bağlayan protein-3 çalışıldı, aortik sertlik indeksi ve aortik esneklik hesaplandı. Karotis intima-media kalınlıkları (KIMK) ölçüldü. Veriler kontrol grubunun verileri ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: BAV'lı ve triküspid aort kapaklı çocukların lipid profili, homosistein, insülin benzeri büyüme faktörü-1 düzeyleri arasında anlamlı fark saptanmadı. Kardiyovasküler risk yönünden iki grup benzer özellikte idi. Aterosklerotik değişimi öngören high sensitiv-C reaktif protein, miyeloperoksidaz aktivitesi, glutatyon peroksidaz, endotelin düzeyleri iki grup arasında farksız bulundu. BAV'lı çocuklarda çıkan aorta düzeyinde aortik esneklik yüksek bulundu; 9,33 (0,65-23,40)'e karşı, 6,28 (0,5-32,17) 10-3 cm2 dynes -1($p<0,05$). Aortik sertlik indeksi BAV'lı çocuklarda daha düşük idi, ancak fark anlamlı değildi. KIMK hasta grupta 0,40cm (0,26-0,46), kontrol grubunda 0,40cm (0,27-0,50) bulundu.

TARTIŞMA: BAV'lı çocuklarda araştırılan biyokimyasal parametreler ve KIMK ile AS lehine bulgu saptanmadı. Erişkin biküspid aort kapaklı olguların değerlendirildiği çalışmaların tersine aortik esnekliğin yüksek bulunması, henüz AS gelişmemiş olmasına bağlandı. Bu çocuklarda zamanla kapak disfonksiyonunun aorta üzerinde oluşturacağı hemodinamik stres, aortaya ait muhtemel intrensek patolojiler ve diğer faktörlerin etkisiyle ilerleyen yaşlarda aterosklerozun belirginleşeceği, elastikiyetin azalacağı, sertlik indeksinin ise artacağı düşünüldü.
SONUÇ: Elastikiyeti azalmış vasküler yapının ateroskleroza zemin hazırlayan bir faktör olduğu kabul edilmektedir. BAV nedeniyle artmış kardiyovasküler risk taşıyan çocukların ilave aterosklerotik risk faktörlerinden korunması, ve bu hastaların ateroskleroz yönünden takip edilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: ateroskleroz, biküspid aort kapağı, biyokimyasal belirteçler, karotis intima-media kalınlığı

Tablo 1

	VAKA	KONTROL	P
Trigliserid (mg/dl)	51 (27-145)	58 (25-151)	>0,05
Kolesterol (mg/dl)	162,3±22,2	168±29,2	>0,05
LDL (mg/dl)	98±20,7	106,2±23,2	>0,05
VLDL (mg/dl)	12±8	13,12±8,86	>0,05
HDL (mg/dl)	51±11	49,4±11,9	>0,05

Endotelin (fmol/ml)	0,26 (0,25-0,56)	0,26 (0,25-0,30)	>0,05
Homosistein (nmol/L)	18±6,7	14,9±5,49	>0,05
HsCRP (mg/L)	0,25 (0,014-6,5)	0,34 (0,25-5,5)	>0,05
Gpx (nmol/ml)	72 (1-152)	66,9 (4,08-97,8)	>0,05
MPO (ng/ml)	30 (2,4-668)	30,8 (12,3-258)	>0,05
MMP9 (pg/ml)	19580±4944	18149±5638	>0,05
DIMP1 (pg/ml)	23156(12066-29673)	23737 (10171-28286)	>0,05
IGF1 (ng/ml)	142 (60-713)	147 (40-649)	>0,05
IGFBP3 (ng/ml)	4738(3005-7351)	3919(1464-6397)	<0,05

Biyokimyasal verilerin çalışma ve kontrol grubunda dağılımı

Tablo 2

	VAKA	KONTROL	P
Ao Esneklik 10-3 cm2 dynes -1	9,33 (0,65-23,40)	6,28 (0,5-32,17)	<0,05
Ao Sertlik İndeksi	2,42 (1,05-25,21)	3,44 (0,72-33,35)	>0,05

Aortik esneklik ve sertlik indeksinin gruplara dağılımı

Tablo 3

	VAKA	KONTROL	P
Sağ KIMK (cm)	0,40 (0,26-0,45)	0,41 (0,30-0,47)	>0,05
Sol KIMK (cm)	0,40 (0,25-0,50)	0,41 (0,23-0,53)	>0,05
Ortalama KIMK (cm)	0,40 (0,26-0,46)	0,40 (0,27-0,50)	>0,05

Arteria Karotis Kominis intima media kalınlık ölçümleri

P047 - JATEN YAPILMIŞ YENİDOĞANDA PRİLOKAİN ENJEKSİYONU SONRASI GELİŞEN AKKİZ METHEMOGLOBİNEMİ

İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Hasan Tahsin Tola[1], İsmihan Selen Onan[2], Ender Ödemiş[1], Ersin Erek[2]

[1]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Mekanik ventilatörde takip edilen hastanın ani saturasyon düşmesi durumunda ventilatör ile ilgili sorunlar, hava yolu devamlılığının kaybedilmesi, akciğeri ilgilendiren hastalıklar, pnömotoraks, persistan pulmoner hipertansiyon, hipotermi, hipoglisemi, sepsis öncelikli olarak düşünülmelidir. Burada post operatif dönemde plevral efüzyon gelişen ve prilokain uygulanarak göğüs tüpü takılan hastada gelişen ani saturasyon düşmesinin nedeni olarak tespit edilen ve başarılı bir şekilde tedavi edilen yenidoğan olgusu sunuldu.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Büyük arterlerin transpozisyonu nedeniyle ameliyat yapılması için gönderilen 2000 gr. ağırlığındaki yenidoğan hastanın postoperatif takibinde bilateral plevral efüzyon gelişmesi nedeniyle göğüs tüpü takıldı. Ağrılı bir işlem olması nedeniyle hastaya subkütan prilokain enjeksiyonu yapıldı. Hastanın işlemden 2 saat sonra pulse oksimetri ile bakılan saturasyonu %100 den %85'e kadar geriledi. Kan gazında pH:7,46, pCO2:28,3 mmHg, pO2: 70,5mmHg, BE: -3,5mmol/L, HCO3: 21,6 mmol/L, Hb: 7,9 g/dl, Hct: % 23,8, oksijen saturasyonu: % 97,1 ve methemoglobin düzeyi %19,3 olarak saptandı. Hastaya anemisi de olması nedeniyle 10 cc/kg'dan eritrosit süspansiyonu verildi. Yaklaşık 6 saat sonra hastanın methemoglobin düzeyi % 10,6'ya geriledi. Daha sonra metilen mavisinin %1'lik solüsyonunu 1 mg/kg dozunda intravenöz yoldan uygulandı. İki saat sonra alınan kontrol kan örneğinde methemoglobinin % 1,1 'e düştüğü görüldü.

TARTIŞMA: Methemoglobinemi herediter veya akkiz olarak görülebilir. Akkiz formu sıklıkla prematürelerde ve 4 aydan küçük infantlarda gözlenir. Akkiz methemoglobinemiye neden olan maddeler başlıca; nitrit, nitrat, anilin, benzen bileşikleri ile sulfonamidler, dapson, fenasetin, primakin, benzokain ve prilokain gibi ilaçlardır. Prilokain yoğun bakımlarda yapılacak girişimler öncesinde sık kullanılan lokal bir anestetik ilaçtır ve önemli yan etkilerinden birisi de methemoglobinemidir.
Tedavide metilen mavisinin %1'lik solüsyonunun 1-2 mg/kg dozunda intravenöz olarak verilmesiyle hastalarda siyanozun genellikle bir saat içinde açıldığı gözlenir. Tedavi sonrası siyanoz devam ettiği taktirde 7 mg/kg/gün kümülatif doz aşılmamak kaydıyla metilen mavisi bir saat aralarla 1mg/kg dozunda tekrar edilebilir. Bu doz aşıldığı taktirde metilen mavisinin kendisinin oksidan etkisine bağlı olarak dispne, prekordiyal ağrı, huzursuzluk, tremor, sebat eden siyanoz ve hemolitik anemi gibi bulgular ortaya çıkabilir. Tedavide bir diğer seçenek olarak askorbik asit (C vitamini) 100-300 mg/gün iki veya dört dozda kullanılabilir.
Yoğun bakım hastalarında lokal analjezik olarak çok sık olarak prilokain kullanılır. Yoğun bakımda takip edilen ve ani saturasyon düşmesi gözlenen hastalarda prilokain kullanımı var ise methemoglobinemi tanısı düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Akkiz methemoglobinemi, Post operatif, Prilokain

P048 - MULTİFENESTRE ATRİYAL SEPTAL DEFEKT VE PATENT DUKTUS ARTERİYOSUS BİRLİKTELİĞİ VE AYNI SEANSTA TRANSKATETER KAPATILMASI

Ender Ödemiş[1], Alper Güzeltaş[1], **İsa Özyılmaz[1]**, Sertaç Haydın[2], İhsan Bakır[2]

[1]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL
[2]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL

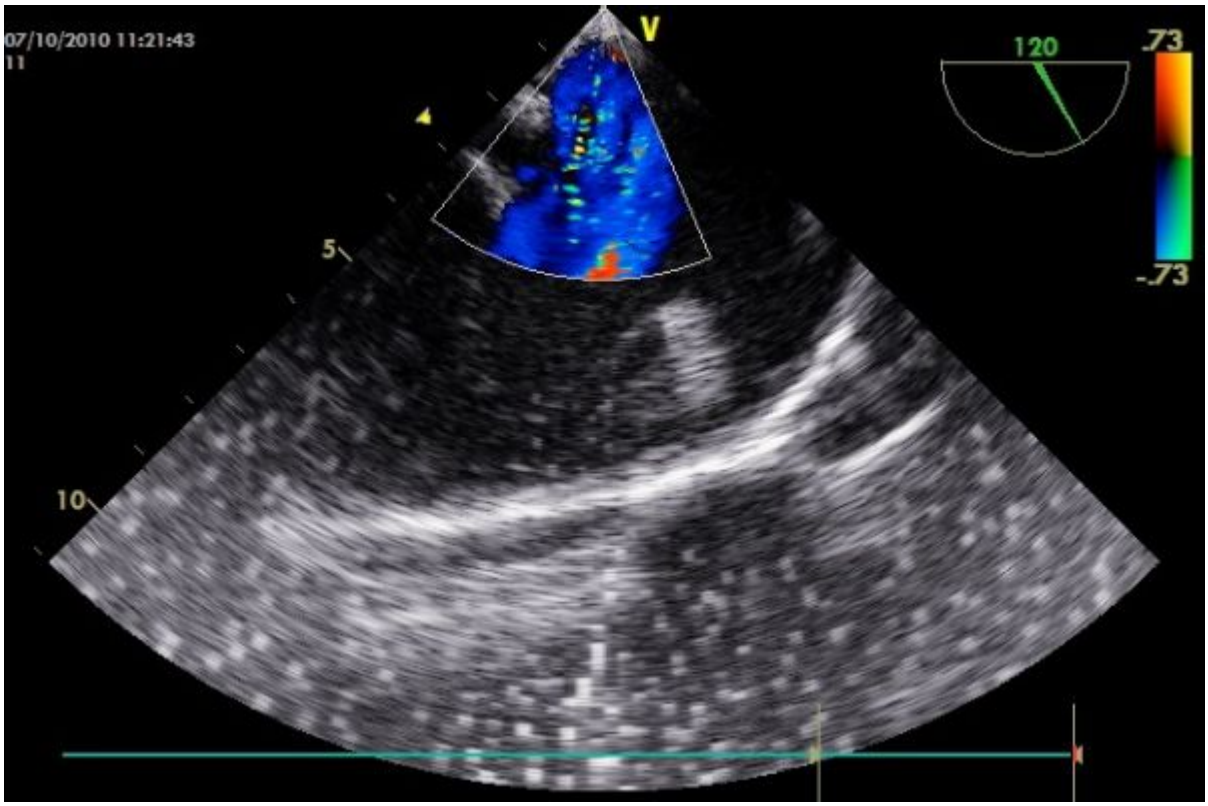
GİRİŞ: Sekundum atriyal septal defekt ve patent duktus arteriyosusun transkateter olarak kapatılması cerrahi tamire alternatiftir. Verilere göre multipl atriyal septal defektlerin perkütan cihaz kullanımıyla kapatılması tek santral yerleşimli defektlerle kıyaslandığında farklı stratejiler belirlenmelidir. Multifenestre atriyal septal defektli hastalarda tek cihaz ile daha çok en geniş merkezi defekt aracılığıyla kapatma yapılabilir. Son günlerde, uzun dönem izlenen çalışmalar sonucunda, perkütan yaklaşım ile tek atriyal septal defekt kapatmaya göre multipl atriyal septal defeklerin kapatılmasının komplikasyon riskini artırmadığı gösterilmiştir. Daha önceki literatürlerde multifenestre atriyal septal defekt ile patent duktus arteriyosus birlikteliği bildirilmemiştir.

OLGU: Üfürüm duyulması nedeniyle tarafımıza başvuran 8 yaşında kız hastanın ekokardiyografisinde multifenestre atriyal septal defekt (17,5 mm, 4.5 mm, 3 mm) ve patent duktus arteriyosus (3 mm) saptandı. Aynı seansta ilk olarak patent duktus arteriyosusa Amplatzer Duct Occluder (6 /4) ve multifenestre atriyal septal defekte ise Amplatzer Septal Occluder (22 mm) cihazı yerleştirildi.

SONUÇ: Multifenestre atriyal septal defekt ile birlikte patent duktus arteriyosus komplikasyonsuz olarak perkütan yaklaşım ile kapatılabilmektedir ve çocuklarda cerrahi tamire göre uygun olgularda ilk tercih olarak düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Multifenestre atriyal septal defekt, Patent duktus arteriyosus, Transkateter kapatma

Resim1



Transözofageal ekokardiyografi bikaval kesitte soldan sağa şantlı multifenestre atriyal septal defekt.

P049 - SCİMİTAR SENDROMU İLE BİRLİKTE GÖRÜLEN KONTRALATERAL SEKESTRASYONDAN KÖKEN ALAN İNFLAMATUAR MİYOFİBROBLASTİK TÜMÖR

İsa Özyılmaz, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş, Neslihan Kıplapınar, İbrahim Cansaran Tanıdır

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

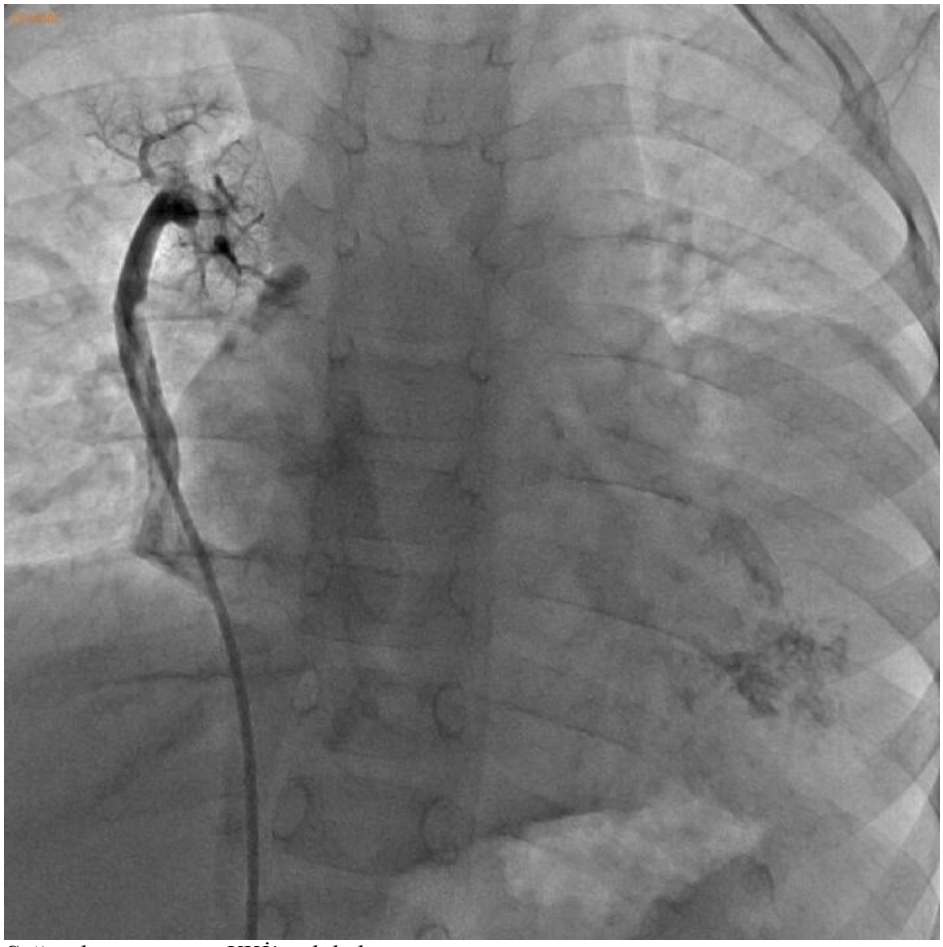
GİRİŞ: Scimitar sendromu sağ pulmoner venlerin vena kava inferiyora venöz drenaj anomalisi, hipoplastik akciğer ve bronşial anomaliler ile karakterizedir. Scimitar bulgusu akciğer grafisinde kalbin sağ tarafında kıvrık vasküler belirti ile görülmektedir. İnflamatuar miyofibroblastik tümör, genellikle akciğerde oluşan, mezenkimal kaynaklı, çocukluk çağında görülen nadir iyi huylu bir tümordür. Literatürde şimdiye dek inflamatuar miyofibroblastik tümör ile komplike olmuş Scimitar sendromu vakası bildirilmemiştir.

OLGU: Dört yaşında bir erkek hasta, solunum sıkıntısı ve kilo kaybı nedeniyle kliniğimiz başvurdu. Fizik muayenesinde sol akciğerde solunum seslerinde azalma saptandı. Ekokardiyografide anormal seyirli pulmoner venin vena kava inferiyora döküldüğü görüldü. Kateter anjiyografi yapılarak Scimitar sendromu tanısı koyuldu. Yüksek çözünürlü bilgisayarlı tomografi ile çölyak trunkustan kollateraller aracılığıyla beslenen, plevraya yakın, sol süperiyor akciğer alanında 60 mm çapında sekestrasyon, sağ tarafta akciğer hipoplazisi ve vena kava inferiyora ile bağlantılı Scimitar veni olduğu gösterildi. Hastaya sol süperiyor lob inferiyor lingular segmentektomi işlemi uygulandı. Histopatolojik incelemede fokal hiyalinizasyon ve distrofik kalsifikasyon görüldü. Hasta, 6 ay boyunca komplikasyonsuz olarak izlendi.

SONUÇ: Scimitar sendromuna eşlik eden inflamatuar miyofibroblastik tümör pulmoner sekestrasyon için risk artışıyla ilişkili olabilir. Bundan dolayı, bu vakalar sadece kardiyak komplikasyonlar değil pulmoner sekestrasyon ile ilişkili tümör gelişimi açısından da yakından izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuar miyofibroblastik tümör, Scimitar sendromu

Resim1



Sağ pulmoner venin VKİ' a dökülmesi

Resim 2

YÇBT'de sol süperiyor akciğer alanında sekestrasyon kitlesi

P050 - ATİPİK PATENT DUKTUS ARTERİOSUSLARIN AMPLATZER VASCULAR PLUG KULLANILARAK PERKÜTAN YOLLA EMBOLİZASYONU

Ender Ödemiş, Neslihan Kıplapınar, Alper Güzeltaş, Meki Bilici

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

İzole patent duktus arteriozus konjenital kalp hastalıklarının %6-11'idir. Asemptomatik olsa da tüm patent duktus arteriozusların kapatılması konusunda görüş birliği vardır. Günümüzde patent duktus arteriozusun transkateter yöntemle kapatılması çocukluk çağında tercih edilen ilk seçenek tedavi olmuş cerrahi tedavi semptomatik geniş patent duktus arteriozuslu yenidoğan ve küçük infantlar ile sınırlandırılmıştır. Patent duktus arteriyosuslar değişik şekil ve boyutlarda olduğundan oklüzyon için seçilebilecek tek bir cihaz yoktur. Bu durum klinisyenin işini zorlaştırmakta, özellikle tubuler veya atipik patent duktus arteriyosusların transkateter kapatılması sorun oluşturabilmektedir. Kullanılacak cihazın ve boyutunun belirlenmesinde deneyim ve duktusun şekli en önemli faktörlerdir. Burada 18 aylık ve 11 yaşında iki atipik PDA vakasının Amplatzer vascular plug (AVP) ile transkateter kapatılması sunularak bu konudaki deneyimlerin arttırılması amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Amplatzer vascular plug, Patent duktus arteriosus

fig 1A

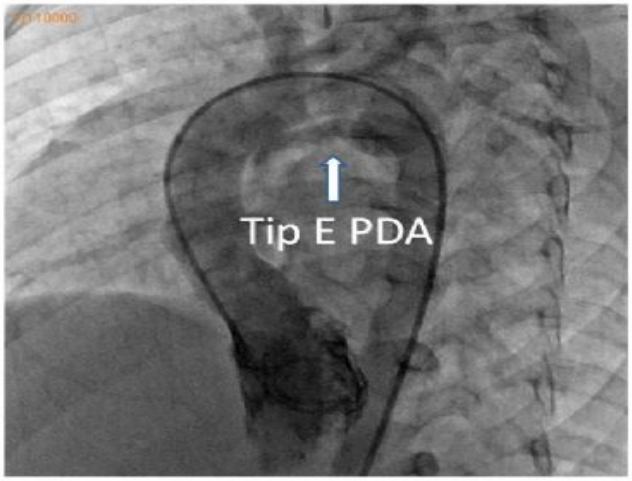


fig 1B

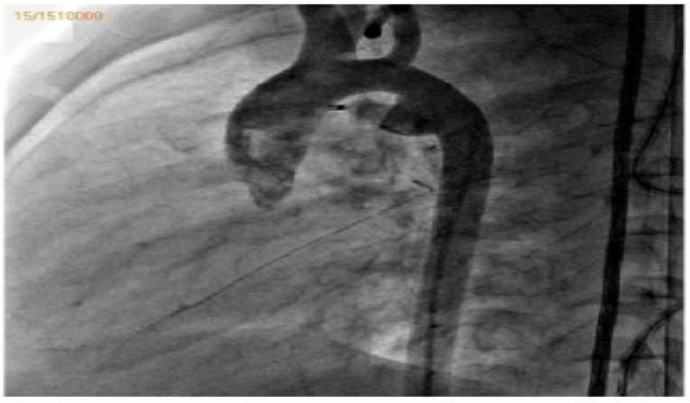


fig 2A

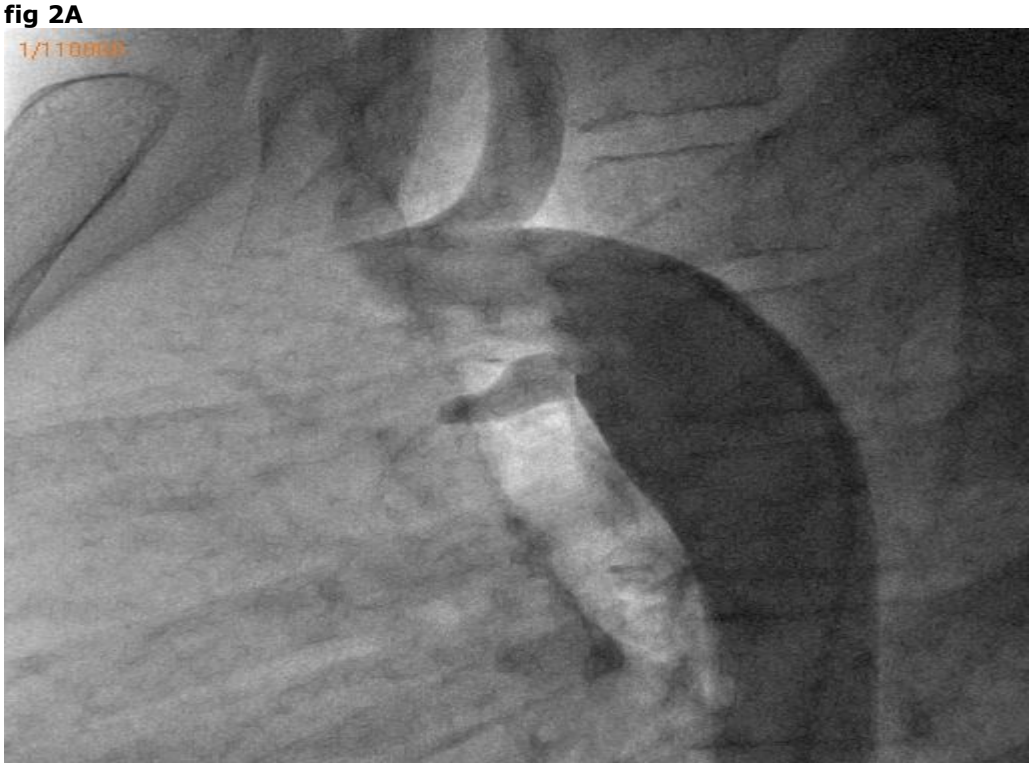
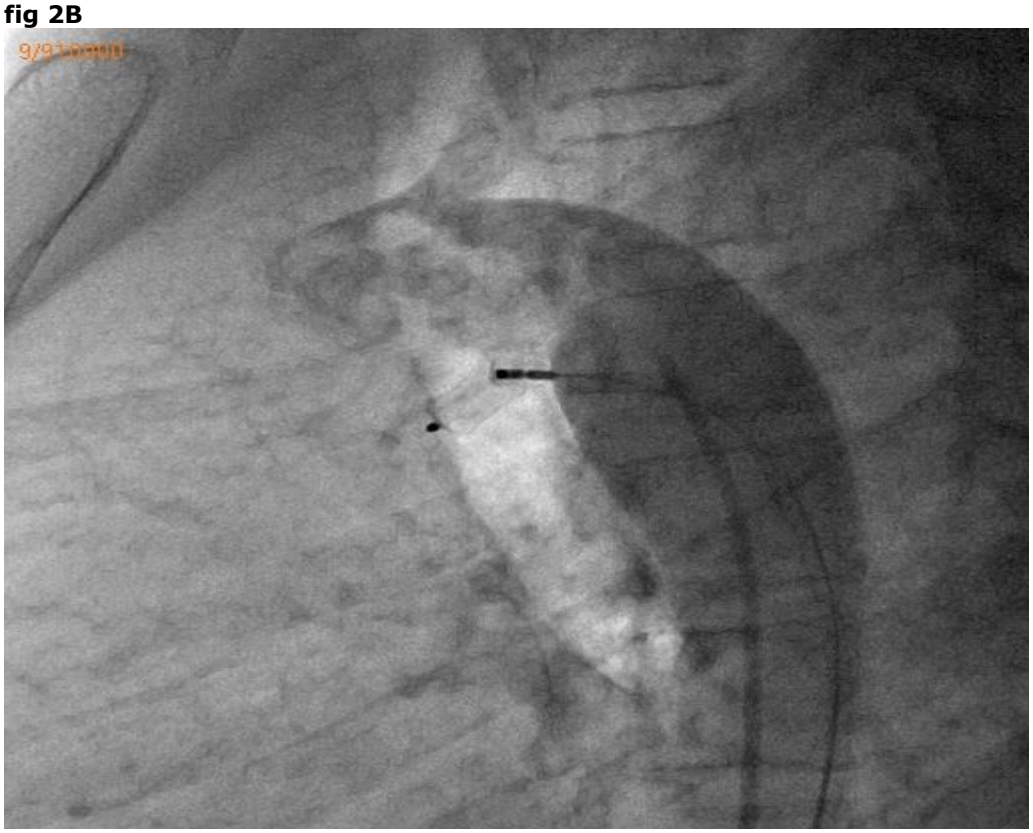


fig 2B



P051 - SOL ATRİUMA BAĞLANAN KONJENİTAL KORONER ARTERİOVENÖZ FİSTÜL OLGUSU

Murat Çiftel, Ayşe Şimşek, Özlem Turan, Fırat Kardelen, Gayaz Akçurin, Halil Ertuğ

Akdeniz üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi, ANTALYA

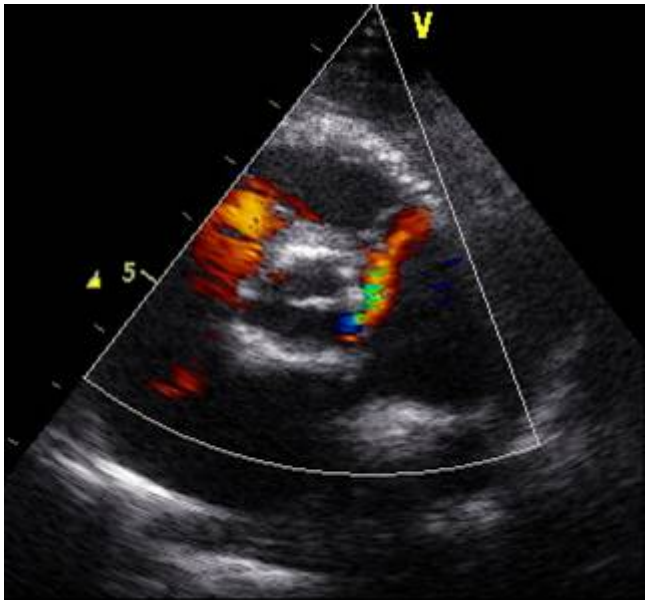
GİRİŞ: Konjenital koroner arteriovenöz fistüller (KAVF) herhangi bir koroner arterin miyokardiyal kapiller yatağa bağlanmadan direkt olarak kalbin dört boşluğundan birine, koroner sinüse, sistemik veya pulmoner artere bağlanması olarak tanımlanır. Konjenital vasküler anomaliler ender görülse de kardiyak kateterizasyonun gün geçtikçe artan kullanım sıklığı ile paralel olarak tespit edilme oranı da artmaktadır.

OLGU: Dört yaşında kız hasta çocuk endokrin polikliniğinde konjenital hipotiroidi nedeni ile takip edilirken üfürüm duyulması özerine kliniğimize başvurdu. Hastanın nabız:80/dakika, üst extremite tansiyonu:90/50 mmHg, kilo:14 kg (%10-25 dağılım) boy:100 cm (%50-75 dağılım) olarak bulundu. Fizik muayenesinde sol parasternal bölgede duyulan 2/6 devamlı sistolodiastolik üfürüm dışında bir bulguya rastlanmadı. Telegrafisinde kardiyotorasik indeks 0.40 normal olarak bulunurken, elektrokardiyografisinde patolojik bulgu saptanmadı.
Hastada sol üst parasternal bölgede üfürüm yapan nedenlerin ayırıcı tanısı için ekokardiyografi çekildi. Hastanın ekokardiyografisinde situs solitus. viseroatrial ve ventriküloatrial bağlantı normal olarak saptandı. Sol koroner arterin çapı 5mm, sağ koroner arter çapı 2mm olarak ölçüldü (Resim-1). Parasternal kısa eksende sol koroner arterin geniş olduğu, subkostal bakıda ise sol atriuma devamlı akım olduğu saptandı. Daha ayrıntılı inceleme için çekilen multislice BT'de sol koroner arterin geniş olduğu ve sol atriuma açıldığı izlendi (Resim-2a,2b). Hemodinamik değerlendirme için kardiyak kateterizasyon yapıldı. Kardiyak kateterizasyonda ana pulmoner arterde basınçlar 15/10 mmHg ortalama 12 mmHg olarak, sağ ventrikülde 30/0-5mmHg, aortada 90/50 mmHg olarak bulundu. Sineangiogramların incelenmesinde kateterin ucu aort kökünde iken verilen kontrast maddenin sol koroner arterden sol atriuma geçtiği, kateterin ucu sol koroner arter girişinde iken verilen kontrastın geniş sol koroner arteri doldurduğu ve sol atriuma açıldığı izlendi. Sağ koroner arterin normal yapıda olduğu saptandı (Resim-3a,3b).

SONUÇ: KAVF'lerin kapatılmasında fistülün çapı, semptomların varlığı, fistül ile ilişkili komplikasyonların varlığı, fistülün anatomisi göz önünde bulundurulmalıdır. Medikal tedavi sadece semptom veren hastalarda semptomları azaltmak amacı ile verilebilir. Nadir olmasına rağmen küçük fistüllerde kendiliğinden kapanma görülebilir. Küçük fistülü olan hastalar sıklıkla asemtomatik olup bu hastalar izlenebilir. Fakat çoğu fistül zamanla büyür ve bunların ileride kapatılması gerekebilir. Semptomatik hastalarda tanı konulur konulmaz fistülün kapatılması gerekliliği konusunda genel bir görüş birliği vardır. Semptomatik infantta ise operasyon çocukluk çağına kadar geciktirilebilir. Kapama işlemi transkateter veya cerrahi olarak yapılabilir. Hastamızın yaşı küçük ve asemptomatik olduğu için takibi ve fistülün ileride kapatılması planlandı.

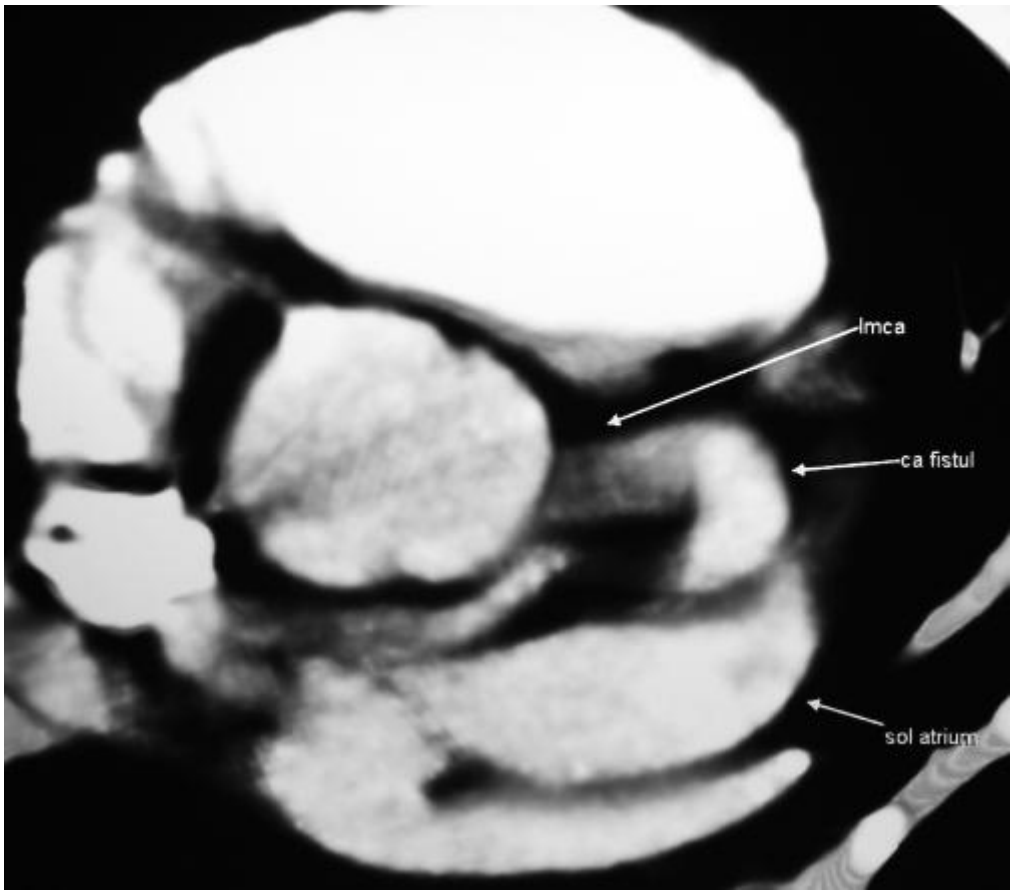
Anahtar Kelimeler: Koroner arteriovenöz fistül, sol atrium

Resim 1



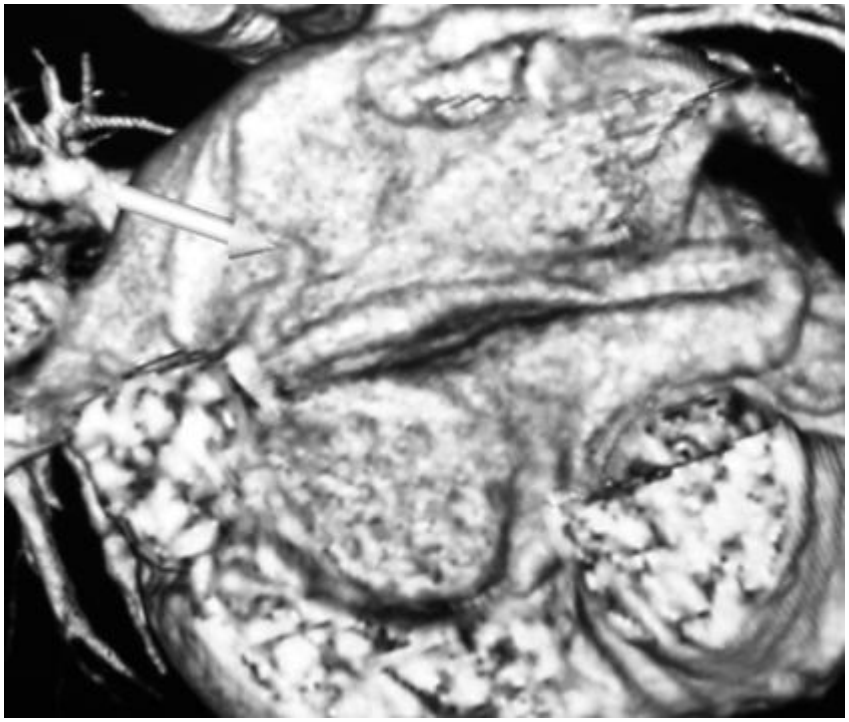
Parasternal kısa eksen ekokardiyografi görüntüsünde sol koroner arterin geniş olduğu ve sol koroner arterde doppler akımının olduğu görülüyor.

Resim 2a



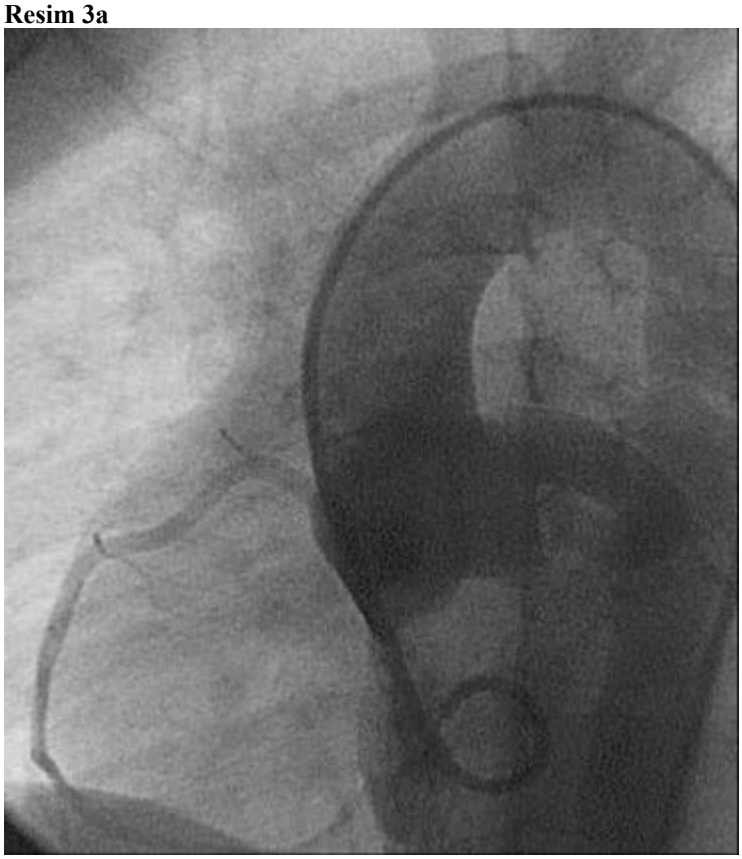
Multislice BT'de geniş sol koroner arterin olduğu ve sol koroner arterin sol atriuma açıldığı görülüyor. lcma: left mean coronary arter, ca fistül: coronary arter fistül

Resim 2b



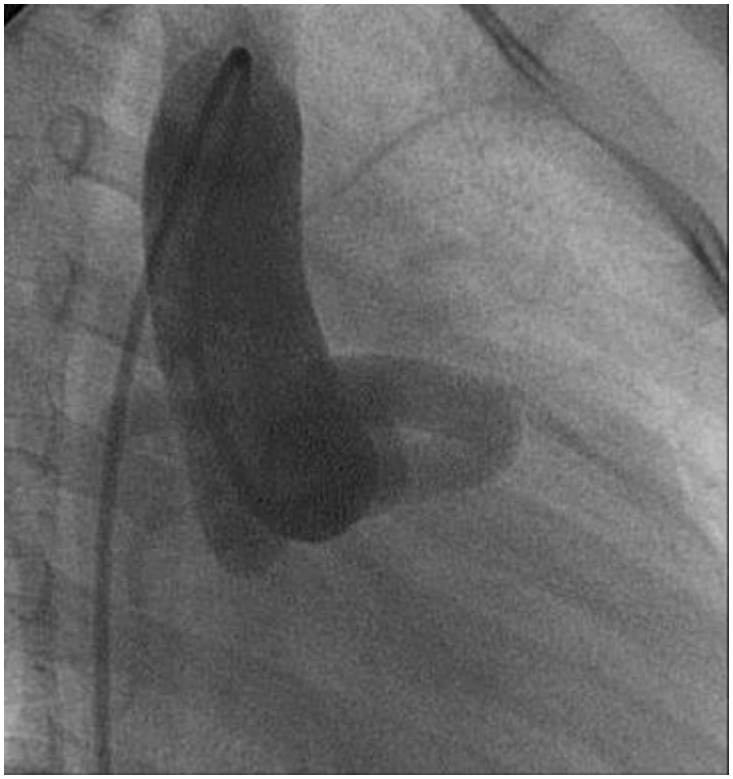
Multislice BT'de geniş sol koroner arterin olduğu ve sol koroner arterin sol atriuma açıldığı görülüyor. (Koroner arter beyaz ok ile gösterilmiştir.)

Resim 3a



Anjiografi'de (Sol oblik pozisyon) sol koroner arterin geniş olduğu, sağ koroner arterin normal çapta olduğu görülmektedir.

Resim 3b



Anjiografi'de (sağ oblik pozisyon) sol koroner arterin geniş olduğu ve sol atriuma bağlandığı görülmektedir

P052 - GEÇ TANI ALMIŞ NÖROLOJİK SEKELLİ AORT KOARKTASYONU OLGUSU

Sibel Bozabalı[1], Murat Deveci[1], Ertürk Levent[1], Zülal Ülger[1], Arif Ruhi Özyürek[1], Fatih Ayık[2], Yuksel Atay[2]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İZMİR*

GİRİŞ: Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalıklarının %8-10 kadarını oluşturan genellikle erkeklerde görülen ve erken yaşlarda tanı alıp tedavi edilen bir konjenital malformasyondur. Genellikle fizik muayene sırasında alt ekstremite nabızlarının zayıf bulunduğu olgularda ya da hipertansiyonlu hastalarda etyolojiye yönelik yapılan incelemeler sırasında tanı alır. Şiddetli koarktasyon olgularında süt çocukluğu döneminde beslenme bozukluğu, dispne, yetersiz kilo alımı, kalp yetmezliği görülebilir. Tanı aldığında tedavisi oldukça kolay olan bu malformasyonun tanısı atlandığında şiddetli sekellere sebep olabilir.

OLGU: On altı yaşında kız olgu 2 ay önce alt ekstremitelerde ani başlayan uyuşma güçsüzlük, bir hafta süreli ateş ve kusma ve ardından sol kol ve bacakta ani başlayan kuvvet kaybı şikayetiyle bir sağlık kuruluşuna başvurmuş. Menenjit / serebrovasküler hadise tanılarıyla izlendiği aynı merkezde çekilen kraniyal MRI'da sağ MCA sulama alanında enfarkt tespit edilmiş. Etyolojiye yönelik çekilen ekokardiyografisi normal olarak değerlendirilmiş. Bir hafta içinde şikayetleri gerileyince taburcu edilmiş. Daha sonra başka bir hekime daha başvuran hastadan homosistein, protein-C, S ve vaskülit olabileceği düşünülerek romatolojik tetkikleri istenmiş. ASA başlanan hasta genç yaşta inme nedeniyle tetkik amacıyla hastanemize yönlendirilmiş. Hastanın özgeçmişi sorgulandığında 6 yaşındayken trafik kazası geçirdiği ve sağ kol periferik sinir zedelenmesi nedeniyle opere olduğu öğrenildi. Hasta tetkikleri sırasında tarafımıza yönlendirilmiş olup yapılan ilk değerlendirmemizde hastanın femoral nabızlarının alınmadığı, sağ 2. İnterkostal alanda 2/6 sistolik üfürümü olduğu fark edildi. Hastanın çekilen EKO'unda şiddetli aort koarktasyonu, jukstaduktal bölgede maksimum 98 mmHg gradient, sol ventrikül duvar kalınlıklarında artış tespit edildi. Kranial MRI'ında berry anevrizması ve enfarkt alanları tespit edilen hastanın önce intrakranial anevrizması coil ile embolize edildi, daha sonra koarktasyon tamiri yapıldı. Antihipertansif tedavisi düzenlenen hasta fizik tedavi programına alınarak taburcu edildi.

SONUÇ: Bu olguyu dikkatli fizik muayenenin aort koarktasyonu tanısında son derece önemli olduğunu vurgulamak için sunduk. Olgumuzun bize gelene kadar farklı sebeplerle değişik hastanelere başvurduğu, hatta bir operasyon geçirdiği göz önünde bulundurulduğunda pek çok doktor tarafından muayene edildiği aşikardır. Dikkatli bir muayene ile şüphelenilip tanısı konulduğunda hipertansiyon ve hipertansiyona bağlı berry anevrizması, intrakranial kanama gibi daha pek çok sekel önlenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, berry anevrizması, geç tanı

P053 - PREMATÜRE İNFANTTA DEV İNTRAKARDİYAK FUNGUS TOPU: OLGU SUNUMU

Filiz Ekici[1], Birgül Varan[2], Berna Şaylan Çevik[1], Murat Özkan[3], Alev Ok Atılgan[4], Ayla Oktay[2], Gülşen Köse[5]

[1]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, ANKARA*
[2]*Ankara Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*Ankara Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, ANKARA*
[4]*Ankara Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı Patoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[5]*Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Hastanesi, Pediatri Şefliği, ANKARA*

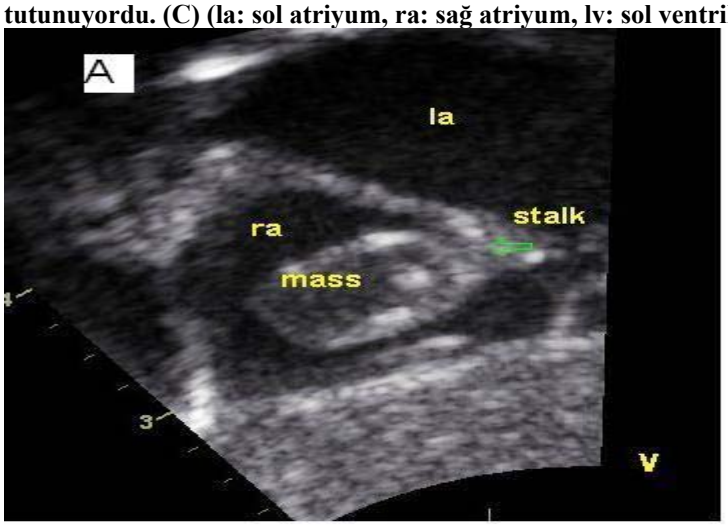
GİRİŞ: Yenidoğan bebeklerde santral kateterizasyona bağlı olarak kardiyovasküler sistemde tromboz gelişebilir. Oluşan trombüsün kateterin çıkartılmasından sonra devamlılık göstermesi hayatı tehdit eden komplikasyonlara yol açar. Preterm ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde immun cevabın yetersiz oluşu nedeniyle kandida kolonizasyonuda eşlik edebilir. Burada 72 günlük çok düşük doğum ağırlıklı premature bir bebekte sağ atriyumda yerleşen, büyük infekte thrombus olgusu sunulmuştur.

OLGU:72 günlük premature kız olgu beslenirken morarma yakınması ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünde. 970 gr ağırlığında 29 haftalık doğmuştu. doğumdan sonra dış merkezde stafilokok sepsisi ve RDS nedeniyle mekanik ventilasyon uygulandığı, umbilikal kateter yoluyla uzun süre parenteral beslendiği ve geniş spekturumlu antibiyotiklerin kullanıldığı öğrenildi Fizik muayenede VA:1900 g, KTA: 150 dk, TA: 70/28 mmHg SS: 48/dk.Genel durumu iyi, prekordiyal 2. derece üfürüm duyuluyordu, solunum sesleri ve periferik dolaşımı normaldi. Lab: Hb: 9.2 g/dl, BK: 8800 /mm3 Trb sayısı: 64.000/mm3, biyokimyasal testleri PT, PTT, kranial ve abdominal USG normaldi. CRP artmıştı:4.34 mg/dl [N: 0-0.4mg/dl]. Üç kan kültürü negative geldi. Eko: Sağ atriyumda hareketli trombusu düşündüren büyük kitle (10 x 13 mm) görüldü. Ayrıca PFO ve ince bir PDA saptanmıştı. Intrakardiyak kitle sağ atriyumu dolduruyordu ve düzensiz heterojen görünümdeydi. Kitlenin sapının inferior vena kava ve septumun orta bölümüne tutunduğu gözlendi (Şekil- IA IB ve IC). Hareketli kitle diastolde sağ ventriküle geçiyordu ve kısmen kapakta akımı engelliyordu..Bu klinik ve ekokardiyografik bulgularla sağ atriyumda thrombus gelişimi düşünüldü ve Clexan ile antikoagulan tedaviye (2 mg/kg q12 h) başlandı. Bir haftalık antikoagulan tedaviye rağmen kitlede gerileme olmaması üzerine cerrahi olarak thrombus çıkartıldı. Histopatolojik incelemede kandida ile enfekte thrombus belirlendi (Şekil -IIA, B). Amphotericin B ile dört hafta tedavi uygulandı.

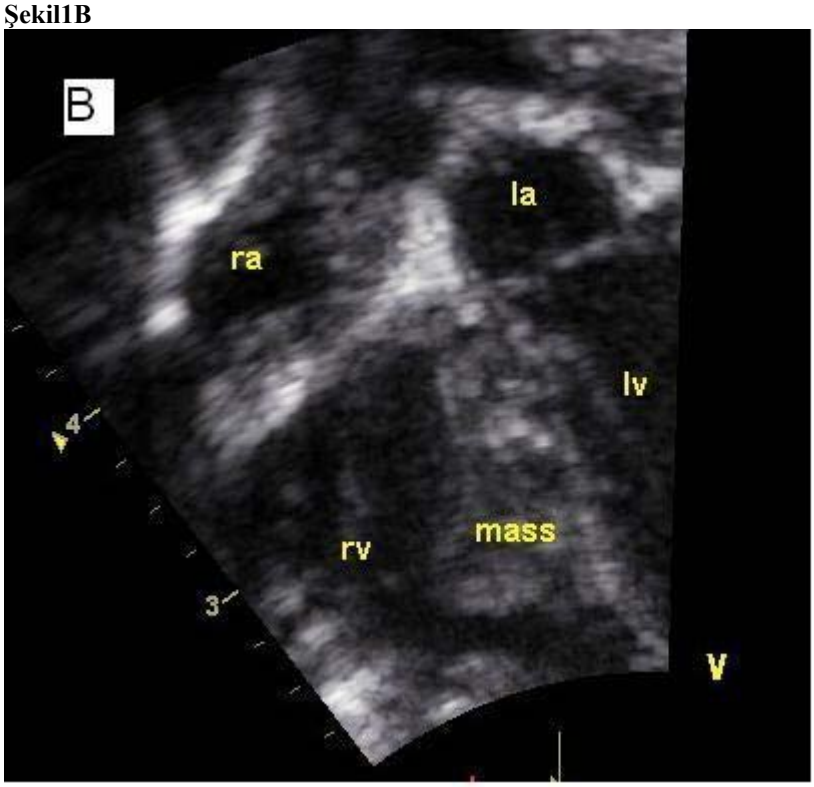
SONUÇ: Yapısal kalp hastalığı olmayan yenidoğan bebeklerde intravasküler kateterizasyonla ilişkili enfektif endokardit gelişebilir. Kateter endotelde hasara yol açar ve tromborezistans endotel yüzeyi bozulur,ayrıca mikroorganizmalar için bu bölgede bir nidus oluşur, mo kolonizasyonu ve kandida embolizyonu gelişebilir. Bu olgularda çoğu kez multiple lokalizyonda sistemik kandida enfeksiyonu gelişebilir. Uzun süreli antifungal tedavi ve enfekte dokunun cerrahi olarak çıkarılması gereklidir. Burada intrakardiyak trombüsün dev boyutlara ulaşıp kandida ile enfekte olduğu gözlenmiştir. Umbilikal kateterizasyon yapılan tüm preterm bebeklerde erken dönemde yapılacak ekokardiyografi ile kalp boşluklarının trombüs gelişimi yönünden taranmasını önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: İntrakardiyak trombüs, preterm infant, ekokardiyografik, antikoagulan tedavi, cerrahi

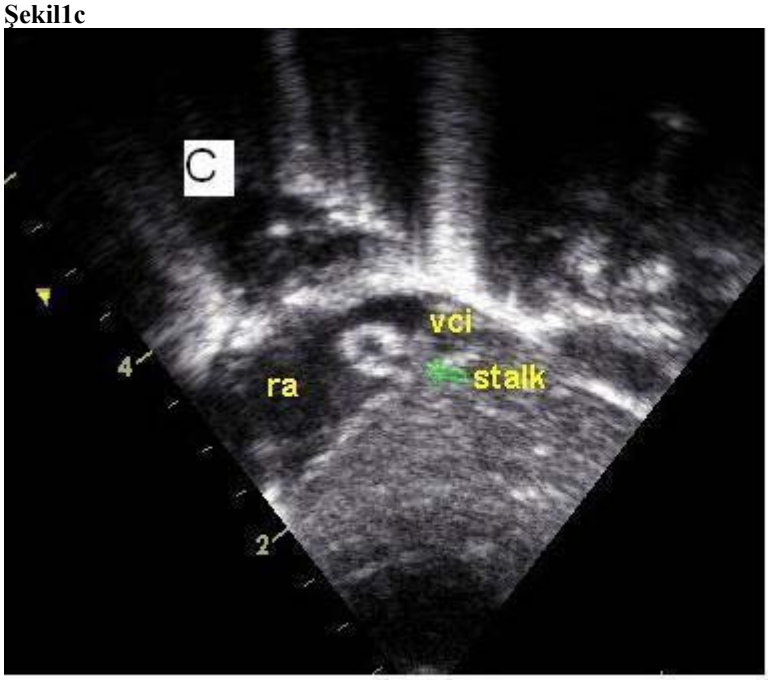
Şekil-I. Sistolde subkostal (A) ve diastolde apikal 4 boşluk görüntüleme (B); Kitlenin sapı vena kava inferior tutunuyordu. (C) (la: sol atriyum, ra: sağ atriyum, lv: sol ventrikül rv: sağ ventrikül)



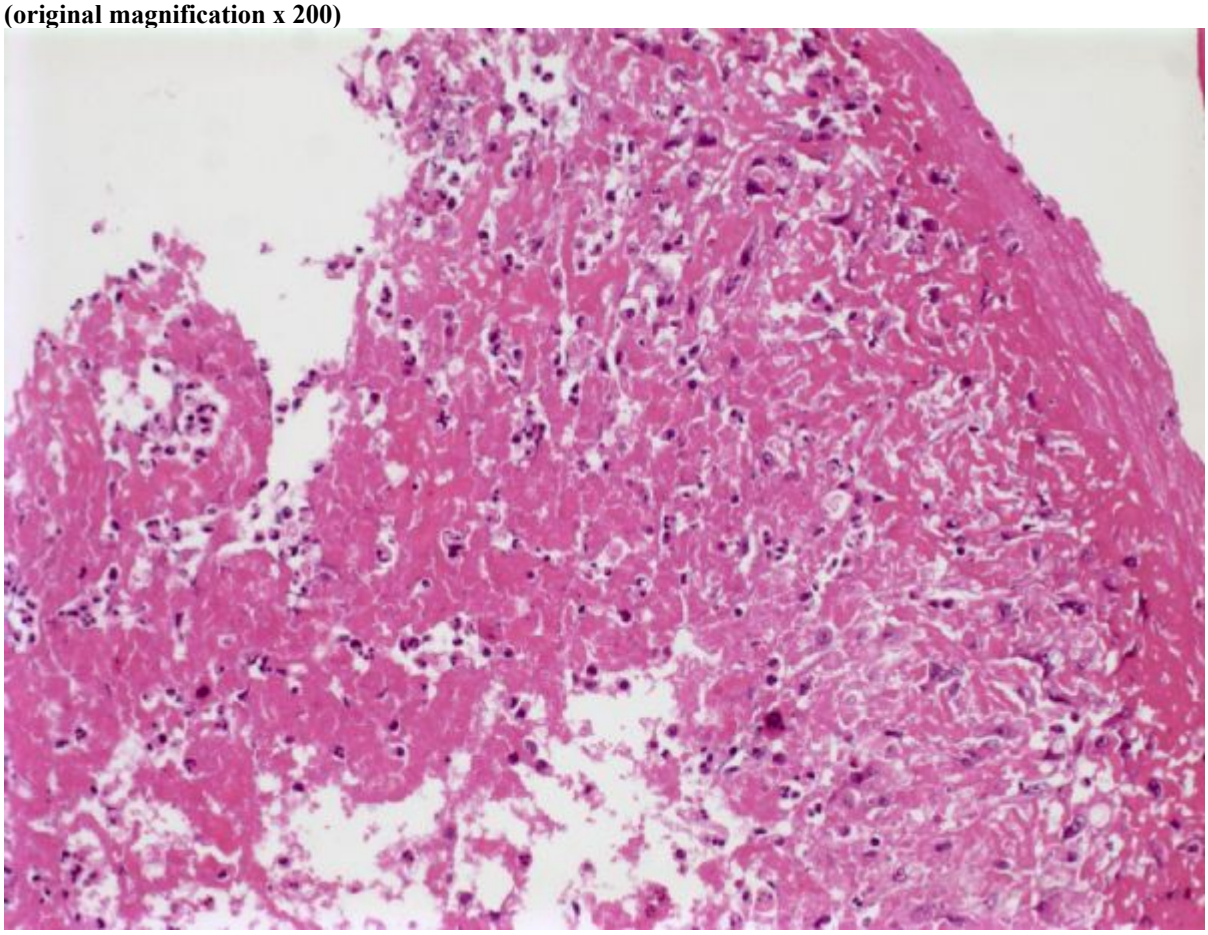
Şekil1B



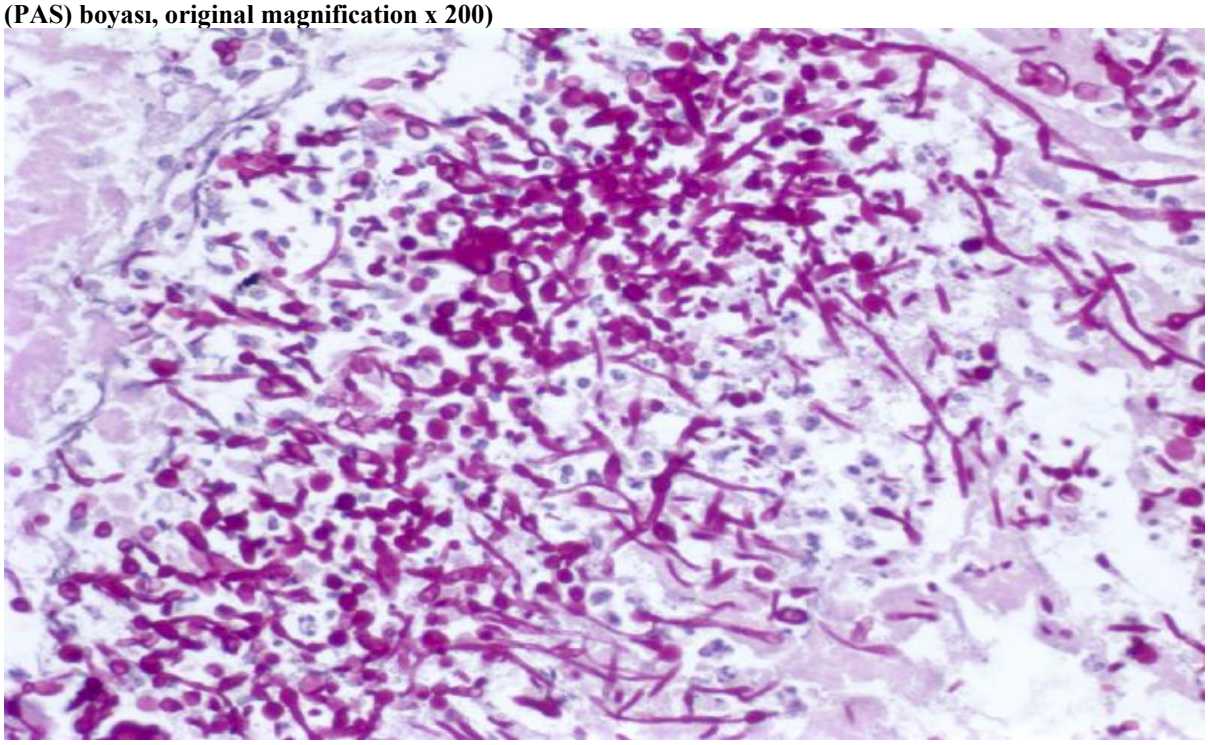
Şekil1c



Şekil-2 A: Fungus ile enfekte organize trombüsün hematoxylin ve eosin (H&E) boyama ile görüntüsü (original magnification x 200)



Şekil2B: Candida species ile uyumlu fungus kolonizyonlarının histokimyasal görüntüsü (Periodic acid–Schiff (PAS) boyası, original magnification x 200)



P054 - PRİMER PULMONER HİPERTANSİYON: ERKEN BAŞLANGIÇLI BİR VAKA

Hayrullah Alp, Tamer Baysal, Fatih Şap, Hakan Altın, Zehra Karataş, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Primer pulmoner hipertansiyon (PPH) nadir bir hastalık olup, pulmoner arter basıncında ve vasküler rezistansda gösterilebilir bir neden olmaksızın ilerleyici bir artış ile karakterizedir. Hastalık verilen tedaviye rağmen ilerleyici, geri dönüşümsüz ve ölümcül olarak bilinmektedir. PPH hayatın herhangi bir döneminde başlayabilir, ancak sıklıkla üçüncü ve dördüncü dekadlarda görülmektedir.

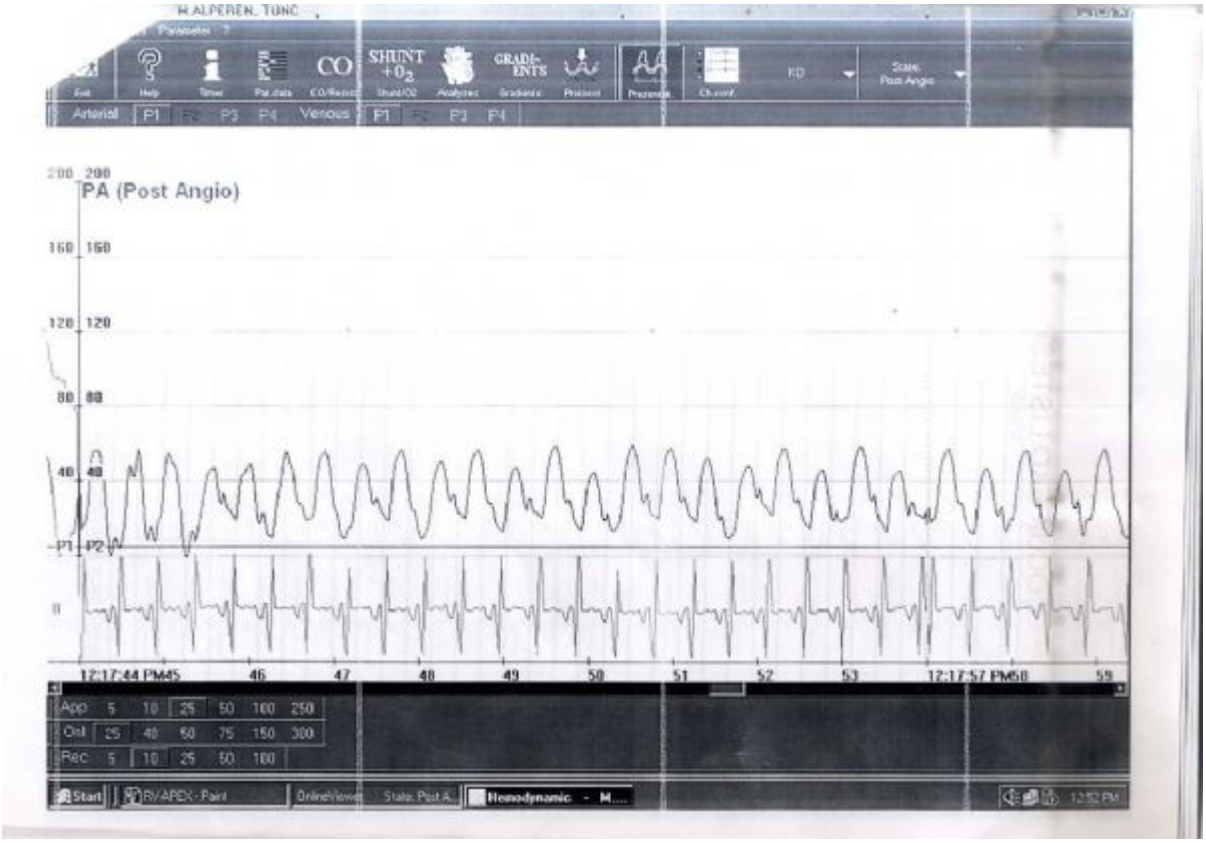
OLGU: Kliniğimize 10 günlük iken başvuran ve pulmoner hipertansiyon tespit edilen, 3 aylık iken kardiyak kateterizasyon yapılarak PPH tanısı teyit edilen 6 aylık bir vaka sunulmuştur. Ekokardiyografide, triküspid yetmezliğinden Berrnoli denklemi ile pulmoner arter basıncı yaklaşık olarak 55-64 mmHg hesaplanan hastanın kardiyak kataterizasyon esnasında ölçülen pulmoner arter basıncı sistolik 55 mmHg ve ortalama 35 mmHg idi.

TARTIŞMA: PPH, artmış pulmoner arter basıncını açıklayacak herhangi bir neden bulunamadığı zaman teşhis edilebilmektedir. Hastalık genel itibari ile erişkinlerdekine benzerse de çocuklarda bazı farklılıklar vardır. Erken tanı erken tedaviye başlama olanağı verse de sonuç olarak agresif tedavi rejimleri uygulamalarına rağmen sağ kalım oranı çok düşüktür.

SONUÇ: Çocukluk çağı PPH'u erişkinlerden gerek klinik bulgular ve gerekse de gidişatı etkileyen faktörler açısından farklı olup, mortalitesi agresif tedavilere rağmen yüksek halen yüksek bir hastalıktır.

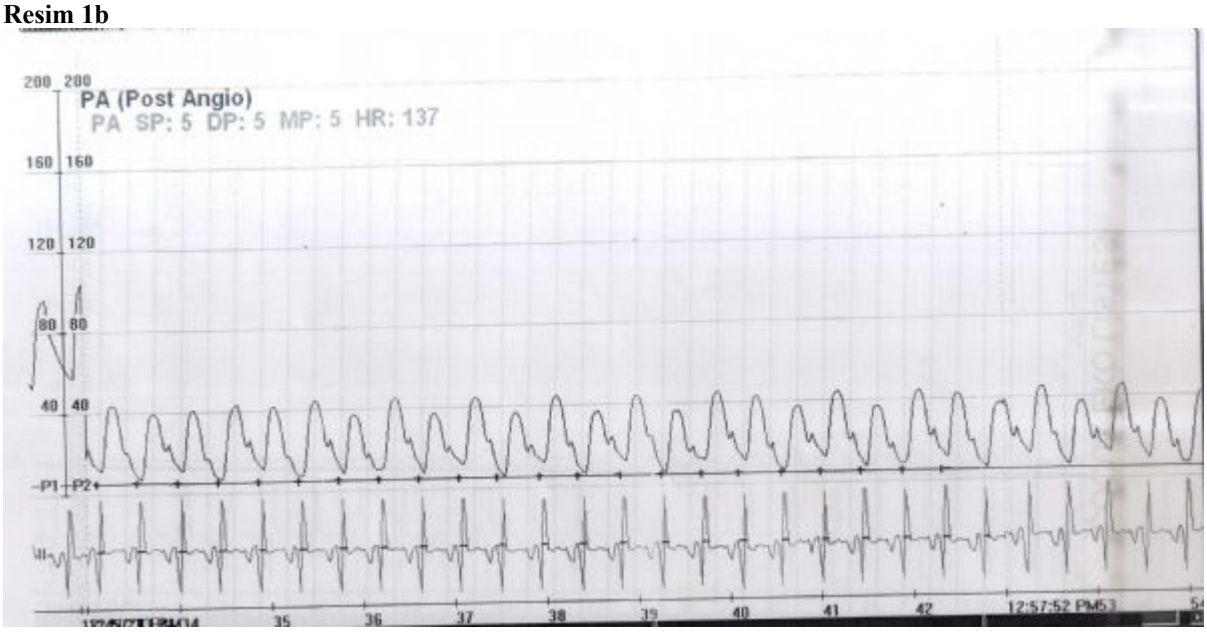
Anahtar Kelimeler: Primer pulmoner hipertansiyon, infant, ekokardiyografi, tanısal anjiografi

Resim 1a



Tanısal anjiografi esnasında ölçülen pulmoner arter basıncı.

Resim 1b



Tanısal anjiografi esnasında ölçülen pulmoner arter basıncı.

P055 - KATETERİZASYON SONRASI GİRİŞİM YERİNDE VASKÜLER OKLÜZYON GELİŞİMİ VE ANTİKOAGULASYON UYGULAMALARIMIZ

Özlem Sarısoy, Köksal Binnetoğlu, Canan Ayabakan, Kürşad Tokel

Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL

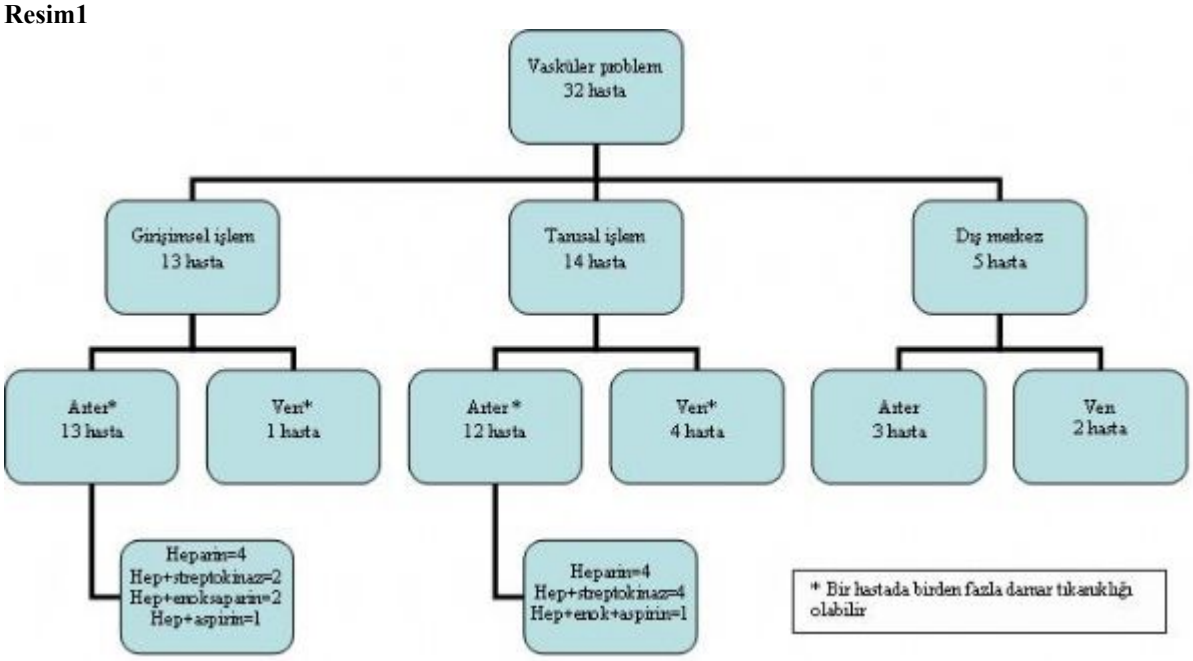
Kalp kateterizasyonunun en sık rastlanan komplikasyonlardan biri girişim uygulanan damarın oklüzyonudur. Hastanemizde tanısal ve girişimsel kardiyak kateterizasyondan sonra görülen vasküler oklüzyon sıklığı ve antikoagülasyon uygulamaları sunulmuştur.

Ocak 2009 ile Şubat 2011 tarihleri arasında hastanemizde toplam 707 pediatrik kalp kateterizasyonu yapılmış, femoral artere girildiğinde 75-100 ünite/kg profikaltik heparin uygulanmıştır. Kateter yapılan hastaların 22'sinde vasküler problemlerle karşılaşılmıştır. Bunlardan 12'si girişimsel, 10'u ise tanısal işlemle ilgilidir. Hastaların damara giriş süreleri ortalama 17.76±18.1 dakika, işlem süresi ise 52.89±22.8 dakikadır. Dış merkezde kateter yapılan 4 hastanın (2 tanısal, 2 girişimsel) hastanemizdeki 2. kateterinde tıkanıklık saptanmıştır (2 ven, 2 arter). Femoral arter girişimi (7 girişimsel, 6 tanısal) sonrası nabız kaybı, ekstremite soğukluğu ve renk değişikliği nedeniyle 13 hasta antikuagülasyon tedavisi almasına rağmen tekrar kateter gereken 7 hastada damar tıkanıklığı belirlenmiştir. Heparinizasyon sonrası bulguları düzelmeyen 4 hastaya streptokinaz, 5 hastaya ise enoksaparin uygulanmıştır. Semptomatik olmadığı için antikoagülasyon almayan 5 hastanın da 2. kateterlerinde damar tıkanıklığı saptanmıştır (2 arter, 2 ven).

İşlem öncesi profilaktik antikoagulasyon uygulaması vasküler oklüzyon komplikasyonunu önleyemeyebilir. Girişimsel işlemlerden önce olduğu kadar tanısal işlemlerde de risk vardır.

Anahtar Kelimeler: Kateter, damar tıkanıklığı, antikoagülasyon

Resim1



Kateterizasyon sonrası vasküler problem izlenen hastaların dağılımı

P056 - ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MİTRAL VALV PROPLASUSU GELİŞİMİNDE OTOİMMÜNİTENİN ROLÜ VAR MI?

Mahmut Keskin, Önder Doksöz, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Vehbi Doğan, Özben Ceylan, Senem Özgür, Osman Yılmaz, Burhan Öcal, Filiz Şenocak

Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

AMAÇ: Mitral valv prolapsusu (MVP) sık rastlanan bir kalp kapak hastalığıdır.Etyopatogenezinde genetik ve nöroendokrin faktörler yanısıra otoimmünitenin de rol aldığı düşünülmektedir. Çalışmamızda mitral valv prolapsuslu hastalarda otoimmün belirteçlerin taranarak otoimmünitedeki rolü incelenmek istenmiştir.

METOD ve **BULGULAR:** Yaşları 5-16 yıl arasında değişen 22'si kız 16 'sı erkek 38 MVP' li olgu çalışma grubunu, yine yaşları 5-16 yıl arasında değişen 22'si kız 16 'sı erkek 38 sağlıklı çocuk çalışma grubunu oluşturdu.İki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile olgular değerlendirildi.Tam kan sayımı,sedimentasyon, C-reaktif protein, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, serum immünoglobulinler (IgA, IgE, IgG, IgM), C3, C4, ANA, anti-ds DNA, anti TPO, antiTg, aCL ve aFL IgM/IgG, RF yönünden serum örnekleri alındı, anti-ds DNA ve RF tüm olgularda negatif bulundu. ANA, hastaların hepsinde negatif iken kontrol grubunda 5 olguda pozitif saptandı. Hastalarda tüm olgularda aCL IgM/IgG ve aFL IgM/IgG negatif iken kontrol grubunda 3 olguda aFL ve aCL IgM pozitif, 1 olguda aFL IgG pozitif saptanmıştır. Tiroid otoantikorları hasta ve kontrol grubunda ikişer hastada pozitif bulundu, ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$). Hasta grubunda 4 olguda (3 parsiyel, 1 selektif IgA eksikliği), kontrol grubunda 2 olguda (2 parsiyel, IgA eksikliği) IgA düzeyi düşük bulundu ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$).

SONUÇ: Çalışmamızda MVP ve otoimmün belirteçler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir sonuç elde edilemedi. Ancak IgA eksikliğinin hasta grubunda kontrol grubuna göre daha yüksek olduğunu gözledik. İstatistiksel olarak anlamlı olmasa da IgA eksikliği saptanan MVP'li çocuk hastaların ileri yaşlardaki otoimmünite gelişebilme olasılığı yönünden izlenmesi gerektiği sonucuna vardık.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı, mitral valv prolapsusu, otoimmünite, IgA eksikliği

P057 - İNTRAUTERİN TANI ALAN TRİKÜSPİD ATREZİSİ İLE BİRLİKTE CRİSS-CROSS ATRİOVENTRİKÜLER İLŞKİŞİ BULUNAN OLGU

Canan Ayabakan, Özlem Sarısoy, Köksal Binnetoğlu, Kürşad Tokel

Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL

Criss-cross kalp seyrek görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Sistemik ve pulmoner venöz akımın atrioventriküler (AV) düzeyde birbirine karışmadan çaprazladığı rotasyonel bir anomalidir. Criss-cross AV ilişki, triküspid atrezisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner stenoz tanılarını intrauterin dönemde alan bir hasta sunulmuştur.

Dış merkezde 26 haftalıkken Ebstein anomalisi tansı konularak hastanemize yönlendirilen hastaya 36 haftalıkken tekrarlanan fetal ekoda sol atriyumun sağdaki ventrikül ile ilişkili olduğu, sağdaki AV kapağın atretik olduğu,geniş VSD bulunduğu, aort ve pulmoner arterin soldaki sağ ventrikülden çıktığı, aortanın solda ve önde olduğu belirlendi. Postnatal ekoda tanılar doğrulandı ve ASD'nin geniş olduğu görüldü. Takibinde duktus kapanmasına ve pulmoner kapakta gradient artmasına (78 mmHg) rağmen satürasyonları %82-87 arasında seyreden hasta ileride bidireksiyonel kavopulmoner anastamoz yapılmak üzere klinik izleme alındı.

Criss cross kalpte triküspid kapak hipoplazisi, straddling, çift girişli ventrikül,
AV diskordans gibi farklı AV ilşikiler bildirilmiştir. Ancak olgumuzdaki gibi triküspid atrezisi tanımlanmamıştır.

Criss cross AV ilişkiye eşlik eden kompleks anomaliler olduğunda dahi fetal ekokardiyografi ile doğru tanı konulabilir. Prenatal tanıya dayanarak uygun danışmanlık güvenilir şekilde verilebilir.

Anahtar Kelimeler: criss-cross, triküspid atrezisi, fetal ekokardiyografi

Resim 1a

Fetal ekokardiyografi: Sol atriyum sağdaki sol ventrikülle ilişkilidir

Resim 1b

Fetal ekokardiyografi: Transdüserin öne eğilmesiyle triküspid atrezisi görülmektedir.

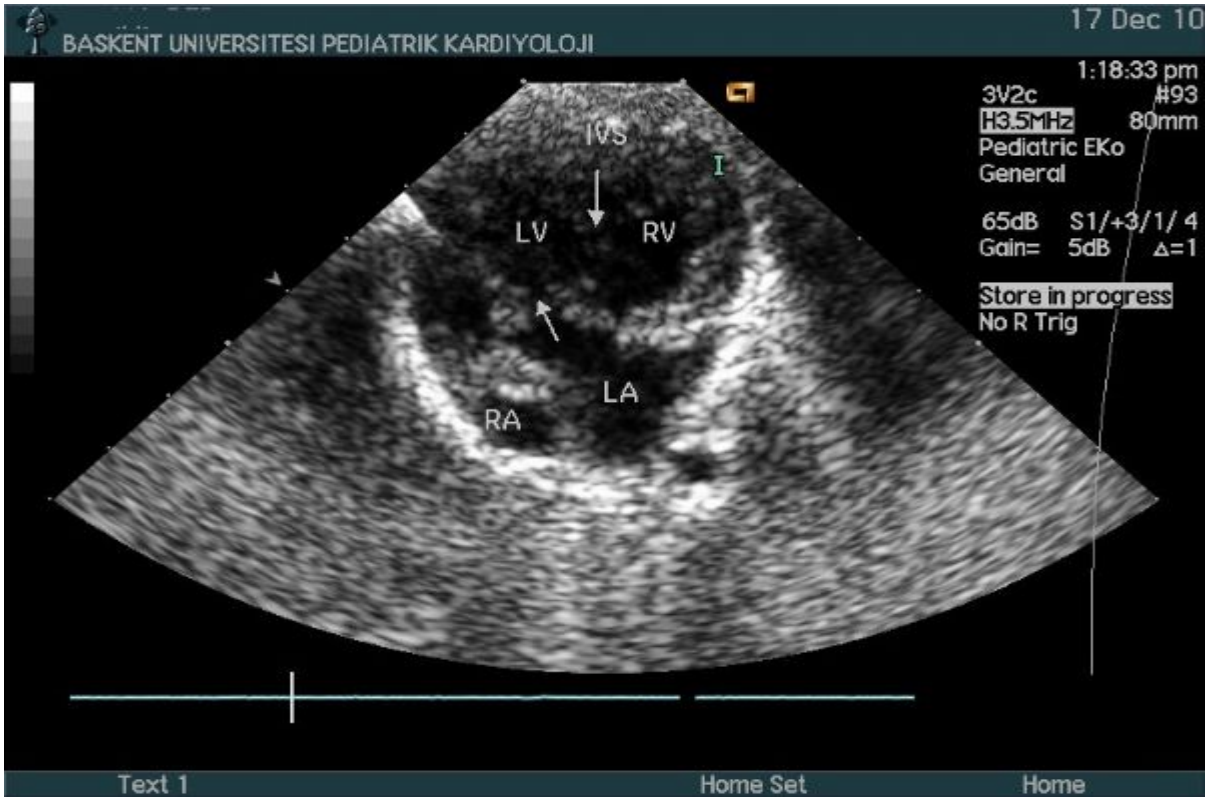
Resim 1c

Fetal ekokardiyografi: Sağ ventrikülden pulmoner arter ve aortanın çıkışı görülmektedir

Resim 2a

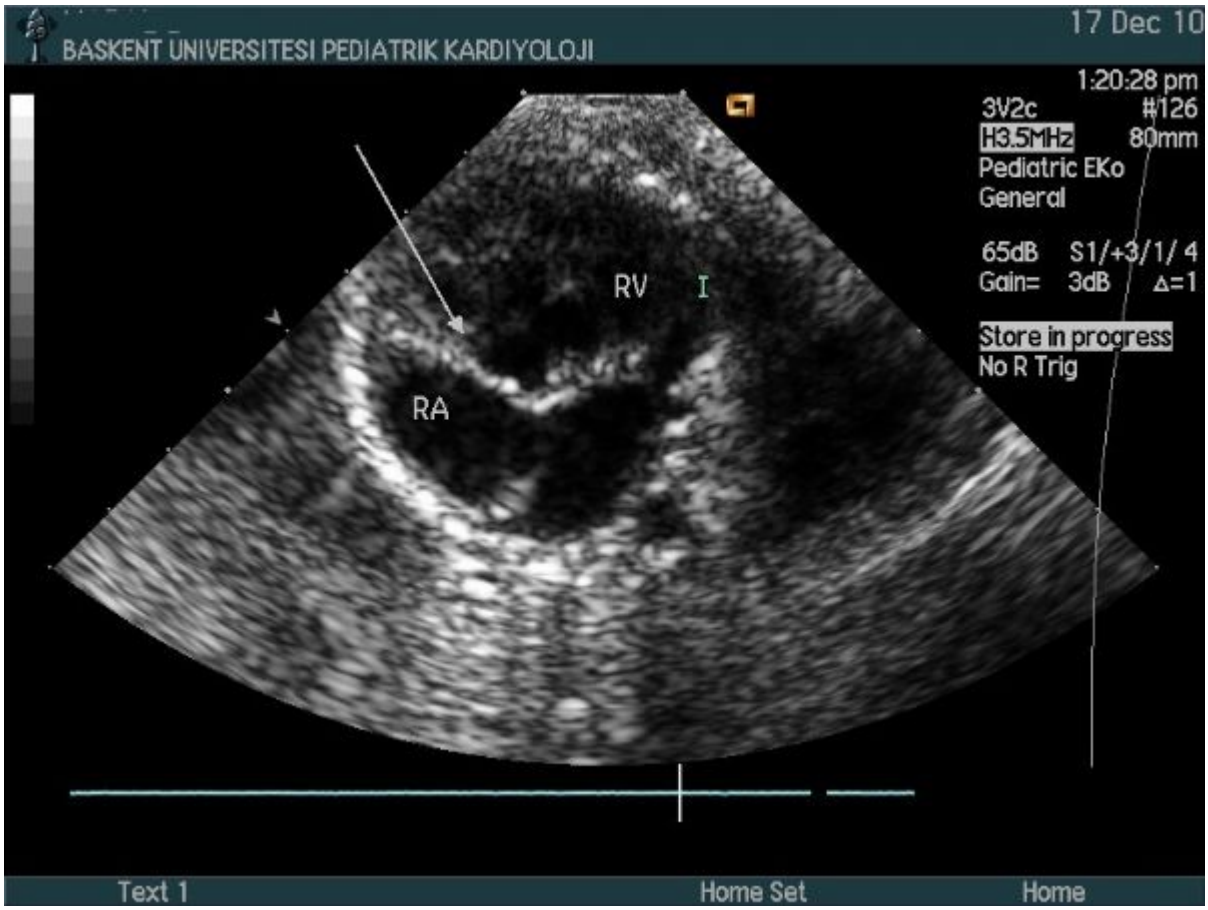
Postnatal ekokardiyografi:Sol atriyum sağdaki sol ventriküle ilşkilidir

Resim 2b



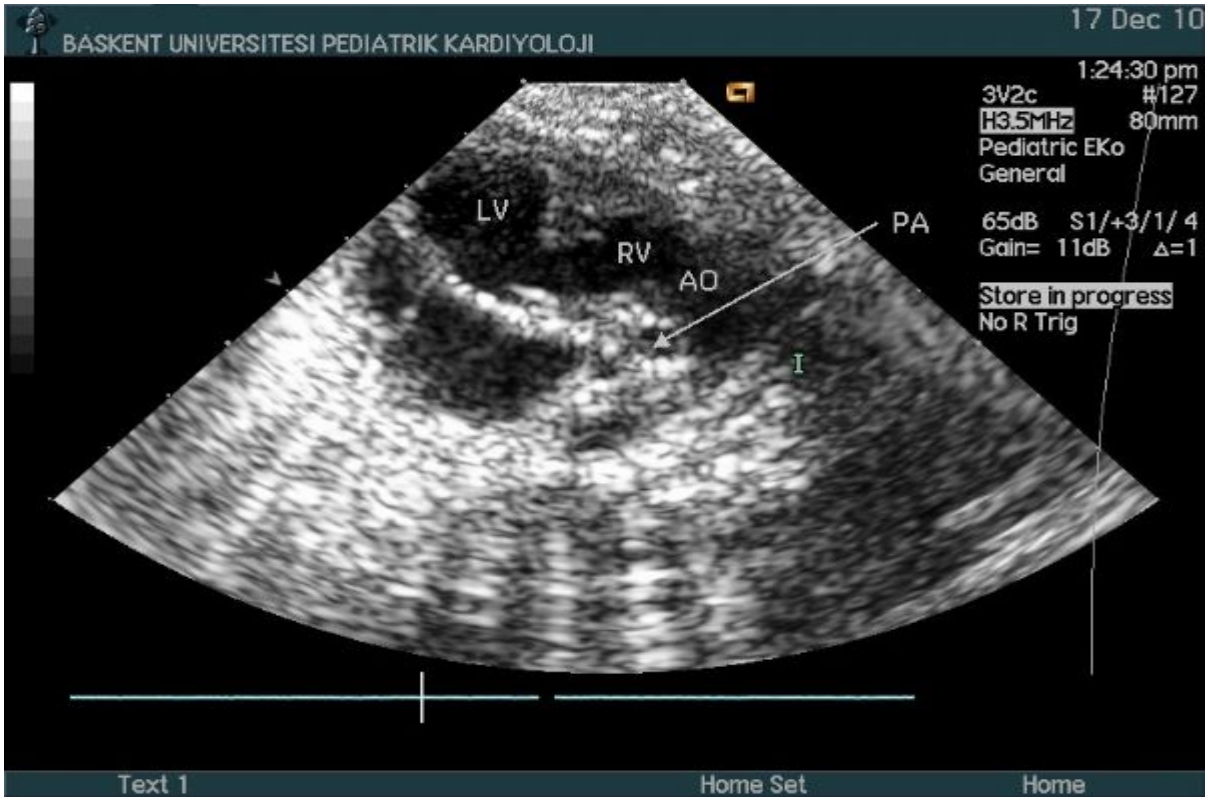
Postnatal ekokardiyografi: criss-cross ilişki görülmektedir

Resim 2c



Postnatal ekokardiyografi: Triküspid atrezisi ve soldaki sağ ventrikül görülmektedir.

Resim 2d



Postnatal ekokardiyografi: Sağ ventrikülden aorta ve pulmoner arterin çıkışı izlenmektedir

P058 - ANTENATAL MULTİPL KARDİYAK RABDOMİYOMLAR İLE TANI ALAN TUBEROSKLEROZ OLGUSU

Olgu Hallıoğlu[1], Selvi Gülaşı[2], **Derya Çıtırık[1]**, Aytuğ Atıcı[2], Yüksel Balcı[3]

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, MERSİN
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Ünitesi, MERSİN
[3]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, MERSİN

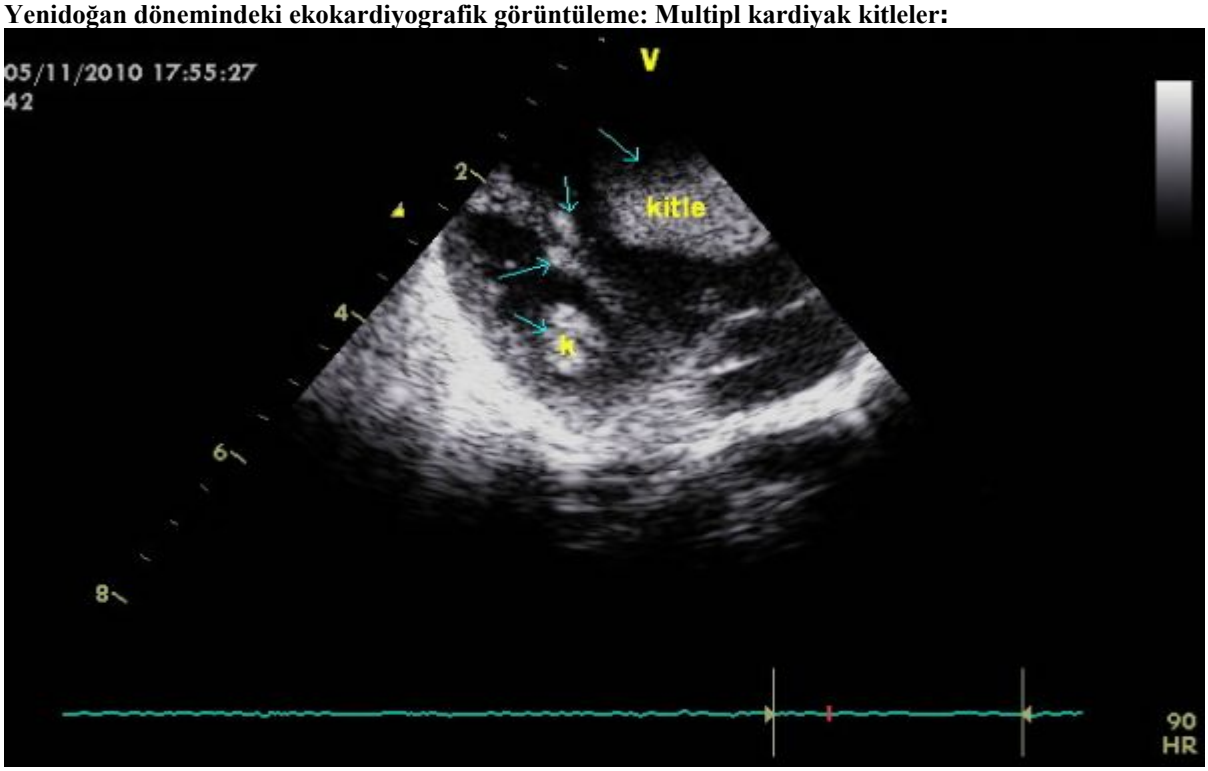
GİRİŞ: Fetal intrakardiyak tümörler oldukça nadir olup gebeliklerin % 0.14'ünde görülür. Prenatal kalp yetersizliğine de neden olabilen bu tümörlerin en sık görüleni rabdomyomlardır. Hastalarda aritmi ve hemodinamik bozukluk görülebilir ancak çoğu olgu iyi seyirlidir. Hastaların yarısından fazlasında tuberoskleroz olduğu gösterilmiştir. Prenatal ekokardiyografi ile değerlendirilebilmekle birlikte bu tümörlerin tanısı sıklıkla gebeliğin üçüncü trimesterinde konabilir. Bu raporda intrauterin olarak tanı alan ve doğum sonrası izlemde tuberosklerozu da saptanan multiple intrakardiyak rabdomiyomlu bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 24 yaşında ve ikinci gebeliği olan anne 38. Gebelik haftasında iken fetal ekokardiyografi ile değerlendirilerek intrakardiyak kitle tanısı aldı. Fetal incelemede; en büyüğü interventriküler septumun sağ tarafından köken alan ve sağ ventrikül kavitesinin tamamına yakınını dolduran, 20x20 mm boyutlarında, diğerleri ise her iki ventrikül ve septum üzerinde çok sayıda ve değişik boyutlarda hiperekojen kitleler olarak saptandı. Normal vajinal yolla doğan erkek bebeğin doğum sonrası apgarı ve fizik muayenesi normal idi. Hastada ritim sorunu gelişmedi ve elektrokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografik incelemede prenatal dönemdeki kitlelerin aynı şekilde izlendiği görüldü. Kranial MRI görüntülemede ise tuberoskleroz ile uyumlu nodüler lezyonlar saptandı. Kontrollerinde intrakardiyak kitle boyutlarında küçülme izlenen hasta halen semptomsuz olarak izlenmektedir.

SONUÇ: Fetal ekokardiyografide son trimestırda ortaya çıkan intrakardiyak tümörler genellikle rabdomyomlar olup bunların çoğu zaman tüberosklerozun bir parçası olduğu unutulmamalıdır. Fetal olarak intrakardiyak kitle saptanan hastaların, her ne kadar bizim hastamızda selim seyirli olsa da, doğum sonrası ciddi ritim bozukluğu ve hemodinamik bozulma olabileceğinden mutlaka yenidoğan yoğun bakım ünitesi, pediatrik kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi olan bir merkezde doğumu gerçekleştirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, Rabdomyom, Tüberoskleroz

Yenidoğan dönemindeki ekokardiyografik görüntüleme: Multipl kardiyak kitleler:



P059 - 45X/46XY/47XYY KARYOTİPLİ MİKST GONADAL DİSGENEZİLİ YENİDOĞANDA AORT KOARKTASYONU

Fatih Akın[1], **Ahmet Sert[2]**, Ebru Aypar[2], Zeynel Gökmen[3], Özgür Pirgon[4], Çelebi Kocaoğlu[1], Canan Kocaoğlu[5], Dursun Odabaş[2], Hasan Acar[6]

[1]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA
[2]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji, KONYA
[3]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Neonatoloji, KONYA
[4]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Endokrinoloji, KONYA
[5]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi, KONYA
[6]Selçuklu Tıp Fakültesi Genetik Bölümü, KONYA

Aort koarktasyonu (AK), tüm doğumsal kalp hastalıklarının %8-10'unu oluşturur. Erkeklerde kızlara göre iki kez daha sık görülmektedir. AK'lı %80'inde biküspid aort kapağı vardır. Doğumsal kalp hastalığı ile doğan bebeklerin % 6-10'unda kromozom bozuklukları gözlenir. Seks kromozom anomalilerinde, özellikle Turner sendromunda (45,X0) AK'nın sık görüldüğü bilinmektedir. Turner sendromlu hastaların %30'unda AK vardır. Literatürde AK'nın eşlik ettiği mikst gonadal disgenezili az sayıda vakalar bildirilmekle birlikte yenidoğan döneminde tanı alan vaka bildirilmemiştir. Ayrıca AK ile 45X/46XY/47XYY karyotipli mikst gonadal disgenezi birlikteliği bildirilmemiştir. Burada 8 günlükken AK saptanan 45X/46XY/47XYY karyotipli mikst gonadal disgenezisi olan yenidoğanı sunuyoruz. **VAKA:** Sekiz günlük erkek hasta yenidoğan yoğun bakım ünitemize şüpheli genitalya araştırılması sebebiyle yatırıldı. Öyküsünden 36 haftalık, C/S ile, 3480 gr doğduğu öğrenildi. Fizik incelemede, genel durumu iyi, ateş:37oC, kalp hızı:160/dk, kan basıncı:110/70mm/Hg, solunum sayısı:44/dk idi. Boyunda yelelenme, dismorfik yüz görünümü, düşük kulaklar, uzun filtrum ve heliks anomalisi, fallus 2,5 cm, bifid skrotum yapısı tespit edildi. Hastada hiperpigmentasyon mevcut değildi. (Figür 1 ve 2). Kalp dinlemekle ritmik, S1, S2 doğal, 2/6 kısa sistolik üfürümü vardı. Femoral nabızlar palpe edilemedi. Beyaz küre:15700/mm3, hemoglobin:14.9 g/dL trombosit:603.000/mm3,üre:32 mg/dL, kreatinin:0.45 mg/dL, Na:139 mEq/dL, K:4.1 mEq/dL, Ca:9.1 mg/dL, Mg:2.4 mg/dL, AST:42 U/L, ALT:27 U/L, albumin:3.9 g/dL idi. Endokrin sisteme ait hormonlar normaldi. EKG'de sinüs taşikardisi mevcuttu. Elektrokardiyografisi normaldi. Ekokardiyografide ağır AK, biküspid aort kapağı, küçük apikal müsküler VSD, sol ventrikül işlev bozukluğu, 2. derece MY, 1. derece AY, 2. derece TY, Orta PHT, PFO saptandı (Figür 3). 15 günlükken dış merkezde balon anjioplasti işlemi yapıldı, başarılı oldu. Kromozom analizinde karyotip 45X[2]46XY[2]47XYY[20] olarak saptandı. Gonad biyopsisinde sol gonad immatür testis, sağ gonad immatür ovotestis dokusu olarak rapor edildi. **TARTIŞMA:** Literatürde 8 aylık 45 X/46 XY karyotipli mikst gonadal disgenezili bir vakada AK bildirilmiştir. Dört yaşında 45,X/46,Xidic(Y)(q11.2) mozaisizmli mikst gonadal disgenezili vakada AK bildirilmiştir. 15 hastalık mikst gonadal disgenezisi olan hasta serisinde bikuspid aort kapağı, sağ aortik arkus, aberran sol subklavian arter, AK ve aort diseksiyonu bildirilmiştir. 45,X-46,XYq karyotipli miks gonadal disgenezili bir hastada da AK bildirilmiştir. Vakamız literatürde bildirilen ilk 45X/46XY/47XYY karyotipli mikst gonadal disgenezi vakasıdır. **SONUÇ:** Mikst gonadal disgenezili vaka ile karşılaşıldığında DKH, özellikle de AK açısından erken ekokardiyografik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, ekokardiyografi, mikst gonadal disgenezi, 45X/46XY/47XYY.

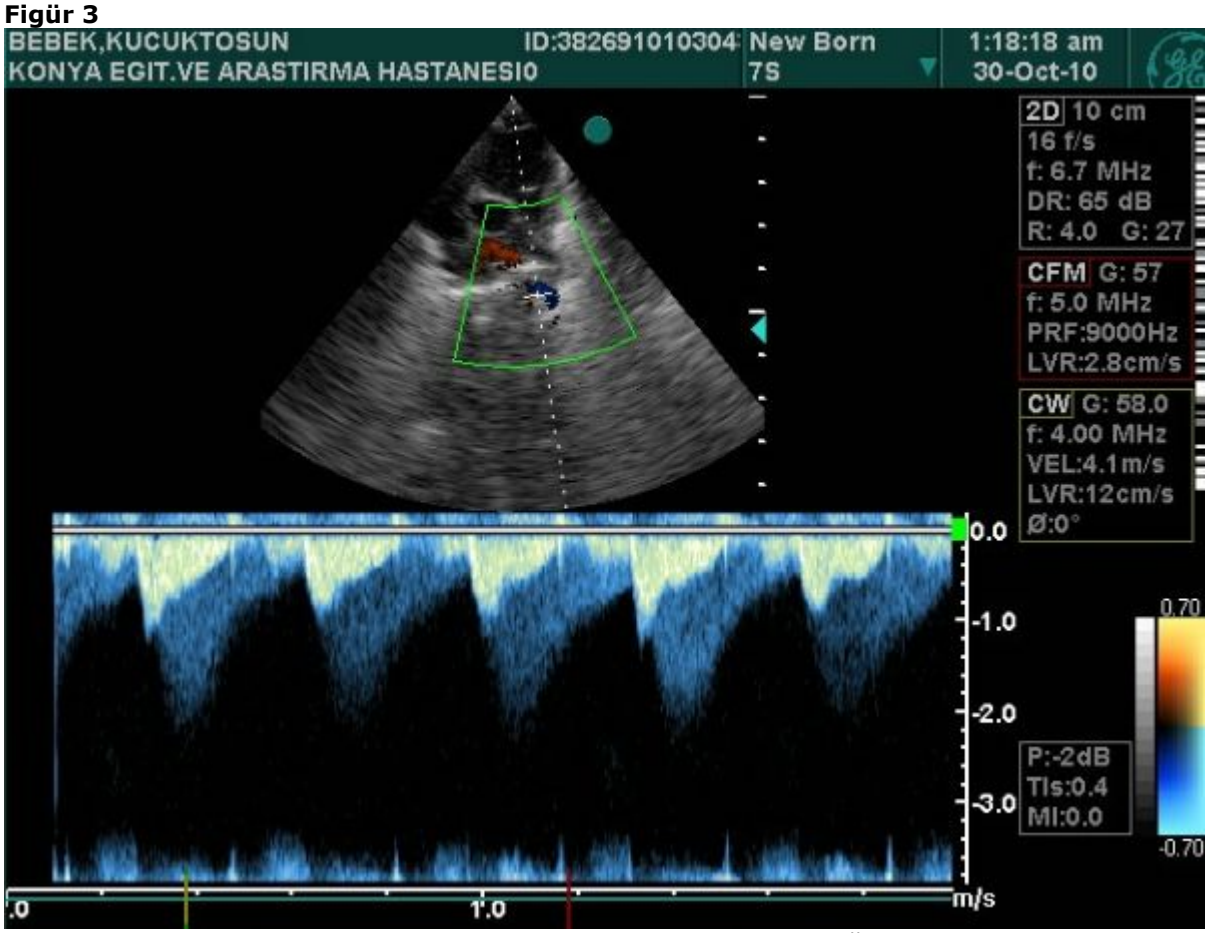
Figür 1

Hastada boyunda yelelenme, dismorfik yüz görünümü, düşük kulaklar, uzun filtrum ve heliks anomalisi mevcuttu.

Figür 2

Ambiguus genitalya.

Figür 3



Ekokardiyografide suprasternal kesitte CW Doppler ile aort koarktasyonuna bağlı koarktasyon bölgesinde diastole taşan gradient saptandı.

P060 - EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ'NDE KARDİYAK TRANSPLANTASYON OLAN ÇOCUKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Zülal Ülger[1], A.ruhi Özyürek[1], Ertürk Levent[1], Murat Deveci[1], Sibel Bozabalı[1], Fatih Ayık[2], Cağatay Engin[2], Tahir Yağdı[2], Mustafa Özbaran[2]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, İZMİR*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 2007-2011 tarihleri arasında, yaşları 5-15 arasında değişen, 1'si kız, 4'ü erkek toplam 5 çocuk hastaya kardiyak transplantasyon yapıldı. Hastaların 3'ünde kalp nakli olmasına neden olan primer hastalık dilate kardiyomiyopati, 2'sinde ise restriktif kardiyomiyopatiydi.Beş olgunun 2'sine kardiyak transplantasyon öncesi ventrikül assist device ile köprüleme tedavisi yapılmıştı.
Bu bildiride, kalp nakli olan olgularımızın izlem sonuçları sunulacaktir.

Anahtar Kelimeler: Kalp nakli,kalp yetmezliği

P061 - PRİMER İMMÜN YETMEZLİKLE BİRLİKTE KARŞIMIZA ÇIKAN PULMONER VASKÜLER SLİNG

Derya Arslan[1], Hasibe Artaç[2], Mehmet Öç[3], Bülent Oran[1], İsmail Reisli[4]

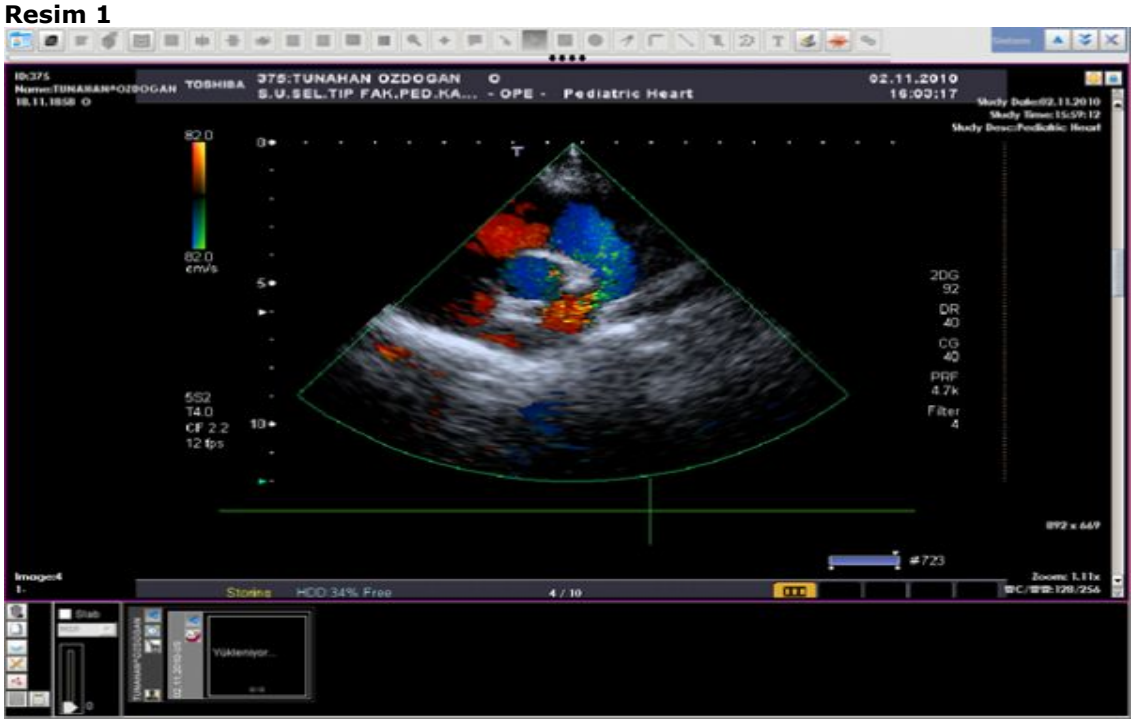
[1]*Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD,KONYA*
[2]*Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Allerji ve İmmunoloji BD,KONYA*
[3]*Selçuklu Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi ABD,KONYA*
[4]*Meram Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Allerji ve İmmunoloji BD,KONYA*

GİRİŞ: Pulmoner vasküler sling sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden çıkması ile karakterize olan nadir bir vasküler anomalidir. Hastaların büyük kısmı hayatın ilk bir yılında trakeal darlığa bağlı olarak tekrarlayan vizing ve stridor gibi solunum sistemi semptomları gösterirler ve immün sistemlerinin normal olması beklenir. Bu çalışmada primer immün yetmezlik bulguları ve astım kliniği ile karşımıza çıkıp, daha sonra pulmoner vasküler sling tanısı da alan bir hasta sunulmuş olup, primer immün yetmezlik bulgularının bu tür bir vasküler anomaliyi nasıl maskeleyebileceğinin vurgulanması amaçlanmıştır.

GEREÇLER VE **YÖNTEM:** Hipogamaglobulinemi ve astım tanısıyla 1 yaşından itibaren antibiotik proflaksisi ve düzenli inhale steroid alan 8 yaşında bir erkek hasta hışıltı, nefes darlığı semptomlarının artması nedeniyle başvurdu. Tedaviye rağmen düzelmeyen astım semptomları için çocuk kardioloji görüşü istendi. Yapılan fizik muayenesinde her iki akciğer alanında yaygın sibilan ronküsleri vardı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Telekardiyografi ve EKG'de patolojik bulgu saptanmadı. Ekokardiyografik incelemede, sol pulmoner arter dalı normal yerinde görülemedi. Toraks tomografisi normal olan hastanın kardiyak MR anjiografisinde sol pulmoner arter dalının sağ pulmoner arterden çıktığı ve trakeaya bası yaptığı ayni bölgede pulmoner arter sol dalının da daralmış olduğu görüldü.
İmmünolojik değerlendirmesinde hipogamaglobulinemi (IgG: 533 mg/dl (843-1943), IgM:<4.8 mg/dl (54-398), IgA: 35 mg/dl (62-390) ve izohemaglutinin titresinin yokluğu (Anti-B titresi (-)) saptandı. Periferik lenfosit alt grupları normal olan hasta değişken immün yetmezlik (CVID) tanısıyla takibe alındı.
SONUÇLAR VE **TARTIŞMA:** Tekrarlayan vizing ve stridor atakları olan primer immün yetmezlikli hastalarda, birlikte, pulmoner vasküler sling de düşünülmesi gerektiği vurgulanmalıdır. Hastaya kalp damar cerrahisi tarafından başarılı bir şekilde düzeltme ameliyatı yapılmış olup, halen çocuk immünolojisi ve alerjisi polikliniğinde izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Primer immün yetmezlik, pulmoner vasküler sling, whizing, stridor, çocukluk çağı

Resim 1



EKO 'da pulmoner arter sol dalı izlenemedi.

P062- SİTOMEGALOVİRUS MYOKARDİTİNE BAĞLI GELİŞEN KARDİYOJENİK ŞOK VE VENTRİKÜLER ARİTMİNİN BAŞARILI TEDAVİSİ

Derya Arslan[1], Serpil Tekemen[2], Derya Çimen[1], Nazif Aygül[3], Bülent Oran[1]

[1]*Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD,KONYA*
[2]*Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, KONYA*
[3]*Selçuklu Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD,KONYA*

GİRİŞ: Sitomegalovirus (CMV) enfeksiyonu tüm dünyada endemik olarak bulunmakta olup, son yıllarda artan sayıda bu virüse bağlı gelişen sistemik hastalıklar bildirilmektedir. CMV miyokarditi çocuklarda oldukça nadir görülmekle birlikte mortalitesi oldukça yüksektir.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Ani başlangıçlı göğüs ağrısı ve kalp yetmezliği bulguları ile başvuran, CMV myokardit tanısı ile intravenöz gansiklovir, konjestif kalp yetmezliği için intravenöz dopamin, diüretik ve kaptopril ile tedavisine başlanılan, ancak daha sonra ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon ataklarına giren 9 yaşındaki bir erkek hasta sunuldu.

SONUÇLAR: Monomorfik ventriküler taşikardi ataklarına giren olguya amiodarone infüzyonu başlandı ve en üst doza çıkıldığı halde aritmiler kontrol altına alınamadı, ventriküler fibrilasyon gelişti. Üç defa defibrilasyon uygulanan hastanın ventriküler taşikardi atakları tekrarladı ve sonrasında polimorfik ventriküler taşikardiye dönüştü. EKG'de QT aralığında uzama olması üzerine (QTc:530 msn) "Torsades de pointes" teşhisiyle amiodarone kesilip, lidokain infüzyonuna geçilerek karvedilol tedaviye eklendi. Lidokain infüzyonu başlandıktan 48 saat sonra hastanın aritmileri kontrol altına alındı ve lidokain tedavisi kesildi. Kan basınçları normal sınırlarda seyreden hastada gansiklovir tedavisi sonrası (28 gün) klinik olarak da düzelme görüldü, oral alımı ve iştahı arttı. Yapılan eko kontrollerinde EF %50-55'e kadar yükseldiği izlendi.

TARTIŞMA: Tüm yaş gruplarında fatal seyreden myokarditlerin en sık nedeninin CMV enfeksiyonu olduğu eskiden beri bildirilmektedir. Çocuklardaki bu tip myokarditlerinin, gelişebilecek aritmiler açısından çok özenle ve yakından izlenmeleri gerekir.

Anahtar Kelimeler: CMV enfeksiyonu, myokardit, aritmi, çocukluk çağı

P063 - KÜÇÜK VSD TANISIYLA İZLENMEKTE OLAN BİR ÇOCUKTA SAĞ VENTRİKÜLE AÇILAN SOL KORONER ARTER FİSTÜLÜ

Derya Arslan[1], Derya Çimen[1], Bülent Oran[1], Nazif Aygül[2]

[1]*Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD,KONYA*
[2]*Selçuklu Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD,KONYA*

GİRİŞ: Koroner arter fistülleri çocukluk döneminde oldukça nadir karşılaşılan kalp anomalilerindendir. Fistüllerin %40-45'inin sol koroner arter veya dallarından kaynaklandığı bildirilmiştir. Fistülün genişliğine bağlı olmak üzere, bazen sol-sağ şanta ait yüklenme bulguları ile birlikte devamlı üfürümün duyulması ile kolayca tanı konulabileceği gibi, bazen de hiçbir belirti olmaksızın, rutin muayene sırasında, diyastolik fazı daha belirgin olan devamlı üfürümün duyulması, bunun da sistolik üfürüme benzetilmesi, tanı hatalarına yol açabilir. Başka bir merkezde küçük ventriküler septal defekt tanısıyla izlenmekte olan bir çocukta, kontrol ekokardiyografik incelemede fark edilen ve selektif koroner anjiografi ile de kesin tanı almış olan, "sağ ventriküle açılan sol koroner arter fistülü" olan bir çocuk sunulmuştur.

GEREÇLER ve **YÖNTEMLER:** Kliniğimize göğüs ağrısı şikayeti ile müracaat eden 15 yaşındaki bir kız hastanın hikayesinden yaklaşık 3 senedir ara ara devam eden özellikle efor sonrasında artan göğüs ağrısı şikayetinin olduğu, gittikleri bir merkezde kalbinde küçük ve önemsiz bir deliğin (küçük müsküler VSD) olduğu söylendiği öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde, mezokardiyak odakta duyulan 1/6 dereceden kısa sistolik bir üfürümden başka bir özellik yoktu. Rutin kan ve biyokimya tahlilleri ile telekardiyografi, EKG, eskiden yapılmış olan 24 saatlik holter kaydı ve efor testi normaldi. Ekokardiyografik değerlendirmede, koroner arter fistülünden şüphelenilen hastaya selektif koroner anjiyografi yapıldı ve sol koroner arterde, sol anteriyor desending (LAD) den ayrılan 1. septal perforan daldan sağ ventriküle doğru açılan bir fistül olduğu görüldü, interventriküler septum intakt olup, anlamlı bir sol-sağ şant yoktu.

SONUÇLAR: Beraberinde konjestif yetmezlik bulgularının olmaması, anlamlı bir sol-sağ şantın mevcut olmaması ve yaşamını belirgin olarak kısıtlayan başkaca bir semptom olmaması nedeniyle, yapılan kalp-damar cerrahisi konseyinde fistülün klinik takibine karar verildi.

TARTIŞMA: Koroner arter fistüllerinin büyük kısmı doğuştandır ve bu yaş grubunda nadir görülmeleri nedeniyle kolayca gözden kaçabilirler. Başlıca komplikasyonları arasında; komşu miyokarddan 'çalma', tromboz, embolizm, kalp yetersizliği, atriyal fibrilasyon, yırtılma, endokardit/endarterit ve ritim bozuklukları sayılabilir. Bu şekilde atipik yerleşimli ve sıra dışı renkli akım görüntülemeye ait eko yansımaları gösteren olgularda, küçük müsküler VSD tanısı koymadan önce, koroner arter fistüllerinin de ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

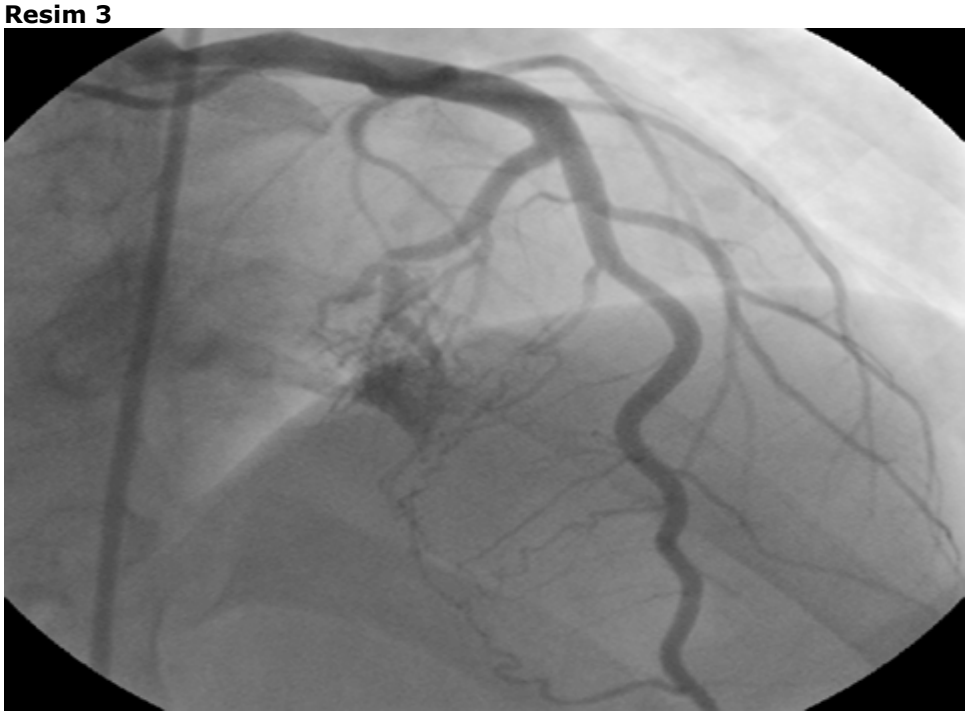
Anahtar Kelimeler: Koroner arter fistülleri, çocukluk dönemi, sağ ventrikül.

Resim 1

Sağ ventrikül içerisinde VSD izlenimi veren mozaiklenme.

Resim 2

Resim 3



P063 - ERCİYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI'NDA YAPILAN KALP KATETERİZASYONU/ANJİOKARDİYOGRAFİ İŞLEMLERİNİN VE İŞLEM YAPILAN OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Kazım Üzüm[1], Pembe Soylu[2], Sadettin Sezer[1], Sertaç Hanedan Onan[1], Ali Baykan[1], Nazmi Narin[1]

[1]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[2]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, KAYSERİ*

AMAÇ: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı anjiyokardiyografi laboratuvarında yapılan kalp kateterizasyonu / anjiyokardiyografi işlemlerinin ve işlem yapılan olguların retrospektif değerlendirilme sonuçlarının sunulması amaçlandı.

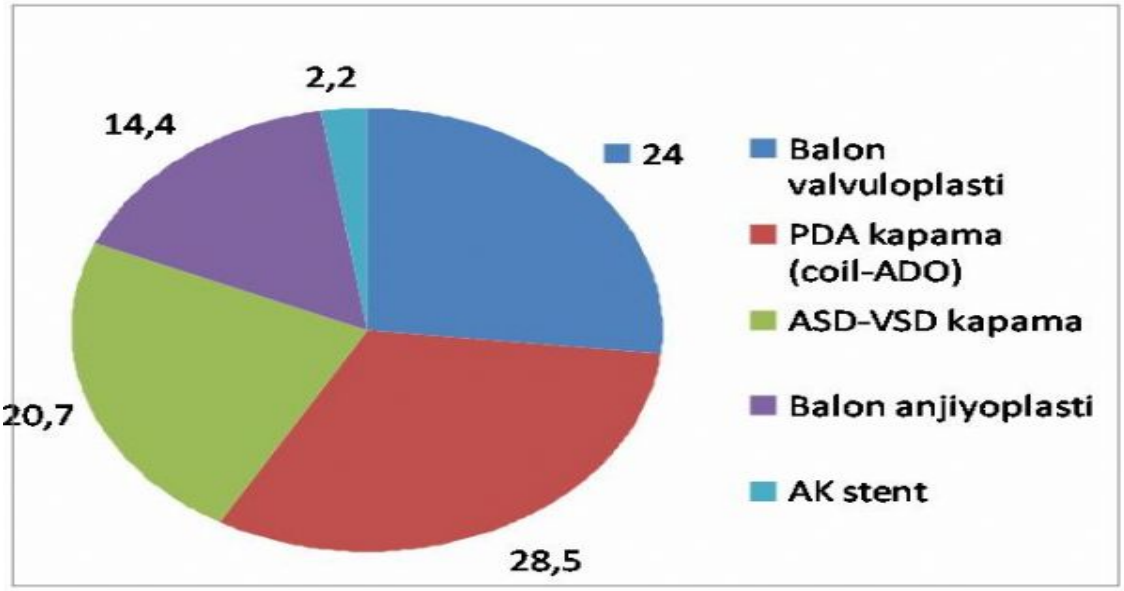
HASTALAR ve **METOD:** Çalışmamızda 1995–2009 yılları arasında, ünitemizde yapılan 2265 kalp kateterizasyonu / anjiyokardiyografi işlemi ile işlem yapılan 1880 olgunun; yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı, ekokardiyografi ve anjiyokardiyografi tanı ve bulguları, konjenital kalp hastalığı sınıflaması, işlem türü, işlem sırasında girilen boşluklardaki basınçlar ve basınç farkı ölçümleri, tedavi amaçlı yapılan işlemlerin özellikleri, işlemler ile ilişkili komplikasyonlar; hastane kayıtlarından, retrospektif olarak araştırıldı.

BULGULAR: Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi işlemlerinin yaşları 1 gün ile 21 yaş arasında değişen 1880 olguya, 1577'si tanı amaçlı, 688'i tedavi amaçlı yapıldığı, işlem yapılan 1880 olgunun 966'sının (%51.4) erkek, 914'ünün (%48.6) kız olduğu belirlendi.
İşlemlerin %75,4'ünün asiyanotik, %23,6'sının siyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı konulan olgulara yapıldığı, işlemlerin %1'inde normal anjiyokardiyografi bulgularının tespit edildiği belirlendi.
Transkateter perkütan tedavi amaçlı işlemlerin; %24'ünü balon valvuloplasti, %28.5'ini PDA'nın coil ve ADO cihazı ile %20.7'sini ASD ve VSD'nin ASO cihazı ile kapatılması, %14.4'ünü balon anjiyoplasti, %2.2'sini aort koarktasyonunun stent ile giderilmesi işlemlerinin oluşturduğu belirlendi.
İşlemlerin %7.5'ünde komplikasyon geliştiği, komplikasyonların %2'sinin majör, %5,5'inin minör komplikasyon olduğu belirlendi. Komplikasyonlar sonucunda, kateterizasyona bağlı ölüm oranı %0,26 olarak bulundu.

SONUÇ: Oldukça invaziv ve ciddi komplikasyonları olan kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi işleminin, kalp hastalıklarının tanısındaki yerini koruduğu, kalp hastalıklarının tedavisinde cerrahi tedavilere alternatifler oluşturduğu, PDA, sekundum ASD, pulmoner valvuler stenoz, aort koarktasyonu tedavisinde cerrahi tedavilere tercih edilir düzeylere geldiği, gelişen teknoloji ile de daha çok sayıda kalp hastalığında cerrahi tedavilere tercih edileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: anjiokardiyografi, değerlendirme, kateterizasyon, retrospektif

Transkateter girişimsel tedavi oranları (%)



Demografik özellikler

Olgu sayısı (n)	1880
Yaş (gün-yıl)	1gün- 21yaş
Cinsiyet (E/K) (n)	966/914
Asiyanotik Siyanotik	%75.4 %23.6
İşlem türü Tanısal Girişimsel	 1577 688

P065 - SANTRAL SİYANOZUN VE BURUN KANAMASININ NADİR BİR NEDENİ: HEREDİTER HEMORAJİK TELENJİEKTAZİ

Gürkan Altun[1], Kadir Babaoğlu[1], Köksal Binnetoğlu[1], Fatma Demirbaş[2], Bülent Koca[3], Levent Saltık[3]

[1]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*
[2]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KOCAELİ*
[3]*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*

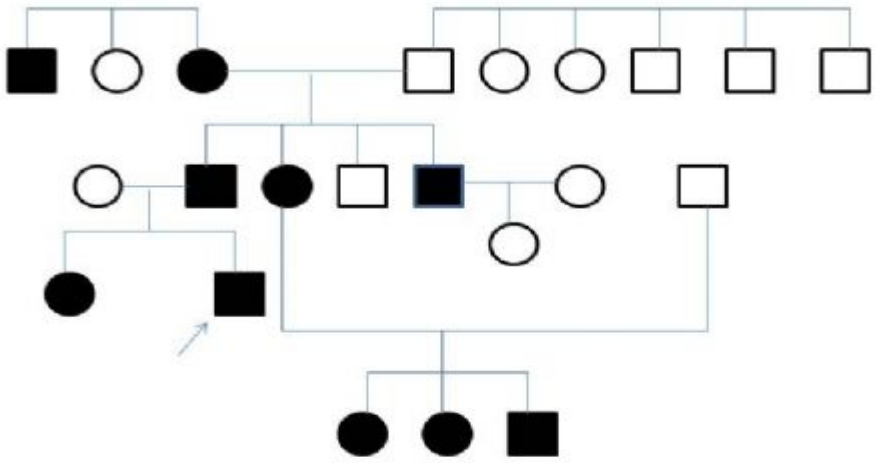
GİRİŞ: Pulmoner arteriyovenöz malformasyon nadir görülen bir hastalık olup tedavi edilmediğinde yaşamı tehdit edebilir. Bu malformasyonun yaklaşık %70'i herediter hemorajik telenjiektazi ile ilişkilidir. Burada morarma ve çomak parmak şikayeti ile başvuran 10 yaşında erkek çocukta herediter hemorajik telenjiektaziye bağlı gelişen pulmoner arteriovenöz fistül tanılı olgu sunuldu.

OLGU: 10 yaşında erkek hasta 4 yaşından beri olan morarma ve parmaklarda çomaklaşma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Soy geçmişinde baba, kız kardeşinde, babaanne, amca, hala ve halanın çocuklarında sık burun kanaması olduğu öğrenildi (Figür1). Fizik muayenesinde dudaklarda telenjiektazi, santral siyanozu ve çomak parmağı mevcut idi. sPO2:%78 idi. KTA:114/dk, kalp sesleri doğal olup, üfürüm duyulmadı. DSS:22/dk, solunum sistemi muayenesinde patolojik özellik saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri doğal idi. Telekardiyografide sol akciğer orta ve alt alanlara doğru uzanan sınırları düzensiz 2,5x3 cm boyutunda opasite saptandı (Figür 2). EKG'de patolojik özellik saptanmadı. Ekokardiyografik inceleme normal saptandı ve kontrast ekokardiografi bulguları pulmoner AV fistül lehine yorumlandı. Toraks BT incelemesinde sol tarafta multiple pulmoner AV fistül olduğu saptandı (Figür 2). Büyük olan AV fistüle kateter-anjiografi ile embolizasyon işemi uygulandı ve hastanın O2 saturasyonu %95'e yükseldi.

SONUÇ: Sunulan olguda, siyanoz ile gelen ve aile hikayesinde sık burun kanaması şikayeti olan hastalarda herediter hemorajik telenjiektazi akılda tutulmalı ve pulmoner AV fistül taraması için kontrast ekokardiyografi yapılarak bu fistüllerin embolizasyonu yapılmalıdır.

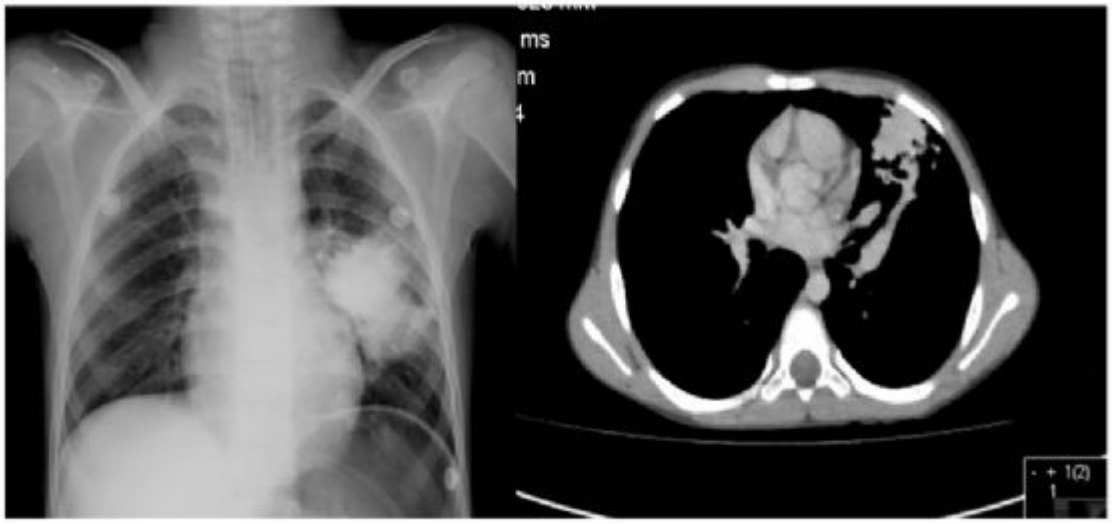
Anahtar Kelimeler: arteriovenöz fistül, burun kanaması, herediter hemorajik telenjiektazi, siyanoz

Figür 1



Burun kanaması olan bireylerin soy ağacında gösterilmesi

Figür 2



Telekardiyografide ve Toraks BT'de AV malformasyonun gösterilmesi

P066 - YENİDOĞAN DÖNEMİNDE UMBLİKAL VENÖZ KATETERE BAĞLI GELİŞEN PERİKARDİYAL EFÜZYON

Gürkan Altun[1], Kadir Babaoğlu[1], Nazan Kavas[2], Köksal Binnetoğlu[1], Gülcan Türker[2]

[1]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*
[2]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı, KOCAELİ*

GİRİŞ: Yenidoğanlarda perikardiyal efüzyonun nadir bir nedeni santral venöz kateter uygulamalarıdır. Burada, umblikal venöz katetere bağlı gelişen perikardiyal efüzyon tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Hasta 32 gestasyon haftasında 2,1 kg ağırlığında doğurtulmuş. Gebelik takiplerinde intrauterin dönemde polihidroamniyos tespit edilmiş. Doğduktan sonra tekrarlayan safralı kusmaları olması üzerine ayakta direkt batın grafisinde double-bouble saptanmış ve hastaya jejunal atrezi tanısı konulmuş. 48. saatte duodeno-jejunostomi anastomuzu yapılan hastanın postop 1. gününde solunum sıkıntısı, apne ve bradikardileri izlenmiş. Entübe edilerek izlenmekte olan hastanın postop 5. gününde fizik muayenesinde kalp seslerinin derinden geldiği ve göğüs grafisinde kardiyomegalisinin olduğu tespit edilerek tarfımızla konsülte edildi. Ekokardiyografisinde perikardiyal efüzyonu saptandı ve postop 6. gününde gerilemeyip tamponada doğru gidiş gösterdiğinden perikardiyosentez yapıldı. Perikardiyal sıvının karakteri hafif şilöz karakterde idi. Hastanın göğüs grafilerinin incelemelerinde umblikal venöz kateterin diyafragmanın yukarısında olduğu tespit edildi ve kateter çıkarıldı. Daha sonraki izlemlerinde perikardiyal sıvının artmadığı tamamen gerilemiş olduğu görüldü.

SONUÇ: Sunulan olguda, umblikal venöz kateterin kardiyak komplikasyona yol açmasından dolayı bu gibi santral venöz kateter takılan hastaların dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi, kateterin yerinin tam olarak tespit edilmesini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: perikardiyal efüzyon, umblikal venöz kateter

Figür 1

Umblikal venöz kateterin gösterilmesi

P067 - WİSKOTT ALDRİCH SENDROMU TANILI 10 YAŞINDAKİ ERKEK HASTADA ÇIKAN VE İNEN AORTANIN ANEVRİZMASI

Kadir Babaoğlu[1], Zeynep Seda Uyan[2], Nazan Sarper[3], Köksal Binnetoğlu[1], Gürkan Altun[1], Aşkın Ali Korkmaz[4], Yeşim Gürbüz[5], Çağrı Eray Yıldız[6]

[1]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*
[2]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, KOCAELİ*
[3]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, KOCAELİ*
[4]*İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İSTANBUL*
[5]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, KOCAELİ*
[6]*Sema Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi, İSTANBUL*

GİRİŞ: Wiskott Aldrich sendromu (WAS) X bağlı resesif geçen ve immun yetersizlik, trombositopeni ve egzema ile karakterize genetik bir hastalıktır. Bu sendromda vaskülit ve anevrizmal oluşum gösteren birkaç olgu bildirilmiştir. 10 yaşındaki erkek hastada söz konusu anevrizmatik dilatasyonların aort kökünden iliak bifurkasyona kadar bütün aortada saptanması nedeni ile ilgi çekici bulunarak sunulmuştur.

OLGU: 10 yaşında erkek hasta 2 yıldır trombositopeni nedeni ile kliniğimizden takiplidir. Hikayesinde prednizolona yanıtlı kronik idiyopatik trombositopenik purpura tanısı olup immun yetersizlik bulgusu ve egzema hikayesi yoktu. Son 2 aydır olan öksürükleri nedeni ile göğüs grafisi çekildi ve çıkan aortada anevrizmal dilatasyon görüldü. Kardiyak muayenesinde sternum üzerinde 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm ve suprasternal fossada pulsasyon mevcut idi. Ekokardiyografisinde hafif aort yetersizliği ile çıkan ve inen aortada anevrizmal dilatasyon saptandı. Multidedektörlü BT incelemesinde çıkan aorta, inen aorta ve abdominal aortada yoğun kasifikasyon ve plaklar içeren anevrizmal dilatasyon olduğu görüldü. Çıkan aorta 47,5 mm, transvers aorta 31 mm, inen aorta 38 mm ve abdominal aorta 36 mm idi. Soy geçmişinde annenin 2 kuzeninde de WAS tanısı olduğu öğrenildi. Bunlardan biri splenektomi sonrası septisemiden öldüğü fakat anevrizmal dilatasyonun olmadığı öğrenildi. Hastanın flow sitometrik incelemesinde WAS proteinin neredeyse olmadığı saptandı. Hastada aortanın rüptür riski yülsek olması nedeni ile 2 evreli operasyon yapılması planlandı ve ilk olarak çıkan aortanın greft ile replasmanı yapıldı. Histolojik incelemede aortanın tüm katlarında hiyelinizasyon ve fibrotik enflamatuar değişiklikler saptandı.

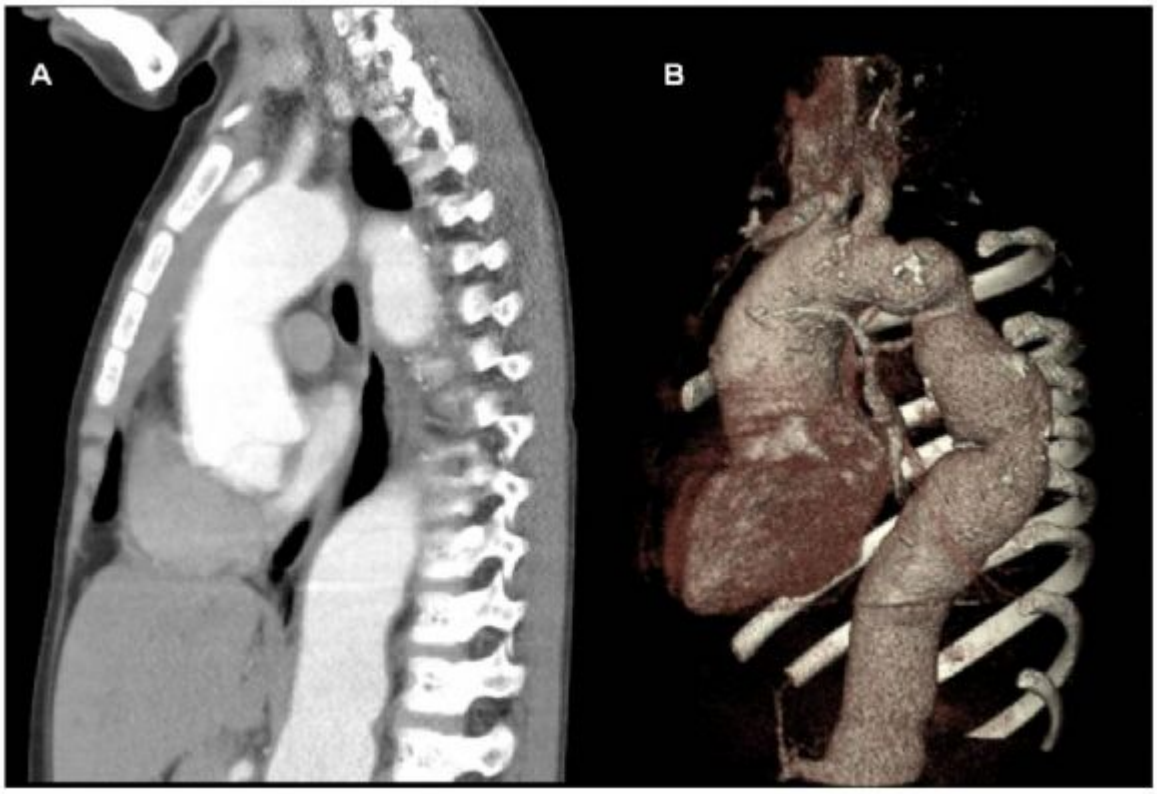
SONUÇ: Sunulan olgu, WAS tanılı çocukların aortasında gelişebilecek anevrizmatik dilatasyonun değerlendirilmesi amacıyla belli aralıklarla ekokardiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme yapılmasını vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: anevrizma, çocuk, wiskott aldrich sendromu

Figür 1

Göğüs grafisinde aortanın anevrizmal dilatasyonu

Figür 2

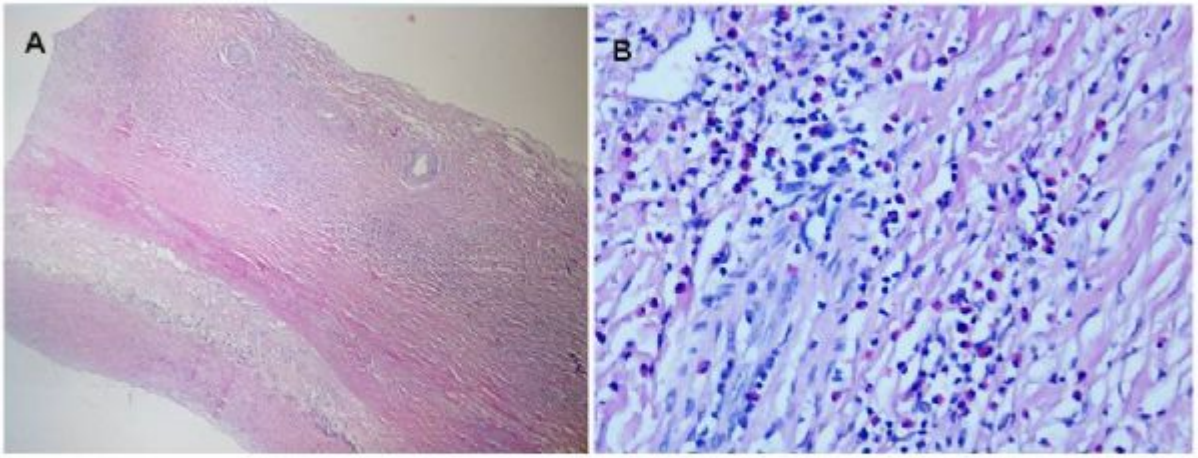


BT görüntüleme ile anevrizmatik dilatasyonun gösterilmesi

Figür 3

Postop BT görüntüleme

Figür 4



A: Aortanın tüm katlarında dejeneratif enflamatuar değişiklikler ve hiyelinizasyon B:Eozinofilik lokositlerinde olduğu enflamasyon

P068 - PRENATAL DÖNEMDE TANIMLANAN İDİYOPATİK SAĞ ATRİYUM DİLATASYONU

Gürkan Altun[1], Kadir Babaoğlu[1], Köksal Binnetoğlu[1], Funda Öztunç[2]

[1]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*
[2]*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*

GİRİŞ: İzole sağ atriyum dilatasyonu nadir görülen bir durumdur. Fetal yaşamdan erişkin yaşama kadar herhangi bir zamanda saptanabilir. En yaygın olarak da kardiyomegali ile karşımıza çıkmaktadır. Burada fetal dönemde izole sağ atriyum dilatasyonu tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Hasta, sezeryan ile 38 gestasyon haftasında 3,2 kg ağırlığında doğurtuldu. Gebelik takiplerinde 18. gestasyon haftasında fetal ekokardiyografide sağ atriyumun dilate olduğu saptandı. Gebeliğin ilerleyen dönemlerine doğru sağ atriyum boyutlarında hafifçe artış olduğu görüldü. Doğduktan sonraki muayenesinde kalp hızı 155/dk, S1, S2 doğal, sternum solunda 1/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. Femoral arter nabızları alınıyordu. Elektrokardiyografide sağ atriyum dilatasyon bulgusu izlenmedi. Ekokardiyografide sağ atriyum boyutu 27x23 mm olarak ölçüldü. Hafif triküspit yetersizliğ mevcut idi. Olası aritmiler açısından yapılan 24 saatlik EKG Holter incelemesi normal saptandı. Atriyal trombus riski açısından asetilsalisilik asit (3 mg/kg) başlandı. Aktif yakınması olmayan ve kilo alımı iyi olan hastanın 3,5 aylık iken atriyum çapının 36x35 mm'ye artmış olduğu saptandı. Asemptomatik olan hasta yakın klinik olarak izlenmektedir.

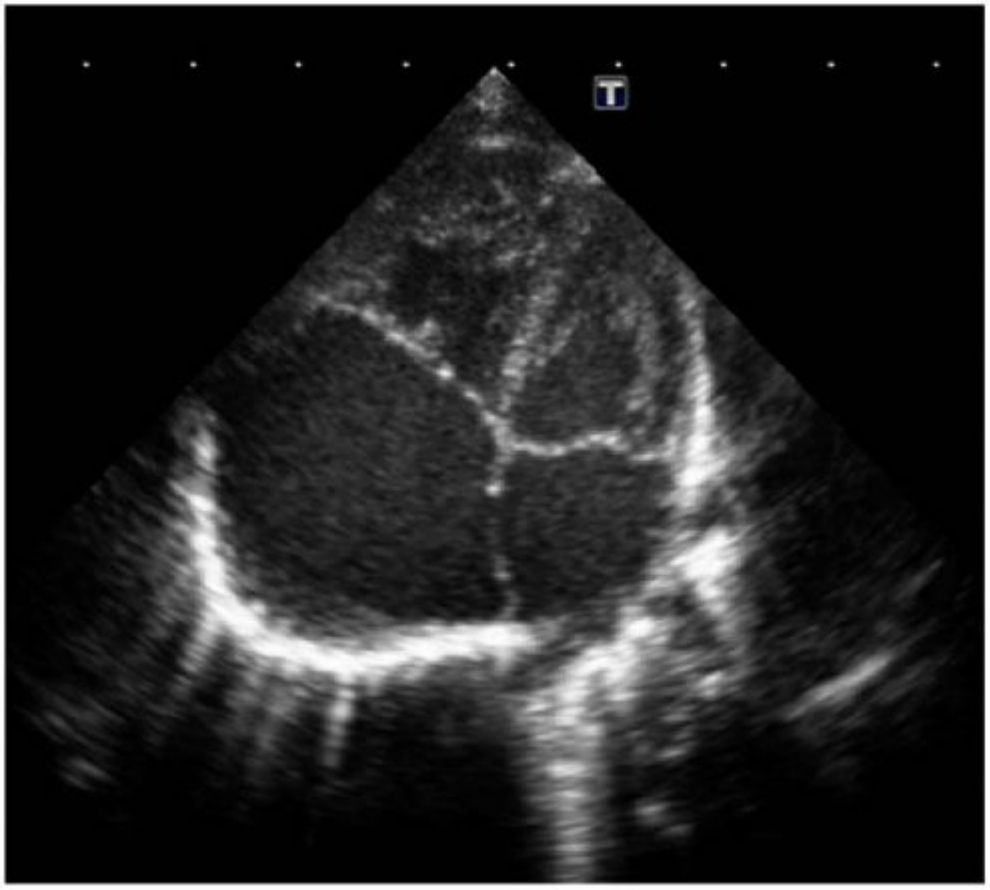
SONUÇ: İdiyopatik sağ atriyum dilatasyonu olan hastaların çoğu bizim hastamızda olduğu gibi asemptomatiktir. Prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile sağ atriyum dilatasyonu saptanmamış olsaydı hasta uzun bir süre tanınmayacak idi. Bu olgu ile fetal ekokardiyografinin önemini ve bu hastaların cerrahi tedavi zamanlaması tartışmalı olsa da kliniğine göre karar verilmesini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, sağ atriyum dilatasyonu

Figür 1

Telegrafi

Figür 2



Apikal 4 boşluk görüntüde dilate sağ atriyumun gösterilmesi

Figür 3

	Sağ atriyum
1 gün	27,2*23,9 mm
25 gün	25,0*27,0 mm
50 gün	36,0*28,2 mm, Alan:8,77 cm^2, Çevre:110 mm
3,5 ay	36,0*35 mm

Klinik izlemdeki sağ atriyum çapının boyutları

P069 - İLEAL ATREZİYE EŞLİK EDEN İZOLE KONJENİTAL SOL VENTRİKÜL DİVERTİKÜLÜ

Köksal Binnetoğlu, Gürkan Altun, Kadir Babaoğlu

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ

GİRİŞ: Konjenital kardiyak divertikül oldukça nadir görülür. Olguların çoğu asemptomatik olup genellikle orta hat toraks ve abdominal defektler ile ilişkilidir. Literatürde ileal atreziye eşlik eden kardiyak divertikül bildirilmemiştir. Burada 17 aylık erkek hastada ileal atrezinin eşlik ettiği konjenital sol ventrikül divertikülü tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Hasta zamanında sezeryan doğum ile 3,2 kg ağırlığında doğurtulmuş. Prenatal takiplerinde ileal atrezi tanısı alan hastaya doğduktan sonraki takiplerinde yeterli kilo almadığı için total parenteral tedavi uygulanmış. Göğüs grafisinde kardiyomegali saptanmış. Bunun üzerine konsülte edilen hastanın kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp hızı 120/dk, arteryel tansiyon 90/60 mmHg, S1 ve S2 doğal, üfürüm duyulmadı. Göğüs grafisinde sol ventrikül apeksinin sola doğru belirgin olduğu görüldü. Elektrokardiyografide özellik saptanmadı. Ekokardiyografide kalp kontraksiyonları doğal olup, sol ventrikül apeksinde divertikül olduğu görüldü. Bu kardiyak bulgu üzerine hasta klinik izleme alındı.

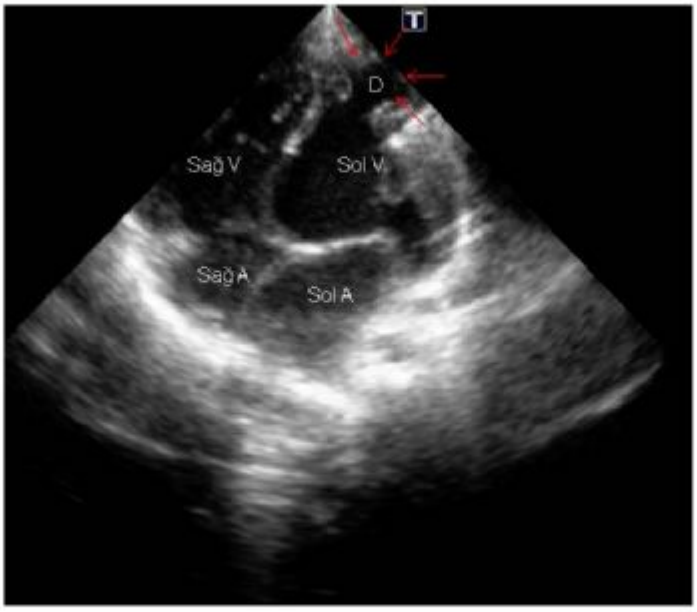
SONUÇ: Literatürde ileal atreziye eşlik eden sol ventrikülde divertikül bildirilmemiştir. Olgu diğer orta hat torakoabdminal defektler gibi gostrointestinal anomalilere, kardiyak divertikülün de eşlik edebileceğinin düşünülmesi açısından sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: ileal atrezi, konjenital sol ventrikül divertikül

Figür 1

Telegrafi

Figür 2



Ekokardiyografide divertikülün (D) gösterilmesi

P070 - FONTAN FENESTRASYONUNUN TRANSKATETER YOLLA BAŞARILI BİR ŞEKİLDE KAPATILMASI; OLGU SUNUMU

Yalım Yalçın[1], **Cenap Zeybek[2]**, Özgür Yıldırım[3], Mehmet Salih Bilal[3]

[1]*Medicana International Beylikdüzü, Çocuk Kardiyolojisi, İSTANBUL*
[2]*Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İSTANBUL*
[3]*Medicana International Beylikdüzü, Kalp ve Damar Cerrahisi, İSTANBUL*

GİRİŞ: Modifiye Fontan operasyonunda atriyal seviyede uygulanan fenestrasyon, Fontan sirkülasyonundan sistemik sirkülasyona doğru sağ-sol şanta izin vererek pulmoner yatağın basıncını düşürmekte ve kardiyak debiye katkıda bulunmaktadır. Ancak persistan sağ-sol şanta bağlı siyanoz ve paradoks emboli riski nedeni ile bu olgular oral antikoagulan tedavi almakta ve özellikle efor sırasında ciddi siyanoz, efor kapasitesinde azalma ve eritrositoz gibi problemlerle karşılaşabilmektedirler. Bu nedenlerle bir çok merkezde operasyondan belirli bir süre sonra test oklüzyon sonrasında hemodinami uygun bulunursa fenestrasyonun kalıcı olarak kapatılması önerilmektedir.

OLGU ve YÖNTEM: Komplet AV septal defekt, sol ventrikül hipoplazisi, geçirilmiş pulmoner artere bant yerleştirilmesi ve bidireksiyonel kavapulmoner anastomoz tanıları ile kliniğimizde takip edilen 10 yaşında 32 kg ağırlığında erkek olguya yaklaşık 2 yıl önce preoperatif tetkiklerinde pulmoner arter basıncının normalin üst sınırında olması nedeni ile yüksek risk grubu içinde değerlendirilerek fenestre fontan operasyonu gerçekleştirilmişti. Hastada kronik siyanoz, efor kapasitesinde azalma ve eritrositoz gelişmesi nedeni ile fenestrasyonun transkateter yolla kapatılması planlandı. Geçici olarak balon okluzyonu yapılarak hemodinamik değerlendirme yapıldı. Fontan dolaşımında geçici okluzyon öncesi 5 mmHg olan ortalama basınç, oklüzyon sonrasında 6 mmHg, okluzyon öncesi 2.9 L/dk/m2 olan kardiyak indeks sonrasında 2.5 L/dk/m2, ve işlem öncesi sakinken %80-85 eforla %55'lere kadar düşen arteryel oksjen saturasyonu test oklüzyon sonrası %96 oldu. Bu bulgularla Fontan fenestrasyonunun kalıcı olarak kapatılmasına karar verildi ve 24 mm Biostar ASD oklüder cihazı kullanılarak defekt transkateter yolla başarılı bir şekilde kapatıldı. Hasta 24 saat sonra, 6 ay süreyle antiagregan tedavi alacak şekilde taburcu edildi. Birinci ay kontrolünde anlamlı rezidüel şant saptanmadı. Arteryel oksijen saturasyonu % 96 bulundu.

SONUÇ: Fontan fenestrasyonunun transkateter yolla kapatılması güvenli ve efektif bir yöntem olup sistemik oksijen saturasyonunu normal düzeylere yükseltmekte, dolayısı ile paradoks emboli riskini elimine ederek antikoagulasyon tedavisine ihtiyacı ortadan kaldırmakta ve siyanozun sekonder komplikasyonlarını önlemektedir.

Anahtar Kelimeler: Fontan, fenestrasyon, transkateter, oklüzyon

Şekil-1

Kavopulmoner konduit üzerinde yapılan kontrast enjeksiyonunda sağ atriyumun kontrast madde ile dolduğu görülmekte.

Şekil-2

Fenestrasyona balon oklüzyon testi uygulaması görülmekte

Şekil-3

Biostar ASD oklüder cihazı uzun kılıf içerisinden fenestrasyona kadar ilerletilmiş ve burada sol diski açılarak atriyum duvarına yaslanmış halde görülmekte

Şekil-4

Cihazın serbestleştirildikten sonraki anjiyografik görünümü

P071 - SOL VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU DARLIĞI GİDERİLMESİ CERRAHİSİ SONRASI GELİŞEN İATROJENİK VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN TRANSKATETER YOLLA KAPATILMASI

Yalım Yalçın[1], **Cenap Zeybek[2]**, Levent Öklü[3], Deniz Tuna Erşaylı[3], Nuran Yazıcıoğlu[4]

[1]Medicana International Beylikdüzü, Çocuk Kardiyolojisi, İSTANBUL
[2]Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İSTANBUL
[3]Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İSTANBUL
[4]Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İSTANBUL

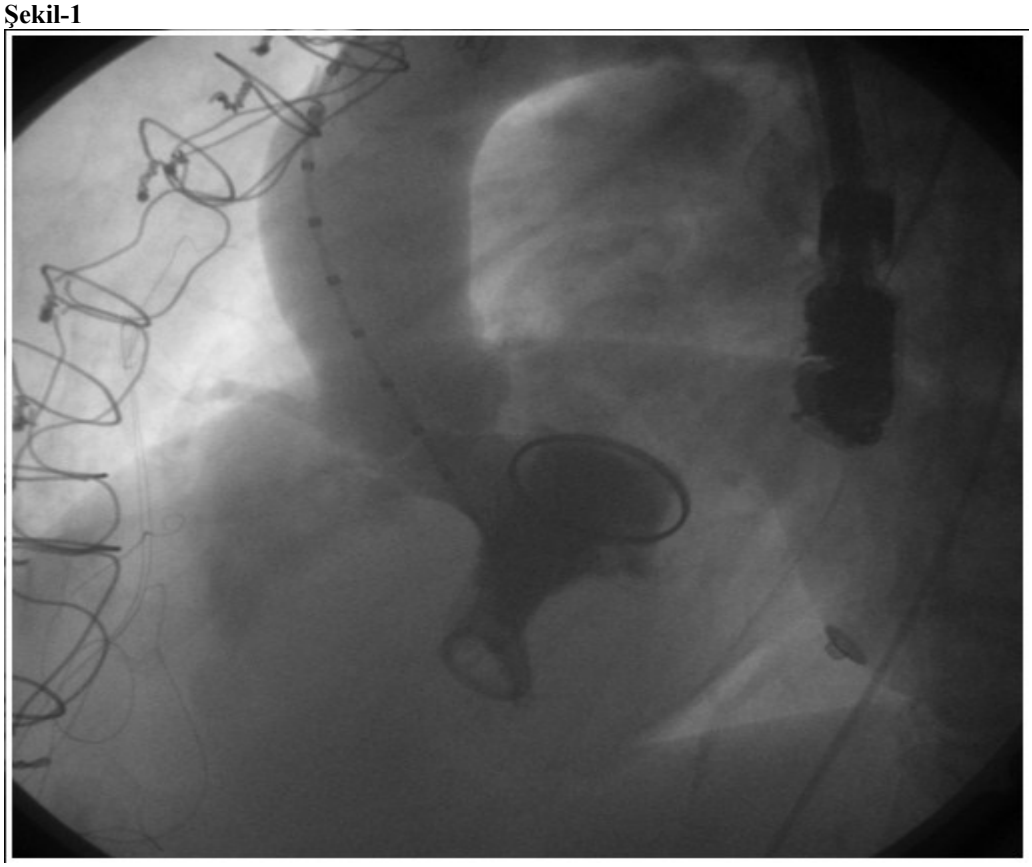
GİRİŞ: Sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) darlıklarının musküler rezeksiyon yoluyla genişletilmesi kompleks LVOT darlıklarında çoğu zaman gerekebilmekte, ancak rezeksiyon ventriküler septal rüptüre bağlı iatrojenik ventriküler septal defekt (VSD) ve/veya tam atriyoventriküler (AV) blok ile sonuçlanabilmektedir.

OLGU ve **YÖNTEM:** 55 yaşında ve 63 kg ağırlığında bayan hastaya İdiopatik Obstruktif Hipertrofik Kardiyomiyopati nedeni ile subaortik bölgede kas rezeksiyonu ve mitral kapak replasmanı uygulanmıştı. Operasyon sonrası iatrojenik musküler VSD ve tam AV blok saptandı. Defektin çapı 7 mm ve aort kapağına uzaklığı 5 mm idi. Hemodinamisi bozulan, düşük kardiyak debi ve akciğer ödemi tablosu gelişen hastaya eş zamanlı olarak 7 mm Amplatzer muskuler VSD oklüder cihazı ile transkateter VSD kapatılması ve transvenöz pacemaker implantasyonu işlemleri uygulandı. Girişim sonrası yapılan kontrol ekokardiyografide rezidüel şant, aort yetersizliği saptanmadı. 24 saat yoğun bakım ve 5 gün servis izleminden sonra klinik olarak dramatik düzelme gösteren hasta işlem sonrası 6. gün taburcu edildi. İşlem sonrası 3. ay kontrolünde rezidü VSD ya da LVOT darlığı saptanmadı

SONUÇ: LVOT darlığı giderilmesi cerrahisi sonrası gelişen iatrojenik VSD ve tam AV blok önemli hemodinamik instabilte, morbidite ve mortalite nedeni olabilmektedir. Bu hasta grubunda defektin transkateter yolla kapatılması post-operatif erken dönemde gerekebilecek yüksek riskli ikinci bir açık kalp cerrahisi operasyonuna alternatif efektif ve güvenli bir yöntemdir.

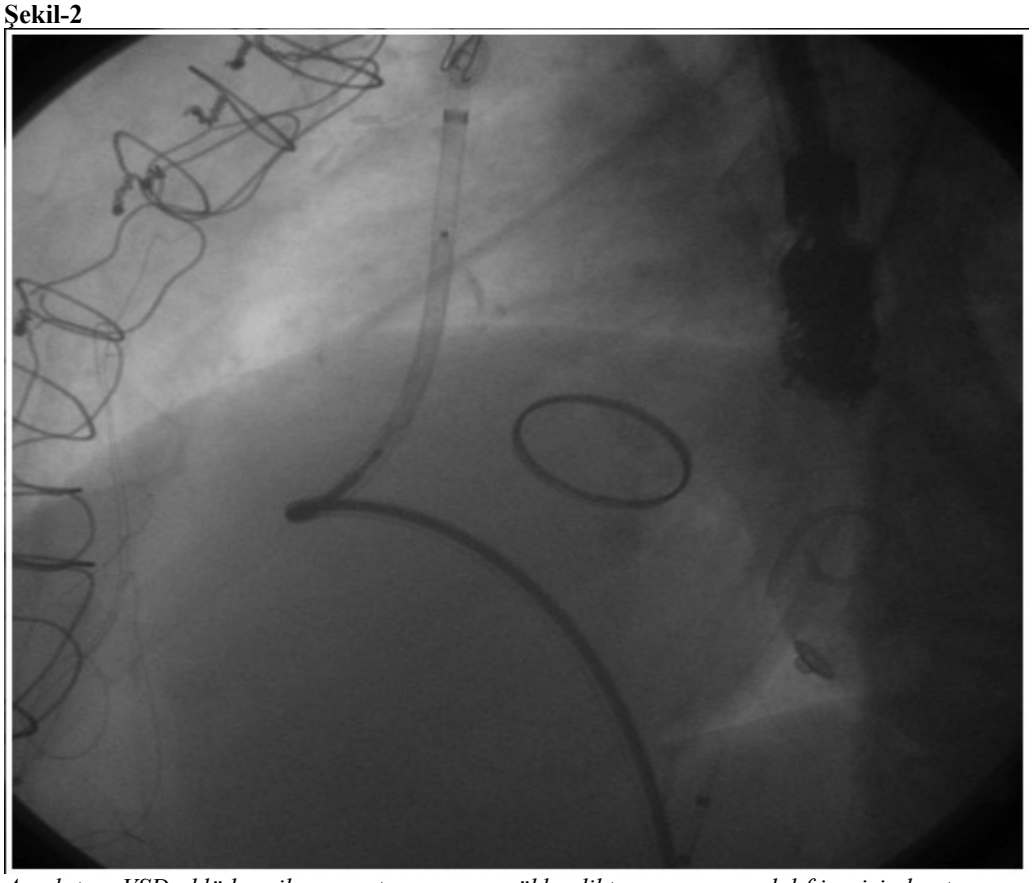
Anahtar Kelimeler: iatrojenik, ventriküler septal defekt, transkateter, oklüzyon

Şekil-1



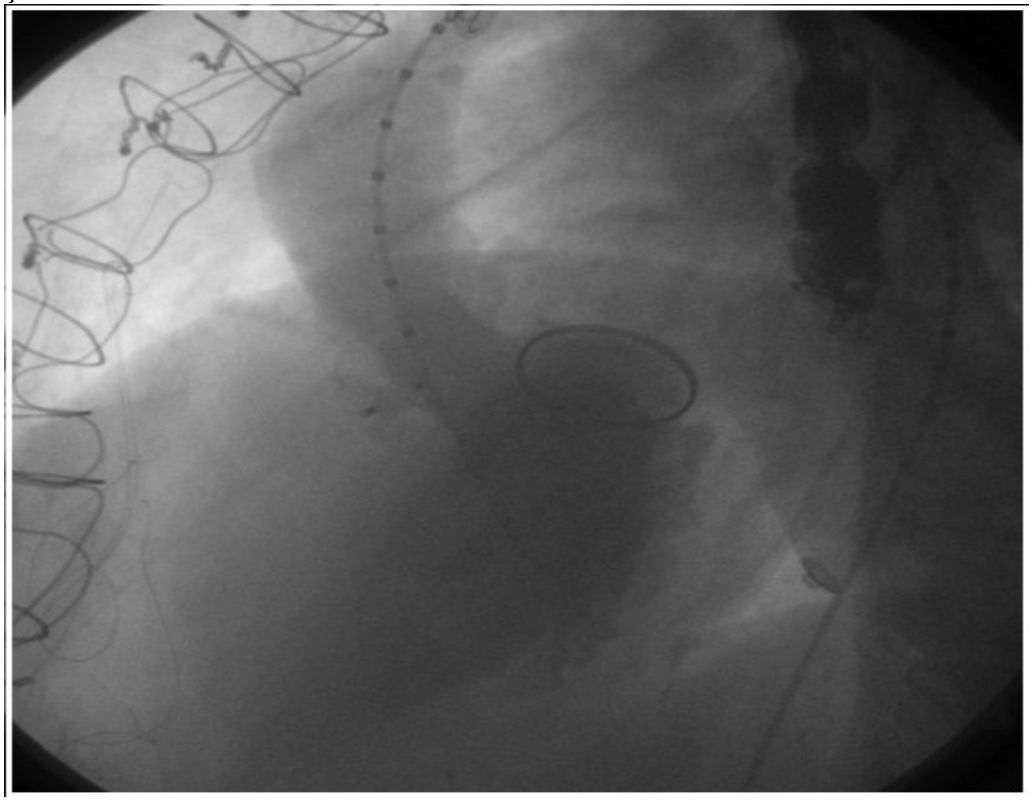
Uzun aksiyal oblik pozisyonda yapılan sol ventrikül enjeksiyonunda subaortik bölgede kontrast madde geçişi görülmekte

Şekil-2



Amplatzer VSD oklüder cihazının, taşıyıcısına yüklendikten sonra uzun kılıf içerisinden transvenöz yolla sol ventriküle doğru ilerletilişi görülmekte

Şekil-3



Cihaz septuma konuşlandırıldıktan sonra yapılan kontrol anjiyogramda rezidüel şant görülmedi.

P072 - CARVAJAL SENDROMU: İKİ OLGU SUNUMU

M. Enes Coşkun[1], Ahmet İrdem[2], Osman Başpınar[2]

[1]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, GAZİANTEP*
[2]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, GAZİANTEP*

GİRİŞ: Carvajal Sendromu yumak saç, palmoplantar keratoderma ve kardiyomiyopati ile karakterize resesif kalıtılan bir ailesel kardiyokütanöz hastalıktır. Carvajal sendromunun klinik bulgularından olan yünsü saç doğumda mevcuttur, palmoplantar keratoz ise süt çocuğunun ellerini ve ayaklarını kullanmaya başladığı bir yaş civarında görülür, sol ventrikül tutulumu olan dilate kardiyomyopati de erken çocukluk döneminde gelişir. Biz Carvajal sendromu tanısı ile izlediğimiz iki ayrı vakayı sunduk.
VAKA-1: İki aydır yorgunluk şikayeti olan 8 yaşında kız çocuğu Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi pediatri polikliniğine başvurdu. Hastanın birincil şikâyeti iki aydır devam eden halsizlikti. Fizik muayenede kalp atım sayısı 136 atım/dakika, kan basıncı 74/51 mmHg, kardiyak oskultasyonda gallop ritmi mevcuttu, el ve ayak tabanlarında keratoz tespit edildi ve saçı tipik olarak yünsüydü. Telekardiyografide kardiyomegali, EKG'de V1 ve V2 derivasyonlarında p mitrale görüldü. Ekokardiyografisinde sol ventrikül dilate ve sistolik fonksiyonu azalmıştı (EF; %30, FS; %12). 24 saatlik Holter EKG kaydında non-sustained ventriküler taşikardi saptandı.
VAKA-2: Sekiz yaşında kız çocuğu bir haftadır devam eden kusma şikayeti ile Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi pediatri polikliniğine başvurdu. Hastaya yaklaşık iki yıl önce başka bir sağlık merkezi tarafından dilate kardiyomyopati teşhisi konmuştu. Fizik muayenede yünsü saç ve palmoplantar keratoz mevcuttu. Telekardiyografide kardiyomegali tespit edildi. Ekokardiyografisinde sol ventrikül dilate ve sistolik fonksiyonu azalmıştı (EF; %32, FS; %15). Hasta pediatrik yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hasta yoğun bakım ünitesinde bir gece takip edildi. Yatışının 2.günü kaybedildi. Ölüm sonrası yapılan ince iğne kalp biyopsisinde; hipertrofik myokard lifleri ve fibrotik odaklar tespit edildi.

TARTIŞMA ve **SONUÇ:** Carvajal sendromu karakteristik fenotipik bulgularıyla seyreden otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. Fiziksel bulguları yünsü saç ve palmoplantar keratozdur. Ekokardiyografi bulguları ise; sol tarafta belirgin olmak üzere azalmış biventriküler fonksiyonlardır. Holter EKG çalışmaları VT ve ventriküler erken sistol(VES) gibi aritmileri gösterebilir. Kardiyak histoloji myokardiyal kayıp ve fibröz doku yer değişimi gösterir. Sunduğumuz iki vakada kutanöz (yünsü saç, palmoplantar keratoz) ve ekokardiyografik bulgular mevcuttu. İlk vakada VES ve nonsustained VT tespit ettik. İkinci vakanın histolojik bulguları ise Carvajal sendromu ile uyumlu bulundu. Carvajal sendromu klinik olarak Naxos hastalağından sol ventrikül tutulumu ile ve histolojik olarak fibroz-yağ doku yerine sadece fibröz doku yer değişimi ile ayırt edilir. Sonuç olarak bu vakalarda genetik analiz yapamadık fakat bütün bulgularımız Carvajal sendromu ile uyumluydu. Literatürde bu sendroma sahip olan çok az vaka bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Carvajal sendromu, dilate kardiyomiyopati, palmoplantar keratoz, ventriküler taşikardi

Resim 1

Birinci olgudaki tipik yünsü saç

Resim 2

Palmar keratoz

Resim 3

Plantar keratoz

Resim 4

24 saatlik Holter monitorizasyonunda VT atağı

Resim 5

Yünsü saç

Resim 6

Plantar keratoz

P073 - OLGU SUNUMU: BAŞ AĞRISIYLA BAŞVURAN DOĞUMSAL SİYANOTİK KALP HASTALIĞI OLGUSUNDA BEYİN ABSESİ

Ayhan Pektaş[1], Tuba Bedir[3], Anıl Aktaş Tapısız[2], Ayhan Çevik[1], Ayşe Deniz Oğuz[1], Serdar Kula[1], Fatma Sedef Tunaoğlu[1], Rana Olguntürk[1]

[1]*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ANKARA*

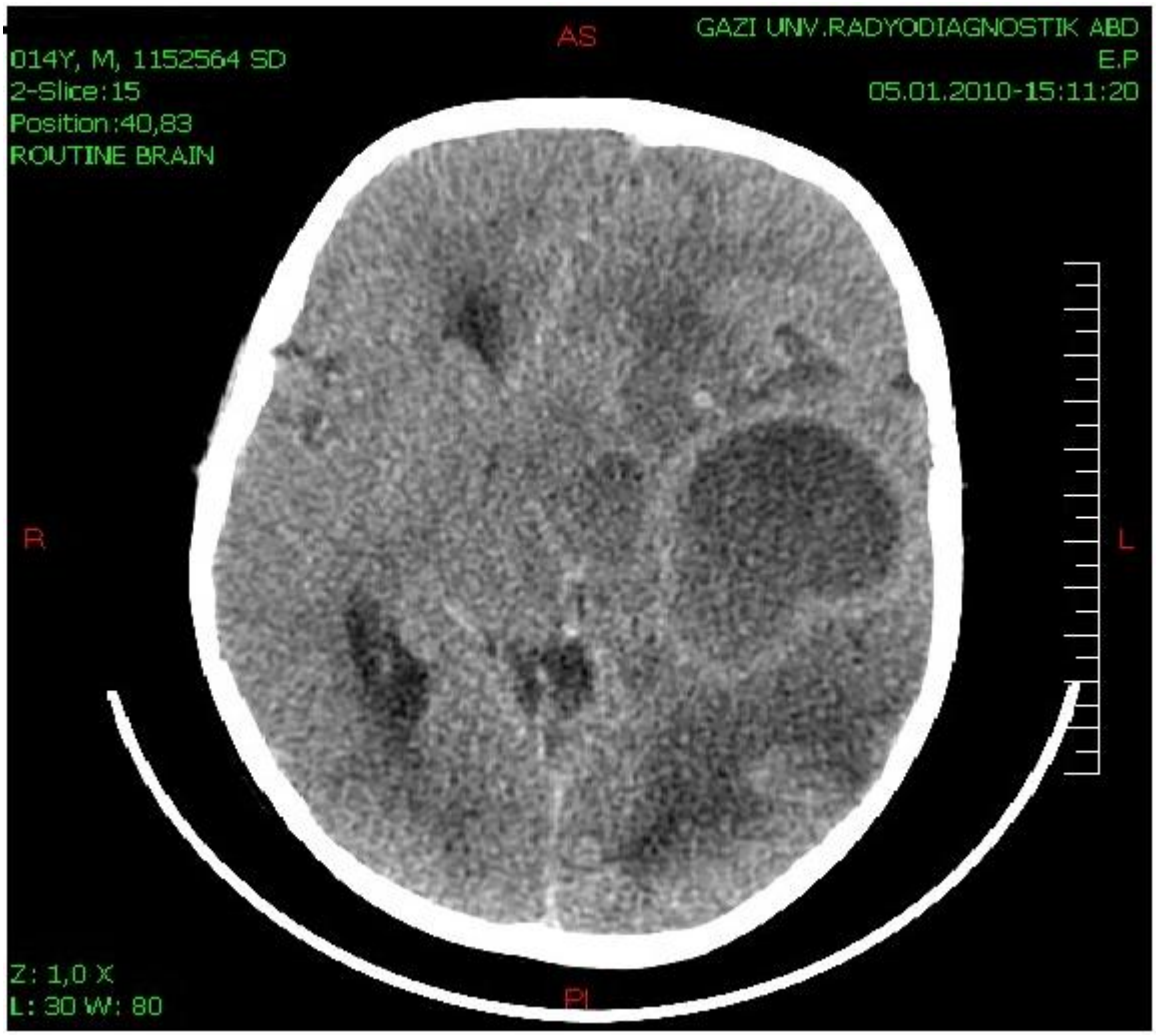
AMAÇ: Ciddi morbiditeye ve hatta ölüme yol açabilen beyin absesi çocuklarda nadiren görülür. Çocuklardaki beyin absesinin en sık nedeni doğumsal siyanotik kalp hastalığıdır.

OLGU: Doğumsal siyanotik kalp hastalığı tanısıyla takip edilen ve baş ağrısı yakınmasıyla kliniğimize başvuran 11 yaşındaki bir erkek çocukta beyin absesi saptanmıştır.

SONUÇ: Doğumsal siyanotik kalp hstalığı tanısıyla takip edilen bir çocukta inatçı baş ağrısı ortaya çıktığı zaman tam bir nörolojik değerlendirme yapılmalı ve gerekirse ileri görüntüleme tekniklerinden yararlanılmalıdır.

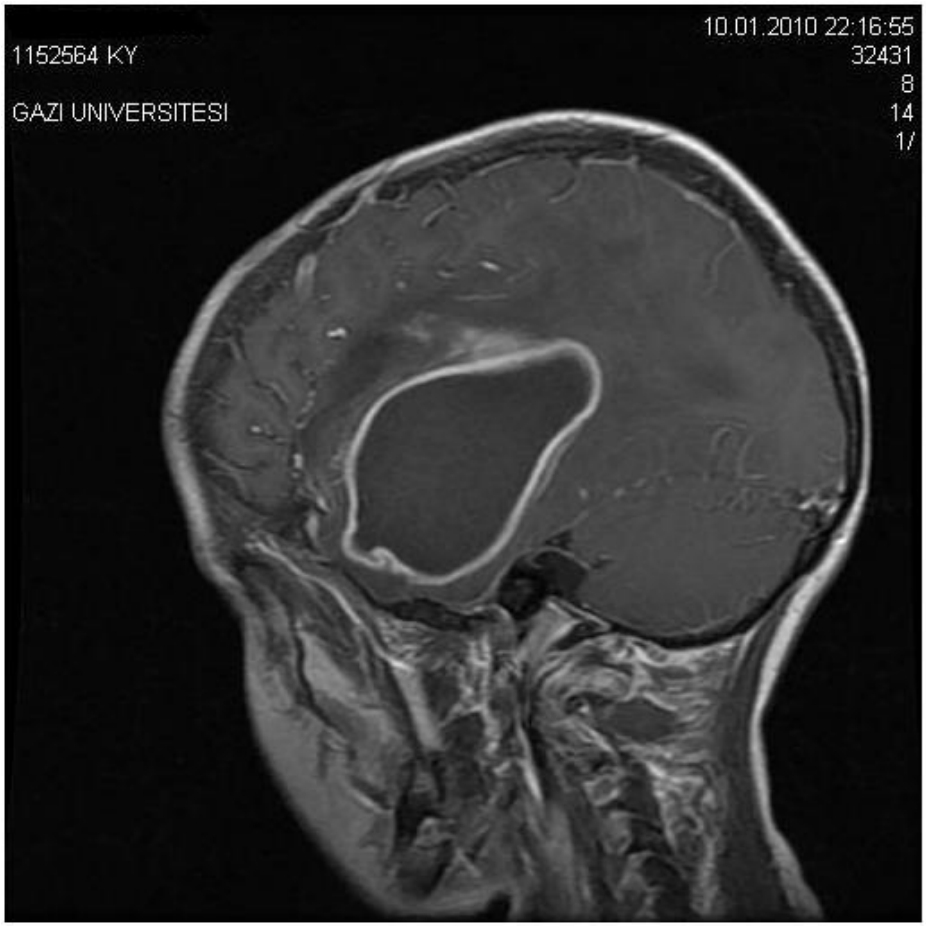
Anahtar Kelimeler: baş ağrısı; beyin absesi; doğumsal siyanotik kalp hastalığı; enfeksiyon

Resim 1:



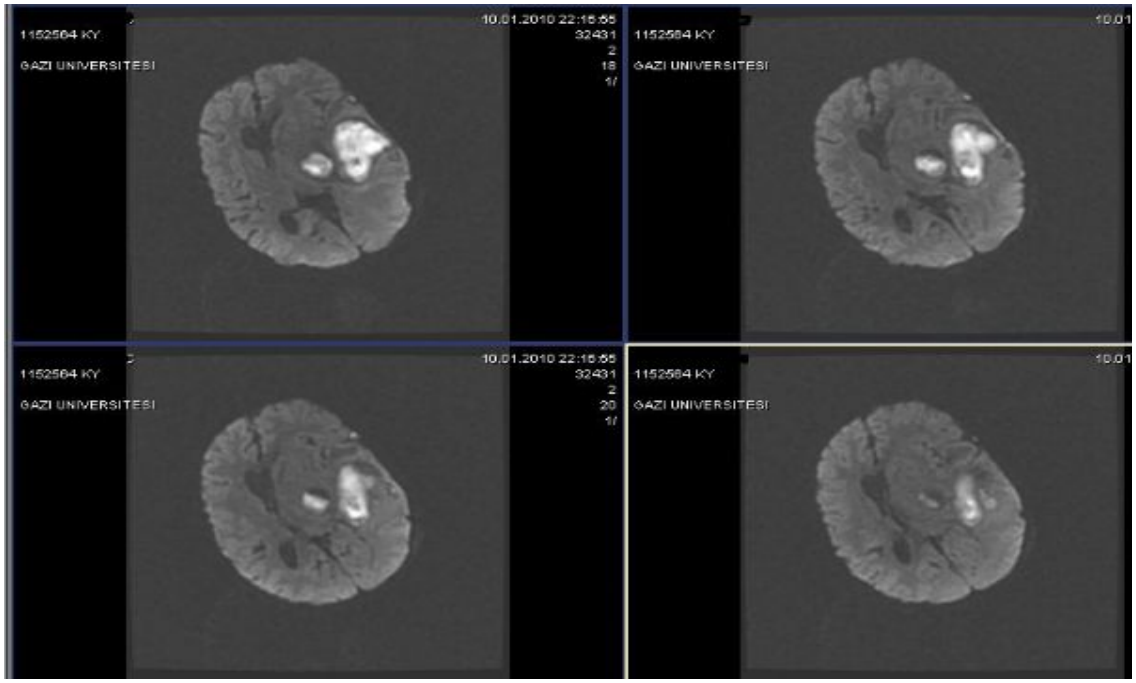
Kranial tomografi taramasında, sol frontal ve sağ parietooksipital alanı etkileyen, serebral abse ile uyumlu olan, birden çok sayıda ve halka biçiminde lezyonlar göze çarpmaktadır.

Resim 2:



Ameliyat sonrası gerçekleştirilen magnetik rezonans görüntülemede, bazal ganglianın frontal loba komşu olduğu sol frontoparietal bölgede bulunan 2 cm genişliğindeki bir serebral abse dikkati çekmektedir

Resim 3:



Ameliyat sonrası gerçekleştirilen magnetik rezonans görüntülemede, serberal ödemin ve soldan sağa unkal herniasyonun sebat ettiği gözlemlenmiştir.

P074 - DOĞUŞTAN DÜZELTİLMİŞ TRANSPOZİSYONLU BİR OLGUDA VENA KAVA İNFERİYORUN HEPATİK KESİNTİSİ OLMAKSIZIN AZİGOS VEN DİLATASYONU

Selman Gökalp, Bülent Koca, Ayşe Güler Eroğlu, Levent Saltık, Funda Öztunç

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,, İSTANBUL

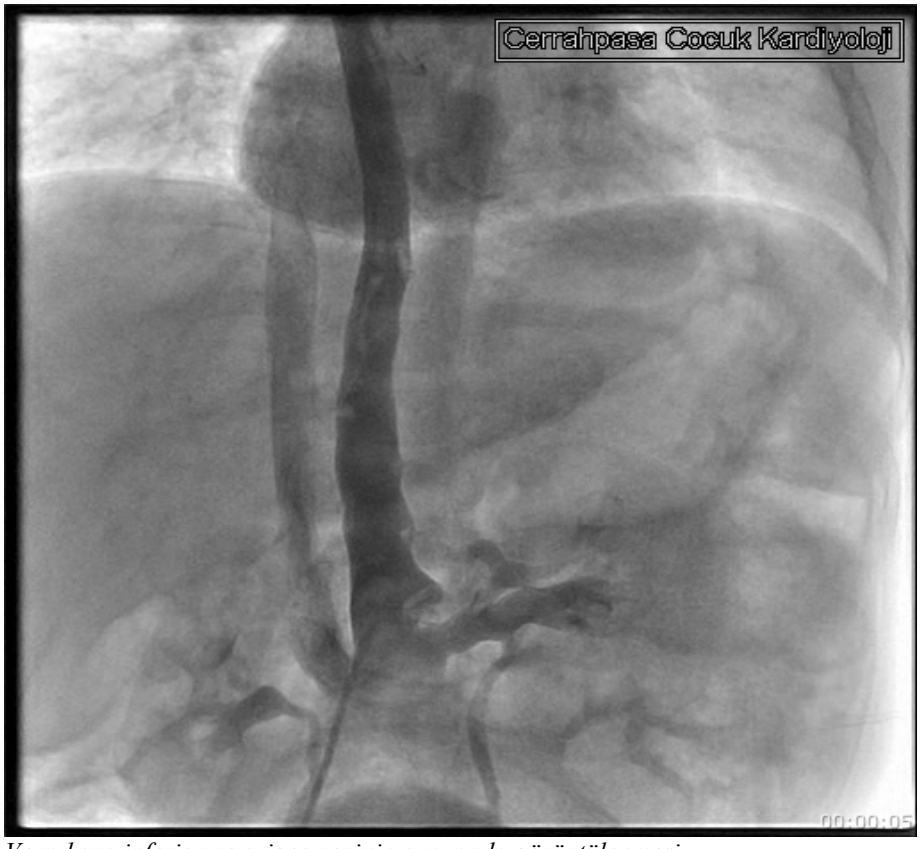
GİRİŞ: Venöz sistemin normal gelişimi ve anomalileri uzun süreden beri bilinmektedir. Venöz sistemdeki anomaliler kalp kateterizasyonu ve cerrahi düzeltme ameliyatlarını etkileyebilirler. Bu nedenle ameliyat öncesi venöz dönüş anomalilerinin tanısı önemlidir. Bu olguda doğuştan düzeltilmiş transpozisyonun yanı sıra vena kava inferiyorun hepatik kesintisi olmaksızın dilate azigos veni saptandı ve bu nadir durumun nedenleri irdelendi.

OLGU: 19 aylık kız hasta, ilk kez merkezimize 3 aylıkken doğumdan itibaren mor olduğunun fark edilmesi ve duyulan üfürümün araştırılması için başvurdu. Doğuştan düzeltilmiş transpozisyon, ventriküler septal defekt (subarteryel, geniş), pulmoner kapak darlığı (65 mmHg gradiyent) saptanarak izleme alındı. Siyanozunun giderek artması nedeni ile kateter anjiyografi yapıldı. Ekokardiyografik tanıları doğrulanan olguda vena kava inferiyorun hepatik kesintisi olmaksızın dilate azigos veni saptandı. Vena kava inferiyorun en geniş yeri yaklaşık 10,5 mm, azigos veninin en geniş yeri ise 14 mm ölçüldü. Hepatik venler ise sağ atriyuma direk olarak açılıyordu.

TARTIŞMA: Sistemik venöz dönüş anomalisi doğuştan kalp hastalarının %6'sında görülebilir. Genellikle atriyal izomerizme eşlik eder. Atriyal izomerizm olmayan olgularda venöz anomali çok nadirdir. Azigos veni normal şartlar altında görüntülenemeyecek kadar küçüktür. Yaşla boyutları arasında doğrusal bir artış yoktur. Erişkinlerde ön arka akciğer grafisinde genişliğinin 3-7 mm arasında olduğu bildirilmiştir. Hastamızın dahil olduğu 6 -24 ay yaş grubunda ise normal genişlik 4,1±1mm olarak bildirilmiştir. Bizim olgumuzda azigos veni 14 mm ölçüldü. Bu genişliğe ikincil olarak neden olabilecek ek bir durum saptanamadı.

Anahtar Kelimeler: azigos veni, doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, inferiyor vena kava, venöz dönüş anomalisi

Resim 1



Vena kava inferior ve azigos veninin aynı anda görüntülenmesi

P075 - İNEK SÜTÜ ALLERJİSİ BULGULARİYLA GELEN HASTADA NADİR GÖRÜLEN KARDİYOMEGALİ SEBEBİ: DOĞUMSAL DİYAFRAGMA HERNİSİ

Ayhan Pektaş[1], Ayşe Deniz Oğuz[1], Anıl Er[2], Semiha Terlemez[1], Fatma Sedef Tunaoğlu[1], Serdar Kula[1], Rana Olguntürk[1]

[1]*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ANKARA*

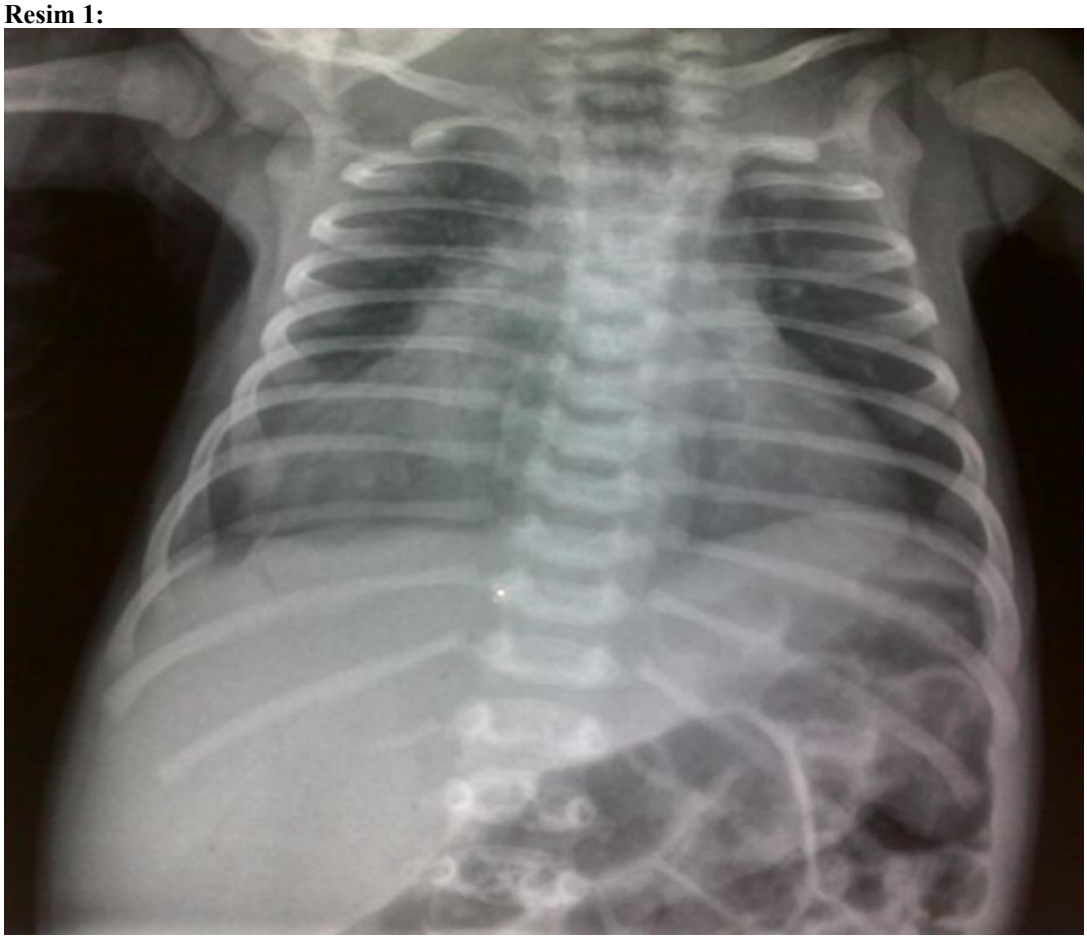
AMAÇ: Bu olgu sunumunda, inek sütü alerjisi ve malnutrisyonu olan bir bebekte tesadüfen tanı konulan doğumsal diyafragma hernisi tanımlanmıştır.

OLGU: Mama ile beslenme sonrası vücutta oluşan ürtiker plakları nedeniyle başvuran bir aylık bebeğin fizik muayenesinde mezokardiyak odakta II/VI sistolik üfürüm saptanması üzerine gerçekleştirilen ekokardiyografik değerlendirmede, sekundum atrial septal defekt ile birlikte sol atrium arka komşuluğunda bulunan ve sol atriuma bası yapan hipodens bir lezyon gözlemlendi. Toraksın bilgisayarlı tomografi taramasında, midenin kalbin sağ posterolateraline doğru herniye olduğu görüldü. Diyafragma hernisi nedeniyle ameliyat edilen olgunun klinik belirtileri cerrahi sonrası dönemde geriledi.

SONUÇ: Malnutrisyona neden olan birincil sebeplerin varlığında bile ikincil nedenler gözden kaçırılmamalı ve bu nedenle fizik muayene ve ekokardiyografik inceleme dâhil olmak üzere ayrıntılı bir kardiyolojik muayene yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal Diafragma Hernisi, Kardiyomegali, Ekokardiyografi

Resim 1:

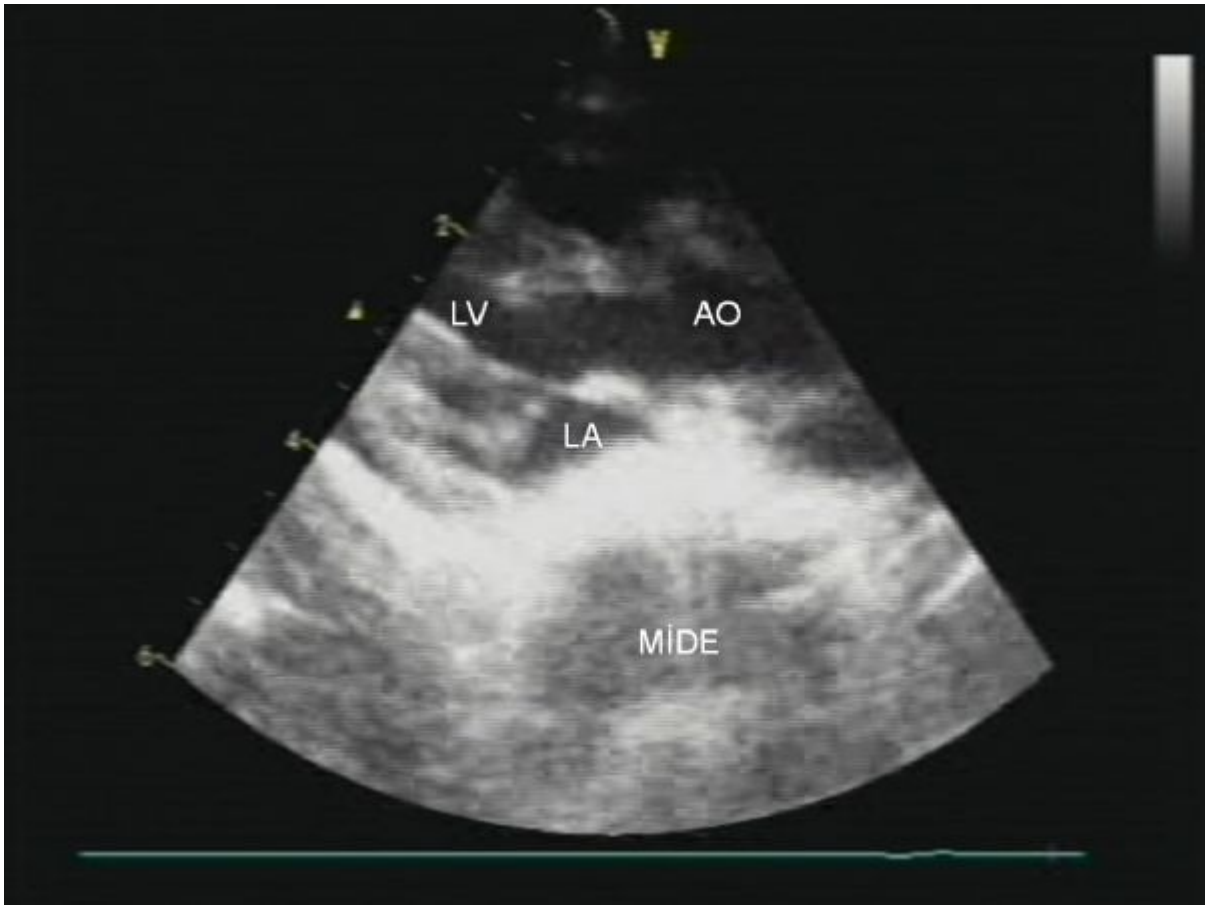


Olgunun telekardiyografisinde kardiyomegaliyle birlikte karın içi gaz dağılımında düzensizlik mevcuttu.

Resim 2:

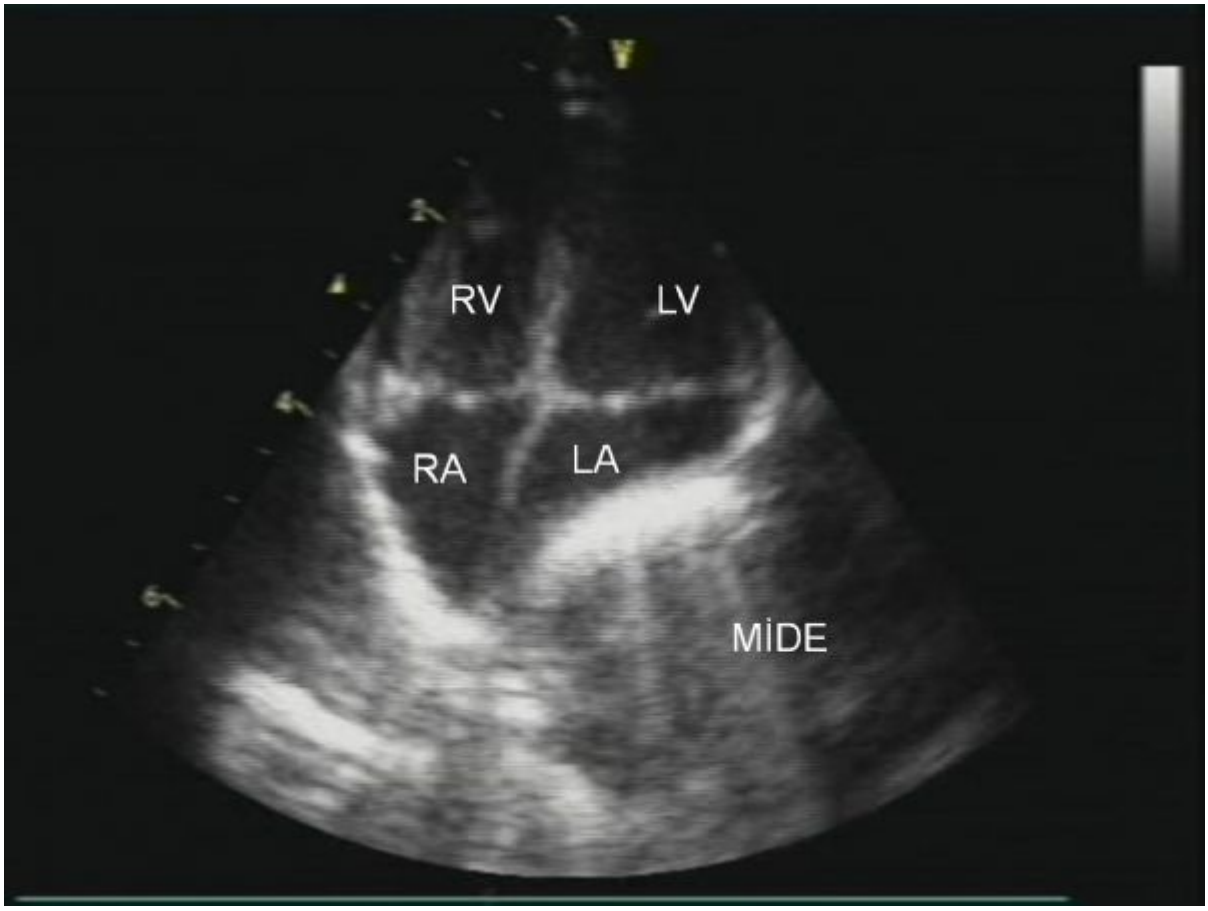
Toraksın bilgisayarlı tomografi taramasında, midenin kalbin sağ posterolateraline doğru herniye olduğu görüldü

Resim 3:



Ekokardiyografi incelemesinde, parasternal uzun eksen kesitinde,LA'a bası yapan mide odacığına ait hipodens görünüm izlenmektedir. (LV: sol ventrikül, LA: sol atrium, AO: Aort)

Resim 4:



Ekokardiyografi incelemesinde, apikal dört boşluk kesitinde, LA'a bası yapan mide odacığına ait hipodens görünüm izlenmektedir. (LV: sol ventrikül, LA: sol atrium, RA: sağ atriyum, RV: sağ ventrikül)

P076 - WİLSON HASTALIĞINDA KARDİYAK TUTULUM

Özlem Elkıran[1], Cemşit Karakurt[1], Gülendam Koçak[1], Hamza Karabiber[2], Ayşe Selimoğlu[2]

[1]*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, MALATYA*
[2]*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı, MALATYA*

Wilson hastalığı otozomal resesif kalıtım özelliği gösteren ve bakırın karaciğer, beyin ve diğer dokularda birikimi ile karakterize bir bakır metabolizma bozukluğudur. Wilson hastalığı multisistemik bir hastalık olup, en sık görülen bulguları hepatik ve nöropsikiyatrik bozukluklardır. Ancak, bakır birikiminin kalp üzerine etkileri ile ilgili çalışmalar oldukça azdır. Bu çalışmada Wilson hastalığı tanısı ile izlenen hastalarda 2B, renkli doppler, doku doppler ekokardiyografi ve 24 saatlik EKG monitorizasyonu ile kardiyak tutulum araştırıldı.

METOD:Çalışmaya 21 Wilson hastası ve 21 sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 42 olgu alındı. Çalışmaya alınan tüm olgular 2B, renkli doppler, doku doppler ekokardiyografi (VIVID Pro 7) ile değerlendirildi. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül çap ve duvar kalınlıkları, sistolik ve diyastolik fonksiyonları değerlendirildi. 24 saatlik EKG monitorizasyonunda disritmi varlığı araştırıldı.

SONUÇLAR: Wilson hastalarının yaşları 11. 2 ± 2. 9 yıl, kontrol grubunun ise 10.1±2.3 yıldı (p=0.2). Hasta ve kontrol grupları arasında yaş ve cinsiyet dağılımı açısından fark saptanmadı.
Ekokardiyografik değerlendirmede; Wilson hastaları ile sağlıklı kontrol grubunun verileri karşılaştırıldığında sol ventrikül diyastol sonu çapı hasta grubunda 3.9 ±0.5 cm kontrol grubunda 4.3±0.5 cm bulundu (p=0,039). Pulse-wave Doppler ekokardiyografik incelemede ise IRZ hasta grubunda 76.3 ± 24.7 msn iken, kontrol grubunda 62.5±10.5 msn idi (p=0,023). Pulse wave Doppler bulgularından DZ hasta grubunda 91,9 ± 23.5 msn iken kontrol grubunda 105.9±20.1 msn (p=0,044), izovolemik kontraksiyon zamanı (İKZ) 70.2±15.9 msn, kontrol grubunda ise 80.8 ±14.2 msn olarak saptandı (p=0.028). Doku Doppler ekokardiyografik değerlendirmede mitral A' değeri hasta grubunda 25.2 iken kontrol grubunda 17.8 saptandı (p=0.044). Ortalama izovolemik relaksasyon zamanı hasta grubunda 26.4 msn iken, kontrol grubunda 16.6 msn idi (p=0.009). Hastaların 24 saatlik Holter kayıtlarında, hastaların birinde 1. derece atriyoventriküler blok, birinde sık sinüs exit blok, dört hastada nadir ventriküler ektopik atım izlendi.

TARTIŞMA: Wilson hastalarında, kontrol grubu ile karşılaştırıldığında ekokardiyografik değerlendrimede subklinik diyastolik disfonksiyonla uyumlu bulgular saptandı. Hasta grubunda önemli bir ritm bozukluğu saptanmadı. Wilson hastalarında kardiyak değerlendirme konusunda, daha fazla sayıda hastanın olduğu ve hastaların ekokardiyografi ile beraber kardiyak MR ile değerlendirdirildiği çalışmalarla kardiyak tutulumun daha iyi gösterilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Wilson hastalığı, ekokardiyografi, kardiyak tutulum

Tablo 1: Çalışma gruplarının ekokardiyografik bulgularının karşılaştırılması

	Hasta (n=21)	Kontrol (n=21)	P
LVDSÇ (cm)	3.9 ±0.5	4.3±0.5	0.039
Ejeksiyon Fraksiyonu	69.57± 6.53	68.95± 6.48	NS
Fraksiyonel Kısalma	38.95± 6.53	38.66± 5.43	NS
LVK	53.4 (31.74-122.07)	66.41 (33.58-104.07)	NS
Mitral E	0.99 (0.65-1.7)	1.02 (0.87-1.68)	NS
Mitral A	0.6 (0.47-0.93)	0.62 (0.21-0.78)	NS
Mitral E/ Mitral A	1.55 (0.95-2.88)	1.81 (1.35-5)	0.012
IRZ (msn)	76.3 ± 24.7	62.5±10.5	0.023
DZ (msn)	91.9 ± 23.5	105.9±20.1	0.044
Mitral E'	0.19± 0.035	0.19± 0.042	NS
Mitral A'	0.07 (0.05-0.1)	0.06 (0.02-0.16)	0.044
Mitral E/ Mitral E'	5.14 (3.45-9.50)	5.59 (3.78-10.50)	NS
Mitral E'/ Mitral A'	2.43 (1.1-4.4)	2.83 (1.9-9.5)	NS

İKZ (msn)	70.2±15.9	80.8 ±14.2	0.028
EZ	250.09±25.89	264.05±23.79	NS
Doku Doppler IRZ	26.4	16.6	0.009
Tei-index	0.56± 0.11	0.53± 0.06	NS

LVDSÇ:Sol ventrikül diyastol sonu çapı, LVK:Sol ventrikül kitle, IRZ: İzovolemik relaksasyon zamanı, DZ: Deselerasyon zamanı, İKZ:İzovolemik kontraksiyon zamanı, EZ:Ejeksiyon zamanı

Tablo 2: Çalışma gruplarının 24 saatlik EKG-Holter bulgularının karşılaştırılması

	Hasta (n=21)	Kontrol (n=21)	P
Minimum kalp hızı	54.19± 10.40	51.33± 3.54	NS
Ortalama kalp hızı	91.62± 16.39	86.71± 6.82	NS
Maksimum kalp hızı	167 (124-254)	158 (141-246)	NS
Maksimum QTc	481 (60-650)	467 (439-520)	NS

P077 - ÇOCUKLUK ÇAĞINDA TRANSKATETER SEKUNDUM ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI SONRASI P DALGASININ TAKİBİ

Osman Başpınar, Mehmet Kervancıoğlu, Senem Koruk, Metin Kılınç, Ahmet İrdem

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

AMAÇ: Atriyal septal defektli hastalarda artmış bir atriyal fibrilasyon riski mevcuttur. P dalga dispersiyonunda artış, atriyal fibrilasyonun ön göstergesidir. Çalışmanın amacı Amplatzer septal oklüder ile transkateter sekundum atriyal septal defekt kapatılması sonrası P dalga dispersiyonun izlemini belirlemektir.

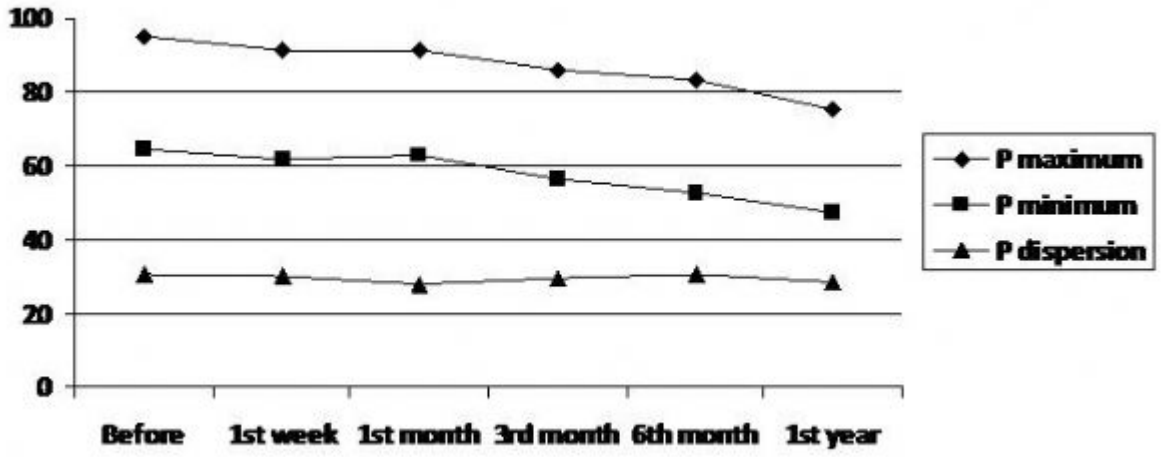
YÖNTEM: Toplam 31 çocuk (23 kız, 8 erkek, ort yaş 7.5±4.1 yıl, ort ağırlık 26.2±16.9 kg) değerlendirilmiştir. İşlem öncesi, 1 hafta, 1 ay, 3 ay, 6 ay ve 1 yıl sonra P maksimum, P minimum ve P dispersiyonu ölçüldü

BULGULAR: P maksimum, P minimum zamanla azalmıştır. Ama P dispersiyonu izlemde değişmemiştir, (işlem öncesi P maks 95.0±16.4 (55-122.2) ms, P min 64.5±15.4 (27.6-105) ms, P dispersiyonu 30.5±11.6 (12.2-56.4) ms ve 1 yıl sonrası P maks 75.3±15.5 (50-112) ms, P min 47.1±12.1 (28.4-72.3) ms, P dispersiyonu 28.5±9.4 (17-57.4) ms).

SONUÇ: Amplatzer septal oklüder ile sekundum ASD kapatılması sırasında P dispersiyonunda belirgin bir fark oluştuğu tespit edilmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Amplatzer cihazı, P dalga dispersiyonu, çocukluk çağı, transkatater kapatma

Şekil 1.



P dalga ölçümünün zaman ile değişimi

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

Hasta sayısı	31 hasta (23 kız, 8 erkek)
Yaş	7.5±4.1(3.5-16) yıl
Ağırlık	26.2±16.9 (12-75.5) kg
Gerilmiş sekundum ASD çapı	15.3±4.1 (7-22.6) mm
Sistemik/pulmoner akım oranı	3.3±2.2 (1.1-9.8)
Cihaz çapı	16.8±4.6 (10-24) mm

Tablo 2. P maksimum, P minimum ve P dispersiyonu ölçümü

	P maksimum	P minimum	P dispersiyonu
Önce	95.0±16.4 (55-122.2)	64.5±15.4 (27.6-105)	30.5±11.6 (12.2-56.4)
Bir hafta sonra	91.6±19.3 (46.4-140)	61.6±17.4 (25.6-110)	29.9±10.5 (9.2-47.8)
Bir ay sonra	91.6±17.7 (47.6-140)	63.1±21.7 (27.6-130)	28.2±10.4 (7-43)
Üç ay sonra	86.2±15.9 (49.6-112.8)	56.5±12.5 (32.6-85.2)	29.6±9.8 (14-54.6)
Altı ay sonra	83.2±15.9 (50.4-116.8)	52.7±13.3 (31.2-81.2)	30.4±11.5 (10-58.6)
Bir yıl sonra	75.3±15.5 (50-112)	47.1±12.1 (28.4-72.3)	28.5±9.4 (17-57.4)
P	0.000	0.002	0.715

P078 - ADÖLESAN OLGUDA KAWASAKİ HASTALIĞI

Osman Özdemir[1], Gökçe Gür[1], Pınar Işık Ağras[2], Gonca Yılmaz[3]

[1]*T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA*
[2]*T.C.S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA*
[3]*T.C.S.B. Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA*

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı (KH), kendini sınırlayan, sıklıkla 5 yaş altındaki çocukları etkileyen, akut ateşli multisistemik küçük-orta damar vaskülittir. Burada yüksek doz asetil salisilik asit (ASA) ve metil prednizolon (MP) ile tedaviye başlanan, ancak geç dönem intravenöz immünoglobülin (IVIG) tedavisi verilebilen ve böylece KH kontrol altına alınan 12 yaşındaki kız hastanın klinik izlemi sunulmaktadır.

OLGU: Hastanemiz Çocuk Acil servisine başvuran 12 yaşındaki kız hastanın bir haftadır 38-40 °C arasında ateşinin olduğu, ateşinin 3. gününde boyun altından başlayarak hızla tüm vücuda yayılan döküntü ve bir gün sonrasında her iki gözde kızarıklıklar oluştuğu öğrenildi. Vücut ısısı timpanik ölçüm ile 38,5 °C, nabız 140/dakika, solunum sayısı 20/dakika, kan basıncı 100/70 mmHg ölçüldü. Konjonktivalarda, orofarenks ve tonsillerde hiperemi, kırmızı çilek dili, dudaklarda çatlaklar, sağ arka servikalde ağrısız, hareketli, fluktuasyon vermeyen, 2 cm çapında lenf nodu, boyun ve gövdede deskuame olmaya başlayan eritematöz makülopapüler döküntü (Resim) ve parmak uçlarında eritem vardı. Laboratuar çalışmasında beyaz küre 16.400/mm³ (% 70 lenfosit, % 10 monosit, % 20 nötrofil), hemoglobin 12,1 gr/dl, trombosit 204.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 27 mm/saat, C-reaktif protein 2,49 mg/dl bulundu. Ekokardiyografide her iki koroner arteri 3,0-3,5 mm (yaşı için normal) ölçüldü. Hastaya 75 mg/kg/gün'den ağızdan 3 dozda ASA başlandı. Tedavide IVIG verilmesi planlandı, ancak sosyal güvence problemi nedeniyle verilemedi. Hastalığın 9. gününde, 30 mg/kg/gün'den intravenöz infüzyonla MP, üç gün ardı ardına olacak şekilde verildi. Hastanın bu tedavi sonrası 3 gün ateşi olmadı, ancak ardından vücut ısısı tekrar 39 °C'ye kadar yükseldi. Hastalığın 17. gününde ateşleri devam eden hastaya, IVIG bulunarak 2 gr/kg'dan 12 saatlik infüzyonla verildi. Tedavi sonrasında ilk 24 saatte ateşi düşen hastanın üç gün içerisinde de tüm bulguları kayboldu. Hastanın ASA dozu 5 mg/kg/gün'e düşüldü. İzleminde koroner arterlerde dilatasyon saptanmadı. Bu nedenle 8 haftalık düşük doz ASA tedavisi de kesildi.

TARTIŞMA: Kawasaki hastalığı tanısı alan olguların % 85'i beş yaşından küçük çocuklardır. Ancak ileri yaşlarda da özellikle dirençli ateşi olan hastalarda KH akılda tutulmalıdır. Adölesan ve erişkin çağında tanı konulan KH'da koroner anevrizma gelişme riski daha fazladır. Literatürde adölesan ve yetişkinlerde çok az sayıda KH bildirilmiştir. Bu yazıda sunulan hastanın aksine, ileri yaştaki KH olgularının çoğunda klasik tanı ölçütleri tam değildir ve bu nedenle de tanıları genellikle tartışma konusu olmuştur. Klasik tanı ölçütleri ile tanısı konulan hastamızda olduğu gibi, MP ile inflamasyon kontrolü yeterli olmayabilir. Bu nedenle hastalığın ilk 10 günü geçmiş olsa bile antienflamatuar etkinliği göz önünde bulundurularak IVIG tedavisi verilmelidir. Ancak geciken IVIG tedavisi nedeniyle koroner anevrizma gelişimi riski fazla olan bu olgular daha yakından izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Adölesan, intravenöz immünoglobülin, Kawasaki hastalığı, mukokutanöz lenf nodu sendromu

Resim. Boyunda deskuame olmaya başlayan eritematöz makülopapüler döküntü

P079 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ OLGULARIMIZDA SUBKLİNİK KARDİT SIKLIĞI

Osman Özdemir, Şehribanu Işık, Ayhan Abacı, Ahmet Zülfikar Akelma, Fatih Mehmet Kışlal, Cem Hasan Razi, Aydın Çelik, Mesut Koçak

T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA

GİRİŞ: Çocukların % 80'i akut romatizmal ateş (ARA) ve romatizmal kalp hastalığı için riskli bölgelerde yaşamaktadır. Akut romatizmal ateş Türkiye'de de sıktır ve olguların %8,5'inde yinelediği gösterilmiştir. Doppler ekokardiyografinin ARA tanısındaki kullanımı hastalığın erken tanınmasını ve böylelikle romatizmal yinelemelerden korunmayı sağlayabilir. Bu çalışmada, ARA'lı hastalarda ekokardiyografi ile subklinik kardit tanısının sıklığı araştırıldı.

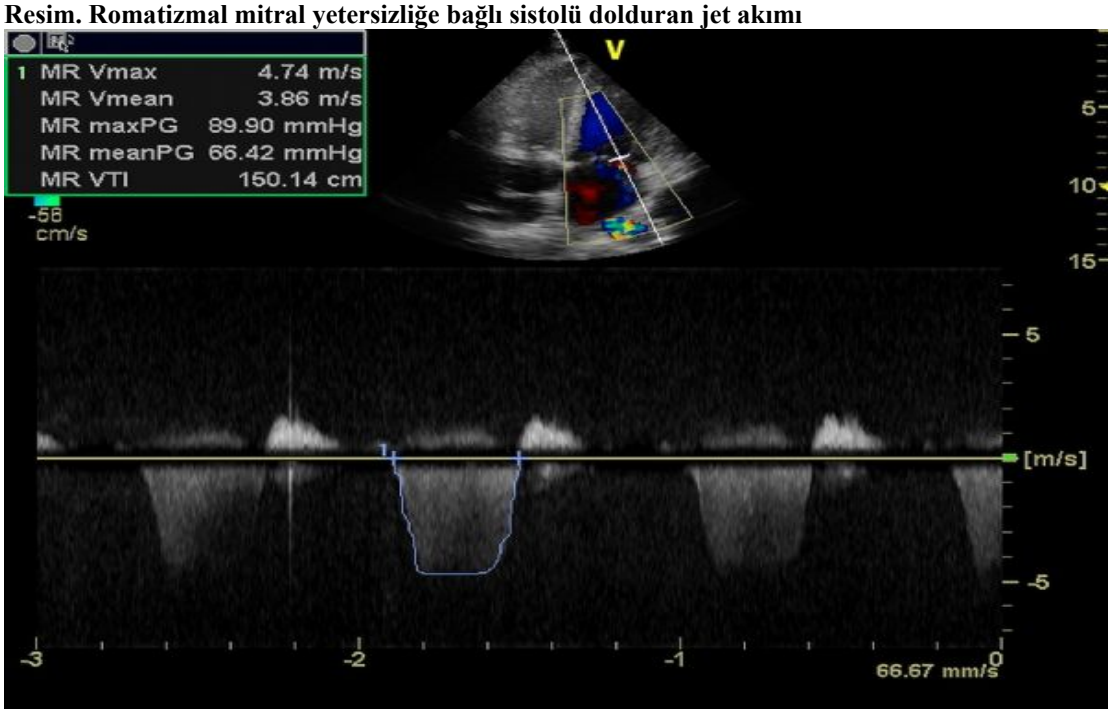
YÖNTEM: Çalışmada 1992 yılında değiştirilmiş Jones ölçütleri ile ARA tanısı konan ve Doppler ekokardiyografi ile incelenen 80 hasta (64 gezici poliartrit, 16 romatizmal kore) değerlendirildi. Romatizmal kardit, Doppler ekokardiyografide mitral ve aort kapak yetersizlik jetlerinin en az iki farklı kesitte görülmesi, jet uzunluklarının 1 cm'den fazla olması, mitral için sistol ve aort kapağı için diyastol boyunca süren tepe akım hızının 2,5 m/sn'nin üzerinde olması olarak tanımlandı (Resim). Subklinik kardit tanısı konan olgular 1, 3, 6 ve 12. aylarda tekrar değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışma grubunda ARA'lı 25 hastada (% 31; 13 kız, 12 erkek; ortalama yaş: 11,4 ± 2,5 yıl) ekokardiyografik değerlendirmede subklinik kardit saptandı. Gezici poliartritli 64 olgunun 34'ünde (% 53) klinik kardit, 17'sinde (% 27) subklinik kardit; romatizmal koreli 16 hastanın beşinde (% 31) klinik kardit, sekizinde (% 50) subklinik kardit bulundu. Romatizmal kore tanısı konan olgulara yangı giderici tedavi verilmedi. Subklinik karditli 12 hasta prednizolon ile tedavi edildi ve dozun azaltıldığı dönemde buna aspirin eklendi. Beş hastaya sadece aspirin tedavisi uygulandı. Bir yıllık izlemi yapılabilen subklinik karditli 20 olgunun 11'inde (% 55) karditin sürdüğü görüldü (Tablo).

TARTIŞMA: Klinisyenler ARA kuşkusu olan hastalarda kalp etkilenmeleri için uyanık olmalıdırlar. Subklinik kardit sıklığının yüksek olması nedeniyle, ekokardiyografi ile saptanan karditin bir tanı ölçütü olarak kullanılması tartışılmalıdır. Böylece, kalp etkilenimi olan ARA'lı hastalar gözden kaçırılmayarak erişkin dönemdeki romatizmal kapak hastalarının sayısı azaltılabilir. Ancak kardit tanısının gözden kaçma riski olduğu gibi, ekokardiyografinin sık kullanımı ile yanlış ve fazla tanı konulmasının da söz konusu olduğu unutulmamalıdır. Bu nedenle kardit tanısında ekokardiyografik fizyolojik kapak yetersizliği ölçütleri kullanılmalıdır. Subklinik karditte kullanılacak yangı giderici tedavi seçeneği de açık değildir. Çalışmamızda subklinik kardit tanısı konan hastaların çoğuna prednizolon verildi. Ancak kullanılacak tedavinin yapılacak kanıta dayalı çalışmalarla desteklenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, ekokardiyografi, romatizmal kalp hastalığı, subklinik kardit

Resim. Romatizmal mitral yetersizliğe bağlı sistolü dolduran jet akımı



Tablo. Subklinik karditli olguların ekokardiyografi ile izlemi

Ekokardiyografi zamanı	Mitral yetersizlik	Aort yetersizliği	Mitral ve aort yetersizliği	Normal kalp	Toplam olgu
Tanı anında	15 (% 60)	7 (% 28)	3 (% 12)	-	25
1. ay sonunda	13 (% 52)	6 (% 24)	3 (% 12)	3 (% 12)	25
3. ay sonunda	11 (% 44)	6 (% 24)	3 (% 12)	5 (% 20)	25
6. ay sonunda	9 (% 39)	5 (% 22)	3 (% 13)	6 (% 26)	23
12. ay sonunda	6 (% 30)	3 (% 15)	2 (% 10)	9 (% 45)	20

P080 - PRESENKOP BULGULARI İLE BAŞVURAN ATRİOVENTRİKÜLER TAM BLOK SAPTANAN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ VAKASI

Ebru Aypar, Ahmet Sert, Dursun Odabaş

T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, KONYA

GİRİŞ: Akut romatizmal ateş hastaları genellikle artralji/poliartrit, üfürüm veya kalp yetmezliği bulgularıyla başvurmaktadır. Elektrokardiyogramda 1. derece atrioventriküler (AV= blok %70-80 sıklıkla görülebilirken, 2. derece AV blok (%1.5-2), AV tam blok (%3-4) daha nadir olarak bildirilmektedir. Presenkop veya senkop bulgularıyla başvuran ARA hastası çok nadirdir, çünkü ileri derece ve AV tam blok ARA'da nadir görülür.

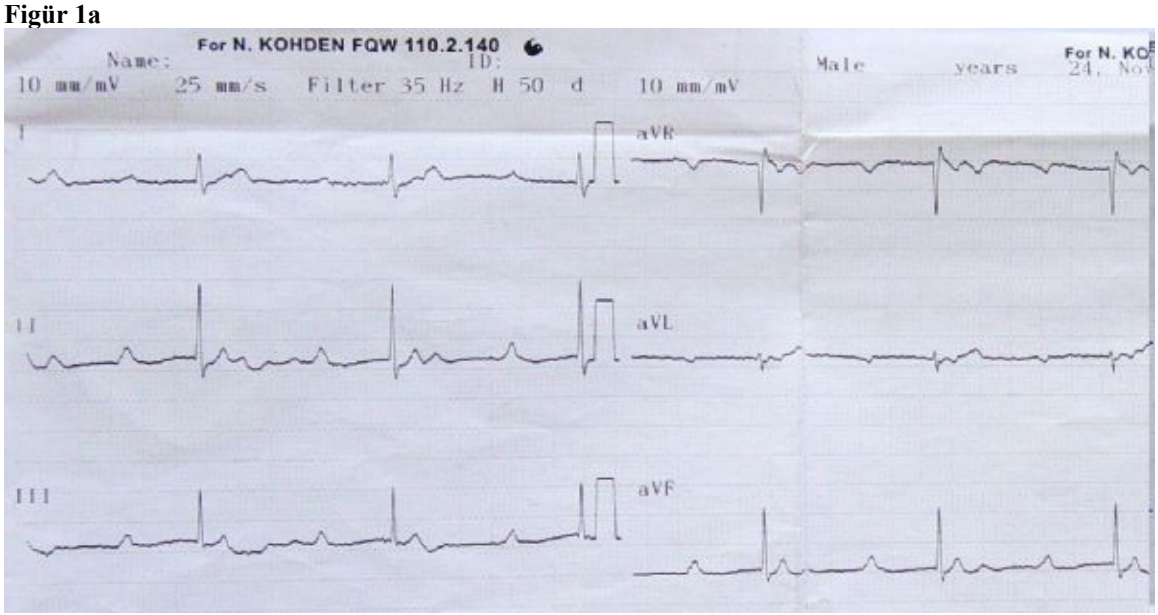
VAKA: 14 yaşında erkek hasta 10 gündür olan başdönmesi, başağrısı, bulantı ve ateş yakınmaları ile başvurdu. Senkop olmadığı önerildi. Fizik incelemede aritmi, bradikardi (50 atım/dak), kan basıncı: 90/60 mmHg saptandı, belirgin üfürüm ve artrit bulgusu görülmedi. EKG'de AV tam blok, ventriküler hız:50 atım/dak, normal QRS aksı, normal QTc intervali (360 msn) saptandı. (Figür 1). Ekokardiyografide birinci derece mitral (v=4 m/sn) ve aortik yetmezlik, normal sol ventrikül boyutları ve sistolik işlevler saptandı. Semptomatik AV tam blok ve ARA tanılarıyla yatırılan hastanın izleminde beyaz küre:16 700/mm3, hemoglobin:14,7 gr/dl, sedimentasyon hızı:48 mm/saat (0-20), C-reactive protein: 112 mg/L (0-5), antistreptolizin-O titresi:408 IU/ml tekrarında 752 IU/ml, RF: 10,1 ANA: negatif, brucella, salmonella için yapılan testler negatifti Hafif kardit tanısıyla aspirin (80 mg/kg/gün) başlandı, 1,200,000 ünite penisilin i.m. yapıldı, sekonder profilaksi önerildi. Yatışının ikinci gününde sağ ayak bileği ve başparmakta artrit bulguları gelişti. 24-saatlik EKG monitorizasyonunda ileri derecede AV blok saptandı, en düşük kalp hızı 43 atım/dak, en yüksek 143 atım/dak, ortalama 70 atım/dak idi, 2.5 sn'den uzun süren duraklama saptanmadı. Aspirin tedavisiyle artrit bulguları 3. günde düzeldi. 5. günde başdönmesi düzelen hastanın EKG'sinde sinüs bradikardisi (50 atım/dak), normal PR intervali 0.18 sn (N<0.19 sn) saptandı (Figür 2). Yatak istirahati ve aspirin tedavisi 6 haftaya tamamlanan hastanın 3. ayda yapılan kontrolünde EKG'si normal, EKO'da 1. derece MY, eser AY saptandı.

TARTIŞMA: Hastamızda ARA'ya bağlı AV tam blok steroid tedavisi veya geçici pacemaker gerektirmeden sadece aspirin tedavisi ile düzelmiştir. ARA'da EKG'de saptanan 1. derece AV bloğun, 2. derece, ileri derece ve tam AV bloğa progresyon gösterebildiğine dair bildiriler bulunmaktadır. Bu nedenle ARA hastaları başdönmesi, bulantı, gözkararması, bayılma gibi semptomlar yönünden yakından izlenmelidir. Semptomu ve karditi olan hastalara Holter incelemesi yapıldığında standard EKG dışında ritm bozuklukları saptandığı bildirilmiştir.

SONUÇLAR: ARA her zaman karşımıza klasik klinik bulgularla gelmeyebilir. Presenkop veya senkop bulgularıyla başvuran hastalarda ARA ayırıcı tanıda mutlaka gözönünde tutulmalıdır.

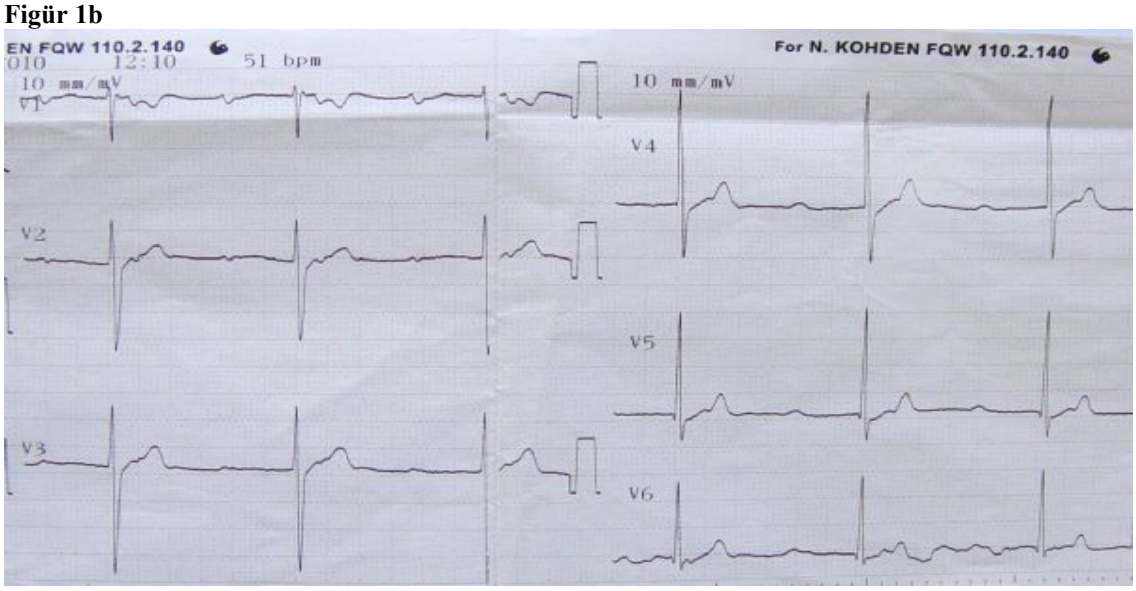
Anahtar Kelimeler: akut romatizmal ateş, aritmi, atrioventriküler blok, presenkop

Figür 1a



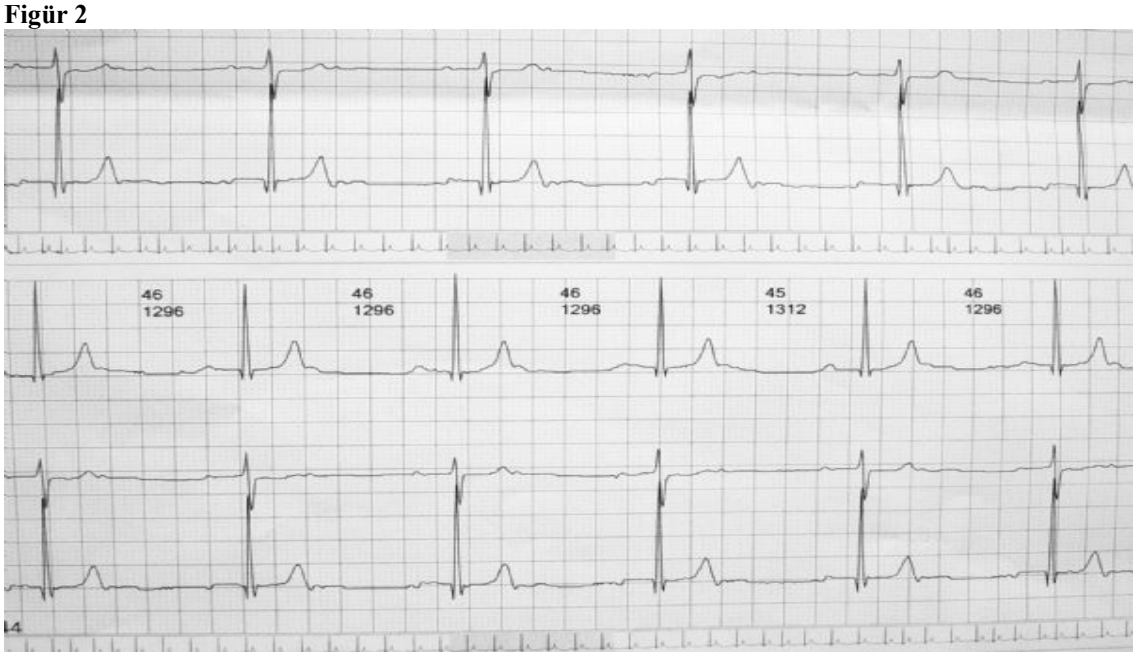
Presenkop bulgularıyla başvuran hastanın EKG'sinde AV tam blok saptandı. ventriküler hız:50 atım/dak, normal QRS aksı, QTc intervali:360 msn.

Figür 1b



Başvuru EKG'si frontal derivasyonlar. AV tam blok saptandı. ventriküler hız:50 atım/dak.

Figür 2



24-saatlik EKG monitorizasyonunda ileri derece 2:1 AV blok saptandı.

Figür 3

Aspirin tedavisinin 5. gününde hastanın EKG'sinde sinüs ritmi (50 atım/dak), normal PR intervali 0.18 sn saptandı

P081 - İZOLE SAĞ AORTİK ARKUS İLE BRAKİYOSEFALİK DAMARLARIN AYNA HAYALİ DALLANMASI

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Dursun Odabaş[1], Özgür Öner[2]

[1]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA*
[2]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Ünitesi, KONYA*

Sağ aortik arkus (AA) nadir bir doğumsal kalp anomalisidir, %0.1 sıklıkta görülür. Sağ AA ile brakiosefalik damarların ayna hayali dallanması tipik olarak Fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, trunkus arteriyozus ile birliktedir. İzole, tek başına, sağ AA ile brakiosefalik damarların ayna hayali dallanması oldukça nadir bildirilmiştir. Ekokardiyografi ile öntanı konularak, MR anjiografi ile tanısı doğrulanan vakayı bildiriyoruz.

VAKA: 12 yaşında erkek hasta iki aydır olan göğüs ağrısı ile başvurdu. Fizik incelemede vücut ağırlığı: 38 kg (25p), boy: 156 cm (75p), kan basıncı: sağ kolda 90/40 mmHg, sol kolda 95/50 mmHg, kalp hızı: 88 atım/dk, solunum sayısı: 15/dk, ateş: 36,5ºC idi. Kardiyovasküler sistem incelemesinde üfürüm saptanmadı. Laboratuar incelemeleri, elektrokardiyogram, telekardiyografi incelemeleri normal idi. Ekokardiografide suprasternal görüntülemede AA ve dallarının solda yerleşimli olmadığı görüldü, ek kardiyak anomali saptanmadı (Figür 1). Sağ AA öntanısı ile MR anjiografi istendi, tanı doğrulandı. Sağ AA ile brakiosefalik damarların ayna hayali dallanması olduğu saptandı (Figür 2). Göğüs ağrısı nonspesifik olarak değerlendirildi.

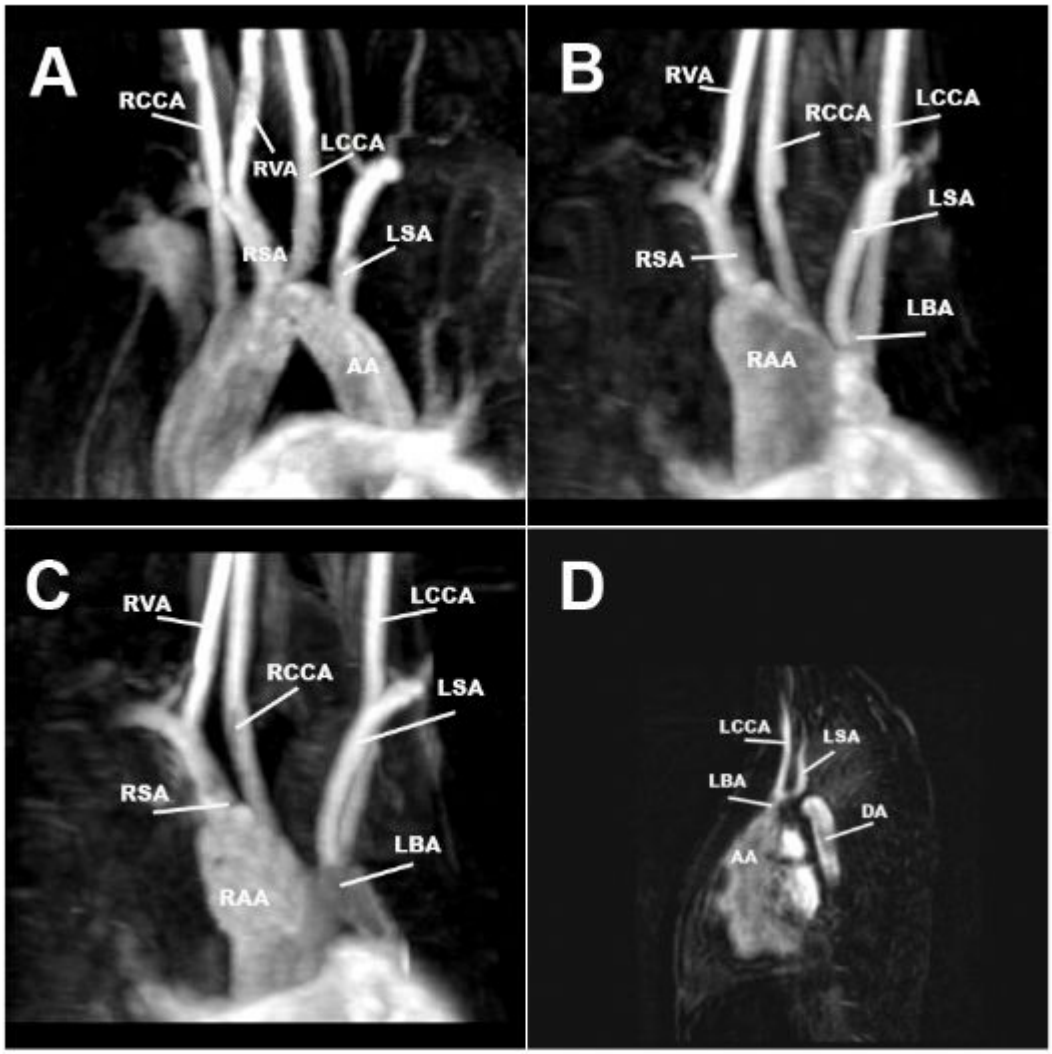
SONUÇ: Literatürde, göğüs ağrısı ile başvurarak tanı olan izole sağ AA ile brakiosefalik damarların ayna hayali dallanması bildirilmemiştir. Aileye hastada damar anomalisi olduğu, ileride yapılabilecek boyun cerrahileri sırasında, cerrahın dikkatli olması gerektiği konusunda bilgi verildi.

Anahtar Kelimeler: Brakiyosefalik Damarların Ayna Hayali Dallanması, Sağ Aortik Arkus

Figür 1

Suprasternal görüntülemede AA ve dallarının solda yerleşimli olmadığı görüldü

Figür 2



MR Anjiografide farklı kesitlerden sağ aortik arkus ile brakiosefalik damarların ayna hayali dallanması gösterilmiştir

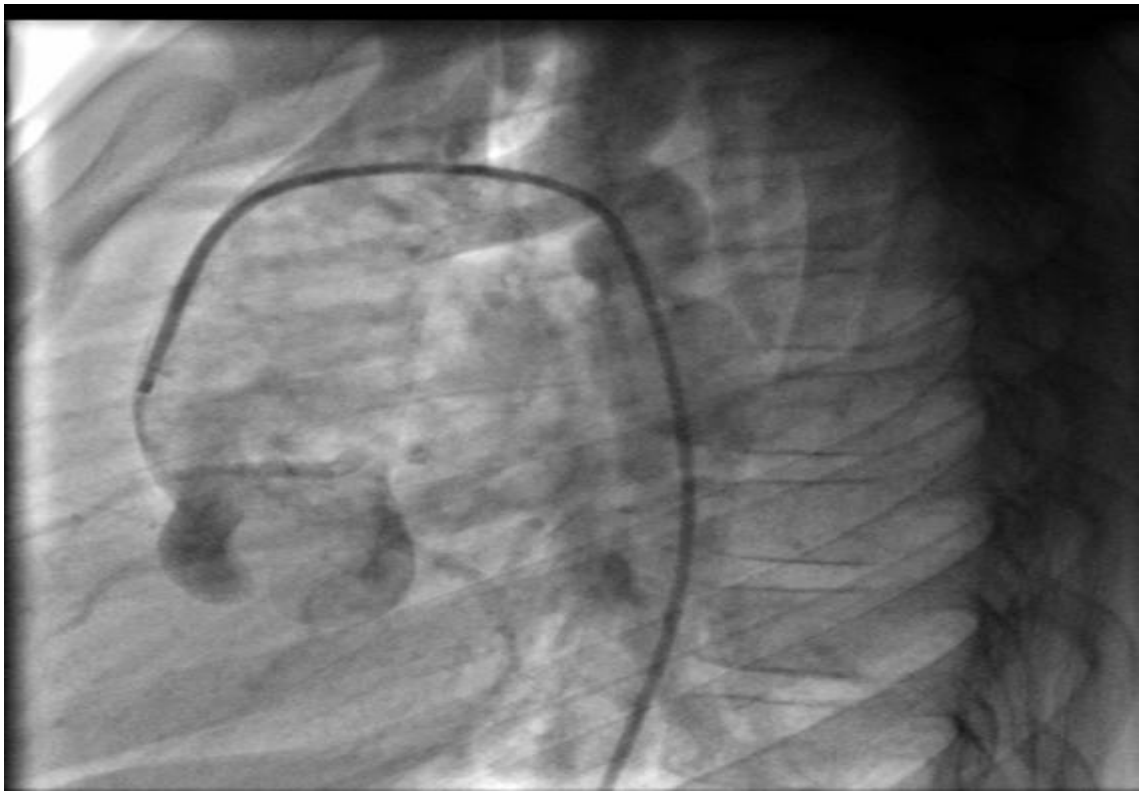
P082 - BALON ANJİYOPLASTİ SONRASI BULGULANAN REZİDÜEL AORT KOARKTASYONU OLGUSUNDA MODİFİYE SAÇAKLI GREFT YÖNTEMİMİZLE UYGULADIĞIMIZ BAŞARILI CERRAHİ GİRİŞİMİMİZ

Ali Gürbüz**, Ufuk Yetkin**, Banu Lafçı, Barçın Özcem
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

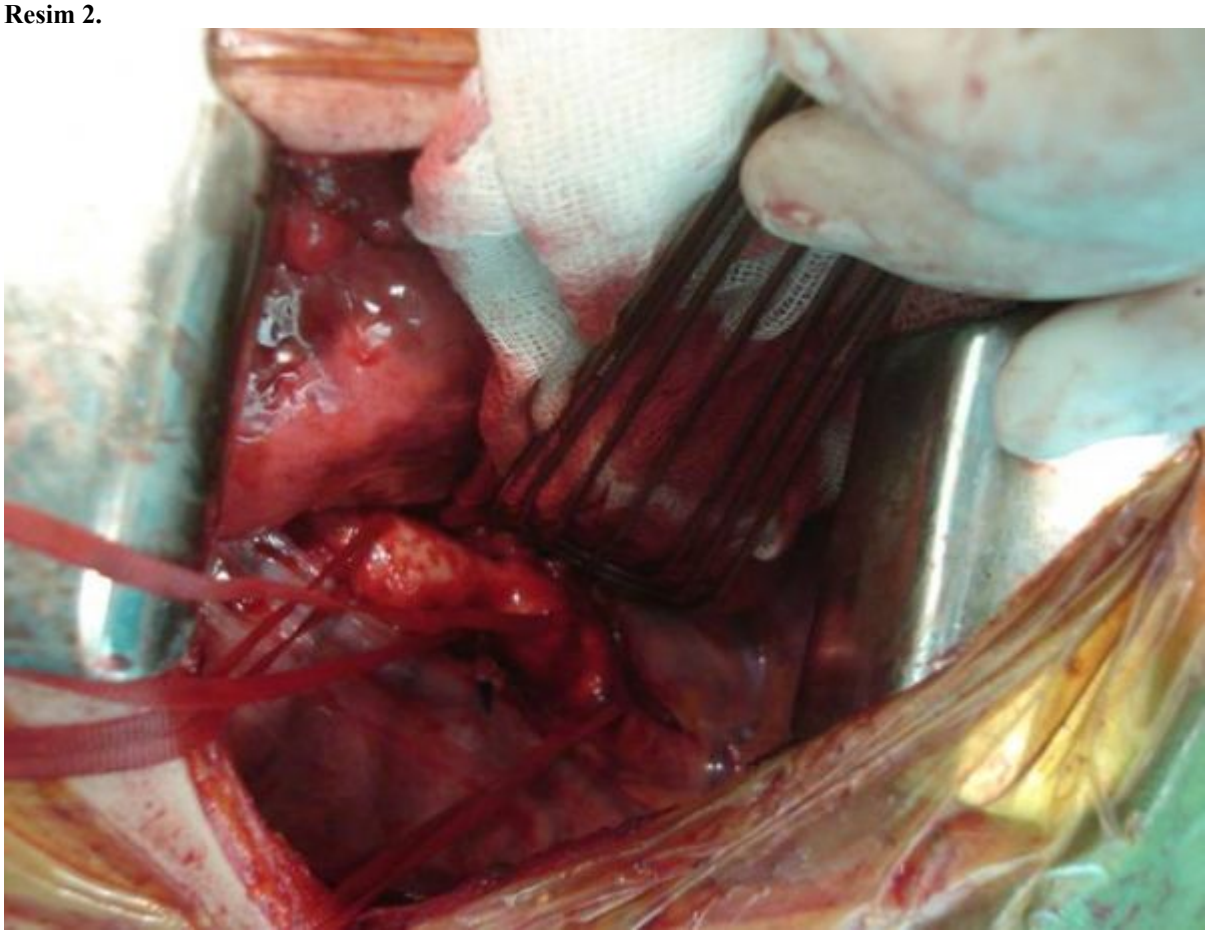
Aort koarktasyonu (AK) tüm kardiyak anomalilerin %4 ile 7'sini kapsar. Ayrıca büyük damar anomalilerinin de %14'ünü oluşturmaktadır(1). AK düzeltilmediği takdirde ölümle sonuçlanabilen konjenital bir anomali özelliği olmayı sürdürmektedir (2).
Olgumuz 11 yaşında erkekti. Aktif şikayeti olmayan ve hipertansiyon saptanması açısından ileri incelemeleri gerçekleştirilen hastanın gerçekleştirilen ekokardiyografik incelemesinde aort koartasyonu bulgulanan hastanın balon anjiyoplasti uygulanımı öncesi gradiyent 65mmHg iken işlem sonrası gradiyent 36mmHg olarak belirlendi. İşlemden 2 ay sonrasında gerçekleştirilen ekokardiyografik incelemede sol subklavian distalinde pik gradiyentin 40mmHg olarak belirlendiği diyastolik devamlılığı olan sistolik gradiyente sahip rezidüel koarktasyon bulgulandı. Bu bulgularla ortak konseyde cerrahi önerilen hastaya sol subklavian arter ve koarkte segmentin distalindeki desandan aort arasına bypass planlandı. Ancal sol subklavian arterin yapısal ince oluşu ve dejenerasyona yatkınlığı göz önüne alınarak 10mm tubuler dakron greftin, proksimal anostomoz bölümüne e-PTFE yamadan (Gore-tex) sirküler formda bir saçak 6/0 polipropilen materyalle sütüre edildi. Planlanan cerrahi prosedür bu modifiye greftle tamamlandı. Operasyon sonrası ek sorun gelişmeyen olgu 6. günde cerrahi şifa ile taburcu edildi.
AK'da gerçekleştirilen ameliyatların kan basıncında daha anlamlı bir düşme sağladığı ve daha iyi uzun dönem sonuçlar temin ettiği bildirilmiştir. Olgumuzda da uygulanan cerrahi sonrası hipertansiyon kontrolü sağlandı. Operasyon öncesinde kardiyovasküler sistemin detaylı incelenmesi, en önemli mortalite nedeni olan yandaş kardiyovasküler anomalilerin elimine edilmesi açısından zorunludur.
1. Böke E: Aorta Koarktasyonu. Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi. Editör: Bozer AY, Ayyıldız Matbaası, Sayfa 201-234, Ankara 1985.
2. Apaydın AZ,Posacıoğlu H,Nalbantgil S,İslamoğlu F,Özbaran M,Büket S,Durmaz İ. Erişkin Aort Koarktasyonlarında Cerrahi Tedavi: Orta Dönem Sonuçları ve Sistolik Kan Basıncına Etkisi. Anadolu Kardiyol Derg 2002;3:189-92.

Anahtar Kelimeler: Balon anjiyoplasti, aort koarktasyonu, saçaklı greft

Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.

P083 - EPİLEPSİ VE KONJENİTAL İŞİTME KAYBININ EŞLİK ETTİĞİ ERİŞKİN SEKUNDUM ATRİYAL SEPTAL DEFEKT OLGUSUNDA CERRAHİ STRATEJİMİZ

Ufuk Yetkin, İsmail Yürekli, Serkan Yazman, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Erişkinlerde en sık görülen doğuştan kalp hastalığı atriyal septal defekt (ASD) olup %75-80'ini sekundum tipi meydana getirir. Sekundum tip ASD'lerin de 2/3 'ünü fossa ovalis tipi oluşturur. ASD'ler özellikle 4.-5. dekatlarda geç dönemde ortaya çıkabilecek ritim sorunları, kalp yetersizliği ve paradoksik emboli gibi komplikasyonlardan kaçınmak amacıyla kapatılmalıdır.

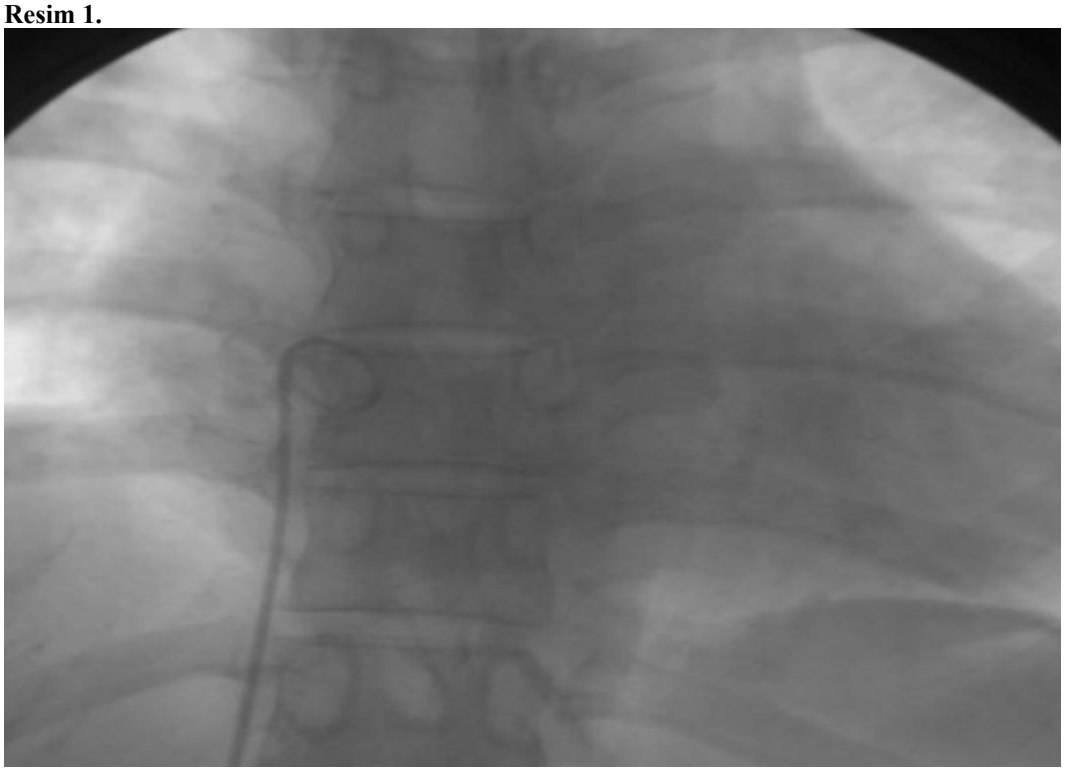
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz 27 yaşında kadındı. Doğuştan işitme kaybı nedeniyle sürekli işitme cihazı kullanımı tarifliyordu. Astım bronşiyale ve epilepsi ön tanısıyla yaklaşık 5 yıldır takip edilmekte olup son 3 aydır başlayan yorgunluk ve çarpıntı yakınmalarına yönelik gerçekleştirilen incelemelerden transtorasik ve transözefagiyal ekokardiyografik değerlendiriminde soldan sağa geçiş gösteren interatriyal septal defekt bulgulandı. Pulmoner arter basıncı 35mmHg idi. Yapılan kardiyak kateterizasyonda ek anomali bulgulanmayan hastamızın Qp/Qs oranı 2 olarak saptandı. Cerrahi onarım öncesi gerçekleştirilen Göğüs Hastalıkları,Nöroloji ve Kulak Burun Boğaz konsültasyonlarında operasyon ve sonrasına yönelik öneriler alınarak operasyona engel patolojileri olmadığı belirlendi.

BULGULAR: Genel anestezi altında operasyona alınan olguya sınırlı mini mediyan sternotomi yapılarak standart bikaval kanülasyon sonrası sağ atriyotomi işlemini takiben fossa ovalis tipi sekundum ASD görüldü. Boyutları primer kapamaya uygun olan ASD bu şekilde onarıldı. Postoperatif dönemde ek problem gelişmeyen olgu 5. günde cerrahi şifa ile taburcu edildi.

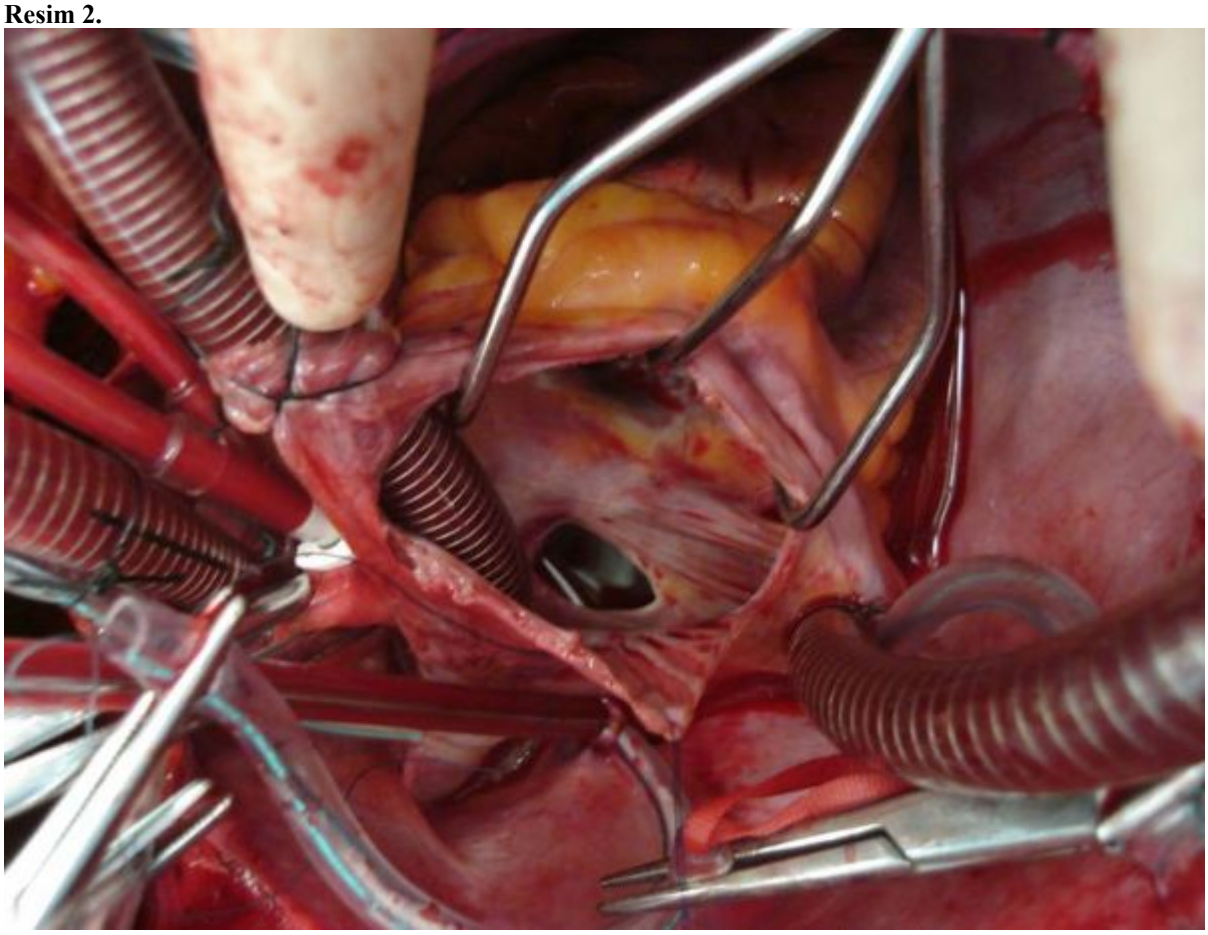
SONUÇ: Olgumuzdaki yandaş patolojiler göz önüne alındığında genetik konjenital bir anomali olasılığı dahilinde işitme kaybının %30, doğumsal kalp anomalilerinin %4.2-14 ve nadiren de epilepsinin eşlik ettiği Klippel-Feil Sendromunun klasik triadının olmadığı bulgulandı. ASD'nin onarımı standart bir cerrahi işlem olup erişkin yaşlarda dahi düşük morbidite ve mortalite ile gerçekleştirilebilmektedir. Şant oranının göstergeçi olan Qp/Qs oranı 1.5 değerinin üzerinde olan hastalarda asemptomatik olsalar da olgumuzdaki gibi yandaş patolojilerin ilgili birimlerce değerlendirimi sonrası kapatma girişimi gerçekleştirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, işitme kaybı, sekundum atriyal septal defekt

Resim 1.



Resim 2.



P084 - SAĞ VENTRİKÜLE SİNÜS VALSALVA ANEVRİZMASININ RUPTÜRÜ OLARAK TANILANAN OLGUDA PEROPERATUVAR GENİŞ SUBAORTİK VSD VE CİDDİ AORT KAPAK YETMEZLİĞİ BULGULANIMI

Ali Gürbüz, Levent Yılık, İsmail Yürekli, **Ufuk Yetkin**

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

GİRİŞ: Ventrikül septum defekti (VSD) en sık görülen kardiyak anomali olup konjenital kalp hastalıklarının %25'ini teşkil etmektedir.

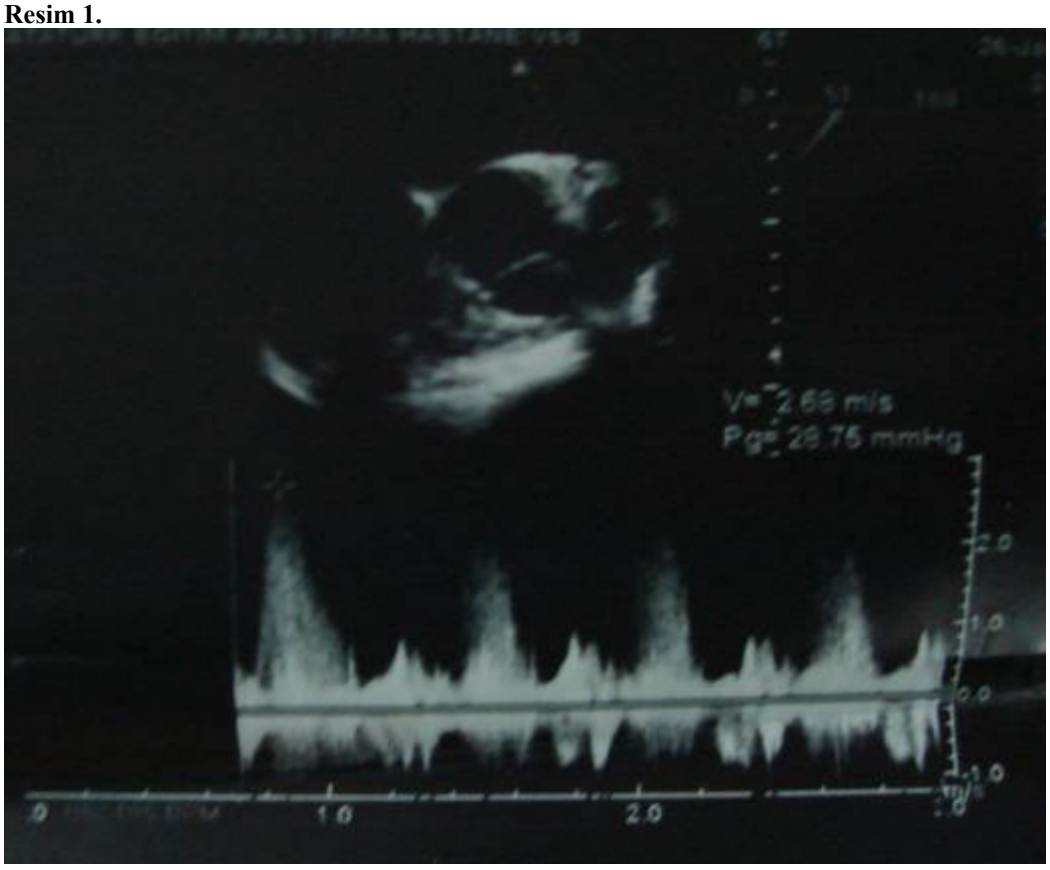
YÖNTEM: Olgumuz 17 yaşında erkekti. Başvurusundan iki hafta önce baş dönmesi yakınması başlayan ve dış merkezdeki incelemeleri sırasında sağ ventriküle ruptüre sinüs valsalva anevrizması tanılanması üzerine olgu kliniğimize operasyon amacıyla yönlendirilmişti. Yapılan ekokardiyografik incelemesinde orta-ciddi aort kapak yetmezliği izlendi. Aort yetmezliği regurjitan akım çapı 1.4cm olup LVOT çapına göre oranı %50 olarak saptandı. Sağ sinüs valsalvanın anevrizmatik olduğu ve buradan sağ ventriküle türbülan akım geçişi gözlenerek ruptür olduğu bulgulandı. Ruptür çapı 6mm olarak ölçüldü. Kardiyak kateterizasyon çalışması sonucunda da sağ koroner kuspı içeren aort kapak prolapsusu ve sağ ventriküle ruptüre sinüs valsalva anevrizması olarak tariflenen olguda orta derecede aort kapak yetmezliği de bulgulandı.

BULGULAR: Bu bulgular ışığında operasyona alınan olguda cerrahi eksplorasyonda sağ koroner kusp altında interventriküler septumda 3x2 cm ebadında geniş VSD gözlendi. PTFE yama ile pledgetli U sütürlerle sekonder onarıldı. Aort kapakta prolapsus ilei derecede olduğundan rezeke edilerek 23 no St Jude bileaflet mekanik kapak replase edildi. Postoperatif ek sorun gelişmeyen olgu 8. günde şifa ile taburcu edildi. Geç dönem ekokardiyografik kontrolünde interventriküler septumun intakt olduğu ve mekanik aort kapağın da normofonksiyone olduğu saptandı.

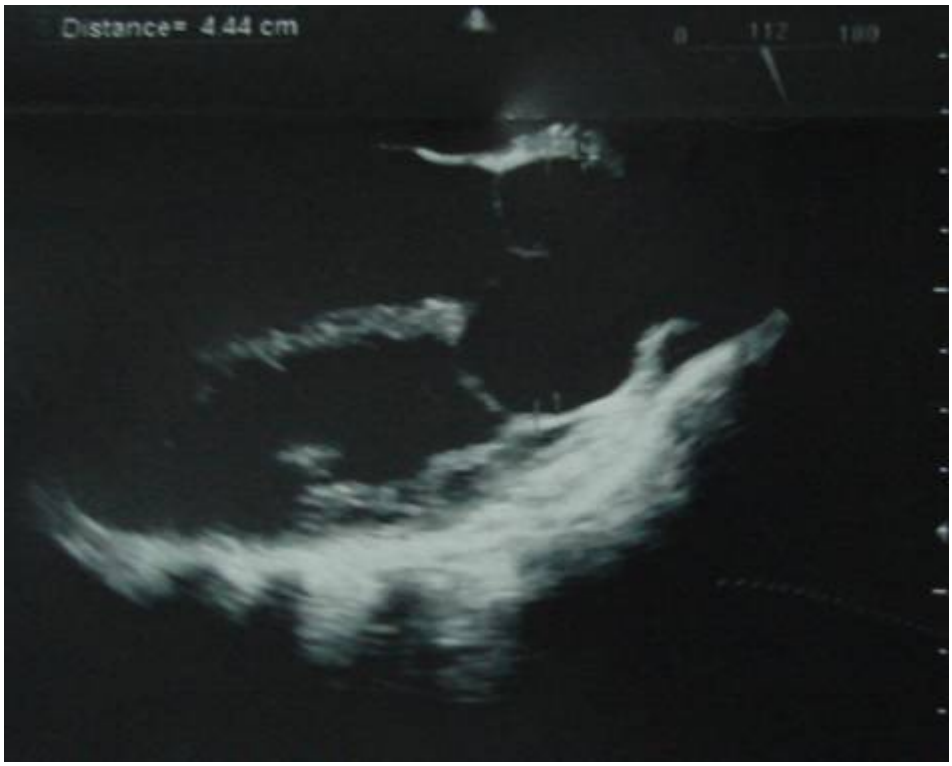
SONUÇ: Aort kapak yetmezliği genellikle subaortik VSD'lerde saptanmaktadır. Bu kombinasyonda VSD'nin tamiri kapak yetmezliğini azaltmak veya önlemek amacıyla gerekmektedir. Olgumuzda belirlendiği gibi aort kapaktaki deformasyon önemli derecede ise tamiri ya da gereğinde değiştirilmesi planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: sinüs valsalva anevrizması, subaortik VSD, aort kapak yetmezliği

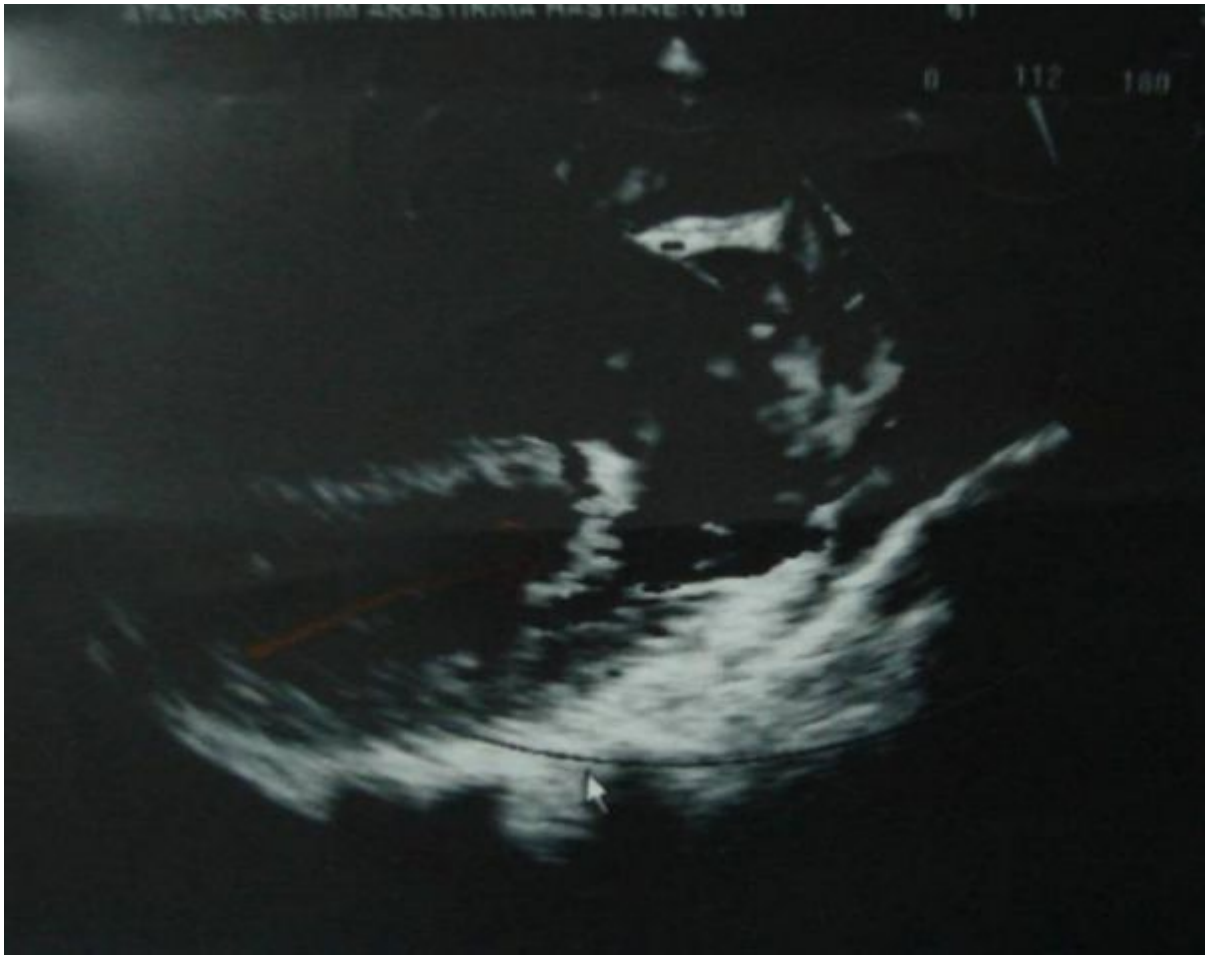
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P085 - SAĞ SUBKLAVİYAN ARTERİN ABERRAN OLARAK KOARKTE SEGMENTTEN ÇIKTIĞI AORT KOARKTASYONU + PATENT DUCTUS ARTERİOSUS ANOMALİLİ OLGUDA BAŞARILI CERRAHİ YAKLAŞIM

Ali Gürbüz[1], Banu Lafçı[1], Murat Aksun[2], Timur Meşe[3], **Ufuk Yetkin[1]**

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi II.Anesteziyoloji Kliniği, İZMİR*
[3]*Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, İZMİR*

AMAÇ: Canlı doğumlarda %1 oranında doğuştan kalp defektlerine rastlanılmaktadır.

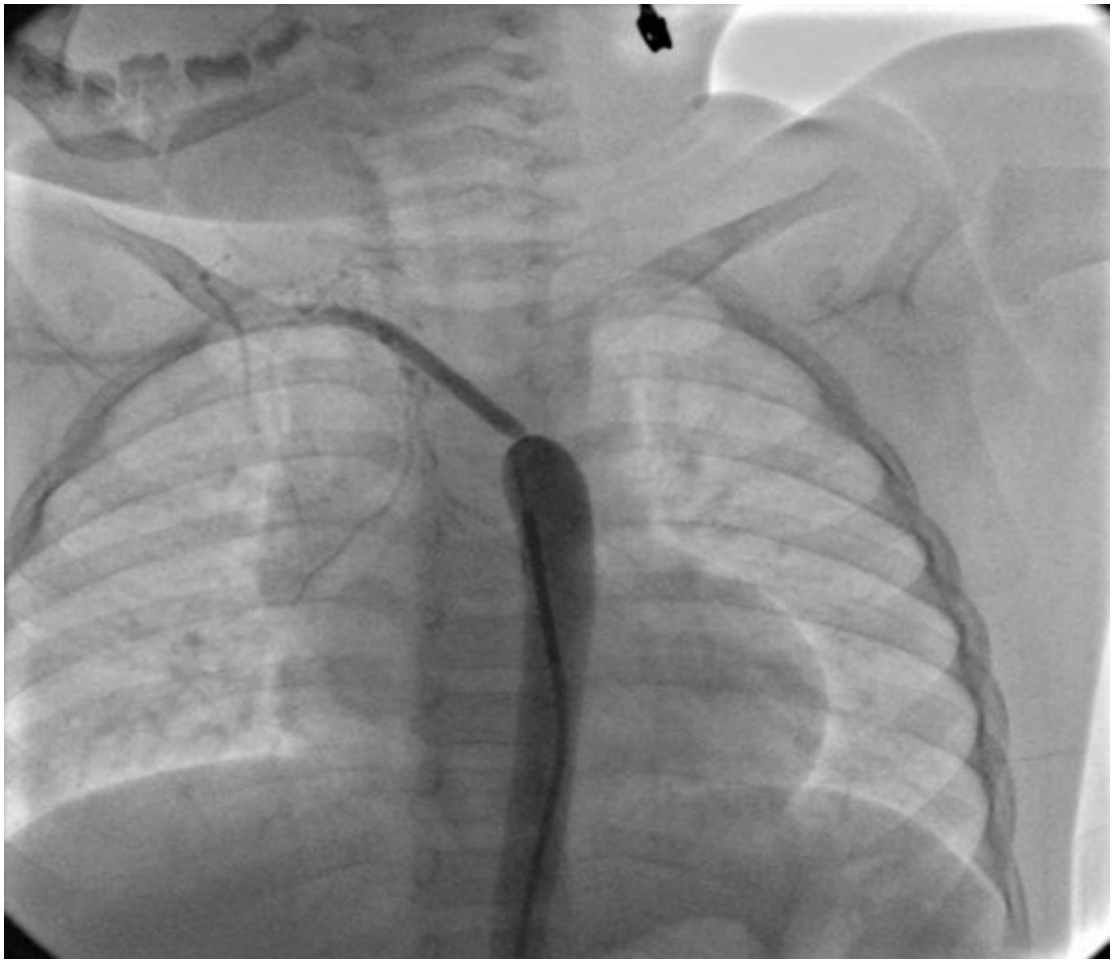
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz 2 yaşında kız olup başvurusundan 6 ay önce sandalyeden düşme sonrası başvurduğu sağlık kuruluşunda kardiyak üfürüm bulgulanması üzerine Pediyatrik Kardiyoloji ünitemize yönlendirilmişti. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde(TTE) patent ductus arteriosus(PDA) + biküspit aorta + aorta coarctationu (CoAo) +arcus anomalisi saptanması üzerine kardiyak kateterizasyonu planlandı. Yapılan işlem sonrası TTE tanısı doğrulanarak sağ subklaviyan arterin(RSCa) koarkte segmentten çıktığı bulgulandı.

BULGULAR: Bu bulgularla operasyona alınan hastanın öncelikle PDA'sı ligatüre edildi. Ardından CoAo segmenti distal ve proksimalden transsekte edilerek çıkartıldı. Ardından arcus aorta ile descendan aorta end-to-end anastomoze edildi. RSCa ise translokasyon yöntemiyle sol subklaviyan artere uç yan anastomoze edildi. Total düzeltme sonrası postoperative dönemde ek sorun gelişmedi.

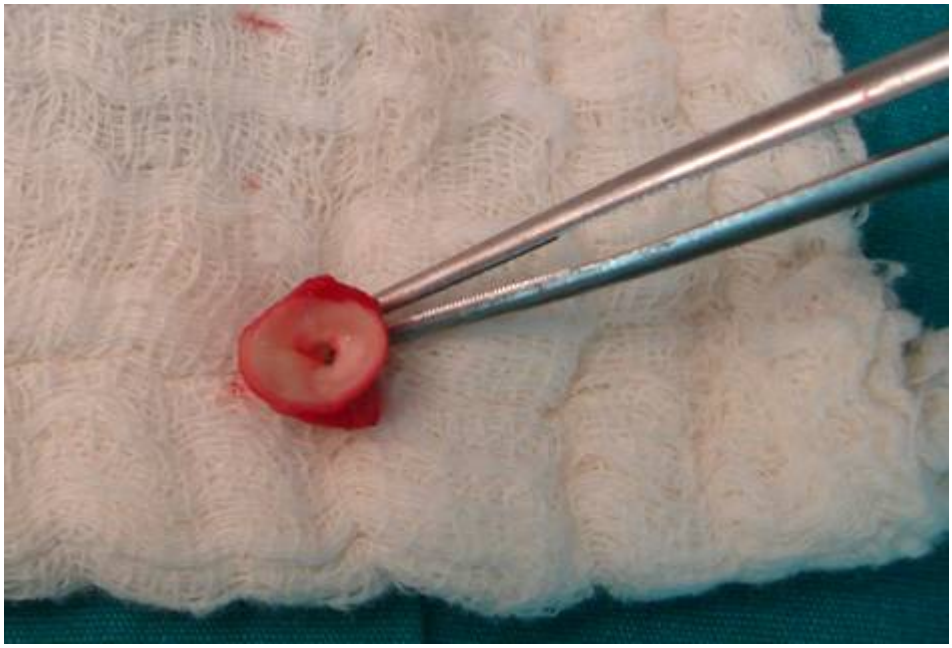
SONUÇ: CoAo 'lu olguların çoğu PDA ile komplike görülmektedir. CoAo tanılandırımında transtorasik ekokardiyografi ilk planda düşünülmelidir.Cerrahi düzeltim sonrası uzun dönem sağkalım ve semptomlardan uzak konforlu yaşam insidansı da oldukça yüksek orandadır.

Anahtar Kelimeler: Sağ subklaviyan arter,aort koarktasyonu, patent ductus arteriosus

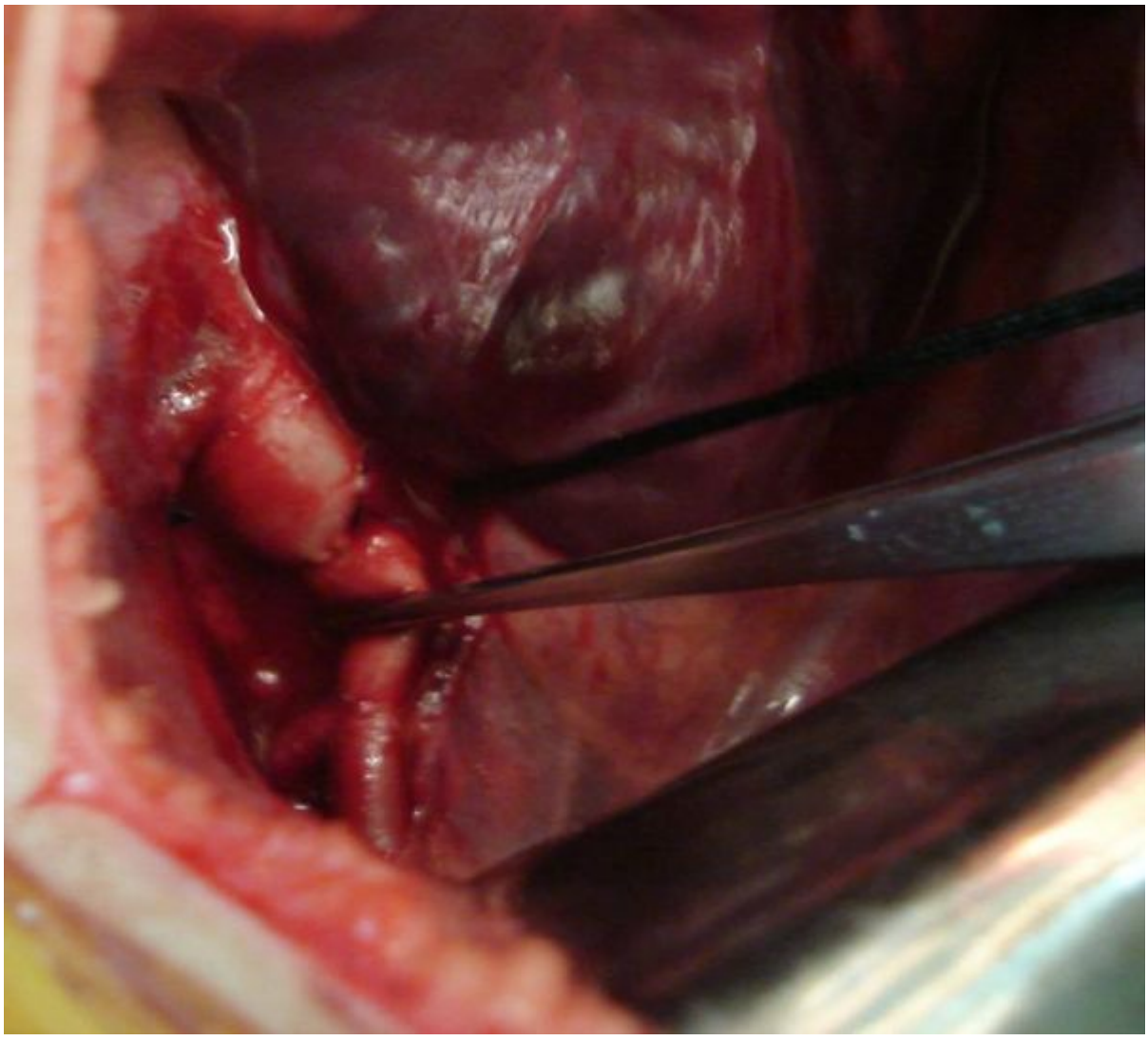
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P086 - TURNER SENDROMUNDA NADİR BİR KARDİYAK ANOMALİ: ATRİYAL SEPTAL DEFEKT

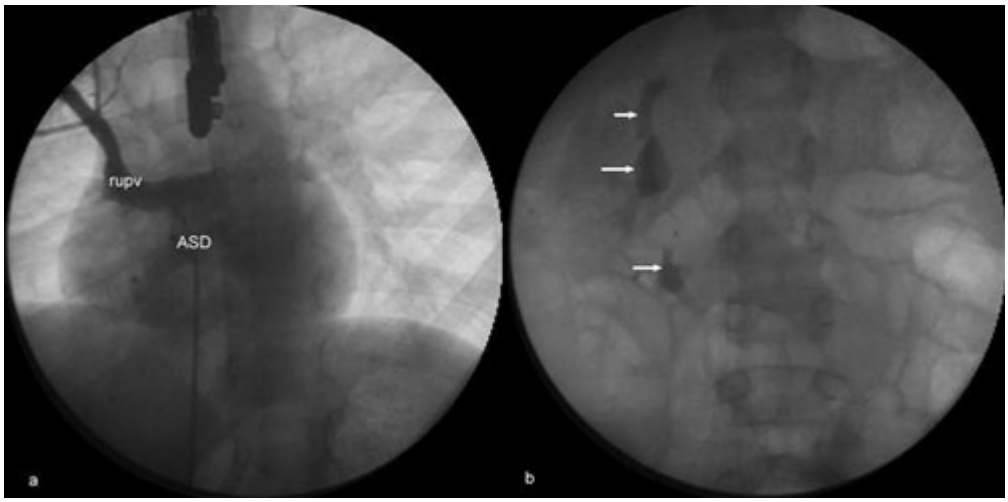
Özben Ceylan, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal, Senem Özgür, Osman Yılmaz, Vehbi Doğan, Mahmut Keskin

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

Turner sendromu, kız cinsiyetine sahip hastalarda X kromozomunun parsiyel veya komplet yokluğu ile karakterizedir (45,X karyotip). Klinik bulguları boy kısalığı, göğüs uçlarının ayrık olması, kubitus valgus, konjenital lenfödem ve pubertal gelişimin olmamasıdır. Kardiyovasküler malformasyonların birlikteliği %17-47 arasında olup en sık biküspit aortik kapak ve aort koarktasyonu gözlenir. Atriyal septal defekt (ASD) oldukça seyrek bildirilmiştir. Burada ASD yanısıra ektopik böbreği bulunan ve transvenöz yolla ASD'si kapatılan 11 yaşında, Turner sendromlu bir hasta sunularak literatür gözden geçirildi.

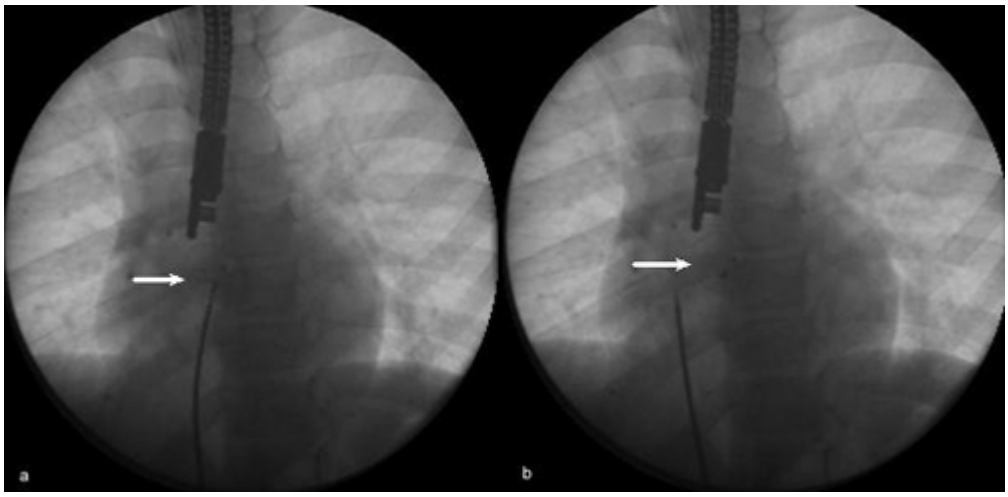
Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, perkütan ASD kapatılması, Turner sendromu,

Resim 1



a) Dört boşluk pozisyonunda sağ üst pulmoner vene selektif olarak yapılan enjeksiyonda verilen kontrast maddenin sağ üst pulmoner veni (rupv) doldurduğu, kontrast maddenin ASD yoluyla sol atriyuma geçtiği görülmektedir. b) Hastanın sağ böbreği görülmektedir (beyaz oklar: sağ böbrek pelvisi), sol böbrek izlenmemektedir.

Resim 2



Atriyal septal defektin Amplatzer septal occluder (beyaz oklar) ile kapatılması görülmekdetir. a) cihazın yerleştirilmesi, b)cihazın bırakılması görülmektedir.

P087 - PROPRANOLOL TEDAVİSİNE BAĞLI HIZLANDIRILMIŞ İDİYOVENTRİKÜLER RİTİMLİ ÇOCUK HASTA

Osman Özdemir, Yasemin Ceylan, Adem Yasin Köksoy, Hilal Aydın, Asiye Gültekin, Nesibe Andıran

T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA

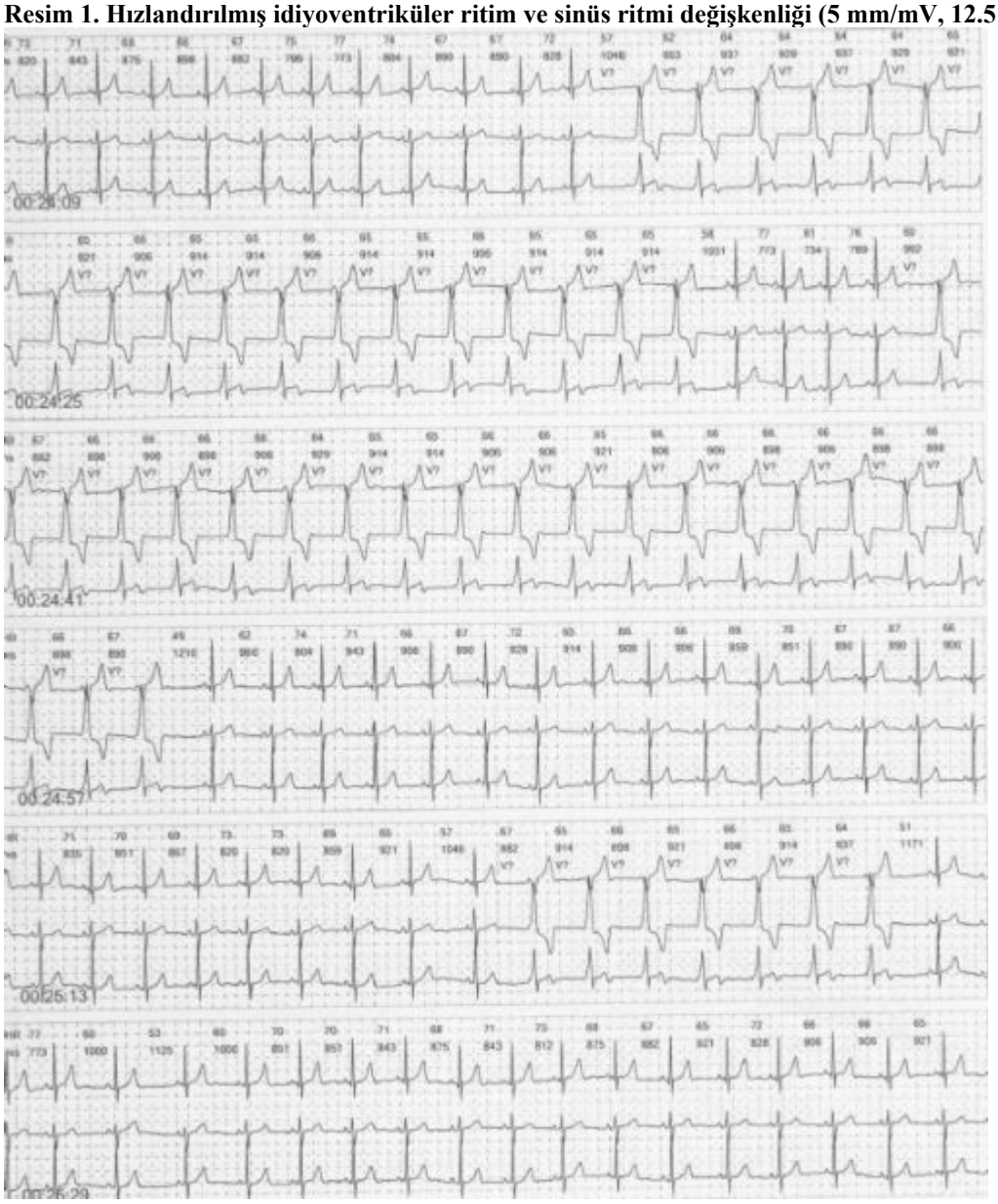
GİRİŞ: Hızlandırılmış idiyoventriküler ritim (accelerated idioventricular rhythm, AIVR) çocuklarda ve yapısal kalp hastalığı olmayan erişkinlerde çok nadir görülen, iyi huylu bir ritim bozukluğudur. Bu yazıda supraventriküler taşikardi atağından korunmak hedefiyle başlanılan propranolol tedavisine bağlı, yakınmaya yol açmayan ve beta blokör tedavinin kesilmesiyle kaybolan AIVR'li yedi yaşındaki kız çocuk olgu sunulmuştur.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan yedi yaşında kız çocuğu yaklaşık üç ay içerisinde iki kez supraventriküler taşikardi atağı nedeniyle kliniğimizde tedavi edildi ve ikinci ataktan sonra koruyucu tedavi olarak propranolol başlanıldı. Hastanın ataklarından sonra yapılan 24 saatlik ritim izlemi ve ekokardiyografisi normal olarak bulundu. Propranolol başlandıktan yaklaşık 9 ay sonra, hastada herhangi bir yakınma yokken rutin 24 saatlik ritim izlemi yapıldı. Bu kayıtta, özellikle gece saatlerinde sinüs ritmi devam ederken PR süresinin 0.06 sn'ye kısaldığı, QRS kompleksinin 0.14 sn'ye uzadığı ve ardından P dalgasının kaybolduğu saptandı. Oluşan bu ventriküler ritmin bazen 10–20 atımda bir sinüs ritmiyle değiştiği (Resim 1), bazen de birkaç saat sürdüğü (Resim 2) ve kalp hızının 70–80 atım/dk olduğu gözlendi. Aynı kayıtta gündüz saatlerinde ise kalp hızının 85–125 atım/dk ve sinüs ritminde olduğu belirlendi. Bu bulgular ile hastaya AIVR tanısı konuldu ve propranolol tedavisi kesildi. Bir hafta, dört hafta, iki ay, üç ay ve altı ay sonra alınan 24 saatlik ritim izlem kayıtlarının normal olduğu bulundu. Son bir yıldır hastada semptomatik ve/veya asemptomatik ritim bozukluğu saptanmadı (Resim 3).

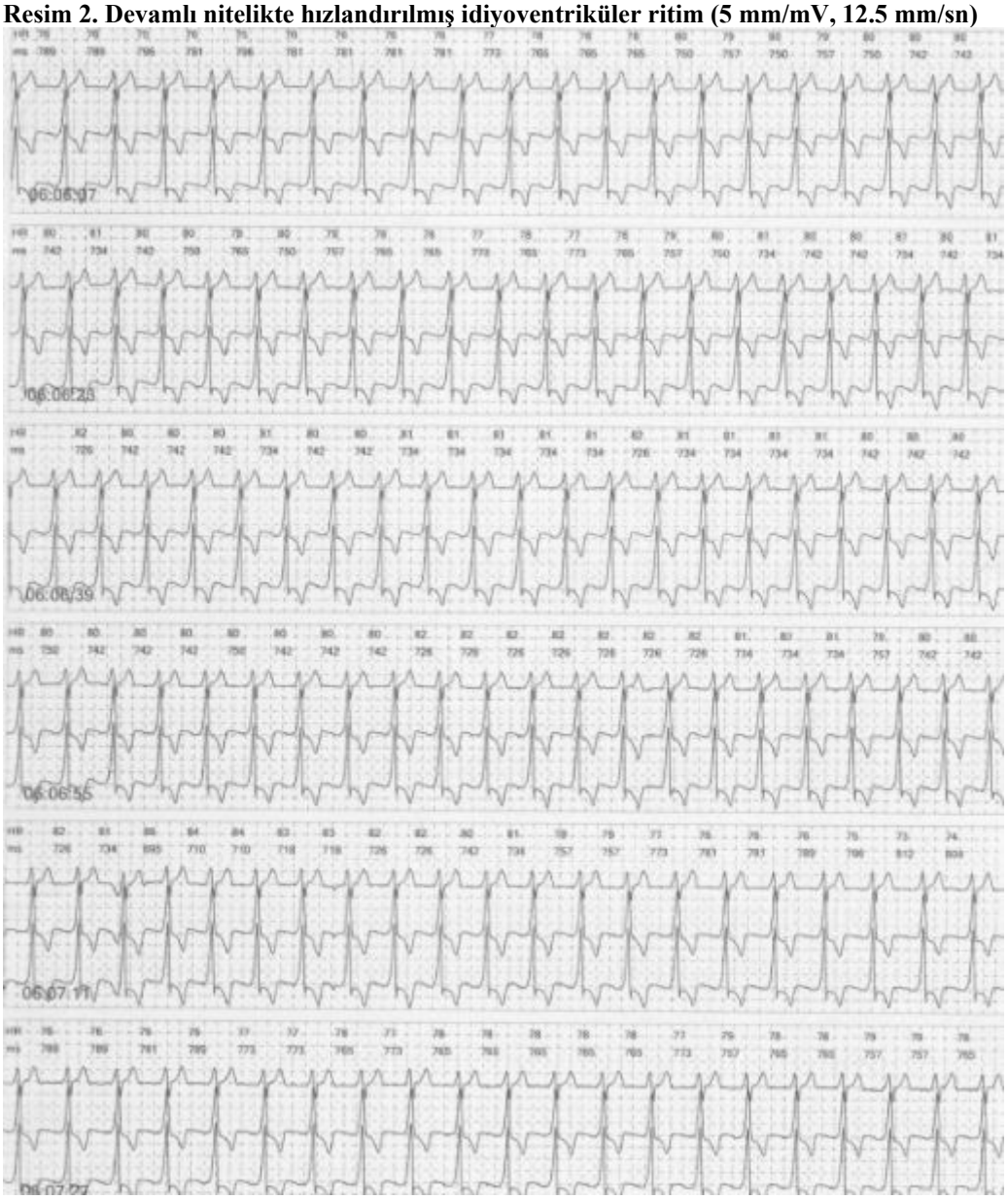
TARTIŞMA: Hızlandırılmış idiyoventriküler ritim, kalp hızı 60–110 atım/dk arasında seyrederken çoğunlukla düzenli, QRS süresinin 0.12 sn'den fazla olduğu ventrikül kaynaklı bir ritimdir. Bu yazıdaki olgumuzda, yakınması ve yapısal kalp hastalığı olmadığı halde, 24 saatlik ritim izlem kaydında gece saatlerinde sinüs ritmi devam ederken PR süresinin kısaldığı, P dalgalarının kaybolduğu ve geniş QRS'lerin oluştuğu saptandı. Bu bulgularla hastaya çocuk yaş grubunda çok nadir görülen AIVR tanısı konuldu. Supraventriküler taşikardi koruyucu tedavisi olarak kullanılan propranololün kalp hızını azaltarak AIVR'ye yol açtığı düşünüldü. Bu tedavi kesildikten sonra da herhangi bir ilaç verilmemesine karşın semptomatik ve/veya asemptomatik ritim bozukluğu saptanmadı. Ağır ritim bozukluğuna yol açmayıp yaşam kalitesini etkilemediği, laboratuar ve ekokardiyografi bulguları normal bulunduğu ve propranolol ile ilişkisi düşünüldüğü için hastamızda elektrofizyolojik çalışma gibi ileri tetkik veya tedavi planlanmadı. Propranolol çocuklarda sıklıkla kullanılan ritim düzenleyici beta blokör bir ilaçtır. Literatür verilerine göre, propranololün böyle bir etkisi olabileceği bilinmesine karşın, ilk kez AIVR gelişimiyle direk ilişkisi gösterilmiştir. Bu olguda AIVR'nin özellikle gece saatlerindeki bradikardi ile devamlı nitelikte olması da dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: Accelerated idioventricular rhythm, hızlandırılmış idiyoventriküler ritim, propranolol

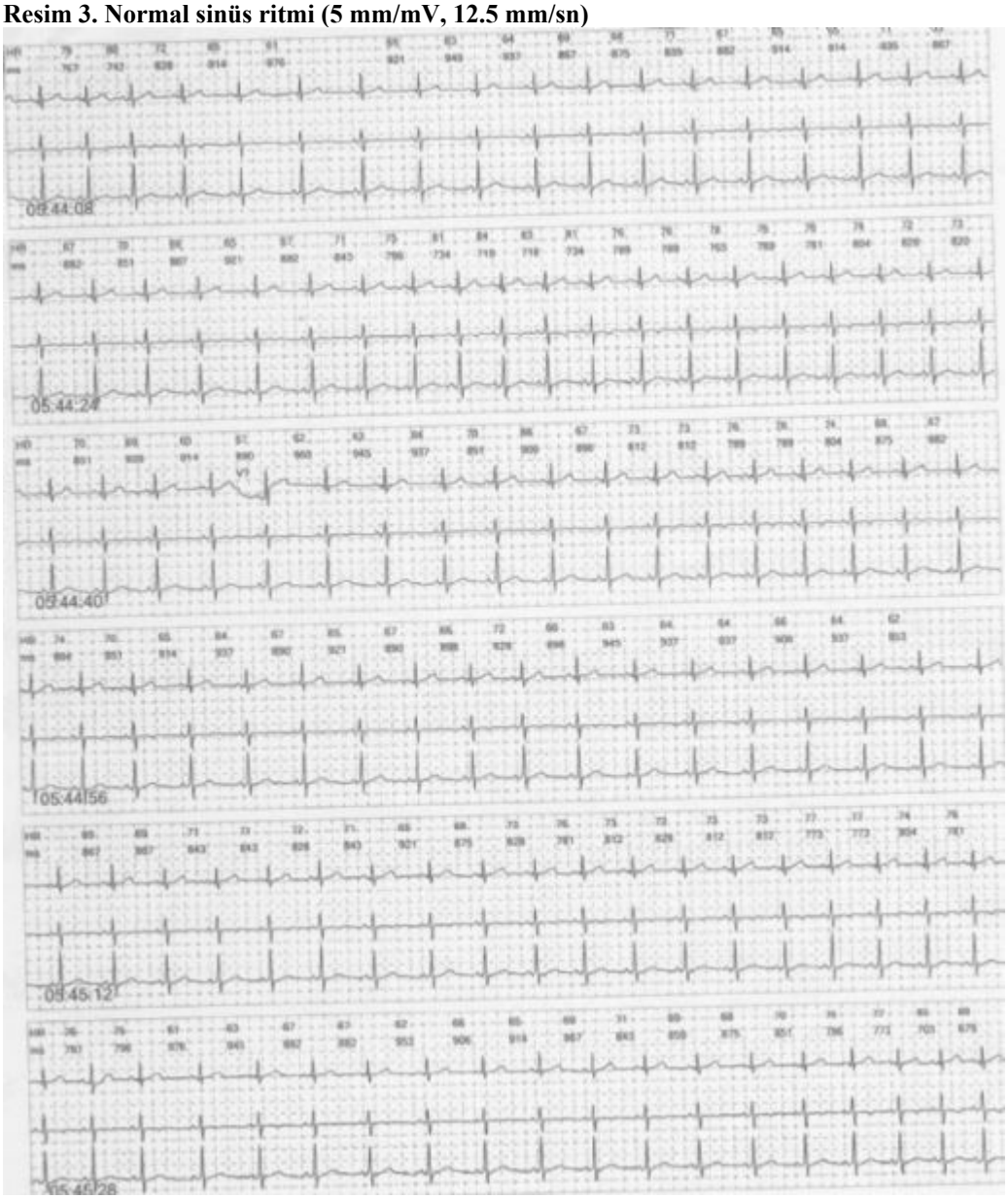
Resim 1. Hızlandırılmış idiyoventriküler ritim ve sinüs ritmi değişkenliği (5 mm/mV, 12.5 mm/sn)



Resim 2. Devamlı nitelikte hızlandırılmış idiyoventriküler ritim (5 mm/mV, 12.5 mm/sn)



Resim 3. Normal sinüs ritmi (5 mm/mV, 12.5 mm/sn)



P88 - BÜYÜME HORMONU EKSİKLİĞİ OLAN VE YERİNE KOYMA TEDAVİSİ VERİLEN ÇOCUKLARIN KARDİYAK İŞLEVLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Osman Özdemir, Ayhan Abacı, Şamil Hızlı, Cem Hasan Razi, Ahmet Zülfikar Akelma, Mesut Koçak, Fatih Mehmet Kışlal

T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA

GİRİŞ: Çocukluk çağı büyüme hormonu eksikliğinde sol ventrikül kütlesi azalmaktadır, fakat kardiyak işlevlerde bozulma olduğu bildirilmemiştir. Bu çalışmada ekokardiyografi ile doku Doppler görüntüleme kullanılarak büyüme hormonu eksikliği ve rekombinant insan büyüme hormonu tedavisinin kardiyak etkilerini değerlendirmek amaçlanmıştır.

YÖNTEM: İki farmakolojik testte büyüme hormonu en yüksek düzeyinin 10 µg/L'nin altında olması ile büyüme hormonu eksikliği tanısı konuldu. Büyüme hormonu eksikliği olan 12 çocukta, tedaviden önce ve rekombinant insan büyüme hormonu tedavisinden 5,86 ± 1,61 ay sonra, iki boyutlu, M-mod, akım Doppler ekokardiyografi ve akım doku Doppler görüntüleme yapıldı. Sol ventrikül kütlesi (gram) hastanın vücut yüzey alanına (m^2) bölünerek sol ventrikül kütle indeksi hesaplandı. Miyokart performans indeksi de izovolumik kasılma ve gevşeme zamanlarının toplamının sol ventrikül atılım zamanına oranı ile bulundu.

SONUÇLAR: Tedavi ile sol ventrikül kütle indeksi ve sol ventrikül çaplarında belirgin artma olduğu bulundu (Tablo 1). Ayrıca mitral kapak erken tepe akım hızı azalma zamanı, izovolumik gevşeme zamanı ve miyokart performans indeksinde istatistiksel farklılıklar olduğu saptandı (Tablo 2). Buna karşın, sol ventrikül fraksiyonel kısalma, mitral ve trikuspid kapaklardaki tepe akım hızları, bu hızların oranları ve doku Doppler görüntüleme bulgularının tedavi ile değişmediği bulundu.

TARTIŞMA: Çocuklardaki büyüme hormonu eksikliğinin, kalp boyutlarını azaltarak kalp yapısını etkilemesine karşın kardiyak işlevleri değiştirmediği bilinmektedir. Ancak çalışmamızda büyüme hormonu tedavisi ile kalp kütlesindeki artışa ek olarak mitral kapak erken tepe akım hızı azalma zamanı, izovolumik gevşeme zamanı ve miyokart performans indeksinde de belirgin artış olduğu bulunmuştur. Bu sonuçlar büyüme hormonu eksikliğinin yerine koyma tedavisi ile düzelen kalpte subklinik diastolik işlev bozukluğuna yol açabileceğini göstermiştir. Büyüme hormonu tedavisinin uzun dönem etkilerini yorumlamak için daha geniş bir grupta daha uzun süre izlem yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Büyüme hormonu, doku Doppler görüntüleme, ekokardiyografi, kalp işlevleri

Tablo 1. Büyüme hormonu tedavisi öncesi ve sonrasında M-mod ekokardiyografi bulguları (ortalama ± standart sapma)

Ekokardiyografi verileri	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	P değeri
Aorta/sol atrium	0.79 ± 0.11	0.79 ± 0.13	0.61
İnterventriküler septum diastol sonu kalınlığı (mm)	7.08 ± 1.72	6.82 ± 1.04	0.53
Sol ventrikül diastol sonu çapı (mm)	36.5 ± 3.90	39.5 ± 4.94	<0.01
Sol ventrikül arka duvar diastol sonu kalınlığı (mm)	6.83 ± 1.00	6.95 ± 0.78	0.65
İnterventriküler septum sistol sonu kalınlığı (mm)	10.0 ± 1.75	10.0 ± 1.27	0.75
Sol ventrikül sistol sonu çapı (mm)	21.4 ± 2.63	24.0 ± 4.13	0.03
Sol ventrikül arka duvar sistol sonu kalınlığı (mm)	10.7 ± 2.15	11.3 ± 1.93	0.37
Fraksiyonel kısalma (%)	41.2 ± 4.51	39.3 ± 4.16	0.39
Sol ventrikül kütle indeksi (g/m^2)	63.8 ± 27.1	79.3 ± 30.3	<0.01

Tablo 2. Büyüme hormonu tedavisi öncesi ve sonrasında Doppler ekokardiyografi bulguları (ortalama ± standart sapma)

Ekokardiyografi verileri	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	P değeri
Mitral kapak erken tepe akım hızı (cm/sn)	106.4 ± 18.6	105.2 ± 12.6	0.75
Mitral kapak geç tepe akım hızı (cm/sn)	60.7 ± 13.9	58.9 ± 15.2	0.56
Mitral kapak erken tepe/geç tepe akım hızı oranı	1.79 ± 0.26	1.87 ± 0.48	0.72
Mitral kapak erken tepe akım hızı azalma zamanı(msn)	103 ± 15.4	139 ± 21.2	<0.01
Trikuspid kapak erken tepe akım hızı (cm/sn)	71.5 ± 14.6	80.9 ± 21.7	0.24
Trikuspid kapak geç tepe akım hızı (cm/sn)	47.6 ± 13.8	46.8 ± 7.70	1.00
Trikuspid kapak erken tepe/geç tepe akım hızı oranı	1.55± 0.25	1.72 ± 0.27	0.11
İzovolumik gevşeme zamanı (msn)	55.5 ± 9.24	69.2 ± 3.74	<0.01
Miyokart performans indeksi (%)	37.8 ± 4.46	44.9 ± 5.44	<0.01

P089 - SENNİNG OPERASYONU UYGULANMIŞ BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONUNDA PULMONER VENÖZ BAFFLE OBSTRUKSİYONU

Selman Gökalp, Ayşe Güler Eroğlu, Bülent Koca, Levent Saltık, Funda Öztunç

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: İlk kez Senning tarafından uygulanan atriyal "switch" operasyonları büyük arter transpozisyonu (TGA) tedavisinde bir çığır açmıştır. Takip eden 30 yıllık dönemde pek çok hastada uygulanarak daha önce genellikle yenidoğan döneminde kaybedilen bu hastaların erişkin yaşa ulaşmasını sağlamıştır. Ancak ilerleyen yıllarda önemli komplikasyonların görülmes nedeniyle yerini arteryel "switch" operasyonuna bırakmıştır. Biz bu olguda Senning operasyonu sonrası nadir görülen bir komplikasyon olan pulmoner venöz "baffle" (PVB) obstruksiyonunu sunmayı amaçladık.

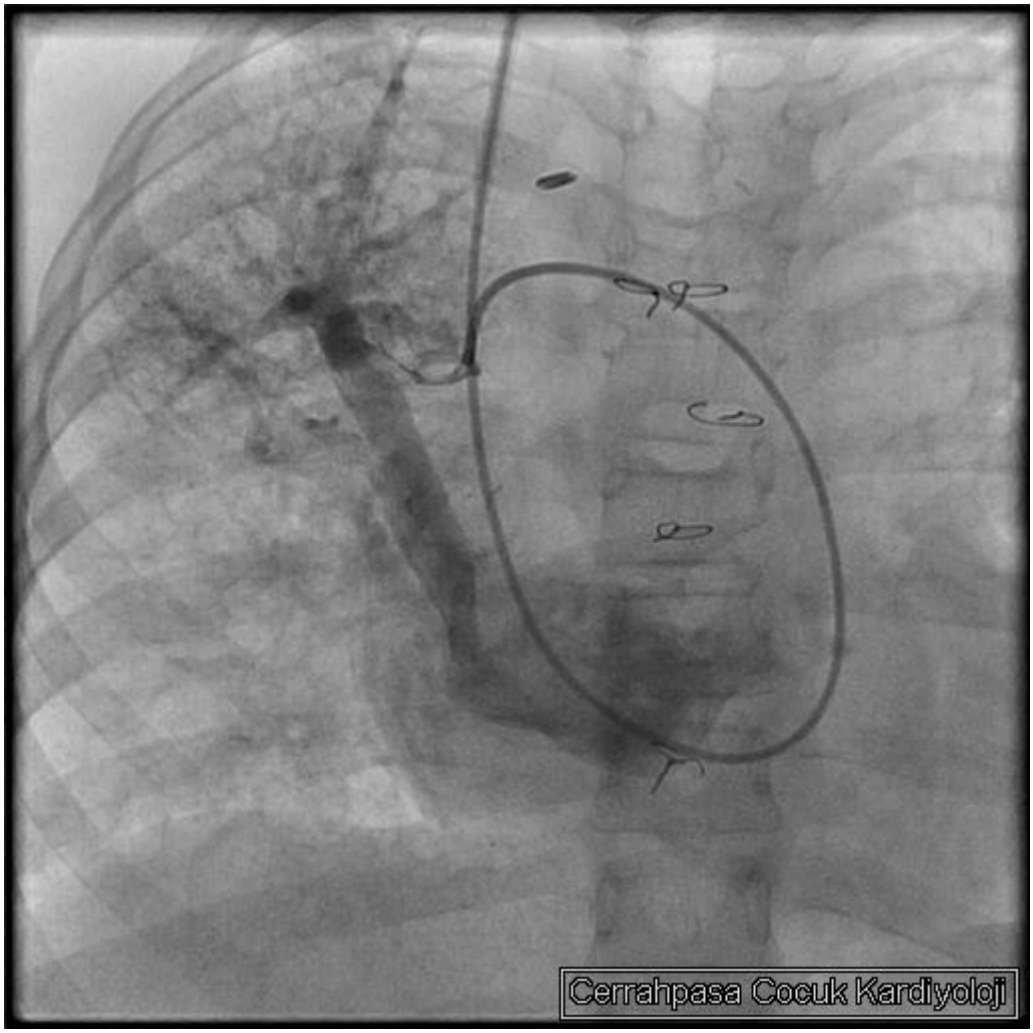
OLGU: Yenidoğan döneminde TGA, atriyal septal defekt (ASD) ve ventriküler septal defekt (VSD) tanısı konulan hastaya bir aylıkken sağ modifiye Blalock-Taussig şantı ve atrial septostomi, 19 aylıkken Senning ve sağ mBT şant ligasyonu yapılmıştı. İlk kez 2,5 yaşında kliniğimize başvurmuştu. 5 yaşındaki ekokardiyografik incelemede PVB'nin anatomik olarak dar olduğu saptandı. Renkli Doppler ile türbülans ve PW Doppler ile 15 mmHg gradient ölçüldü. 3 sene sonraki kontrolde benzer bulgular mevcut olup PW Doppler ile 18 mmHg gradient ölçüldü. PVB darlığını değerlendirmek için yapılan kateter anjiyografide pulmoner arter (PA) geniş, basıncı 34/23 mmHg (ort 27), PVB' de belirgin darlık yoktu. 2 yıl sonra daha önceden var olan kilo alamama, ve büyüme geriliği şikayetlerine efor kapasitesinde belirgin azalma eklendi. Ekokardiyografide renkli Doppler ile PVB'de türbülans ve PW Doppler ile 30 mmHg gradient saptandı. Kateter anjiyografide sol atriyum ortalama basıncı 4mmHg, sağ atriyum ortalama basıncı 8mmHg, PA basıncı 41/27mmHg (ort 32) ve pulmoner wedge basıncı 23/20 (ort 21 mmHg) bulundu. Ana PA çok genişti. PVB'de kontrast maddenin göllendiği ve geçişin yavaş olduğu izlendi. Toraks BT'de pulmoner konus belirgin dilate (5 cm) ve pulmoner konustaki dilatasyona bağlı sol ana bronş bası altında kalıp lümeni kısmen daralmakta idi. Akciğer sintigrafisinde sağ akciğer orta bölümden alta doğru uzanan, sol akciğer orta ve alt kısımda belirgin non-segmenter hipoperfüze alanlar mevcuttu. Hasta PVB obstruksiyonuna eşlik eden PA dilatasyonu ve buna sekonder bronş basısı nedeniyle operasyona verildi.

TARTIŞMA: Arteryel "switch" atriyal düzeltme operasyonlarının yerini aldıysa da kompleks TGA ve anatomik düzeltmeye uygun olmayan olgularda Senning operasyonu halen önemli bir alternatif cerrahi yöntemdir. Senning sonrası "baffle" komplikasyonları ve sistemik ventrikül disfonksiyonu en sık rastlanan sorunlarken; "baffle" stenoz ya da kaçağı en önemli reoperasyon sebeplerinden birisidir. Sistemik venöz "baffle" obstruksiyonu Mustard operasyonu sonrası daha sık görülürken PVB obstruksiyonu Senning operasyonu sonrası daha sık görülür. Hastaların önemli kısmı asemptomatik olup müdahaleye gerek yoktur. Ancak reoperasyon sonrası mortalite oranları yüksektir.

SONUÇ: PVB obstruksiyonu Senning operasyonunun uzun dönemde görülen komplikasyonlarından biri olup klinik bulguları bozulan olgularda akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: atriyal switch, büyük arter transpozisyonu, pulmoner venöz baffle, obstruksiyon, Senning operasyonu,

Resim 1



Pulmoner venöz baffle obstruksiyonu sonucu kontrast maddenin göllenmesi

P090 - İNFEKTİF ENDOKARDİTLİ BİR OLGUDA DRESS SENDROMU

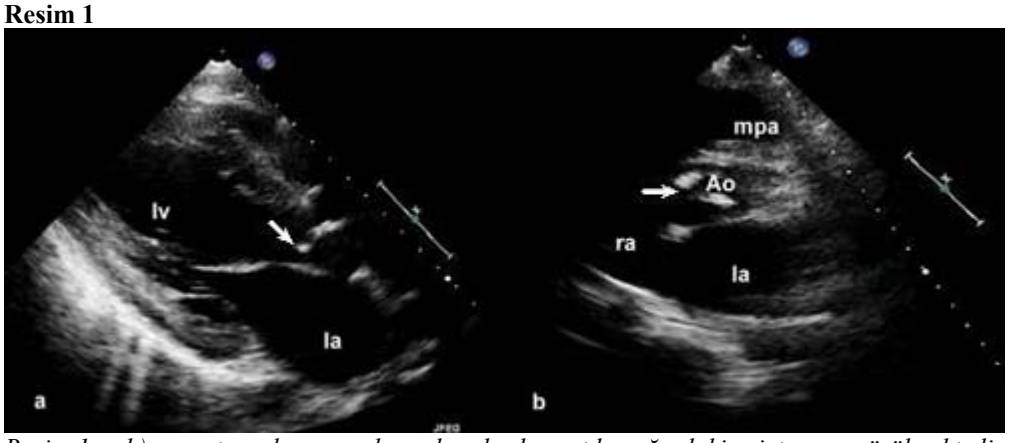
Özben Ceylan[1], Serap Özmen[2], Utku Arman Örün[1], Selmin Karademir[1], İlknur Bostancı[2], Filiz Şenocak[1], Burhan Öcal[1], Senem Özgür[1], Osman Yılmaz[1], Vehbi Doğan[1], Mahmut Keskin[1]

[1]Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA
[2]Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji Bölümü, ANKARA

DRESS sendromu (drug rash with eosinophilia and systemic symptoms) ateş, döküntü, lenfadenopati, iç organların (en sık karaciğer, böbrek ve akciğer) tutulumu ve belirgin eozinofili ile karakterize olup ilk olarak 1996 yılında tanımlanmıştır. Etyolojide antikonvülzanlar, sülfonamidler, dapson, allopürinol, minoksilin ve altın tuzları sıklıkla suçlanan ilaçlardır. Patofizyolojisinde suçlanan ilaçların detoksifikasyonundaki bir defekt, immünolojik imbalans, human herpes virus type 6 gibi bazı infeksiyonlar sorumlu tutulmuştur. Şiddetli multiorgan tutulumu durumunda mortalite % 10'a kadar çıkmaktadır. Bu yazıda, 15 yaşında, doğumsal kalp hastalığına (biküspit aortik kapak, aort stenozu) bağlı infektif endokardit nedeniyle verilen antibiyotiklere karşı ateş, döküntü, lenfadenopati, multiorgan tutulumu gelişen, yama testleri ile DRESS sendromu tanısı kanıtlanan ve steroid tedavisi ile tamamen düzelen bir olgu sunularak literatür gözden geçirildi.

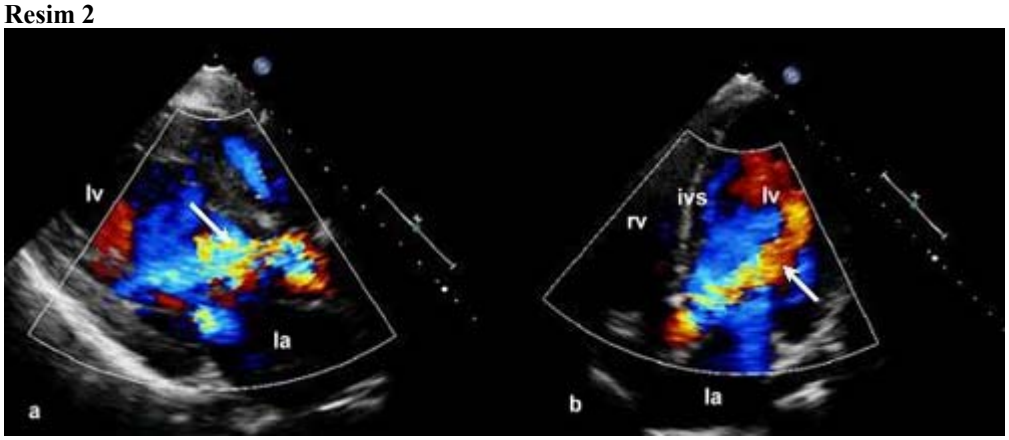
Anahtar Kelimeler: aort stenozu, ateş, döküntü, dress sendromu

Resim 1



Resim 1: a,b) parasternal uzun ve kısa eksenlerde aort kapağındaki vejetasyon görülmektedir (beyaz oklar). la:sol atriyum, lv:sol ventrikül,ra:sağ atriyum, Ao: aorta, mpa:ana pulmoner arter.

Resim 2



a) renkli Doppler ekokardiyografi ile yapılan parasternal uzun eksen incelemede aort kapağındaki stenoza bağlı mozaiklenme görülmektedir (beyaz ok). b) renkli Doppler ekokardiyografi ile yapılan apikal beş boşluk incelemede aort kapağındaki yetersizlik görülmektedir (beyaz ok). la:sol atriyum, lv:sol ventrikül, ra:sağ atriyum, rv:sağ ventrikül, ivs:interventriküler septum

Resim 3

a,b)seftriakson, sefotaksim, vankomisin, amikasin ve triflukan'ın seyreltilmiş çözeltileri ile yapılan yama testi sonucu gelişen büllöz lezyonalr görülmektedir.

P091- 2,5 AYLIK İNFANTTA CİDDİ SİYANOTİK KATILMA NÖBETİ VE UZAMIŞ ASİSTOLİ; KONJENİTAL HASTA SİNÜS SENDROMU MU?

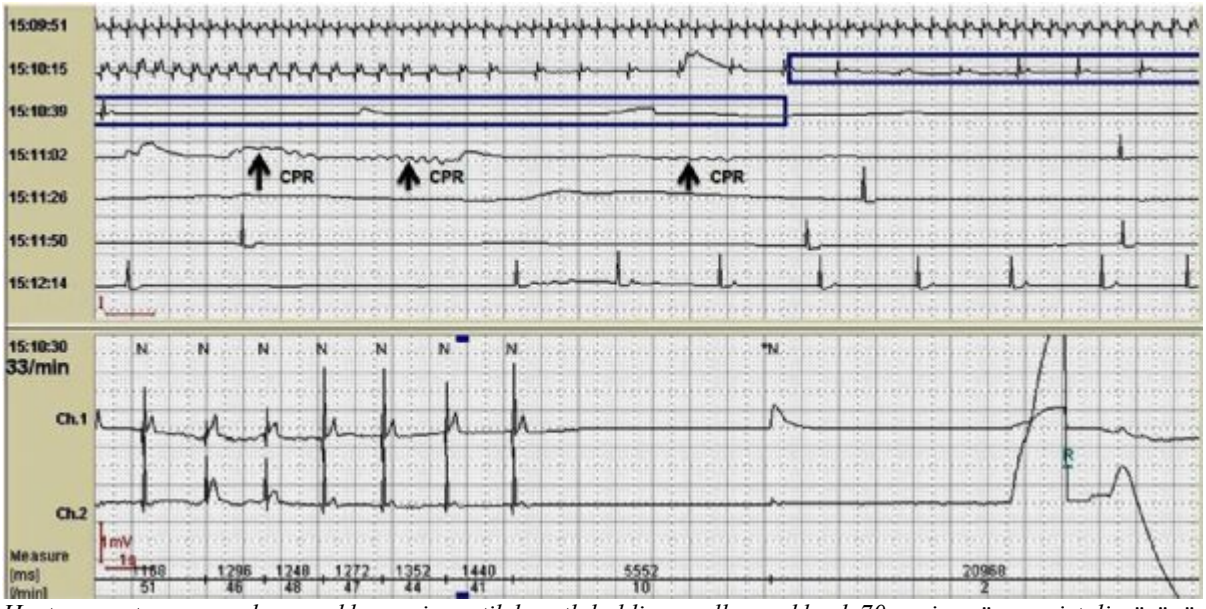
Yakup Ergül[1], Gülçin Otar[1], Kemal Nişli[1], Ümrah Aydoğan[1], Aygün Dindar[1], Türkan Tansel[2], Rukiye Eker Ömeroğlu[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*

Katılma nöbeti erken çocukluk çağında sık görülen ve tipik olarak 6 ay- 4 yaş aralığında ortaya çıkan bir tablodur. Hastalık iyi gidişli olmasına rağmen, özellikle soluk tipte nadiren de siyanotik formda nöbet uzadığında bilinç kaybı, konvülzyon, bradikardi, asistoli ve senkop ortaya çıkmaktadır. Soluk tip katılma nöbeti nörokardiyojenik senkobun infantil formu olarak kabul edilmekte ve atak sırasında abartılı kardiyoinhibitör yanıta bağlı olarak senkop ve asistoli gelişebilmektedir. Siyanotik tipin patogenezi daha kompleks olsa da bunlarda da uzamış nöbette serebral perfüzyon bozularak anoksik komplikasyonlar görülebilmektedir. Bu yazıda tekrarlayan siyanotik tipte katılma nöbeti ve kasılmalar nedeniyle başvuran 2,5 aylık bir erkek hasta sunuldu. İlk değerlendirmesinde kardiyovasküler sistem ve nörolojik muayenesi normal olan hasta izlem amacıyla yatırıldı. Elektroensefalografi, kraniyal magnetik rezonans incelemesi, 12 derivasyonlu elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografisi normal olan hastanın yatışı esansında yapılan 24 saatlik Holter EKG izleminde siyanotik katılma nöbeti sırasında 30 saniyeyi aşan asistolisi ve konvülziyonu gelişti ve resusitasyona rağmen 1 dakika içinde kalp tepe atımı normale geldi. İzleminde bir kez daha 10 saniyelik asistolisi olan hastanın aile öyküsünde abinin de katılma nöbeti, epilepsi ve nöromotor retardasyon nedeniyle 2,5 yaşına kadar izlendiği ve kardiyak arrest gelişme nedeniyle kalıcı kalp pili takıldığı öğrenildi. Bu bulgularla konjenital hasta sinüs sendromu veya ailevi katılma nöbeti oluşabileceği düşünülen hastaya uzamış asistoli ve kardiyorespiratuar arrest geçirme nedeniyle kalıcı kalp pili takıldı. Hastanın altı aylık izlemi boyunca bir kez daha kısa süreli katılma nöbeti oldu.

Anahtar Kelimeler: Katılma nöbeti, asistoli, hasta sinüs sendromu, süt çocuğu

Resim 1



Hastanın yatışı sırasında gerçekleşen siyanotik breath holding spell ve yaklaşık 70 saniye süren asistoli görünümünü içeren Holter EKG kayıtları görülmektedir. Kardiyorespiratuar canlandırma (CPR) yapılan anlarda kaydedilmiş olup ok işareti ile gösterilmektedir.

Resim 2

Hastanın epikardiyal ventriküler kalıcı pacemaker uygulaması sonrası Holter EKG kaydı; geniş QRS'li önünde pace ritmi ve önündeki spike görülmektedir.

P092 - PRİMER VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT VE CERRAHİ TEDAVİ SONUÇLARI

Hasan Tahsin Keçeligil, Mustafa Kemal Demirağ, Kaan Köse, Burhan Üzümbağ, Ferşat Kolbakır

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniğimizde, Ocak 1983-Eylül 2010 döneminde primer Ventriküler Septal Defekt (VSD) tanısı ile opere edilen ardışık 238 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

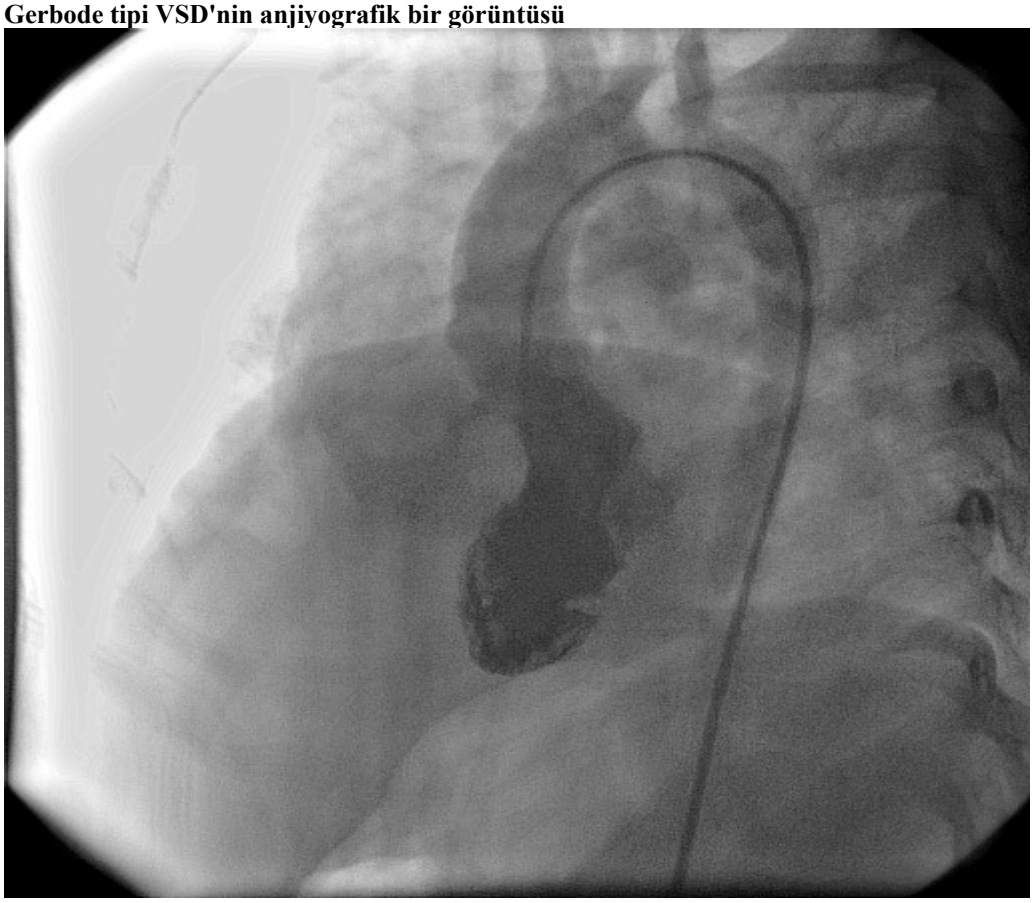
GEREÇLER ve YÖNTEM: Olguların 138'i erkek (%58), 100'ü kadın (%42) olup yaş ortalaması 4.31 olarak bulundu. Hastaların 52'si 1 yaşın altında (%21.84), 145'i 1-10 yaş arasında (%60.92), 41'i 10-17 yaş arasında (%17.22) idi. Bütün hastalarda tanı EKO ve kalp kateterizasyonu ile konuldu. Hastaların preoperatif ortalama pulmoner arter basıncı 31.20mmHg ve pulmoner/sistemik şant oranı (Qp/Qs) 2.62 olarak saptandı.

SONUÇLAR: 186 olguda perimembranöz tipte (%78.15), 28 olguda subarteryel (outlet) tipte (%11.76), 10 olguda atrioventriküler kanal (inlet) tipte (%4.20), 8 olguda müsküler tipte (%3.36), 6 olguda multipl tipte (%2.52) VSD saptandı. Cerrahi olarak; 140 olguda sentetik yamayla (%58.82), 82 olguda perikard yamayla (%34.45), 16 olguda ise primer sütürle (%6.72) kapatıldı. Postoperatif dönemde yapılan tetkiklerde, 12 olguda süregiden önemsiz (önceden mevcut) aort yetmezliği (%5.04), 10 olguda rezidüel şant (%4.20), 1 olguda kalıcı atrioventriküler tam blok (%0.42) görüldü. Erken dönemde kaybedilen 14 olgu nedeniyle hastane mortalitesi (%5.04) olarak bulundu. İzlenen hastalar içinde, 1 hasta (%0.42) dışında geç dönemde kaybedilen olgu tespit edilmedi.

SONUÇLAR: VSD'nin cerrahi tedavisi günümüzde başarı ile gerçekleştirilmektedir. Hastaların, pulmoner hipertansiyona bağlı geri dönüşümsüz değişiklikler ortaya çıkmadan ve aortik kapak yetersizliği ilerlemeden opere edilmelerinde yarar görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: ventriküler septal defekt, cerrahi.

Gerbode tipi VSD'nin anjiyografik bir görüntüsü



Diğer olgularımızın yanısıra 3 olgumuzda tespit etmiş olduğumuz Gerbode tipi VSD'nin bir görüntüsünün ilginç olabileceğini düşündük.

Tablo 2

Hasta	Cins	Ağırlık(kg)	Yaş	VSd tipi ve ek anomaliler	Exitus zamanı	Olası Exitus nedeni
1	K	5	8 ay	Subarteriel VSD	6. gün	Sepsis+DİC
2	E	7	12 ay	Müsküler	3. saat	Düşük kalp debisi
3	E	4	8 ay	PMVSD+ASD	4. saat	Düşük kalp debisi
4	E	42	15 yaş	PMVSD	2. gün	Düşük kalp debisi
5	E	7	19 ay	PMVSD	6. saat	Düşük kalp debisi
6	E	3	6 ay	Subarteriel VSD	66. gün	Bronkopnomoni
7	K	5	11 ay	PMVSD	21. saat	Düşük kalp debisi
8	E	3,5	3 ay	PMVSD	23. gün	Sepsis+DİC
9	E	3	4 ay	Subarteriel VSD+PS+ASD	36. saat	Düşük kalp debisi
10	K	4,5	5 ay	PMVSD+PS	9. gün	Sepsis+DİC
11	E	40	13 yaş	PMVSD+AY	12. saat	Düşük kalp debisi+ Pulmoner hipertansiyon
12	E	9	1,5 yaş	PMVSD	14. gün	Düşük kalp debisi
13	K	5,5	6 ay	PMVSD	18. saat	Düşük kalp debisi
14	K	9	10 ay	PMVSD	5. ay	Sepsis+DİC

Mortalite ve hasta özellikleri

Tablo1

Toplam hasta sayısı	238 olgu
Erkek/Kadın	138/100
Yaş aralığı	1ay-17yaş
Ortalama yaş	4,31
1 yaş altı	52 olgu (%21,84)
1 ile 10 yaş arası	145 olgu (%60.92)
10 ile 17 yaş arası	41 olgu (%17,22)
NYHA sınıflandırılması	
Fonksiyonel kapasiteI	28 olgu (%11,76)
Fonksiyonel kapasiteII	200 olgu (%84,03)
Fonksiyonel kapasiteIII	10 olgu (%4,20)
EKG: Ritim	
Normal sinüs ritmi	172 olgu (%72,26)
Sağ dal bloğu (RBBB)	66 olgu (%27,73)
Ventriküler hipertrofi	
Normal	148 olgu (%62,18)
Sol ventrikül	66 olgu (%27,73)
Biventriküler	24 olgu (%10,08)
Telekardiyografi	

KTO	
Normal	194 olgu (%81,51)
Artmış	44 olgu (%18,48)

Hastaların preoperatif karakteristik özellikleri

P093 - YENİDOĞAN DÖNEMİNDE ÜÇ FARKLI ARİTMİ OLGUSU

Hakan Altın, Tamer Baysal, Fatih Şap, Zehra Karataş, Hayrullah Alp, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Kardiyak aritmilerin bütün formları fetus ve yenidoğanlarda görülebilmektedir. En sık görülenleri sinüs taşikardi ve bradikardisi, prematüre atriyel atımlar ve supraventriküler taşikardilerdir. Daha az sıklıkla görülenleri ise atriyel flutter, ventriküler aritmiler ve tam kalp bloğudur.
OLGU 1:7 günlük kız hasta kalp seslerinin aritmik duyulması nedeniyle polikliniğimize sevk edilmişti. KTA: 148/dk idi ve dinlemekle aritmi olması dışında fizik muayenesi normaldi. EKG ve holter tetkikinde yaygın conducted ve nonconducted prematüre atriyel atım, çok sayıda bigemine-trigemine oluşturan premature ventriküler ekstrasistol izlendi. Ekokardiyografi normaldi. Herhangi bir semptomunun olmaması nedeniyle medikal tedavi başlanılmadı. 3. gün ritm normale döndü. 6 aylık takipte aritmi tekrarlamadı.
OLGU 2: 18 günlük erkek hasta dolaşım bozukluğu ve taşikardi nedeniyle polikliniğimize sevk edilmişti. KTA:300/dk ve TA: 60/nabız şeklinde idi. Apexte 2/6 pansistolik üfürüm duyulmaktaydı. EKG'de 300/dk hızında dar QRS'li taşikardi vardı. Ekokardiyografide kalbin sol boşlukları genişlemiş, 2. derecede mitral yetmezlik mevcuttu ve sistolik fonksiyonlar bozulmuştu. Dolaşım bozukluğu nedeniyle dopamin infüzyonu başlanıldı. İki kez adenozin verildi ve taşikardi düzelmeyince amiadoron infüzyonune geçildi. Takiplerde 24. saatte ritm normale döndü. 2. gün dopamin kesilerek digoksin başlanıldı. İdame oral amiadoron ve digoksin ile taburcu edildi. 3 aylık takiplerde EKG ve EKO normaldi.
OLGU 3: 28 günlük erkek hasta taşikardi nedeniyle kliniğimize sevk edilmişti. Kliniğimize geldiğinde taşikardi tedavi verilmeden kendiliğinden durmuştu. Ekokardiyografi normaldi. Taşikardi esnasında çekilen EKG'de 275/dk hızında dar QRS'li taşikardi mevcuttu. Hastanın kliniğimizde çekilen EKG'sinde kısa PR aralığı ve delta dalgası görülmesi üzerine Wolf Parkinson White sendromu (WPW) teşhisi konuldu. Oral propranolol tedavisi başlanıldı. 6 aylık takiplerde taşikardisi tekrarlamadı.

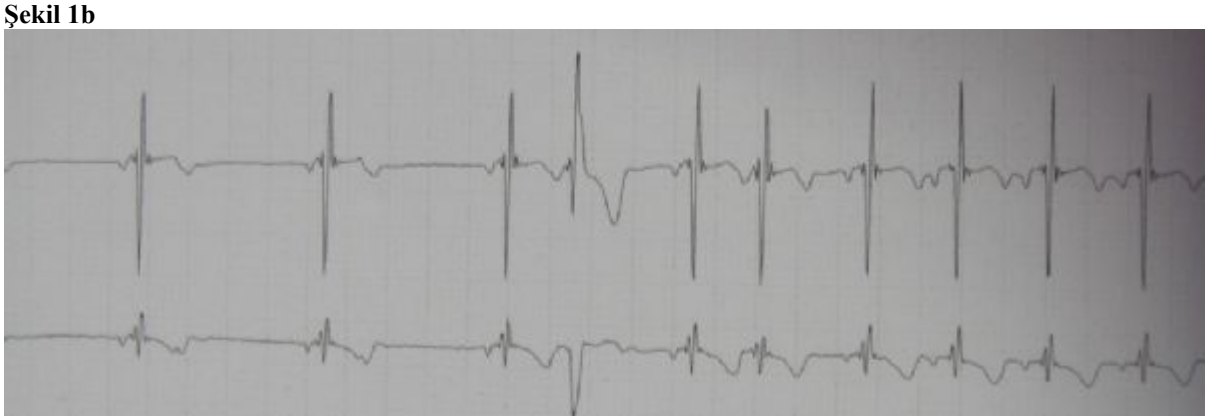
TARTIŞMA: Yenidoğan döneminde aritmi insidansı % 0.9-3 olarak bildirilmiştir. Çoğu aritmiler iyi huyludur, yapısal olarak normal olan kalplerde görülürler ve hemodinamik olarak önemli değildirler. Persistan fetal aritmisi olan hastaların % 15 'inde yapısal kalp defektleri olduğu bildirilmiştir. Ayrıca uzun süreli taşiaritmiler geri dönüşümlü dilate kardiyomyopatiye yol açabilirler.
1. Olgumuzda yenidoğan döneminde aritmilerin geçici olabileceği (özellikle yapısal kalp bozukluğu olmayanlarda) ve semptomu bulunmayan bebeklerde ilaç tedavisi için acele edilmemesi; 2. Olgumuzda uzun süreli taşiaritmilerin kalp fonksiyonlarını bozabileceği ve dolaşım bozukluğuna yol açabileceği; bu açıdan dikkatli olunması; 3. Olgumuzda ise yenidoğan döneminde oluşan aritmilerin altında WPW veya uzun QT sendromu gibi sebepler olabileceği ve bu açıdan taşikardi düzeldikten sonraki EKG'nin çok dikkatli bir şekilde incelenmesi gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, Aritmi

Şekil 1a

1. Olgunun Holter incelemesinde conducted ve nonconducted prematüre atriyel atımlar ve prematüre ventriküler ekstrasistoller izlenmektedir

Şekil 1b

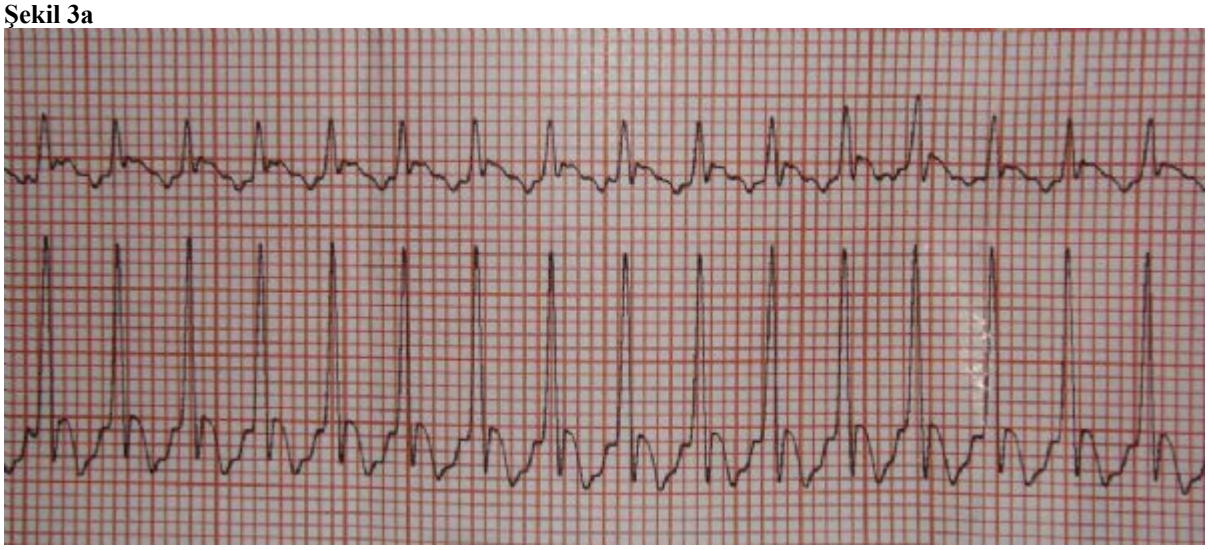


1. Olgunun Holter incelemesinde conducted ve nonconducted prematüre atriyel atımlar ve prematüre ventriküler ekstrasistoller izlenmektedir

Şekil 2

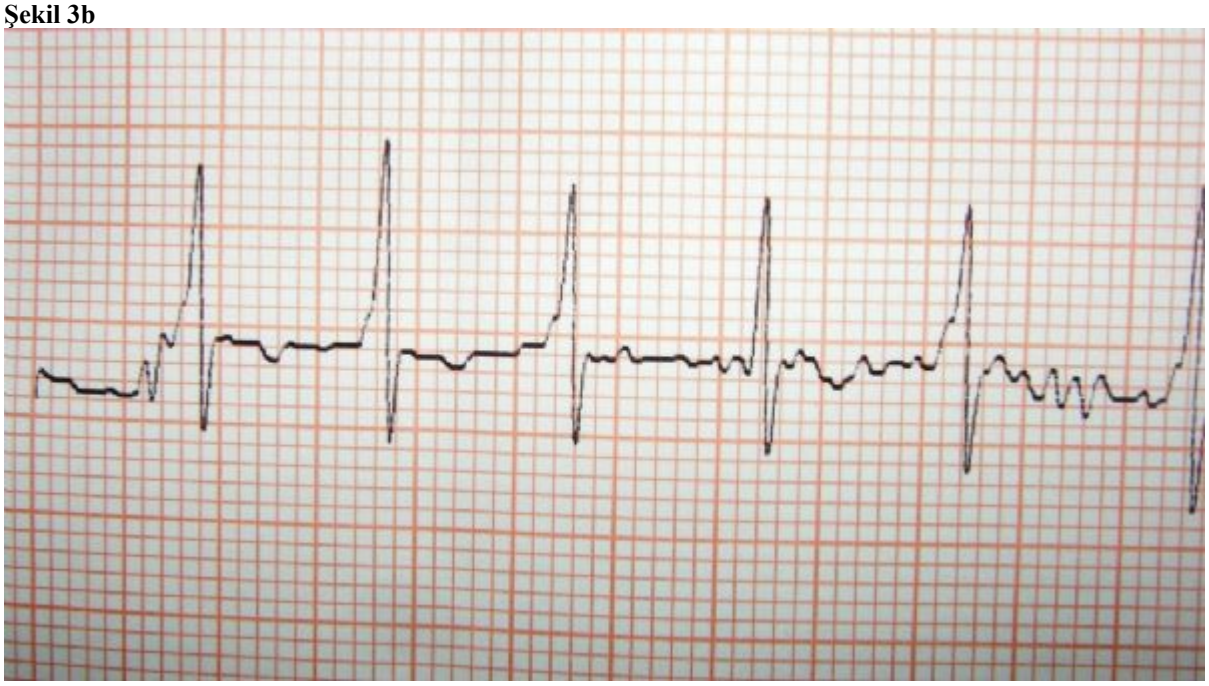
2. Olgunun EKG incelemesinde hızı 300/dk olan dar QRS'li taşikardi görülmektedir

Şekil 3a



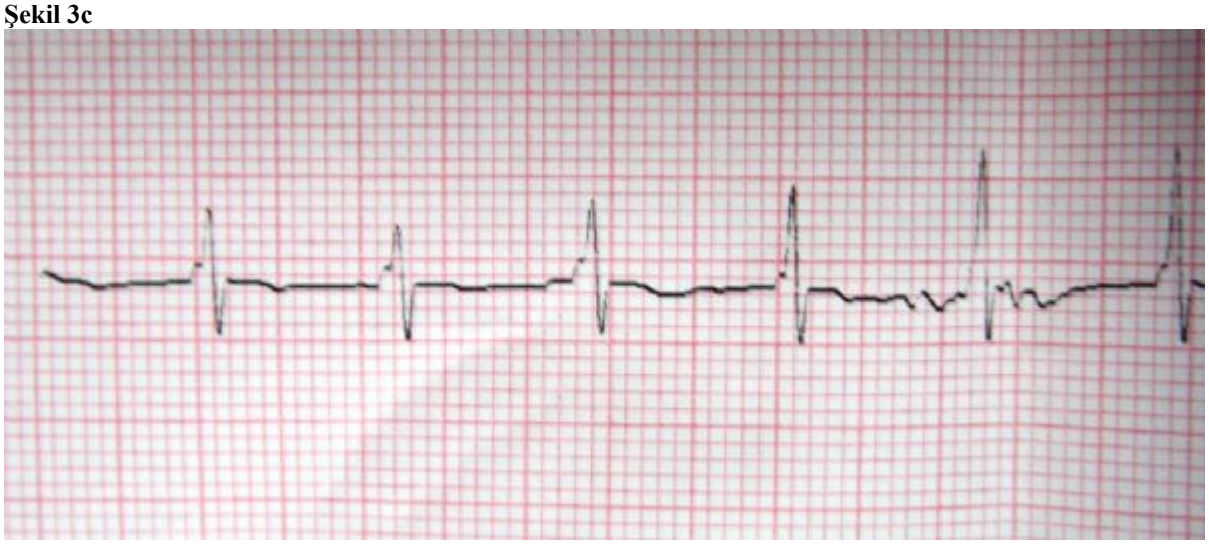
3. Olgunun taşikardi esnasında çekilen EKG incelemesinde hızı 280/dk olan dar QRS'li taşikardi izlenmektedir

Şekil 3b



3. Olgunun taşikardi düzeldikten sonraki EKG'sinde kısa PR mesafesi ve delta dalgası görülmektedir (Wolf Parkinson White Sendromu)

Şekil 3c



3. Olgunun taşikardi düzeldikten sonraki EKG'sinde kısa PR mesafesi ve delta dalgası görülmektedir (Wolf Parkinson White Sendromu)

P094 - YENİDOĞAN DÖNEMİNDE GEÇİCİ İZOLE SAĞ VENTRİKÜL HİPERTROFİSİ: OLGU SUNUMU

Zehra Karataş, Fatih Şap, Sevim Karaaslan, Hayrullah Alp, Hakan Altın, Tamer Baysal

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Geçici izole sağ ventrikül hipertrofisi yenidoğanlarda nadir görülür. Yenidoğan döneminde metabolik hastalıklar, maternal diyabet, gebelikte kullanılan non-steroidal anti-inflamatuar ilaçlar ve prematürelerde bronkopulmoner displazi tedavisinde kullanılan deksametazon gibi ilaçlar geçici sağ ventrikül hipertrofisine neden olabilmektedir.

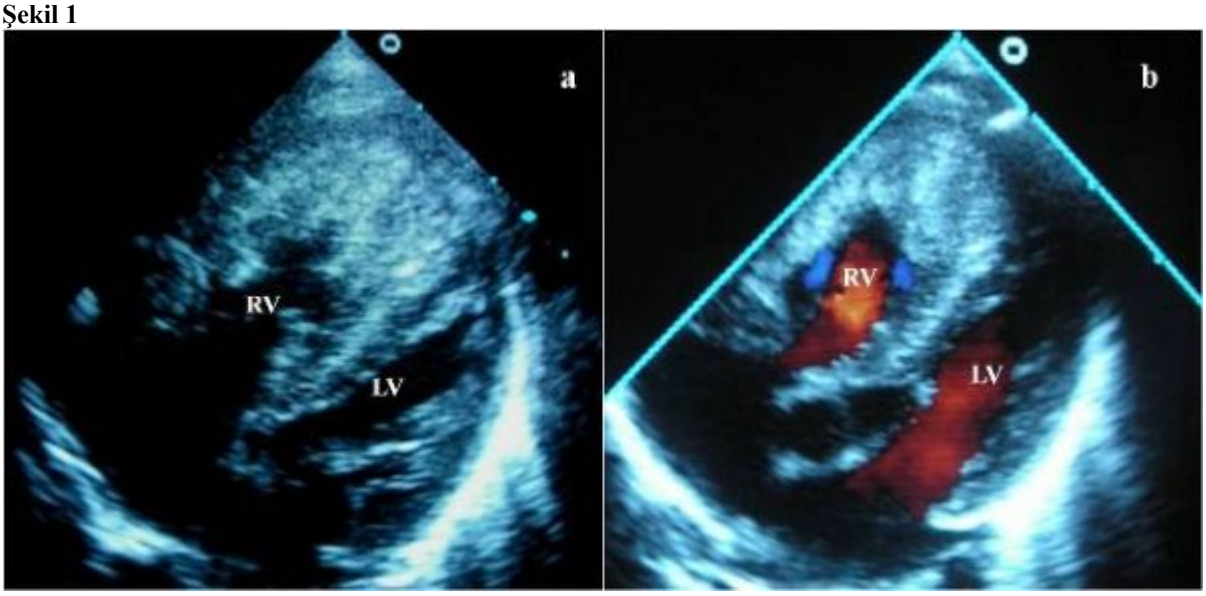
OLGU: Otuz dokuzcu gebelik haftasında perinatal distres nedeniyle genel anestezi eşliğinde sezaryen ile 3300 gr ağırlığında, 1.dk 8, 5.dk 9 APGAR ile doğurtulan erkek bebek 3 günlükken polikliniğimize getirildi. Annesinin gebelikte herhangi bir non-steroidal anti-inflamatuar ilaç kullanımı, diyabet öyküsü ve ailede hipertrofik kardiyomiyopati öyküsü yoktu. Fizik muayenesininde özellik saptanmayan hastanın elektrokardiyografisinde sinüs taşikardisi ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları vardı. Ekokardiyografik incelemesinde ise izole sağ ventrikül hipertrofisi saptandı (diyastolde sağ ventrikül ön duvar kalınlığı 11 mm ve sağ ventrikül kavitesi 1.85 cm² idi). Sol ventrikül arka duvar kalınlığı ise normaldi. Hafif triküspit kapak yetmezliği vardı (2.5 m/sn) ve duktus arteriozusu kapalı idi. Diğer ekokardiyografi bulguları normaldi. Sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ ventrikül kavitesi herhangi bir tedavi verilmeksizin 10 hafta içinde kendiliğinden düzeldi.

TARTIŞMA: Sağ ventrikül hipertrofisi yenidoğan döneminde akut perinatal distres sonucunda ortaya çıkabilmektedir. Olgumuz perinatal distres nedeniyle sezaryen ile doğurtulmuştu, ancak APGAR skoru iyi idi ve solunum sıkıntısı gelişmemişti. Ayrıca annede diyabet ve ailesel metabolik hastalık öyküsü yoktu. Son yıllarda idiyopatik olarak veya prostoglandin sentez inhibisyonu sonucunda intrauterin duktus kapanmasına bağlı olarak sağ ventrikül hipetrofisinin geliştiği bildirilmektedir. Ayrıca gebeliğin son trimestırında polifenol içeriği yüksek besinlerin (bitkisel çay, portakal veya üzüm suyu, çikolata gibi) aşırı tüketiminin intrauterin dönemde duktus kapanmasına neden olduğu gösterilmiştir. Annenin verdiği anamnezden gebeliğinin son döneminde polifenol içerikli besinleri bolca tükettiği öğrenilmişti. Olgumuzda sağ ventrikül hipertrofisi yapan diğer nedenleri saptayamadığımız ve duktusunu kapalı bulduğumuz için sağ ventrikül hipertrofisinin, muhtemelen annenin diyeti ile ilişkili olarak duktusun erken kapanmasına veya daralmasına bağlı gelişmiş olabileceğini düşünmekteyiz.

SONUÇ: Pediatrik kardiyoloji literatüründe nadir görülen geçici sağ ventrikül hipertrofisine dikkat çekmek ve annelerin gebelik döneminde intrauterin duktusun erken kapanmasına neden olabilecek besinler yönünden dikkatli olmasını vurgulamak amacıyla bu vaka sunulmuştur.

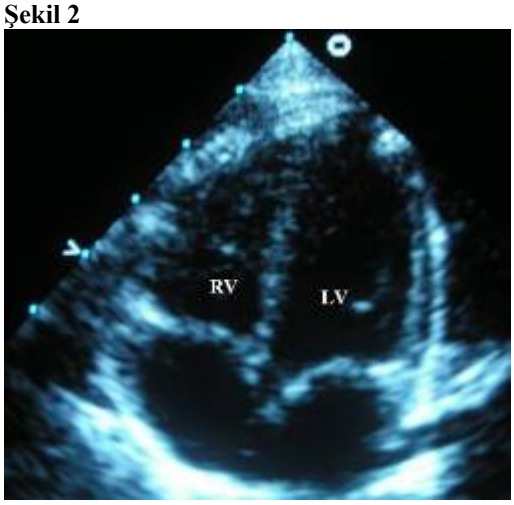
Anahtar Kelimeler: Duktus arteriozus, geçici sağ ventrikül hipertrofisi, yenidoğan

Şekil 1



2-D ve renkli ekokardiyografi ile subkostal dört boşluk incelemede şiddetli sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ ventrikül hacminin azaldığı görülmekte (RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül)

Şekil 2



Sağ ventrikül hipertrofisinin 10 hafta sonra tamamen düzeldiği izlenmekte (RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül)

P095 - FARKLI CERRAHİ TEKNİKLERLE DÜZELTİLEN AORT KOARKTASYONU VAKALARININ UZUN DÖNEM SONUÇLARI

Hasan Tahsin Keçeligil, Mustafa Kemal Demirağ, Kaan Köse, Burhan Üzümbağ, Ferşat Kolbakır

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Aort koarktasyonu sık görülen doğumsal kalp anomalilerinden biridir. Kalp Damar Cerrahisi Kliniğimizde Şubat 1983-Ekim 2010 tarihleri arasında Aort koartasyonu sebebi ile opere edilen ve onarım yöntemi olarak farklı cerrahi teknikler uygulanan 50 olgu değerlendirildi.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Olgulara, cerrahi teknik olarak, koarte segmentin rezeksiyonu ve uç-uca anostomozu, koarte segmentin patch plastisi, greft interpozisyonu uygulandı. Olguların 36'sı (%72) erkek, 14'ü (%28) kadındı. Cerrahi teknik olarak 30 olguya (%60) rezeksiyon ve uç-uca anostomoz, 15 olguya (%30) patch plasti ve 5 olguya (%10) greft interpozisyonu uygulandı.

SONUÇLAR: Olgularda postoperatif erken ve geç dönemde re-koarktasyon görülme oranları değerlendirildi. Rezeksiyon ve uç-uca anostomoz cerrahisi uygulanan 30 olgunun 5'inde (%16.6) restenoz saptandı. Bu olguların hepsi altı aylıktan daha küçük hastalardı. Patch plasti cerrahisi uygulanan 15 olgudan birinde (%6.6) restenoz saptandı. Greft interpozisyonu cerrahi tekniği uygulanan 5 olgunun ise birinde (%20) restenoz saptandı. Restenoz saptanan olguların tamamına müdahale edilerek gerekli düzeltim işlemi uygulandı. Ayrıca rezeksiyon ve uç-uca anostomoz cerrahisi yapılan bir olguda (%3.3) erken dönemde psödo anevrizma gelişerek re-opere edildi. Paraplejiye hiçbir olguda rastlanmadı. Toplam 3 olgu postoperatif erken dönemde ek kardiak anomaliler ve bunun getirdiği kalp yetmezliği nedeniyle ex oldu.

TARTIŞMA: Aort koarktasyonunun cerrahi tedavisi günümüzde kabuledilebilir mortalite ve morbidite oranları ile uygulanmaktadır. Farklı yöntemlerin, farklı hasta gruplarında yeri olduğu açıktır.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, cerrahi, restenoz.

P096 - PEDİATRİK VAKALARDA STERNOTOMİNİN LOOP PDS II SÜTÜR İLE KAPATILMASI

Hasan Tahsin Keçeligil, Burhan Üzümbağ, Kaan Köse, Mustafa Kemal Demirağ, Ferşat Kolbakır

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Kalp Damar Cerrahisi Kliniğimizde Şubat 1987 - Ekim 2010 tarihleri arasında opere edilen toplam 834 pediatrik açık kalp ameliyatı vakasında sternumun absorbe olabilen Polydioxanone (PDS) sütürle kapatılması ve bunun neticeleri değerlendirildi.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Olgular 1 gün ile 17 yaş arasındaydı. Hastalarda PDS sütür kullanılabilmesi için vücut ağırlığı üst sınırı 40 kg olarak kabul edilmiştir. VSD'li (ventriküler septal defekt) 238, TOF'lu (Fallot Tetralojisi) 189, ASD'li (atriyal septal defekt) 166, ASD + VSD'li 72, mitral kapak replasmanı uygulanan 25, aort kapak replasmanı uygulanan 19 vakada ve çeşitli kardiyak sebeplerden dolayı açık kalp cerrahisi ile sternotomi uygulanan 197 vakada mevcut sternotomi 2 numara loop PDS ile yaklaştırılmıştır. Her olguda bir adet sütür kullanılarak ve kliniğimize özgü teknik ile kapatma işlemi uygulanmıştır.

SONUÇLAR: Yalnızca 4 vakada (3 VSD ve 1 TOF olgusu) mediastinit ortaya çıkmıştır ve bu vakaların 2'si exitus olmuştur. Buna ilişkin perioperatif mortalite %0.47 olarak saptanmıştır. Hiçbir hastada erken veya geç dönemde sütür reaksiyonu veya sternum ayrışması ile karşılaşılmadı.

TARTIŞMA: Sternotomi yapılan pediatrik vakalarda loop PDS ile sternum yaklaştırılmasının teknik olarak kolaylığı, kemik stabilizasyonunu iyi şekilde sağlaması ve enfeksiyona dirençli olması bakımından başarılı bir uygulama olduğu kanaatine varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Polydiaxonane, sternotomi, cerrahi.

P097 - DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA AÇIK KALP AMELİYATI SONRASI DİSRİTMİ SIKLIĞI

N. Çiğdem Yurttutan, M. Halil Ertuğ, Fırat Kardelen, Gayaz Akçurin**, Murat Çiftel**, Ayşe Şimşek, Özlem Turan

Akdeniz üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi, ANTALYA

Bu çalışmada doğumsal kalp hastalığı nedeniyle ameliyat olan çocuklarda geç dönemdeki disritmi sıklığının saptanması amaçlanmıştır.

Ocak 2010 – Ocak 2011 tarihleri arasında Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi polikliniğine başvuran ya da herhangi bir sebeple hastanemiz çocuk servisine yatırılan hastalardan en az bir açık kalp ameliyatı geçirmiş ve ameliyattan en erken 6 ay sonrasında herhangi bir nedenle yapılmış 24 saatlik Holter monitörizasyonu bulunan hastalar çalışmaya alındı. Preoperatif EKG, varsa Holter – EKG kayıtları incelendi. 154 çocuk hasta çalışmaya dahil edildi. Bu çalışma retrospektif, gözlemsel bir çalışmadır. Prevalans saptanması amaçlanmıştır. Olguların ameliyat oldukları yaş ortalaması 3,3 yıldı. % 44'ü kız, % 56'sı erkekti. En çok yapılan 3 ameliyat sırasıyla VSD onarımı, ASD onarımı ve TOF onarımıydı. 8 olgu birden fazla açık kalp ameliyatı geçirmişti. Olgulara postoperatif Holter takılma ortalama zamanı 5,0 yıldı (en erken 6 ay, en geç 16 yıl). 154 hastanın % 50'sinde SVE görülüp en sık görülen disritmiydi. 53 hastada (% 34), postoperatif geç dönemde hiç disritmi saptanmamıştı. % 15 olguda VES, % 5 olguda SVT, 1 olguda VT (süreksiz), % 3 olguda sinüs nodu disfonksiyonu, % 8 olguda 1. derece AV blok, % 2 olguda Mobitz tip 2 AV blok, 1 olguda komplet AV blok, % 3 olguda atriyal flatter bulundu. % 2 olguda WPW ile uyumlu ritim, 1 olguda aksesuar yola ait negatif P dalgalı ritim, % 3 olguda wandering pacemaker bulunmaktaydı. Toplam 20 olguda (% 13) ciddi disritmi (SVT, semptomatik sık SVE, VT, sık VES, komplet AV blok, Mobitz tip 2 AV blok, atriyal flatter) saptanmıştır.

Sonuç olarak postoperatif geç dönemde ciddi disritminin en çok ASD, VSD ve TOF onarımları sonrası ortaya çıktığı görülmektedir. Bu sonuç, bu anomalilerin aynı zamanda en sık görülen 3 anomali olmasıyla ilgili olabilir. Ciddi disritmiler içerisinde de en sık supraventriküler taşidisritmiler meydana gelmiştir. Literatürle uyumlu olarak Senning ameliyatı sonrası postoperatif ciddi disritmi riski en fazla bulundu. Birden fazla açık kalp ameliyatı geçiren 8 olgunun 3'ünde ciddi disritmi görülmesi artan ameliyat sayısıyla birlikte kalbin ileti sisteminin hasarlanma riski arasında doğru orantı olduğunu gösterebilir.

Postoperatif dönemde hem ciddi hem klinik olarak önemsiz disritmi saptanan birçok olgumuzun postoperatif dönemde çekilen EKG'lerinde disritmi bulgusu saptanmaması, Holter – EKG monitörizasyonunun önemini vurgulamaktadır. Başta sinüs nodu disfonksiyonu olmak üzere postoperatif disritmi insidansı, skar dokusundaki zaman içerisindeki artış sebebiyle hastaların izlem süreleri ile doğru orantılıdır. Bu nedenle postoperatif geç dönem morbidite ve mortaliteyi azaltmak için düzenli aralıklarla disritmi yönünden izlenmeleri, mümkünse belli aralıklarla Holter – EKG monitörizasyonuna alınmaları gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: doğumsal kalp hastalığı, postoperatif disritmi, Holter – EKG monitörizasyonu, açık kalp ameliyatı

P098 - PESTİSİTTE BULUNAN ALÜMİNYUM FOSFİD İNTOKSİKASYONUNA BAĞLI FATAL TOKSİK MİYOKARDİT

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Esra Eren[2], Dursun Odabaş[1]

[1]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji, KONYA*
[2]*Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA*

Akut miyokardit, miyokardın inflamatuar infiltrasyonu ile karakterize enfeksiyöz veya enfeksiyöz olmayan birçok etiyolojik nedeni olan bir hastalıktır. Klinik bulgular, çok hafif bulgulardan şiddetli kalp yetersizliği, fulminan fatal seyire değişkenlik gösterebilir. Burada alüminyum fosfid intoksikasyonuna bağlı fatal seyreden toksik myokardit olgusu nadir görülmesi sebebiyle sunulmuştur.

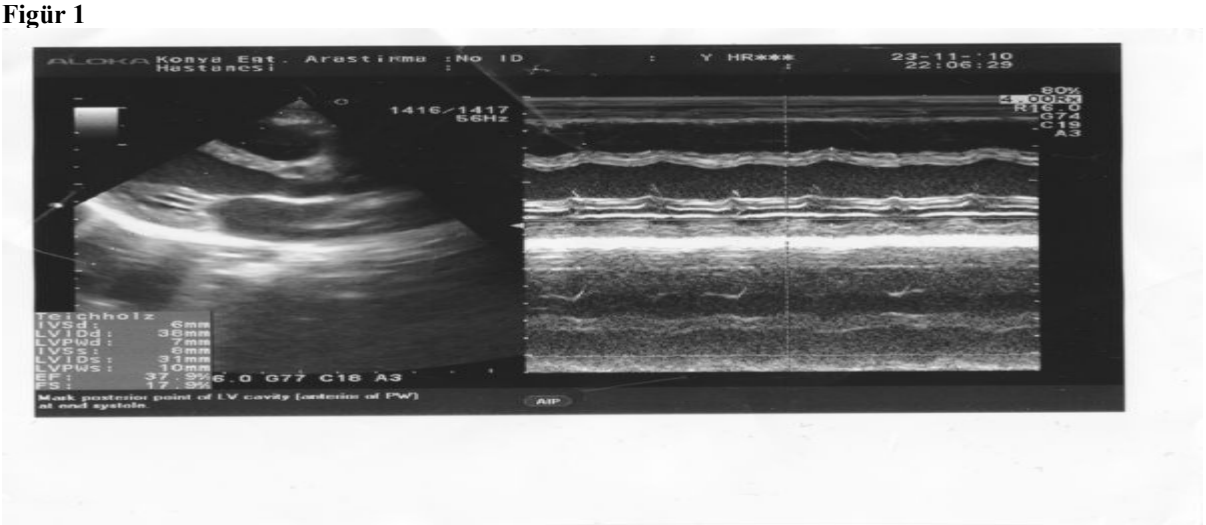
VAKA: Daha önce sağlıklı olan 6 yaşındaki erkek hastanın iki gündür kusma yakınması ile besin zehirlenmesi ön tanısıyla dış merkezde yatırılarak izlendiği, anne, baba, kardeşlerinde benzer yakınmalar olduğu, anne, babanın kalp ve böbrek tanılarıyla yoğun bakıma yatırıldığı öğrenildi. Hasta ve 10 yaşındaki kardeşi benzer bulgularla yoğun bakıma yatırıldı. Fizik incelemede, genel durumu kötü, letarjik idi. ateş:36.5oC, kalp hızı:161/dk, kan basıncı: 90/65mm/Hg, solunum sayısı:26/dk idi. Turgor tonus azalmış, mukozalar kuru, göz küreleri çökük idi. Beyaz küre: 6200/mm3, hemoglobin:11.9 g/dL trombosit:603.000/mm3,üre:66 mg/dL kreatinin:0.17 mg/dL Na:132 mEq/dL K:4.1 mq/dL Ca:8.8 mg/dL, Mg:2.6 mg/dL AST:24 U/L ALT:12 U/L Albumin:3.7 g/dL CK:183 U/L, CK-MB:25 U/L, troponin I:0.37 ng/dL (N:0-0.02), PT:1.1, APTT:30.3 sn, kan pH:7.46, pCO2:20.9 mmHg, HCO3:15.9 mmol/L idi. Akut faz reaktanları normal olarak saptandı. EKG'de sinüs taşikardisi vardı. Telekardiyografisi normaldi. Yatışından dört saat sonra hastanın genel durumu kötüleşti. Hepatomegali ve taşikardi nedeniyle kalp yetmezliği düşünüldü. Ekokardiyografide sol ventrikül işlevlerinin azaldığı, septum hareketlerinin paradoks olduğu, sol ventrikül diastolik sonu çapın artmış olduğu saptandı (Figür 1). Toksik miyokardite bağlı konjestif kalp yetmezliği ve şok düşünüldü. Sıvı kısıtlaması, aldığı çıkardığı izlemi yapıldı, dopamin (5 mcg/kg/dk), dobutamin (10 mcg/kg/dk) başlandı. Hemoperfüzyon uygulanan hastanın izleminde CK-MB ve troponin-I düzeylerinde artış saptandı. Karaciğer, böbrek fonksiyon testlerinde değişim olmadı. Yatışının 24. saatinde kardiak arrest gelişti. Resusitasyona cevap vermedi. Hastanın otopsisinde karaciğerde yaygın yağ plakları ve miyokardda nekroz saptandı. Ankara Hıfsızsıhha Enstitüsü'nde dokularda alüminyum fosfid düzeyi yüksek saptandı. Anne ve baba ile yoğun bakımda lzlendi, hemoperfüzyon tedavisine yanıt alınarak sağlıklı taburcu edildi. 10 yaşındaki ablanın klinik, laboratuar, EKG ve ekokardiyografik olarak hiçbir anormallik saptanmadı.

TARTIŞMA: Alüminyum fosfid son derece toksik bir madde olup, pestisitlerde (fare zehiri, böcek ilaçları) bulunmaktadır. Metabolik ve kardiyak toksisite ile ölüme neden olabilen bir mitokondriyal toksindir.

SONUÇLAR: Toksik myokarditin yüksek olasılıkla otopside saptanan aliminyum fosfide bağlı olduğu düşünülmüştür. Altı yaşındaki hasta ve üç yaşındaki kardeşinde intoksikasyon fatal seyrederken, diğer aile bireylerinde intoksikasyon bulguları daha hafif seyretmiş ve tedaviye yanıt vermişlerdir.

Anahtar Kelimeler: Alüminyum Fosfid, İntoksikasyon, Miyokardit

Figür 1



Ekokardiyografide sol ventrikül uzun eksen kesitlerde sol ventrikül işlevlerinin azaldığı, septum hareketlerinin paradoks olduğu, sol ventrikül diastolik sonu çapın artmış olduğu saptandı

P099 - OBEZ ÇOCUKLARDA SOL ATRİAL BOYUT İZLEMİNİN ÖNEMİ

Osman Özdemir, Ayhan Abacı, Şamil Hızlı, Ahmet Zülfikar Akelma, Cem Hasan Razi, Tülin Köksal, Sinef Aksoy, Kadir Ağladıoğlu

T.C.S.B. Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ANKARA

GİRİŞ: Sol atrial boyutun kalp-damar hastalıkları için bağımsız bir risk faktörü olduğu kabul edilmektedir. Bu nedenle sol atrial ölçümler bir kardiyak risk belirteci olarak obezitenin kalp üzerine etkilerini değerlendirmede kullanılmalıdır. Buna karşın günümüze kadar sadece bir çalışmada obez çocuklarda insülin direnci ve sol atrial boyut arasındaki ilişki araştırılmıştır. Bu nedenle çalışmamızda, hipertansiyonu olmayan obez çocuklarda, sol atrial boyutu etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

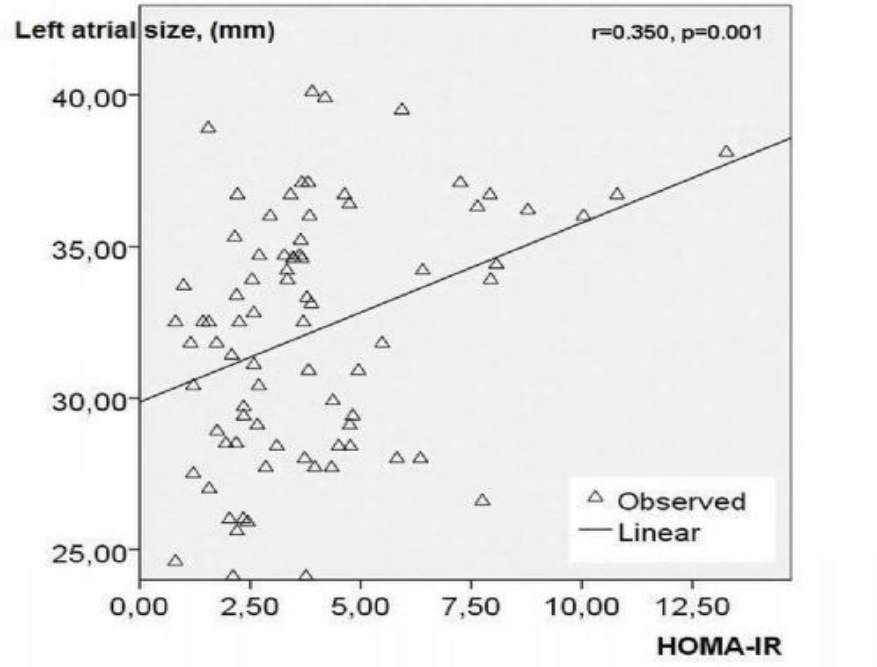
YÖNTEM: Bu çalışma Nisan 2008 ile Eylül 2009 tarihleri arasında yapıldı. Seksen obez çocuk (Kız/erkek: 34/46, yaş ortalaması: 11.2 ± 2.2 yıl) ve 82 normal vücut ağırlıklı çocuk (Kız/erkek: 36/46, yaş ortalaması: 11.7 ± 2.2 yıl) çalışmaya alındı. Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasında tanımlanan şekliyle, vücut kitle indeksi standart sapma skorunun aynı cinsiyet ve yaş için olması gerekenin iki standart sapma üzerinde bulunması ile obezite tanısı konuldu. İnsülin direnci "homeostasis model assessment" göstergesi kullanılarak bulundu. Bütün çocuklara ayrıntılı ekokardiyografi yapıldı. Parasternal uzun eksen incelemede, sistol sonunda aort arka duvarı ile sol atrial arka duvar arasındaki ölçümle sol atrial boyut belirlendi.

SONUÇLAR: Vücut ağırlığı, vücut kitle indeksi, vücut kitle indeksi standart sapma skoru, bel çevresi, sistolik ve diastolik kan basıncı, açlık insülini ile insülin direnci obez olgularda artmış bulundu. Sol atrial boyut, sol ventrikül kütlesi ve bunların hasta boyu ile indeksleri obez olgularda sağlıklı çocuklardan istatistiksel olarak anlamlı artmış saptandı. Sol atrial boyut; yaş, vücut kitle indeksi, bel çevresi, diastolik kan basıncı, insülin direnci (Resim) ve sol ventrikül kütlesi ile istatistiksel olarak ilişkili bulundu. Çok değişkenli regresyon analizinde diğer bağımsız etmenlere kıyasla yaş ve insülin direncinin sol atrial boyut üzerinde daha etkili oldukları saptandı.

TARTIŞMA: Obez çocuklarda normal kan şekeri düzeylerine karşın artmış insülin direnci kalp damar hastalıkları riskini de arttırmaktadır. Sol atrial boyutun bir kardiyak risk belirteci olması nedeniyle yapılan çalışmamızda da sol atrial boyutun en fazla insülin direncinden etkilendiği bulunmuştur. Bu sonuç sol atrial boyut ölçümlerinin kan basıncı normal sınırlarda olan obez çocukların izleminde kullanılabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, insülin direnci, sol atrial boyut, obezite

Resim. Sol atrial boyut ile insülin direnci ilişkisi



P100 - ROMATİZMAL KALP HASTALIĞI TANISINDA TROPONİN T DÜZEYİ KULLANILABİLİR Mİ ?

Gökben Görsel Yılmaz, **Mehmet Halil Ertuğ**, Gayaz Akçurin, Fırat Kardelen, Abdullah Kocabaş, Saadet Gümüşlü, Sibel Kuloğlu Genç

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANTALYA

AMAÇ: ARA'te ağır kardiyak tutulumu olan olgularda konjestif kalp yetersizliği (KKY)oluşumunda miyokardiyal tutulumun derecesi önemli olup; bunun belirlenmesinde cTnT düzeyi yardımcı olabilir. Amacımız, romatizmal karditli olgularda miyokardiyal tutulumun, non invazif bir yöntem olan serum kardiyak TnT düzey ölçümü ile belirlenmesinin mümkün olup olmayacağının test edilmesi idi.

YÖNTEMLER: ARA tanısı alan 30 hastaya ekokardiyografi uygulandı ve kardiyak troponin T (cTnT) serum seviyelerine bakıldı. Hastalar, Artrit, Kardit ve KKY ile beraber karditi olan hastalar olmak üzere 3 grupta ele alındı.

BULGULAR: cTnT serum seviyeleri, KKY grubunda olan bir hastamızda 0.096 ng/ml olması dışında normaldi (Ölçüm aralığı: 0.01- 25 ng/ml). Hastalarda EKO ile sol ventrikül diyastol sonu çapları KKY grubunda olan 3 hastada ve kardit grubunda olan 2 hastada geniş olarak bulundu.

SONUÇLAR: Çalışma sonucunda, hastalarımızda cTnT düzeylerinin normal olması nedeni ile, ARA karditinde miyokardiyal nekrozdan ziyade inflamasyonun egemen olduğu ve kalp yetersizliğinin de özellikle ciddi kapak regürjitasyonuna bağlı olduğu kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal Ateş, Romatizmal Kalp Hastalığı, Troponin-T

P101 - JÜVENİL ROMATOİD ARTRİTLİ ÇOCUKLARDA SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ DOKU DOPPLER, STRAİN VE STRAİN RATE EKOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Osman Yılmaz, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Özben Ceylan, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Mahmut Keskin, Filiz Şenocak, Burhan Öcal

Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

AMAÇ: Jüvenil romatoid artritli çocuklarda kardiyovasküler etkilenimi doku Doppler ekokardiyografi(DDE), "strain ve strain rate" ekokardiyografi ile tespit edebilmek ve kontrol grubu ile karşılaştırmak.

YÖNTEM: Kardiyovasküler yönden asemptomatik olan 30 JRA'lı hasta ve 30 sağlıklı çocuk çalışma grubunu oluşturdu. Çalışmamızda JRA'lı hastaların ve kontrol grubundaki çocukların sol ventrikül fonksiyonları DDE ve strain/strain rate ekokardiyografi ile değerlendirildi.

BULGULAR: Hasta ve kontrol grubunun yaş ortalamaları sırasıyla 11,3±3,9 yıl ve 10,8±3,6 yıl idi.
JRA'lı hastalarda DDE değerlerine göre duvarın mid ve apikal- lateral bölgelerinde E' değerleri kontrol grubuna göre düşük bulundu (P<0,05), A', E'/A', miyokard performans indeksi ve izovolümik relaksasyon zamanı değerlerinin korunduğu görüldü.
Sol ventrikül sistolik fonksiyonlarını değerlendiren global strain kontrol grubuna göre düşüktü (p<0,05). Sol ventrikül yerel sistolik fonksiyonları değerlendiren longitudinal strainde apikal-lateral, bazal ve mid- septum pik S, sirkumferensiyal strainde lateral pik S (p<0.05), diyastolik fonksiyonları değerlendiren longitudinal strain rate bulgularından apikal-lateral, mid-lateral ile apikal-septum, mid-septum pik E değerleri ile sirkumferensiyal strain rate lateral, posterior pik E değerleri kontrol grubuna göre anlamlı düzeyde düşük bulundu (p<0.05). Etkilenen bölgelerdeki strain ve strain rate değerleri hastalık süresiyle pozitif korelasyon gösterdi (p<0.05).

SONUÇ: Kardiyak yönden subklinik seyreden JRA'lı hastalarda DDE ile belirgin miyokardiyal tutulum görülmezken sol ventrikül strain ve strain rate değerlerinde bölgesel olarak azalmalar vardır. Sistolik ve diyastolik fonksiyonlardaki bu değişiklikler hastalık süresiyle ilişkili gözlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: doku Doppler ekokardiyografi, Jüvenil romatoid artrit,, strain, strain rate

P102 - SCİMİTAR SENDROMU:OLGU SUNUMU

Bülent Koca, Ayşe Güler Eroğlu, Selman Gökalp, Levent Saltık

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD Çocuk Kardiyoloji BD, İSTANBUL

GİRİŞ: Scimitar sendromu, sağ pulmoner venlerin bir kısmının veya tamamının vena kava inferiora açılması (akciğer grafisinde 'scimitar' yani Türk palası görüntüsü) ile kendini gösteren nadir bir anomalidir (1,2). Sendroma sıklıkla sağ akciğer hipoplazisi, kalbin dekstropozisyonu ve aorta-pulmoner kollateraller eşlik eder. Nadiren sol pulmoner venlerde de dönüş anomalisi bildirilmiştir. Erişkinlerde genellikle belirti vermez ve akciğer grafisinde anormal dönen pulmoner venlerin oluşturduğu "Türk palası'' görüntüsünün saptanması ile tanı koyulur (3). Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde ağır pulmoner hipertansiyon, kalp yetersizliği ve yineleyen alt solunum yolu enfeksiyonlarına yol açabilmektedir.

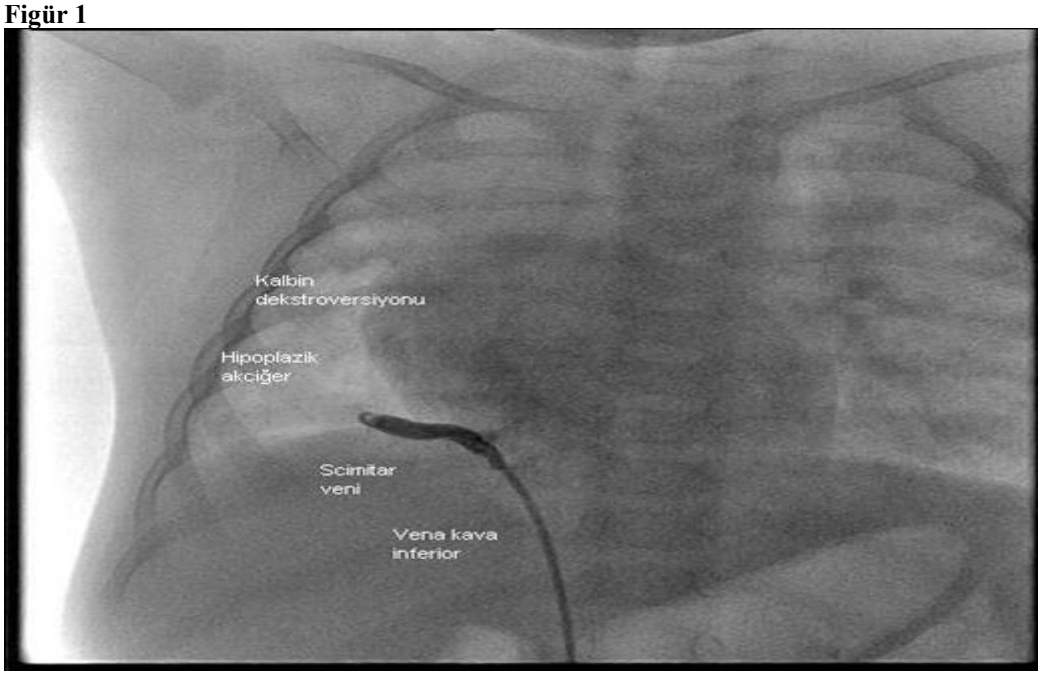
OLGU: 9 aylık kız hasta; başka bir merkezde yapılan muayenesi sırasında duyulan üfürümünün araştırılması için kliniğimize sevk edildi.
Fizik muayene:
Genel durumu iyi. Siyanoz ve çomak parmak yok.
KTA:120/dk, periferik nabızlar doğal.
S1, S2 normal; S3 ve S4 yok.
Sternum solu 2-3 interkostal aralıkta 2/6 sistolik üfürüm var.
Telekardiyogram:
Dekstroversiyon
Sağ akciğer hipoplazisi
Tipik Türk palası görüntüsü yok
Ekokardiografi:
Dekstroversiyon
Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş?
Atriyal septal defekt
Hipoplazik sağ pulmoner arter
Scimitar Sendromu düşünüldü.
Kateter-anjiografi:
Scimitar sendromu (Dekstroversiyon,sağ pulmoner arter hipoplazisi,sağ akciğer hipoplazisi, parsiyel pulmoner venöz dönüş (sağ pulmoner venlerin bir kısmı vena kava inferiora), abdominal aortadan çıkıp sağ akciğer bazaline giden kalın kollateral)
Atriyal septal defekt saptandı.

TARTIŞMA
Telekardiyografide atipik sağ parakardiyak gölge, dekstroversiyon ve sağ akciğer hipoplazisi olan olgularda ekokardiyografide anormal pulmoner venöz dönüş araştırılmalı; anormal pulmoner venöz dönüş ve aorta-pulmoner kollaterallerin görüntülenmesi; pulmoner arter basıncı ve sol-sağ şant miktarının belirlenmesi için kateter anjiyografileri yapılmalıdır.

KAYNAKLAR:
1. Riedelp M, Hausleiter J, Martinoff S. Scimitar syndrome. Lancet 2004; 363: 356.
2. Holt PD, Berdon WE, Marans Z, Griffiths S, Hsu D. Scimitar vein draining to the left atrium and a historical review of the scimitar syndrome. Pediatr Radiol 2004; 34: 409-13.
3. Babaoğlu K, Eroğlu AG, Adaletli İ, Camcıoğlu Y. Scimitar syndrome:imaging by telecardiography, heart catheterization and angiography. Anadolu Kardiyoloji. 2006;6:101-2.

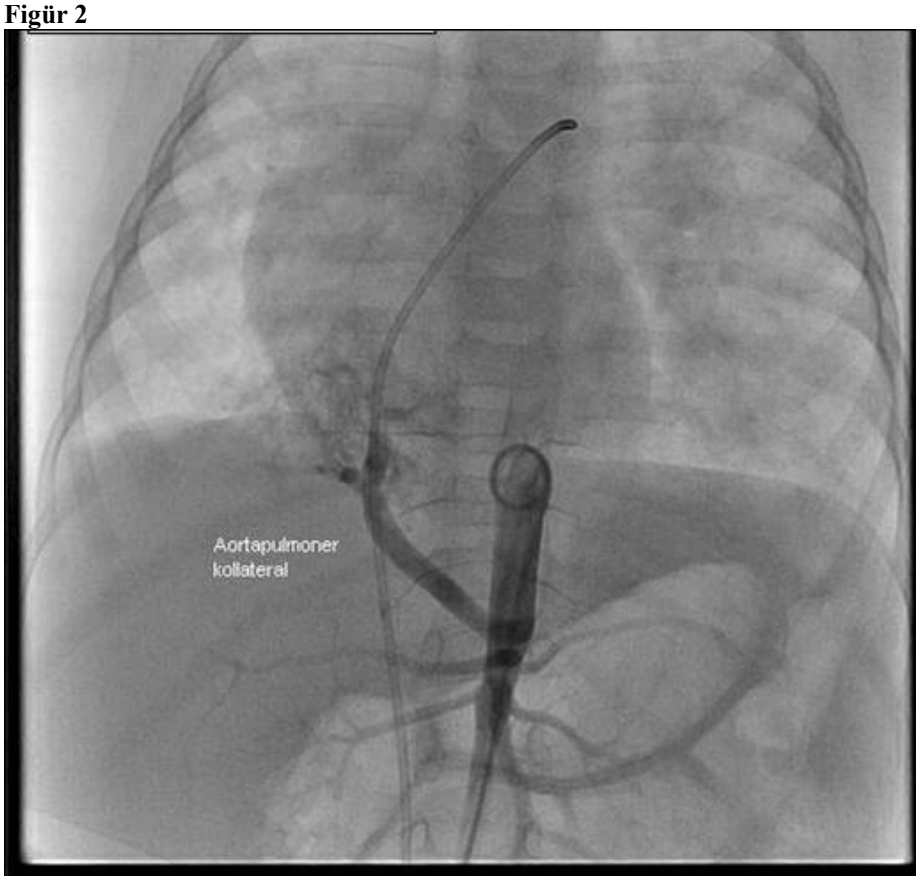
Anahtar Kelimeler: Scimitar sendromu, Anormal pulmoner venöz dönüş, Kateter-anjiografi

Figür 1



Scimitar venine ait kateter-anjio görüntüsü

Figür 2



Sağ akciğer bazaline giden aortapulmoner kollaterale ait kateter-anjio görüntüsü

Kateter anjiografiye ait basınç sonuçları

Aort (mmHg)	Pulmoner arter (mmHg)	Qp/Qs	PVR (Wood units/m²)	SVR (Wood units/m²)
94/56/69	32/11/18	3.06	1.83	15.1

P103 - MORBİD OBEZ OLGUDA GENİŞ İNFUNDİBULUMA SAHİP PDA'NİN BAŞARILI CERRAHİ KAPATILMASI

Ali Gürbüz, **Ufuk Yetkin**, Banu Lafçı, Orhan Gökalp, Aykut Şahin

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

Patent duktus arteriozusun (PDA) başarılı ligasyonu düşük oranda komplikasyon ve mükemmel uzun dönem sonuçlarıyla etkili bir girişim olarak gündemdedir. Mortalite esas itibariyle yoktur ve morbitide çok düşüktür.

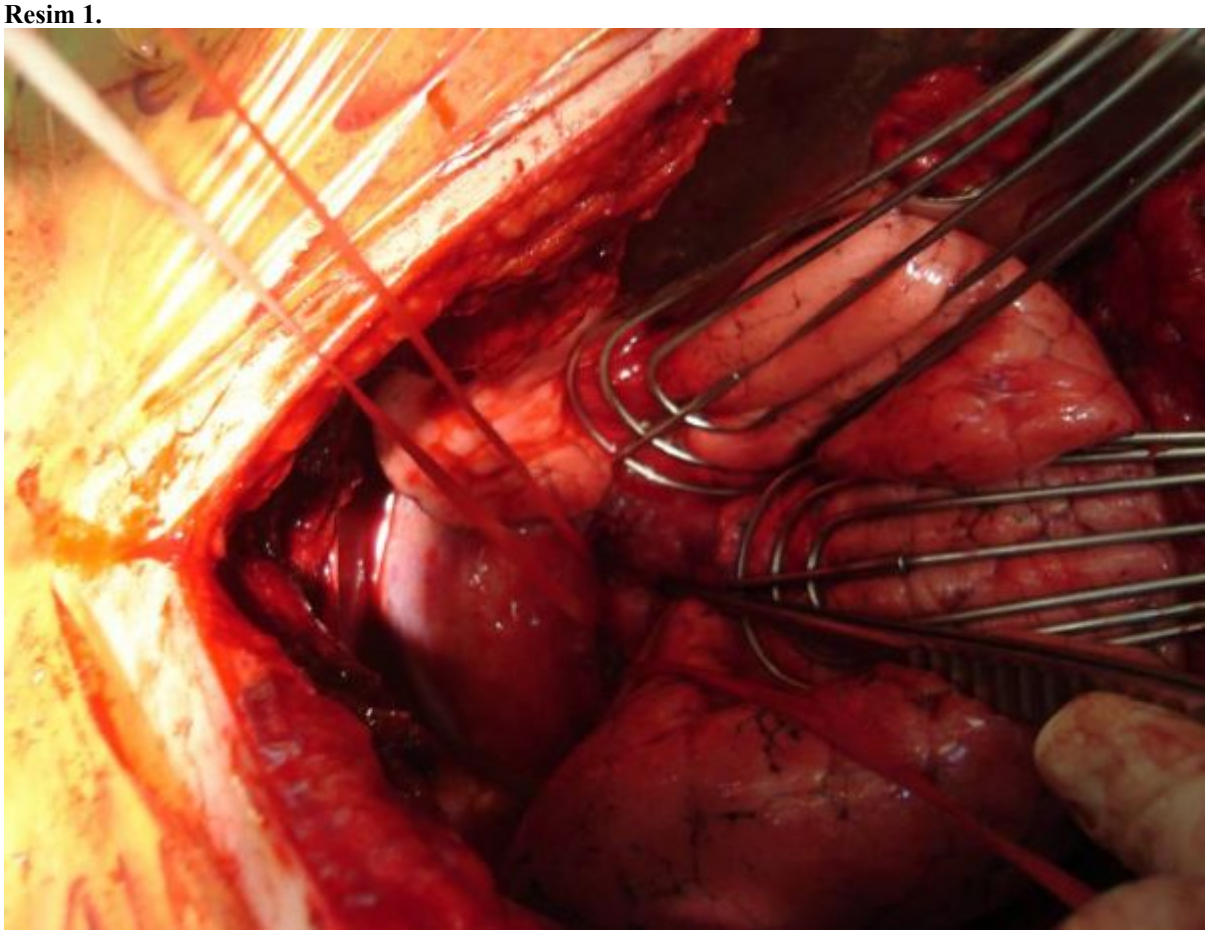
Olgumuz 43 yaşında morbid obez kadındı. Halsizlik ve nefes darlığı yakınmalarıyla başvurduğu Kardiyoloji kliniğimizde gerçekleştirilen ekokardiyografik incelemesinde pulmoner arter içinde sol ana pulmoner arterden pulmoner kapağa doğru yönlenen, sistol ve diyastolde devam eden PDA ile uyumlu jet akımı bulgulandı. Yanı sıra sol ventriküler global hipokinezi(EF:%50) ile sol atriyal(49mm) ve sol ventriküler(59/47mm) dilatasyon da bulgulandı. PDA çapı 5mm olarak belirlendi. Yapılan kateterizasyon işleminde geniş bir infundibuluma sahip 4.5mm'lik tubüler kısmı olan PDA saptandı. Ortak konseyde perkutan kapatılması açısından değerlendirilen olgunun geniş infundibuler özellik göstermesi nedeniyle cerrahi kapatılma işlemi planlandı.

Sol posterolateral torakotomiyi takiben 7x5mm'lik PDA çift ligasyon ve transfiksiyon yöntemi ile tam olarak kapatıldı. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen olgu 6. günde şifa ile taburcu edildi. Postoperatif 3. ayda gerçekleştirilen geç dönem kontrol ekokardiyografisi olağandı.

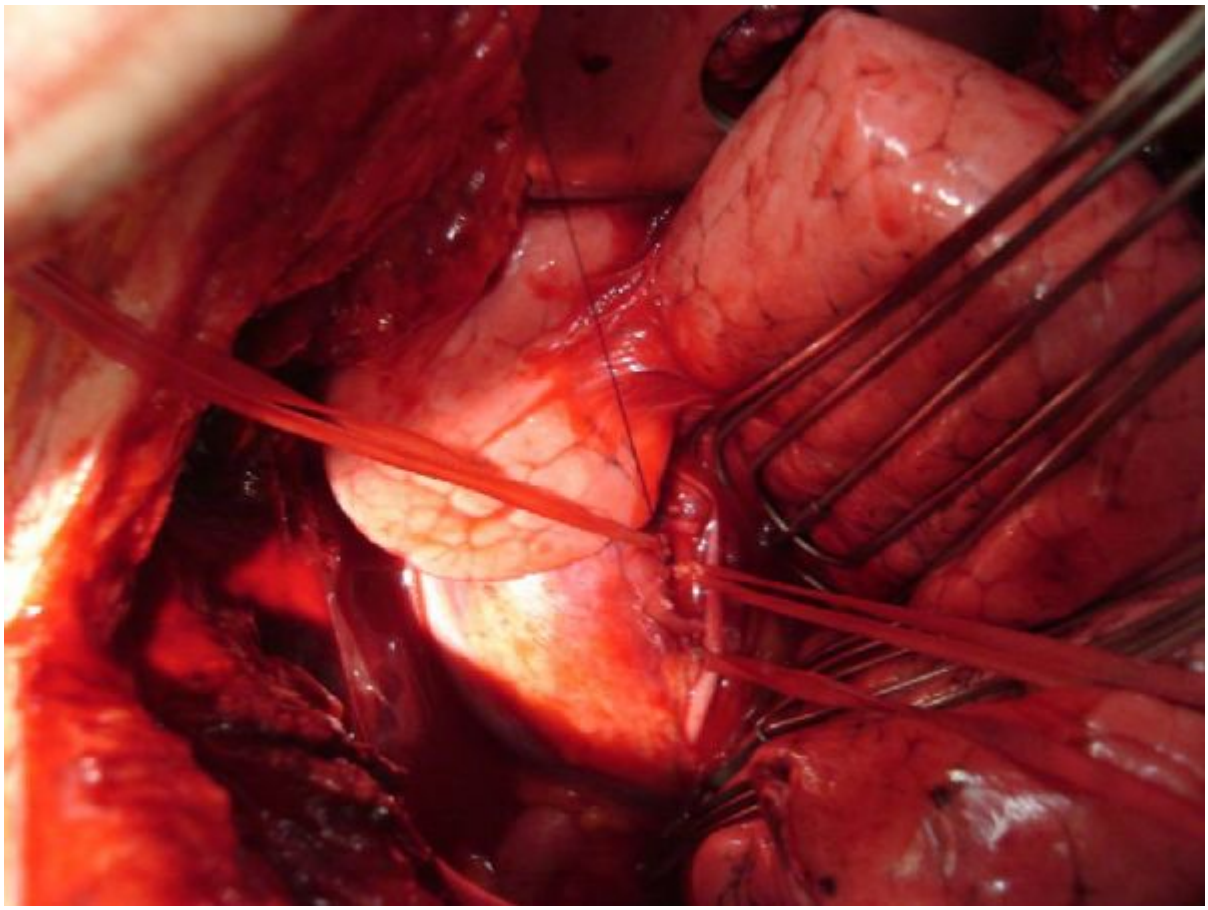
PDA'nın varlığı cerrahi kapatılma için başlı başına bir endikasyondur. Olgumuzdaki gibi geniş PDA, hayatı tehdit eden kardiyopulmoner yetersizliğe karşı kapatılmalıdır. İzole PDA'nın kapatılması günümüzde güvenle başarılabilmektedir. PDA'nın kapatılmasında ligasyon tekniği daha az diseksiyon, daha az mobilizasyon ve daha az retraksiyon gerektirir.

Anahtar Kelimeler: obezite, geniş infundibulum, PDA

Resim 1.



Resim 2.



P104 - SAĞ POLİOMİYELİT SEKELİ TANILI OLGUDA BULGULANAN SOL POPLİTEAL VEN DUPLİKASYONU ANOMALİSİ ZEMİNİNDE GELİŞEN REKÜRREN DERİN VEN TROMBOZU

Ufuk Yetkin, Kazım Ergüneş, Övünç Aslan, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Alt ekstremitede gelişen derin ven trombozu (DVT), venöz sistemde fizyolojik ihtiyaç duyulmadan gelişen pıhtı oluşumudur. Bu patoloji önlenebilmesine karşın ölüme de yol açan potansiyel bir risktir. Farklı venöz segmentlerde yerşebilen ve rekürrens özelliği gösteren DVT'nin en önemli etkisi geç dönem komplikasyonları ile olgunun yaşam kalitesini düşürebilme özelliğini taşımasıdır. Böylelikle önemli sağlık harcamalarını da beraberinde getirmektedir. Popliteal ven duplikasyonu genel popülasyonda %40 oranında tanı alan bir venöz varyasyondur.

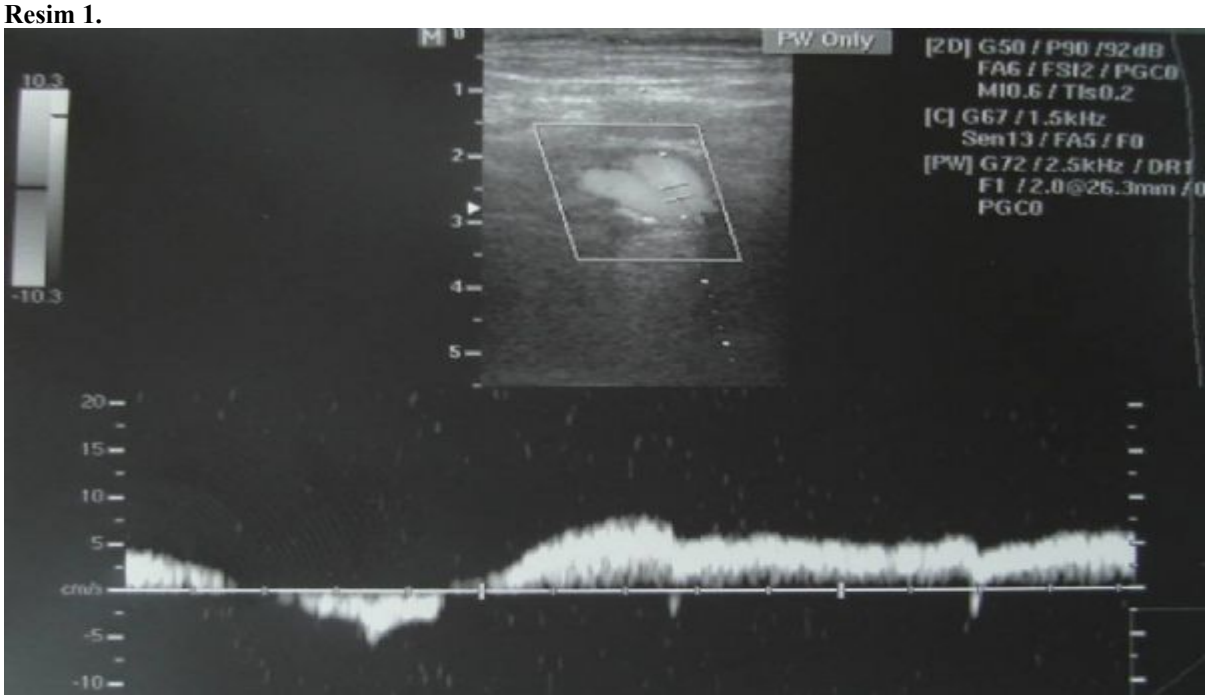
YÖNTEM: Olgumuz 34 yaşında sağ poliomiyelit sekeli tanılı erkekti. Merkezimize başvurusundan 2 yıl önce tanı aldığı sol alt ekstremitede popliteal düzeyde DVT ve sonrasında gelişen pulmoner VTE sonrası dış merkezde başlanan warfarin tedavisi 1 yıl öncesinde sonlandırılmıştı. Yine başvurusundan 2 ay önce dış merkezde rekürren sol alt ekstremitede popliteal düzeyde DVT tanısı alarak oral warfarin tedavisi tekrar başlanmıştı. Olgunun merkezimize antikoagülan tedavi protokolünün izlemi amacıyla başvurusu sırasında tedavinin etkinliği ve DVT regresyonunun kontrolü amacıyla RDUS incelemesi gerçekleştirildi.

BULGULAR: Olgunun RDUS incelemesinde sol ana femoral vende valsalva ile 2 saniye süreli reflü saptandı. İki ayrı popliteal venin bulgulandığı ve superior bölgede izlenen venin prob basısı ile komprese olmadığı belirlendi. Ayrıca yer yer rekanalizasyon gösterdiği de bulgulandı. Hastanın medikal ambulatuvar tedavisi elastik kompresyon çorabının yanı sıra INR değeri 2.5±0.2 düzeyinde sabitlenecek şekilde oral warfarin tedavisi ve günaşırı 150mg enterik kaplı asetilsalisilik asit ile 1000mg/G kalsiyum dobesilat olarak yapılandırıldı. Hastanın poliklinik izlemi sorunsuz devam etmektedir.

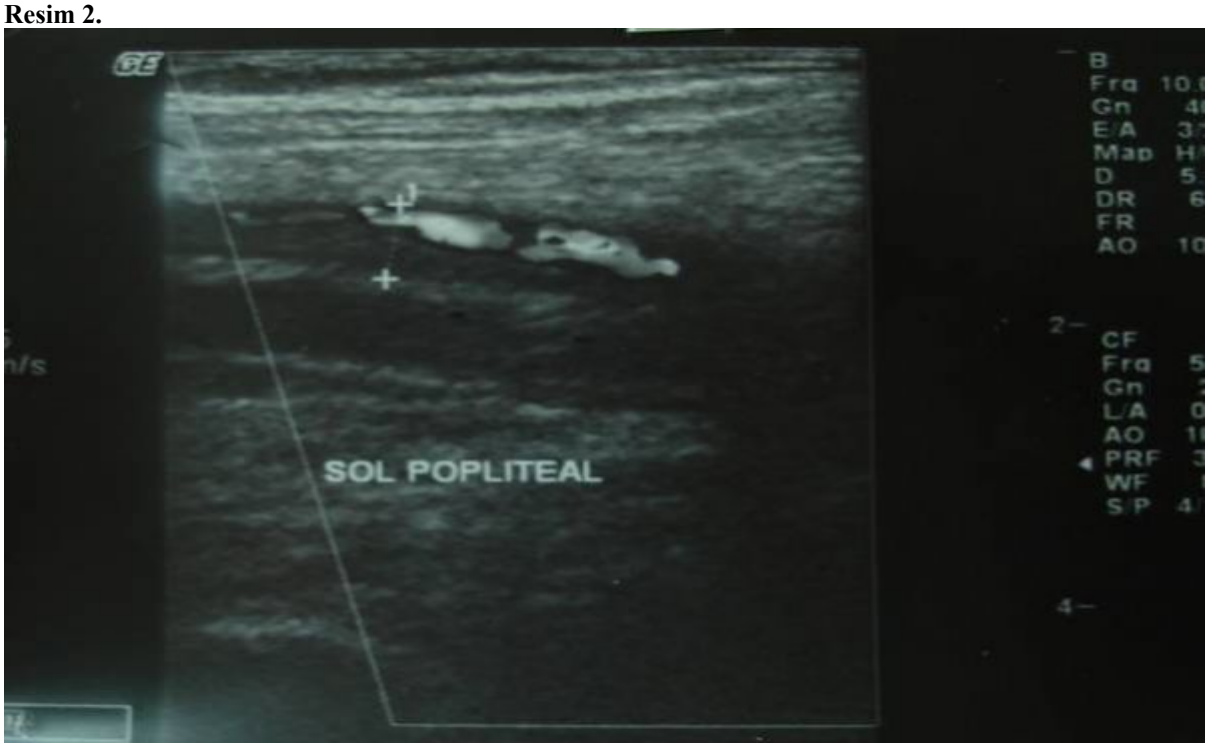
SONUÇ: DVT'nin güvenilir ve ucuz olarak tanınmasında ilk başvurulan inceleme yöntemi olan RDUS, hastada varolabilen anatomik varyasyonlar nedeniyle yalancı negatif sonuçlar verebilmektedir. Özellikle olgumuz gibi duplike vene sahip hastalarda venlerden sadece birinde yerleşen pıhtının atlanabileceği unutulmamalıdır. Baldır ven trombozlarının %20 olasılıkla kronik venöz yetmezliğe yol açması göz önüne alınarak tedavsinin etkin olarak düzenli poliklinik izlemiyle sürdürülmesini de öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: popliteal ven duplikasyonu, anomali, derin ven trombozu

Resim 1.



Resim 2.



P105 - BİKÜSPİT AORTİK VALVLİ ILIMLI ASCENDAN AORTA DİLATASYONU BULGULANMIŞ OLGUDA KORONER BYPASS PROSEDÜRÜ STRATEJİMİZ

Ufuk Yetkin, Kazım Ergüneş, Aykut Şahin, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

GİRİŞ: Biküspit aortic kapak diğer kardiyovasküler patolojilere kıyasla erişkin yaş grubunda en sık rastlanan konjenital kardiyak anomalidir. Bu patoloji toplumun %1-2'sinde görülebilirken aortic kapak darlığı veya yetmezliğiyle komplike duruma gelebilmektedir.

YÖNTEM: Olgumuz 55 yaşında erkek hasta olup 4 aydır süregelen ve eforla artış gösteren göğüs ağrısı yakınması mevcuttu. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde aort kapağın biküspidik yapıda olduğu ve ascendan aorta çapı 41mm bulgulandı. Aort kapakta minimal yetmezlik mevcuttu. Sol ventrikül boyutları ise 42/27 mm olarak bulgulandı.Yapılan koroner anjiyografide sol anterior desending ve sağ koroner arter proksimalinde iki ayrı ciddi stenotik lezyon saptandı. Aort kapakta yetmezlik bulgusu olmayıp ejeksiyon fraksiyonu da %60 olarak belirlendi.

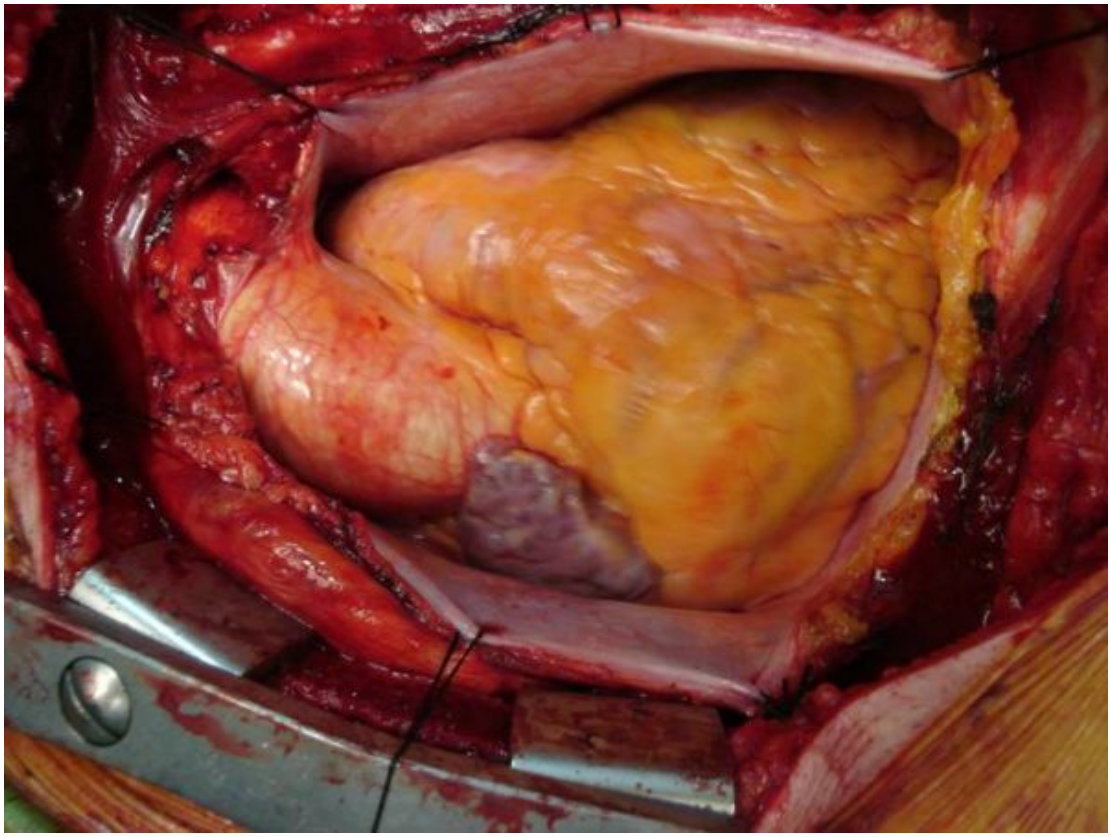
BULGULAR: Olgumuz bu bulgularla operasyona alındı. Ascendan aortanın ılımlı dilatasyon gösterdiği gözlendi. İnce kalibrasyona sahip olan ve suboptimal flow arz eden left internal mammarian arterin greft olarak kullanılması imkansız olduğu için sağ vena saphena magna prepare edilerek sol anterior desending ve sağ koroner arter distal anastomozları tamamlandı. Aortik duvar yapısındaki dejeneratif özellik göz önüne alınarak proksimal anastomozlar da cross-clamp kaldırılmadan tamamlandı. Uzun dönem klinik izlemi sorunsuz seyretmektedir.

SONUÇ: Koroner arter hastalığına eşlik eden bicuspid aortik kapak patolojisinin ve morfolojisinin ameliyat öncesi detaylı tanılandırımı planlanan operasyon modalitesini belirgin olarak etkilemektedir. Biküspid aortic kapak patolojili olgular yandaş major lezyonları düzeltilse de sürekli izlem gerektirmektedirler.

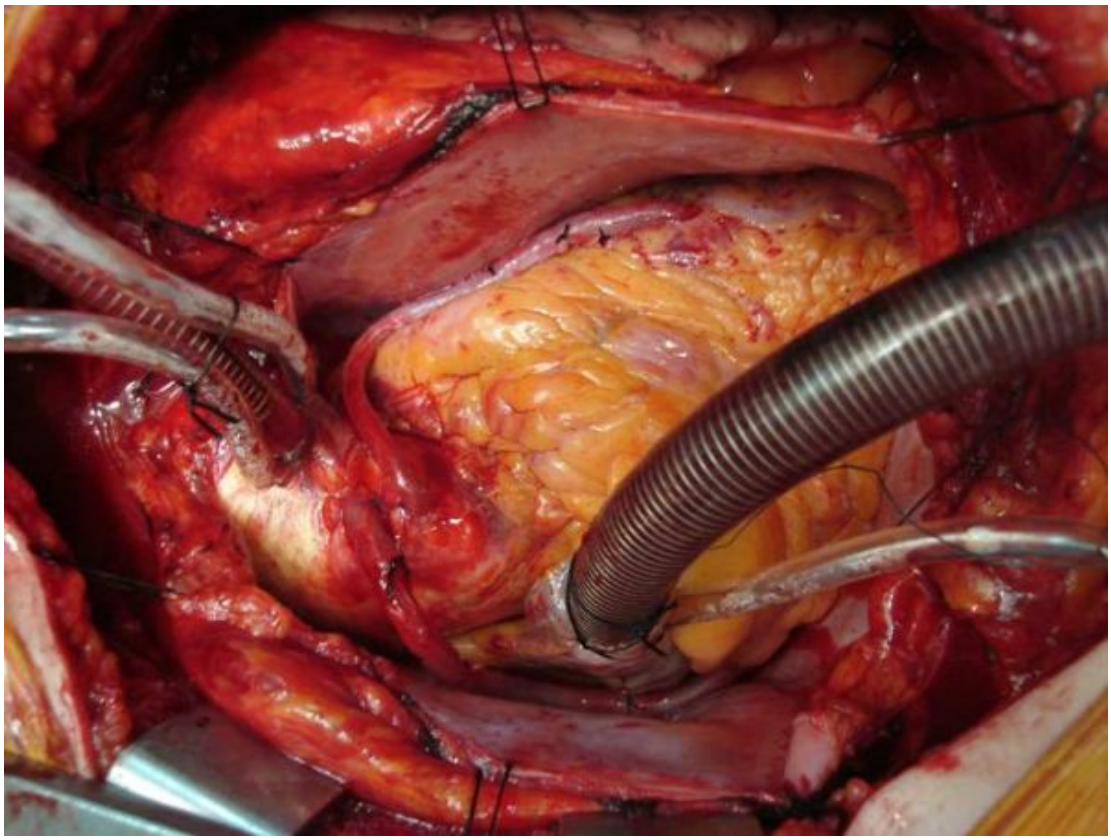
Anahtar Kelimeler: Biküspit aortik valv, ascendan aorta dilatasyonu, koroner bypass

Resim 1.

Resim 2.



Resim 3.



P106 - ASENDAN AORTA ANEVRİZMALI OLGUDA OPERASYON SIRASINDA RASTLANTISAL BULGULANAN SAĞ AURİKÜL DUPLİKASYONU+ÇİFT SAĞ KORONER ARTER OSTİUMU ANOMALİLERİ

Ufuk Yetkin, Berkan Özpak, Serkan Yazman, Kazım Ergüneş, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

Doğumsal koroner arter anomalilerinin görülme sıklığı kesin olarak bilinmemektedir. Bu anomalilerin %85'ini çıkım ve seyir anomalileri teşkil etmektedir. Koroner arterlerin ve kalp odacıklarının doğumsal anomalileri embriyolojik gelişimdeki bir değişikliğe bağlı oluşmaktadır ve toplumun %1'inden azında görülmektedir.

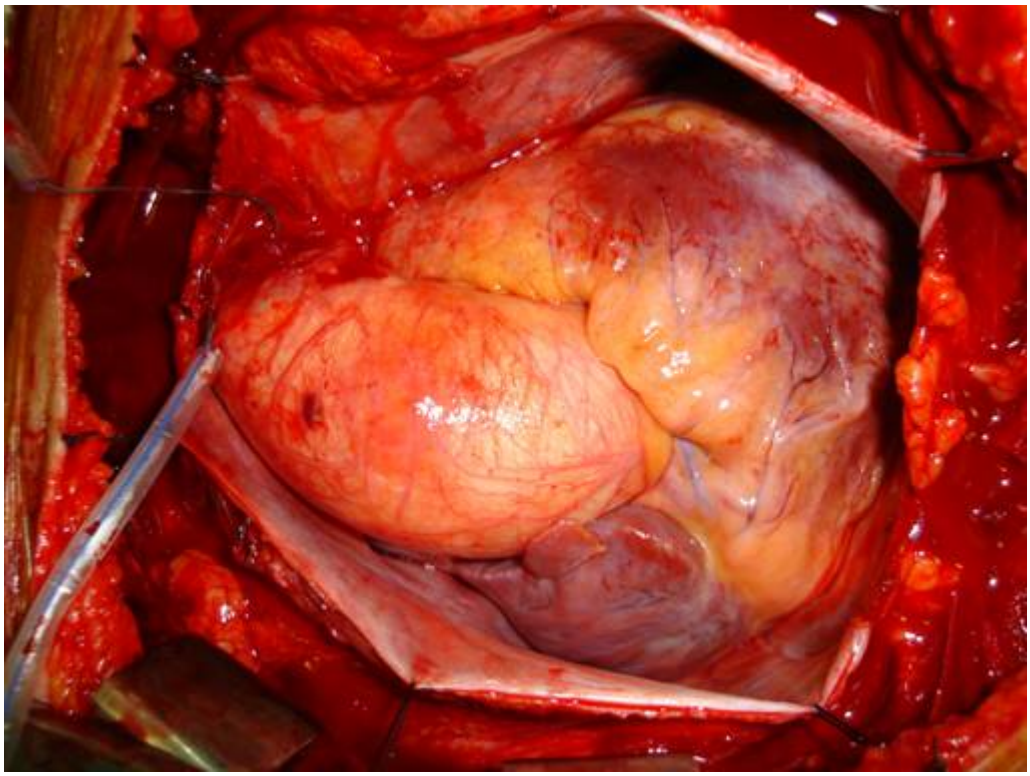
Olgumuz 31 yaşında erkekti. Ellerde kızarma yakınması ile başvurduğu merkezimizde asendan aorta anevrizması ve aort kapak yetmezliği saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Yapılan torasik BT'sinde çıkan aorta 55mm çapta anevrizmal dilatasyon gösteriyordu. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventriküler dilatasyon (60/40mm) ve asendan aorta dilatasyonu (53mm) yanı sıra ciddi aort kapak yetmezliği ve biküspit aort kapak anomalisi bulgulanması üzerine operasyona alındı.

Median sternotomi ve perikardiyotomiyi takiben sağ aurikülün duplikasyon anomalisiyle karşılaşıldı. Standart bikaval kanülasyon tamamlandı. Ardından aortotomiyi takiben sağ koronerin iki adet çoklu çıkım gösterdiği bulgulandı. Takiben 23 no St Jude mekanik bileaflet kapakla 28mm kompozit greft (aortic valved graft) kullanılarak Bentall operasyonu gerçekleştirildi. Postoperatif ek problem gelişmeyen olgu şifa ile taburcu edildi.

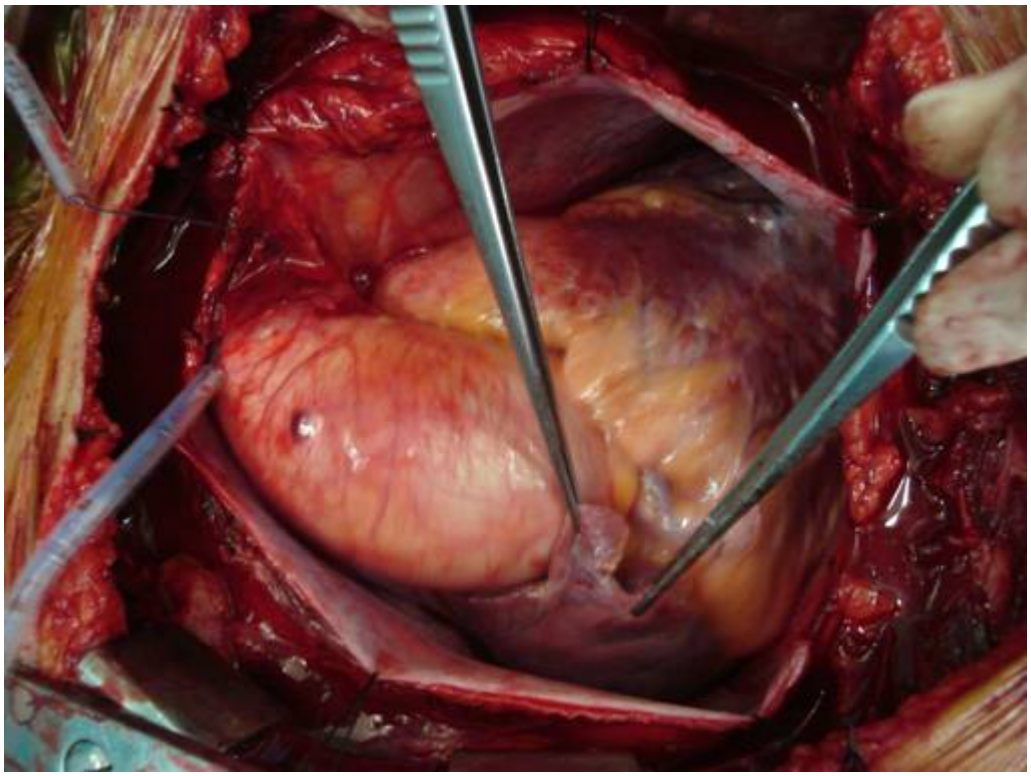
Çok sayıda koroner arter ostiumu çıkım ve seyir anomalilerine dahil olup en tipik örneği sağ ana koroner arter ile sağ koroner arterin konal dalının direkt aortadan çıktığı formudur. Özellikle konal arterin aortadan direkt çıkması kalp cerrahisi sırasında bu arterin yaralanma riskini arttırabilmekte olup %0.41 oranında rastlanmaktadır. Doğuştan duplikasyon anomalilerinin rastlantısal tanılandırımında özellikle invaziv (peroperatuvar) yöntemler öne çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: sağ aurikül duplikasyonu, çift sağ koroner arter ostiumu, anomali.

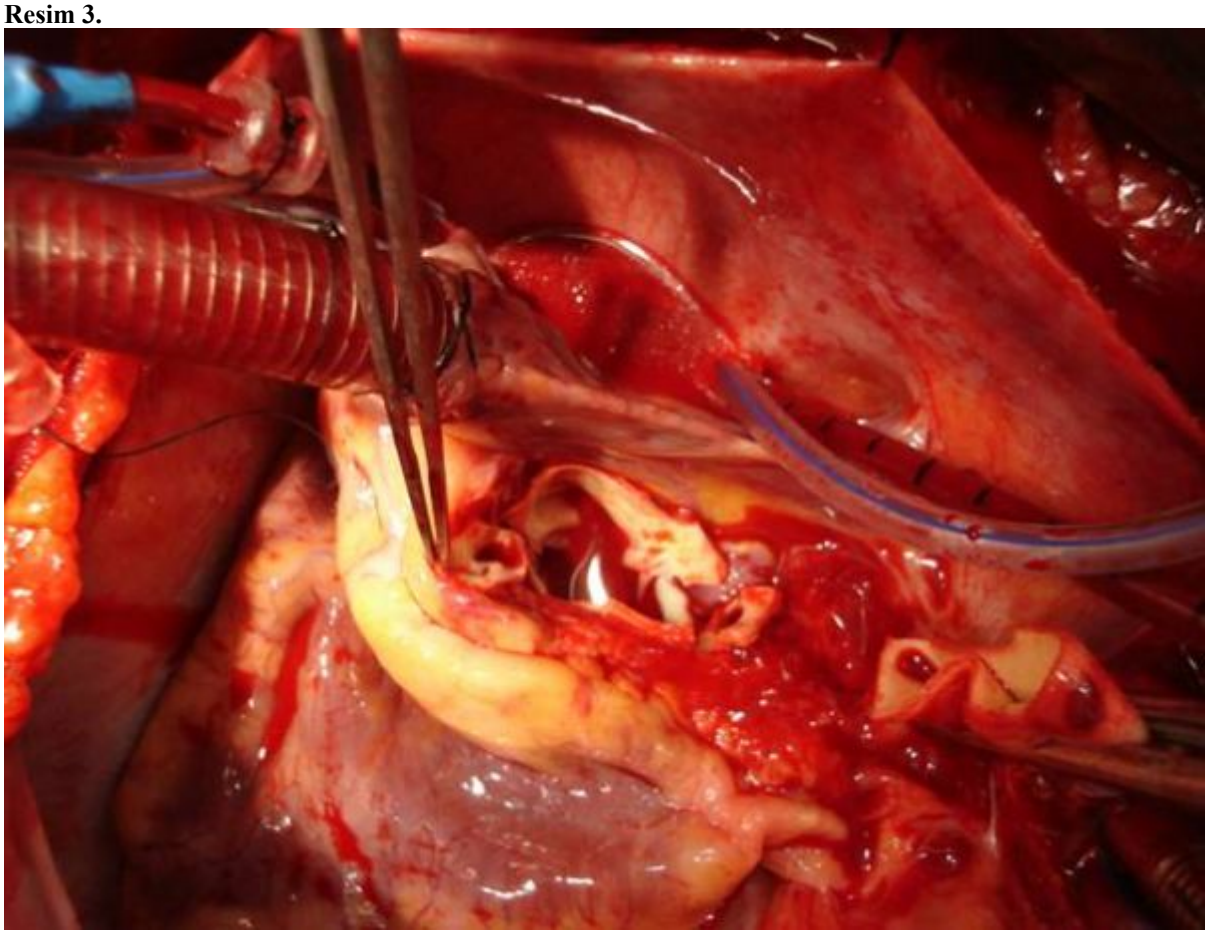
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P107 - DEV KARDİYOPERİKARDİYAL VE SAĞ PULMONER HİDATİK KİST BİRLİKTELİĞİ

Ali Gürbüz[1], **Ufuk Yetkin**[1], Kenan Can Ceylan[2], Aylin Orgen Çallı[3], İsmail Yürekli[1]

[1]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR
[2]İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Hastanesi, İZMİR
[3]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Patoloji Kliniği, İZMİR

Hidatik kistin kardiyak tutulum göstermesi nadir rastlanılan bir patoloji olmakla beraber endemik lokalizasyonlarda ve gelişmekte olan ülkelerde bulgulanması devam etmektedir. İnsandaki tüm hidatik kist patolojilerinin %0.5-2'sini kardiyak tutulum açıklamaktadır. Kardiyak tutlum çoğunlukla sol ventrikül duvarında görülmektedir. Perikariyal tutulum oldukça nadirdir.

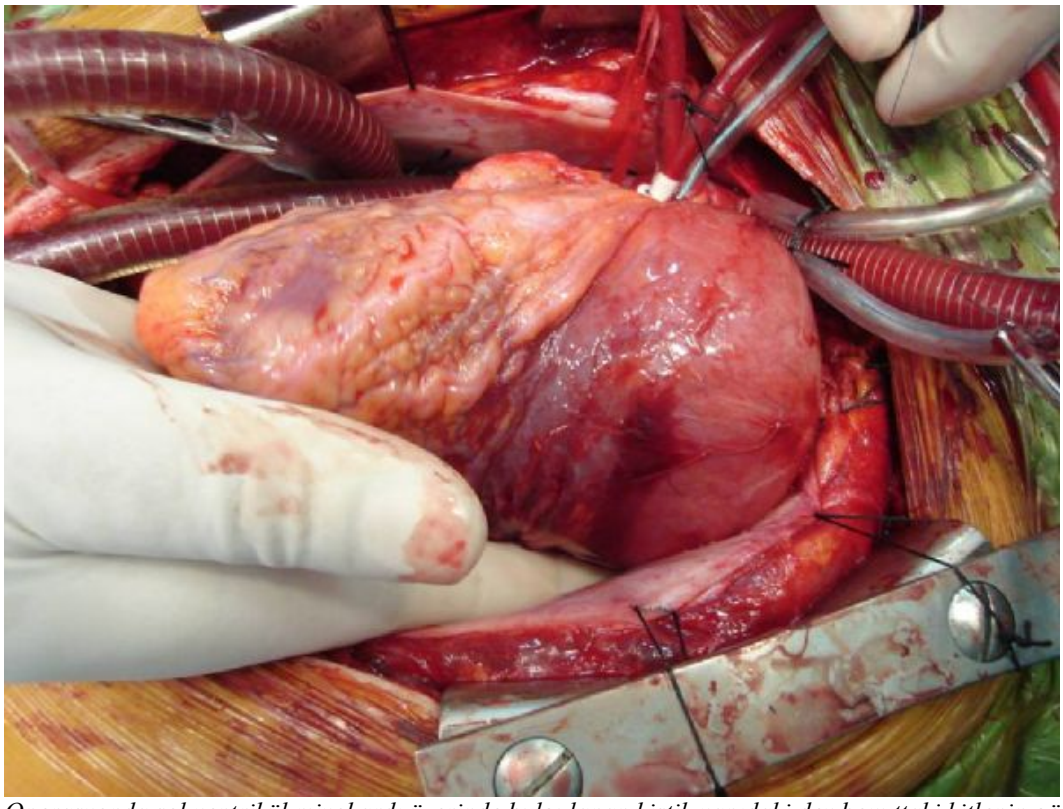
Olgumuz 29 yaşında kadındı. Merkezimize başvurusundan 2 ay önce başlayan çarpıntı yakınmasına yönelik dış merkezde gerçekleştirilen incelemelerinde mediyasten içinde parakardiyak lokalizasyonlu kistik lezyon saptanarak opere edilmişti. Bu operasyonda sol atriyum ve ventrikülü içeren alanda protrüzyon gösteren intraperikardiyal kistik yapı bulgulanmış ve bu kitlenin sol ventrikülden kaynaklandığı, ayrıca intrakardiyak yayılım gösterebileceği kanaatine varılarak operasyon sonlandırılmış ve kardiyopulmoner bypass şartlarında yaklaşım amacıyla merkezimize yönlendirilmişti.

Olgumuza mediyan sternotomi uygulanarak kardiyopulmoner bypas altında cerrahi işlem gerçekleştirildi. Eksplorasyonda sol ventrikül miyokardı üzerinde 10 x 10 cm boyutunda hidatik kist ile uyumlu kitle saptandı. Ardından kistik yapının kapitonaj işlemi tamamlandı. Sağ akciğer alt lobunda yerleşim gösteren 2 x 2 cm boyutundaki kistik lezyon enükleasyon yöntemiyle çıkarıldı. Operasyon sonrası dönemde ek sorun gelişmeyen olgumuz şifa ile taburcu edildi. Olgumuzun geç dönem izleminde rekürrens bulgulanmadı.

Hidatik kist açısından bu lokalizasyonlarda yerleşim göstermesi durumunda ölümcül komplikasyonlar gelişebilmesi nedeniyle acil tanılandırım ve cerrahi yaklaşım öncelik arz etmektedir. Hidatik kist açısından çoğunlukla yeterli tedavi kistik kitlenin cerrahi olarak tam çıkartımı şeklinde planlanmalıdır.

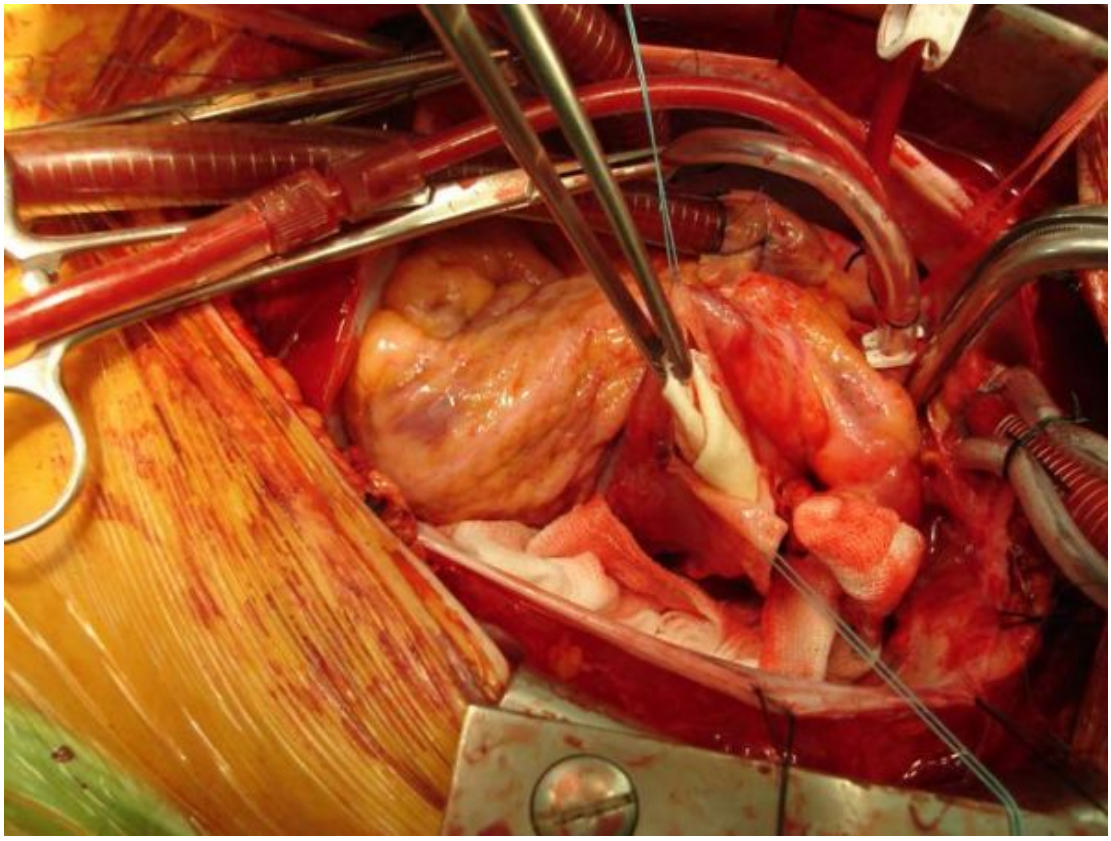
Anahtar Kelimeler: Kardiyoperikardiyal Kist, Pulmoner Hidatik Kist

Resim 1.



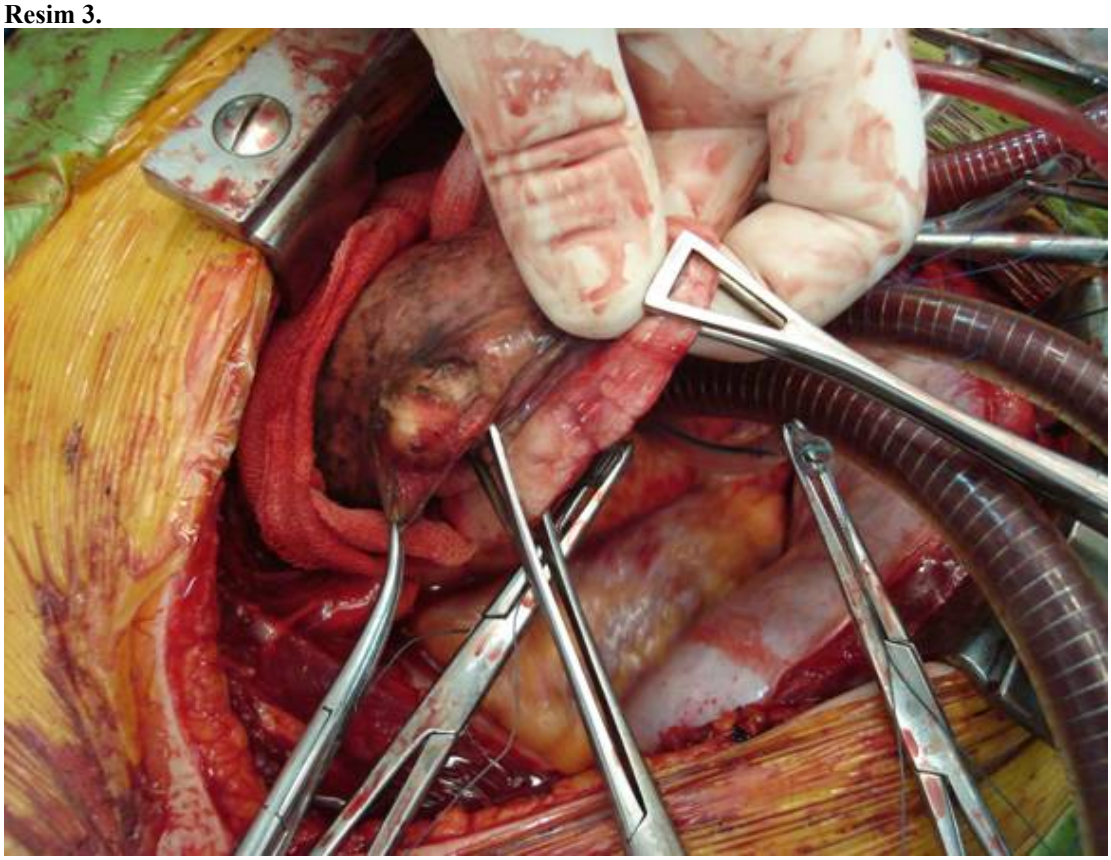
Operasyonda sol ventrikül miyokardı üzerinde bulgulanan kistik yapıdaki dev boyuttaki kitlenin görünümü.

Resim 2.



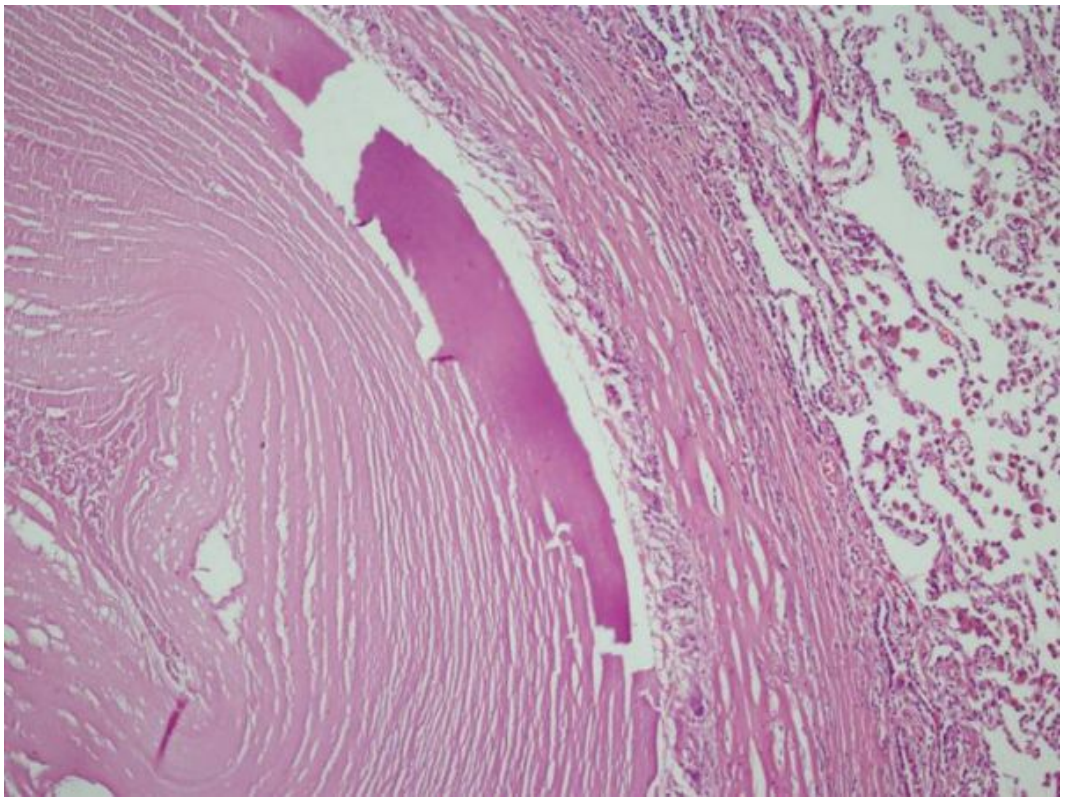
Kistik yapının açılımı sonrası içeriğindeki germinatif membran ile çıkarılmasının görünümü.

Resim 3.



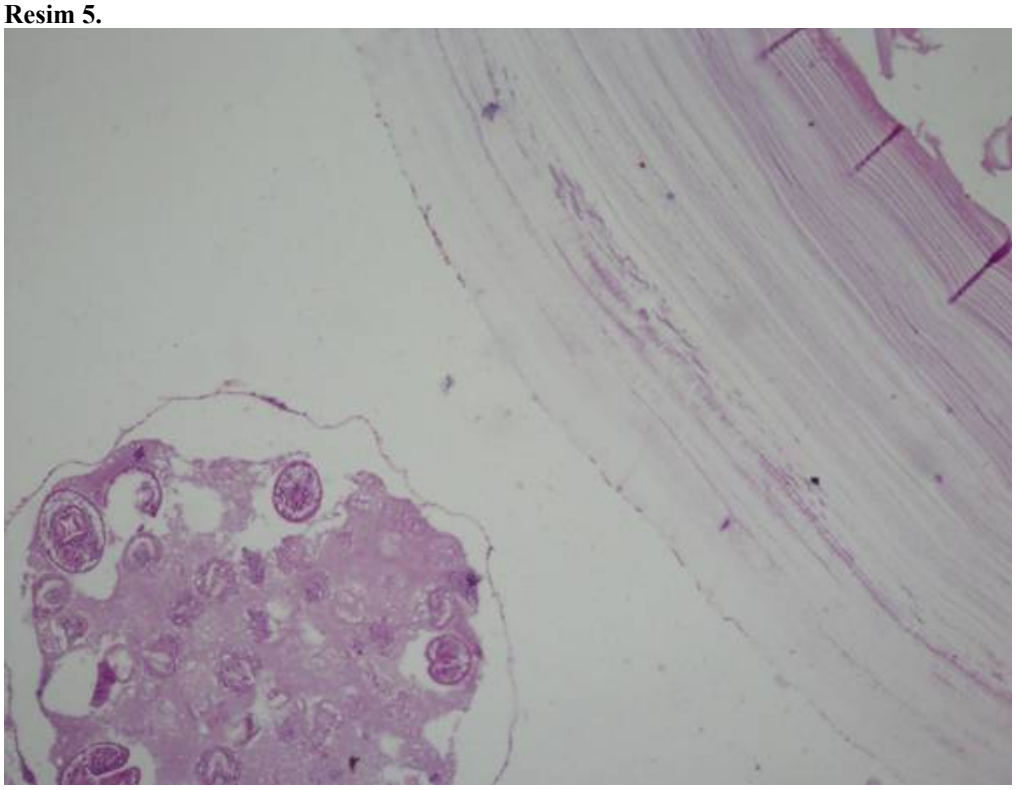
Sağ akciğer alt lobunda kisthidatikle uyumlu kitlesel lezyonun enükleasyon işlemi.

Resim 4.



Akciğer dokusu içinde kisthidatiğe ait kütiküler membranın görünümü (HE x 100).

Resim 5.



Kalp dokusu içinde kisthidatiğe ait kütiküler membran ve kız veziküllerin görünümü.

P108 - MİTRAL KAPAK REPLASMANLI ADOLESAN OLGUDA KALICI ENDOKAVİTER PACEMAKER LEAD'İ ÜZERİNDE BULGULANAN VEJETASYONLA UYUMLU LEAD'İN İNFLOW OKLÜZYON TEKNİĞİYLE BAŞARILI ÇIKARTIMI

Ali Gürbüz, **Ufuk Yetkin,** Orhan Gökalp, Muhammet Akyüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Pacemakerlar kalpteki elektrofizyolojik anormallikleri düzeltmek amacıyla gittikçe artan bir sıklıkla kullanılmaktadır.Bu sistemler genellikle oldukça düşük oranlarda enfekte olurlar.

YÖNTEM: Olgumuz 22 yaşında erkekti. Başvurusundan 2 yıl önce dış merkezde mitral kapak replasmanı uygulanan olgumuzda operasyonu takiben gelişen A-V tam blok nedeniyle pacemaker (PM) takılmıştı. Hastanemize başvuru yakınması son 2 aydır giderek artış gösteren nefes darlığı ile göğüs ağrısı ve PM jeneratörünün bulunduğu bölgedeki kızarıklık olarak belirlendi. Başvurudaki fizik bakıda lead'in bulunduğu sağ pektoral bölgede kızarıklık, hassasiyet ve ısı artışı saptandı. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde PM lead üzerinde hareketli, ölçülebilen en büyüğü 25 x 14 mm boyutlarında vejetasyonla uyumlu görünüm mevcuttu. Mekanik mitral kapak normofonksiyoneydi. Yapılan İntaniye konsültasyonu sonrası kombine parenteral antibiyoterapisi başlandı. Hastadan farklı zamanlarda gönderilen kan kültürlerinde üreme olmadı. Hastanın antibiyoterapisinin 24. gününde gerçekleştirilen kontrol ekokardiyografisinde lead üzerinde 25 x 9 mm boyutlarında vejetasyonla uyumlu görünüm izlenerek operasyon amacıyla kliniğimize devir alınarak operasyonu 2 aşamalı gerçekleştirildi.

BULGULAR: Cerrahi tedavinin ilk aşamasında mediyan sternotomiyi takiben inflow oklüzyon tekniğiyle sağ atriyotomi sonrası infekte PM lead'i çok sayıda polipoid vejetasyon içeren haliyle başarılı şekilde çıkarıldı. Ardından geçici epikardiyal pace teli konularak Kardiyoloji tarafından kalıcı PM tekrar yerleştirimine yönelik hazırlık sağlandı. Son aşamada tüm insizyon hatlarının katları anatomik planda kapatılarak sağ pektoral lokalizasyonda bulunan eski PM jeneratörü ve transvenöz elektrodu tümüyle çıkarılarak eski jeneratör lojunun debritmanı da tamamlandı. Mikrobiyolojik incelemede vejetasyon kültürlerinde üreme saptanmazken postoperatif kan kültürlerinde de üreme olmadı. İntaniye rekonsültasyonu ile postoperatif antibiyoterapisi 4 hafta daha ağızdan sürdürülen hasta 8. günde şifa ile taburcu edildi.

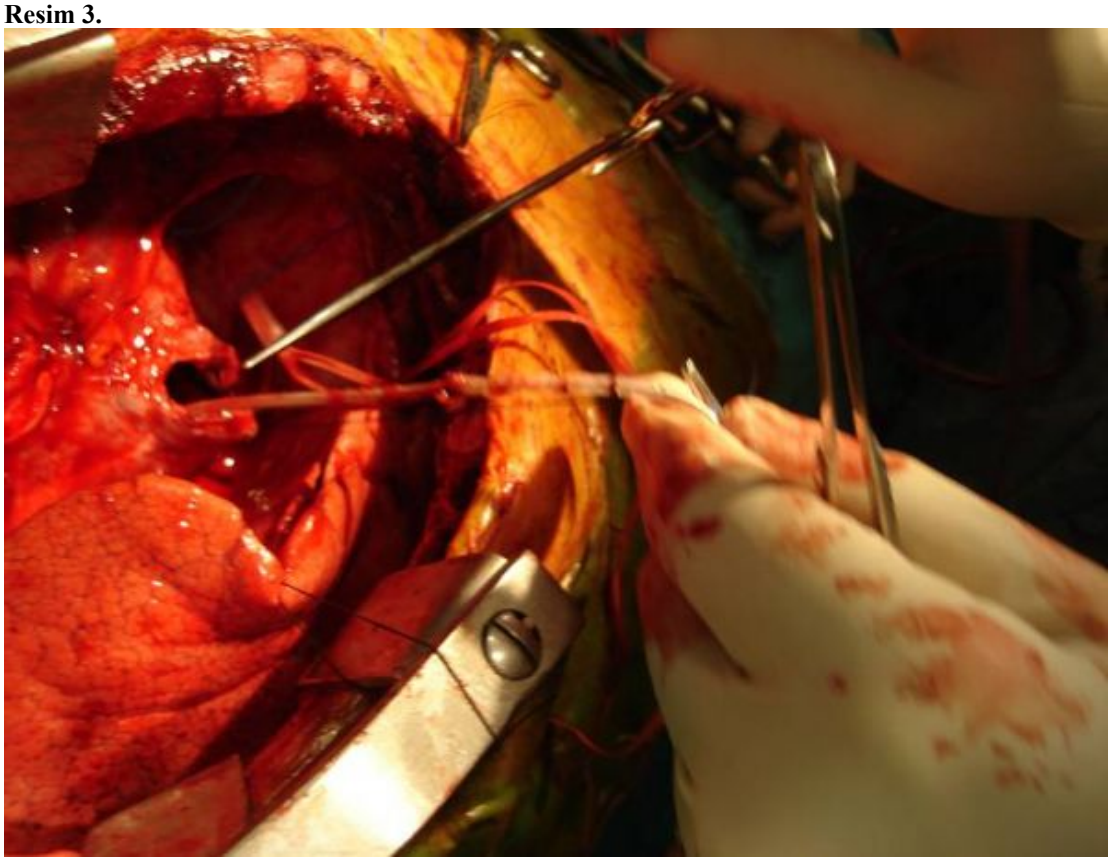
SONUÇ: PM lead infeksiyonunda antibiyoterapi esnasında ekstraksiyon-eksplantasyon enfeksiyonun eradikasyonunda etkilidir ve komple ekstraksiyon standart tedavinin bir parçası olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kalıcı endokaviter pacemaker lead, vejetasyon, inflow oklüzyon tekniği

Resim 1.

Resim 2.

Resim 3.



Resim 4.

P109 - SOL ATRİYAL MİKSOMA OLARAK TANILANAN RABDOMİYOSARKOM OLGUSUNDA BAŞARILI TOTAL EKSTİRPASYON

Kazım Ergüneş[1], **Ufuk Yetkin[1]**, Aylin Orgen Çallı[2], İsmail Yürekli[1], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Patoloji Kliniği, İZMİR*

GİRİŞ: Primer kardiyak tümör görünümü nadirdir. Kardiyak sarkomların tanılandırımı ileri güncel inceleme tekniklerinin kullanımını zorunlu kılmaktadır.

YÖNTEM: Olgumuz 45 yaşında kadındı. Dış merkezde gerçekleştirilen ekokardiyografik incelemesinde sol atriyal miksoma tanılanması üzerine acil operasyon amacıyla kliniğimize yönlendirilmişti. Merkezimizde gerçekleştirilen acil ekokardiyografik incelemede mitral anterior leaflet anulusundan başlayıp mitral anterior leaflet boyunca devam eden 51x28mm boyutlarında atriyal miksoma ile uyumlu olan sol atriyal kitle bulgulandı. Kitlenin her atımla sol ventrikül inletine doğru çıktığı gözlendi.

BULGULAR: Acil olarak operasyona alınan olguya sol atriyotomi yapıldı. Mitral anterior leaflet üzerinde yerleşimli ve sol ventrikül içine uzanım gösteren geniş tabanlı 70x80mm boyutunda beyaz solid kitle bulgulanarak tamamıyla ekstirpe edildi. Postoperatif histopatolojik incelemede desmin fokal pozitif ve düz kas aktin pozitif immünohistokimyasal bulgular sol atrial rabdomiyosarkom olarak tanılandırıldı. Olgunun Tıbbi Onkoloji ile gerçekleştirilen ortak konsey değerlendiriminde, planlanan kemoterapisi bu kliniğin izleminde sürmektedir.

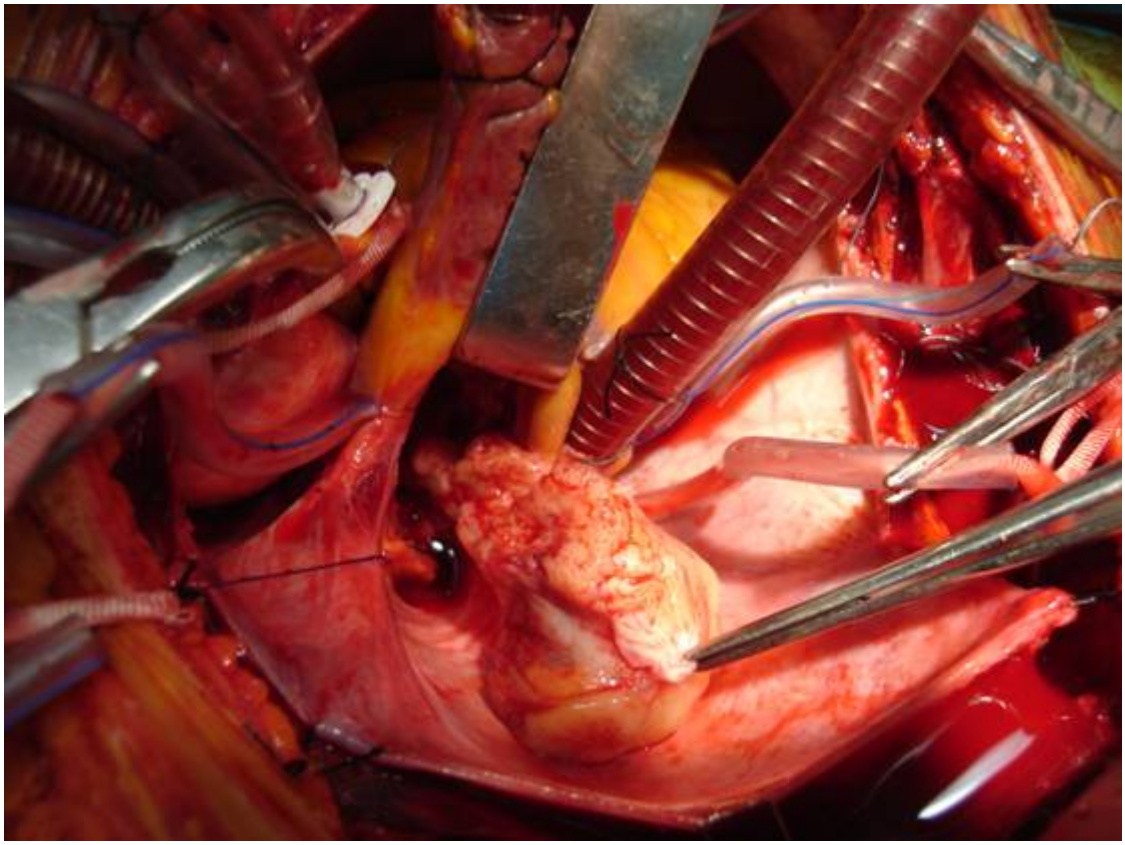
SONUÇ: Kardiyak sarkomun elektif koşullardaki tedavisi mümkünse tümüyle cerrahi çıkartımının yanısıra kemoterapi rejiminin yeterli uygulanmasını kapsamaktadır. Olguların %33'ünde tam çıkartım mümkün olmaktadır. Bu olguların tedavi planlanımında yeterli ve kesin patolojik tanılandırım önemli rol oynamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sol atriyal miksoma, rabdomiyosarkom, total ekstirpasyon

Resim 1.

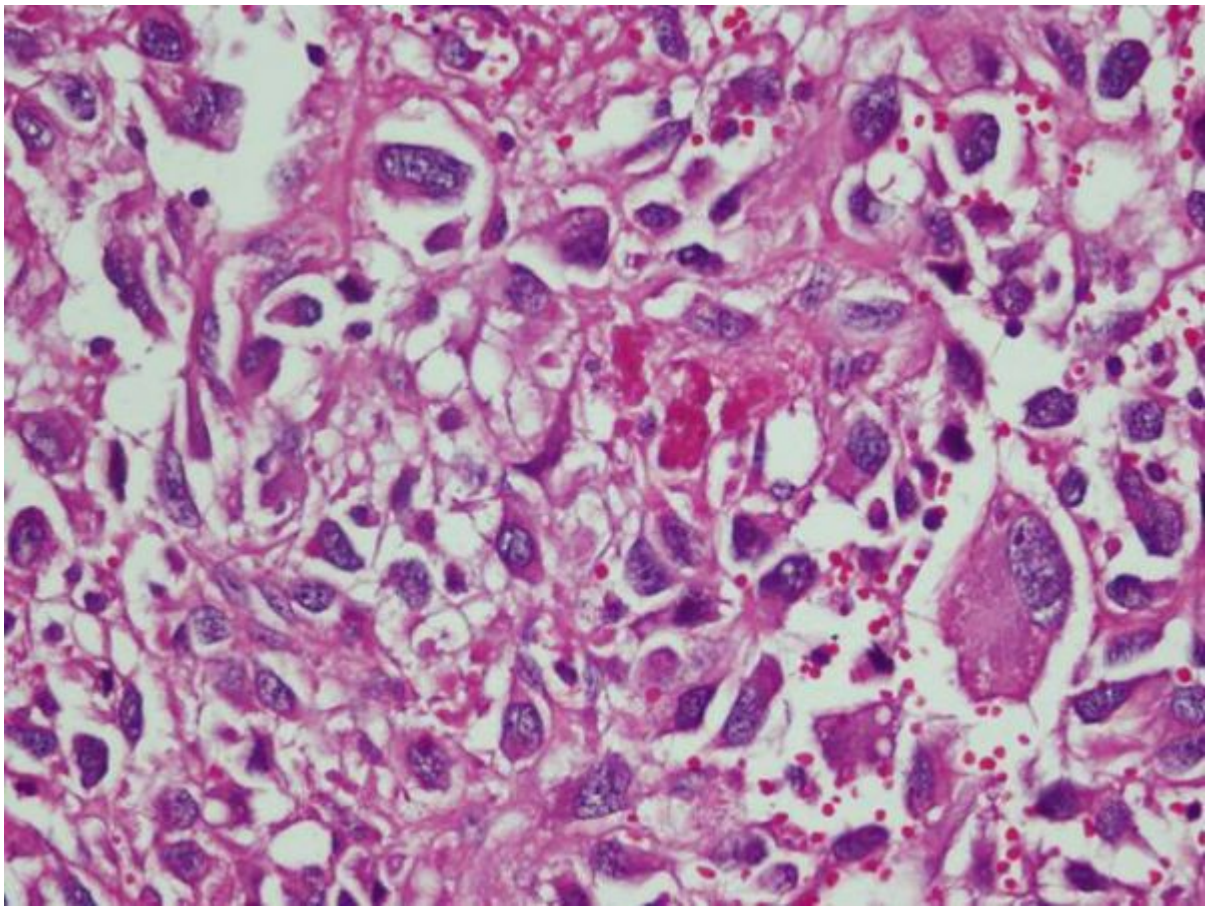
Resim 2.

Resim 3.



Resim 4.

Resim 5.



P110 - DOĞUŞTAN UZUN QT SENDROMU TANILI HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Osman Küçükosmanoğlu, **Alev Kızıltaş**, Nazan Özbarlas, Sevcan Erdem

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ADANA

Konjenital uzun QT sendromu kalbin repolarizasyon bozukluğudur; polimorfik ventriküler taşikardi nedeniyle senkop ve ani kardiyak ölüme yol açabilir. Bu bildiride Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2011 yılları arasında konjenital uzun QT tanısı alarak takibe alınan 16 hastanın klinik özellikleri sunulmuştur. Hastaların yaşı 23-240 ay arasında (ortalama 104 ay), izlem süresi 1-120 ay (ortalama 24 ay) idi. Düzeltilmiş QT aralığı 0,47-0,59 msn (ort 0,52 msn) ölçüldü. Hastaların %56'sında (9/16) tanı öncesinde senkop, konvulsiyon, kardiyak arrest öyküsü vardı, 3 hasta epilepsi tanısı ile antiepileptik kullanmaktaydı. İki hastaya intrakardiyak defibrilatör (ICD) takıldı, bu hastardan birisi medikal tedaviye rağmen tekrarlayan ventriküler taşikardi ile senkop atakları olan 10 yaşında kız hasta, diğeri ailede ani ölüm öyküsü olan ve Holter kaydında bradikardi saptanan 16 yaşında erkek hasta idi. Hastaların tümüne tanı anında beta bloker tedavisi başlandı, treadmill egzersiz testi- kalp hızının egzersize cevabına göre ilaç dozları ayarlandı. Hastaların tümünden aile öyküsü alındı; %47 (7/16) ailede ani kardiyak arrest öyküsü mevcuttu. Takipteki hastalarımızda kardiyak arrest gozlenmedi. Aile taraması yapıldı, 2 hastanın asemptomatik olan birinci derece akrabalarında uzun QT sendromu tanısı konuldu.
Uzun QT sendromu tanısı alan hastaların klinik takip kararında, ailede ani ölüm öyküsü, uzun QT sendromu tanılı akraba, tekrarlayan senkop atakları olması, kardiyak arrest öyküsü, genotipik değerlendirme önemlidir. Tetikleyici faktörlerden kaçınma, beta adrenerjik blokaj, yüksek riskli hastalarda kalıcı kalp pili veya intrakardiyak defibrilatör yerleştirilmesi, sempatik ganglion blokajı tedavi basamaklarında yer alır. Mutlaka aile bireylerinden bazal ekg istenerek QT intervali hesaplanmalı ve aile öyküsünde tekrarlayan senkop atakları, epilepsi öyküsü, ani kardiyak arrest öyküsü sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ICD, kardiyak arrest, konjenital uzun QT sendromu

Tablo I

Hasta No	İzlem süresi (ay)	cQT (sn)	Semptom varlığı	Ailede ani kardiyak arrest öyküsü	Propranolol ilk dozu mg/kg	Propranolol devam dozu mg/kg	İzlem süresi (ay)
1	100	0.58	Ani kardiyak arrest	Yok	2	4	19
2	97	0.49	Yok	Var	1.5	2	2
3	110	0.48	Yok	Var	2	2	8
4	128	0.47	Senkop	Yok	2	2	55
5	62	0.50	Yok	Yok	2	2	15
6	120	0.58	Senkop	Var	1.4	1.4	5
7	120	0.51	Senkop	Yok	2	2.7	24
8	120	0.49	Senkop	Yok	2	2.8	6
9	23	0.50	Yok	Yok	1.5	1.5	72
10	101	0.53	Senkop	Var	2	3	1
11	240	0.51	Yok	Var	2	2	1
12	77	0.58	Yok	Var	2	2	1
13	120	0.59	Senkop	Var	2	3	5
14	156	0.48	Yok	Yok	2	2	5
15	24	0.50	Senkop	Yok	2	3	120
16	72	0.56	Senkop	Yok	2	3	60

Hastaların demografik özellikleri

Tablo II: Uzun QT sendromu klinik skorlanması (Schwartz skoru)

Bulgular			Puanlar
	Öykü		
		Stres ile senkop öyküsü	2
		Stressiz senkop öyküsü	1
		Doğuştan sağırlık	0.5
		Ailede uzun QT sendromu öyküsü	1
		1. derece akrabada <30 yaşta ani ölüm	0.5
	Ekg		
		cQT 0.45sn (erkek)	1
		cQT 0.46-0.47sn	2
		cQT >0.48sn	3
		Torsade de pointes	2
		T dalga değişiklikler	1
		>3 derivasyonda çentikli T dalgası	1
		Bradikardi	0.5

Shwartz skorundan uyarlanmıştır. 1-4 puan orta olasılık, 4 puan ve üzeri yüksek olasılık belirtir.

P111 - TANISAL ANJİYOKARDİYOGRAFİDE KULLANILAN RADYOKONTRAST MADDENİN QT VE QTC DİSPERSİYONLARINA ETKİSİ

Zehra Karataş[1], Fatih Şap[1], Hayrullah Alp[1], Hakan Altın[1], Tamer Baysal[1], Bülent Oran[2], Sevim Karaaslan[1]

[1]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: Aritmi kardiyak kateterizasyonun geçici komplikasyonlarından biridir. Tanısal anjiyokardiyografi esnasında çocuklarda %1.8-2.6 değişik aritmiler görülebilmektedir. QT ve düzeltilmiş QT (QTc) dispersiyonları aritmiye yatkınlığı göstermektedir. Erişkinlerde koroner anjiyografide kullanılan bazı radyokontrast maddelerin QT süresini uzattığı bildirilmektedir. Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda tanısal anjiyokardiyografide kullanılan radyokontrast maddenin QT ve QTc dispersiyonlarına etkisini araştırmak amacıyla bu çalışma yapılmıştır

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Kliniğimizde tanısal anjiyokardiyografi yapılan 40 hasta (18 kız, 22 erkek) çalışmaya dahil edildi. Aritmisi saptanan, anti-aritmik veya QT süresini etkileyebilecek tedavi alan, elektrolit dengesizliği olan ve pulmoner hipertansiyon tespit edilen hastalar çalışmaya alınmadı. Tanısal anjiyokardiyografi öncesinde ve sonrasında çekilen 12 kanallı elektrokardiyografilerden QT ve QTc süreleri hesaplandı. QT/QTc dispersiyonları en uzun ve en kısa QT/QTc süreleri arasındaki fark olarak tanımlandı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan hastaların yaşları 4 ay-14.4 yıl (ortanca 61 ay) arasında değişmekteydi. Tanısal anjiyokardiyografi esnasında bir olguda supraventriküler taşikardi, bir olguda sürekli ve bir olguda da süreksiz ventriküler taşikardi gelişti. Supraventriküler taşikardi adenozin tedavisi ile kontrol altına alınırken, ventriküler taşikardiler kendiliğinden düzeldi. Anjiyokardiyografi esnasında kullanılan ortalama non-iyonik radyokontrast madde miktarı 4.36±1.39 ml/kg idi. Hastaların anjiyokardiyografi öncesi ve sonrası QT ve QTc dispersiyonları arasında farklılık saptanmadı (sırasıyla QT dispersiyon: 30.30±16.62 ms ve 24.54±11.81 ms; QTc dispersiyon: 44.78±17.45 ms ve 42.93±15.77 ms). Anjiyokardiyografi öncesinde 12 (%30) hastanın QTc dispersiyonları 50 ms'den uzundu. Aritmi gelişen 3 hastanın ise anjiyokardiyografi öncesi QT ve QTc süreleri 50 ms'den kısa idi (sırasıyla 27.31±5.2 ms, 36.62±7.71 ms).

TARTIŞMA: Kardiyak iskemi QT süresini uzatmakta ve fatal aritmilere neden olabilmektedir. Koroner anjiyografi esnasında kullanılan bazı kontrast maddelerin QT süresini etkilediği ancak non-iyonik bazı radyokontrast maddelerin QT süresini etkilemediği bildirilmiştir. Çocuklarda tanısal anjiyokardiyografi sonrasında kardiyak enzimlerin (troponin I ve kreatin kinaz-MB) arttığı bunun da miyokardiyal hasar sonucunda olabileceği düşünülmektedir. Çalışmamızda anjiyokardiyografi sonrasında QT ve QTc dispersiyonlarında değişiklik saptanmadı.

SONUÇ: Anjiyokardiyografi esnasında kullanılan non-iyonik radyokontrast maddelerin QT ve QTc dispersiyonlarını etkilemediği görülmüştür. Bu sonuç çocuklarda tanısal anjiyokardiyografi sırasında görülen aritmilerin çoğunlukla geçici olduğunu ve kardiyak iskemi ile ilişkili olmadığını düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, QT ve QTc dispersiyon, radyokontrast, tanısal anjiyokardiyografi.

Tablo 1

Yaş	Ortanca 61 ay (4 ay-14.4 yıl)
Cinsiyet (kız/erkek)	18/22
Vücut ağırlığı (kg)	18.12±10.19
Kullanılan radyokontrast madde miktarı (ml/kg)	4.36±1.39
Sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalığı [n(%)]	23 (%57.5)
Sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalığı ve pulmoner darlık [n(%)]	6 (%15)
Fallot tetralojisi [n(%)]	3 (%7.5)
Diğer* [n(%)]	8 (%20)

*Hastaların demografik özellikleri ve tanıları (n:40) *: Aort darlığı, Konjenital mitral darlık, Double inlet sol ventrikül, Sol pulmoner arter agenezisi, Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, Pseudokoarktasyon, Romatizmal kardite bağlı ağır mitral yetmezlik, Triküspit atrezisi.*

P112 - TRANSKATATER YÖNTEMLE SEKUNDUM ASD KAPTMA SONRASI VENTRİKÜL VE ATRİYUMLAR İLE PULMONER VEN AKIMLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Murat Muhtar Yılmazer[1], Barış Güven[1], Taliha Öner[1], Savaş Demirpençe[1], Önder Doksöz[1], Timur Meşe[1], Vedide Tavlı[2]

[1]*İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İZMİR*
[2]*Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL*

GİRİŞ: Sekundum Atriyal Septal Defekt (ASD)'li hastalarda transkatater kapatma öncesi ve sonrasında sağ ventrikül (RV) ve sol ventrikül (LV) sistolik, diyastolik ve global fonksiyonlar ile pulmoner venöz akımlarının değişimi araştırıldı.

GEREÇ-YÖNTEM: Sekundum ASD'li toplam 25 hasta (ort. yaş; 9.02±3.13) çalışmaya alındı. Hastalarda 3 çeşit cihaz (14 hastada Solysafe septal okluder, 10 hastada Amplatzer ve 1 hasta da Biostar Septal İmplant) kullanıldı. Hastalar, 2-D EKO, M-mode EKO, Doppler EKO ve doku Doppler ile işlem öncesi, işlemden 1 gün, 1ay, 3ay ve 6 ay sonra değerlendirildi. Konvansiyonel PW Doppler ile AV ve semiluner kapak velositelerine ve pulmoner ven akımlarına bakıldı. Doku Doppler ile mitral lateral annulus, septal bölge ve trikuspid lateral annulus velositelerine bakıldı.

BULGULAR: Ortalama ASD çapı 12.24±5.25 mm idi. Takip süresince ölçülen mitral E dalgası, E/A dalga oranı artarken izovolümetrik relaksasyon zamanı (IVRT) ve deselerasyon zamanı (DT)'da değişklik saptanmadı. Mitral lateral annulus velositelerinde işlem öncesi ve sonrası ölçülen değerler arasında anlamlı bir fark saptanmadı. Bununla birlikte, mitral septal bölgeden ölçülen E'/A'dalgasında 6.ay kontrolünde anlamlı şekilde artış saptandı. Ayrıca E/E' dalga oranının işlem öncesine göre takip süresince anlamlı artış gösterdiği saptandı. Triküspid septal anulustan ölçülen E' dalga velositesinin 6.aydaki kontrolde işlem öncesine gore anlamlı düzeyde artığını gösterdik. Bu çalışmada, ASD kapatma işlemi sonrası sağ RA volümü ve RV boyutu azalırken, LV boyutunun arrttığı, LA volümünün ise değişmediği gösterildi. RV infundubuler ve inlet çaplarının takip süresindeki değişiminin birbirinden farklı olduğu saptandı. PW ve TDI ile ölçülen RV ve LV Tei İndekslerinde takip süresi boyunca anlamlı azalma olduğu gösterildi. İşlem sonrası erken ve geç dönemde, pulmoner ven sistolik (S) dalga velositesi düşerken S/D oranının azaldığı, AR dalga velositesi ve süresinin ise arttığı görüldü.

SONUÇ: ASD'nin cihaz ile kapatılması sonrasında LV doluş basıncı artarken RV ön yükü azalır. Çalışmamızda saptadığımız transmitral E dalga velositesinin artması, LV önyük artışına karşı bir cevap olabilir. LV diyastolik fonksiyonlarını gösteren mitral lateral ve septal bölgeden bakılan rejyonel myokardiyal velositelerde de işlem öncesine göre izlemde çok az değişiklik saptanmış, E/E' oranının ise takip süresince arttığı saptanmıştı. Diğer diyastolik disfonksiyon parametrelerinde (IVRT, DT) işlem sonrası her hangi bir fark saptanmadı. Bahsedilen bu değişiklikler, LV diastolik disfonksiyonundan çok LV diyastolik doluştaki artış ile ilgili gibi görünmektedir. Triküspid annulus erken diyastolik velositesi (E'), kapatma sonrası 6.ayda istatistiksel olarak yükselmiş, PW ve TDI ile ölçülen RV Tei İndeksi değerlei de izlem süresince anlamlı şekilde artmıştır. Bu değişiklikler bize transkatater kapatma sonrası RV fonksiyonlarının korunduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: LV doluş basıncı, ASD, myokardiyal velosite

P113 - ÇEŞİTLİ CİHAZLAR İLE TRANSKATATER YÖNTEMLE SEKUNDUM ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATMA DENEYİMLERİMİZ

Murat Muhtar Yılmazer[1], Barış Güven[1], Taliha Öner[1], Savaş Demirpençe[1], Önder Doksöz[1], Timur Meşe[1], Vedide Tavlı[2]

İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İZMİR
[2]Yeditepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: Kliniğimizde şu ana kadar transkatater yöntemle yapılmış atriyal septal defect (ASD) kapatma işlemlerinin retrospektif analizi sunulmaktadır.

GEREÇLER ve YÖNTEM: İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde 2005 yılında 1 adet, 2007 yılında 7 adet, Haziran 2009-Şubat 2011 tarihleri arasında 36 adet, toplamda da 43 adet transkatater ASD kapatma işlemi başarıyla uygulanmıştır. Beş adet hastada ise cihaz implantasyon işlemi başarısı olduğundan cerrrahi kapatmaya yönlendirilmiştir. Çalışmamızda kız/erkek oranı 1,44, ortalama yaş 8.941±3.28 yıl, transözefageal Eko (TEE) ile ölçülen defekt çapı ortalama 14.27± 5.15, ortanca takip süresi 15 ay (1-66 ay) idi. Vakaların 23'ünde Amplatzer septal okluder (ASO), 14'ünde Solysafe septal okluder, 5'inde Sideris patch cihaz, 1 tanesinde de Biostar septal implant kullanıldı. İşlem ve skopi süresi 36 hastada, ventrikül ve atriyum basınçları ise 39 hastada tam olarak kaydedilmişti. Ek olarak 18 hastada işlemden hemen sonra sağ atriyum (RA) ve sağ ventrikül(RV) basınçları kaydedilmişti. Toplam 14 hastada ise işlem öncesi, işlemden 1 gün, 1ay ve 3 ay sonrasında BNP düzeyleri bakılmıştı.

SONUÇLAR: İmplantasyon işlemi hastaların %90'ında başarılı olmuştu. İşlem öncesi RV basıncı (RVP) ortalama 31.23±7.57 mmHg, RA basıncı (RAP) ortalama 7.64± 1.88 mmHg, ortalama pulmoner arter basıncı (mPAP) ortalama 15.36±3.94 mmHg, Qp/Qs: 1.94±0.98 saptanırken işlem sonrası RVP: 23.56±5.92, RAP ise 5.83±1.89 saptandı. İşlemden sonra Solysafe uygulanan 1 hastada rezidü şant kaldı, 13 aylık izelm süresince şant azaldı ancak tam olarak kaybolmadı. Solysafe septal okluder uygulanan 1 hastada serebrovasküler olay meydana geldi, tedavi ile distonik reaksiyonlarda azalma oldu. ASO uygulanan 1 hastada transient tam AV blok oluştu ancak işlemden sonra 12 saat içinde geriledi. 2007 yılında Sideris cihazı uygulanan 1 hastada cihazın sağ atriyuma embolizasyonu meydana geldi, ancak komplikasyon oluşmadan cihaz çıkarıldı ve hasta cerrahiye gönderildi. İşlem öncesi ortalama BNP düzeyi 10.57± 5.95 pg/ml saptanırken, işlemden 1 gün sonra 25.06± 069 pg/ml, 1ay sonra 10.16±7.00, ve 3 ay sonra 7.63± 8.23 saptandı.

TARTIŞMA: Solysafe septal okluder uzun kılıf gerektirmeyen ve self-centring özelliği olan düşük profilli bir cihazdır. Özellikle orta ve küçük defektler için kullanılması daha uygun gibi görünmektedir. En büyük dez avantajı yükleme telinin trombojenik özellik gösterebilmesidir. Tüm dünyada yaygın olarak kullanılan ASO ile hastalarımızda ciddi bir komplikasyona rastlamadık, büyük defektlerde de güvenle kullanılması mümkün olmuştur. Sideris patch cihazı ise uygulanması biraz kompleks olan düşük profilli,doğala en yakın yapıdaki cihazdır. Bu cihazda da temel sorun kolaylıkla gelişebilen embolizasyonlardır. Hastalarımızda RV ve RA basınçlarının işlemden hemen sonra anlamlı düzeyde düştüğü saptanırken BNP düzeylerinin işlemden sonra arttığı ancak takip süresince düştüğü izlendi.

Anahtar Kelimeler: ASD, Amplatzer, Solysafe, transkatater kapatma

P114 - KATETERİZASYON İLE ATRİAL SEPTAL DEFEKT (ASD) KAPATMA İŞLEMİ UYGULANAN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

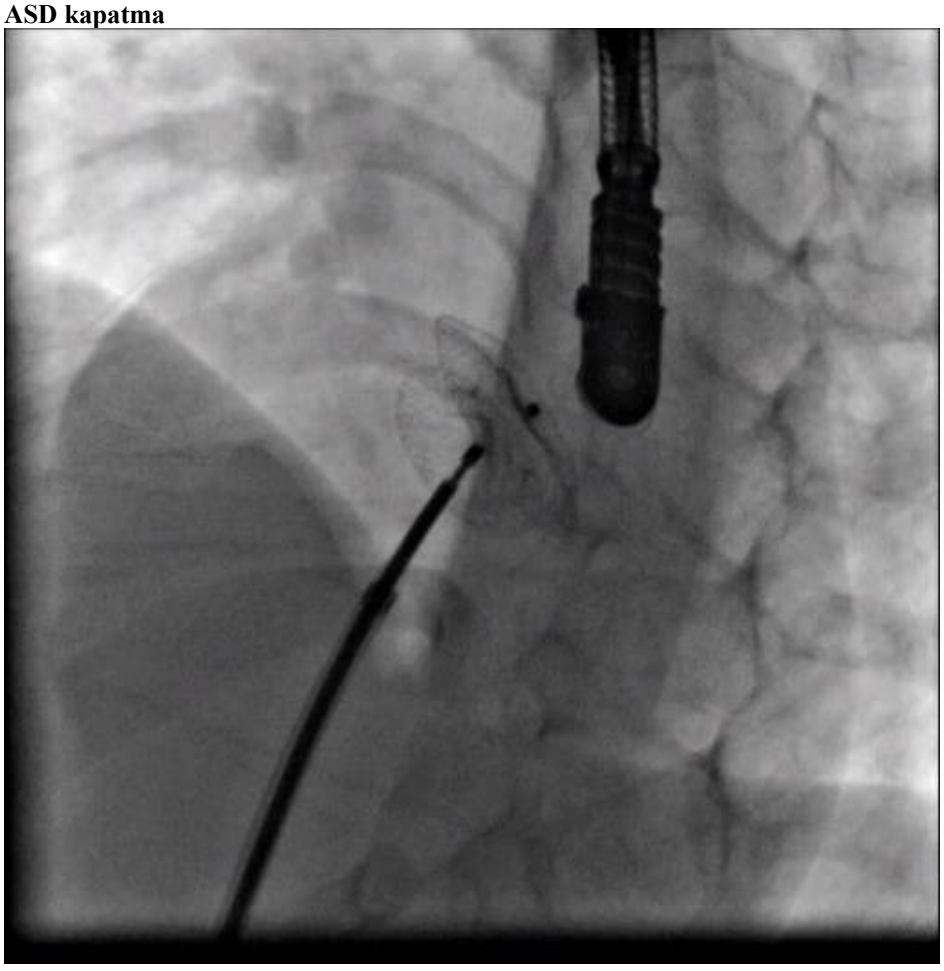
Ertürk Levent[1], Murat Deveci[1], Sibel Bozobalı[1], Fatih Ayık[2], Zülal Ülger[1], Yüksel Atay[2], Arif Ruhi Özyürek[1]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi BD, İZMİR*

Atrial Septal Defekt (ASD) tüm konjenital kalp hastalıkları içinde sık görülen bir kardiyak anomalidir. Kompleks konjenital kalp defektlerinin %30-50'sine eşlik eder. Sekundum tip defektler bunların %70'ini oluştururlar. Bu tip defektlerde hastayı operasyona vermeden kateterizasyon ile defekti kapatmak mümkün olmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde çeşitli kapatma cihazları ile ASD kapatması uygulanan hastalar değerlendirilmiştir.
Kliniğimizde bugüne kadar çeşitli cih 40 ASD kapatma işlemi uygulanmıştır. Hastaların 25'i kız 15'i erkekti. Hastaların en küçüğü 4, en büyüğü 28 yaşındaydı ve yaş ortalaması 7,6 ± 6,7 idi. Tüm hastalarda işlem genel anestezi altında ve Transösefagial Ekokardiyografi eşliğinde yapıldı.
Hastaların 2'sinde 2 ASD saptanırken diğerlerinde tek ASD vardı. Hastalarda cihaz olarak 23'ünde Amplatzer Septal Ocluder, 15'inde Oclutec Figulla Septal Ocluder, ve 2'sinde Solysafe Septal Ocluder kullanıldı. Bir hastada iki defekt iki adet cihaz kullanılarak kapatıldı. Hastaların hiçbirinde majör komplikasyon saptanmazken, 2'sinde sonrada düzelen minör ritm bozuklukları izlendi. Hastaların biri hariç ASD lerde tam kapanma kateter laboratuarında gerçekleşirken, birinde 1 gün sonra tam kapanma izlendi.
Sonuç olarak seçilmiş sekundum ASD'li hastalarda kateterizasyon ile ASD kapatma son derece güvenli ve efektif bir yöntem olarak görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Atrial septal defekt, kapatma

ASD kapatma



P115 - PACE-MAKER TAKILAN KARDİYO-İNHİBİTOR TİP SENKOPLU BİR OLGU SUNUMU

Sibel Bozabalı, Murat Deveci, Ertürk Levent, Zülal Ülger, Arif Ruhi Özyürek

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR

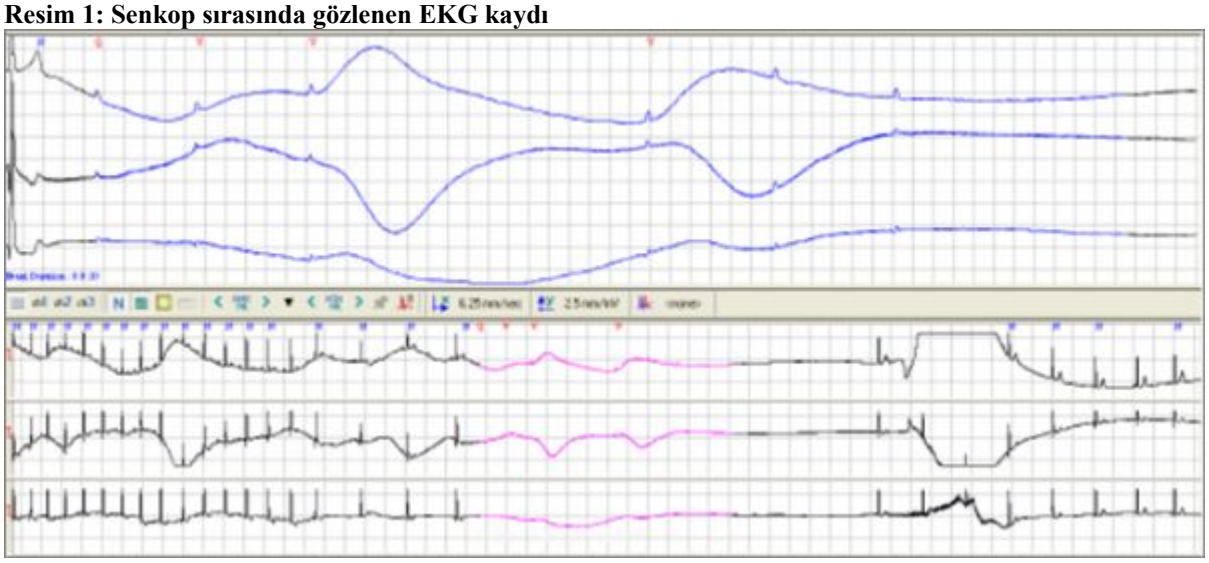
GİRİŞ: Vasovagal senkop özellikle gençlerde en sık senkop nedenidir. Patofizyolojisi tam olarak açıklanamadığı için tanı ve tedavideki zorluklar halen devam etmektedir. Tilt testi sırasında elde edilen kan basıncı ve kalp hızı değerlerine göre 3 alt grubu bulunmaktadır; 1- Kardiyoinhibitör (bradikardi ile seyreden), 2- Vazodepressör (bradikardi gelişmeksizin hipotansiyon ile seyreden), 3-Mikst (bradikardi ve hipotansiyon ile seyreden).

OLGU: İlk kez beş yıl önce bayılma şikayeti başlayan on yedi yaşındaki kız hastanın o dönemde çekilen EEG'i patolojik bulunduğu için hastaya atonik nöbet tanısıyla antiepileptik tedavi başlanmış. 1.5 yıl boyunca Na valproat kullanan hastanın bayılma şikayetinin devam etmesi nedeniyle almakta olduğu Na valproat azaltılarak kesilmiş. Bayılma atakları devam eden hastaya senkop-atonik nöbet ayırıcı tanısı yapılması amacıyla holter EKG monitorizasyonu ve EEG çekimi eşliğinde tilt testi yapıldı. Tilt testinin 25. dakikasında 60 derece tilt head-up pozisyonundayken hastada senkop atağı görüldü. Tilt testi sırasındaki EEG'de patolojik bulgu saptanmadı. Bu esnada alınan holter kayıtlarında senkop anında hastada ilk olarak bradikardi geliştiği ardından SA noddan 6 uyarı çıkmasına rağmen AV noddan iletilmediği için venriküler yanıtsızlık ve son olarak da 25 sn süreli sinüs duraklaması tespit edildi. Hastanın bayılma ataklarının kardiyoinhibitör tip vazovagal senkopa bağlı olduğu düşünülerek hastaya pace-maker takıldı. Pace sonrası yaklaşık 11 aydır izlenen hastanın bayılma şikayeti olmadı.

SONUÇ: Anti-epileptik tedaviye rağmen sebat eden bayılma ataklarında kardiyoinhibitör tip senkop ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir. Bu tip seçilmiş hastalarda pace-maker yaşam kalitesini arttırıcı ve hatta hayat kurtarıcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: kardiyoinhibitör, pace-maker, senkop

Resim 1: Senkop sırasında gözlenen EKG kaydı



P116 - PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSLU PREMATÜRELERDE TEKRARLANAN ORAL İBUPROFEN TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ VE GÜVENİLİRLİĞİ

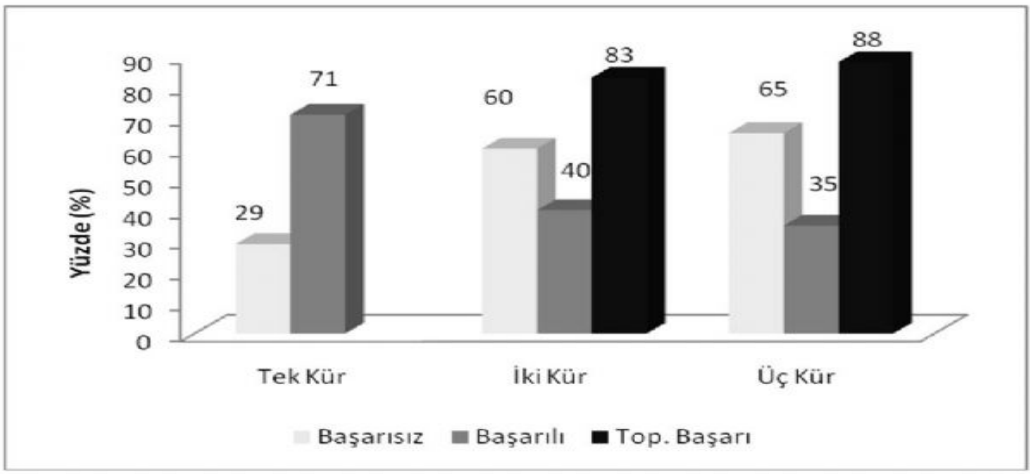
Haşim Olgun[1], İbrahim Kartal[2], İbrahim Caner[3], Mehmet Karacan[1], Naci Ceviz[1], Necip Becit[4], Ayhan Taştekin[3]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, ERZURUM*
[2]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ERZURUM*
[3]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan BD, ERZURUM*
[4]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi AD, ERZURUM*

Prematüre bebeklerde önemli derecede hemodinamik dengesizliğe yol açan patent duktus arteriyozus (PDA) tıbbi ya da cerrahi yöntemlerle tedavi edilebilse de her iki tedavi seçeneğinin seçimi konusunda günümüzde halen tartışmalar devam etmektedir ve yarar zarar ilişkisi üzerine görüş birliğine henüz varılamamıştır.
Çalışmamızın amacı, hemodinamik olarak önemli PDA saptanan prematüre bebeklerde enteral ibuprofenin duktus arteriyozusun kapanması üzerine etkinliğini ve yan etkilerini belirlemek, ibuprofen tedavisine cevap alınamadığında bu tedavinin tekrarlanması ile kaybedilen zamanda ortaya çıkabilecek olası PDA ilişkili komplikasyonların erken cerrahi ligasyonla önlenip önlenemeyeceği konusunda deneyimlerimizin aktarılmasıdır.
Çalışmamızda Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Mart 2008 - Mayıs 2010 tarihleri arasında izlenen, klinik ve ekokardiografik olarak PDA tanısı alan, hemodinamik olarak önemli (M-mod ekokardiyografi ile sol atriyum/aort kökü oranı >1.3 veya renkli Doppler ekokardiyografi ile duktal çap >1.5mm olması) PDA'sı saptanıp duktus arteriyozusunun kapatılması için medikal tedavi verilmesi uygun görülen 37 hafta altındaki 100 bebeğin sonuçları retrospektif olarak incelendi. Kliniğimizde patent duktus arteriyozusun medikal yolla kapatılması için ibuprofenin ilk dozu 10 mg/kg olarak nazogastrik sonda ile uygulanır. Daha sonra 24 saat ara ile 5 mg/kg'dan olmak üzere 2 doz daha enteral ibuprofen verilir (1 kür). Üçüncü doz verildikten sonraki ilk 24 saat içinde hastalar klinik ve ekokardiyografik olarak değerlendirilir. Tedavinin başarısız olduğu vakalara klinik ve laboratuar durumları uygunsa 2. ve 3. kür tedavileri verilir.
Çalışmamızda olguların tamamında enteral ibuprofen tedavisi ile PDA kapanma oranı %88 olarak bulundu. Çalışmamızda tek kür ibuprofen tedavisi ile PDA kapanma oranı %71 olarak bulunurken iki kür tedavide %40 üç kür tedavi ile bu oran %35 idi. Enteral ibuprofen tedavisi ile PDA'sı kapanmayan 11 hastanın duktus arteriyozusları cerrahi yolla kapatıldı.
Çalışmamızda nekrotizan enterokolit gelişme oranı %8 olarak bulundu. Tek kür tedavi ile PDA'sı kapatılan 67 hastanın on sekizinde (%26.9) bronkopulmoner displazi (BPD) gelişirken, çoklu kür tedavi ile PDA'sı kapatılan 27 hastanın on üçünde (%48.1) BPD gelişti. İki kür tedavi alan 13 hastanın altısında (%46) BPD gelişirken, üç kür tedavi alan 14 hastanın yedisinde (%50) BPD geliştiği tepit edildi.
Sonuç olarak; enteral ibuprofen tedavisi, hemodinamik olarak önemli PDA saptanan prematüre bebeklerde güvenle kullanılabilecek, yan etkileri az, kolay ulaşılabilir, etkili bir uygulamadır. Enteral ibuprofene cevap alınamayan olguların duktus arteriyozusları, PDA komplikasyonlarından bebeklerin korunabilmesi için erken dönemde cerrahi yolla kapatılmalıdır.

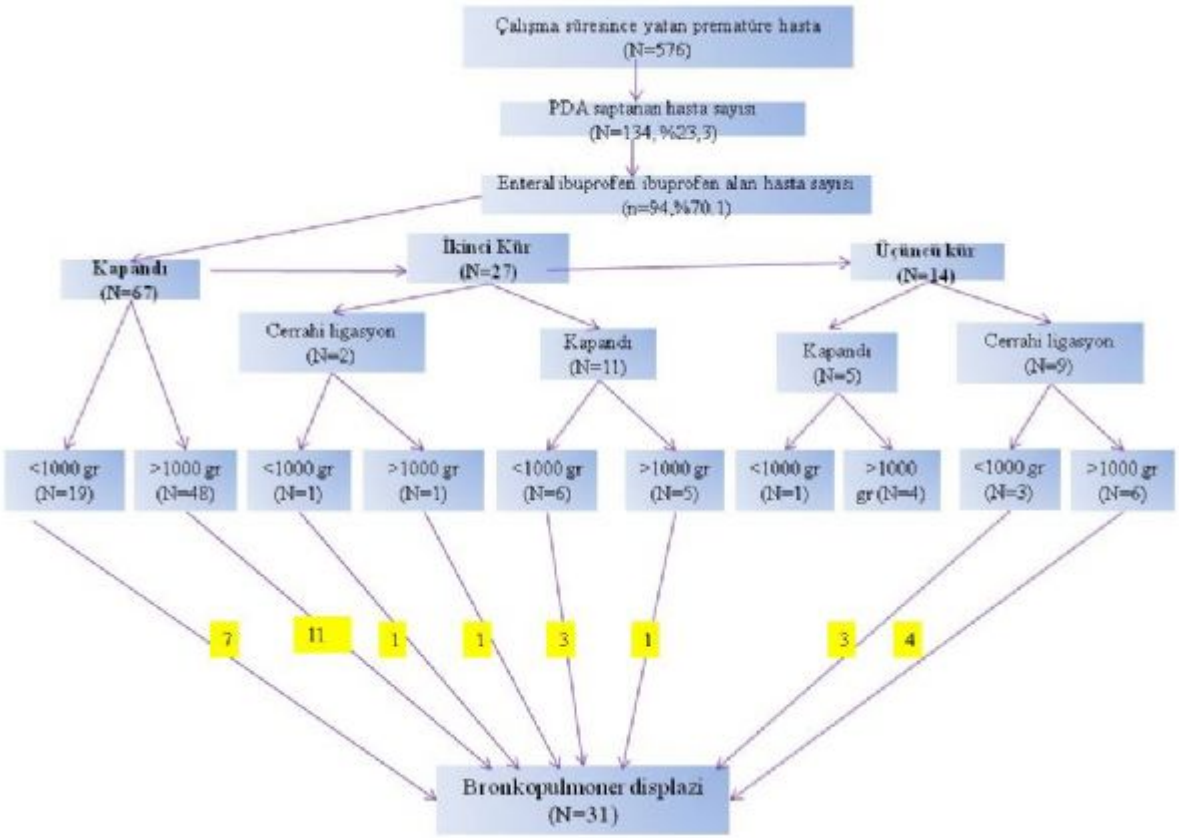
Anahtar Kelimeler: Bronkopulmoner displazi, İbuprofen, Nekrotizan enterokolit, Patent duktus arteriyozus, Prematüre

Şekil_1



İbuprofen Tedavisi ile Tekrarlanan Kürlerde PDA'nın Kapanma Oranları

Şekil_2



Patent duktus arteriozus nedeni ile ibuprofen tedavisi verilen ve bronko pulmoner displazi gelişen hastalara ait bazı özellikler

Tablo 1

Tablo 1. Çalışmaya Dâhil Edilen Olgulara Ait Demografik Özellikler	
Değişkenler	**n=94**
Cinsiyet	
Erkek	50 (%53.2)
Kız	44 (%46.8)
Gebelik Haftası	30.6±3.4
Gebelik Haftası Grupları	
<30 hafta	38 (%40.4)
30-34 hafta	41 (%43.6)
>34 hafta	15 (%16.0)
Doğum Ağırlığı g. (ort, aralık)	1220 (500-3000)
Doğum Ağırlığı Grupları	
<1000 g	30 (%31.9)
1000-1500 g	37 (%39.4)
>1500 g	27 (%28.7)

Tablo_2

Tablo 2. Çalışmaya dâhil edilen Olgulara Ait Klinik Özellikler

	N	%
Antenatal Steroid Kullanımı	36	38.3
Koryoamnionitis	4	4.3
Asfiksi	14	14.9
RDS	67	71.3
Sepsis	56	59.6
Dopamin,Dobutamin Kullanımı	39	41.5
Eko istek nedeni		
oksijen ihtiyacında artış	38	40.4
mekanik ventilasyon bağımlılığı	28	29.8
üfürüm varlığı	10	10.6
CPAP	8	8.5
takipne	10	10.6
Kür sayısı		
1	67	71.3
2	13	13.8
3	14	14.9
IVK	4	4.3
ROP	16	17
PVL	1	1.1
BPD	31	33
NEK, izole Perforasyon	8	8.5
Ölüm (ort, gün)	24	25.5

	ortalama	aralık
Apgar skoru 1	5	1-9
Apgar skoru 5	7	4-10
Mekanik Ventilasyon (gün)	4	1-180
PDA tespit saati (saat)	48	24-864
Aldigi sivi (ml/gün)	90	70-190
Hastanede yatış zamanı (gün)	32	3-230

BPD: Bronkopulmoner Displazi, IVK: Intraventriküler Kanama, NEK: Nekrotizan Enterokolit, PDA: Patent Duktus Arteriyozus, RDS: Respiratuvar Distres Sendromu, ROP: Prematüre Retinopatisi, PVL: Periventriküler Lökomalazi

Tablo_3

Tablo 3. Tek kür ve çoklu kür ibuprofen tedavisi alan PDA'lı hastaların klinik özelliklerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Tek Kür (n=67)	Çoklu Kür (n=27)	p
Başarı	67 (%71)	16 (%59.0)	<0.001
Antenatal Steroid Kullanımı	28 (%41.8)	8 (%29.6)	0.272
Asfiksi	10 (%14.9)	4 (%14.8)	1
RDS	48 (%71.6)	19 (%70.4)	0.902
Sepsis	36 (%53.7)	20 (%74.1)	0.069
Dopamin,Dobutamin Kullanımı	22 (%32.8)	17 (%63.0)	0.007
IVK	3 (%4.5)	1 (%3.7)	1
ROP	7 (%10.4)	9 (%33.3)	0.013
PVL	-	1 (%3.7)	-
BPD	18 (%26.9)	13 (%48.1)	0.047
NEK, izole Perforasyon	7 (%10.4)	1 (%3.7)	0.432
Hastanede yatış zamanı ort,gün (aralık)	24 (3-230)	58 (12-126)	<0.001

BPD: Bronkopulmoner Displazi, IVK: Intra Ventriküler Kanama, NEK: Nekrotizan Enterokolit, PVL:Periventriküler Lökomalazi, RDS:Respiratuvar Distres Sendromu, ROP: Prematüre Retinopatisi

P117 - PERİNATAL ASFİKSİLİ YENİDOĞANLARDA SERUM BRAİN NATRİÜRETİK PEPTİD DÜZEYİ

Naci Ceviz[1], Zuhal Aybek[2], İbrahim Caner[3], Mehmet Karacan[1], Haşim Olgun[1]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, ERZURUM*
[2]*Atatürk Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ERZURUM*
[3]*Atatürk Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan BD, ERZURUM*

Perinatal asfiksi, yenidoğan döneminde sık karşılaşılan önemli bir problemdir. Bu hastalarda kardiyak etkilenmeyi değerlendirmek üzere klinik, elektrokardiyografik, ekokardiyografik ve biyokimyasal parametrelerden yararlanılmaktadır. Bu çalışmada, perinatal asfiksili yenidoğanlarda plazma brain natriüretik peptid (BNP) düzeylerinin kardiyak etkilenmeyi belirlemedeki değerinin incelenmesi amaçlanmıştır.
Ocak 2009-Haziran 2010 tarihleri arasında perinatal asfiksiye maruz kalmış ve hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) tanısı almış olan, 20 term veya prematüre yenidoğan çalışmaya alındı. Kontrol grubuna doğumdan sonra hiçbir yakınması olmayan 20 term veya prematüre yenidoğan dahil edildi. İki grup doğum şekli, gestasyon yaşı, postnatal yaş ve doğum ağırlığı açısından karşılaştırılabilir özelliklerde idi. Tüm yenidoğanların ilk 24 saat içinde detaylı fizik muayeneleri yapılıp kan numuneleri alındı. Tüm bebeklere 24 saat içinde 12 derivasyonlu elektrokardiyografi çekildi ve ekokardiyografi yapıldı ve serum kTnI, KKMB ve plazma BNP düzeyleri saptandı. Hastalarda HİE evreleri belirlendi ve hastalar arteryel pH <7.2 olması ve 5. dakika Apgar skoru <7 olması halinde ciddi asfiktik olarak kabul edildi.
Hasta grubunda ortalama serum KKMB ve plazma BNP düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı derecede daha yüksek değerlerde bulundu. Hem hafif hem de ağır asfiktik hasta grubunda ortalama plazma BNP düzeyleri kontrol grubundan daha yüksek idi. Buna karşın serum kTnI düzeyi tüm asfiksili grupta kontrol grubuna göre benzer iken yalnızca ağır asfiksili hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu. Plazma BNP düzeylerinin kardiyak etkilenmenin diğer laboratuvar belirteçler ile korele olmadığı saptandı.
Hipoksik iskemik ensefalopati şiddeti arttıkça aynı derecede kardiyak etkilenmenin de artmadığı ve plazma BNP düzeylerinin HİE şiddetinden etkilenmediği saptandı.
Elde edilen sonuçlar plazma BNP değerlerinin perinatal asfiksi tanısında kullanılabileceğine, diğer belirteçler ile korele olmadığına ve perinatal asfikside HİE açısından prognostik olmadığına işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Brain natriüretik peptid, ekokardiyografi, hipoksik iskemik ensefalopati, perinatal asfiksi, yenidoğan

Tablo 1

Tablo 1. Hasta ve kontrol gruplarının demografik özellikleri

		Hasta grubu (n=20)		Kontrol grubu (n=20)		P
		N	%	n	%	
Matürite	Term	16	80	17	85	1.000
	Preterm	4	20	3	15	
Cinsiyet	Erkek	13	65	8	40	0.200
	Kız	7	35	12	60	
Doğum şekli	NSVY	12	60	15	75	0.500
	SS	8	40	5	25	
Doğum ağırlığı (gr)	(ort±SD)	2984.5 ± 541.1		3095.7 ± 533.2		0.510
Gestasyonel yaş (hafta)	(ort±SD)	38.6 ± 1.7		38.9 ± 1.4		0.510
Postnatal yaş (saat)	(ort±SD)	9.1 ± 5.6		10.7 ± 6.7		0.420

NSVY: normal spontan vajinal yol, Ort: ortalama, SD: Standart deviasyon, S/S: sezeryan

Tablo 10

Tablo 10. Kardiyak tutulum varlığı ile kardiyak göstergeler arasındaki ilişki

Parametre	Kardiyak tutulumu olan asfiksili grup (n=12) (ort± SD)	Kardiyak tutulumu olmayan asfiksili grup (n=8) (ort± SD)	P
kTnI (ng/ml)	0.11±0.22	0.21±0.49	0.873
BNP (pg/ml)	709.3±1192.6	791.0±1383.7	0.969
KKMB (U/L)	553.1±519.3	567.1±663.5	0.316
EF (%)	71.3±9.3	75.6±5.8	0.315
KF (%)	34.8±6.8	37.5±5.0	0.463
SağVTei	**0.708± 0.355**	**0.434±0.179**	**0.055**
SolVTei	0.495 ±0.283	0.421±0.172	0.457

Kısaltmalar BNP: Brain natriüretik peptid, KK: Kreatin kinaz, KKMB: kreatin kinaz miyokard izoenzimi, EF: ejeksiyon fraksiyonu, KF: kısalma fraksiyonu, kTnI: kardiyak troponin I, SolVTei: sol ventrikül Tei indexi, SağVTei: sağ ventrikül Tei indexi.

Tablo 2

Tablo 2. Hasta ve kontrol grupların Apgar skorları yönünden karşılaştırılması

	Hasta grubu (ort±SD)	Kontrol grubu (ort±SD)	P
1. dakika	4.1 ± 1.4	7.8 ± 0.7	0.000
5. dakika	5.4 ± 1.6	8.7 ± 0.5	0.000
10. dakika	6.2 ± 1.8	9.4 ± 0.6	0.000

Tablo 3

Tablo 3. Hasta ve kontrol gruplarında vital bulguların karşılaştırılması

Vital Bulgular	Hasta grubu (ort±SD)	Kontrol grubu (ort±SD)	P değeri
Vücut ısısı (°C)	**35.6 ± 1.1**	**36.5 ± 0.5**	**0.004**
Solunum sayısı (solunum/dak)	58.8 ± 13.9	54.8 ± 7.2	0.210
Kalp hızı (atım /dak)	**125.2 ± 24.5**	**152.1 ± 13.9**	**0.000**
Sistolik kan basıncı (mmHg)	66.9 ± 20.0	71.4 ± 13.4	0.410
Diyastolik kan basıncı (mmHg)	35.6 ± 14.7	40.0 ± 7.9	0.240

Ort: ortalama, SD: standart deviasyon

Tablo 4

Tablo 4. Hasta ve kontrol gruplarının kardiyak tutuluma işaret edebilen parametreler yönünden karşılaştırılması

	Hasta grubu (n:20)	**Kontrol grubu (n:20)**	**X2**	**P**
Klinik bulgu				
Konjestif kalp yetersizliği	**6 (%33)**	**0**	**40.000**	**0.000**
Elektrokardiyografik bulgular				
Evre 1	5 (%25)	4 (%20)	0.465	0.793
Evre 2	3 (%15)	2 (%10)		
Evre 3 ve 4	0	0		
Ekokardiyografik bulgular				
TY (hafif)	7 (%35)	4 (%20)	3.744	0.154
TY (orta/ağır)	2 (%10)	0		
MY	5 (%25)	1 (%5)	3.137	0.077
AY	3 (%15)	0	2.243	0.072
Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu	1	0		
Toplam kardiyak tutulum*	**12 (%60)**	**1 (%0.5)**	**13.789**	**0.000**

Toplam kardiyak tutulum: aşağıdakilerden herhangi birinin varlığı (i) konjestif kalp yetersizliği, (ii) Evre 3 veya 4 EKG değişiklikleri, (iii) ekokardiyografide orta/ağır triküspid yetersizliği ve/veya herhangi bir derecede mitral yetersizliği ve/veya herhangi bir derecede aort yetersizliği (iv) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu <%60 olması. AY: aort yetersizliği, MY: mitral yetersizlik, TY: triküspid yetersizlik,

Tablo 5

Tablo 5. Hasta ve kontrol gruplarının kardiyak etkilenmeye işaret edebilecek ekokardiyografik parametreler yönünden karşılaştırılması

	Hasta grubu (ort±SD)	**Kontrol grubu (ort±SD)**	**P değeri**
Aorta (mm)	9.3 ± 1.1	8.8 ± 1.4	0.220
Sol atriyum (mm)	11.6 ± 2.9	12.4 ± 1.8	0.300
LA/AO	1.25 ± 0.6	1.4 ± 0.3	0.060
SVÇd (mm)	15.7 ± 1.9	17.3± 1.8	0.010
SVÇs (mm)	10.1 ± 1.6	11.0 ± 1.6	0.080
EF (%)	73.0 ± 8.2	73.2 ± 6.2	0.900
KF (%)	35.9 ± 6.2	35.1± 5.0	0.660
IVSd (mm)	3.4 ± 0.6	3.5 ± 0.8	0.540
SVADKd (mm)	3.6 ± 0.5	3.8 ± 0.6	0.310
Ao.Vmax (m/s)	0.85 ± 0.19	0.91 ± 0.14	0.290
Pul.Vmax (mm)	**0.76 ± 0.16**	**0.91 ± 0.14**	**0.005**
Mitral AT (s)	48.3 ± 17.0	45.8 ± 11.3	0.600
MDT (s)	82.1 ± 21.3	85.6 ± 18.7	0.600
ME (m/s)	0.55 ± 0.19	0.60 ± 0.12	0.400
MA (m/s)	0.51 ± 0.18	0.55 ± 0.12	0.500
ME/A	1.1 ± 0.3	1.1 ± 0.2	0.850
Triküspid AT (s)	50.2 ± 14.0	45.6 ± 16.4	0.380
TDT (s)	70.8 ± 22.1	87.3 ± 28.1	0.060
TE (m/s)	**0.44 ± 0.10**	**0.54 ± 0.11**	**0.010**
TA (m/s)	0.51 ± 0.13	0.59 ± 0.11	0.060
TE/A	0.9 ± 0.2	0.9 ± 0.2	0.700
SağVTei	**0.586± 0.316**	**0.357 ± 0.174**	**0.010**
SolVTei	0.464 ± 0.239	0.469 ± 0.185	0.900

Ao. Vmax: Aortik maksimum akımları, A: diyastolik geç doluş miyokardiyal akım, E: diyastolik erken doluş akım, IVSd: İnterventrikül septum diyastolik kalınlığı, KF: kısalma fraksiyonu, LA/AO: Sol atriyum/aorta, SVADKd: sol ventrikül arka duvar diyastol sonu kalınlığı, MDT: mitral deselerasyon zamanı, m/s: metre/saniye, mm: milimetre, SağVTei: sağ ventrikül Tei indexi, SVÇd: sol ventrikül diyastol sonu çapı, SVÇs: sol ventrikül sistol sonu çapı, s: saniye, SolVTei: sol ventrikül Tei indexi, Pul.Vmax: Pulmoner maksimum akımları, TDT: triküspid deselerasyon zamanı. Kısaltmalar (değerler ortalama±standart sapma) olarak verilmiştir.

Tablo 6

Tablo 6. Hasta ve kontrol grubunun kardiyak etkilenmeye işaret edebilecek biyokimyasal parametreler açısından karşılaştırılması

	Hasta grubu (ort±SD)	Kontrol grubu (ort±SD)	P
kTnI (ng/ml)	0.15 ± 0.34	0.01 ± 0.01	0.080
KKMB (U/L)	**558.7 ± 564.2**	**98.3 ± 83.9**	**0.001**
BNP (pg/ml)	**742.0 ± 1237.2**	**138.9 ± 129.7**	**0.030**
Myoglobin (ng/ml)	**318.9 ± 319.1**	**93.9 ± 57.0**	**0.004**
KK (U/L)	**1995.9 ± 1657.0**	**794.1 ± 881.0**	**0.007**

BNP: brain natriüretik peptid, KK: kreatin kinaz, KKMB: kreatin kinaz miyokard izoenzimi, kTnI: kardiyak troponin I

Tablo 7

Tablo 7. Değişik HİE evrelerinde olan hastalar arasında laboratuvar ve ekokardiyografik parametrelerin karşılaştırılması

	Evre 1 (n=11) (ort±SD)	Evre 2 (n=5) (ort±SD)	Evre 3 (n_4) (ort±SD)	P
Apgar 1	4.7±1.4	3.0±1.0	3.7±0.5	0.058
Apgar 5	**6.1±1.6**	**4.4±1.5**	**4.5±0.5**	**0.038**
Apgar 10	**7.4±1.3**	**4.8±14.0**	**4.7±0.5**	**0.002**
Sol ventrikül EF (%)	75.0±5.5	69.0±12.9	72.2±7.7	0.645
Sol ventrikül KF (%)	37.4±4.2	33.0±9.1	35.2±6.9	0.561
SağVTei	0.563±0.211	0.698±0.638	0.533±0.038	0.681
SolVTei	0.394±0.246	0.590±0.262	0.482±0.165	0.284
BNP (pg/ml)	669.3±1177.4	1375.6±1711.7	149.9±99.8	0.228
kTnI (ng/ml)	0.03±0.35	0.07±0.06	0.59±0.66	0.104
Myoglobin (ng/ml)	202.5±108.0	378.6±399.3	564.2±253.8	0.686
KK (U/L)	1481.7±966.7	2200.2±1700.0	3154.8±2748.0	0.719
KKMB (U/L)	417.8±358.3	722.0±782.5	742.2±781.0	0.663
pH	7.1±0.1	7.1±0.1	6.9±0.1	0.267

Apgar 1: 1. dakika apgar skoru, Apgar 5: 5. dakika apgar skoru, Apgar 10: 10. dakika apgar skoru, BNP: brain natriüretik peptid, EF: ejeksiyon fraksiyonu, KK: kreatin kinaz, KKMB: kreatin kinaz miyokard izoenzimi, kTnI: kardiyak troponin I, KF: kısalma fraksiyonu, SağVTei: sağ ventrikül Tei indexi, SolVTei: sol ventrikül Tei indexi, Üç grup arasındaki karşılaştırma Kruskal-Wallis testi kullanılarak yapıldı.

Tablo 8

Tablo 8. Hafif ve ciddi asfiksisi olan hastalar ile kontrol grubu arasında kardiyak etkilenmeye işaret edebilecek parametrelerin karşılaştırılması

	Hafif asfiksi (n=10) (ort±SD)	Ciddi asfiksi (n=10) (ort±SD)	Kontrol (n=20) (ort±SD)	P Hafif-Ciddi	P Hafif-Kontrol	P Ciddi-kontrol
Apgar 1	4.6±1.8	3.6±1.1	7.8±0.7	0.202	**0.000**	**0.000**
Apgar 5	6.1±1.9	4.71±.2	8.7±0.5	0.114	**0.000**	**0.000**
Apgar 10	6.8±1.9	5.7±1.6	9.4±0.6	0.275	**0.001**	**0.000**
Ph	7.22±0.14	6.98±0.11	ALINMADI	**0.003**		
BNP (pg/ml)	854.7±1289.0	629.4±1241.6	138.9±129.7	0.677	**0.020**	**0.025**
Troponin I (ng/ml)	0.03±0.05	0.27±0.47	0.01±0.01	0.060	0.103	**0.000**
KKMB (U/L)	304.9±165.3	812.6±708.3	98.3±83.9	0.112	**0.001**	**0.000**
EF (%)	71.7±9.9	74.4±6.42	73.2±6.2	0.623	0.843	0.552
KF (%)	35.2±7.0	36.7±5.6	35.1±5.0	0.733	0.644	0.441
SağVTei	0.610±0.441	0.562±0.128	0.358 ±0.175	0.965	0.111	**0.001**
SolVTei	0.567±0.241	0.371±0.207	0.469 ±0.186	0.102	0.161	0.119

Apgar 1: 1. dakika apgar skoru, Apgar 5: 5. dakika apgar skoru, Apgar 10: 10. dakika apgar skoru, BNP: Brain natriüretik peptid, KK: Kreatin kinaz, KKMB: kreatin kinaz miyokard izoenzimi, EF: ejeksiyon fraksiyonu, KF: kısalma fraksiyonu, SolVTei: sol ventrikül Tei indexi, SağVTei: sağ ventrikül Tei indexi,

Tablo 9

Tablo 9. İnotropik destek ihtiyacı ile kardiyak göstergeler arasındaki ilişki

Parametre	KKY olanlar (n=6) (ort± SD)	KKY olmayanlar (n=14) (ort ±SD)	P
kTnI (ng/ml)	0.19±0.30	013±0.37	0.249
BNP (pg/ml)	609.0±666.8	799.0±1434.2	0.216
KK (U/L)	1886.3±1574.2	2042.9 ±1747.0	0.869
KKMB (U/L)	681.1±712.1	506.2±510.3	0.322
EF (%)	68.7±12.0	74.8±5.6	0.283
KF (%)	33.5± 8.6	36.9±4.8	0.432
SağVTei	0.836 ±0.550	0.515±0.190	0.339
SolVTei	0.607 ±0.262	0.413±0.218	0.09

Kısaltmalar : Apgar 1: 1. dakika apgar skoru, Apgar 5: 5. dakika apgar skoru, Apgar 10: 10. dakika apgar skoru, BNP: brain natriüretik peptid, EF: ejeksiyon fraksiyonu, KK: Kreatin kinaz, KKMB: kreatin kinaz miyokard izoenzimi, KF: kısalma fraksiyonu, kTnI: kardiyak troponin I, KKY: konjestif kalp yetersizliği, SağVTei: sağ ventrikül Tei indexi, SolVTei: sol ventrikül Tei indexi.

P118 - UYGUNSUZ PORTKATATER İNSERSİYONU SONUCU ORTAYA ÇIKAN VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ: OLGU SUNUMU

Haşim Olgun[1], Zuhal Keskin Yıldırım[2], Naci Ceviz[1], Mustafa Büyükavcı[2]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, ERZURUM*
[2]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Onkolojisi BD, ERZURUM*

Uzun ömürlü subkutan vönöz katater kullanımı (Port-a-cath) kullanımının kolay olması, ucuz olması ve emniyetli olması nedeniyle giderek artmaktadır. Port kataterin en yaygın olarak uygulandığı hasta gurubu kemoterapi alan hastalardır. Port katater yerleştirilmesi standart görüntüleme teknikleri kullanılarak minimal komplikasyonla başarılı bir şekilde yapılabilir. Bu kataterler hastanın hayat kalitesini arttırmakla birlikte meydana gelen bazı komplikasyonlar nedeniyle sıkıntı oluşturabilmektedir. Biz kataterin uygun olmayan insersiyonu sonucu ortaya çıkan ventriküler taşikardili bir olguyu sunduk.
Akut lenfoblastik lösemi tanısı alan ve kemoterapi başlanan dört yaşında erkek hasta kemoterapi öncesi değerlendirme için tarafımıza konsulte edildi. Ekokardiyografik inceleme normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografide ventriküler erken atımlar saptandı. Yapılan 24-saatlik EKG izleminde nonsustained VT atakları saptandı. Yeniden yapılan değerlendirmede; göğüs radyografisinde portun ilerde olduğu düşünüldü ve ekokardiyografik inceleme yenilendi. Portun sağ ventrikülde olduğu görüldü. Port katater ekokardiyografik inceleme doğrultusunda süperior vena kava-sağ atrium bileşkesine çekildi. Kontrol Holter kaydında VT atakları kayboldu. Port katater yerleştirilen hastalarda yeni gelişen aritmiler saptandığında portun uygunsuz yerleştirilmiş olabileceği akla getirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: ekokardiyografi, port katater, ventriküler taşikardi

Şekil 1

24-saatlik Holter EKG kaydında nonsustained VT atağı

P119 - GEÇİCİ ATRİYOVENTRİKÜLER TAM BLOK: ÇOCUKLARDA NADİR BİR SENKOP NEDENİ

Naci Ceviz[1], Haşim Olgun[1], Tevfik Karagöz[2]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Erzurum*
[2]*Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara*

Vazovagal senkop çocukluk çağında en sık görülen senkop türüdür. Yapısal kardiyak bozukluklar ve aritmiler daha seyrek senkop nedenleridir. Bu çalışmada rekürren senkopları olup olay kaydediciler ile geçici AV tam blok tanısı konulan bir hasta sunuldu.
On iki yaşında erkek hasta tekrarlayan 15-20 saniye süreli senkop atakları nedeni ile başvurdu. Atakların bir kısmı vazovagal senkopla uyumlu özellikler taşırken bir kısmı atipik özellikler taşıyordu. Nörolojik incelemeleri normal olan hastaya tilt testi yapıldı ve pozitif bulundu. Betabloker tedavisi başlandı. Tedavi sırasında senkop sayısı azalmakla birlikte atipik özellikteki senkop atakları devam etti. Olay kaydedici ile atak sırasında alınan kayıt normal olarak değerlendirildi. Nörolojik incelemeler tekrarlandı ve normal bulundu. İntrakardiyak elektrofizyolojik çalışma normal olarak değerlendirildi. Senkopların devam etmesi üzerine yeniden olay kaydedici verildi ve atak sırasında alınan kayıtta 4 saniye süreli atriyoventriküler tam blok saptandı. Aile kalıcı kalp pili takılmasını kabul etmedi. Sonuç olarak; atipik özellikleri olan tekrarlayan senkop atakları ile gelen çocuklar iyi takip edilmelidir. Bu hastalarda atak sırasında EKG kaydı alınması nadir görülen kardiyak ritim bozukluklarını açığa çıkarabilir.

Anahtar Kelimeler: atriyoventriküler tam blok, kardiyak aritmiler, olay kaydedici, rekürren senkop

Resim 1:

Olay sırasında alınan EKG kaydında biri 4 saniye (a) diğeri daha kısa (b) süren atriyoventriküler tam blok atakları ve kaydın ilerleyen bölümünde kısa süreli 2:1 Mobitz tip II blok (c) görülmektedir.

Resim 2:

Olay kaydında 4 saniye süreli AV tam blok atağı (a) ve ardından devam eden 3:1 Mobitz tip II blok (b) görülmektedir (atriyum hızı 100-115/dak civarındadır).

P120 - HOMOZİGOT D409H MUTASYONLU GAUCHER HASTASINDA ARKUS AORTA, MİTRAL VE AORT KAPAK KALSİFİKASYONU

Ali Baykan[1], **Sertaç Hanedan Onan[1]**, Sadettin Sezer[1], Fatih Kardaş[2], Mustafa Kendirci[2], Duran Arslan[3], Ertuğrul Mavili[4], Kazım Üzüm[1], Nazmi Narin[1]

[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,KAYSERİ
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Metabolizma Bilim Dalı,KAYSERİ
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı,KAYSERİ
[4]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,KAYSERİ

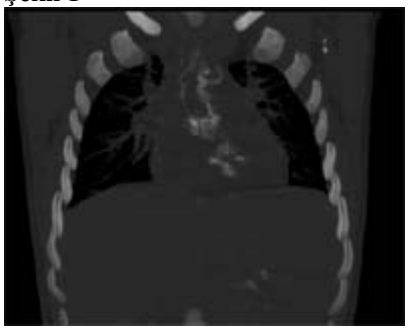
GİRİŞ: Gaucher Hastalığı (GH); asid beta-glukosidaz aktivitesindeki yetersizliğe bağlı gelişen multisistemik bir lipidozdur. Nadir görülen, aort ve mitral kapak kalsifikasyonu ile seyreden, D409H nokta mutasyonu bulunan Gaucher olgularında mortalite yüksek olarak bildirilmektedir. Bu yazıda; GH tanısı ile izlenmekte iken korneal tutulum yanında, önemli kardiyak kalsifikasyon sonrası enzim replasman tedavisi başlanan, yaklaşık iki yıl tedavi sonrası kaybedilen Gaucher hastası sunulmuştur.

OLGU: İki kardeşinde (16 ve 20 yaşlarında) kalp kapak hastalığı nedeniyle kaybedilme öyküsü bulunan kız hastamızın 8 yaşında iken yapılan kardiyak değerlendirmesi normal bulunmuştu. 11 yaşında ekokardiyografisinde; mitral valv prolapsusu ve mitral yetmezlik saptanmış, geçirilmiş romatizmal kardit dışlanamadığından penadur profilaksisi başlanmıştı. Splenomegali ve GH tanısı konularak izlenen hastanın glikozil seramidaz düzeyi düşük bulunarak GH tanısı doğrulanmıştı. Dört yıl içinde kapak tutulumunun ilerlemesi GH'ın kardiyak tutulumu olarak düşünüldü, penisilin profilaksisi sonlandırıldı. Kornea stromasında bilateral depo hücreleri, korneal opasite saptandı. BT'de aort-mitral kapaklarda, arkus aortada truncus brachiocephalicusun ostiumunu da içeren yaygın kalsifikasyon saptandı. D409H mutasyonu homozigot bulundu. Nörolojik muayenesi normaldi. Mitral, aort kapaklarına prostetik kapak replasmanı ve kalsifik aortaya aortoplasti cerrahisi için yüksek riskli bulunan hastaya yaklaşık 2,5 yıl önce rekombinant glikozil seramidaz (ERT) tedavisi başlandı. 2,5 yıl içinde mitral ve aort kapak kalsifikasyonu hızla ilerleyen, ağır aort stenozu nedeniyle kalp yetersizliği düzeyi NYHA evre 4 olan hastaya transkateter aort balon valvuloplasti uygulandı. Dramatik klinik cevap alındı, ancak aylar içinde kliniği bozulan hasta, kapak stenoz ve kalsifikasyonu nedeniyle kalp yetersizliği destek tedavilerine cevap vermeyerek 19,5 yaşında iken kaybedildi.

SONUÇ: 2009 yılında; antikonjestif tedavi ile izlenmekte iken 8. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi'nde poster bildiri olarak sunulmuş olan olgu tekrar sunularak; kardiyak kalsifikasyon, korneal tutulum, homozigot D409H mutasyonu ile seyreden GH'ın üç kardeşin kaybına neden olan ağır klinik tabloda seyrettiği ve ciddi kapak tutulumu sonrası ERT'nin kardiyak düzelmeye etkisinin olmadığı, erken tanı ve tedavinin önemli olduğu vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: enzim replasman tedavisi,Gaucher Hastalığı, kardiyak tutulum

Şekil 1



BT'de mitral kapak, aort kapağı ve aortada yaygın kalsifikasyon görünümü

P121 - PATENT DUKTUS ARTERİOZUSUN FEMORAL ARTER YOLU KULLANILMADAN KAPATILMASI; İLK DENEYİMLERİMİZ

Nazmi Narin, Ali Baykan, **Sertaç Hanedan Onan**, Sadettin Sezer, Abdullah Özyurt, Kazım Üzüm

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,KAYSERİ

GİRİŞ: Patent duktus arteriozus (PDA)'un transkateter kapatılmasında alışılmış teknik, antegrad oklüzyon için femoral arterden yapılan anjiogramların rehberliğinde femoral ven yolunun kullanılması veya retrograd yol ile oklüzyon için femoral arter yolunun kullanılmasıdır. PDA'nın femoral arter yolu kullanılmadan femoral ven yoluyla antegrad olarak kapatılması, femoral arterde hasarlanma ve sistemik tromboembolik olay gibi komplikasyonları önleyebilir. Femoral arter yolu açılamayan hastalarda PDA kapatılmasında alternatif yöntemlere ihtiyaç vardır. Bu sunumda; femoral artere girilmeksizin sadece femoral ven yoluyla girilerek, PDA'ları antegrad kapatılan 19 çocukla ilgili deneyimimiz paylaşılmış ve kısa dönem sonuçlar verilmiştir.

HASTALAR ve YÖNTEMLER: Kliniğimizde son bir yıl içerisinde, femoral arter yolu kullanılmadan femoral venden girilerek, transtorasik ekokardiyografi rehberliğinde PDA'sı kapatılan 19 çocuğun verileri retrospektif olarak toplanmış ve sunulmuştur.

BULGULAR: Toplam 19 çocuk (13 kız, 6 erkek)'ta PDA bu teknikle kapatıldı. Çocukların median yaşı 9 ay (2 ay-12 yaş), vücut ağırlıkları 6,8 kg (4,2-34) idi. En dar yerinde duktus çapı 2,2mm (1-3,7), pulmoner/sistemik akım oranı 1,5 (1-6,3) idi. Pulmoner arter ortalama basıncı 23 mmHg (10-65) idi. Duktus tipi 15 olguda konik, 4 olguda tubuler yapıda idi. Amplatzer duct occluder (ADO) 15, Cook coil 4 hastada kullanıldı. ADO ölçüsü 5x4mm-10x8, Cook coil ölçüsü 3x3mm-5x3mm şeklinde idi. ADO ve coil ile PDA'nın kapatılması tüm olgularda başarılı oldu. Tam oklüzyon 16 hastada hemen, bir hastada 2. gün, iki hastada ise 1 ay sonra izlendi. Komplikasyon görülmedi. Skopi süresi 12,1 dk (5-21,7) oldu. İzlem süresi 4 (1-9) ay olan hastalar sorunsuz izlenmektedir.

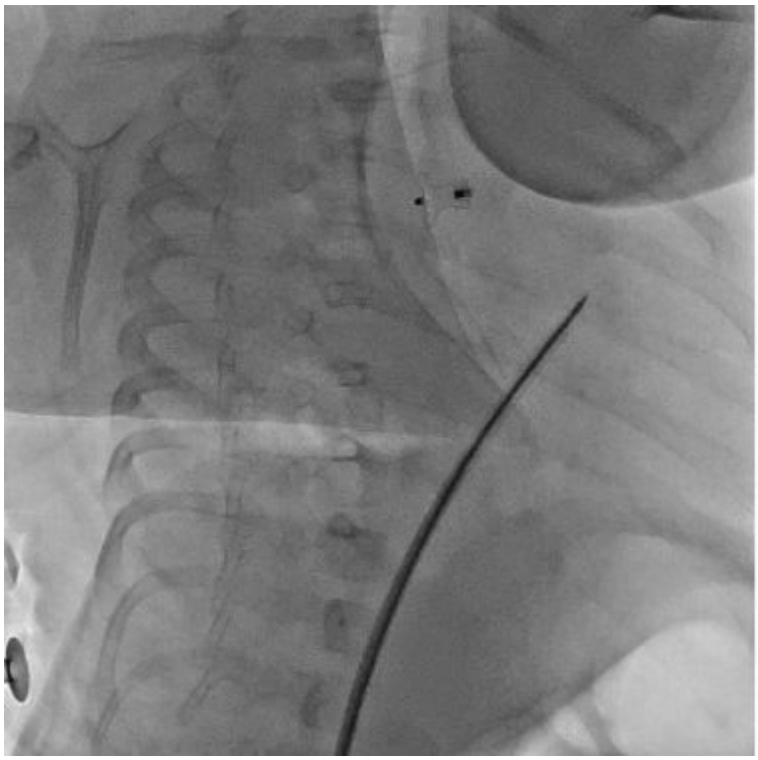
SONUÇ: Çocuklarda PDA'nın Amplatzer, Cook coil ile femoral artere girilmeksizin femoral venden antegrad yöntemle kapatılmasının güvenli ve etkili bir yöntem olduğu görülmüştür. PDA'nın kapatılmasında deneyimli girişimciler tarafından bu tekniğin kullanılması femoral arter girişimlerinin neden olduğu komplikasyonların önlenmesi ve femoral arter yolu açılamayan olgularda kapatma işleminin uygulanabilmesi açısından faydalı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: femoral ven, patent duktus arteriozus, transkateter kapama

Resim 1

ADO, duktusta, taşıyıcı sisteminden serbestleştirilmeden önce görülüyor.

Resim 2



ADO, duktusta taşıyıcı sistemden serbestleştirildikten sonra

P122 - SAĞ SİNÜSTEN ÇIKAN SOL KORONER ARTER; GİZLİ TEHLİKE

Alper Güzeltaş, Neslihan Kıplapınar, Ender Ödemiş, İsa Özyılmaz

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ:Çocukluk çağında koroner arter anomalileri oldukça nadirdir. Konjenital koroner anomaliler izole olabileceği gibi, diğer ciddi konjenital kalp defektleri ile (Fallot tetralojisi, büyük arter transpozisyonu veya pulmoner atrezi gibi) birlikte de görülebilir. Koroner anomaliler çoğunlukla başka bir amaçla yapılan kateter anjiyografi sırasında veya otopsi yapılırken tesadüfen saptanırlar. Burada, egzersizle ilişkili nefes darlığı nedeniyle kliniğimize başvuran ve ekokardiyografi ile koroner anomaliden şüphelenilen ve tanısı kateter anjiografi ve BT anjiyografi ile kesinleştirilen 11 yaşında erkek hasta sunuldu.

OLGU: Onbir yaşında erkek hasta polikliniğimize egzersiz sırasında nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Hastanın aynı zamanda sağ dizinde kitlesi mevcuttu. Soygeçmişinde ani ölüm ve kalp hastalığı öyküsü olmayan hastanın fizik muayenesinde sağ dizindeki kitle dışında özellik yoktu. Kardiak enzimleri, telekardiyografisi ve elektrokardiyografisi normal olan hastanın ekokardiyografisinde sol koroner arterin (LCA) çıkışı görülemedi sol koroner arterin sağ koroner arterden çıktığı düşünüldü. Koroner anjiografide LCA'nın sağ sinüsten sağ koroner arter ile beraber tek ostium halinde çıktığı gösterildi. Koroner multislice BT ise LCA'nın pulmoner arter ve aorta arasında seyrettiği ve LCA akımının buna bağlı olarak azaldığı görüldü. Efor testi normal olan hastanın semptomu çok belirgin olmamakla beraber sol koroner arterin interarterial seyrinin olması nedeniyle hastaya cerrahi tedavi önerildi.

TARTIŞMA: Bir koroner arterin olması gerekenden farklı aortik sinüsten çıkması potansiyel olarak ani kardiyak ölüme yol açabilen bir anomalidir. Literatürde bu vakalarda egzersiz sırasında ani ölüme yol açan en önemli faktörün koroner arterlerin interarterial seyri olduğu belirtilmiştir. Ancak asemptomatik olgularda koroner anomali saptandığında tedavi ve izlem konusunda görüş birliği yoktur. Bu süreçte ailenin bilgilendirilmesi, seçeneklerin açıkça ortaya konması aile ve hasta ile beraber kararın alınması en doğru yaklaşım olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Koroner arter anomalisi, Sağ sinüsten çıkan sol koroner arter

fig 1

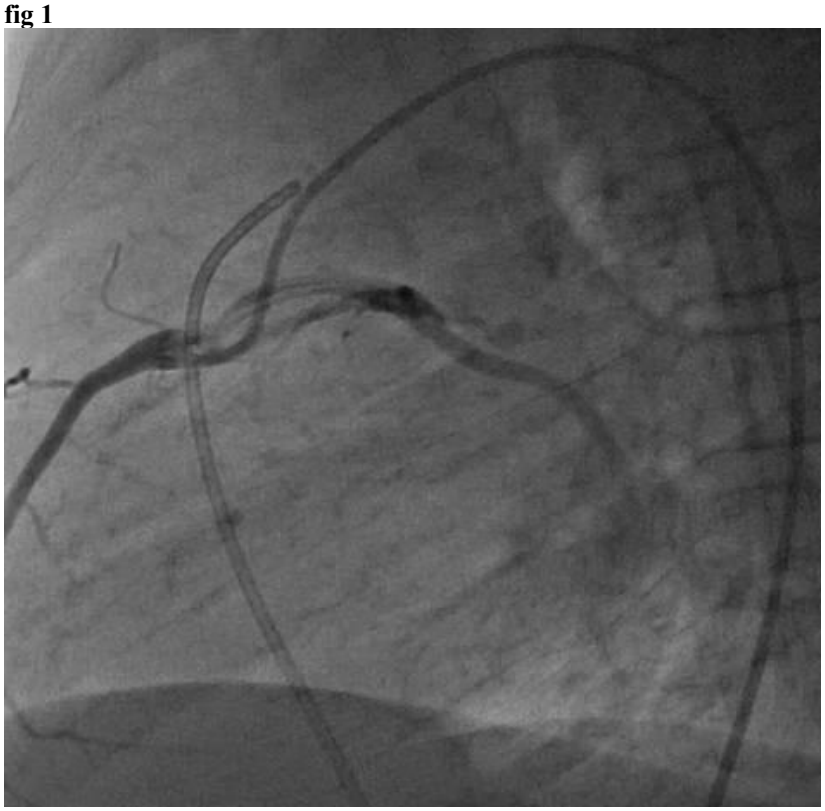
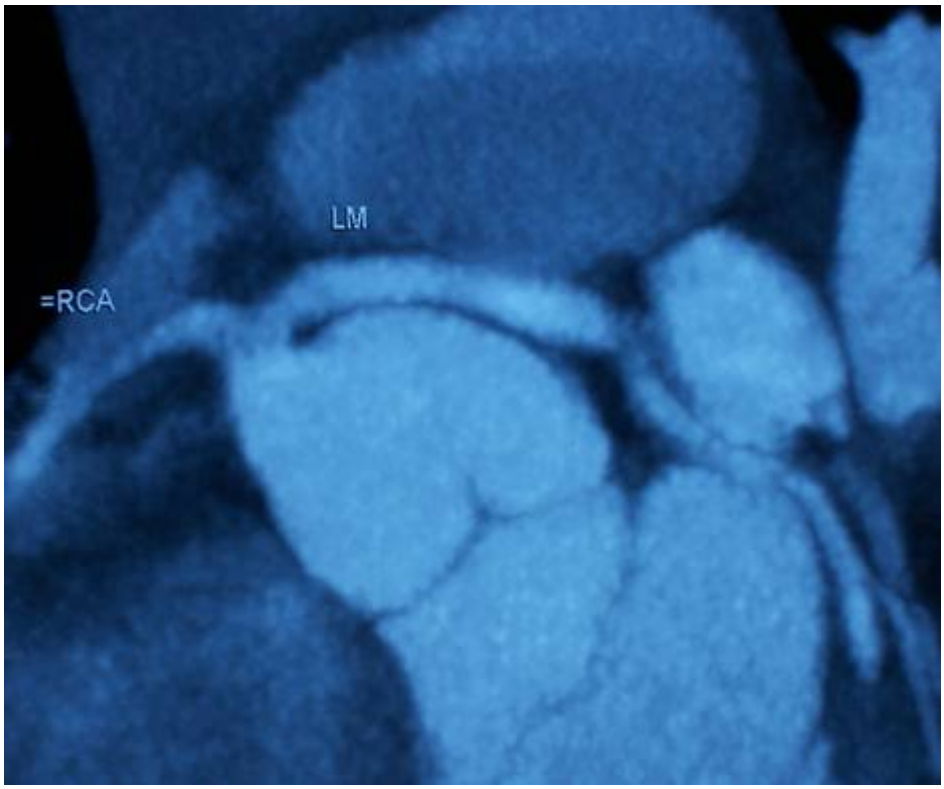


fig 2



P123 - TRİZOMİ 18 TANILI BİR BEBEKTE FALLOT TETRALOJİSİNİN SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU STENTİ İLE PERKÜTAN PALYASYONU

Ender Odemis, Alper Guzeltas, Erkut Ozturk, Neslihan Kıplapınar

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ: Edwards sendromu ya da trizomi 18, her 1000 canlı doğumda 0,3 oranında görülme sıklığı ile trizomi 21'den sonra en sık rastlanan kromozom anomalisidir. Bu olguların % 90'ında başta ventriküler septal defekt olmak üzere çeşitli konjenital kalp hastalıkları görülmektedir. Bu konjenital kalp hastalıklarının bazıları sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarına sebep olmaktadır.
Sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında artmış sağ ventrikül basıncı ve azalmış pulmoner kan akımı nedeniyle siyanoz, egzersiz intoleransı ve yorgunluk gibi semptomların olması tedavi endikasyonlarını oluşturmaktadır.
Sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında stent implantasyonu cerrahiye alternatif, güvenli ve efektif palyasyon sağlamaktadır. Bu yazıda sağ ventrikül çıkış yolu darlığı olan ve stent ile palyasyon sağlanan trizomi 18 tanılı bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Aralarında akraba evliliği olan 23 yaşında baba ile 20 yaşında annenin birinci çocuğu olarak normal spontan doğum ile 2300 gram doğan bebeğin mikrognati, mikrosefalisi inspiratuvar stridor, göğüste pektus karinatus deformitesi gibi yapısal anomalilerinden dolayı yapılan kromozom analizinde trizomi 18 tanısı koyulmuş. Konjenital kalp hastalığı açısından tarafımıza yönlendirilen hastanın yapılan ekokardiyografik incelemesinde çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner stenoz (valvüler ve subvalvüler önemli) ve ventriküler septal defekt saptandı. Takibe alınan hastanın 3 aylıkken saturasyonunun % 70'e düşmesi üzerine sağ ventrikül çıkış yoluna perkütan yolla stent yerleştirildi. İşlem sonrası kontrol enjeksiyonda sağ ventrikül çıkış yolundan geçen kontrast miktarının belirgin artmış olduğu görüldü. Saturasyonun işlem sonrasında % 85 olduğu saptanan hasta yoğun bakım ünitesinde 1 gün sonra ekstübe edildi. Stabil şekilde izlenen hasta trakeal aspirasyon nedeniyle işlem sonrası 4. gününde tekrar entübe edildi ve 7.gününde aspirasyon pnömonisi nedeniyle kaybedildi.

TARTIŞMA: Sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında özellikle yenidoğan döneminde şant mortalite ve morbiditesinin yüksektir. Bu nedenle alternatif olarak transkateter yaklaşımlar mutlaka akılda tutulmalıdır. Bununla birlikte trisomi 18 tanılı hastaların entübasyon sorunlarının sık rastlanılması ve anestezi komplikasyonları nedeniyle cerrahi girişimden uzak durmak tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları, Stent implantasyonu, Trizomi 18

P124 - İNTRAVASKÜLER KATETER PARÇASININ TRANSJUGULER YOL İLE SNARE-LOOP KATETER KULLANILARAK ÇIKARILMASI

Alper Güzeltaş, **Meki Bilici**, Ender Ödemiş, Celal Akdeniz, Neslihan Kıplapınar

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

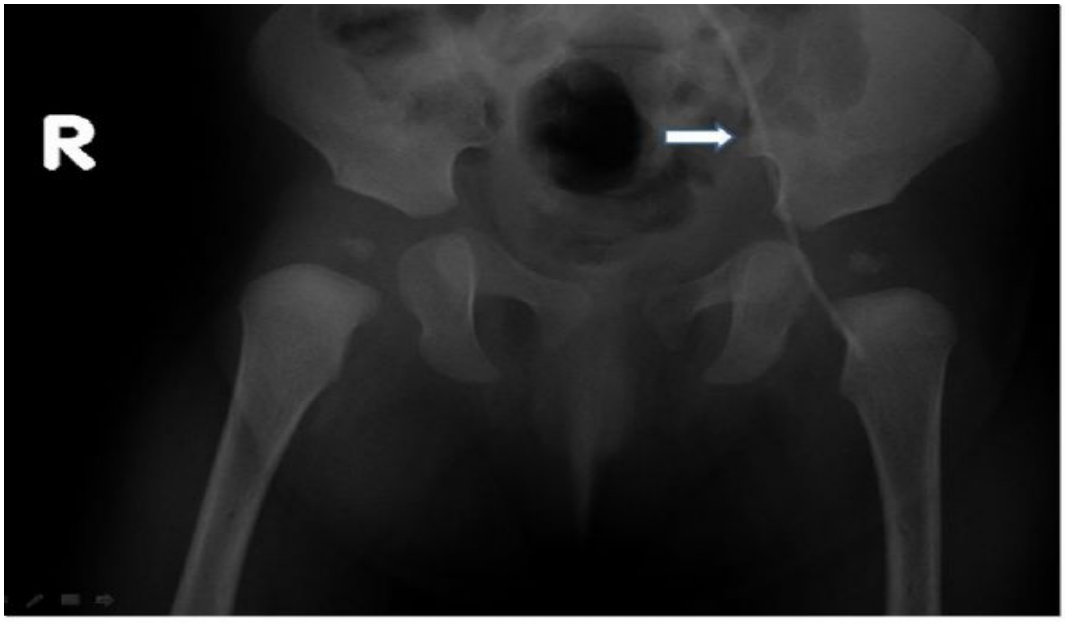
GİRİŞ: Santral venöz kateterler; santral venöz basınç ölçümü, total parenteral beslenme, kan tetkiklerinin alınması, kan ürünlerinin transfüzyonu ve kemoterapi uygulamaları için yaygın kullanım alanı bulmaktadırlar. Kateterin fragmante olması nadir görülen bir komplikasyon olmasına karşın potansiyel riskleri nedeniyle erkenden girişimsel veya cerrahi yolla çıkarılmayı gerekli kılmaktadır. Torakotomiye alternatif olarak tercih edilen perkütan yolla kateterin çıkarılması işlemi kolay, güvenilir, etkin ve kozmetik yönden de tercih edilen bir yöntemdir.
Biz bu sunumda proksimalden kopup vena kava inferiyora giden santral venöz kateterin girişimsel yöntemle, transjuguler yolla başarılı bir şekilde çıkarılışını sunduk.

OLGU: Fallot tetralojisi nedeniyle takibimizde olan 5 kg ağırlığındaki, 4 aylık kız hasta son bir ay içinde günde iki defa hipoksik nöbetler geçirdiği için tarafımıza başvurmuştu. Ekokardiyografi sırasında hipoksik spell geçiren hasta yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastanın spell ataklarının medikal tedaviye rağmen sık tekrarlaması üzerine hastaya sağ modifiye Blalock Tauising şant operasyonu uygulandı. Operasyon sırasında parenteral tedavi için hastanın sol femoral venine santral venöz kateter takıldı. Postoperatif ikinci gün ekstübe edilen hasta postoperatif sekizinci gün yoğun bakım ünitesinden servise alındı. Hastanın santral venöz kateterinin çıkarılması sırasında kateterin proksimal kısmının koptuğu fark edildi. Çekilen direkt grafide kateter parçasının sol iliak vende olduğu görüldü.
Kateter parçasının girişimsel yöntemle çıkarılmasına karar verildi. Hastaya 50 mg/kg IV sefazolin ile antibiyotik proflaksisi uygulandı. Derin sedasyon ve floroskopik inceleme altında hastaya anjiografi uygulandı. Beş F kılıf sağ juguler vene perkütan teknikle yerleştirildi. Beş F sağ judkins kateteri ve 0.018'lik hidrofilik guidewire ile superiyor vena kava, sağ atriyum ve vena kava inferiyora girildi ve sineanjiyogramlar çekildi. İliyak ven bifurkasyonunun üstünde vena kava inferiyorun içinde kateterin distal kısmı görüldü. Beş F JR 4 içinde ilerletilen 4 F Amplatz Goos Neck snare (Microvena Co; White Bear Lake, Minnesota) ile kateter parçası yakalanıp JR4 kateteri içerisine alınarak çıkartıldı. İşlem esnasında ve işlem sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon saptanmadı.

TARTIŞMA: Santral venöz kateterler gerek operasyon esnasında, gerekse yoğun bakımda izlenen hastalarda sıklıkla kullanılırlar. Katetere bağlı olarak enfeksiyon, hemoliz gibi bazı istenmeyen yan etkiler görülebilir. Kateterlerin takılması kadar çıkartılması da yeterli bilgi ve deneyimi gerektirir. Kateterin çıkarılması esnasında parçalanması ve arter ya da vende kalması durumlarında ilk tercih edilecek yöntem transkateter yöntem olmalıdır.

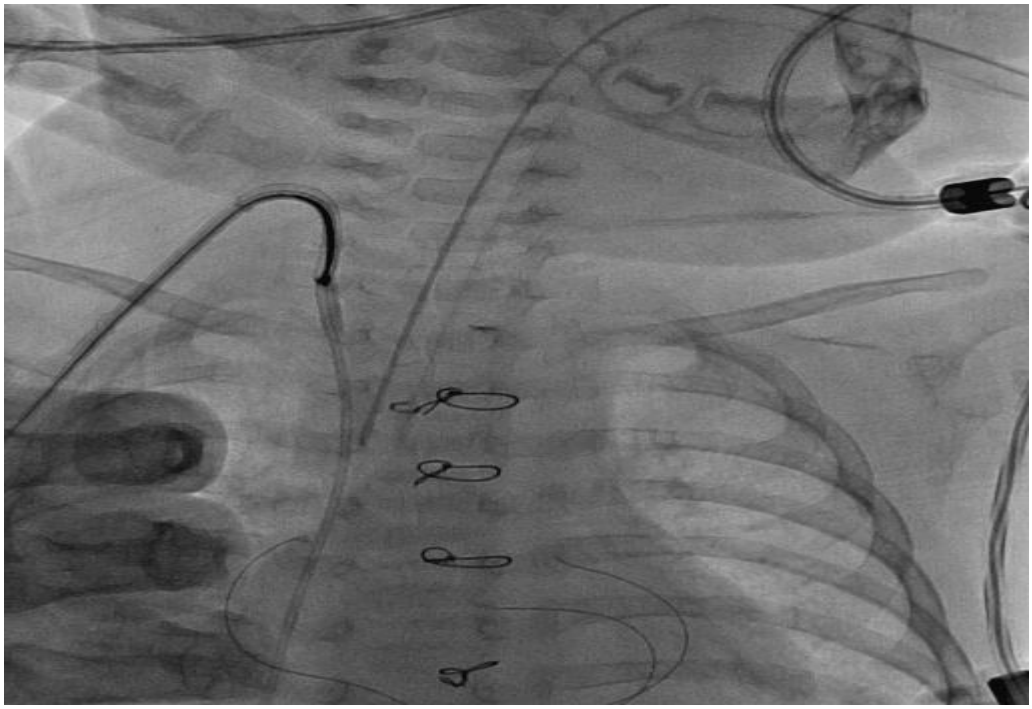
Anahtar Kelimeler: Kateter parçası, Transjuguler

Resim 1



Kateter parçasının sol iliak ven içinde olduğu görülmektedir.

Resim



Amplatz Goos Neck snare ile kateter parçasının çıkartılması.

P125 - DEKSTROKARDİ, SİTUS İNVERSUS TOTALİS TANISI ALAN HASTALARIN KLİNİK VE EKOKARDİYOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

Ebru Aypar, Ahmet Sert, Dursun Odabaş

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, KONYA

Dekstrokardi, kalbin sağ hemitoraksta yerleşimli olması ve apeksin sağa yönlenmesi olarak tanımlanmaktadı. Nadir görülür, insidansı 12,000 canlı doğumda 1'dir. Dekstrokardiye genellikle önemli kardiyak malformasyonlar eşlik eder.

AMAÇ: Dekstrokardi, situs inversus totalis tanısı konulan hastaların klinik ve ekokardiyografik özelliklerini tartışmak.

BİREYLER ve YÖNTEM: Şubat 2010-Şubat 2011 tarihleri arasında 1 yılda, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi'nde, dekstrokardi, situs inversus totalis tanısı konulan hastalar retrospektif değerlendirildi.

BULGULAR: 9 hastaya (2 kız, 7 erkek) dekstrokardi tanısı konuldu. 6/9'unda situs inversus totalis saptandı. Hastaların ortalama yaşı:8±6 yıl (12 gün-15 yaş) idi. Ortalama izlem süresi:5±5 ay (0-12) idi. Ekokardiyografik incelemede 4/9 hastada dekstrokardiye eşlik eden önemli kardiyak malformasyonlar saptandı. 2/9 hastada situs solitus, 5/9 hastada situs inversus, 2/9 hastada situs ambiguus (sol atriyal izomerizm) saptandı. 7/9 hastada AV ve VA konkordans, 2/9 hastada AV ve VA diskordans görüldü, Tüm hastalarda iki ventrikül izlendi. 2/9 hastada geniş VSD, 1/9 hastada AVSD, 2/9 hastada ağır PS, 1/9 hastada pulmoner atrezi saptandı. 2/9 hastada inferior vena kavanın hepatik segment yokluğu, hemiazigos devamlılığı görüldü. Pulmoner atrezisi olan hastaya sol BT şant cerrahisi uygulanmıştı. Ağır PS olan 2 hasta ve AVSD olan1 hastaya kateterizasyon ve cerrahi düzeltme kararı alındı.

TARTIŞMA: Dekstrokardi daha önceki çalışmalara benzer şekilde erkek çocuklarda daha sık görülmüştür. Dekstrokardiye önemli kardiyak malformasyonlar eşlik edebilmektedir. Kalbin sağ hemitoraksta yerleşimli olup, apeksin sola yönlendiği durumlar (mekanik malpozisyon) gerçek dekstrokardi tanımına uymadığı için bu hastalar çalışmaya alınmamıştır. Ortalama tanı yaşının 8 yaş olması dekstrokardisi olan hastalarda ekokardiyografinin geç bir yaşta yapılabildiğini göstermektedir.

SONUÇLAR: Dekstrokardiye eşlik eden kardiyak malformasyonları tanımlamada ekokardiyografi en önemli tanı aracıdır. Segmental değerlendirme ile ayrıntılı ekokardiyografi yapılabilmesi için hastalar tanı konduğunda çocuk kardiyoloğuna danışılmalıdır. Bu hastalara ayrıca abdominal ultrasonografi ile inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: dekstrokardi, ekokardiyografi, izomerizm, situs inversus

P126 - PULMONER ARTER'DEN ÇIKAN SOL KORONER ARTERLİ (ALCAPA) OLGULARDA PULMONER ARTER REKONSTRUKSİYONU İLE KOMBİNE TAKEUCHİ OPERASYONU

Mehmet Fatih Ayık[1], Pelin Öztürk[1], Yüksel Atay[1], Emrah Oğuz[1], Ertürk Levent[2], Murat Deveci[2], Naim Ceylan[3], Bora Baysal[1], Ruhi Özyürek[2], Emin Alp Alayunt[1]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, İZMİR*
[3]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, İZMİR*

AMAÇ: Kliniğimizde ALCAPA tanısı almış olan olguların klinik özellikleri, cerrahi tedavisi ve Takeuchi ameliyatı ile birlikte pulmoner arter rekonstruksiyonu sonuçlarımızı bildirmekteyiz.

METOD: Retrospektif olarak 2007-2010 tarihleri arasında Takeuchi operasyonu ile birlikte pulmoner genişletme uyguladığımız 7 olgumuzu değerlendirdik. Olgular preopoeratif, peroperatif ve postoperatif verileri, muayene bulguları, ekokardiografi ve bilgisayarlı tomografileri analiz edildi.

SONUÇ: Olgularımızın 2'si kız, 5'i erkek ve ortalama yaşları 53.3±52.1 ay (6-151) idi. En sık semptom arada gelişen dispne 5 olguda gözlenirken 1olguda kardiyak arrest gelişmişti, 2 olgu asemptomatikdi. Ortalama kardiyopulmonar bypass süresi ve ortalama aort cross-clamp süresi sırasıyla105.8±33.0 ve 69.4±35.1 dakika olarak bulundu. Postoperatif mekanik solunum süresi ortalama 15.0±14.9 saat, yoğun bakım süresi 1.8±0.5 gün ve hastanede kalış süreleri 6.0±2.7 olarak bulundu. Postoperatif 36. saatte 1 olgu malign aritmiler sonrası kaybedildi. Ortalama 11.7±10.3 takip süresi ile 6 olgu semptomsuz izlenmektedir.

TARTIŞMA: ALCAPA cerrahi olarak düzeltilebilir bir patoloji olup erken tanı ve tedavi uzun dönem prognoz açsından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: ALCAPA

tablo 1

Table 1: Demographics

Case	Age (months)	Gender	Concomitant cardiac pathology	Concomitant systemic pathology	Preoperative LVEF (%)	Preoperative LVEDD (mm)	PAD (mm)	CPB time (minutes)	X-clamp time (minutes)
1	92	M	No	No	66	43	16	152	130
2	151	M	PHT	Hydronephrosis	55	46	17	60	39
3	12	M	No	No	44	36	16	92	64
4	6	F	PDA	Thrombocytosis	48	34	14	111	61
5	9	F	No	Sepsis	30	29	16	109	56
6	15	M	No	No	47	35	16	75	55
7	11	M	No	No	41	32	15	72	50

preop veriler

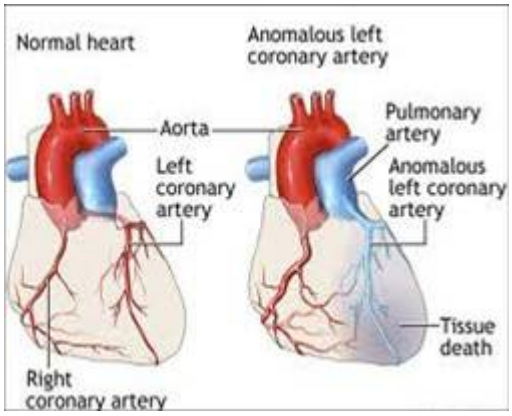
tablo 2

Table 2: Postoperative data

Case	Inotropic support	Nitrate	Mechanical ventilation (hours)	ICU stay (days)	Ward stay (days)	Complication	LVEF (%)	LVEDD (mm)	PAD (mm)	Survive	Follow up (months)
1	No	Yes	6	2	6	-	72	36	16	Yes	15
2	No	Yes	3	1	6	-	60	42	17	Yes	12
3	No	Yes	8	1	6	-	64	32	16	Yes	30
4	No	Yes	15	2	5	-	68	29	14	Yes	6
5	Yes	Yes	36	2	-	Arrythmia*	-	-	-	No	-
6	No	Yes	6	1	4	-	71	33	16	Yes	7
7	No	Yes	7	1	5	-	69	30	15	Yes	22

postop veriler

ALCAPA



alıntı: http://drugster.info/ail/pathography/3112/

takeuchi operasyonu

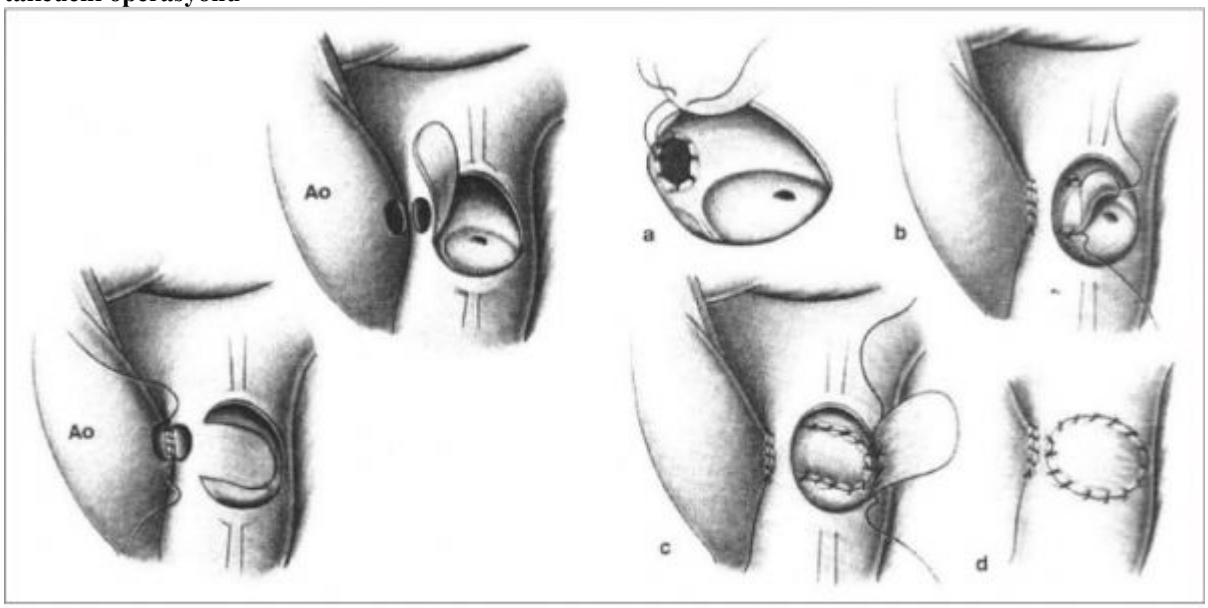
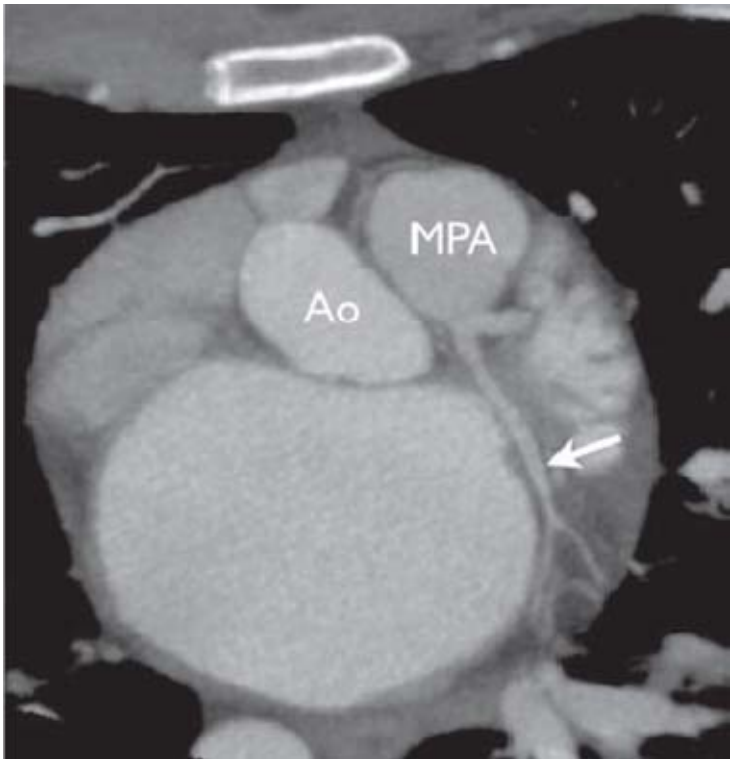


Fig. 1 - Schematic Takeuchi procedure; A - side-to-side anastomosis between the aorta and the pulmonary artery after creation of an aortopulmonary window; B - construction of the intrapulmonary tunnel encircling the ostium of the left coronary artery; C - closure of the pulmonary artery with autologous tissue; D - final outcome; Source: Kynklin-Barratt-Boyes. Cardiac Surgery third edition.

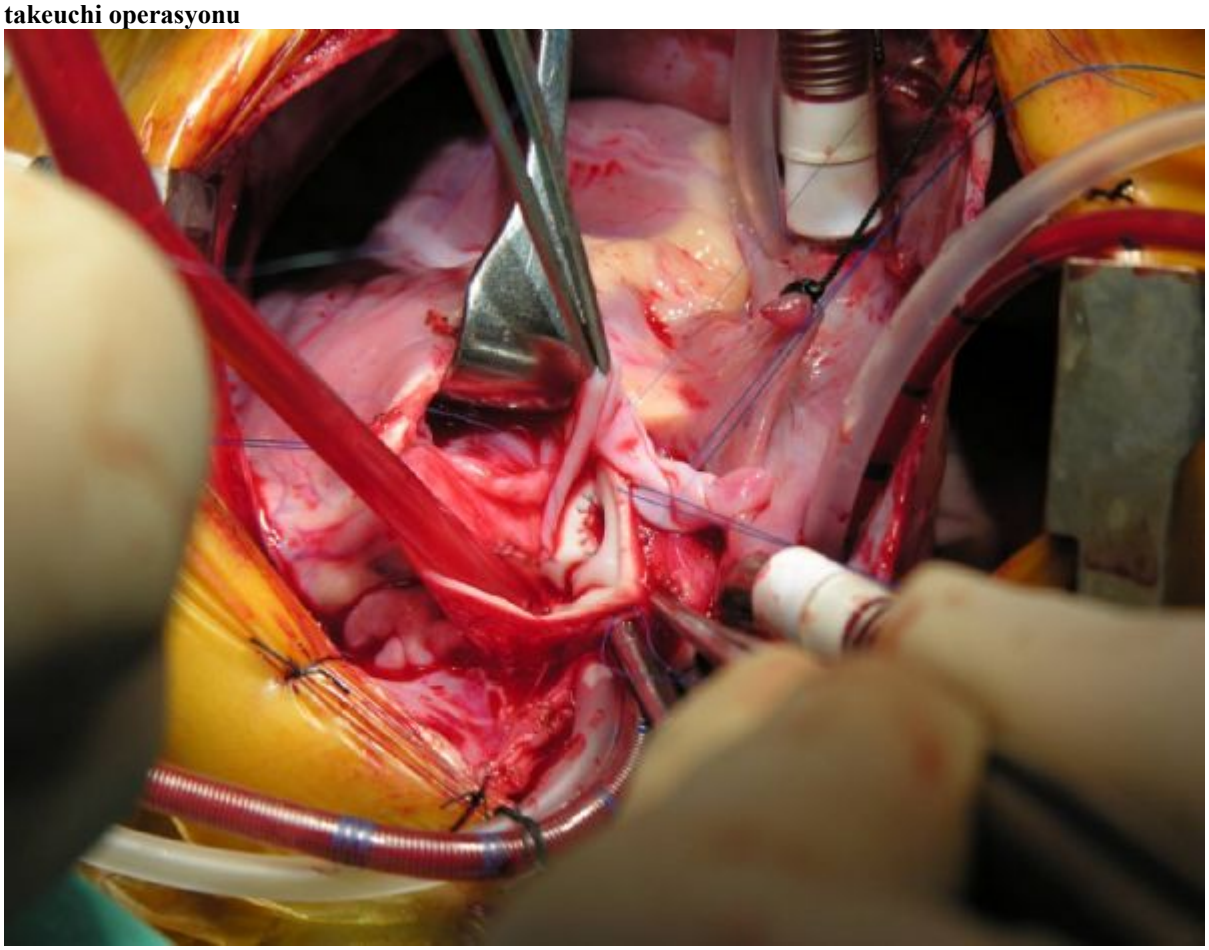
Alıntı: A.W.Lenzi Analysis of the takeuchi procedure for the treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery Arq. Bras. Cardiol. vol.90 no.3 São Paulo Mar. 2008

BT

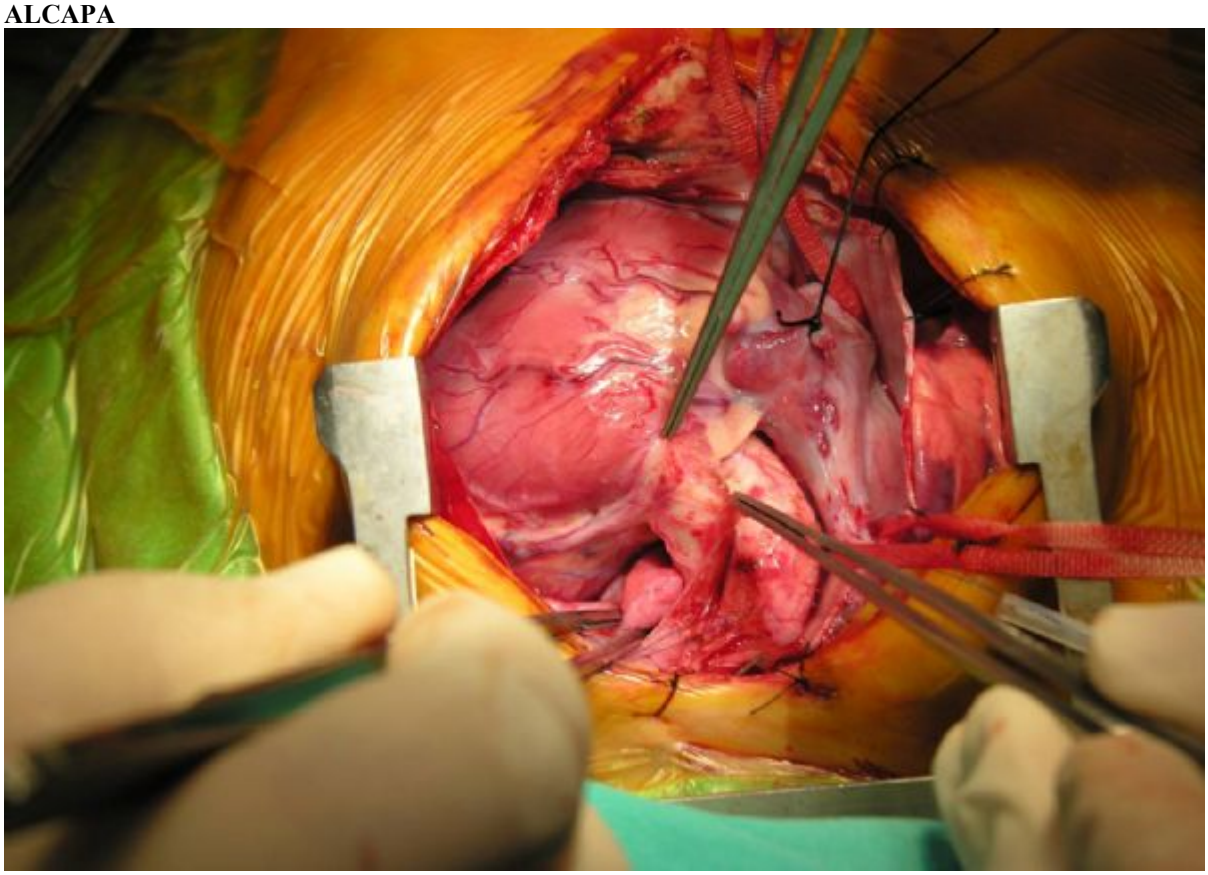


ALCAPA

takeuchi operasyonu



ALCAPA



P127 - TİP A KESİNTİLİ ARKUS AORTA: BİR VAKANIN SUNUMU

Hayrullah Alp, Tamer Baysal, Fatih Şap, Hakan Altın, Zehra Karataş, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA

GİRİŞ: Doğuştan kalp defekti bulunan tüm kritik hasta süt çocuklarının yaklaşık %1'inden kesintili arkus aorta sorumludur. Bu durum aortik arkın atretik olduğu veya bir segmentinin olmadığı aort koarktasyonunun uç bir formudur. Tip A kesintili arkus aortada, kesinti sol subklavyen arterin distalindedir. Bu grup vakaların yaklaşık %25-30'inde görülür.

OLGU: Altı yaşında erkek hasta kliniğimize femoral nabızların zayıf alınması nedeniyle sevk edildi. Yapılan ekokardiyografi ve çekilen kardiyak MR görüntülemede Tip A kesintili arkus aorta ve yine arkus aortadan ayrılarak inen aortaya uzanan iki tanesi büyük olmak üzere çok sayıda kollateral arter tespit edildi. Hasta operasyon için sevk edildi.

TARTIŞMA: Son derece nadir bir doğumsal aortik arkus anomalisi olan kesintili aortik ark patogenezi tartışmalı olup iki mekanizma öne sürülmüştür. 1) üçüncü ve dördüncü aortik arkların normal gelişimi olarak tanımlanmıştır. 2) VSD ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonlarına bağlı asendan aortadaki azalmış antegrad kan akımı olarak tanımlanmıştır. Tanıda ekokardiyografi naninvaziv olması nedeniyle ilk tercih edilecek tanı yöntemidir. Diğer tanı yöntemleri arasında MR görüntüleme ve MR anjiografi sayılabilir. Vakamızda da hem ekokardiyografik hem de kardiyak MR görüntüleme olarak Tip A kesintili arkus aorta tanısı konulmuştur. Tedavisi cerrahidir.

SONUÇ: Kesintili arkus aorta nadir bir konjenital kalp hastalığı olup, ekokardiyografi ve kardiyak MR görüntüleme ile kolaylıkla tanı konulabilmektedir. Cerrahide çeşitli onarım seçenekleri olup sonuçlar sıklıkla yüz güldürücüdür.

Anahtar Kelimeler: Tip A kesintili arkus aorta, ekokardiyografi, kardiyak magnetik rezonans görüntüleme, cerrahi

Resim 1a

Kardiyak MR görüntülemede arkus aortanın sol subklavyen arterden itibaren kesintiye uğradığı ve inen aortadan iki tane büyük, iyi gelişmiş arter ile birlikte çok sayıda kollateralin ayrıldığı görülmekte.

Resim 1b

Kardiyak MR görüntülemede arkus aortanın sol subklavyen arterden itibaren kesintiye uğradığı ve inen aortadan iki tane büyük, iyi gelişmiş arter ile birlikte çok sayıda kollateralin ayrıldığı görülmekte.

P128 - SAĞ PULMONER ARTER YOKLUĞU VE PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ BİRLİKTELİĞİ

Köksal Binnetoğlu, Canan Ayabakan, Özlem Sarısoy, Kürşad Tokel

Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL

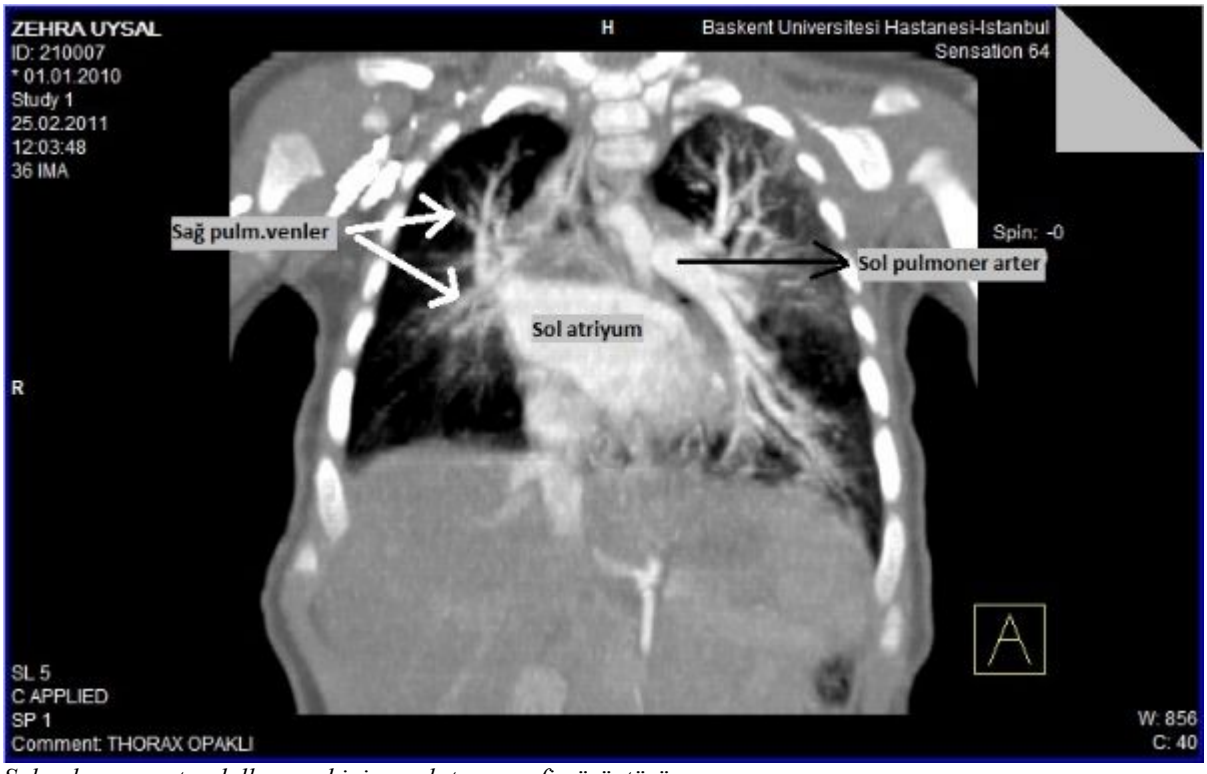
Tek taraflı pulmoner arter yokluğu, Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, subaortik darlık ve trunkus arteriyozus gibi diğer kardiyovasküler anomalilerin eşlik ettiği nadir bir anomalidir. Olguların %63'ünde sağ pulmoner arterin olmadığı saptanmıştır. Yaklaşık %30'u asemptomatiktir; semptomatik hastalar ise dispne, göğüs ağrısı, tekrarlayan akciğer infeksiyonları, egzersiz kısıtlılığı veya hemoptizi yakınmaları ile başvururlar. Sağ pulmoner arter yokluğu ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olan bir olgu sunulmuştur.

Kliniğimize sık nefes alıp verme, kilo alamama şikayeti ile başvuran 2 aylık bebeğin fizik muayenesinde S2 sertti, üfürüm duyulmadı. Oksijen satürasyonu % 90 bulundu. Ekokardiyografik incelemede ana pulmoner arterin sol pulmoner arter ile devam ettiği görüldü, sağ pulmoner arter izlenemedi. 3,7 mm çapında sekundum ASD'den iki yönlü şant saptandı. Sol pulmoner venlerin vertikal ven aracılığıyla innominat vene açıldığı belirlendi. Kalp kateterizasyonuyla tanı doğrulandı. Qp/Qs: 2,04 bulundu. Sağ akciğerin bronşiyal arterlerle beslendiği görüldü. Bilgisayarlı tomografi incelemesinde sağ akciğer parankimi normal olarak değerlendirildi.

Pulmoner arter yokluğu çok nadir görülen bir patolojidir ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ile birlikteliği daha önce bildirilmemiştir.

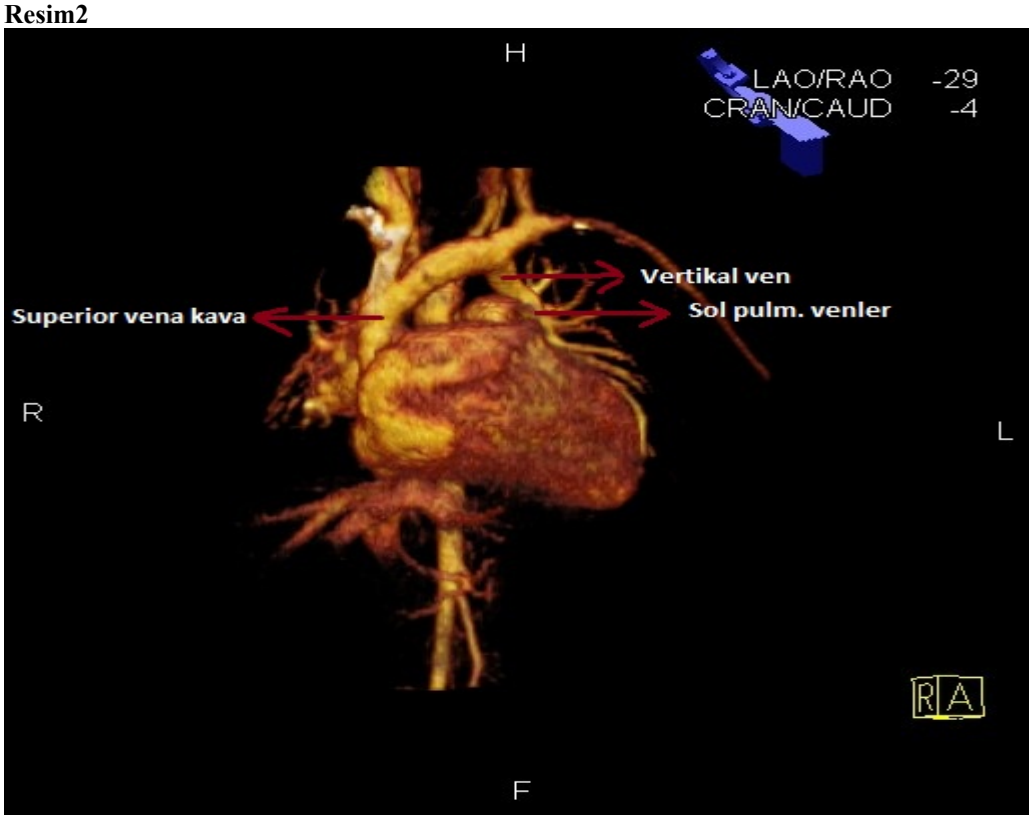
Anahtar Kelimeler: sağ pulmoner arter agenezisi, parsiyel pulmoner venöz dönüş

Resim1



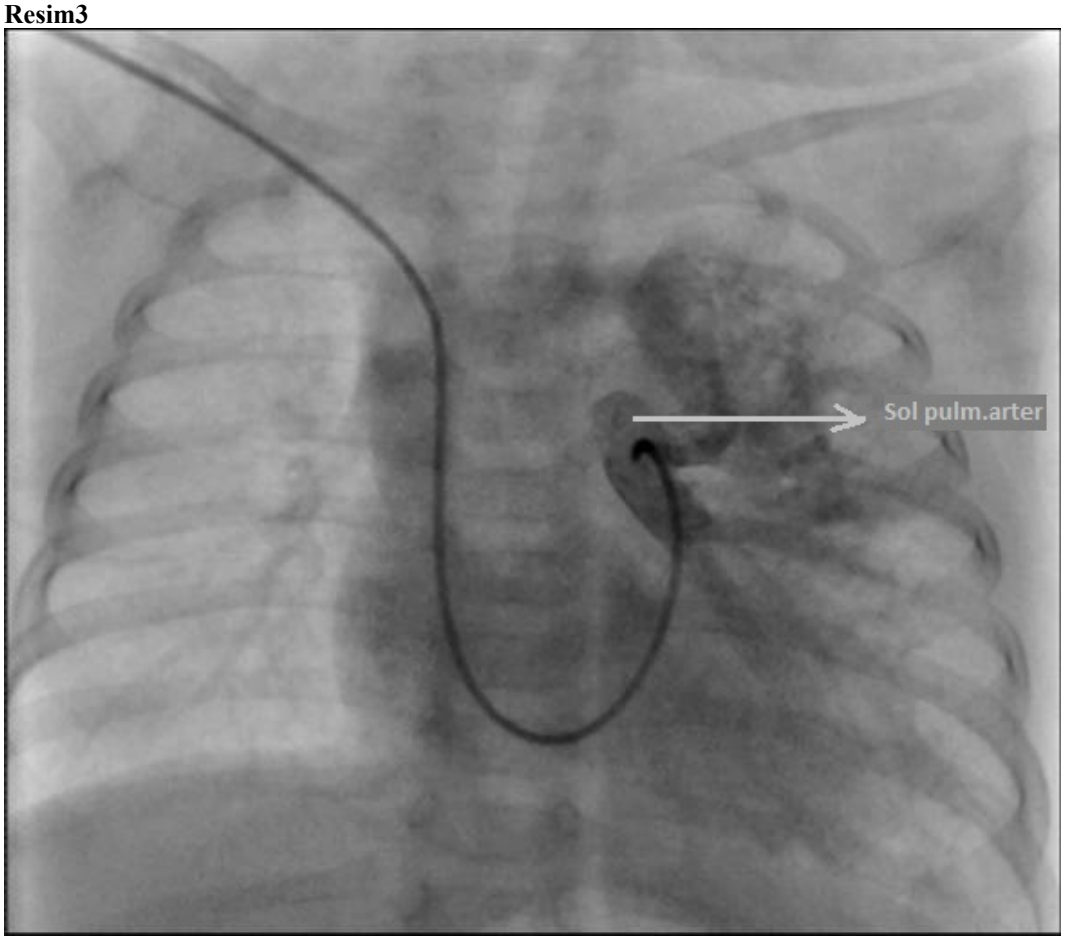
Sol pulmoner arter dallarının bigisayarlı tomografi görüntüsü

Resim2



Anormal dönüşlü sol pulmoner venlerin bilgisayarlı tomografi görüntüsü

Resim3



Anjiografide pulmoner arter enjeksiyonu

P129 - DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI NEDENİ İLE KALP CERRAHİSİ YAPILAN YENİDOĞAN VE ÇOCUKLARDA OPERASYON SONRASI GÖRÜLEN ARİTMİLERİN PREVALANSI VE RİSK FAKTÖRLERİ

Hayrullah Alp[1], Cüneyt Narin[2], Fatih Şap[1], Niyazi Görmüş[2], Tamer Baysal[1], Mehmet Yeniterzi[2], Ali Sarıgül[2]

[1]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: Çalışmanın amacı, doğumsal kalp hastalığı nedeniyle kalp cerrahisi yapılan yenidoğan ve çocuklarda operasyon sonrası ortaya çıkan aritmilerin sıklığını ve bunu etkileyen risk faktörlerini belirlemektir. Ayrıca, çalışmamızda operasyon sonrası dönemde ortaya çıkan aritmiler ile uygulanan cerrahi prosedür arasındaki ilişki de değerlendirilmiştir.

MATERYAL-METOD: Yaş ortalaması 56.60±4.96 ay (15 gün-17 yaş) olan ve doğumsal kalp hastalığı nedeniyle kalp cerrahisi yapılan 239 yenidoğan ve çocuk hasta çalışmaya alındı. Vakaların operasyon sonrası 15 gün-1 ay arasındaki zaman zarfında istirahat esnasında çekilen 12 derivasyonlu EKG'leri aritmi açısından değerlendirildi.

SONUÇLAR: Operasyon sonrası değerlendirme periyodu boyunca 82 hastada (%34.3) çeşitli aritmilerin geliştiği görüldü. Kızlarda aritmi sıklığı erkeklere göre hafif yüksek oranda (%52.4) bulundu. En sık görülen aritmiler inkomplet sağ dal bloğu (%51.2) ve komplet sağ dal bloğuydu (%31.7). Sekundum ASD onarımı (%39.2) inkomplet sağ dal bloğu için yüksek bir risk faktörü iken VSD onarımı (%9.5) ve Fallot tetralojisi onarımı (%35.2) komplet sağ dal bloğu için risk faktörleri olarak tespit edildi. Komplet AV blok en sık AVSD onarımı (%15.3) ve Fallot tetralojisi onarımı (%5.8) sonrasında görülmekteydi. Ayrıca, ventriküler ekstrasistoller en sık VSD onarımı sonrasında tespit edildi (%4.7).

TARTIŞMA: Doğumsal kalp hastalığı nedeniyle uygulanan kalp cerrahisi sonrasında ortaya çıkan aritmilerin çoğu geçici olup sıklıkla iletim sisteminin mekanik uyarısı ve humoral faktörler tarafından oluşturulur. Ancak, operasyon sonrası ortaya çıkan bu aritmilerin ileride başka ritim problemlerine yol açmaması için operasyon sonrası dönemde vakalar EKG ile değerlendirilmeli ve düzenli takibe alınmalıdır.

SONUÇ: Doğumsal kalp hastalı olan çocuklara uygulanacak olan kardiyak cerrahi prosedürü ve doğumsal kalp hastalığı tipi ve operasyon sonrası ortaya çıkabilecek olan aritmiler ile ilişkilidir. Uygulanacak olan kardiyak cerrahi prosedürü ile ortaya çıkabilecek aritmiler arasındaki ilişkinin önceden bilinmesi doğumsal kalp hastalığı bulunan hastalara uygulanacak operasyon sonrasında gelişecek aritmileri önceden tahmin etmede faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalığı, çocuk, kalp cerrahisi, aritmi, risk faktörleri

Tablo-1

Tablo-1: Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Yaş (ay)	56.60±4.96 (15 gün-17 yıl)
Cinsiyet (kız/erkek)	124/115
Ağırlık (kg)	15.29±1.16 (3.1-64 kg)

Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Tablo-2

Tablo-2: Çalışmaya alınan çocuklarda tespit edilen konjenital kalp hastalıkları.

Konjenital kalp hastalığı tipi	n	%
VSD	63	26,4
Sekundum ASD	51	21,3
PDA	37	15,5
Fallot tetralojisi	17	7,1
Aort koarktasyonu	17	7,1
ASD ve APVDA	13	5,4
AVSD	13	5,4
VSD ve PS	6	2,5
Subaortik membran	4	1,7
PS	3	1,3
DORV	3	1,3
Trunkus arteriozus tip 4	3	1,3
TA	2	0,8
Aortik ark kesintisi	2	0,8
BAT	1	0,4
Tek ventrikül	1	0,4
DOLV	1	0,4
PA	1	0,4
Aort stenozu	1	0,4
Toplam	239	100,0

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PA, pulmoner atrezi; BAT, büyük arterlerin transpozisyonu; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; DOLV, çift çıkışlı sol ventrikül; TA, triküspid atrezisi.

Çalışmaya alınan çocuklarda tespit edilen konjenital kalp hastalıkları.

Tablo-3

Tablo-3: Çalışmaya alınan vakalara uygulanan konjenital kalp cerrahisi tipleri.

Operasyon tipi	n	%
VSD onarımı	60	25,1
Sekundum ASD onarımı	56	23,4
PDA ligasyonu	25	10,5
Aortanın ucuca anastomozu	19	7,9
Fallot tetralojisi onarımı	14	5,9
PDA divizyonu	12	5,0
AVSD onarımı	12	5,0
ASD ve APVDA onarımı	8	3,3
BT şant	8	3,3
VSD ve PS onarımı	6	2,5
Pulmoner banding	4	1,7
Subaortik membrane rezeksiyonu	4	1,7
Komissurotomi	3	1,3
Glenn prosedürü	2	0,8
Rastelli operasyonu	2	0,8
DORV onarımı	2	0,8
Fontan operasyonu	1	0,4
Transannüler yama	1	0,4
Total	239	100,0

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; BT, Blolock-Tausing.

Çalışmaya alınan vakalara uygulanan konjenital kalp cerrahisi tipleri.

Tablo-4

Tablo-4: Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen kardiyak aritmiler.

Aritmi tipi	n	%
Komplet SDB	68	82,9
Komplet AV blok	3	3,7
VES	3	1,2
1. derece AV blok	3	3,7
Supraventriküler ekstrasistol	2	2,4
WAP	2	3,7
Junctional ritim	1	2,4
Total	82	100,0

SDB, sağ dal bloğu; AV, atrioventriküler; VES, ventriküler ekstrasistol; WAP, wandering pacemaker.

Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen kardiyak aritmiler.

Tablo-5

Tablo-5: Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen aritmiler ve bunların uygulanan cerrahi prosedüre göre dağılımı.

Operasyon tipi	Aritmi tipi							n, %
	1. derece blok	Komplet SDB	Junctional ritim	Komplet kalp bloğu	Supraventriküler ekstrasistol	VES	WAP	
ASD ve APVDA onarımı	1	4	-	-	-	-	-	n:5 %6.1
VSD ve PS onarımı	-	2	-	-	-	-	-	n:2, %2.4
Sekundum ASD onarımı	1	22	1	-	1	-	-	n:25 %30.5
Kommissurotomi	-	2	-	-	-	-	-	n:2, %2.4
VSD onarımı	-	17	-	-	-	3	1	n:21 %25.6
Rastelli operasyonu	1	-	-	-	-	-	-	n:1, %1.2
AVSD onarımı	-	8	-	2	-	-	-	n:10 %12
Fallot tetralojisi onarımı	-	10	-	1	-	-	1	n:12 %14.6
BT şant	-	1	-	-	1	-		n:2 %2.4
DORV onarımı	-	2	-	-	-	-	-	n:2 %2.4
n, % (K/E:43/39)	n:3 %3.7	n:68 %82.9	n:1 %1.2	n:3 %3.7	n:2 %2.4	n:3 %3.7	n:2 %2.4	**82**

SDB, sağ dal bloğu; VES, ventriküler ekstrasistol; WAP, wandering pacemaker; ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; AVSD, atrioventriküler septal defekt; BT, Blalock-Taussing; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül.

Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen aritmiler ve bunların uygulanan cerrahi prosedüre göre dağılımı.

Tablo-6

Tablo 6: Çocuklarda konjenital kalp cerrahisi sonrası ortaya çıkan aritmiler için risk faktörleri.

	Tüm aritmiler	1. derece AV blok	Komplet SDB	Junctional ritim	Komplet kalp bloğu	Supraventricular ekstrasistol	VES	WAP
Kız	1.83 (1.01-6.52) p=0.04							
Sekundum ASD onarımı			7.67 (2.13-19.3) p=0.001					
VSD onarımı			5.64 (1.24-17.6) p=0.001					
Fallot Tetralojisi onarımı			6.99 (2.31-22.1) p=0.01					
AVSD onarımı			5.32 (2.23-17.34) p=0.01					

Odds ratios, 95% güvenilirlik olarak parantez içinde verilmiştir. Sadece anlamlı bulunan risk faktörleri verilmiştir.

Çocuklarda konjenital kalp cerrahisi sonrası ortaya çıkan aritmiler için risk faktörleri.

P130 - DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI NEDENİ İLE KALP CERRAHİSİ UYGULANAN ÇOCUKLARDA HASTANEDE YATIŞ SÜRESİ VE BUNU ETKİLEYEN FAKTÖRLER: DÖRT YILLIK KLİNİK DENEYİM

Hayrullah Alp[1], Zehra Karataş[1], Cüneyt Narin[2], Hakan Altın[1], Erdal Ege[2], Mehmet Yeniterzi[2], Ali Sarıgül[2]

[1]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: Doğumsal kalp hastalığı nedeni ile uygulanan cerrahi sonrası hastanede uzun süreli yatışlar, gerek maddi gerekse hasta sonuçları açısından önemli kayıpların olduğu bir konudur. Bu kayıpların önlenebilmesi için hastanede yatış süresini etkileyen faktörlerin önceden bilinmesi faydalı olabilir. Çalışmamızın amacı doğumsal kalp hastalığı bulunan çocuklarda uygulanacak kalp cerrahisi öncesi ve sonrasında hastanede uzun süreli yatışı etkileyen faktörlerin araştırılmasıdır.

MATERYAL-METOD: Çalışmaya, hastanemizde çeşitli doğumsal kalp hastalıkları nedeni ile 2006-2010 yılları arasında kalp cerrahisi uygulanan 239 vaka alınmıştır. Tüm vakalar retrospektif olarak, doğumsal kalp hastalığı tipi, uygulanan cerrahi prosedürü, eritrosit süspansiyonu verilip verilmediği ve verilenlerde uygulanan eritrosit miktarı açısından değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Doğumsal kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanan tüm vakalarda ortalama hastanede yatış süresi 13.30±7.32 gün (1-36 gün) olarak tespit edilmiştir. Hastanede en uzun yatış süresi sırası ile Rastelli operasyonu uygulanan (18.50±3.53 gün) ve Fallot tetralojisi onarımı yapılan (17.35±9.49 gün) vakalarda saptanmıştır. Ayrıca, Fallot tetralojisi, atrioventriküler septal defekt ve ventriküler septal defekt bulunan hastalarda da hastanede yatış süresi uzun olarak bulunmuştur. Eritrosit süspansiyonu için 15 ml/kg'dan fazla değerler yüksek miktar olarak değerlendirilmiştir. Belirlenen bu değerden daha yüksek eritrosit süspansiyonu alan vakalara uygulanan kalp cerrahisi prosedürleri ise; aortanın ucuca anastomozu, Rastelli operasyonu ve Fallot tetralojisi onarımı olarak tespit edilmiştir. Eritrosit süspansiyonu için 15 ml/kg'dan fazla miktarların verilmesi hastanede uzun süreli yatış ile ilişkili bulunmuş olup ortalama 13.30±7.32 gün (4-36 gün) olarak hesaplanmıştır.

TARTIŞMA: Doğumsal kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanacak çocuklarda hastanede uzun süreli yatışı etkileyebilecek faktörlerin bir kısmı cerrahi öncesi bir kısmı ise cerrahi sonrası belirlenebilir. Doğumsal kalp hastalığının tipi, uygulanan cerrahi prosedür ve yüksek miktarda eritrosit süspansiyonu verilmesi doğumsal kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanan çocuklarda hastanede uzun süreli yatışa neden olan risk faktörleri olarak belirlenmiştir.

SONUÇ: Doğumsal kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanacak olan çocuklarda hastanede uzun süreli yatışa neden olan risk faktörlerinin önceden bilinmesi, her vaka için uygun cerrahi tekniğin seçilmesi ve cerrahi başarının artırılmasında faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalığı, çocuk, cerrahi, hastanede yatış süresi, risk faktörleri

Tablo-1

Tablo-1: Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Yaş (ay)	56.60±4.96 (15 gün-17 yıl)
Cinsiyet (Kız/Erkek)	124/115
Ağırlık (kg)	15.29±1.16 (3.1-64 kg)
Hastanede yatış süresi	13.30±7.32 (1-36 gün)
Pulmoner hipertansiyon (+/-)	96/143 hasta
Malnutrisyon (Gomez) (+/-)	89/150 hasta

Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Tablo-2

Tablo-2: Konjenital kalp hastalıklarının tipine göre ortalama hastanede yatış süreleri.

Konjenital kalp hastalığının tipi	Hastanede yatış süresi
ASD ve APVDA	8.53±3.57
Sekundum ASD	9.41±5.08
VSD	12.04±6.24
PS	10.33±4.93
VSD ve PS	12.04±6.24
PDA	8.37±4.74
AVSD	12.46±7.32
Fallot tetralojisi	15.82±9.41
DORV	10.66±9.29
Trunkus arteriozus tip 4	8.00±7.00
TA	10.00±2.82
Subaortik membran	14.75±5.73
Aortik ark kesintisi	3.00±2.82
Aort koarktasyonu	10.82±0.0

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PA, pulmoner atrezi; BAT, büyük arterlerin transpozisyonu; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; TA, triküspid atrezisi.

Konjenital kalp hastalıklarının tipine göre ortalama hastanede yatış süreleri.

Tablo-3

Tablo-3: Uygulanan cerrahi prosedüre göre ortalama hastanede yatış süreleri.

Operasyon tipi	Hastanede yatış süresi
ASD ve APVRA onarımı	9.62±4.03
VSD ve PS onarımı	12.50±5.24
Sekundum ASD onarımı	9.17±4.93
Komissurotomi	11.66±4.50
Subaortik membran rezeksiyonu	14.75±5.73
Aortanın ucuca anastomozu	10.00±5.15
VSD onarımı	12.28±6.22
PDA ligasyonu	8.12±5.52
Pulmoner banding	6.00±5.22
Rastelli operasyonu	18.50±3.53
PDA divizyonu	8.91±2.57
Glenn prosedürü	10.50±2.12
AVSD onarımı	13.33±6.90
Fallot tetralojisi onarımı	17.35±9.49
BT şant	6.37±3.85
DORV onarımı	12.00±1.27

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; BT, Blolock-Tausing.

Uygulanan cerrahi prosedüre göre ortalama hastanede yatış süreleri.

Tablo-4

Tablo-4: Eritrosit transfüzyonu yapılan ve yapılmayan hastaların demografik özellikleri.

	Eritrosit suspansiyonu verilen (n:82)	Eritrosit suspansiyonu verilmeyen (n: 157)	p
Yaş (ay)	49.50±4.74 (1 ay-17 yaş)	50.31±5.04 (10 gün-17 yaş)	p>0.05
Cinsiyet (kız/erkek)	44/38	80/77	p>0.05
Ağırlık (kg)	15.29±1.16 (3.2-58)	17.64±1.25 (3.1-64)	p>0.05
Hastanede yatış süresi (gün)	13.30±7.32 (4-36)	9.43±4.98 (1-31)	p=0.03
Preoperatif hemoglobin (gr/dL)	11.58±2.03	11.44±1.32	p>0.05
Postoperatif hemoglobin (gr/dL)	11.58±1.22	12.64±1.25	p>0.05

Eritrosit transfüzyonu yapılan ve yapılmayan hastaların demografik özellikleri.

Tablo-5

Tablo-5: Uygulanan konjenital kalp cerrahisinin verilen eritrosit suspansiyonu miktarı ile ilişkisi (ml/kg).

Toplam (n:82)	**14.74±9.14**
ASD ve APVDA	15.25±6.82
VSD ve PS onarımı	16.46±10.13
Sekundum ASD onarımı	8.00±4.50
Kommissurotomi	14.78±8.37
Aortanın ucuca anastomozu	26.37±5.98
VSD onarımı	15.22±8.48
PDA ligasyonu	8.37±7.05
Rastelli operasyonu	23.19±7.37
PDA divizyonu	5.80±3.43
AVSD onarımı	15.69±9.50
Fallot tetralojisi onarımı	17.94±4.74

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt.

Uygulanan konjenital kalp cerrahisinin verilen eritrosit suspansiyonu miktarı ile ilişkisi (ml/kg).

P131 - DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI NEDENİ İLE CERRAHİ UYGULANAN ÇOCUKLARDA OPERASYON ÖNCESİ VE SONRASI QT DİSPERSİYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLER

Hayrullah Alp[1], Cüneyt Narin[2], Kadir Durgut[2], Tamer Baysal[1], Tahir Yüksek[2], Mehmet Yeniterzi[2], Ali Sarıgül[2]

[1]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA*

GİRİŞ: QT intervali ventriküler repolarizasyonu gösteren elektrokardiyografik bir parametredir. QT ve düzeltilmiş QT dispersiyonları ise miyokardın instabilitesini gösterler ve kalbin aritmiye yatkınlığını değerlendirmede yararlıdırlar. Çalışmamızın amacı, doğumsal kalp hastalığı nedeni ile cerrahi uygulanmış hastalarda retrospektif olarak, operasyon öncesi ve sonrası QT dispersiyonunu belirlemek ve böylece aritmiye yatkınlığı belirlemektir.

MATERYAL-METOD: Çalışmaya doğumsal kalp hastalığı nedeni ile cerrahi uygulanmış, ortalama yaşları 56.60±4.96 ay (15 gün-17 yaş) olan 239 yenidoğan ve çocuk alınmıştır. QT dispersiyonu, cerrahiden bir ay önce ve cerrahiden bir ay sonra istirahat esnasında çekilen 12 derivasyonlu EKG'den hesaplanmıştır. Ayrıca, tüm vakalarda cerrahi sonrası gelişen aritmilerin tipleri kayıt edilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya alınan tüm vakalarda operasyon sonrası hesaplanan QT dispersiyonu, operasyon öncesi hesaplanana göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmuştur ($p<0.001$). Uygulanan cerrahinin tipine göre değerlendirildiğinde; VSD, AVSD, Fallot tetralojisi ve sekundum ASD onarımları artmış QT dispersiyonu için risk faktörleri olarak belirlenmiştir. Ayrıca, bu cerrahi prosedürler uygulanan hastaların operasyondan bir ay sonra çekilen EKG'lerinde çeşitli atriyal ve ventriküler aritmiler saptanmıştır. VSD ve PS onarımı, aortanın ucuca anastomozu, PDA ligasyonu ve divizyonu, pulmoner banding ve Glenn prosedürü uygulanan hastalarda ise operasyon öncesi ve sonrası hesaplanan QT dispersiyonları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır ($p>0.05$).

TARTIŞMA: QT dispersiyonu ölçümü, olası aritmileri önceden öngörebilmede kullanılan noninvaziv bir elektrokardiyografik testtir. Doğumsal kalp hastalıkları nedeni ile cerrahi uygulanan hastalarda ise gerek mekanik uyarılar ve gerekse uygulanan cerrahi teknikler çeşitli aritmilerin ortaya çıkmasına neden olabilmektedirler. Bu sebeple, cerrahi öncesinde ve sonrasında QT dispersiyonunun hesaplanması, anlamlı farklılık bulunan vakalarda ileride ortaya çıkabilecek aritmiler açısından tedbirli olunmasına faydalı olabilir.

SONUÇ: Çalışma, doğumsal kalp hastalığı nedeni ile cerrahi uygulanan hastalarda cerrahi öncesi ve sonrası hesaplanan QT dispersiyonun ileride ortaya çıkabilecek aritmilerin öngörüsünde kullanılabileceğini önermektedir.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalığı, çocuk, cerrahi, QT dispersiyonu, ilişkili faktörler

Tablo-1

Tablo-1: Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Yaş (ay)	56.60±4.96 (15 gün-17 yıl)
Cinsiyet (kız/erkek) .	124/115
Ağırlık (kg)	15.29±1.16 (3.1-64 kg)

Çalışmaya alınan vakaların demografik verileri.

Tablo-2

Tablo-2: Çalışmaya alınan çocuklarda tespit edilen konjenital kalp hastalıkları.

Konjenital kalp hastalığı tipi	n	%
VSD	63	26,4
Sekundum ASD	51	21,3
PDA	37	15,5
Fallot tetralojisi	17	7,1
Aort koarktasyonu	17	7,1
ASD ve APVDA	13	5,4
AVSD	13	5,4
VSD ve PS	6	2,5
Subaortik membran	4	1,7
PS	3	1,3
DORV	3	1,3
Trunkus arteriozus tip 4	3	1,3
TA	2	0,8
Aortik ark kesintisi	2	0,8
BAT	1	0,4
Tek ventrikül	1	0,4
DOLV	1	0,4
PA	1	0,4
Aort stenozu	1	0,4
Toplam	239	100,0

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PA, pulmoner atrezi; BAT, büyük arterlerin transpozisyonu; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; DOLV, çift çıkışlı sol ventrikül; TA, triküspid atrezisi.

Çalışmaya alınan çocuklarda tespit edilen konjenital kalp hastalıkları.

Tablo-3

Tablo-3: Konjenital kalp hastalığı nedeniyle cerrahi uygulanan vakalarda operasyon öncesi ve sonrası QT dispersiyonu ve p değerleri.

	QT dispersiyonu (ms)		p
	Operasyon öncesi	Operasyon sonrası	
Tüm vakalar (n:239)	***36.65±9.10***	***52.88±18.79***	
VSD onarımı (n:60)	37.33±10.32	55.00±15.89	
AVSD onarımı (n:13)	36.66±10.29	72.50±20.50	**p<0.001**
Fallot tetralojisi onarımı (n:14)	35.71±8.51	64.28±11.57	
Sekundum ASD onarımı (n:56)	38.21±6.90	58.21±17.59	
ASD ve APVDA onarımı (n:13)	35.00±9.25	52.50±18.32	
BT şant (n:8)	35.00±9.25	62.50±24.92	
Rastelli operasyonu (n:1)	35.00±9.25	56.50±21.92	**p<0.01**
Kommissurotomi (n:4)	36.00±7.25	52.50±24.92	
DORV onarımı (n:3)	35.00±9.25	52.50±22.92	
VSD ve PS onarımı (n:6)	33.33±10.32	46.66±20.65	
Aortanın ucuca anastomozu (n:19)	34.73±9.04	35.78±10.70	
PDA ligasyonu (n:25)	36.80±7.48	36.80±7.48	p>0.05
Pulmoner banding (n:3)	30.00±11.54	45.00±19.14	
PDA divizyonu (n:12)	31.66±10.29	33.33±9.84	
Glenn prosedürü (n:2)	50.00±14.14	85.00±7.07	

ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; PDA, patent duktus arteriozus; AVSD, atrioventriküler septal defekt; BT, Blolock-Tausing; DORV, double outlet right ventricle.

Konjenital kalp hastalığı nedeniyle cerrahi uygulanan vakalarda operasyon öncesi ve sonrası QT dispersiyonu ve p değerleri.

Tablo-4

Tablo-5: Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen aritmiler ve bunların uygulanan cerrahi prosedüre göre dağılımı.

Operasyon tipi	Aritmi tipi							n, %
	1. derece blok	Komplet SDB	Junctional ritim	Komplet kalp bloğu	Supraventriküler ekstrasistol	VES	WAP	
ASD ve APVDA onarımı	1	4	-	-	-	-	-	n:5 %6.1
VSD ve PS onarımı	-	2	-	-	-	-	-	n:2, %2.4
Sekundum ASD onarımı	1	22	1	-	1	-	-	n:25 %30.5
Kommissurotomi	-	2	-	-	-	-	-	n:2, %2.4
VSD onarımı	-	17	-	-	-	3	1	n:21 %25.6
Rastelli operasyonu	1	-	-	-	-	-	-	n:1, %1.2
AVSD onarımı	-	8	-	2	-	-	-	n:10 %12
Fallot tetralojisi onarımı	-	10	-	1	-	-	1	n:12 %14.6
BT şant	-	1	-	-	1	-		n:2 %2.4
DORV onarımı	-	2	-	-	-	-	-	n:2 %2.4
n, % (K/E:43/39)	n:3 %3.7	n:68 %82.9	n:1 %1.2	n:3 %3.7	n:2 %2.4	n:3 %3.7	n:2 %2.4	82

SDB, sağ dal bloğu; VES, ventriküler ekstrasistol; WAP, wandering pacemaker; ASD, atrial septal defekt; APVDA, anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; VSD, ventriküler septal defekt; PS, pulmoner stenoz; AVSD, atrioventriküler septal defekt; BT, Blalock-Taussing; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül.

Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen aritmiler ve bunların uygulanan cerrahi prosedüre göre dağılımı.

P132 - 10 YIL İÇERİSİNDE PEDİYATRİK YAŞ GRUBU VSD OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Necip Becit[1], Naci Ceviz[2], **Abdurrahim Çolak[1]**, Haşim Olgun[2], Mehmet Tort[1], Mevriye Serpil Diler[1], Münacettin Ceviz[1], Hikmet Koçak[1]

[1]Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ERZURUM
[2]Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ERZURUM

AMAÇ: Bu çalışmada Ocak 2001-Aralık 2010 tarihleri arasında Atatürk Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniğinde takip ve tedavisi yapılan pediyatrik yaş grubundaki 47 hasta retrospektif olarak incelenmiştir.

MATERYAL-METOD: Kliniğimizde Ocak 2001-Aralık 2010 yılları arasında pediyatrik kardiyoloji ve kalp-damar cerrahisi ortak konseyi tarafından ameliyat kararı alınan toplam 48 VSD hastası ameliyat edildi. Hastaların 33'ü (%70) erkek, 14'i (%30) kız ve yaş ortalaması 6.4 (6 ay-16 yaş) idi. VSD'lerin anatomik sınıflandırmasına göre %54'ü perimembranöz, %34'ü double commited jukstaarteriyel ve %12'si musküler olarak değerlendirildi. Bir hastada geçirilmiş Fallot operasyonu sonrası rezidüel VSD vardı. 24 olguda (%51) izole VSD, 16 olguda (%34) PDA, 6 olguda (%12) subaortik membran, 5 olguda (%10) pulmoner stenoz ve 3 olguda (%6) PDA eşlik ediyordu.

BULGULAR: Operatif mortalite 2 olgu ile %4 olarak saptandı. Bu olgulardan birinin exitus nedeni düşük kardiyak debi, diğerinin nedeni operasyona sekonder akciğer enfeksiyonu olarak belirlendi. Hiçbir olgumuzda kalıcı pace ihtiyacı olmadı. Hastalar taburcu öncesi ve 1. ay poliklinik kontrollerinde Transtorasik Ekografi ile değerlendirildi. Hiçbir olgumuzda rezidüel VSD saptanmadı.

SONUÇ: Ventriküler septal Defektlerin cerrahi yolla kapatılması eşlik eden kardiyak anomalilere rağmen kliniğimizde düşük mortalite ve morbidite oranları ile gerçekleştirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler septal defekt

P133 - ÇOCUKLUK DÖNEMİ OSTİUM SEKUNDUM TİPİ ATRİAL SEPTAL DEFEKTLERDE CERRAHİ TEDAVİ: 60 VAKALIK SUNUM

Abdurrahim Çolak[1], Necip Becit[1], Naci Ceviz[2], Haşim Olgun[2], Eyüp Serhat Çalık[1], Özlem Keskin[1], Münacettin Ceviz[1], Hikmet Koçak[1]

[1]Atatürk Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ERZURUM
[2]Atatürk Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ERZURUM

GİRİŞ: Bu çalışmamızda; 16 yaş altı, ostium sekundum tipi atrial septal defekti (ASD) olan hastalarımızda klinik özellikler, tanı ve tedavi yaklaşımımız ve cerrahi tecrübelerimizi sunmayı amaçladık.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Ocak 2005 ile şubat 2011 tarihleri arasında, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniğinde, çocukluk çağı (16 yaş altı) sekundum ASD tespit edilen 60 hasta opere edildi. Yaş ortalamaları 8.7 ve dağılımı 2 ile 15 yaş arası idi. Hastaların 33'ü kız (% 55), 27'si erkekti (% 45). Sekundum ASD'lerin 51'i fossa ovalis tipi (% 85), 6'sı inferior kaval tip (% 10), 3'ü süperior kaval tip (% 5) şeklinde idi. Hastalarımızın 7'sinde triküspit kapak yetmezliği (TY), 4'ünde ventriküler septal defekt (VSD), 4'ünde parsiyel pulmoner venöz dönüş anaomalisi (PAPVDA), 2'sinde mitral valv prolapsusu (MVP), 2'sinde pulmoner stenoz (PS), birinde ise patent ductus arterios (PDA) eşlik eden hastalıklardı. Hastalarımızın hepsi genel anestezi ile, median sternotomi yaklaşımı ve kardiopulmoner baypass altında opere edildi. ASD'nin tamiri 50 hastada perikardial yama ile ve 10 hastada direk suture edilerek yapıldı. Hastalardaki ek kardiak defekler gerekli cerrahi prosedürler uygulanarak giderildi.

SONUÇLAR: Hiçbir hastamızda mortalite ve komplikasyon yaşanmadı. Hastalarımızın ortalama yoğun bakımda kalma süreleri 1.6 gün, ortalama taburcu olma süreleri 6 gün idi.

TARTIŞMA: Ostium sekundum ASD'nin cerrahi kapatılması birçok merkezde % 1'den az mortalite ile yapılmaktadır ve postoperatif peryotta genellikle ciddi sıkıntılar yaşanmamaktadır. Sekundum ASD cerrahi onarımının çocukluk çağında da efektif ve güvenli olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Sekundum ASD, klinik özellikler, cerrahi tedavi.

P134 - TİP 1 DİYABETLİ ÇOCUK HASTALARDA KALP HIZI DEĞİŞKENLİĞİNİN VE ETKİ EDEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Senem Özgür[1], Filiz Şenocak[1], Utku Arman Örün[1], Kudret Aytemur[2], Zehra Aycan[3], Selmin Karademir[1], Burhan Öcal[1], Özben Ceylan[1]

[1]*Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hatalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[2]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hatalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Endokrinoloji Bölümü, ANKARA*

Diyabetik otonom nöropati diyabetin uzun dönemdeki komplikasyonları arasında en dikkat çekici ve önemlilerinden biridir. Zaman içinde hiç klinik bulgu vermeksizin yavaşça oluşabilmesi nedeni ile erken dönemde bu patolojiyi saptamak önem taşımaktadır. Otonom nöropatiyi saptamak için önceleri ayağa kalkma, derin nefes alma manevralarına kalp hızı ve kan basıncı yanıtı esasına dayalı testler kullanılmakta iken, günümüzde kalp hızı değişkenliği (HRV) ölçümü denilen ve elektrokardiyografik izlem esasına dayanan kolay, güvenilir ve tekrar edilebilir bir yöntem kullanılmaktadır.
Bu çalışmada amacımız, tip 1 diyabetli hastalarda kalp hızı değişkenliğinin çeşitli parametrelerini, 24 saatlik Holter monitörizasyonu ile değerlendirerek bu değerleri normal grup ile karşılaştırmak ve kalp hızı değişkenliğine etki eden etmenleri belirlemektir.
Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediyatrik Endokrinoloji Bölümü'nde takip edilen 28 hasta ile Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü'ne çeşitli nedenler ile başvurmuş, ekokardiyografik bulguları ve ritm açısından Holterler monitörizasyon sonuçları normal bulunmuş 27 çocuk, kontrol grubu olarak çalışmaya alındı.
Diyabet grubunda yer alan hastaların yaşları ortalama 9,9±4,2 (2,5 -16) olup 15'i(%53,5) erkek, 13'ü(%46,4) kızdı. Kontrol grubunun ise 20 si kız (%74), 7'si erkek (%26) olup, yaş ortalaması 8,6±3,7 (2 -17) olarak hesaplandı.
Diyabet grubunun kalp hızı değişkenliği parametreleri ile kontrol grubununkiler karşılaştırıldığında sadece minimum kalp hızı, maksimum kalp hızı ve ortalama RR mesafesi üzerinden hesaplanan p NN50 değerlerinde istatistiksel olarak önemli farklılık gözlendi. Yaşın, ortalama ve maksimum kalp hızı ile negatif, HgbA1c düzeyinin ise pNN50, Total güç ve VLF ile negatif korelasyon gösterdiği izlendi. Diyabet süresi ile rMSSD değerleri ve VLF değerlerinin ilişkili olduğu gözlenirken parametrelerden sadece maksimum kalp hızında kız cinsiyet ile ilgili pozitif korelasyon saptandı.
Kalp hızı değişkenliğinin,diyabetli hastalarda hem otonom nöropati hem de birlikte görülen diğer patolojiler açısından klinisyeni uyarabilecek kolay uygulanabilir bir yöntem olması nedeni ile tip1 diyabetli çocuk hastalarda düzenli olarak uygulanmasının yarar sağlayacağı kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: Kalp hızı değişkenliği, otonom nöropati, tip 1 diyabet

Tablo I

	HASTA (n:28)	KONTROL(n:27)
yaş (yıl)	9,9±4,2	8,6±3,7
cinsiyet(E/K)	15/13	7/20
ağırlık (kg)	35,8±16,5	33,3±14,9
BSA (m2)	1,14±0,35	1,09±0,32
hastalık süresi (yıl)	3,78±3,5	-
HgA1c (mg/dl)	9,9±2,5	-
insülin dozu (ünite/kg/gün)	0,9±0,3	-

hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri

Tablo II

	HASTA(n:28)	KONTROL(n:27)	P DEĞERİ
minimum kalp hızı(atım/dk)	66±17	53±9	<0,01*
maksimum kalp hızı(atım/dk)	149±20	177±22	<0,01*
ortalama kalp hızı(atım/dk)	93±19	95±10	0,670
SDNN	124±51	132±30	0,523
SDNNi	64±30	73±18	0,181
SDANN	105±40	117±30	0,287
rMMSD	58±34	71±15	0,165
pNN50	22,3±8,9	27,1±8,8	0,047*

Hasta ve kontrol grubunda hesaplanan zaman bağımlı parametreler

Tablo III

	HASTA(n:28)	KONTROL(n:27)	P DEĞERİ
total güç	3732±1345	3505±1512	0,640
VLF	1940±772	2146±1052	0,394
HF	636±420	658±269	0,177
LF	767±353	796±305	0,202
LF/HF	1,3±0,5	1,3±0,4	0,798

hasta ve kontrol grubunda hesaplanan frekans bağımlı parametreler

P135 - ARTERİYAL SWİTCH OPERASYONU UZUN DÖNEM SONUÇLARIMIZ

Yüksel Atay[1], Mehmet Fatih Ayık[1], Bora Baysal[1], Emrah Oğuz[1], Yaprak Engin[1], Ertürk Levent[2], Murat Deveci[2], Sibel Bozobalı[2], Zülal Ülger[2], Ruhi Özyürek[2], Emin Alp Alayunt[1]

[1]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İZMİR*
[2]*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, İZMİR*

AMAÇ: Büyük arter transpozisyonu(TGA) atriyoventrikuler (AV) konkordans ve ventrikuloarteryal (VA) diskonkordans ile karakterize bir konjenital kalp hastalığıdır. Tedavi de Arterial switch operasyonu tercih edilen cerrahi yöntem haline gelmiştir. Retrospektif olarak 2003 yılından beri opere ettiğimiz kontrollere gelen 27 olgu değerlendirildi.

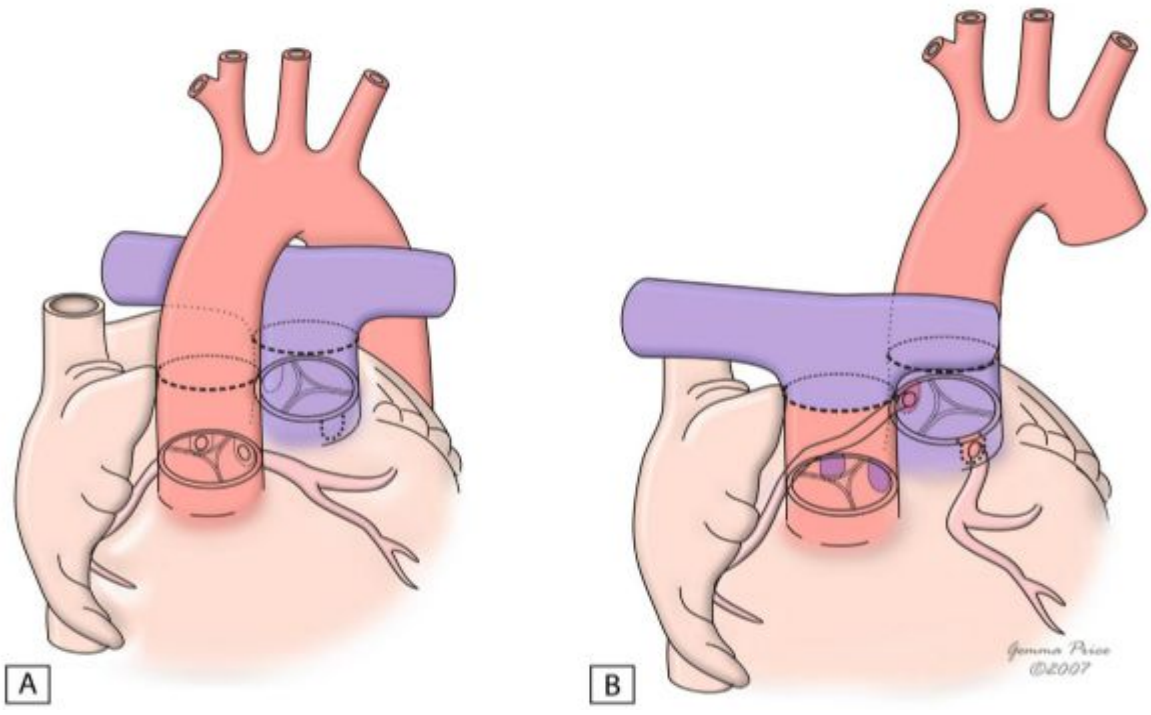
GEREÇ-YÖNTEM: Kliniğimizde Ocak 2003'den beri Arterial switch operasyonu uygulanmış olan toplam 27 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Ocak 2011 tarihine kadar olan sürede ortalama takip süresi 49,37±29,85 ay olan olguların 9'u kız 18'i erkek idi. Ortalama 17,93 ±29,44 günlük iken opere edilmişlerdi. Ortalama ağırlıkları 3,26±0,56 kg idi. Balon atrial septostomi 11 olguya uygulandı. Tüm olgulara Arteriyal switch uygulandı VSD'si olan 8 olgunun PTFE patch ile VSD'leri kapatıldı. Ortalama kardiyopulmoner bypass süresi 154 dk., cross klemp süresi 106 dk. dır. Olgular rutin kardiyoloji izleminde takip edilmekteler.

SONUÇ: Tüm opere edilen olgular pediatrik kardiyoloji tarafından periyodik olarak takip edilmektedir. Bu takiplerde olgular muayene edilmekte, ekokardiografi yapılmaktadır. Bu kontrollerde ventrikül çap ve fonksiyonları, pulmoner arter ve aort çapları, koroner arterler değerlendirilmektedir. Sonuç olarak 27 olgudan 2'sinde pulmoner stenoz geliştiği gözlendi ve takiplerde cerrahi sınıra geldikten sonra olgular reopere edilerek Contegra® greft ile darlık giderildi. Postoperatif sorun olmadı.

TARTIŞMA: Büyük arter transpozisyonlu olgularda uzun dönem takip sonrası özellikle pulmoner arterde problemler ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle rutin ekokardiyografi takipleri ile ventrikül fonksiyonları bozulmadan patolojilerin tanı ve tedavisi yapılmalıdır.

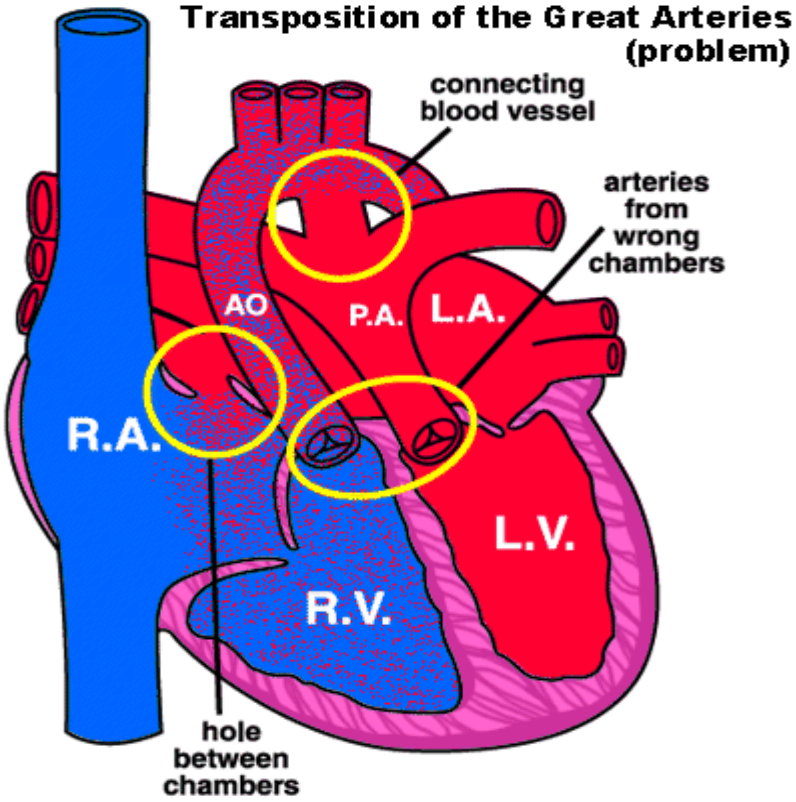
Anahtar Kelimeler: büyük arter transpozisyonu

jatene operasyonu



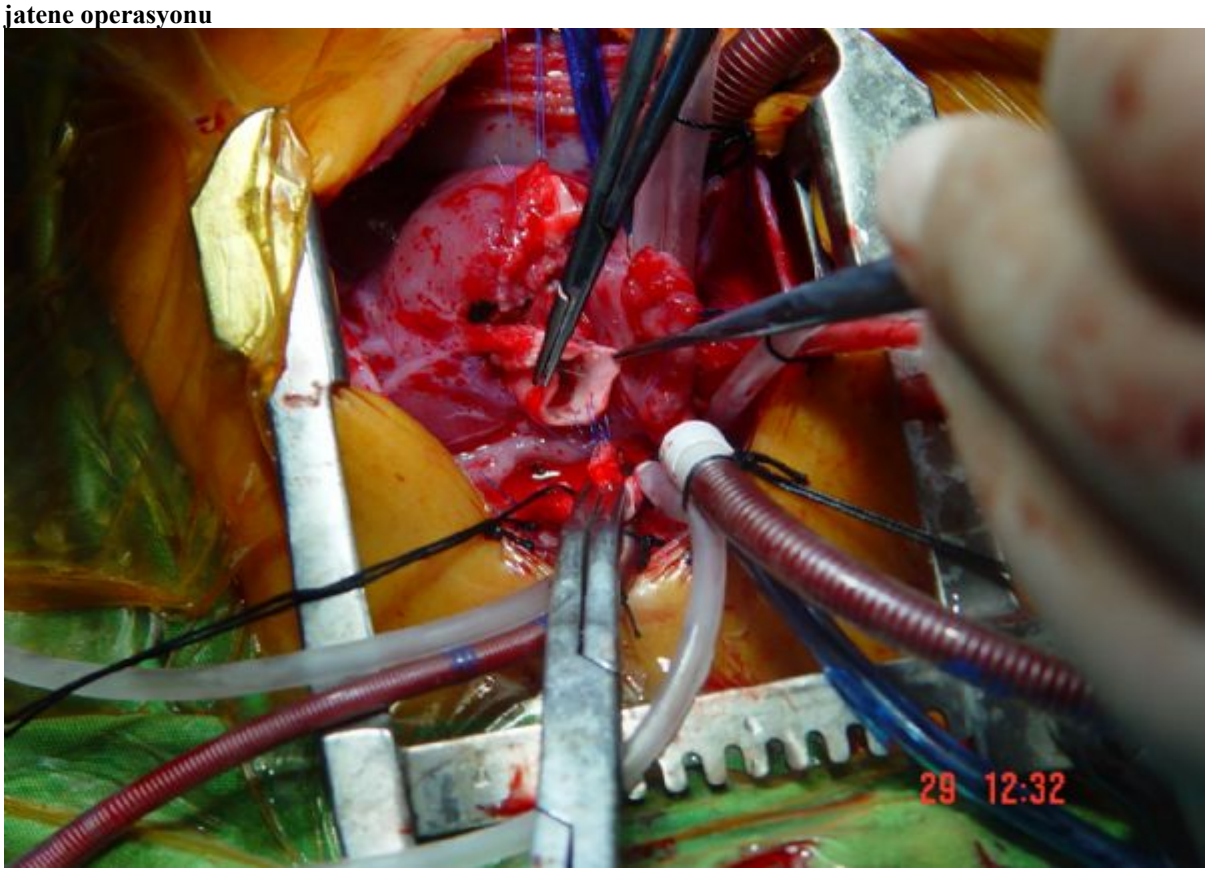
alıntı: Martins P, Cardiol Young 2008; 18:124–34, with permission from Cambridge University Press). Martins and Castela Orphanet Journal of Rare Diseases 2008 3:27

tga fizyolojisi



alıntı:www.inova.org/arterial-switch-for-tga.jsp

jatene operasyonu



aort anastomozu

P136 - DOWN SENDROMLU VE KOMPLET AVSD'Lİ BİR OLGUDA SOL İNTERNAL MAMARİAN ARTER İLE HEPATİK VEN ARASINDA KONJENİTAL ARTERİOVENÖZ FİSTÜL

Merih Yılmaz[1], Ahmet Aydın[1], Hatice Hale Temel[1], Murat Şahin[3], Dursun Alehan[2], Metin Demircin[1], İlhan Paşaoğlu[1]

[1]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı,ANKARA*
[2]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,ANKARA*
[3]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Pediatrik Kardiyoloji,ANTALYA*

GİRİŞ: Geniş arteryel ve venöz yapılar arasında direkt bağlantılar oluşturarak kapiller yatağı bypass eden yapılara arteriovenöz fistül(AVF) ismi verilir.AVF'ler konjenital veya akkiz olabilirler.İnternal mamarian arterlerin (İMA) katıldığı AVF'ler seyrek olarak görülürler ve vakaların büyük çoğunluğu travmaya sekonderdir.İMA ve vitellin venöz sistem arasındaki konjenital AVF'lere ise oldukça nadir rastlanır.Literatür incelendiğinde bugüne kadar bildirilmiş olan vaka sayısı üçtür.Tüm vakalar intrakardiyak bir anomalinin eşlik etmediği izole vakalardır.Bizim vakamız ise benzer anatomiye sahip dördüncü vaka olup, soldan sağa şanta neden olan bir kardiyak defektin eşlik ettiği ilk vaka olma özelliğindedir.

VAKA: 2 yaş,6kg'lık Down Sendromlu kız hasta kardiyak üfürüm nedeni ile sevk edilmiş.Başvuru anında büyüme gelişme geriliği haricinde tamamen asemptomatik idi.Fizik incelemede 3/6 derece devamlı üfürüm ve sternum sol alt kesiminde sistolik şiddetlenme mevcuttu.Kalp yetmezliği bulguları yoktu.Ekokardiyografi ve kateter değerlendirmelerinde hastaya komplet atrioventriküler septal defekt(AVSD) ve geniş sekundum atriyal septal defekt (ASD) tanısı konuldu.2-3.derece atriyoventriküler(AV) kapak yetmezliği mevcuttu.Hastanın ventriküler septal defekti (VSD) 2 mm çapında ve büyük oranda triküspit kapak leafletlerince örtülüyordu.Qp/Qs:6.4 lt/dk,Rp:1.5u.m²,Rp/Rs:7.0,APA:26/14 mmHg,Ao:91/69 mmHg idi.Sineanjiyogramda ise verilen kontrast maddenin önemli bir kısmının oldukça genişlemiş olan sol internal mamarian arter (LİMA) üzerinden anormal venöz bir yapı ile hepatik vene dökülmekte olduğu görüldü.Çölyak ve süperior mezenterik arterlerin çıkışları normaldi.Hastaya tüm düzeltme ameliyatı yapıldı.LİMA distaline çift ligasyon yapıldı.Hastanın postoperatif izlemlerinde sorun yaşanmadı.

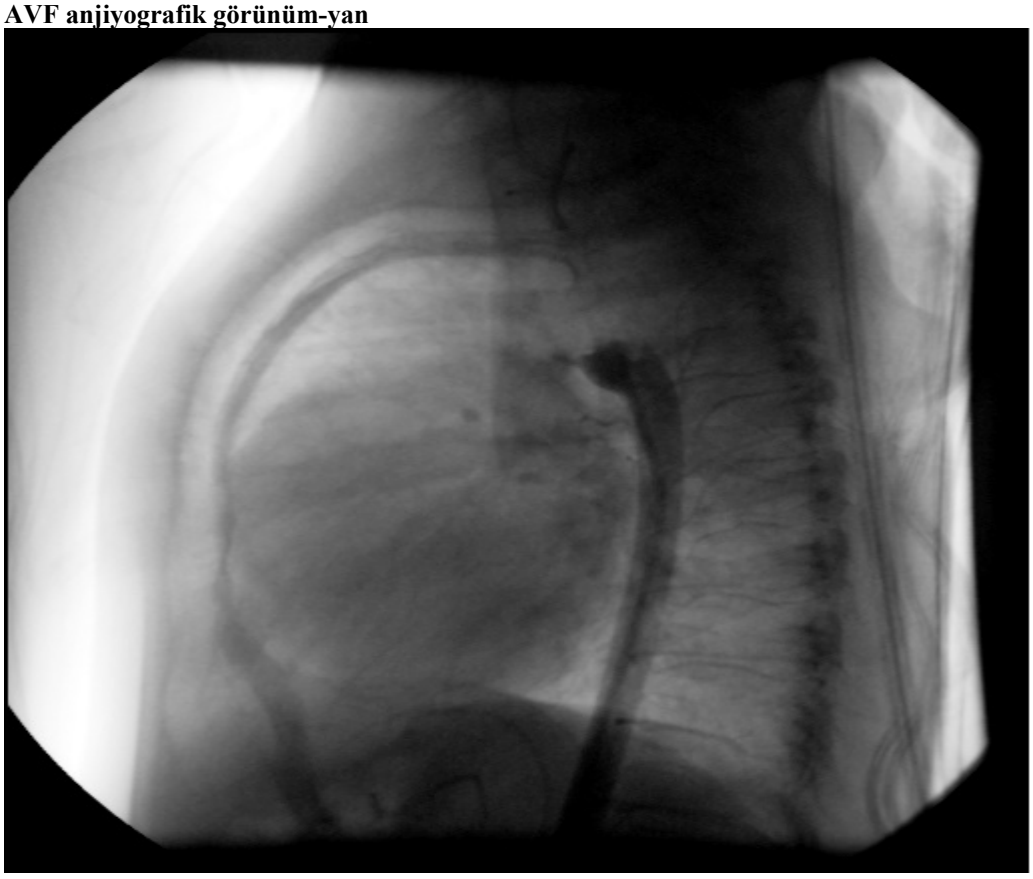
TARTIŞMA: Embriyonel ortak kapiller pleksusun arter ve venlere diferansiyasyon sürecindeki sorunlar neticesinde arteriovenöz bağlantıların devam etmesinin konjenital AVF'lere neden olduğu sanılmaktadır.Literatür incelendiğinde İMA ile vitellin venöz sistem arasındaki konjenital AVF'lerin oldukça nadir olduğu görülmektedir.Aşağıdaki tabloda şu ana kadar bildirilmiş olan vakalar incelenmiştir.İMA ve vitellin venöz sistem arasında yerleşimli konjenital AVF vakalarının tipik bulgusu sternum sol alt tarafında duyulan ve sistolik şiddetlenmenin tespit edildiği yüzeyel bir devamlı üfürümdür. Vakamızın diğerlerinden farkı,soldan sağa şanta neden olan bir kardiyak defektin eşlik ettiği ilk AVF vakası olmasıdır.AVF yanında soldan sağa şanta neden olan kardiyak defekte rağmen hastamızda ciddi kalp yetmezliğinin görülmemiş olması dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: arteriovenöz fistül,atrioventriküler septal defekt,AVSD,down sendromu,hepatik ven,internal mamarian arter,vitellin venöz sistem,kalp yetmezliği

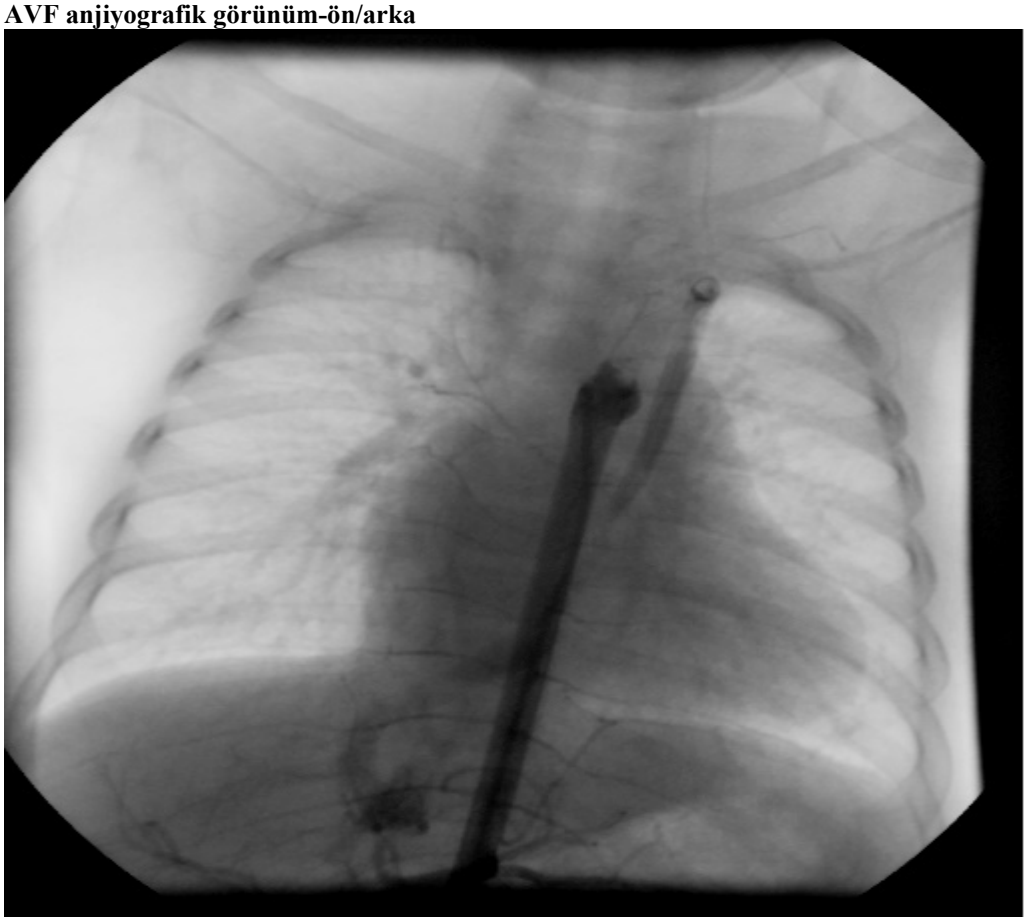
İMA ve vitellin venöz sistem arasındaki AVF vakaları

Yazar	Tarih	Yaş/Cins.	Semptom/bulgular	Bağlantı tipi	Eşlik eden anamoliler	Tedavi şekli	Sonuç
Glass ve ark.	1960	Saatler/?	Devamlı üfürüm (Sternum sol alt) Siyanoz Dispne	LİMA-duktus venozus	Ciddi preduktal AK PDA İntrakardiyak defekt yok	Cerrahi (sol parasternal yaklaşım)	Ölüm (postop.5. saat)
Stanford ve ark.	1970	3 gün/E	Devamlı üfürüm (Sternum sol alt) Siyanoz Ödem Dispne Tril	LİMA-duktus venozus	PDA İntrakardiyak defekt yok	Cerrahi (Laparotomi)	Ölüm (postop. 36. saat)
Cobby ve ark.	1988	7ay/K	Devamlı üfürüm (Sternum sol alt)	LİMA-portal ven	İntrakardiyak defekt yok	Fistülün balon embolizasyonu	Taburcu
Vakamız	2010	2yaş/K	Devamlı üfürüm (Sternum sol alt)	LİMA-hepatik ven	Down Sendromu Komplet AVSD	Cerrahi (sternotomi)	Taburcu

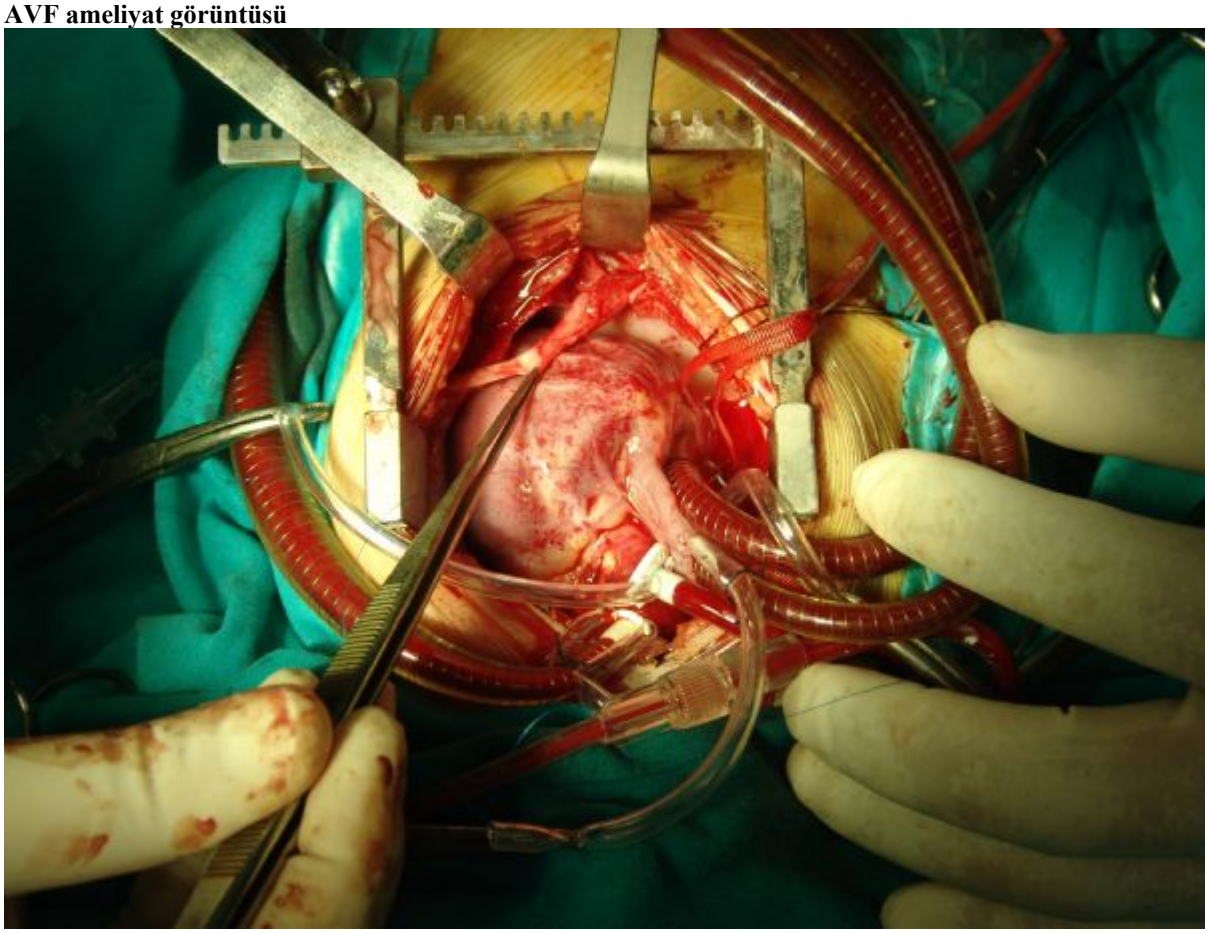
AVF anjiyografik görünüm-yan



AVF anjiyografik görünüm-ön/arka



AVF ameliyat görüntüsü



P137 - VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİ OLAN HASTADA AORTİK SAĞ KORONER KAPAKÇIK PROLAPSUSUNA BAĞLI GELİŞEN SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU DARLIĞI

Burak Onan[1], Sertaç Haydin[1], Alper Güzeltaş[2], Ersin Erek[1], Ender Ödemiş[2], İhsan Bakır[1]

[1]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İSTANBUL
[2]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İSTANBUL

GİRİŞ: Aort kapak prolapsusu, subaortik yerleşimli ventriküler septal defekti (VSD) olan hastalarda gelişebilen bir komplikasyondur. Bu vakada da prolabe olan sağ aortik kapakçık sağ ventrikül çıkım yolu darlığı oluşturmaktadır.

VAKA: 18 yaşında erkek hasta morarma ve solunum sıkıntısı şikâyetleri ile hastanemize başvurdu. Yapılan transtorasik ekokardiyografi incelemesinde subaortik bölgede malalignment gösteren yaklaşık 1 cm çapında VSD ve buradan iki yönlü şant izlendi. Renkli doppler inceleme ile hafif derecede (1+) aort kapak yetersizliği mevcuttu. Bunun yanında, pulmoner kapak seviyesinde sağ ventrikül çıkım yolunda 100 mmHg gradyent alındı. Kardiyak kateterizasyon bulguları ekokardiyografi sonuçlarıyla uyumluydu. Bu bulgularla ameliyata alınan hastada ameliyat sırasında yapılan transesofajiyal ekokardiyografide (TEE) pulmoner kapak seviyesinde saptanan gradyentin VSD içinden sağ ventrikül çıkım yoluna doğru prolabe olan sağ koroner kapakçığa bağlı olduğu görüldü. Hastada VSD prolabe olan kapakçık ile küçülmüştü. Defekt, pulmoner kapak yolu ile, perikard yama kullanılarak kapatıldı. Prolabe olan sağ koroner kapakçık için aort kapağa valvüloplasti yapıldı. Ameliyat sonrası TEE kontrolünde rezidüel VSD ya da aort yetersizliği görülmedi. Hasta ameliyat sonrası 8. günde sorunsuz olarak taburcu edildi.

SONUÇ: Subaortik ventriküler septal defekti olan hastalarda aortik kapak prolapsusu çok nadiren sağ ventrikül çıkım yolunu daraltarak, pulmoner stenozu taklit edebilir. Özellikle ileri yaştaki subaortik VSD'li hastalarda pulmoner stenoz eşlik ettiğinde aortik kapak prolapsusu akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler septal defekt, aort kapak prolapsusu, sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu, pulmoner stenoz

P138 - ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSER TEDAVİSİNDE KULLANILAN ANTRASİKLİN TÜREVİ İLAÇLARIN KARDİYOTOKSİK YAN ETKİLERİNİN N-TERMİNAL PRO-BNP VE 6 DAKİKA YÜRÜME TESTİ İLE ERKEN TANISI

Mehmet Kenan Kanburoğlu, Fatma Sedef Tunaoğlu, Güçlü Pınarlı, Ceyda Karadeniz, Aynur Oğuz, Ayşe Yıldırım, Serdar Kula, Deniz Oğuz, Rana Olguntürk

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, ANKARA

Her geçen yıl kanserli hasta sayısı hızla artmakta, tedavideki gelişmeler ile hastaların sağkalım süreleri uzatılmaktadır. Yaşam süreleri uzadıkça tedavi amacı ile kullanılan ilaçların kardiyotoksik etkileri morbidite ve mortalite nedeni olabilmektedir. Klinik izlemlerinde kardiyotoksisiteyi bulgu vermeden saptayacak fiyat -yarar değeri en yüksek test bilinmemektedir.
Bu çalışma antrasiklin türevi kemoterapi almış olan çocukların izleminde klinik bulgular ortaya çıkmadan kardiyotoksisitenin erken tanısında pro-BNP ve altı dakika yürüme testinin (6DYT) yerini belirlemek amacı ile yapılmıştır.
Çalışma yakınması olmayan, son kemoterapi dozundan bu yana en az 9 en fazla 16 yıl geçmiş olan 16 hasta ve 16 sağlıklı kontrol olguyu kapsamaktadır. Hasta ve kontrol guruplarından pro-BNP için kan örnekleri alınmış ve 6DYT uygulanmıştır.
Hastaların yaşları 13-26 yıl olup, tanı anındaki yaşları 1-15 yıl arasında değişmektedir.
Kümülatif antrasiklin dozu 90-480mg/m2 olup, son kemoterapi dozundan bu yana en az 9 en fazla 16 yıl geçmiştir.
Hasta gurubunun ortalama pro-BNP düzeyi 59.04 pg/ml, 250mg/m2 üzerinde antrasiklin tedavisi alanların pro-BNP düzeyi 90.84 pg/ml, kontrol gurubunun pro-BNP düzeyi 24.18 pg/ml olarak ölçülmüştür; hasta gurubu ile kontrol gurubu arasındaki fark tedavi dozu arttıkça belirginleşmektedir.
Hasta gurubunun ortalama 6DYT 542,4 m, 250mg/m2 üzerinde antrasiklin tedavisi alanların 6DYT 509,9 m, kontrol gurubunun 572,1 metredir; aralarında anlamlı fark saptanmamıştır.
Kümülatif antrasiklin dozu arttıkça 6DYT'de yürünülen mesafe azalmakla birlikte aralarındaki korelasyon anlamlı bulunmamıştır.
Pro-BNP düzeyi arttıkça yürünülen mesafe azalmakla birlikte aralarındaki korelasyon anlamlı bulunmamıştır.
Kümülatif tedavi dozu ile pro-BNP düzeyleri arasında anlamlı korelasyon bulunmuştur.
Kardiyotoksik ilaç almış hastaların uzun süreli izlemlerinde hastalara ulaşmada sorunlar olmaktadır.
Altı dakika yürüme testi kolay öğrenilen ve uygulanabilen bir testtir. Kanser hastalarının uzun süreli izlemlerinde 6DYT ve pro-BNP 'nin yerini belirlemek için geniş kapsamlı çalışmalara gerek vardır. Testlerin etkinliği kanıtlanırsa hastaların izlemleri ve kardiyotoksisitenin belirlenmesi açısından zaman ve maliyet kazanımı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: antrasiklin, kardiyotoksisite, pro-BNP, 6DYT

P139 - YENİ NESİL GÖRÜNTÜLEMEDE SCİMİTAR BULGUSU

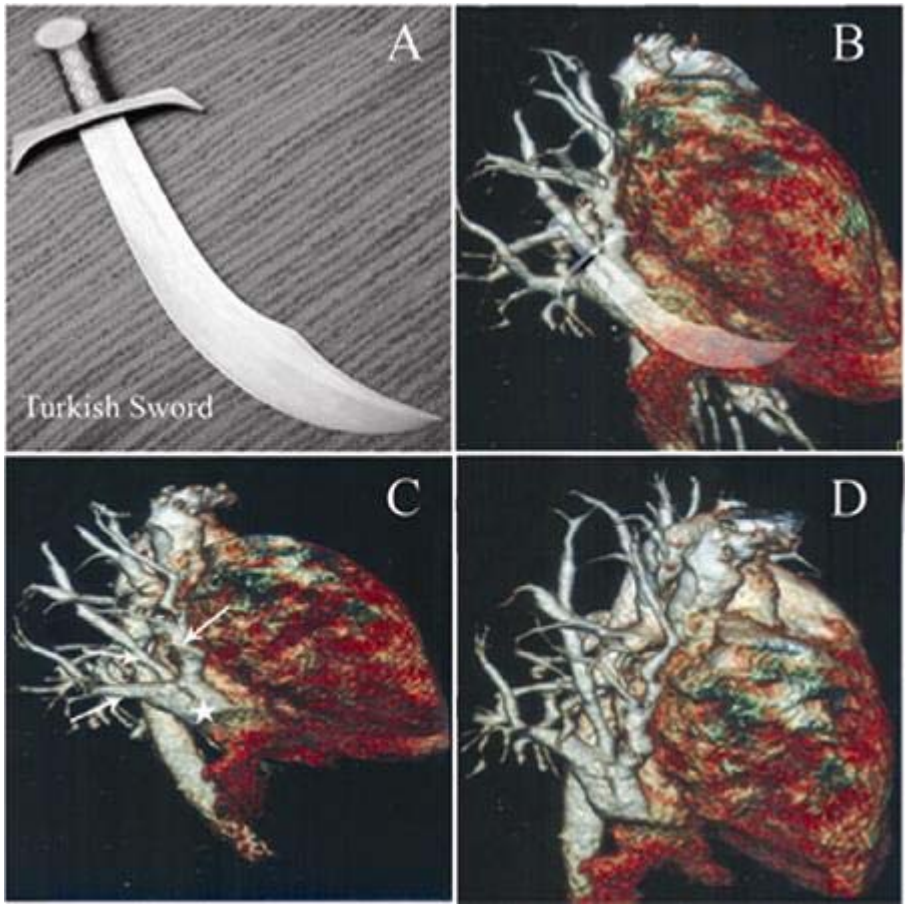
Cenk Eray Yıldız[1], Ali Korkmaz[2], Kadir Babaoğlu[3], Mustafa Güden[2], Gürkan Çetin[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*Sema Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL*
[3]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİT*

Scimitar sendromu tanısı genellikle karakteristik olarak göğüs röntgeninde sağ pulmoner venlerin anormal şekilde toplanarak inferior vena kavaya drene olduğu Türk palası (scimitar) bulgusu ile konulsada, anjiografi ile teyid edilmeli hatta son yıllarda gelişen ileri teknolojiye paralel, kesin tanıda önemli yere sahip noninvazif bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans anjiografi cerrahi konfor açısından mutlaka yapılmalıdır. Erken tedavi stratejisi ve doğru tanıda çok kesitli kardiyak tomografi özellikle scimitar sendromu tanısında oldukça yardımcıdır. Bilgisayarlı tomografi ile pulmoner venlerin anatomisinin net olarak görülmesi yanında ilişkili akciğer anomalileri; lobar sekestrasyon ve hipoplazi de değerlendirilmiş olur. Bu rapor da; göğüs röntgeni bulgusu olan Türk palası görünümü bilgisayarlı tomografiye adapte edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Scimitar bulgusu, bilgisayarlı tomografi, konjenital kalp hastalığı, göğüs

Resim



A: Türk palası, B: MDBT kardiyak ön projeksiyonun venöz fazında Türk palası bulgusu, C: Tüm sağ pulmoner venlerin (oklar) birleştiği trunkal ven (yıldız) ve vena kava inferiyora drenajı, D: Sağ pulmoner venlerin birleştiği trunkal ven ve arka projeksiyonda MDBT görüntüsü.

P140 - AKTİVİTE ÜRETEN VİDEO OYUNLARININ GELECEKTE KLİNİK UYGULAMADAKİ YERİ: GELECEĞİN PEDİYATRİK EFOR TESTİ

Bülent Oran[1], Alper Akkurt[2], Derya Arslan[1], Derya Çimen[1]

[1]*Selçuk Üniversitesi, Selçuklu Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi, Selçuklu Tıp Fakültesi, KONYA (Öğrenci)*

GİRİŞ: Aktivite üreten video oyunları (AVO) sedanter hayatla karşılaştırıldığında, artmış enerji tüketimine ve artmış fiziksel aktiviteye yol açar. Bu çalışmada, AVO ile threadmill efor testinin preadolesan dönemdeki çocuklarda karşılaştırılması amaçlanmıştır. Bu yaş grubundaki çocuklar, erişkinlere göre tasarlanmış olan koşu bandına kolay uyum sağlayamamakta veya bazen de korkarak efor testini reddedebilmektedir.

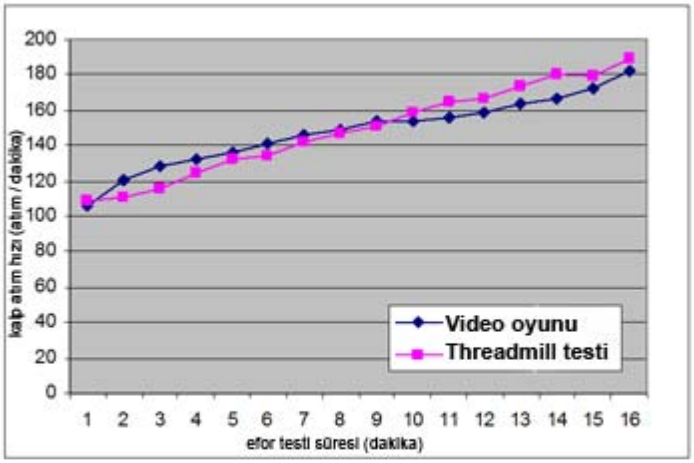
GEREÇLER ve YÖNTEM: Bu çalışmaya, sağlıklı 20 çocuk (6-11 yaşları arasında) dahil edildi. Katılımcılara farklı zamanlarda iki ayrı uygulama yapıldı; birincisi Bruce protokolüne göre yapılan efor testi, ikincisi de 15 dakikalık bir süre ile aktivite üreten bir video oyunu (Nintendo Wii Boxing) oynatıldı. Ayrı ayrı her iki işlem boyunca katılımcıların kalp hızları EKG holteri ile kesintisiz olarak kaydedildi, ayrıca kan basıncı değerleri benzer aralıklarla alındı. Her iki testte de hedef kalp hızlarına benzer sürelerde ulaşıldı.

SONUÇLAR: Alınan holter kayıtları yardımıyla, ST segment analizi, aritmi analizi, kalp hızı değişkenliği ölçümleri yapıldı. Her iki tür efor uygulamasından da benzer nabız hızı ve kan basıncı değerleri elde edildi ve bunlar arasında korelasyon belirlendi. Elde edilen kalp hızları ve kan basıncı değerleri arasında istatistiki anlamlı bir farklılık yoktu. Sağlıklı olan bu çocuklarda AVO sonrası her hangi bir kardiyovasküler olumsuz etki görülmedi.

TARTIŞMA: Özellikle koşu bandına uyum gösteremeyen veya testi reddeden bu yaş grubundaki çocuklarda AVO nun farklı bir tür efor testi olarak kullanılabileceği anlaşılmaktadır. Araştırmanın bir başka sonucu da bu tür video oyunlarının çocuklar ve ebeveynleri için geleneksel efor testlerine göre çok daha ilgi çekici ve daha eğlenceli olmasıdır, üstelik oyunun efor cihazına göre fiyat avantajının da vurgulanması gerekir. Bu tür video oyunlarının çocuklardaki fizyolojik değerinin, geleneksel threadmill efor testleri ile karşılaştırıldığı bu güne kadar literatürde hiç rapor edilmemiştir.

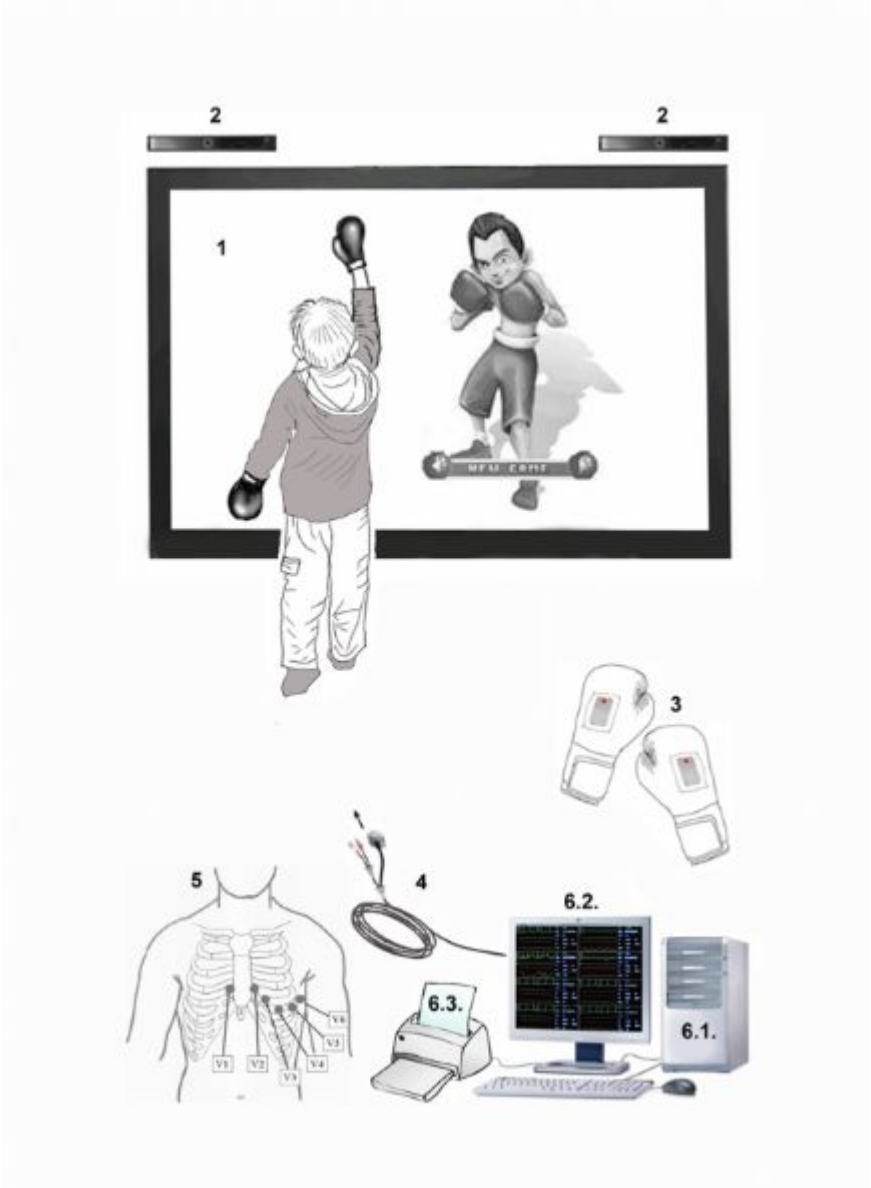
Anahtar Kelimeler: Aktivite-üreten video oyunları, çocukluk dönemi, egzersiz yanıt, threadmill efor testi.

Kalp hızları



Kalp hızı değerlerinin zaman içindeki dağılımı

Pediyatrik efor testi sistemi



Pediyatrik efor testi sistemi, (1.Ekran, 2.Sensörler, 3.Eldivenlere yerleştirilmiş oyun aparatı, 4.Hastayı sisteme bağlayan kablolar, 5.Kablo bağlantı yerleri, 6. Bilgisayar)

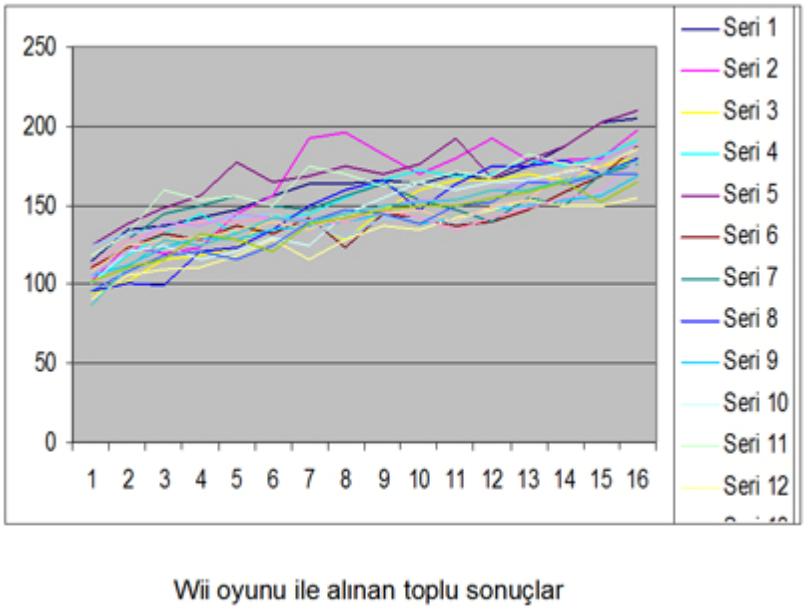
Efor testi (Threadmill)

Erişkin hastalar için tasarlanmış koşu bandında bir çocuk efor testi sırasında.

Pediatrik efor testi ayrıntıları.

Küçük bir katılımcıya aktivite üreten video oyunu ile efor testi yapılıyor.

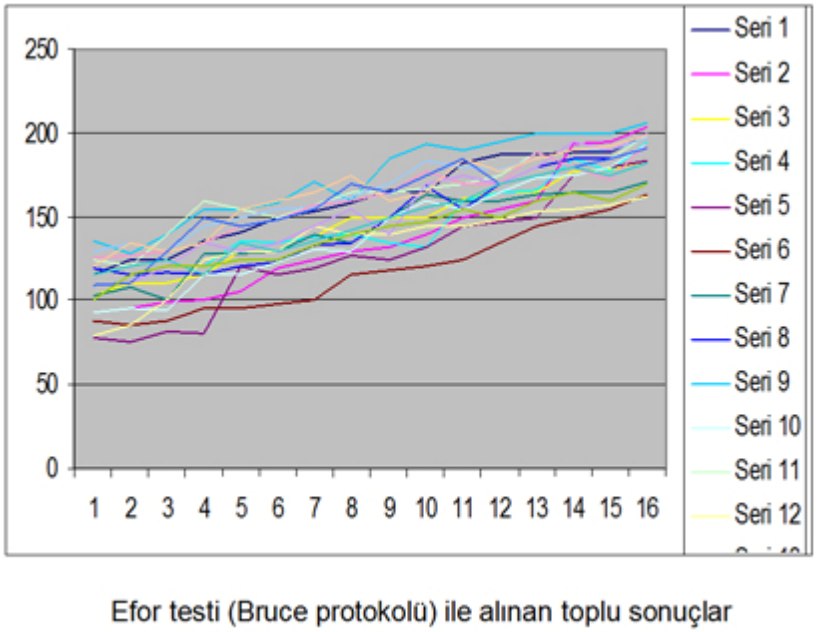
Video oyunu sonuçları.



Wii oyunu ile alınan toplu sonuçlar

Toplu halde aktivite üreten video oyunu ile elde edilen veriler.

Bruce protokolü



Bruce protokolü ile elde edilen efor testi verileri.

P141 - 10 YAŞINDA BİR KIZ HASTADA EPSTEİN BARR VİRUS ENFEKSİYONUNA BAĞLI GELİŞEN VE TAMPONADA YOL AÇAN AKUT HEMORAJİK PERİKARDİT

Gürkan Altun[1], Kadir Babaoğlu[1], Selim Öncel[2], Fatma Demirbaş[3], Emin Sami Arısoy[2]

[1]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, KOCAELİ*
[2]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, KOCAELİ*
[3]*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KOCAELİ*

GİRİŞ: Akut perikarditin birçok olası nedenleri olup viral ve nonspesifik idiyopatik nedenler en yaygın nedenlerdir. EBV'ye bağlı akut perikardit ve özellikle tamponad çok nadir bildirilmiştir. Burada göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile gelen ve EBV enfeksiyonuyla ilişkili akut hemorajik perikardit tanısı konan 10 yaşında bir kız hasta sunuldu.

OLGU: 10 yaşında olan hasta son 3 gündür göğüs ağrısı, nefes darlığı ve yüksek ateş yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde ateş 38,8 °C idi. Ortopneik, kalp tepe atımı 122/dk, solunum sayısı 45/dk, kan basıncı 100/75 mmHg olarak saptandı. Kalp sesleri derinden geliyordu. Diğer sistem muayeneleri doğal idi. Laboratuvar incelemelerinde Hb:10,9 g/L, beyaz küre 4100/mm3, trombosit:514000/mm3, CRP 11,4 g/dl (N:0-1 gr/dl), eritrosit çökme hızı 82 mm/s olarak bulundu. Telekardiyografide kardiyomegali (kardiyotorasik oran:%77) mevcut idi (figür 1). EKG, hafif PR segment depresyonu dışında normal saptandı fakat izleminde ST elevasyonu görüldü. Ekokardiyografide tamponad bulguları oluşturan, anteriyor da, diyastolde 25 mm'lik perikardiyal efüzyon saptandı. Perikardiyosentez ile yaklaşık 450 ml hemorajik görünümlü biyokimyası transüda karakterinde sıvı boşaltıldı (figür 2). Pigtail kateter perikard boşluğunda bırakılarak 3 gün boyunca 300 ml/gün sıvı drene edildi. Kan kültürü ve perikardiyal sıvı kültüründe üreme olmadı. Tüberkülin testi negatif idi. Perikardiyal sıvının sitolojik incelemesinde patolojik özellik saptanmadı. Viral serolojide, EBV VCA IgM (+) ve IgG (+) bulundu. Tedavide ibuprofen (40 mg/kg/gün) ve kolşisin (2x0,5 mg) verildi. 15 günlük izleminde perikardiyal efüzyonu gerileyerek hasta şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Literatürde çocukluk çağında EBV enfeksiyonu ile ilişkili perikardiyal tamponad olgusu bildirilmemiştir. Olgu, tamponad ile başvuran akut perikarditli çocuklarda akut EBV enfeksiyonun da düşünülmesi gerektiğinin vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: epstein barr virus, hemorajik perikardit, tamponad

Figür 1

Telekardiyografi

Figür 2

Hemorajik perikardiyal sıvı

P142 - MODİFİYE BLALOCK-TAUSSİG ŞANT OPERESİ SİYANOTİK KALP HASTALIĞI OLGULARINDA TOTAL DÜZELTME REOPERASYONUNA YÖNELİK ŞANTIN KOLAY VE GÜVENİLİR EKSPLORASYONU AMAÇLI YÖNTEMİMİZ

Ali Gürbüz, **Ufuk Yetkin**, Banu Lafçı, Aykut Şahin

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Modifiye Blalock-Taussig shunt pulmoner arter ile subklavyan arter arasına uygulanan bir palyatif şant ameliyatı olup Fallot tetralojisi ve diğer birçok siyanotik kalp hastalığının ilk basamak tedavisinde yerini korumaktadır. Ancak tam düzeltme ameliyatlarındaki güç eksplorasyon ve zorlu cerrahi diseksiyon özellikleri, bu şantların kapatılması açısından yüksek dikkat ve özen gerektirmektedir.

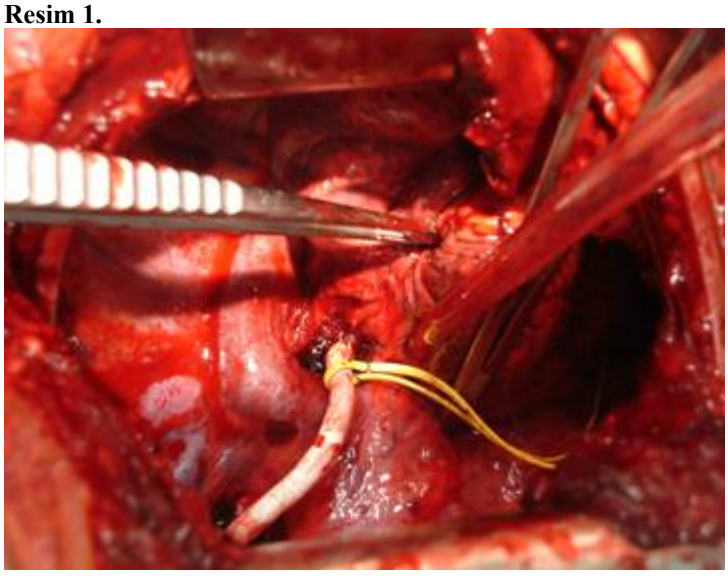
YÖNTEM: Olgumuz 14 yaşında erkekti. Çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmalarına yönelik yapılan incelemelerinde TOF tanısı konarak, LVED ölçümü 30mm(N:35-47mm) bulgulanan olguya mBTsh uygulamasının uygun olduğu ortak konseyde kararlaştırıldı.

BULGULAR: Olguya planlanan sol mBTsh 6mm PTFE greft ile başarıyla uygulandı. Greftin her iki anostomozunun tamamlanmasının ardından sarı renkli inert elastik naylon teyp ile loop işlemi gerçekleştirildi. Bu loop yardımıyla ayrıca greft az miktar traksiyona uğratılarak distal ve proksimal anostomozların hemostatik amaçlı kontrolü ve akabinde çeşitli hemostatik ajanların tam sirküler uygulanımı da gerçekleştirilebiliyordu. Bu elastik looping yapılan materyal şant distalinde metalik klipler yardımıyla plevral yapraklara sabitlendi. Ardından pulmoner arter üzerinden perikard duvarına açılan küçük bir pencere içinden kılavuz amaçlı olarak intraperikardiyal olarak gömülme işlemi perikardın kapatılması sırasında gerçekleştirildi. Hastanın tam düzeltme operasyonunda loop yapmış bu elastik teyp sayesinde şantın kolaylıkla eksplorasyonu ve kuvvetli büyük klipler yardımıyla kapatılması sağlanacak olup cerrahi eksplorasyon ve diseksiyonda sağlanacak kolaylığın yanı sıra komplikasyonların önleniminde ve cerrahi sürenin kısaltımında da ek avantajlar sağlamış olacaktır.

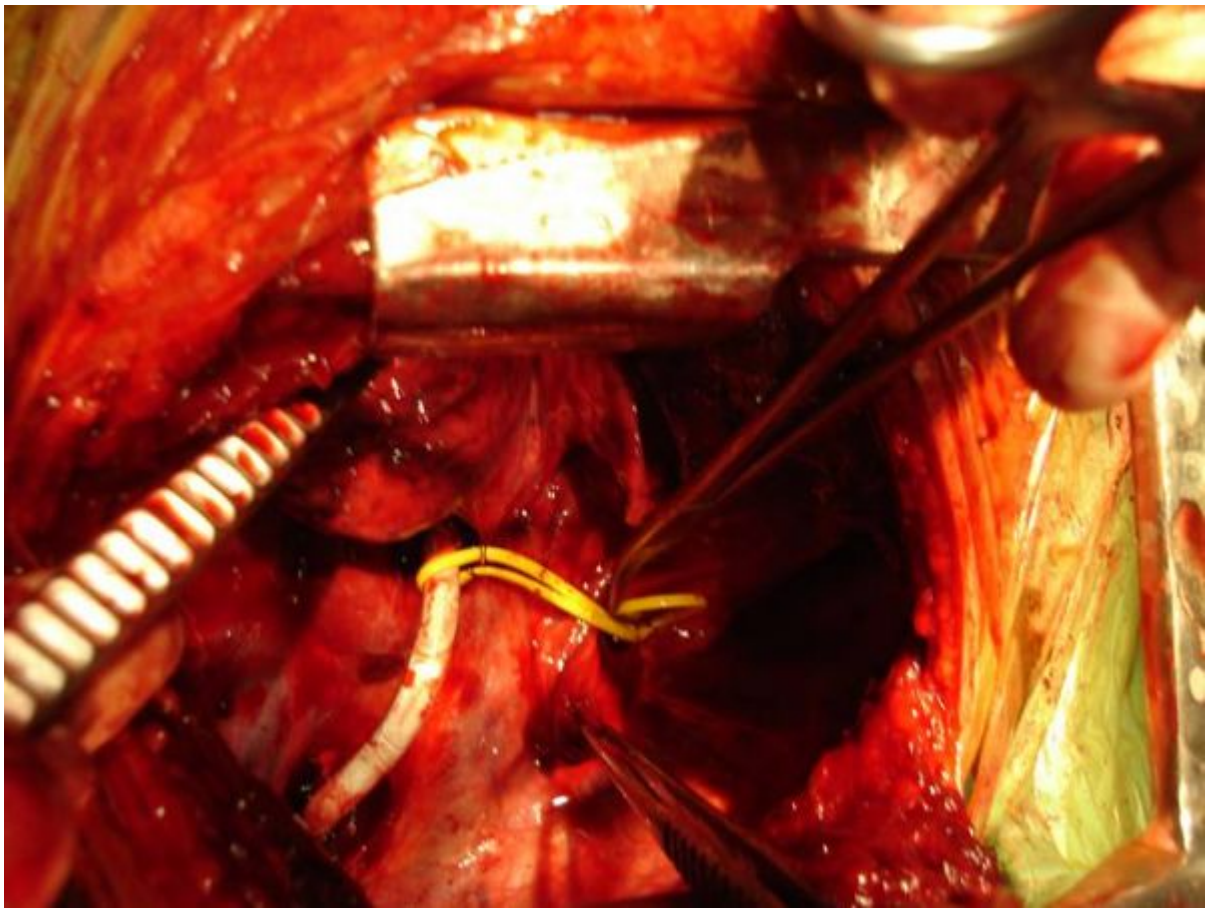
SONUÇ: Günümüzde hızlı palyasyon sağlamak ve tam düzeltme ameliyatlarını olabildiğince erken dönemde gerçekleştirebilmek amacıyla uygulanan mBTsh'ın tam düzeltme ameliyatlarında kapatılmasında karşılaşılan cerrahi diseksiyon ve eksplorasyon zorluklarının geliştirdiğimiz bu basit, güvenli ve ucuz yöntemle kolaylıkla giderilebileceği düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Modifiye Blalock-Taussig Şant,Total Düzeltme Reoperasyonu,Şantın Eksplorasyonu

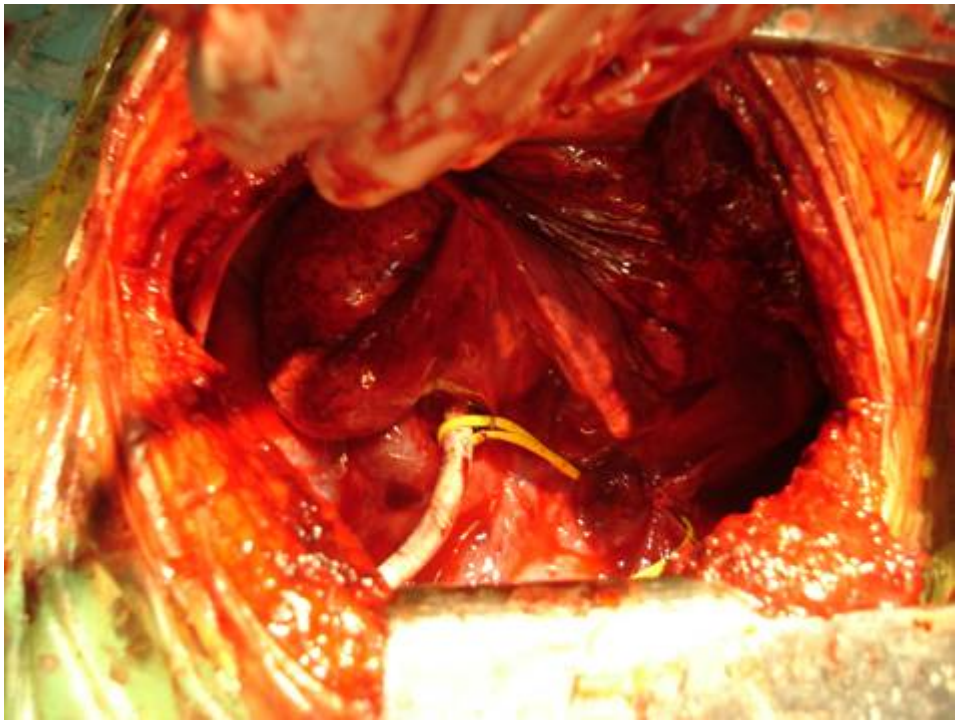
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P143 - HEMİAZİGOS DEVAMLILIĞI GÖSTEREN VENA KAVA İNFERİORUN EŞLİK ETTİĞİ İLERİ DERECEDE PULMONER DARLIK BULGULANAN HİPOPLAZİK SOL VENTRİKÜL OLGUSUNDA CERRAHİ YAKLAŞIM

Ali Gürbüz[1], **Ufuk Yetkin**[1], Banu Lafçı[1], Aykut Şahin[1], Timur Meşe[2]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hast., Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği,İZMİR*

AMAÇ: Kardiyak ve vasküler anomalilerin bilinmesi, eşlik edebilecek tüm anomalilerin tanımlanması açısından önem arz eder. Vena kava inferiorun azigos veya hemiazigos devamlılığı sık rastlanan bir bulgu olmakla beraber kompleks konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinin planlanmasında önemlilik gösterir.

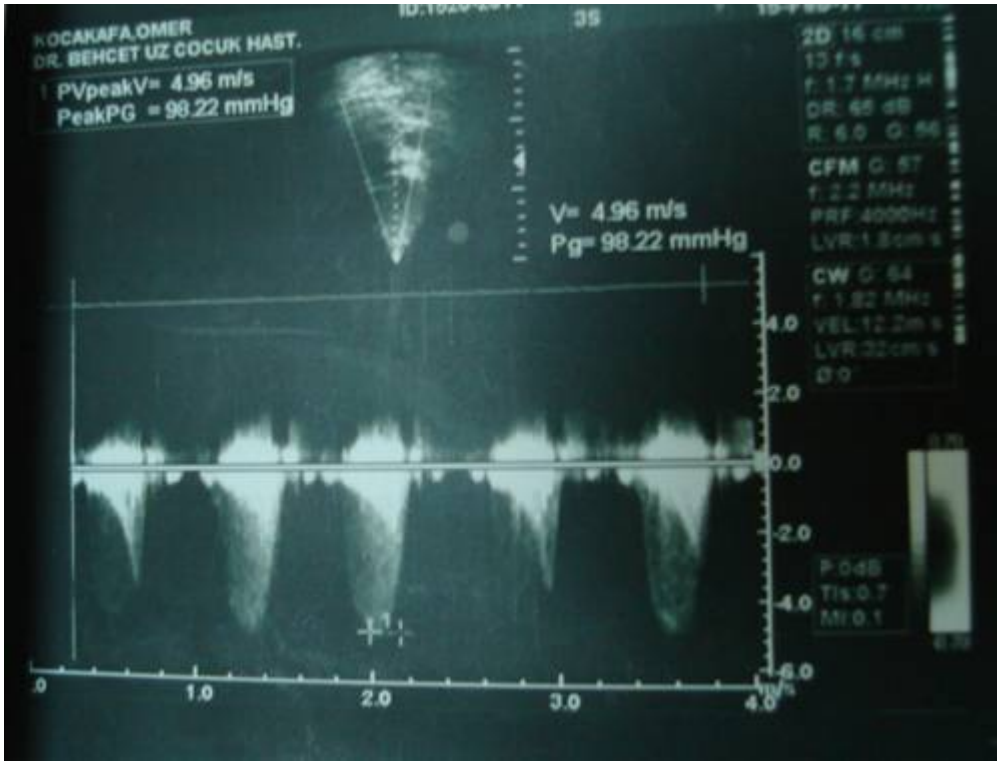
YÖNTEM: Olgumuz 14 yaşında erkekti. Dört yıl önce çabuk yorulma yakınmasına yönelik gerçekleştirilen incelemelerinde TOF tanısı konarak modifiye Blalock-Taussig şant(mBTsh) önerilmiş ve hasta operasyonu kabul etmemişti. Nefes darlığı yakınmasında artış olması üzerine incelemeleri yenilendi.

BULGULAR: Transtorasik ekokardiyografisinde interventriküler septumda geniş perimembranöz defektin yanı sıra hemiazigos devamlılığı ile uyumlu geniş koroner sinüs ve %50 dekstropoze aort izlendi. Pulmoner kapak düzeyinde(111mmHg peak) ve infindibulumda(55mmHg) gradiyent oluşturan ileri derecede darlık izlendi. LVED ölçümü 30mm(N:35-47mm) bulgulanan olguya 4 yıl önce planlanan mBTsh uygulamasının uygun olduğu ortak konseyde kararlaştırıldı. Hastaya uygulanmış sağ-sol kalp kateterizasyon ve anjiyokardiyografi incelemesinde de vertebranın solunu izleyen hemiazigos yolu ile soldan koroner sinüsten sağ atriyuma girilmesi üzerine hemiazigos devamlılığı gösteren vena kava inferior tanısı yinelendi(Mc Goon:2.2). Bu bulgularla olguya planlanan sol mBTsh 6mm PTFE greft ile başarıyla uygulanarak cerrahi şifa ile taburculuğu gerçekleştirildi. İşlem esnasında vena kava inferiorun solda yerleşimi nedeniyle cerrahi diseksiyonda optimal özen gösterildi. Geç dönem izlemlerinde ek sorun bulgulanmayan hastanın tam düzeltme amacıyla poliklinik kontrolleri devam etmektedir.

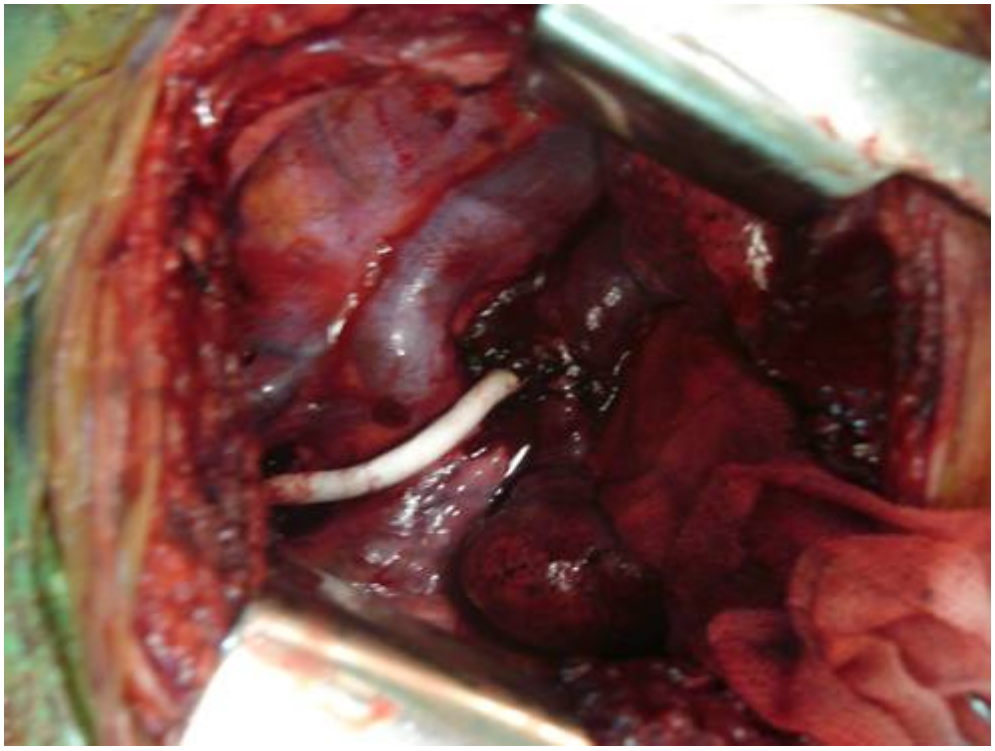
SONUÇ: Sistemik venöz dönüş anomalilerinde cerrahi işlemler komplike hale gelmektedir. Mevcut ek kardiyak anomalilerin çokluğu ve kompleksliği yapılacak cerrahi onarımı güçleştirebileceğinden bunların önceden tanılandırımı ayrı bir önem arz eder.

Anahtar Kelimeler: Hemiazigos devamlılığı gösteren vena kava inferior, hipoplazik sol ventrikül, cerrahi

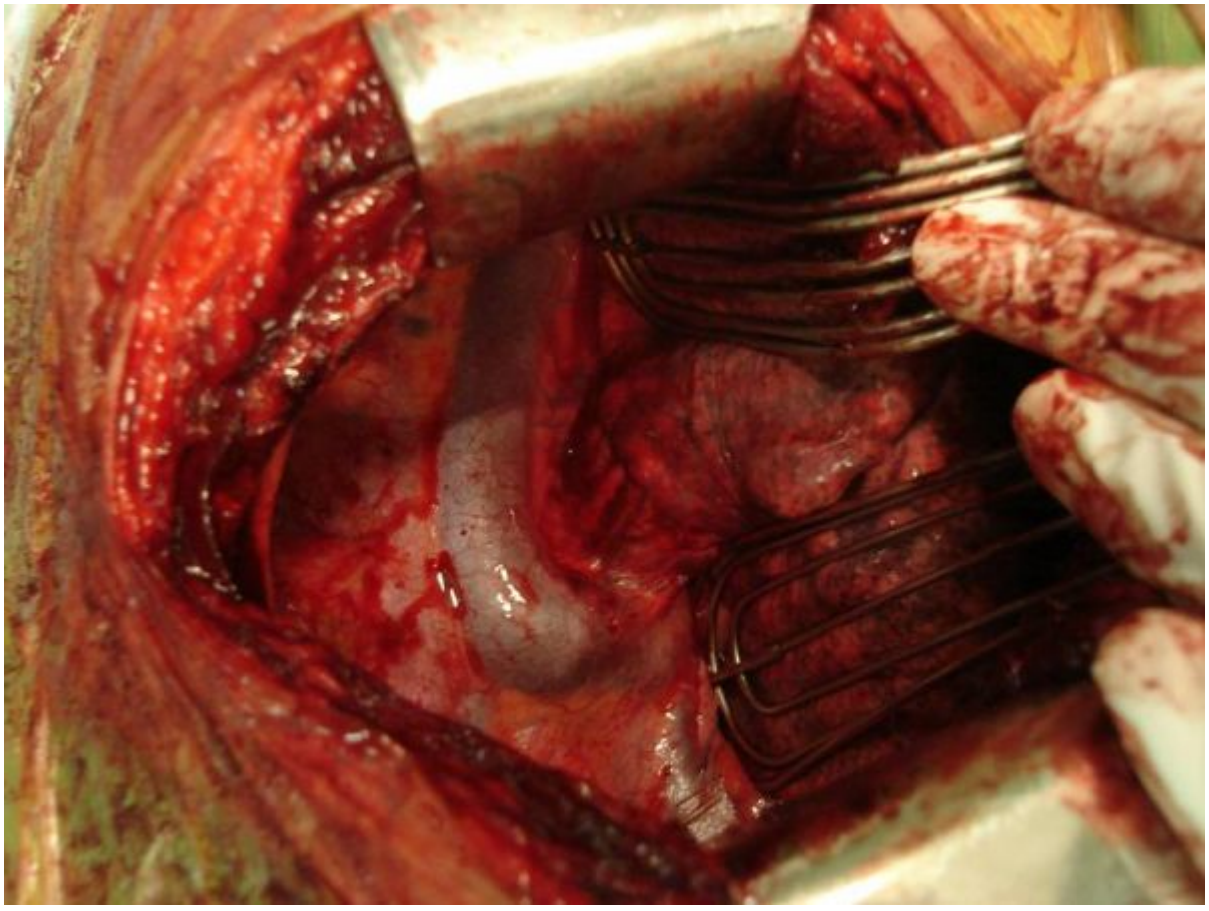
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P144 - KLARİTROMİSİN KULLANIMINA BAĞLI UZUN QT SENDROMU: OLGU SUNUMU

Mecnun Çetin[1], Münevver Yıldırımer[1], Sema Tanrıverdi[2], Şenol Coşkun[1]

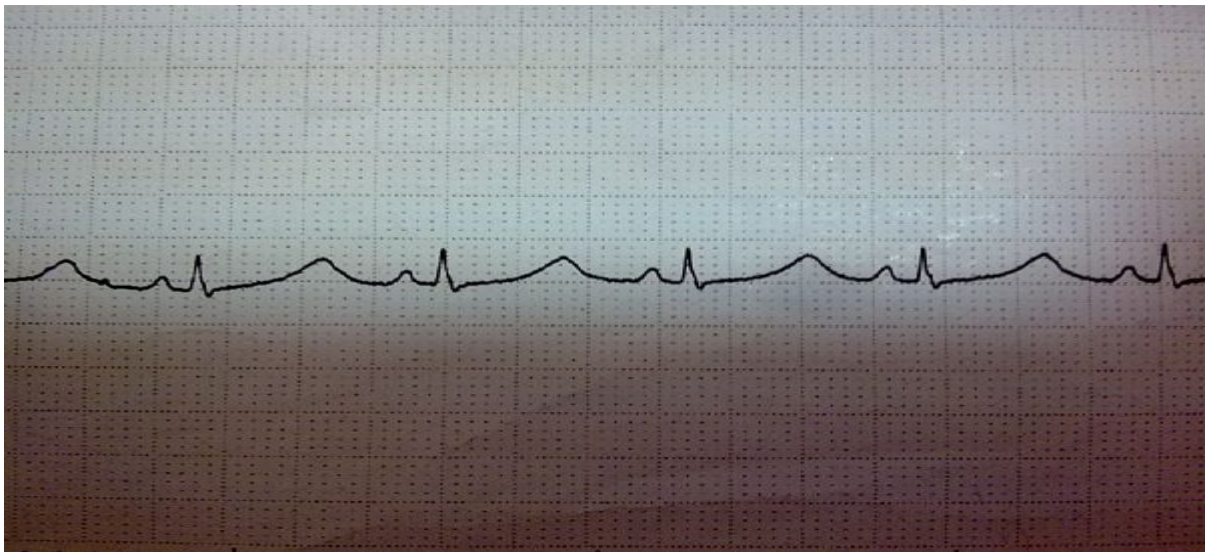
[1]*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, MANİSA*
[2]*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, MANİSA*

Tekrarlayan senkop atakları, hayatı tehdit eden taşiaritmi ve ani kardiyak ölüme neden olabilen uzun QT sendromu (UQTS) idiyopatik, iyatrojenik veya konjenital sebeplerle ortaya çıkan kardiyak repolarizasyon bozukluğudur. UQTS'nin herediter formu iyon kanallarının oluşumundan sorumlu genlerdeki mutasyon ile ilişkilidir. İyatrojenik form ise daha çok ilaçlara ve elektrolit dengesizliğine bağlıdır. Torsade de pointes ile birlikte veya onsuz, uzun QT intervaline neden olan antiaritmik ilaçlar dışında çok sayıda ilaç vardır. Klaritromisin makrolid grubu bir antibiyotiktir. Pediatrik hastalarda çeşitli endikasyonlar nedeniyle sık kullanılmaktadır. Burada atipik pnömoni enfeksiyonu tedavisi sırasında kullanılan klaritromisine bağlı gelişen UQTS olgusu sunuldu.

OLGU: Altı gün önce dış merkezde atipik pnömoni tanısı ile klaritromisin tedavisi başlanan 6 yaşında erkek olgu, kardiyovasküler sistem muayenesinde üfürüm saptanması üzerine pediatrik kardiyoloji polikliniğimize yönlendirilmiş. Öyküsünde polikliniğimize başvurmadan 12 saat önce kısa süren bir kez bayılmasının olduğu öğrenildi. Ailede senkop atakları olan ya da genç yaşta nedeni açıklanamayan ani ölüm anamnezi yoktu. Fizik muayenesinde; genel durumu iyi, bilinci açık, kalp hızı 94/dk, arteryel kan basıncı 100/70 mmHg idi. Oskültasyonda mezokardiak odakta duyulan 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm mevcuttu. Diğer fizik muayene bakıları olağandı. Laboratuvar incelemelerinde; hemogram ve kan biyokimyası normal idi. Elektrokardiyografik(EKG) inceleme; normal sinüs ritminde, kalp hızı 88/dk, normal aks, QRS aralığı 60 msn, QT intervali 480 msn ve cQT 600 msn olarak uzun saptandı, T dalga anomalisi veya disritmi saptanmadı (resim 1). Ekokardiyografik incelemede patoloji saptanmadı. 24 saatlik Holter EKG' sinde uzun QT dışında disritmi saptanmadı. Aile öyküsünün olmaması, aile fertlerine yapılan EKG incelemede uzun QT aralığına rastlanmaması ve olgunun odiyometrik incelemesinin de normal çıkması bizi konjenital UQTS'dan uzaklaştırdı.
UQTS nedeni olarak, atipik pnömoni için kullanmakta olduğu klaritromisin düşünüldü ve tedavi kesildi. Bir hafta sonra çekilen EKG' sinde cQT' sinin normal sınırlara (420 msn) döndüğü izlendi. Bir yıllık dönem içerisinde ikinci kez senkop öyküsünün olmaması ve sonraki EKG incelemelerinde uzun QT görülmemesi ile tanı kesinleşti. Klaritromisin pediatrik hastalarda çeşitli endikasyonlar nedeniyle sık kullanılan bir ilaçtır. Bu nedenle bu yan etkisi açısından dikkatli olunmalıdır. Bu olgumuzda; QT uzamasına yol açan ilaçların kullanılması gereken durumlarda tedavi öncesinde bu hastaların rutin EKG ile değerlendirilmesi ve uzun QT saptananlarda bu tür ilaçların mümkünse tercih edilmemesi veya yakın EKG izlemi ile daha dikkatli kullanılması gerektiğini vurgulamak istedik. Ayrıca normal QT aralığına sahip olanlarda da klaritromisinin cQT aralığını uzatarak ciddi, hatta ölümcül yan etkilere neden olması nedeni ile bu vakayı sunmaya değer bulduk.

Anahtar Kelimeler: ani ölüm, klaritromisin, uzun QT sendromu

Resim 1



Olgunun elektrokardiyografisi (cQT 600 msn)

Tablo 1

EKG BULGULARI:
A. cQT
> 3 puan\480 msn
2\460-470 msn puan
1 puan\450 msn (erkeklerde)
2 puan\B. Torsade de pointes
C. T 1 puan\dalga alternansı
1 puan\D. 3 derivasyonda çentikli T dalgası
E. 0.5 puan\Yaşa göre düşük kalp hızı

KLİNİK HİKAYE:
A. Senkop
Stres 2 puan\ile
1 puan\Stres olmadan
0.5\B. Konjenital sağırlık puan

AİLE HİKAYESİ:
1 puan\A. UQTS olan aile fertleri
B. 39 yaşın 0.5 puan\altında ani ölüm hikayesi

Uzun QT sendromu tanı kriterleri

P145 - NADİR BİR DOĞUMSAL KALP ANOMALİSİ: SOL KORONER ARTER İLE PULMONER VEN ARASINDA BULUNAN FİSTÜL

Ayhan Pektaş, Ayşe Deniz Oğuz, Serdar Kula, Fatma Sedef Tunaoğlu, Erman Çilsal, Daniar Amatov, Rana Olguntürk

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

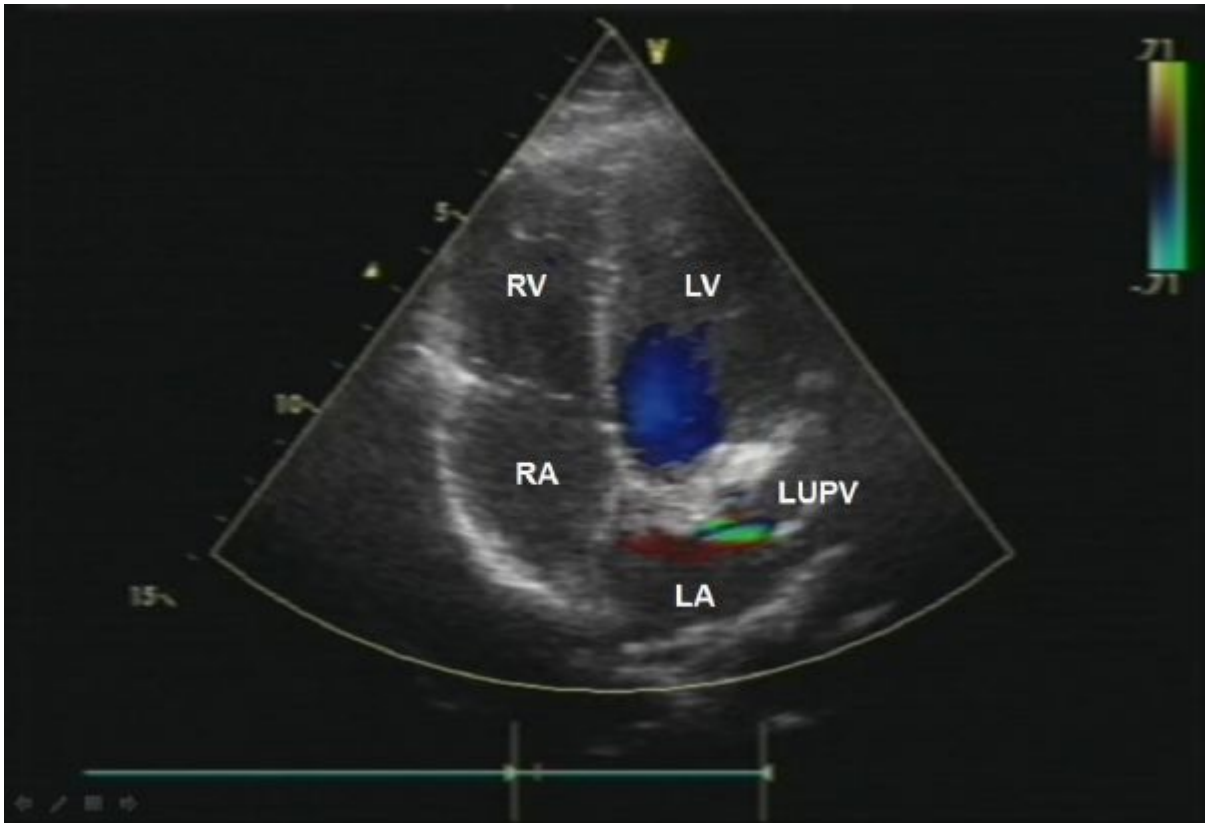
AMAÇ: Bu yazıda, nadir görülen ve sessiz seyredebilen bir doğumsal damar anomalisi olan koroner arter fistülü tanımlanmıştır.

OLGU: Herhangi bir yakınması olmayan 12 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde aort odağında derinden duyulan devamlı üfürüm belirlendi. Transtorasik ekokardiyografi incelemesinde, sol ana koroner arter çıkışının geniş olduğu (0.44 mm), sol koroner arter ile sol superior pulmoner ven arasında belirgin bir mozaiklenme olduğu ve hızı 2.5 m/sn'ye ulaşan diastolik bir akımın bulunduğu görüldü. Multidedektör bilgisayarlı tomografi koroner anjiyografide ise sol koroner arter ile sol superior pulmoner ven arasında uzanan, 15 mm uzunluğunda ve en geniş yeri 4.9 mm olan bir fistül saptandı ve sol ana koroner arterden köken alan fistülün sol üst pulmoner vene açıldığı gözlendi. Hastaya düzenli klinik takip önerildi.

SONUÇ: Literatür taramasının gösterdiği üzere, sunulan olgu, çocukluk çağında belirlenen ve sol ana koroner arter ile pulmoner ven arasında yerleşmiş bulunan koroner arter fistülüne sahip olan tek olgu olarak öne çıkmaktadır. Bu olgu sunumuyla, üfürüm dışında bir klinik belirtisi olmayan çocuklarda, ekokardiyografi inceleme yapılırken koroner arter fistül açısından dikkatli bir değerlendirme yapılması gereği vurgulanmıştır.

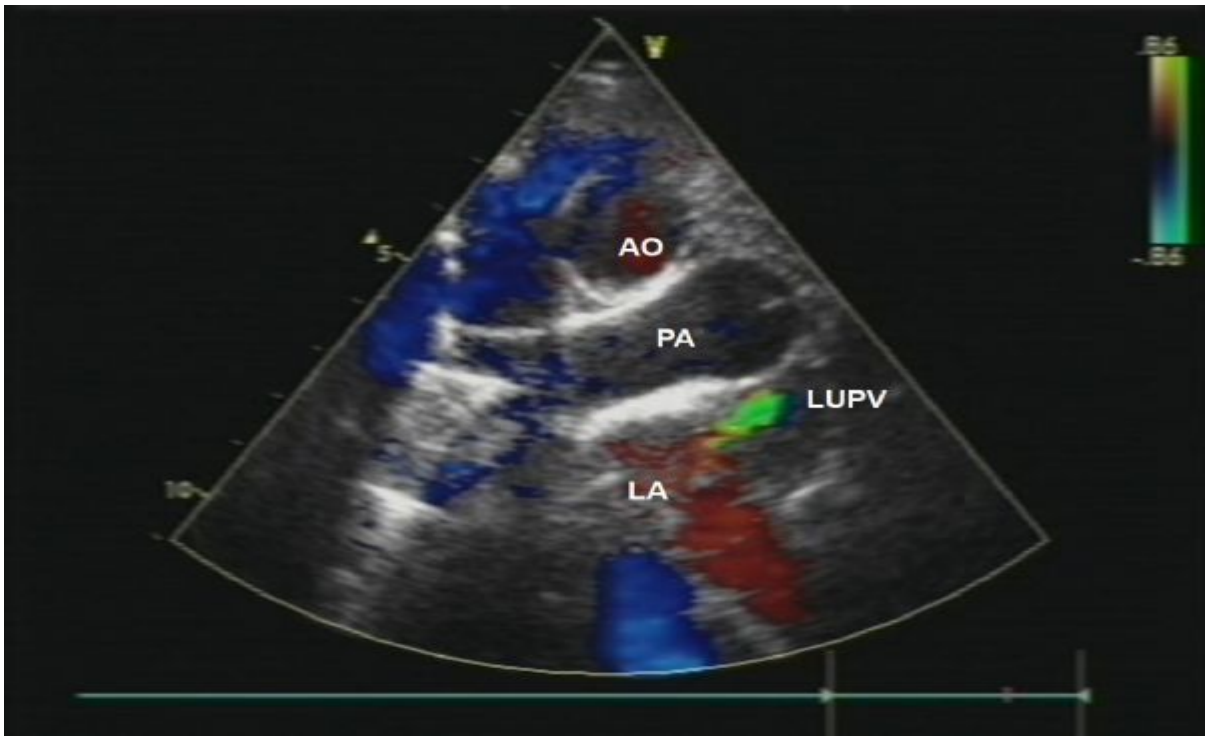
Anahtar Kelimeler: fistül, koroner arter, pulmoner ven

Resim 1



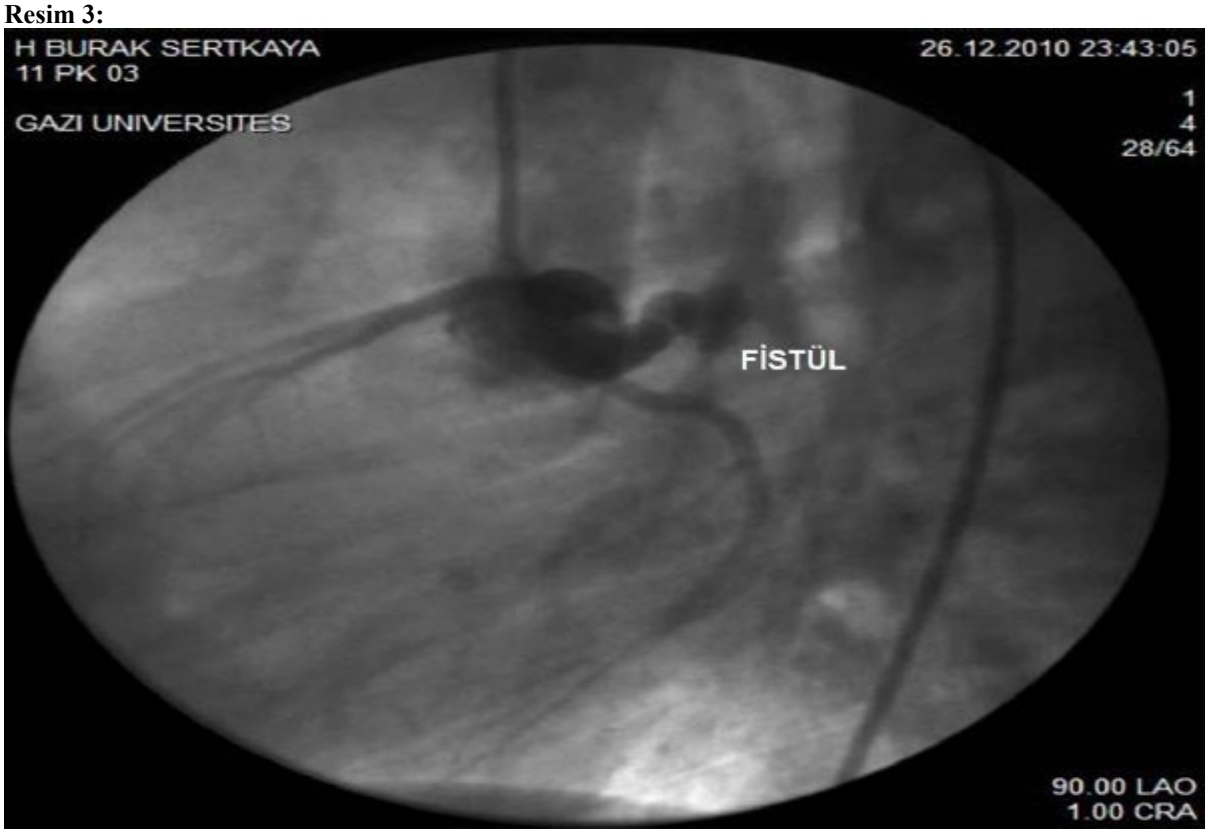
Ekokardiyografi incelemesinde, apikal dört boşluk kesitinde, sol superior pulmoner venden sol atriuma doğru uzanan mozaiklenme görülmektedir. (RV: sağ ventrikül, RA: sağ atrium, LV: sol ventrikül, LA: sol atrium, LUPV: sol superior pulmoner ven)

Resim 2:



Ekokardiyografi incelemesinde, suprasternal kısa eksen bakışında, sol superior pulmoner venden sol atriuma doğru uzanan mozaiklenme görülmektedir. (AO: aorta, PA: pulmoner arter, LA: sol atrium, LUPV: sol superior pulmoner ven)

Resim 3:



Kateter-angiyografi incelemesinde sol ana koroner arterden köken alan fistül görülmektedir.

P146 - 2.5 AYLIK SÜT ÇOCUĞUNDA PERVENTRİKÜLER YÖNTEMLE MÜSKÜLER VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI

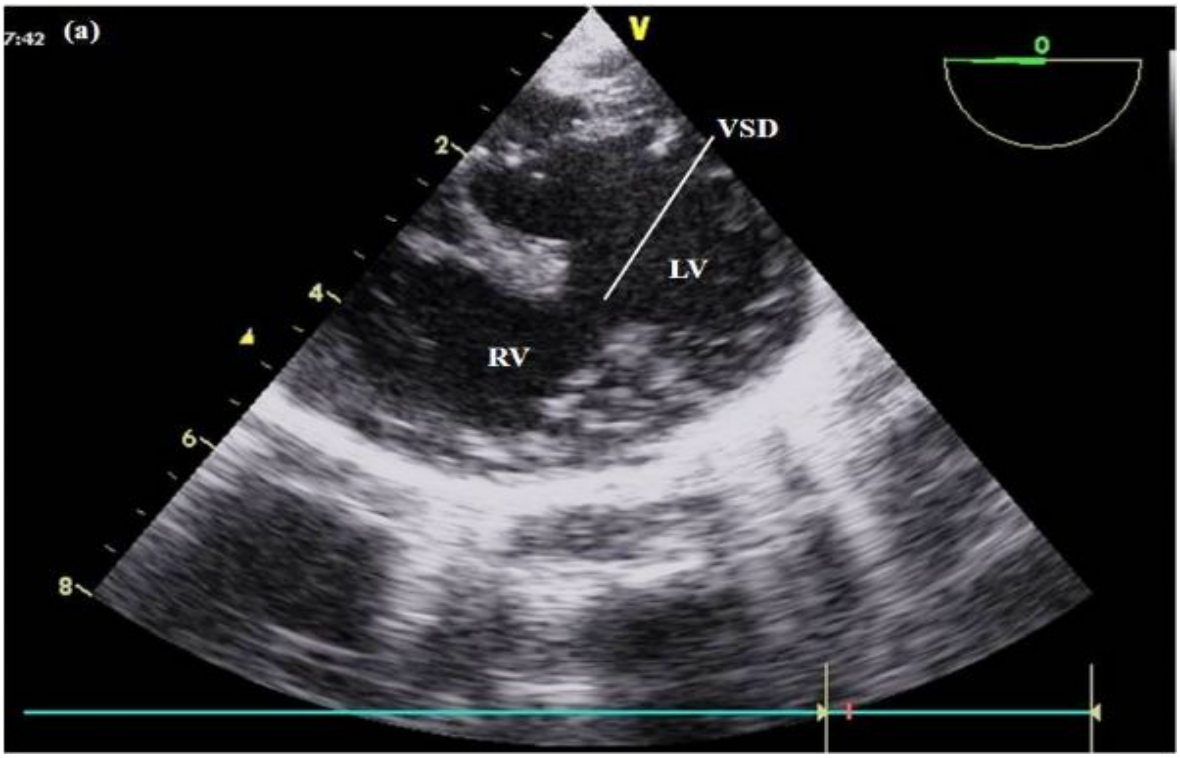
Kemal Nişli[1], Yakup Ergül[1], Ömer Ali Sayın[2], Ümrah Aydoğan[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*

Müsküler ventriküler septal defekt (mVSD) tüm doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %10'unu oluşturmaktadır. Bu defektler hemodinamik olarak önemli olduklarında cerrahi tamirleri anlamlı morbidite-mortalite taşımakta ve operasyondan yüksek rezidüel şant oranı ile çıkılabilmektedir. Sağ ventrikül yaklaşımında ventrikülün belirgin trabeküle oluşu defekte ulaşımı zorlaştırırken, sol ventriküler yaklaşımlar önemli sol ventrikül disfonksiyonu ile sonlanabilmektedir. Diğer taraftan kardiyopulmoner bypass uygulanması yoğun bakım süresinin uzun olabilmesine yol açabilmektedir. Bu yüzden özellikle apikale yakın ve geniş mVSD'lerde perkütan veya perventriküler yaklaşım cerrahiye anlamlı bir alternatif oluşturmaktadır. Transkateter tedavi büyük çocuk ve erişkinlerde rahatlıkla yapılırken, <1 yaş çocuklarda vasküler giriş yolu problemleri ve yükleyici kılıfın kardiyovasküler yapılara zarar verme riski artmaktadır. Özellikle <5 kg bebeklerde perkütan yöntemle VSD kapatılması güvenli kabul edilmediği için kullanılmamakta ve perventriküler yöntem önerilmektedir.
Bu yazıda taşipne ve konjestif kalp yetersizliği bulguları ile gelen ve başarılı perventriküler VSD kapatılma işlemi uygulanan 2.5 aylık kız hasta sunuldu. Doğum tartısı 3100 gram olan hastanın işlem sırasındaki ağırlığı 3500 gramdı. Ekokardiyografik değerlendirmede midmüsküler bölgede 10 mm çapında serbest şantlı geniş (aort annulusu 8 mm) VSD saptandı. Median sternotomiyi takiben 8 F kısa kılıf ile sağ ventrikül ön yüzden 10 mm'lik "Amplatzer müsküler VSD occluder" cihazı transözefagial ekokardiyografi eşliğinde defekte yerleştirildi. İşlem sonu sistemik düzeyde olan pulmoner arter sistolik basıncının 30 mmHg'ya indiği görüldü. Hasta işlem sonu 12. saatte ekstübe oldu ve 5. Gün taburcu edildi.
Sonuç olarak; Hemodinamik önemli geniş müsküler VSD tanılı süt çocuklarında ve özellikle <5 kg hastalarda perventriküler yöntemle defektin kapatılması tercih edilebilir.

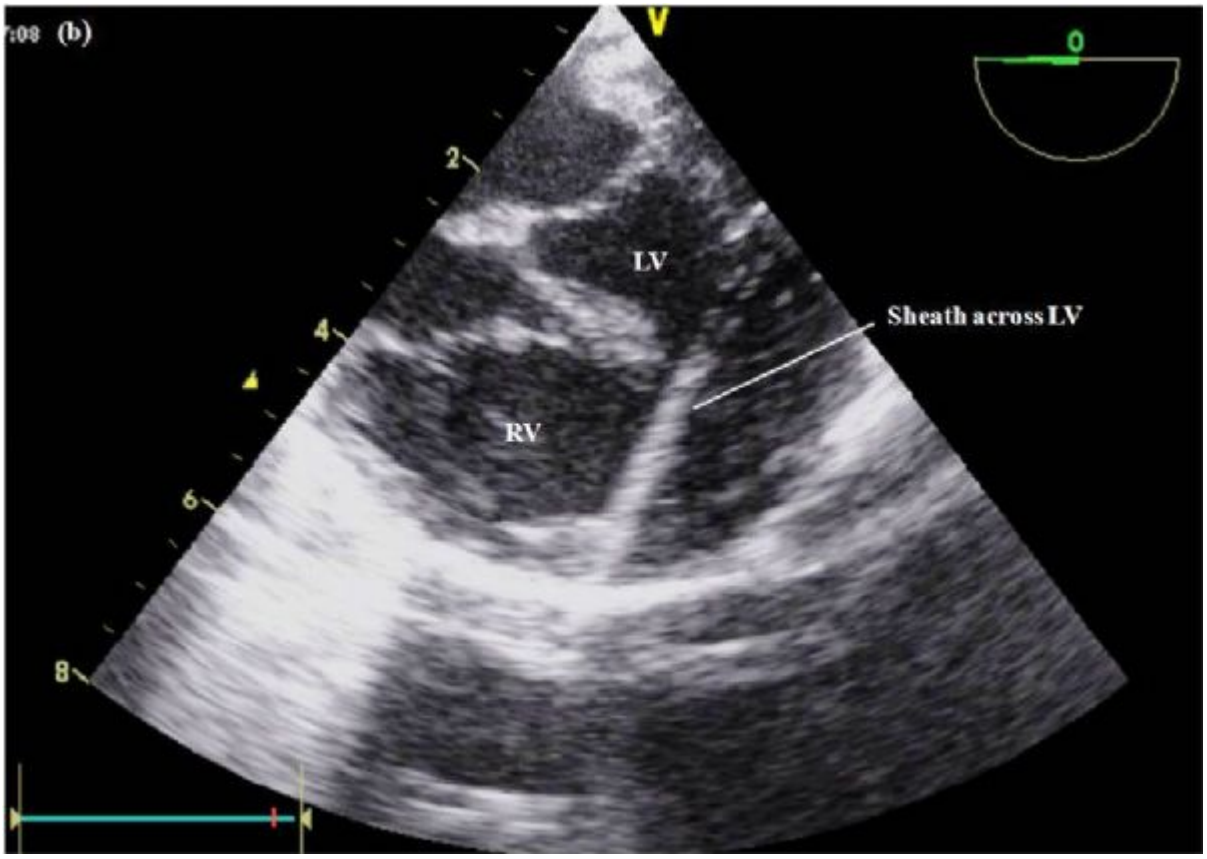
Anahtar Kelimeler: Müsküler ventriküler septal defekt, çocuk, perventriküler yöntem

Resim 1a

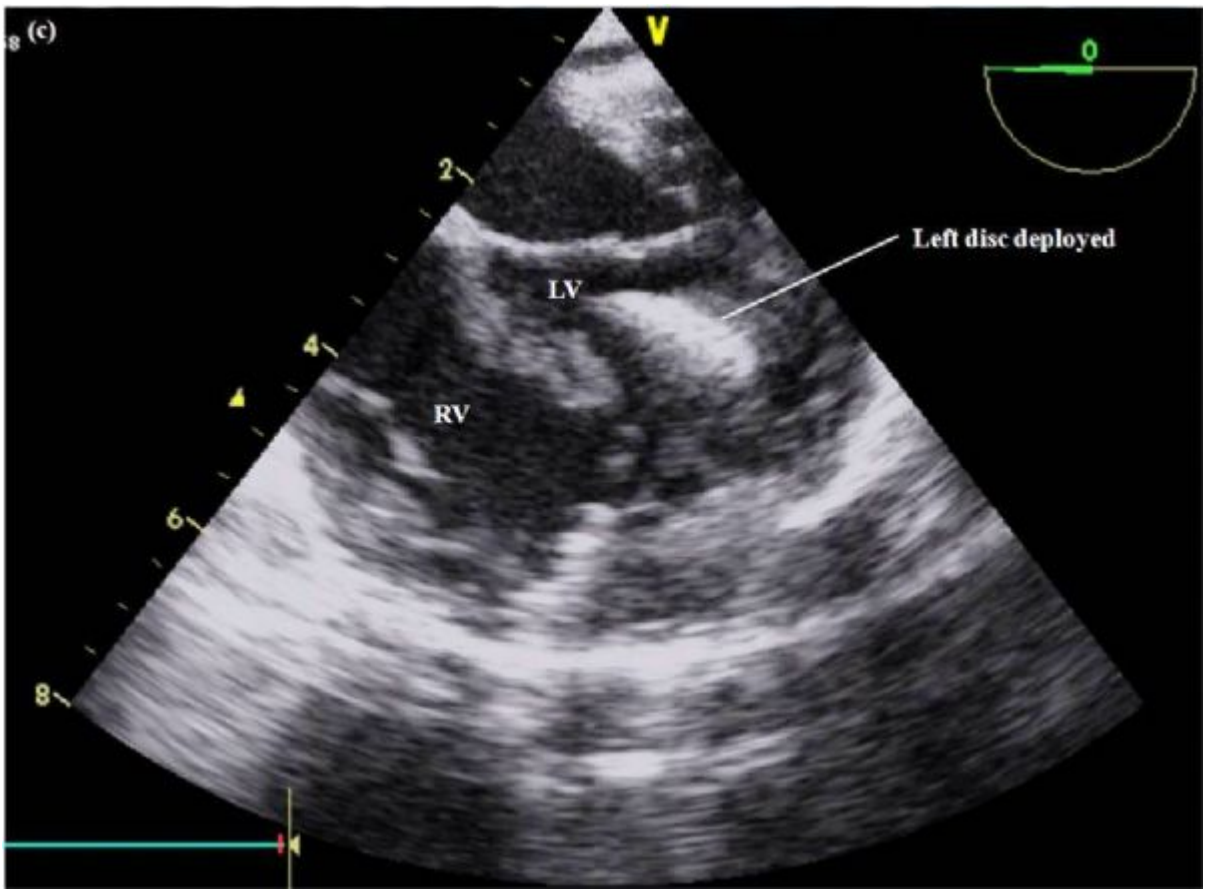


(a) TEE ile midmüsküler VSD görünümü (b) Yükleyici kılıfın RV'den LV'e geçişi (c) 10 mm müsküler VSD cihazının LV içinde sol diskinin açılması. (d) Cihazın tam serbestleşmiş şekli.

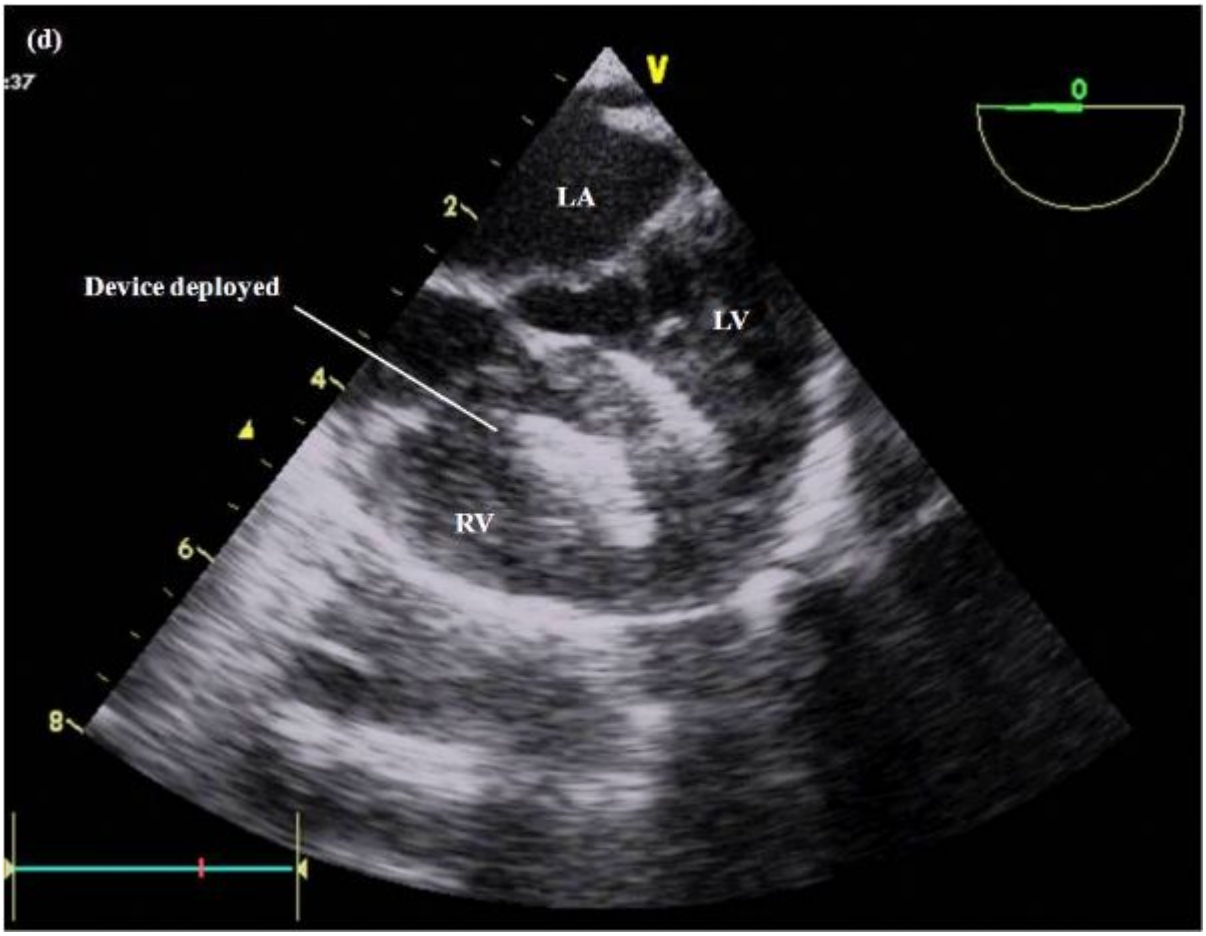
Resim 1b



Resim 1c



Resim 1d



P147 - PERİMEMBRANÖZ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN RETROGRAD YOLDAN "AMPLATZER DUCT OCCLUDER II" İLE KAPATILMASI

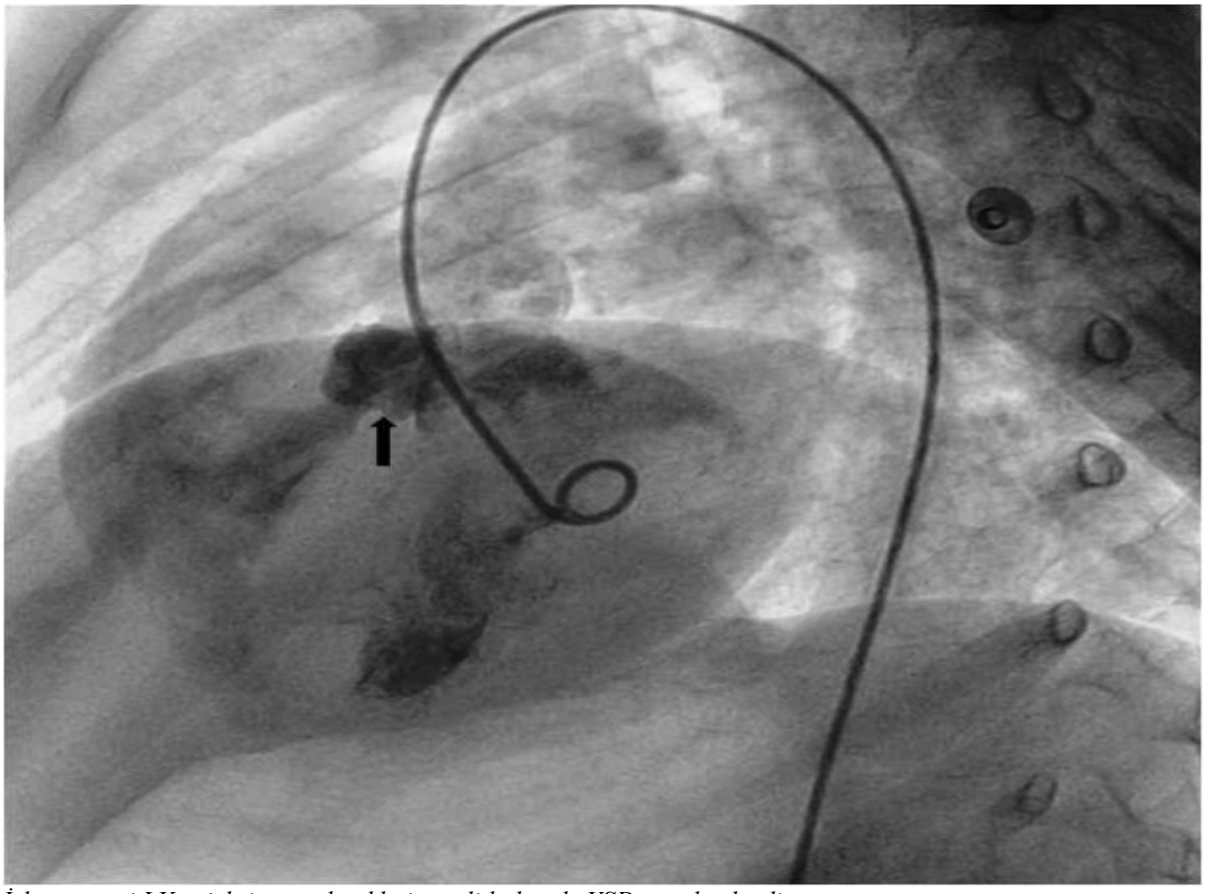
Kemal Nişli[1], Yakup Ergül[1], Taner Yavuz[2], Ümrah Aydoğan[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*Cumhuriyet Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, SİVAS*

Ventriküler septal defekt (VSD) çocukluk çağında en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır ve hemodinamik olarak önemli olanlar kapatılmalıdır. Hastalığın tedavisinde standart yaklaşım cerrahi tamir olsa da; düşük morbidite ve mortalite oranı, kısa hastane kalış süresi ve kozmetik avantajları nedeni ile uygun olgularda transkateter tedavi tercih edilebilmektedir. Transkateter VSD kapatılmasında klasik yöntem; antegrad yaklaşımla VSD'den geçip arter-ven halkası oluşturmak ve defekte spesifik müsküler-perimembranöz VSD cihazını sol ve sağ diskleri uygun kalp boşluklarında kalacak şekilde serbestleştirmektir. Bu iki cihaz yanında farklı yaklaşımlarda denenmektedir. Bu yazıda perimembranöz anevrizmatik (taban çapı 13 mm, şant çapı 5 mm) yapıda VSD'si olan beş yaşında erkek hasta sunuldu. Retrograd arteryel yoldan VSD geçilerek arter-ven halkası oluşturmadan sadece kılavuz tel yardımıyla pulmoner artere ulaşıldı. Üzerinden 5F yükleyici sistem aracılığı ile "Amplatzer duct occluder II (ADO-II)" cihazı defekte yerleştirildi. Transtorasik ekokardiyografik kontrolde rezidü şant olmadığı gösterilerk cihaz serbestleştirildi. Serbestleştirme sonrası sol ventriküle enjeksiyonunda defektin tam olarak kapandığı görüldü. Sonuç olarak; seçilmiş VSD olgularında daha ince arteryel kılıfa uygun olması ve arter-ven halkası gerektirmemesi nedeniyle ADO II cihazı tercih edilebilir.

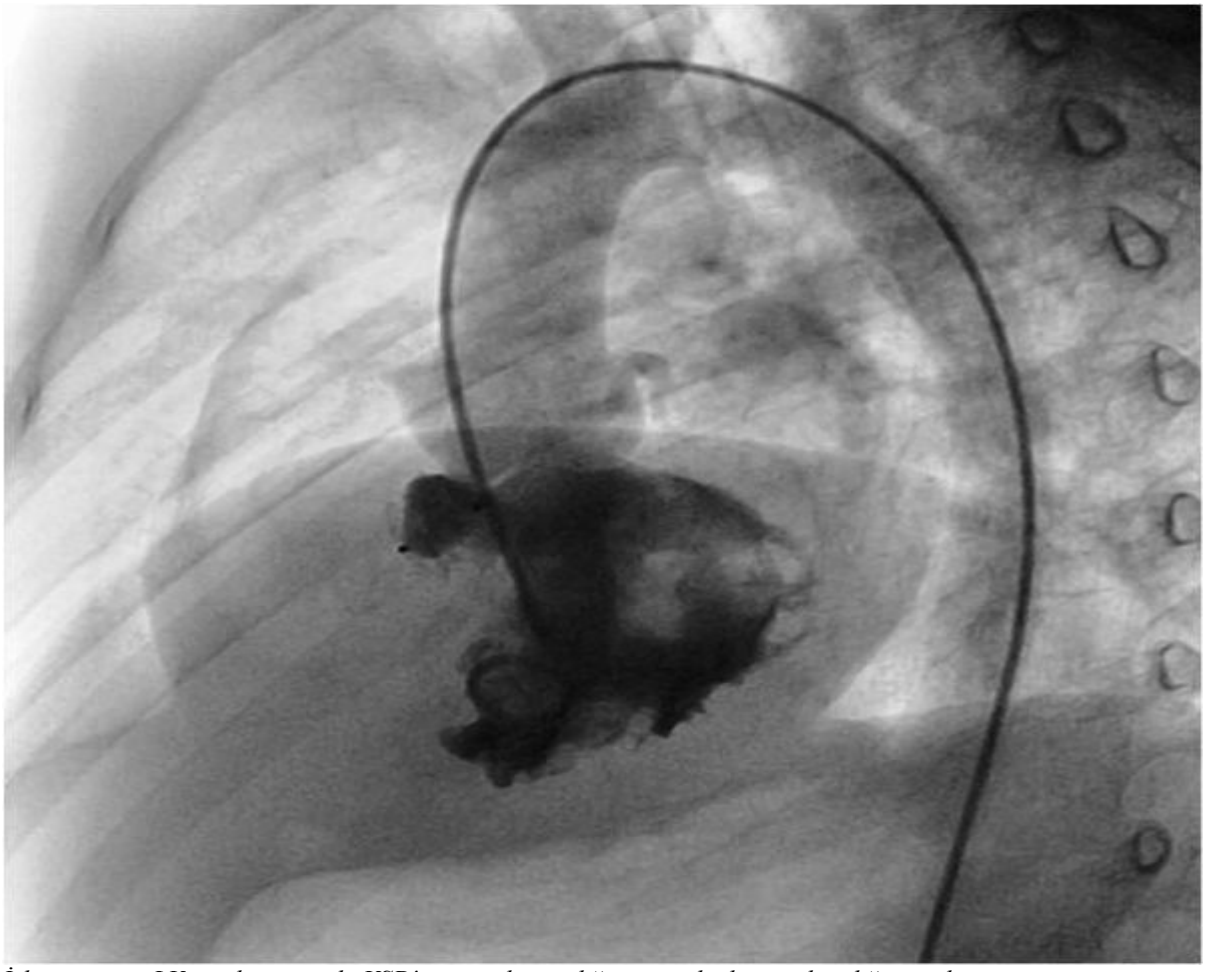
Anahtar Kelimeler: perimembranöz ventriküler septal defekt, duct occluder II

Resim 1



İşlem öncesi LV enjeksiyonunda okla işaretli bölümde VSD görülmektedir

Resim 2



İşlem sonrası LV enjeksiyonunda VSD'nin tam kapandığı ve rezidüel şant olmadığı görülüyor

P148 - OBEZ ÇOCUKLARDA İNSÜLİN DİRENCİ VE METABOLİK SENDROM SIKLIĞI

Mehmet Erkan Altuncu, Yılmaz Kör, Ahmet İrdem, **Osman Başpınar**, Mehmet Keskin

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri ABD, GAZİANTEP

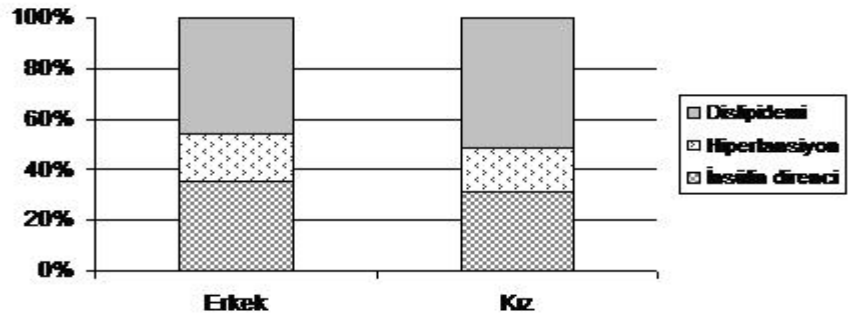
AMAÇ: Çocukluk çağı obezitesi halk sağlığını tehdit eden en sık hastalıklardan biri olarak kabul edilir. Obezite, koroner kalp hastalığı, hipertansiyon, dislipidemi, insülin direnci ve metabolik sendroma neden olan temel bozukluklardan biridir. Ayrıntılı klinik çalışmalarda çoğu klinik bulgu erişkin yaşta başlamasına rağmen çocukluk çağında başladığı gösterilmiştir. Bu çalışmanın amacı çocukluk çağı obezitesinde metabolik sendrom sıklığını belirlemektir.

MATERYAL-METOD: Obezite şikayeti olan 8-16 yaş arasında 66 çocuk değerlendirilmiştir.

SONUÇ: İnsülin direnci 33 hastada (%50), dislipidemi 49 hastada (%74) ve hipertansiyon 18 hastada (%27) bulunmuştur. Metabolik sendrom sıklığı 28 hastada %42 olarak belirlenmiştir. Sonuç olarak obez çocuklar arasında metabolik sendrom sıklığı oldukça yüksek bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, insülin direnci, metabolik sendrom, obezite

Şekil 1. Cinsiyetlere göre obezler çocuklarda metabolik sendrom risk faktörleri.



1.ABD Ulusal Kolesterol Eğitim Programı ve WHO önerilerine göre metabolik sendrom kriterlerinin karşılaştırılması

		NCEP	WHO
Hipertansiyon (Kan basıncı >95. persantil)		X	X
Obezite (VKİ veya bel çevresi >95. persantil)		X	X
Dislipidemi (HDL <40 mg/dl, TG >150 mg/dL)		X	X
	Açlık kan şekeri >110 mg/dl veya bilinen diyabet	X	X
İnsülin değerleri	İnsülin direnci		X
	Hiperinsülinemi	X	

NCEP'e (Ulusal Kolesterol Eğitim Programına) göre metabolik sendrom tanısı için beş ölçütten üçü gereklidir. WHO'ya (Dünya Sağlık Örgütüne) göre metabolik sendrom tanısı için bozuk açlık glikozu, bilinen diyabet veya insülin direncine ek olarak diğer üç parametreden ikisi gereklidir.

2. Çalışma grubunun antropometrik ölçümleri

	Obez çocuklar
Yaş	11.6±2.0 yıl
Boy	150.5±12.3 cm
Ağırlık	67.8±16.8 kg
Vücut kitle indeksi	29.3±3.6 kg/m2
Kan basıncı (sistolik / diyastolik)	113±12 / 73±10 mmHg

3. Cinsiyetlere göre obez çocuklardaki metabolik sendrom risk faktörleri

	Obez erkekler	Obez kızlar	Toplam (%)
İnsülin direnci	17	16	33 (50)
Hipertansiyon	9	9	18 (27)
Dislipidemi	21	28	49 (74)

4. Hastaların obeziteye ek olarak taşıdıkları risk faktörleri

	Bir risk faktörü	İki risk faktörü	Üç risk faktörü
Obez erkek (31)	14	5	7
Obez kız (35)	14	7	8
Toplam	28	12	15

P149 - ÇOCUKLUK ÇAĞINDA CERRAHİ LİGASYON SONRASI REZİDÜEL PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSUN KOİL İLE KAPATILMASI

Osman Başpınar, Metin Kılınç, Mehmet Kervancıoğlu, Ahmet İrdem

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı , GAZİANTEP

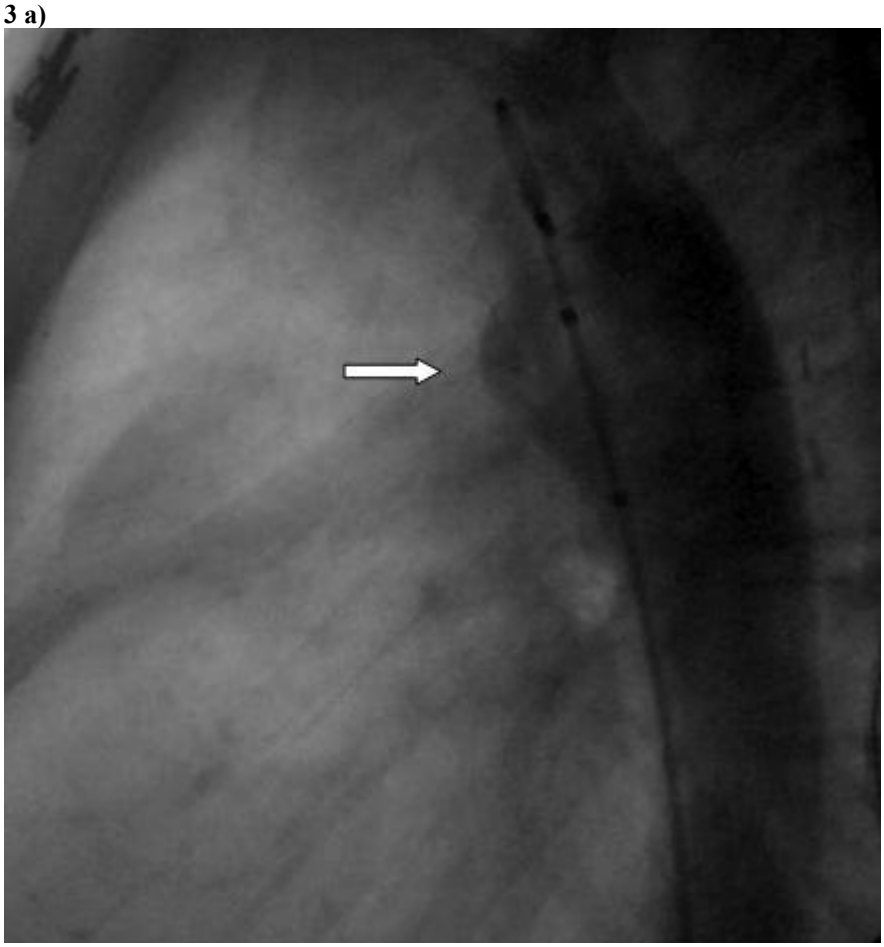
AMAÇ: Arteriyal duktusun cerrahi bağlanması sonrası rezidüel akımın transkateter kapatılmasının etkinliği ve güvenirliğini denetlemek.

YÖNTEM: Haziran 2005 ve Aralık 2009 tarihleri arasında cerrahi sonrası rezidüel patent duktus arteriyozus transkateter kapatılması altı hastada gerçekleştirildi. Ortalama yaşları 10±5.5 yıl, cerrahi sonrası zaman ise 6.3±4.5 yıl idi. Anjiografide rezidüel patent duktus arteriyozus çapı ortalama 1.3±0.5 mm (0.8 - 2.4 mm) olarak ölçüldü. Işlem sırasında üç farklı koil komplikasyonsuz başarı ile kullanılmıştır.

TARTIŞMA: Cerrahi sonrası rezidüel duktusun transkateter kapatılması güvenilirdir. Duktus şeklinin cerrahi nedenle bozulması nedeniyle dikkatli olunmalıdır.

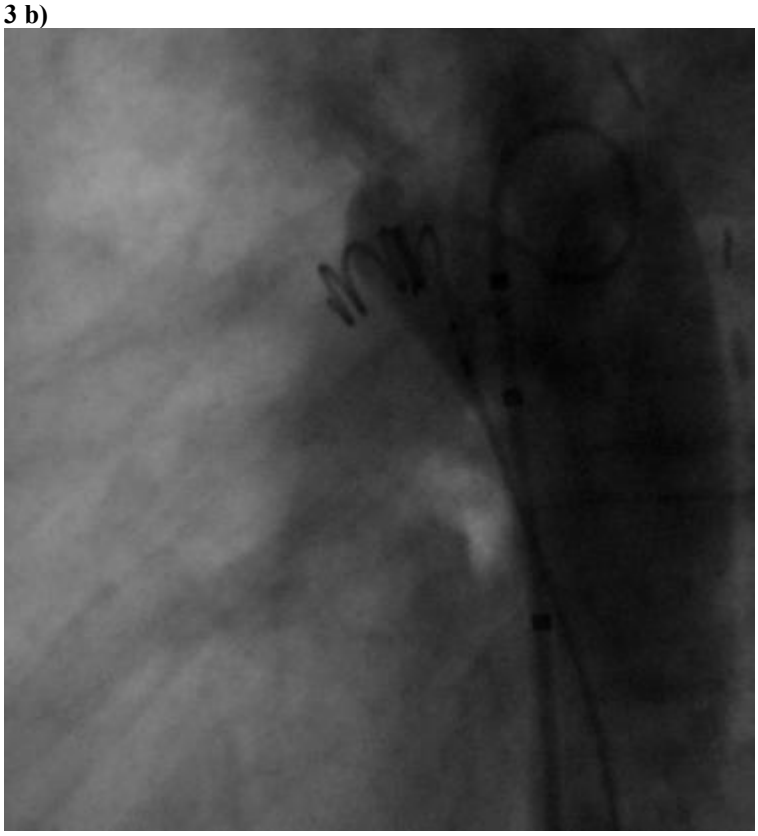
Anahtar Kelimeler: Cerrahi ligasyon, transkateter kapatılması, rezidüel patent duktus arteriyozus, çocukluk çağı

3 a)



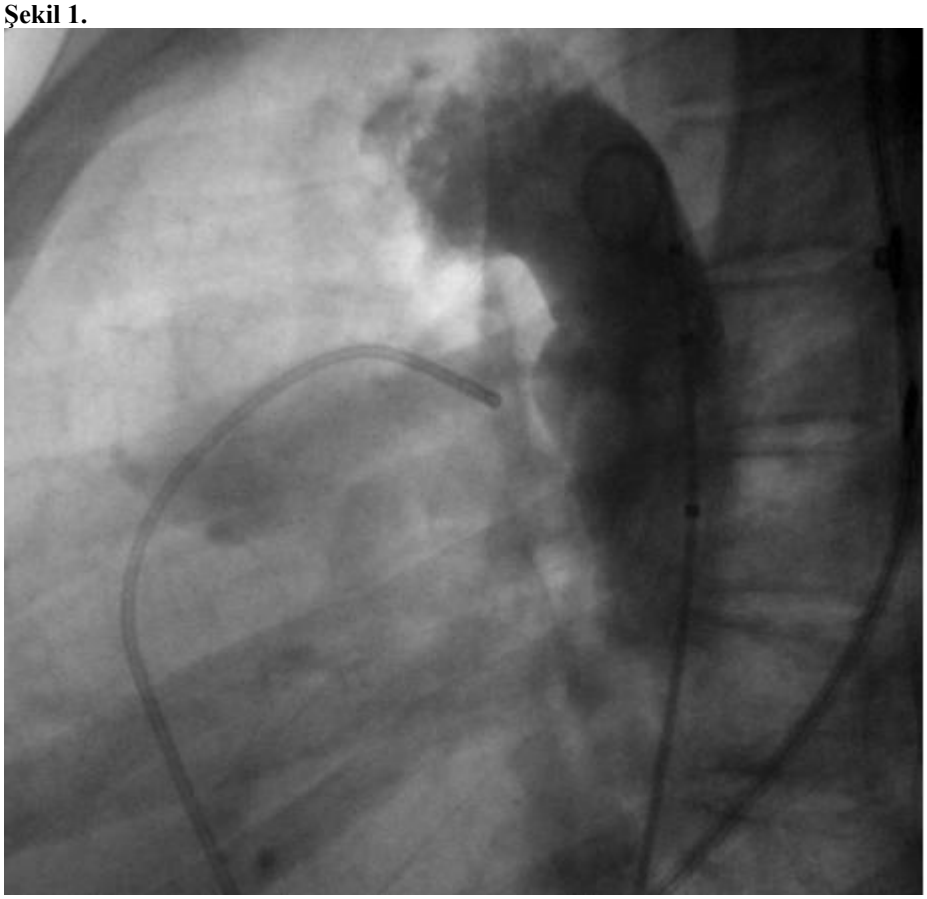
a) Anjiogram postop küçük aortikopulmoner pencere şeklinde şekli bozulmuş duktusu gösteriyor

3 b)



b) Flipper detachable 6/5 koil konulduktan sonraki anjiogram.

Şekil 1.

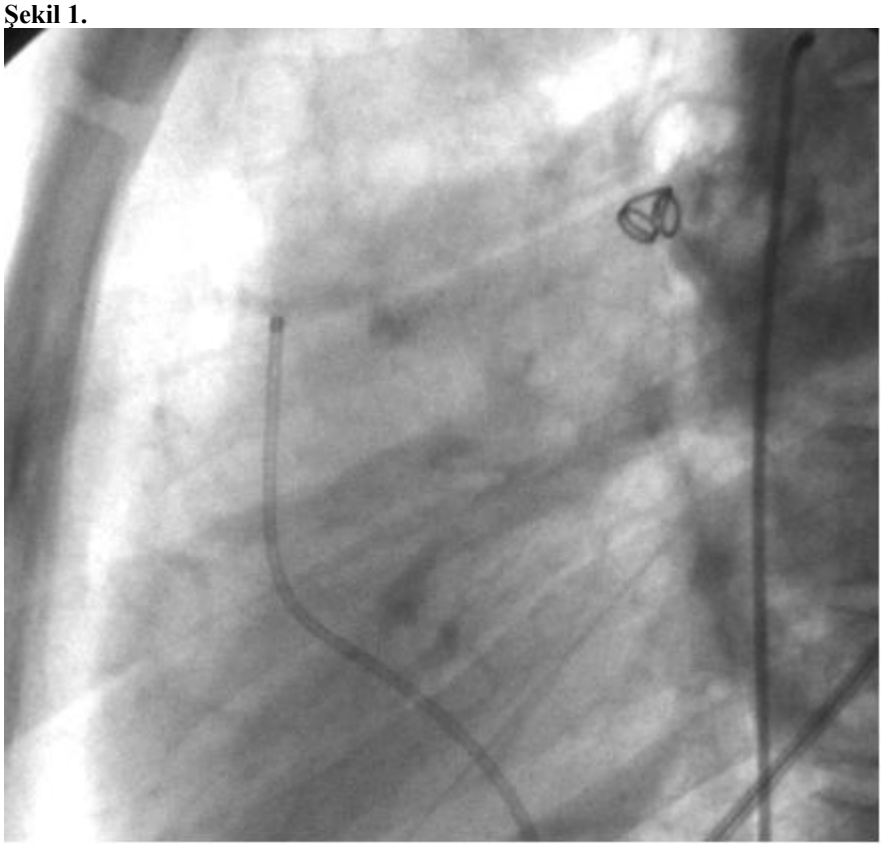


a) Anjiogram postop küçük aortikopulmoner pencere şeklinde şekli bozulmuş duktusu gösteriyor.

Hastaların özellikleri

Hasta	Yaş (yıl)	Ağırlık (kg)	Cins	Postop zaman (yıl)
1	7	19.8	Erkek	5.5
2	18	43	Kız	3
3	3	13	Kız	2.5
4	13	33	Kız	12.5
5	6	18	Kız	3
6	13	39.5	Kız	11.5

Şekil 1.

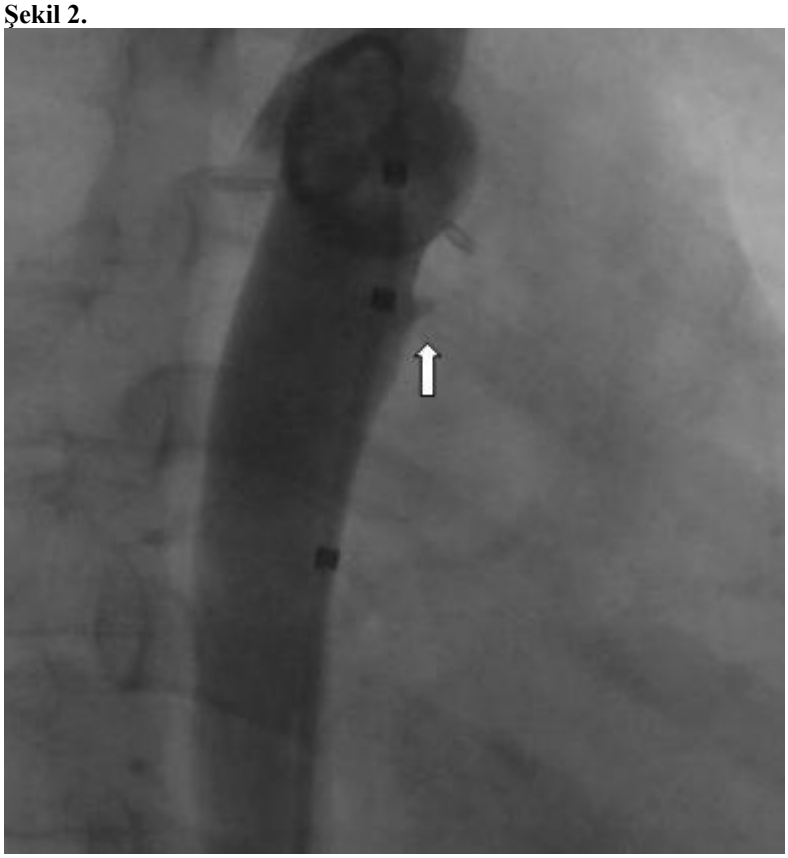


b) Gianturco koil 38-5-5 konulduktan sonraki anjiogram

Rezidüel duktus ölçümleri ve koil büyüklükleri

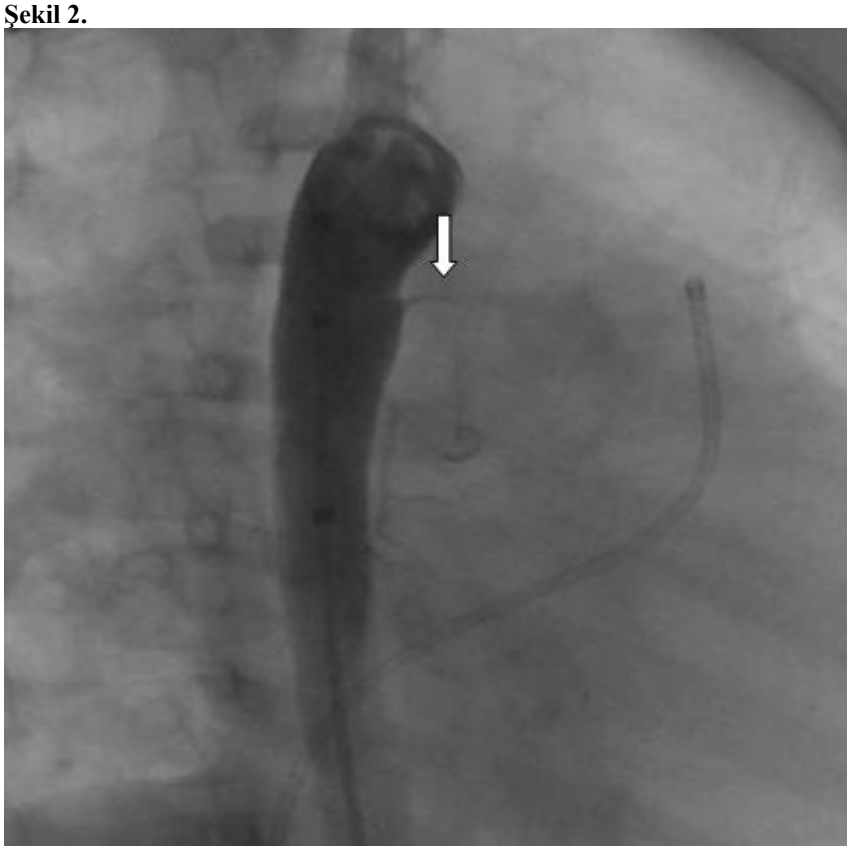
Hasta	En dar çap	Ampulla çapı	Uzunluk	Cihaz ve çapı
1	1.3	3	3.1	Nit-Occlud koil 6/5
2	1.5	14.5	4.1	Gianturco koil 38-5-5
3	0.8	1.3	2.3	Detachable Cook koil 3/4
4	2.4	10.4	4.8	Nit-occlud koil 6/5
		İkinci girişimde		Detachable Cook koil 5/4
5	1.1	1.1	2.5	Gianturco koil 38-2-3
6	1.2	12.7	5.4	Detachable Cook koil 6/5

Şekil 2.



a) Anjiogram küçük kollateral tipte şekli bozulmuş duktusu gösteriyor

Şekil 2.



b) Gianturco koil 38-2-3 konulduktan sonraki anjiogram.

P150 - KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA DOĞUMSAL KORONER ARTER ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE ÖZELLİKLERİ

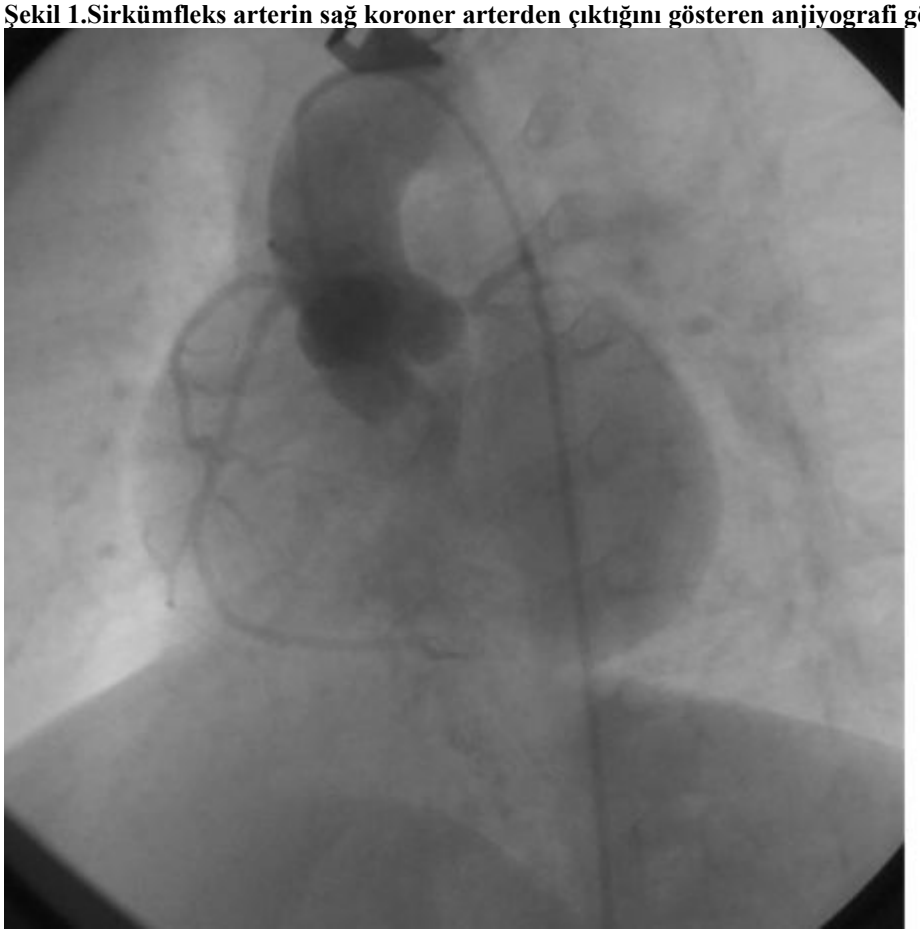
Tuğba Temel, **Osman Başpınar,** Metin Kılınç

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, GAZİANTEP

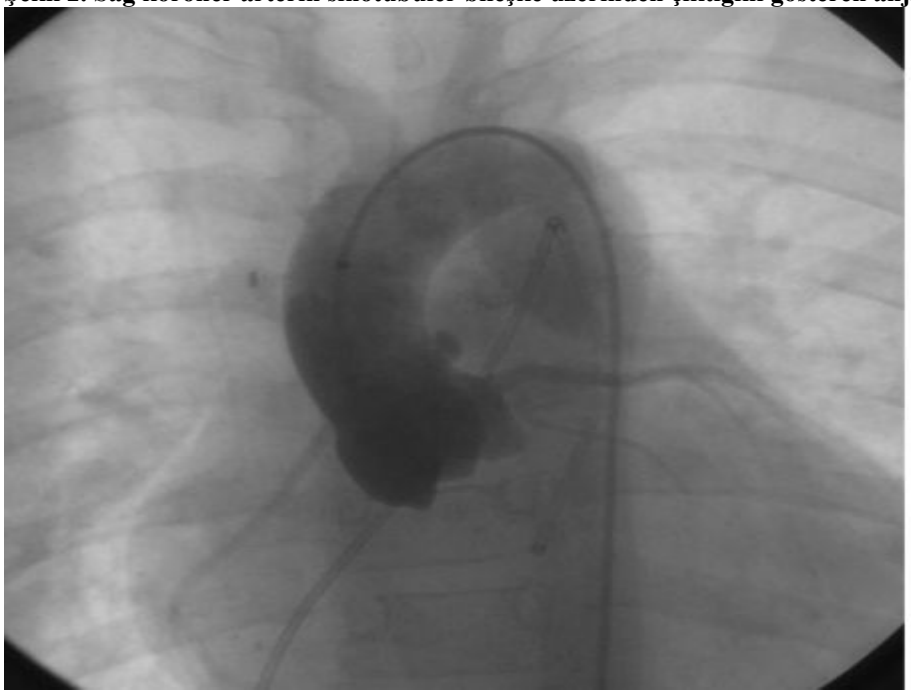
Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2005-Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerde, doğumsal koroner arter anomalilerinin sıklığı ve özelliklerini saptamaktır.
1 Ocak 2005- 31 Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerin sineanjiyografi görüntüleri 1-30 Ocak 2010 tarihleri arasında retrospektif incelendi. Koroner arter anomalisi tespit edilen hastalar tekrar gözden geçirilerek sineanjiyografi görüntüleri kaydedildi.
Anjiyografi yapılan 1138 olgudan koroner arterlerin görüntülenebildiği sol ventrikül ve aort kök enjeksiyonu yapılmış olan 515 olgu çalışmamıza dahil edildi. Koroner anomali tespit edilen 42 olgunun tanı yaşı ortalaması 5.3±2.0 yıl, %47.6'sı (20) erkek ve %52.4'ü (22) kız olarak bulundu. Koroner arter anomali sıklığı %8.1 olarak bulundu. Koroner arter anomalisi tespit edilen 42 olgu incelendiğinde; 38'inde (%90.4) çıkış, ikisinde (%4.7) dağılım, ikisinde (%4.7) sonlanma anomalisi tespit edildi. Çalışmamızda en sık çıkış anomalileri tespit edildi. Onaltı olgu ile sol ana ve sağ koroner arterin sol aortik sinüsten çıkması en fazla görülen koroner arter anomalisi olarak bulundu. Anomali saptanan olgularımıza eşlik eden en sık doğumsal kalp hastalığı Fallot tetralojisi olarak bulundu. Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda koroner anomali sıklığı toplum taramalarından çok daha yüksek düzeylerde olduğundan, bu olguların ani ölüm riski ve diğer komplikasyonlar açısından değerlendirilmesi ve eğer klinik olarak gerekli ise cerrahi düzeltmelerinin yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anjiyografi, Çocukluk çağı, Doğumsal koroner arter anomalisi

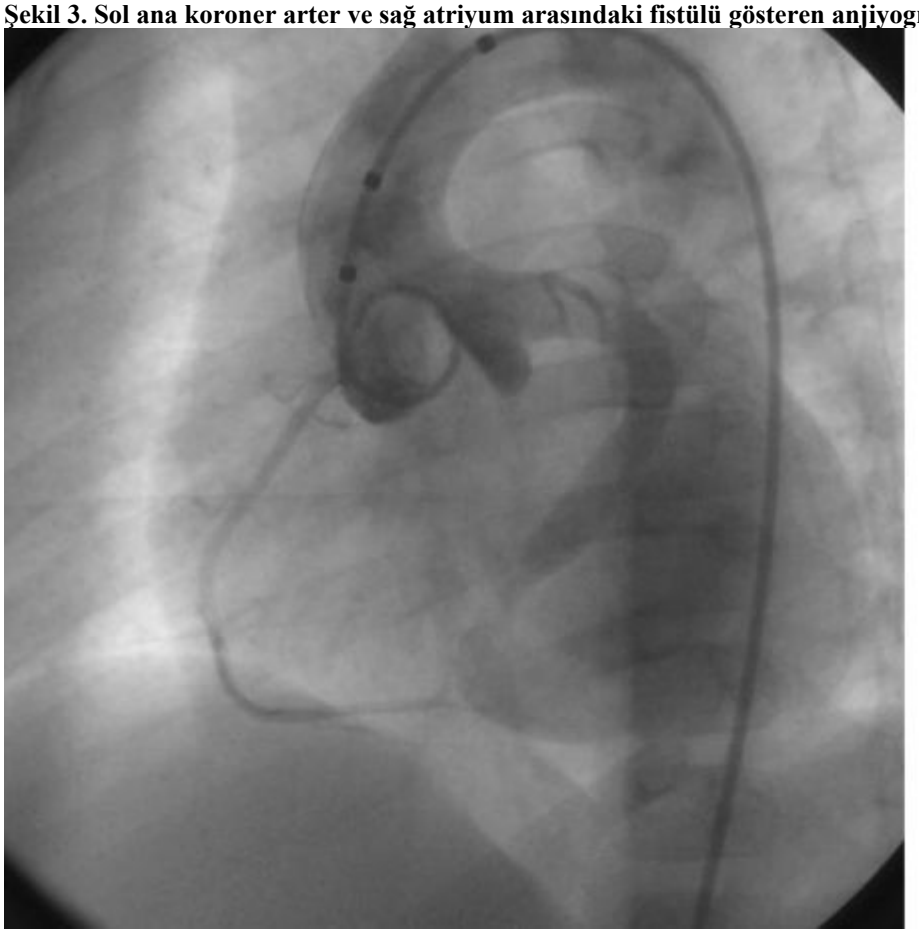
Şekil 1.Sirkümfleks arterin sağ koroner arterden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



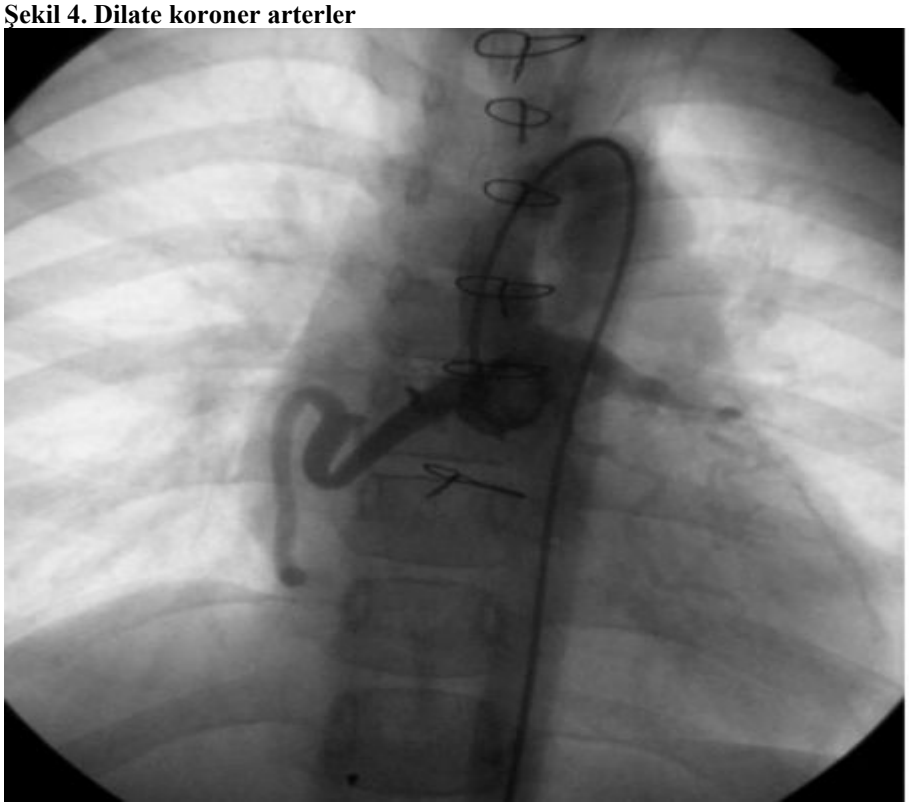
Şekil 2. Sağ koroner arterin sinotübüler bileşke üzerinden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



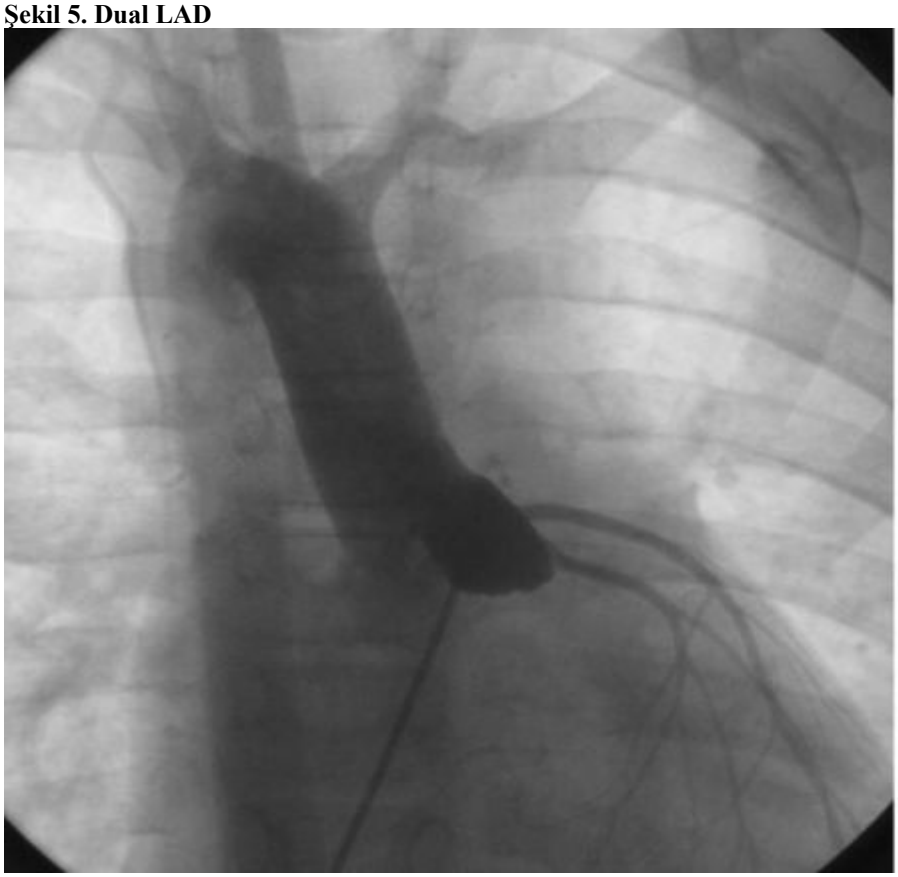
Şekil 3. Sol ana koroner arter ve sağ atriyum arasındaki fistülü gösteren anjiyografi görüntüsü



Şekil 4. Dilate koroner arterler



Şekil 5. Dual LAD



Tablo 1. Çalışmamızdaki doğumsal koroner arter anomalilerinin dağılımı ve sıklığı

Grup	Koroner anomali	Anomali sayısı ve sıklığı (%)	Hasta populasyonundaki sıklığı (%)
1	Çıkış anomalileri	38 (90.4)	7.3
2	Seyir, dağılım anomalileri	2 (4.7)	0.38
3	Sonlanma anomalileri	2 (4.7)	0.38

Tablo 2. Çalışmamızda bulunan koroner arter anomalileri, olgu sayıları, hasta populasyonundaki sıklıkları ve anomaliler içindeki oranları

	Koroner arter anomalileri	Olgu sayısı	Hasta populasyonundaki sıklık (%)	Anomali sıklığı (%)
1.Çıkış anomalileri				
	B. Aortadan anormal çıkışlar			
	1. LMCA ve RCA'nın sağ sinüsten çıkması	2	0.38	4.7
	2. LMCA ve RCA'nın sol sinüsten çıkması	16	3.1	38
	3.LMCA ve RCA'nın posteriyor sinüsten çıkması	3	0.58	7.1
	4. RCA ve Cx'in sağ, LAD'nin sol sinüsten çıkması	1	0.19	2.3
	C. Aortadan çıkan tek koroner arter			
	1. Sağ sinüsten çıkması	1	0.19	2.3
	2. Sol sinüsten çıkması	4	0.77	9.5
	D. Ostiyum anomalileri			
	1. Anormal ostiyum sayısı	4	0.77	9.5
	2. Sinotübüler bileşke yakınında anormal ostiyum	7	1.35	16.6
2. Seyir, dağılım anomalileri				
	C. Koroner arter hipoplazisi	2	0.38	4.7
3. Sonlanma anomalileri				
	A. Arteriyovenöz fistüller	2	0.38	4.7
TOPLAM		42	8.1	100

Tablo 3. Koroner arter anomalileri saptanan olgularımızda bulunan doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı

Doğumsal kalp hastalığı	Olgu sayısı
Fallot tetralojisi	18
Çift çıkışlı sağ ventrikül	8
Aort stenozu	5
Ventriküler septal defekt	4
Atriyal septal defekt	2
Patent duktus arteriyozus	2
Sağlıklı	2
TOPLAM	42

P151 - TRANSKATETER VSD KAPATILMASI TECRÜBEMİZ; GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİ

Osman Başpınar[1], Mehmet Kervancıoğlu[1], Ahmet Çelebi[2], Metin Kılınç[1], Ahmet İrdem[1]

[1]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, GAZİANTEP*
[2]*SB Siyami Ersek Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İSTANBUL*

AMAÇ: Transkateter perimembranöz (PMVSD) ve müsküler (MVSD) kapatılması işleminin etkinliği, başarısı ve olumsuz etkilerini değerlendirmek planlanmıştır.

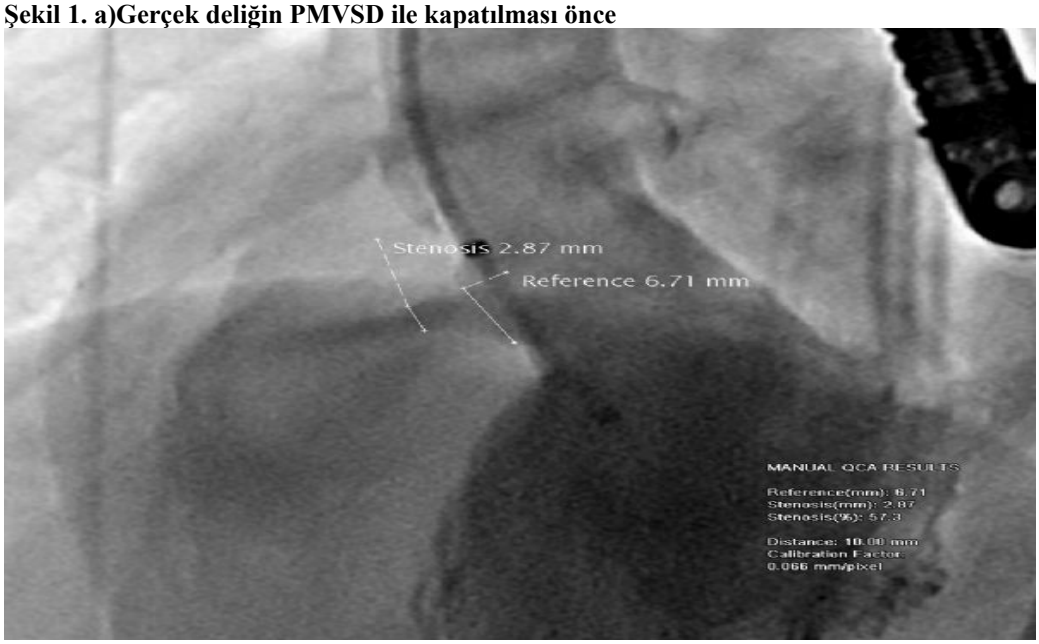
MATERİYAL ve METOD: Kliniğimizde Mayıs 2009 ve Ocak 2011 tarihleri arasında 26 defa PMVSD ve MVSD kapatılması işlemi uygulanan 24 hastanın (13 kız, 11 erkek) klinik bilgileri, eko bulguları, anjio değerlendirmeleri, işlem ile değerler retrospektif olarak analiz edilmiştir.

SONUÇLAR: Subarteriyel VSD, ağır pulmoner hipertansiyon, aort yetmezliği olan veya aort kapağına 2 mm'den daha yakın defekti olan hastalar kapatma işlemine alınmamıştır. Perimembranöz VSD 17 hastada (%70.8), müsküler ise 6 hastada (%25), bir hastada multipl VSD (%4.2) mevcuttu. Hastaların ortalama yaşı 8.1±3.8 (2-16) yıl, ort ağırlıkları 29.2±16 (12-69) kg, şant oranı 2.0±0.6 (1.2-3.8), ort pulmoner arter basıncı 29.9±10.5 (10-48) mmHg, ort MVSD çapı 6±4 (2.8-11.6) mm, ort PMVSD çapı 6.4±3 (2.3-13.5) mm, perimembranöz VSD'lerin aort kapağına uzaklıkları ort 5.6±2.3 (2.3-10) mm olarak ölçülmüştür. Bir hastada işlem kılıf yerleştirilememesi nedeniyle tamamlanamamıştır, 2 hastada işlem kılıf yerleştirilememesi nedeniyle ikinci anjioda başarılmış, multipl defekti olan ise işlem sırasında cihaz triküspit kapağa yakalanmış, snare ile yakalanmayan cihaz operasyon ile çıkarılmış, defektler cerrahi olarak kapatılmıştır. Bir hastada ise aynı seansta transkateter PDA oklüzyon işlemi yapılmıştır. Başarılı kapatma işlemi yapılan bir hastada opere BT şant, Fallot tetralojisi, rezidüel geniş VSD, hafif pulmoner hipertansiyon mevcut idi. Toplam işlem başarı oranı %91.7'dir (24 hastanın 22'sinde). Kapatma işleminde 11 hastada (%50) Amplatzer ekzantrik perimüsküler VSD oklüder, 9 hastada (%41) Amplatzer müsküler VSD oklüder, 2 hastada ise (%9) Amplatzer duktal oklüder I ve II kullanılmıştır. Ortalama izlem süresi 6±5.3 (0.5-20.6) aydır. PMVSD hastalarının 9'unda (%53) tek defekt, 4'ünde (%23.5) anevrizma ile tek defekt, 4'ünde (%23.5) anevrizma ile multipl defekt vardı. İşlem sonrası tam tıkanma 22 hastanın 21'inde (%95.4) ve şant miktarında (%4.5) belirgin azalma gözlenmiştir. Endokardit, tromboembolizm veya ölüm olayı olmamıştır. İletim bloğu bir hastada intermitan AV disosiasyon şeklinde olmuştur, steroid tedavisi ile düzelmiştir.

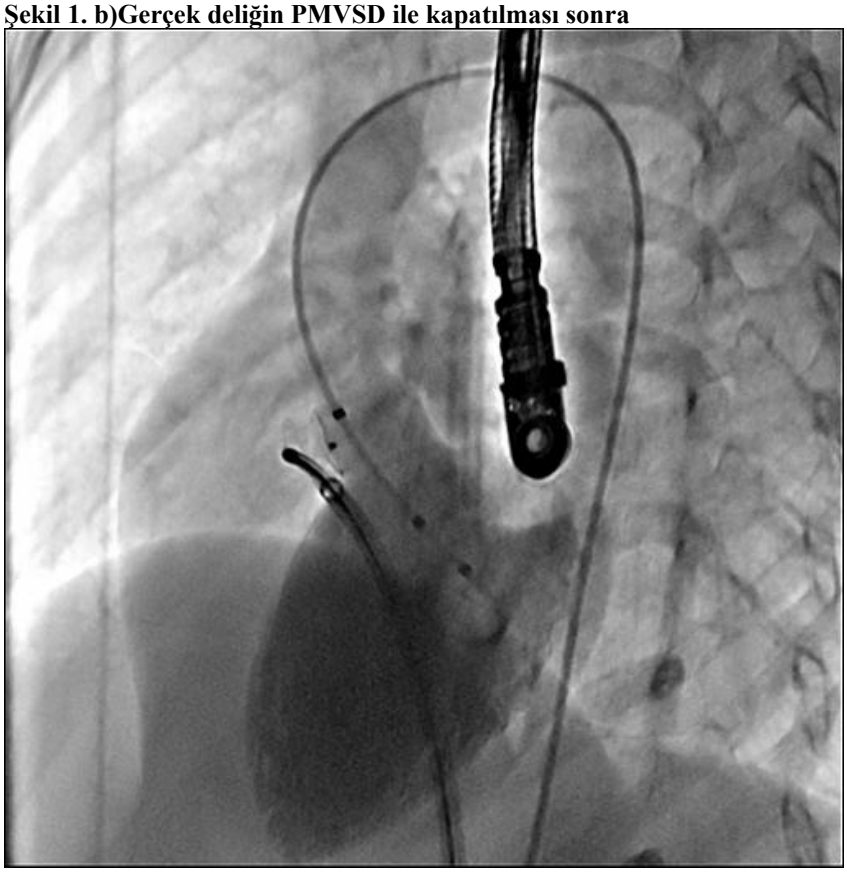
TARTIŞMA: Perimembranöz ve müsküler VSD'nin Amplatzer cihazla kapatılması etkili ve güvenilir bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: transkateter VSD kapatılması, Amplatzer, çocukluk çağı

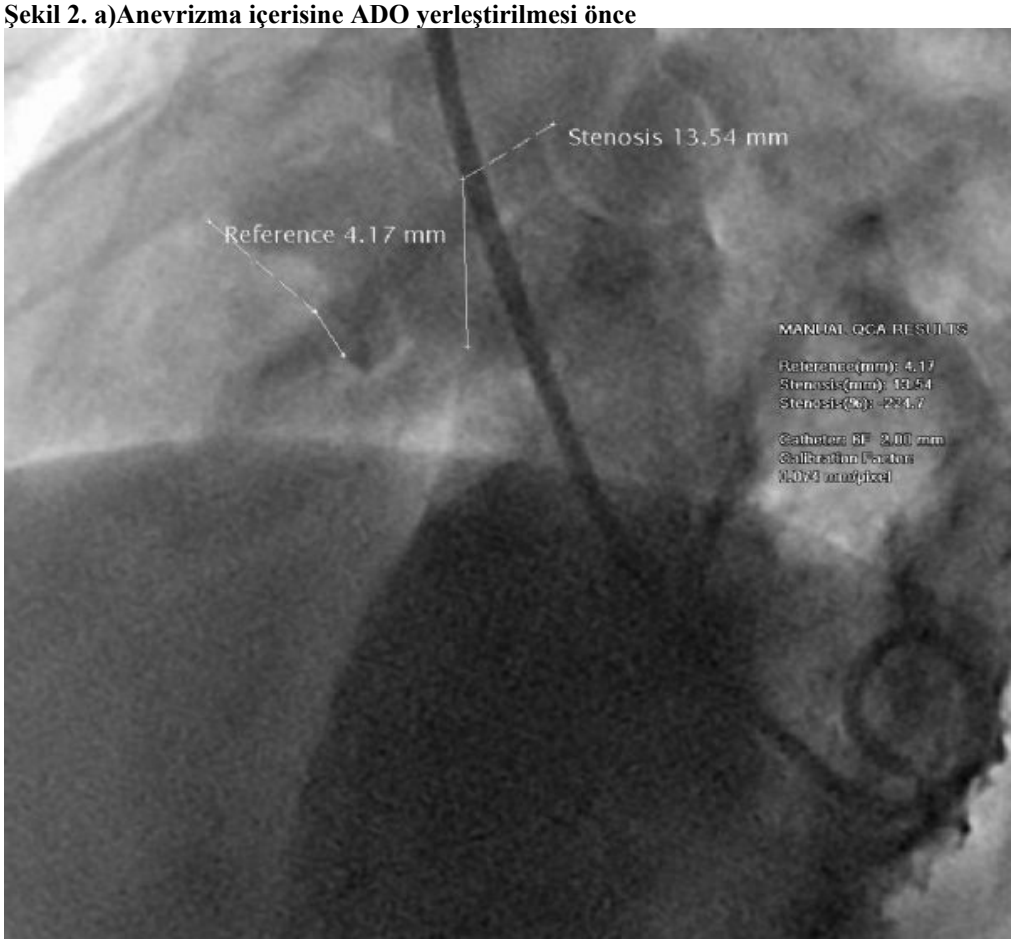
Şekil 1. a)Gerçek deliğin PMVSD ile kapatılması önce



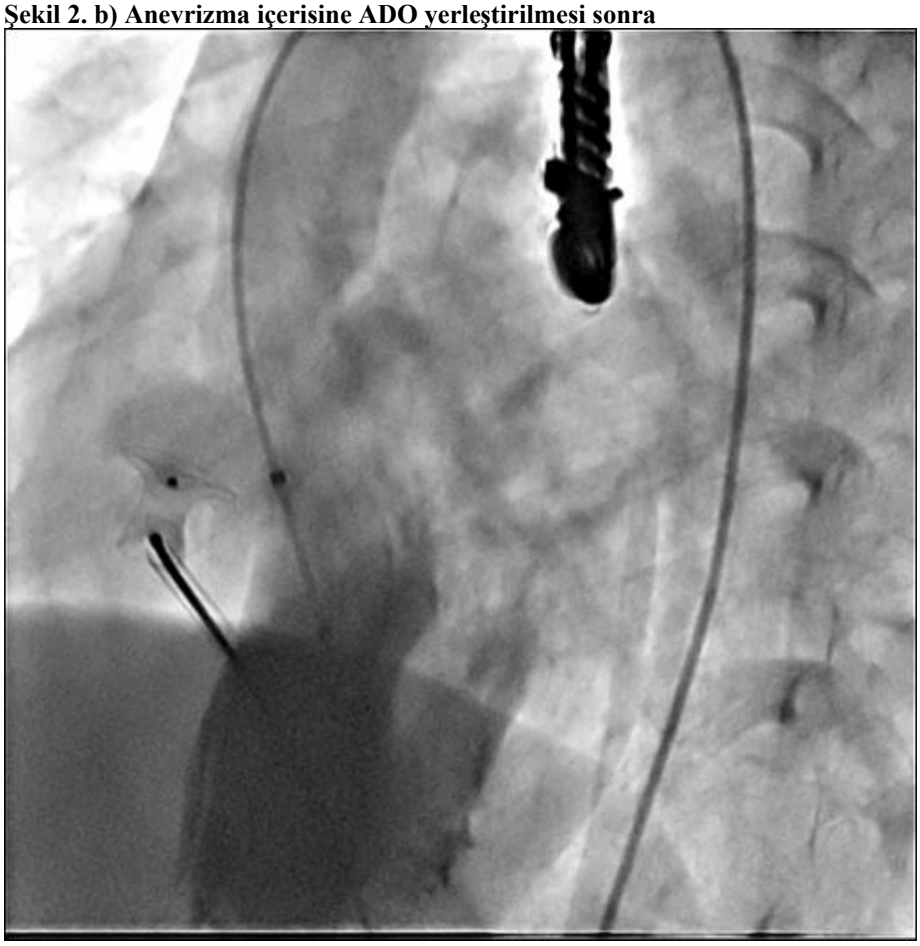
Şekil 1. b)Gerçek deliğin PMVSD ile kapatılması sonra



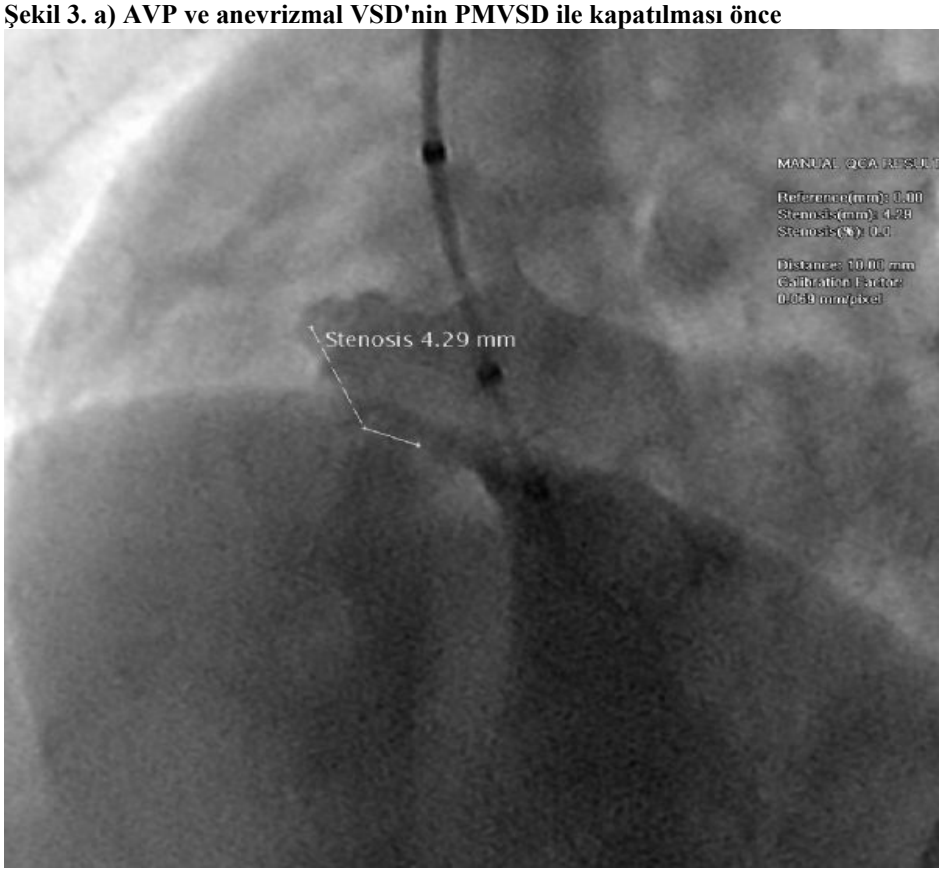
Şekil 2. a)Anevrizma içerisine ADO yerleştirilmesi önce



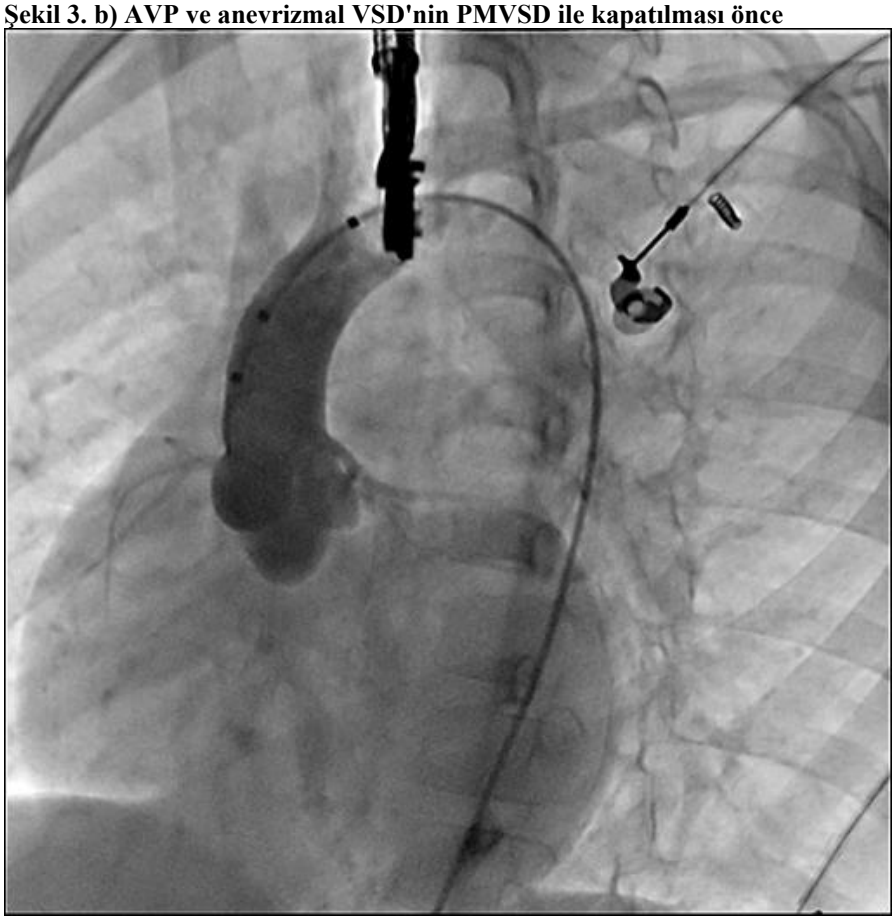
Şekil 2. b) Anevrizma içerisine ADO yerleştirilmesi sonra



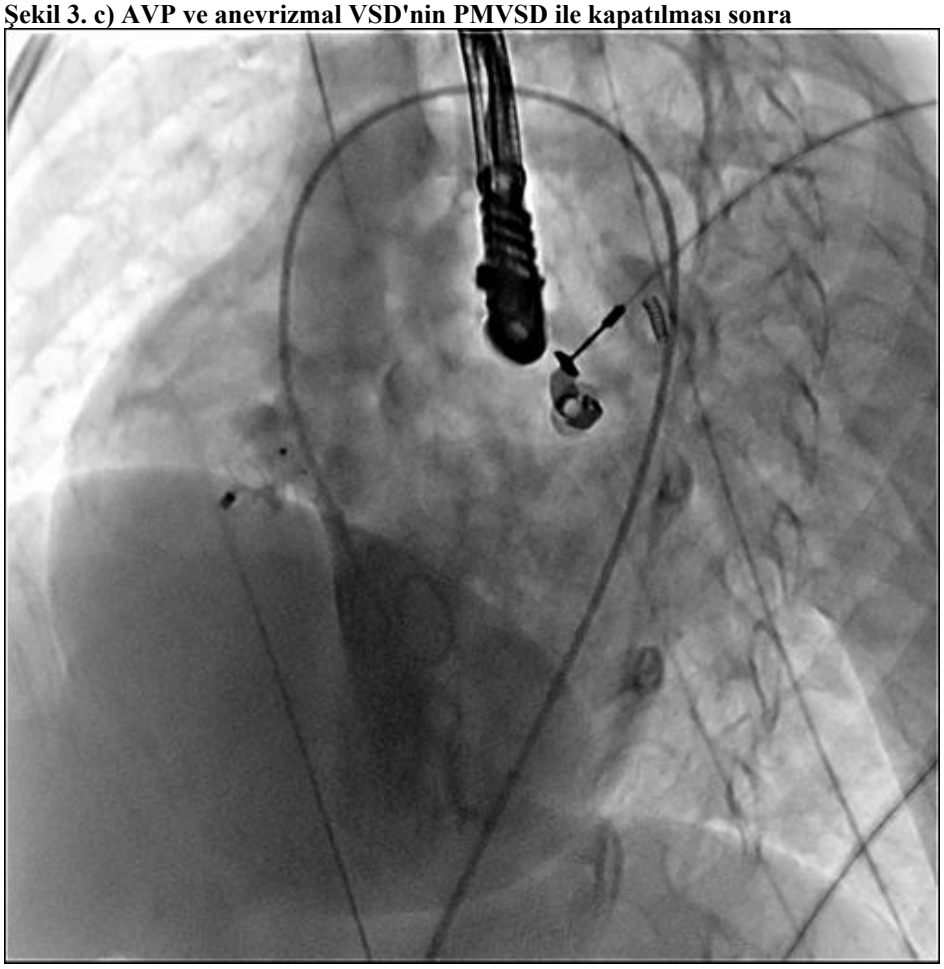
Şekil 3. a) AVP ve anevrizmal VSD'nin PMVSD ile kapatılması önce



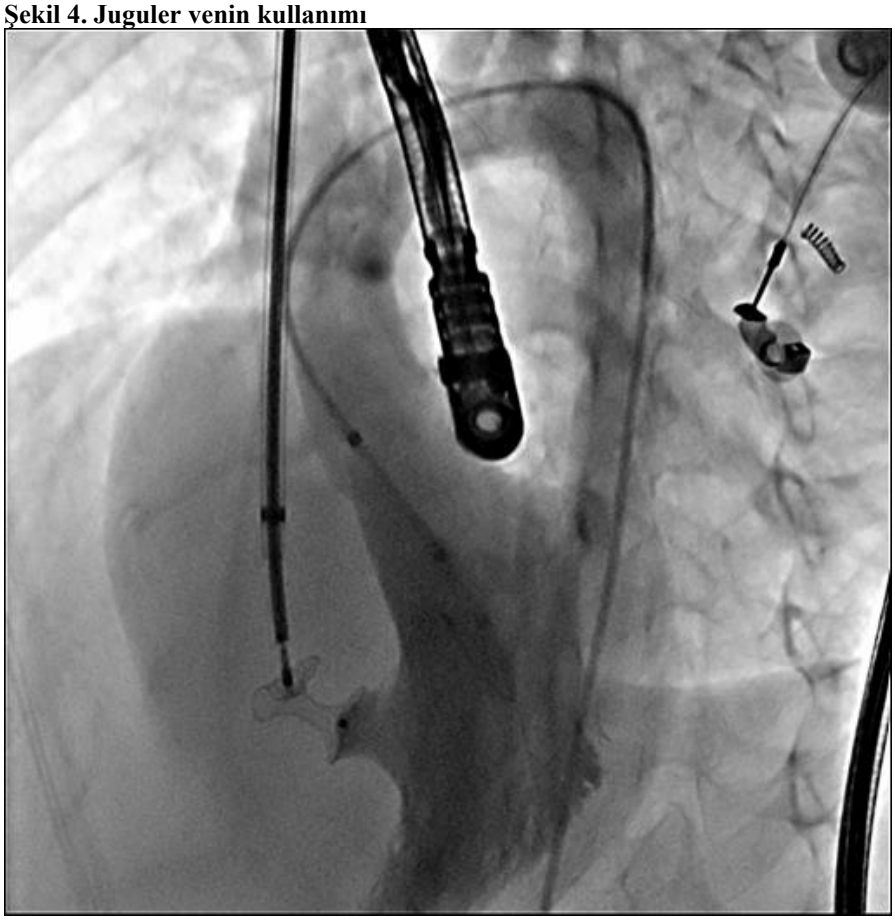
Şekil 3. b) AVP ve anevrizmal VSD'nin PMVSD ile kapatılması önce



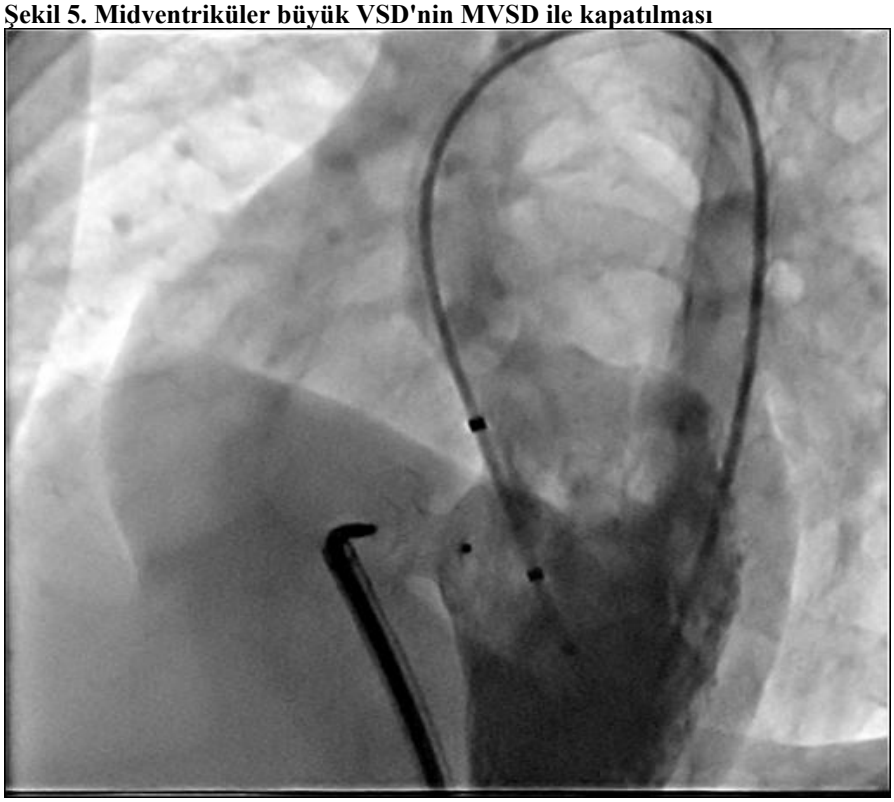
Şekil 3. c) AVP ve anevrizmal VSD'nin PMVSD ile kapatılması sonra



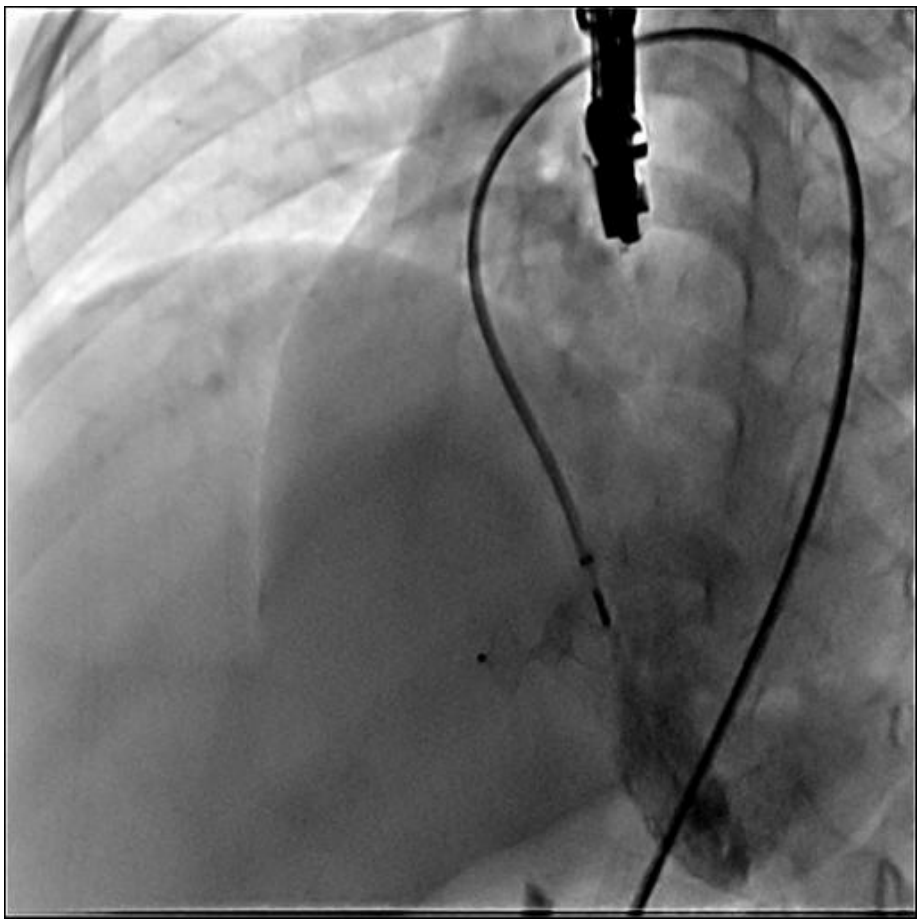
Şekil 4. Juguler venin kullanımı



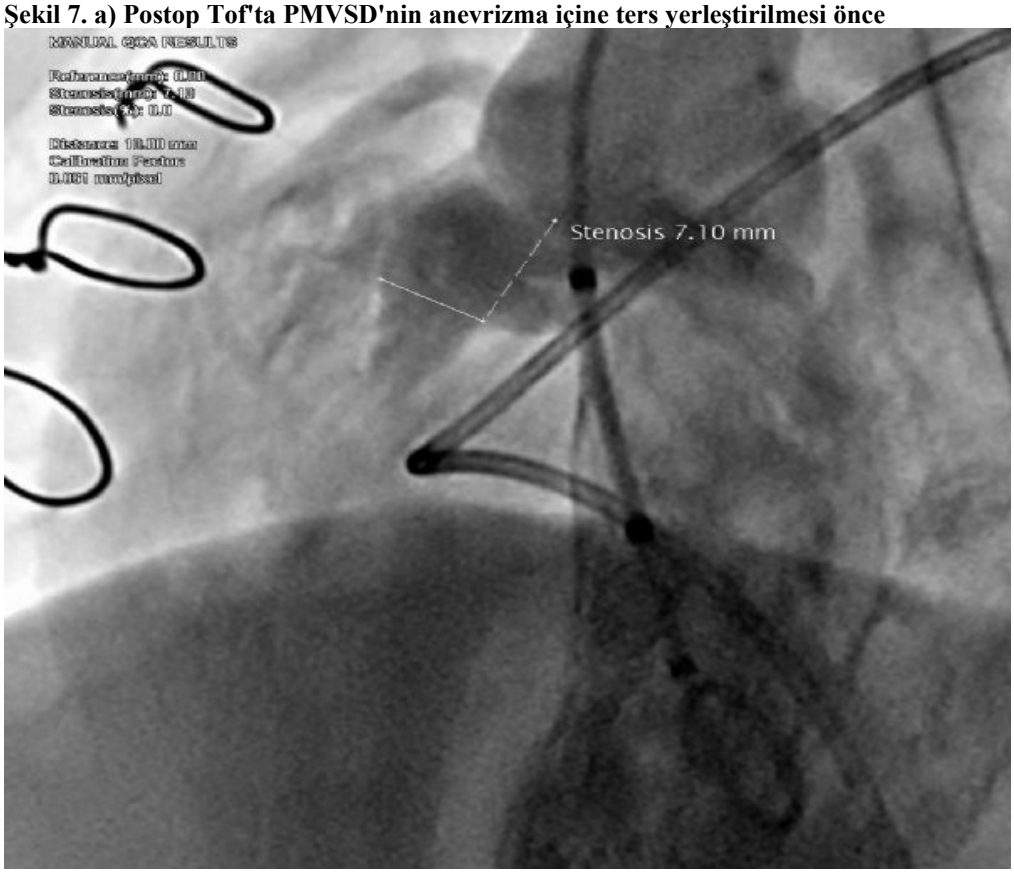
Şekil 5. Midventriküler büyük VSD'nin MVSD ile kapatılması



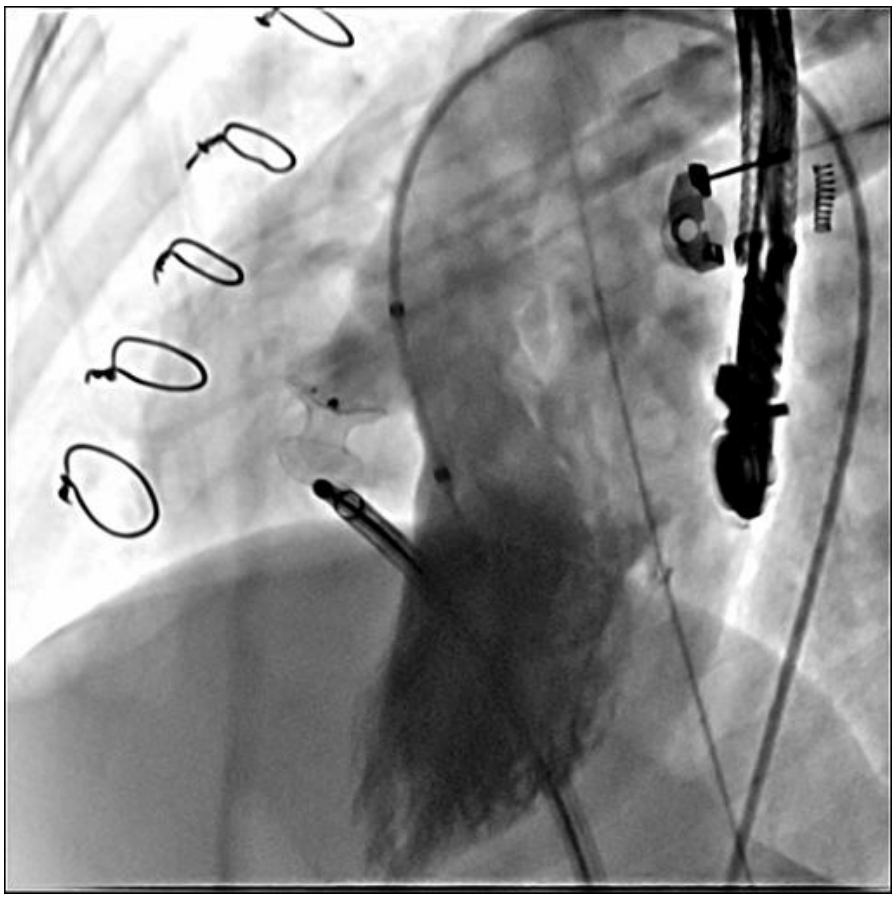
Şekil 6. Retrograd ADO2 ile kapatılma



Şekil 7. a) Postop Tof'ta PMVSD'nin anevrizma içine ters yerleştirilmesi önce

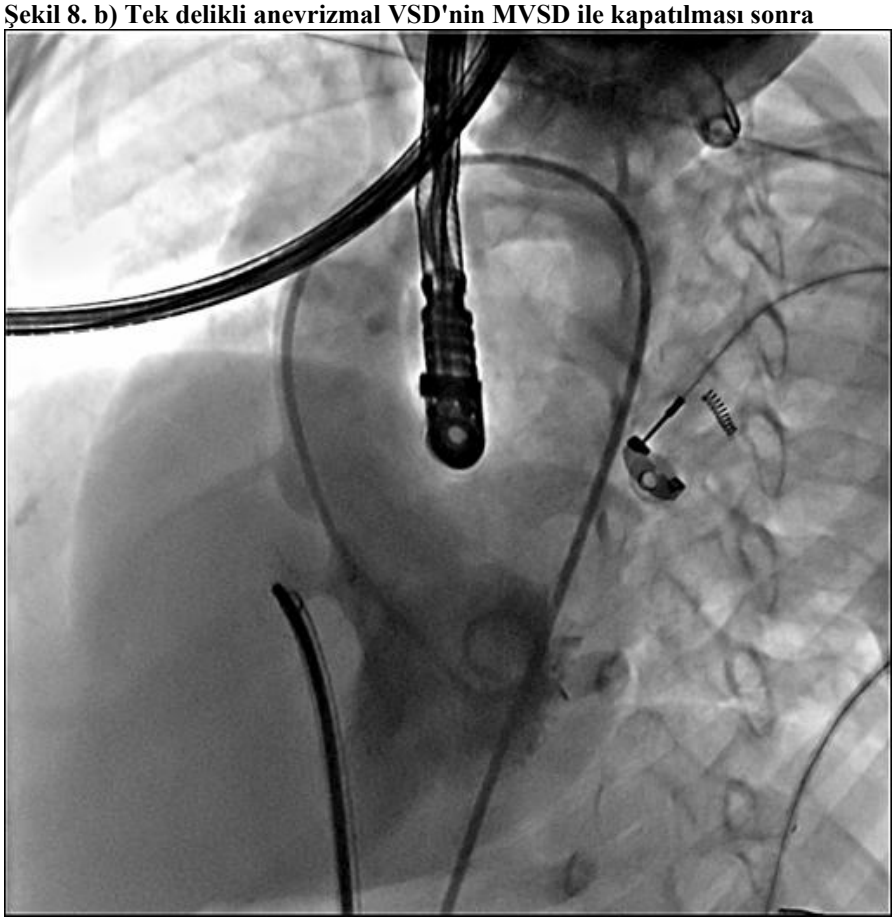


Şekil 7. b) Postop Tof'ta PMVSD'nin anevrizma içine ters yerleştirilmesi sonra



Şekil 8. a) Tek delikli anevrizmal VSD'nin MVSD ile kapatılması önce

Şekil 8. b) Tek delikli anevrizmal VSD'nin MVSD ile kapatılması sonra



P152- SENDROM TANISI VE GENETİK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA EKOKARDİYOGRAFİK DEĞERLENDİRME

Ebru Aypar, Ahmet Sert, Dursun Odabaş

T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, KONYA

GİRİŞ: Kardiyovasküler sistemi etkileyebilen sendrom ve genetik hastalıklarda ekokardiyografik inceleme tanı konulduğu zaman yapılmaya çalışılmalıdır.

AMAÇ: Sendrom veya genetik hastalık tanısı alan çocukların izleminde ekokardiyografik incelemenin önemini vurgulamak.

BİREYLER ve YÖNTEM: Şubat 2010-Şubat 2011 arasında 1 yıllık sürede 64 hasta sendrom veya genetik hastalık tanılarıyla Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi'nde değerlendirildi. 30 hastaya Down, 10 hastaya Marfan, 4 hastaya Noonan sendromu, 20 hastaya diğer sendrom tanılarıyla ekokardiyografik (EKO) değerlendirme yapıldı.

BULGULAR: Down sendromlu 30 hastanın EKO sonuçları: komplet AVSD (8), post-operatif (4/8'i), parsiyel AVSD (1), geniş inlet VSD (1), TOF (1), opere PDA (1), opere diyafragma evantrasyonu, geniş ASD, ağır PHT (1), MVP (2), küçük VSD (1), küçük PDA (2), biküspid aort kapağı (1), anevrizmatik İAS (1), PFO veya normal EKO bulguları (10). 9 hastaya antikonjestif tedavi verildi. 2 hasta post-op AV tam bloğa bağlı kalıcı pil tanılarıyla izlendi. 8/30 hastaya anjiografi, cerrahi önerildi. Marfan sendromlu hastalarda; 4/10 hastada MVP/MY, 3/10 hastada aort kökü, çıkan aortada genişleme, 1/10 hastada biküspid aort kapağı, 3/10 hastada normal EKO bulguları saptandı. Noonan sendromlu 4 hastanın 2'sinde hafif valvüler PS, sekundum ASD, 1'inde MVP, MY, 1'inde normal EKO bulguları saptandı. 18 farklı sendrom için değerlendirilen 20 hastada; Mozaik trizomi 13'de geniş VSD, geniş ASD, triküspid kapak prolapsusu, Turner sendromlu iki hastada biküspid aort kapağı ve hafif AS, mozaik Turner/mozaik Klinefelter sendromunda ağır AK, Morquio sendromunda 2. derece MY/AY, Prune-Belly sendromunda ağır valvüler PS, Pompe hastalığı olan iki bebekte obstrüktif tip hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), Y kromozomda mikrodelesyon saptanan hastada geniş sekundum ASD, PDA, ağır PHT, Friedrich ataksisinde HKMP, Frajil X'de PDA, Goldenhar sendromunda çift çıkışlı sağ ventrikül, geniş VSD, ağır PS, TAR sendromunda (trombositopeni, absent radius) küçük VSD saptandı. Beckwith-Wiedemann, Bardet-Biedl, Ehlers-Danlos tip 2, ektodermal displazi, Alström, Turner, Pierre Robin sendromu ve trakeoözefageal fistülü olan 8 hastada normal EKO bulguları saptandı.

TARTIŞMA: Ekokardiyografiyle 45/64(%70) hastada kardiyak patolojiler saptandı. Alström, Beckwith-Wiedemann, Bardet-Biedl sendromlu ve ektodermal displazili hastalar ileride gelişebilecek kardiyomiyopati, Ehlers Danlos tip II'li hasta MVP olasılığı yönünden izleme alındı. Toplam 51/64(%80) hasta izleme alındı. 16/64 (%25) hastaya medikal tedavi başlandı. 13/64(%20) hastaya cerrahi düzeltme önerildi. Pompe tanısı alan 1 hastaya enzim replasman tedavisi başlandı.

SONUÇLAR: Sendrom ve genetik hastalığı olan çocuklarda ekokardiyografi kardiyovasküler patolojilerin erken tanısını sağlamaktadır. Hastalar izleme alınabilmekte, gerekli medikal veya cerrahi tedavi sunulabilmekte, daha sonraki gebeliklerde prenatal tanı için öneri getirilebilmektedir

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, genetik hastalık, genetik hastalık

P153 - AORTİK NABIZ DALGA HIZI OBEZ ÇOCUKLARDA ARTMIŞTIR

Ataç Çelik[1], Mustafa Özçetin[2], Halil İbrahim Damar[1], Yasemin Yerli[2], Hasan Kadı[1], Fatih Koç[1], Köksal Ceyhan[1]

[1]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, TOKAT*
[2]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, TOKAT*

GİRİŞ: Obezite çocukluk çağında başlayıp erişkin yaşlarda da devam etme eğiliminde olan bir hastalıktır. Ateroskleroz bu hastalığın önemli komplikasyonlarından biridir. Arteriyel sertliğin invaziv olmayan bir ölçüm metodu olan nabız dalga hızı (NDH) subklinik aterosklerozun bir göstergesi olarak kabul edilmektedir. Çalışmanın amacı obez çocuklarda NDH ölçümlerini değerlendirmektir.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Çalışmaya 30 obez (ortalama yaş 13±2, 12 erkek) ve 30 normal kilolu (ortalama yaş 13±2, 13 erkek) çocuk dahil edildi. Tüm gönüllerden rutin kan tetkikleri için kan alındı ve ekokardiyografi yapıldı.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: Obez çocukların kan basınçları daha yüksek, sol ventrikül, sol atriyum ve aort kökü daha geniş, sol ventrikülü daha hipertrofik ölçüldü (Tablo). Obez çocukların NDH değerleri normal kilolulara göre artmış bulundu (Tablo). NDH ile beden kitle indeksi arasında güçlü bir ilişki tepsi edildi (r=0.391, P=0.002). Sonuç olarak, NDH obez çocuklarda artmıştır. Obezite erken yaşlarda bile subklinik ateroskleroza neden olabilir.

Anahtar Kelimeler: Aortik sertlik, nabız dalga hızı, obezite

Obez ve kontrol grubu arasındaki veriler

	Kontrol (n=30)	Obez (n=30)	P değeri
Cinsiyet (Erkek)	13 (43.3)	12 (40.0)	0.793
Yaş (yıl)	13±2	13±2	0.193
Beden kitle indesi (kg/m2)	17.43 [16.46-20.09]	26.04 [25.51-27-67]	<0.001
Sistolik kan basıncı (mmHg)	90.00 [90.00-95.00]	110.00 [100.00-110.00]	<0.001
Diyastolik kan basıncı (mmHg)	60.00 [60.00-65.00]	70.00 [65.00-70.00]	<0.001
SVDS (mm)	37.40±3.31	40.87±4.67	0.002
IVS (mm)	8.00 [7.00-9.00]	9.00 [9.00-10.00]	<0.001
SVAD (mm)	6.87±1.01	8.30±0.99	<0.001
Aort kökü (mm)	20.33±2.19	22.60±2.50	<0.001
Sol atriyum (mm)	27.10±2.83	30.45±3.57	<0.001
Sol ventrikül kütle indeksi (gr/m2)	65.80±10.45	73.43±9.50	0.004
NDH (m/sn)	3.25±0.66	4.03±0.75	<0.001

SVDS: Sol ventrikül diyastol sonu çapı, IVS: İnterventriküler septum kalınlığı, SVAD: Sol ventrikül arka duvar kalınlığı, NDH: Nabız dalga hızı. Veriler n (%), ortalama±SD, ortanca [interquartile aralık] olarak gösterilmiştir.

P154 - KORONER ARTER HASTALIĞI AÇISINDAN RİSKLİ ÇOCUKLARDA MUHTEMEL ERKEN ATEROSKLEROZUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ataç Çelik[1], Mustafa Özçetin[2], Ahmet Öztürk[1], Yasemin Yerli[2], Hasan Kadı[1], Fatih Koç[1], Halil İbrahim Damar[1], Köksal Ceyhan[1]

[1]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, TOKAT*
[2]*Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, TOKAT*

GİRİŞ: Erişkin ölümlerinin en sık nedeni ateroskleroza bağlı gelişen hastalıklardır. Ailesinde erken yaşta koroner arter hastalığı geçiren bireylerin bu hastalık açısından riskli olduğu bilinmektedir. Karotis intima-media kalınlığı (KİMK) ve nabız dalga hızı (NDH) ateroskleroz gelişiminin öngördürücüleridirler. Çalışmanın amacı ateroskleroz gelişimi açısından riskli çocukların KİMK ve NDH ölçümlerinin riskli olmayan çocuklarınkiyle karşılaştırmaktır.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Babasında 40 yaşından önce tıkayıcı koroner arter hastalığı tespit edilmiş 30 gönüllü çocuk (ortalama yaş 14±2, 13 erkek) riskli grubu, babasına 40 yaşından önce çeşitli nedenlerle koroner anjiyografi yapılıp normal koroner arter bulunan 30 gönüllü çocuk (ortalama yaş 14±2, 13 erkek) kontrol grubunu oluşturdu. Tüm çocuklara rutin kan tetkikleri, KİMK ve aortik NDH ölçümleri için de karotis ultrasonu ve ekokardiyografi tetkikleri yapıldı.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: Her iki grup arasında yaş, cinsiyet, beden kitle indeksi, açlık kan şekeri, böbrek fonksiyonları, tiroid hormonları ve hemoglobin açısından fark yoktu. Riskli grubun KİMK ve NDH değerleri kontrol grubuna göre yüksek bulunmasına karşın bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (KİMK: 0.53±0.9 mm, 0.57±0.9 mm, P=0.114; NDH: 3.49±0.53 m/sn, 3.70±0.68 m/sn, P=0.190). Ailesel olarak ateroskleroz gelişim riski olan çocuklarda erken ateroskleroz mevcut yöntemlerle tespit edilememiştir. Bu sonucun muhtemel nedenleri; denek sayısının azlığı, aterosklerozun multifaktöriyel oluşu veya kullanılan tetkiklerin çocuklarda kalıtıma bağlı gelişmesi beklenen aterosklerozu göstermede yetersiz oluşu olabilir.

Anahtar Kelimeler: Ateroskleroz, koroner arter hastalığı, nabız dalga hızı, karotis intima-media kalınlığı

P155 - ORAK HÜCRE ANEMİLİ ÇOCUKLARDA SAĞ VE SOL VENTRİKÜL DOKU DOPPLER VELOSİTELERİNDE ARTIŞ

Selma Ünal[1], Olgu Hallıoğlu[2], **Derya Çıtırık[2]**

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Ünitesi, MERSİN
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, MERSİN

GİRİŞ: Orak hücreli anemi (OHA) kardiyak debi artışı ve ventrikül dilatasyonu ile karakterizedir. Özellikle pulmoner hipertansiyon ve diyastolik disfonksiyon gelişenlerde prognoz kötüdür. Doku Doppler görüntüleme bu hastalarda çalışılmamıştır. Bu çalışmanın amacı OHA'li çocuklarda sağ (RV) ve sol ventrikül (LV) doku Doppler görüntülemelerini elde etmek ve sağlıklı çocuklarla karşılaştırmaktır.

METOD: Çalışmaya OHA tanısı ile izlenen 77 hasta (yaş: 11.1±3.0) ve 42 sağlıklı kontrol (yaş: 11.3±3.9) dahil edildi. Apikal dört boşluk görüntüsünden her iki ventrikül ve interventriküler septumun (IVS) bazal, orta ve apikal kısımlarından doku Doppler verileri elde edildi. Aynı zamanda LV Tei indeksi de hesaplandı.

SONUÇLAR: Ejeksiyon fraksiyonu her iki grupta da benzer olmakla birlikte, hasta grubunda sol ventrikül diyastol sonu çapı ve sol atriyal genişleme saptandı ($p<0.05$, $p<0.001$ sırasıyla). Sol ventrikül Tei index ve triküspit yetersizlik akımı da yine hasta grubunda artmıştı ($p<0.01$, $p<0.001$ sırasıyla). Sistolik akım hızının (S) sol ventrikül bazalinde, IVS ve RV'nin tüm segmentlerinde arttığı belirlendi. Erken diyastolik akım (E) hızlarının ise LV, RV ve IVS'nin orta ve apikal segmentinde arttığı saptandı. Geç diyastolik akım (A)hızlarının ise LV orta segment, IVS orta ve apikal bölge ile RV'nin tüm segmentlerinde arttığı belirlendi.

SONUÇ: Doku Doppler akım hızlarında beklenenin aksine bir artış saptanmasının nedeninin, henüz sistolik disfonksiyon gelişmeyen OHA'li çocuklarda ventrikül genişlemesine kompansatuvar bir yanıt olabileceği ve triküspit yetersizlik akım artışının da pulmoner hipertansiyonun erken bir bulgusu olduğu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Doku Doppler, Orak hücreli anemi, Pulmoner hipertansiyon

Tablo 1. Sol Ventrikül Doku Doppler Akımları

	Orak hücreli anemi n=77	Kontrol n=42	p
LV bazal			
E dalga hızı (cm/sn)	16.9 ± 4.0	15.8 ± 3.5	NS
A dalga hızı (cm/sn)	7.6 ± 1.9	6.9 ± 1.8	NS
S dalga hızı (cm/sn)	9.2 ± 1.8	8.4 ± 1.7	0.021
LV orta			
E dalga hızı (cm/sn)	17.7 ± 3.7	15.8 ± 3.4	0.007
A dalga hızı (cm/sn)	6.6 ± 1.6	5.9 ± 1.5	0.002
S dalga hızı (cm/sn)	8.2 ± 1.6	7.9 ± 1.8	NS
LV apikal			
E dalga hızı (cm/sn)	16.3 ± 4.0	14.3 ± 3.9	0.013
A dalga hızı (cm/sn)	6.1 ± 1.7	5.8 ± 1.6	NS
S dalga hızı (cm/sn)	7.4 ± 1.8	6.9 ± 1.8	NS

Table 2. İnterventriküler Septum Doku Doppler Hızları

	Orak hücreli anemi n=77	Kontrol n=42	p
IVS bazal E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn)	 15.2 ± 2.5 7.1 ± 1.7 9.4 ± 1.8	 14.4 ± 2.3 6.6 ± 1.5 7.8 ± 1.6	 NS NS <0.001
IVS orta E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn	 13.3 ± 2.6 5.9 ± 1.9 6.5 ± 1.4	 12.2 ± 2.6 5.2 ± 1.1 5.5 ± 1.3	 0.034 0.008 <0.001
IVS apikal E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn)	 9.9 ± 2.7 5.3 ± 1.4 5.1 ± 1.3	 8.3 ± 2.2 4.0 ± 0.8 4.5 ± 1.1	 0.001 <0.001 0.004

Tablo 3. Sağ Ventrikül Doku Doppler Akımları

	Orak hücreli anemi n=77	Kontrol n=42	p
RV bazal E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn)	 18.3 ± 3.4 11.3 ± 2.7 14.3 ± 2.6	 17.3 ± 2.9 9.9 ± 2.6 11.6 ± 2.3	 NS 0.004 <0.001
RV orta E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn)	 15.9 ± 3.1 10.2 ± 2.7 11.5 ± 2.9	 13.9 ± 2.8 8.4 ± 1.9 9.5 ± 2.3	 <0.001 <0.001 <0.001
RV apikal E dalga hızı (cm/sn) A dalga hızı (cm/sn) S dalga hızı (cm/sn)	 13.1 ± 2.8 8.0 ± 2.3 8.9 ± 2.2	 10.6 ± 2.1 6.7 ± 1.8 7.1 ± 1.8	 <0.001 0.001 <0.001

P156 - TRANSKATETER YERLEŞTİRME SONRASI ŞEKİL DEĞİŞTİREN ADO II NEDENİYLE OLUŞAN REZİDÜEL ŞANTLI PDA OLGUSU VE TRANSKATETER YOLLA TEDAVİSİ

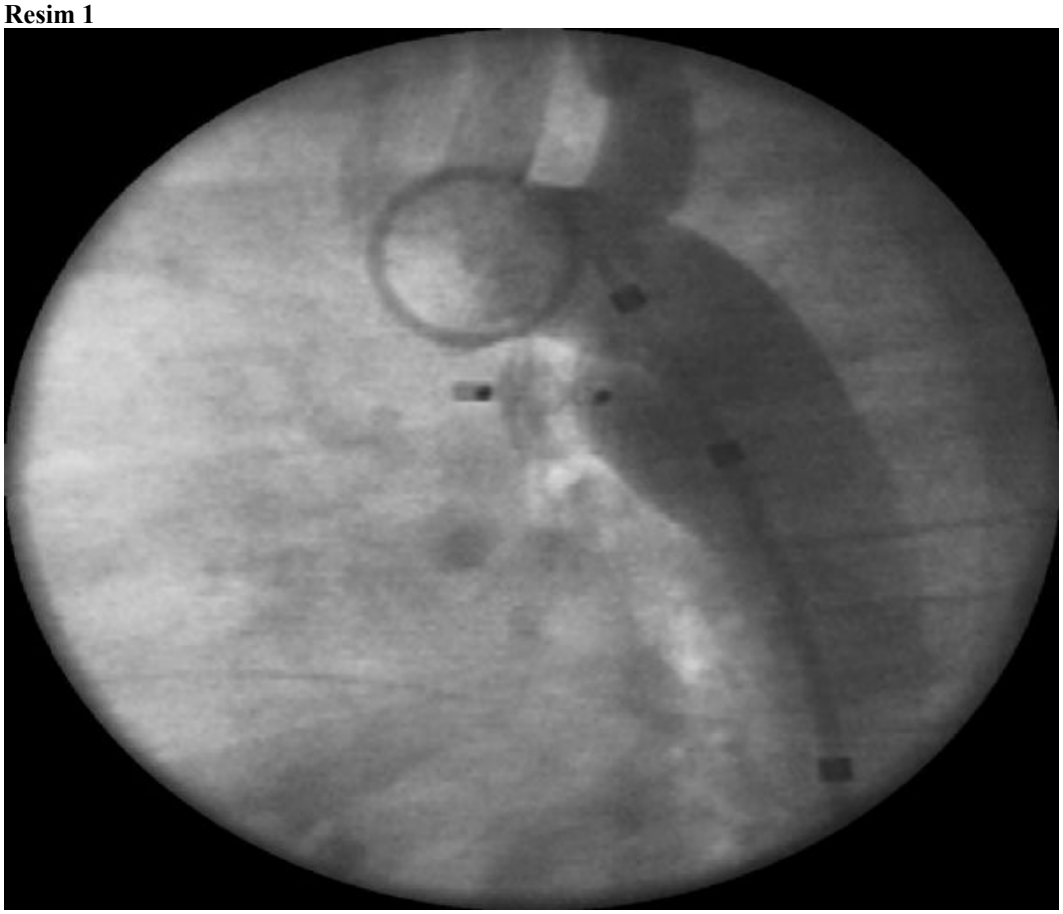
Nazan Özbarlas, **Alev Kızıltaş**, Osman Küçükosmanoğlu, Sevcan Erdem

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ADANA

Başarılı bir transkateter patent duktus arteriyozus kapatma işlemi sonrası 24 saat içinde şekil değiştiren ADOII cihazı nedeniyle oluşan rezidüel/rekurren şantın ikinci bir ADOII cihazı ile kapatıldığı 22 aylık bir olgu sunulmuştur.
Beş aylık iken üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografide patent duktus arteriyozus tanısı alan hastaya 22 aylık iken kateter anjiografi yapıldı. Anjiografik ölçümlerinde duktus konik tipte idi ve en dar çapı 2,5 mm, uzunluğu 2,8 mm ve ampulla çapı 5,2 mm ölçüldü. Venöz yaklaşımla 3/4 ADO II cihazı kullanılarak başarılı bir transkateter kapatma işlemi yapılan hastada ertesi gün yapılan ekokardiyografide rezidüel defekt saptandı. Cihazın aortik diskinde şekil değişikliği mevcuttu. Yakın klinik izleminde orta düzeyde rezidüel şantın devam etmesi üzerine ikinci bir cihazla kapatılması planlandı. İlk girişimden 1 yıl sonra tekrar kateter anjiografi yapıldı. Aortik diskin kraniyal kısmında 2,5 mm çapında rezidüel şant mevcuttu. Rezidüel defekt arteriyel yaklaşımla 4/4 ADO II cihazı kullanılarak tam kapatıldı. Ertesi gün ekokardiyografi kontrolünde rezidüel defekt saptanmadı.
ADO II, fleksibl ve simetrik olması, her iki diskin eklemli bağlantısı bulunması ve boyut seçeneklerinin fazla olması sayesinde değişik boyut ve şekildeki PDA larda kullanılabilmektedir. Ancak olgumuzda görüldüğü gibi; avantaj olduğunu düşündüğümüz bu özellikleri, başarılı şekilde yerleştirildikten sonra bile cihaz şekil değiştirerek tam kapatılmış duktusun yeniden açılmasına yol açmıştır. Problemin çözümü de yine aynı avantajlar kullanılarak ADOII ile sağlanmıştır.
Bu olgu nedeniyle transkateter yolla tam kapanma sağlanmış olgularda bile ertesi gün ekokardiyografi kontrolunun önemini vurgulamak istedik

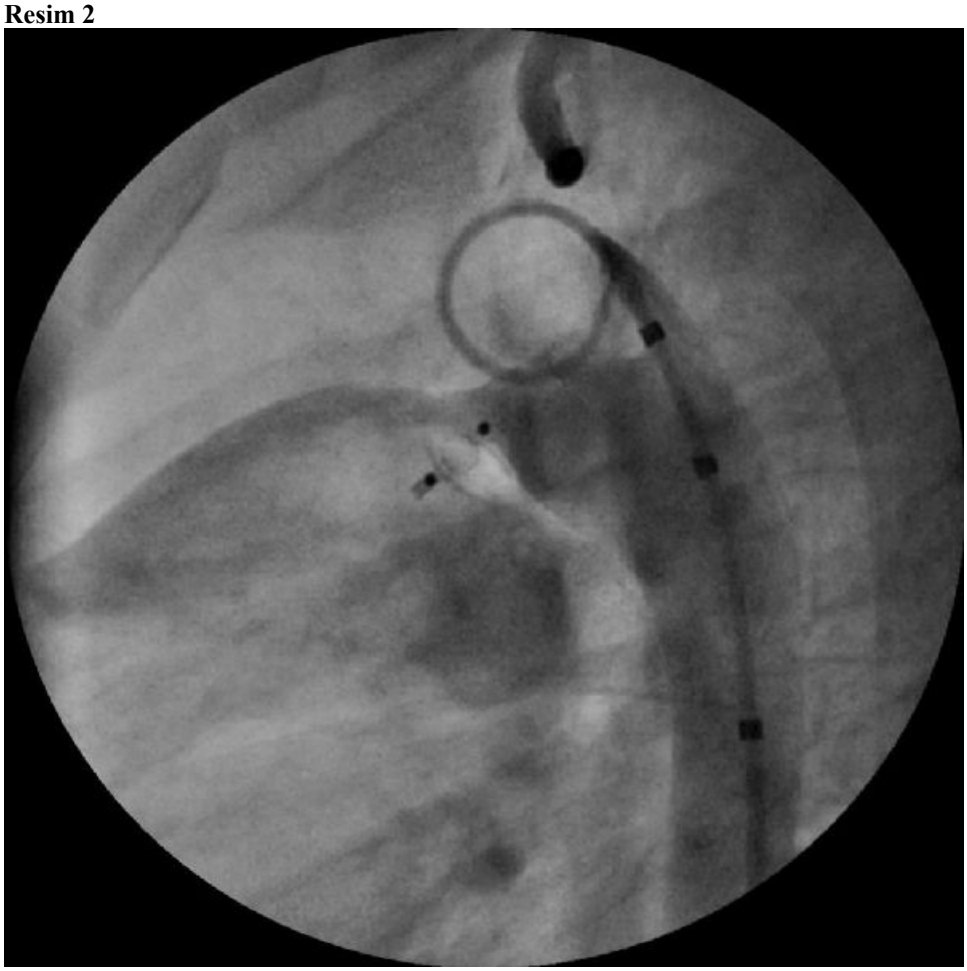
Anahtar Kelimeler: ADO II, patent duktus arteriyozus, rezidüel şant

Resim 1



ADO II yerleştirldikten 5 dakika sonra yan pozisyonda yapılan aortografide aortanın dolduğu, cihazın pozisyonunun uygun olduğu ve rezidüel şant bulunmadığı görülmektedir

Resim 2



ADO II ile yapılan transkateter kapatma girişiminden bir yıl sonra yapılan yan aortografide aort tarafındaki diskin duktus içine doğru bükülmüş olduğu ve bol miktarda rezidüel/rekürren şant bulunduğu görülmektedir.

Resim 3

İkinci ADO II yerleştirme işleminden 5 dakika sonra yapılan yan aortografide her iki cihazın pozisyonu ve rezidüel şant bulunmadığı görülmektedir

P157 - PULMONER ATREZİLİ FALLOT TETRALOJİSİ VAKASINDA PULMONER ARTER REKONSTRÜKSİYONU VE SANO ŞANT SONRASINDA GELİŞEN AKCİĞER İSKEMİ-REPERFÜZYON HASARI

Mustafa Yılmaz[1], Merih Yılmaz[1], **Ahmet Aydın**[1], Işıl Yıldırım[2], Dursun Alehan[2], İlhan Paşaoğlu[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı,ANKARA
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi,ANKARA

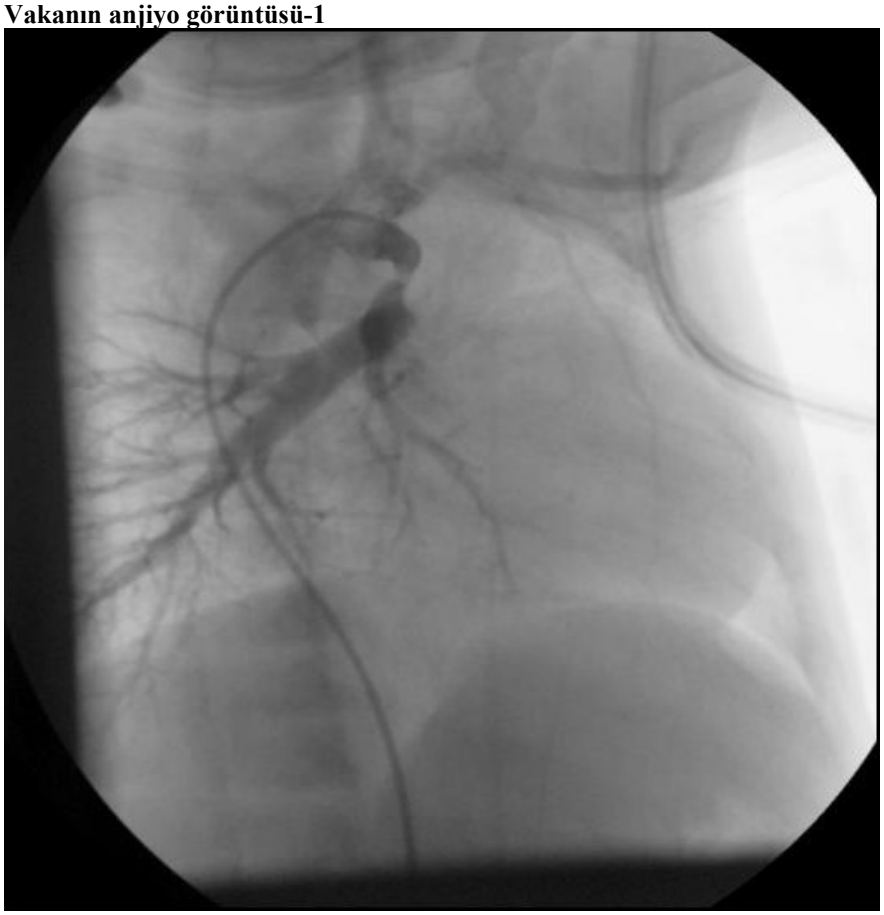
GİRİŞ: Kardiyopulmoner Bypass (KPB) desteğinde gerçekleştirilen kalp cerrahisi sonrasında görülebilen akciğer fonksiyon bozukluğu postoperatif(PO) morbidite ve mortaliteyi arttıran önemli bir klinik sorundur.Hastaların çoğunda subklinik bir fonksiyon bozukluğu şeklinde seyrederken,az bir kısmında ise dört dörtlük bir akut akciğer yetmezliği tablosu ortaya çıkar. Artmış mikrovasküler permabilite,bozulmuş oksijenasyon,nonspesifik akciğer infiltrasyonu,akciğer ödemi ve yükselmiş pulmoner vasküler direnç ile seyreden bu klinik tablonun postoperatif akciğer iskemi-reperfüzyon hasarı (PAİRH) nedeni ile oluştuğu düşünülmektedir. Siyanotik konjenital kalp hastalığı(SKKH) nedeni ile kardiyak cerrahiye alınan yenidoğan ve infantlar erişkin yaştaki hastalara göre PAİRH açısından daha riskli bir grubu oluştururlar.Sıklıkla ameliyattan 72 saat sonra ortaya çıkan bu klinik tablo, erken tanı ve uygun tedavi stratejileri ile başarılı bir şekilde kontrol altına alınabilir.

VAKA: 11 aylık, 5 kg, kız hasta pulmoner atrezili fallot tetralojisi,atipik patent duktus arteriozus(PDA) bağımlı hipoplazik pulmoner arter yatağı, persistan sol superior vena kava tanıları ile pediatrik kardiyoloji bölümünce değerlendirildi. Hipoksik spell hikayesi olan hastanın istirahat oksijen saturasyonu(sPO2) %30 idi.PDA distalinde ciddi darlık mevcut idi.Hastaya KPB eşliğinde perikard yaması ile genişletilmiş pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve sağ ventrikül ile ana pulmoner arter arasına greft kullanılarak Sano şant ameliyatı yapıldı. Ameliyat sonrası sPO2:%90-95 seviyelerine yükseldi. Erken dönem akciğer grafilerinde yüklenme bulgusu yoktu.Hemodinamik açıdan stabil seyreden hasta postoperatif 3. günde, ekstübe halde izlenirken saturasyonları düştü ve genel durumu bozuldu.Elektif olarak entübe edildi.Akciğer grafisinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral konsolidasyon alanlarının görülmesi ve entübasyon tüpünden pembe köpüklü, pulmoner ödem ile uyumlu geleni olması nedeniyle hastada PAİRH düşünüldü.Hastaya yüksek PEEP'li mekanik ventilasyon, oksijen, inotropik destek ve steroid tedavisi verildi.Oksijenasyonu düzelen,akciğer bulguları gerileyen ve inotropik destek ihtiyacı kalmayan hasta PO 13. günde tekrar ekstübe edildi.Hastanın takip eden yoğun bakım ve servis izlemlerinde ek sorunu olmadı.

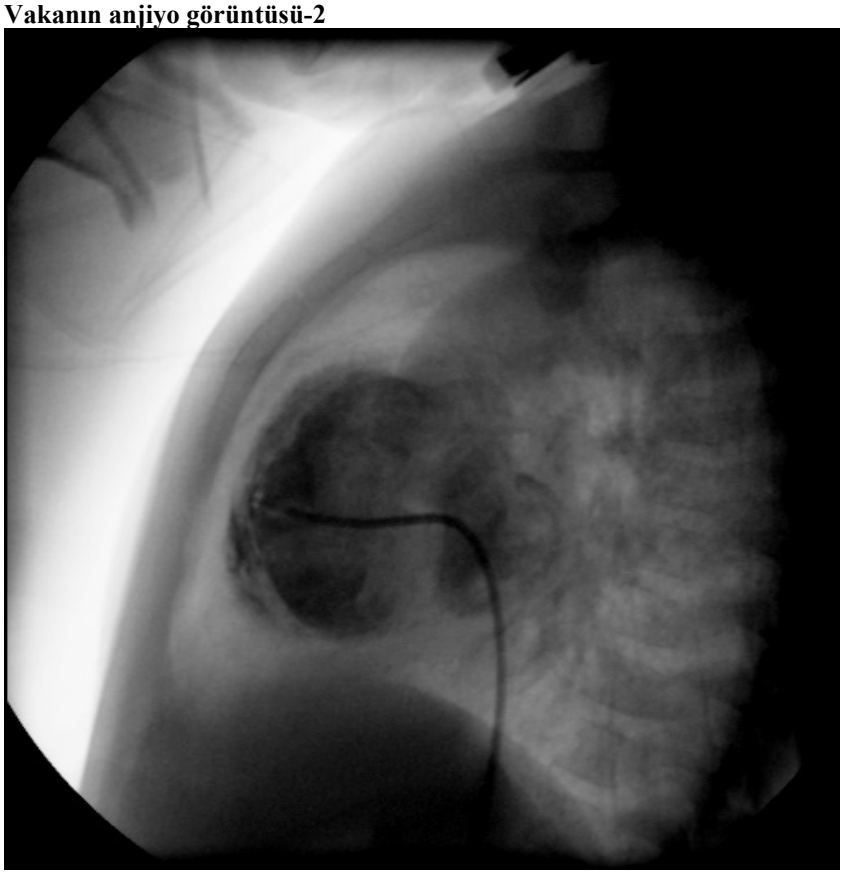
TARTIŞMA: Akciğer nakli yapılmış olan hastalarda daha sık karşılaşılan bir klinik tablo olan PAİRH ve önlenmesi konusundaki çalışmalar gerek moleküler gerekse de klinik seviyede devam etmektedir.Klinikte çok sık karşılaşılmayan ancak ortaya çıktığında uzamış mekanik ventilasyon ve yoğun bakım takibi gereken ve uygun şekilde müdahale edilmemesi durumunda yüksek mortalite ile seyredebilen bir tablodur.Benzer bir klinik tabloya neden olabilen transfüzyon ilişkili akut akciğer hasarı (TRALI) ile ayırıcı tanıya girer.Bizim vakamızda PO 3. gün başlamış ve uygun tedavi ile 10 gün kadar devam edip düzelmiştir.Riskli hastaların yoğun bakım takiplerinde PAİRH açısından dikkatli olmak gerekir.

Anahtar Kelimeler: akciğer iskemi reperfüzyon hasarı,pulmoner arter rekonstrüksiyonu,pulmoner atrezi,sano şant,fallot tetralojisi

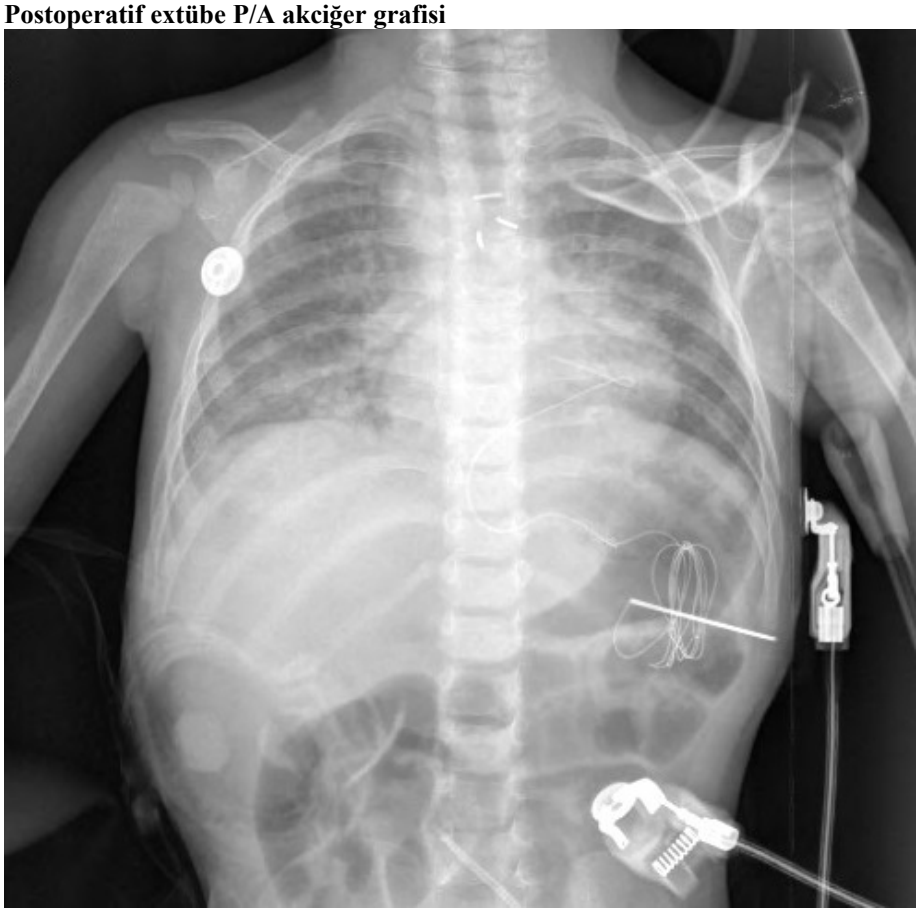
Vakanın anjiyo görüntüsü-1



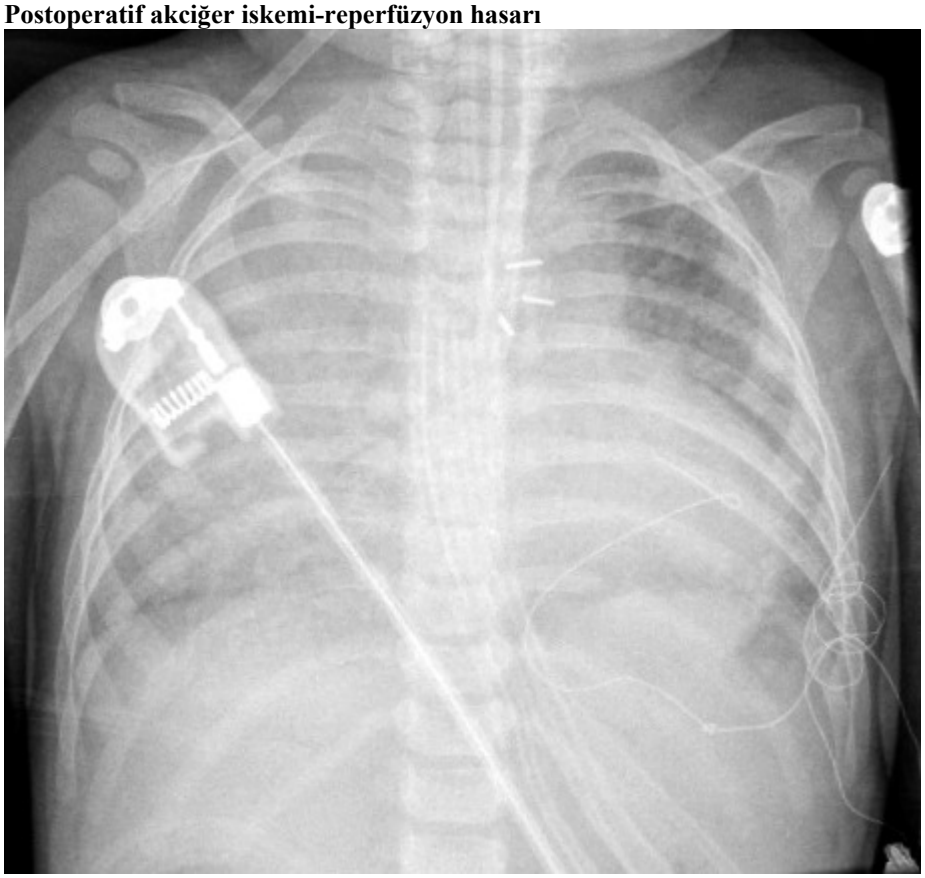
Vakanın anjiyo görüntüsü-2



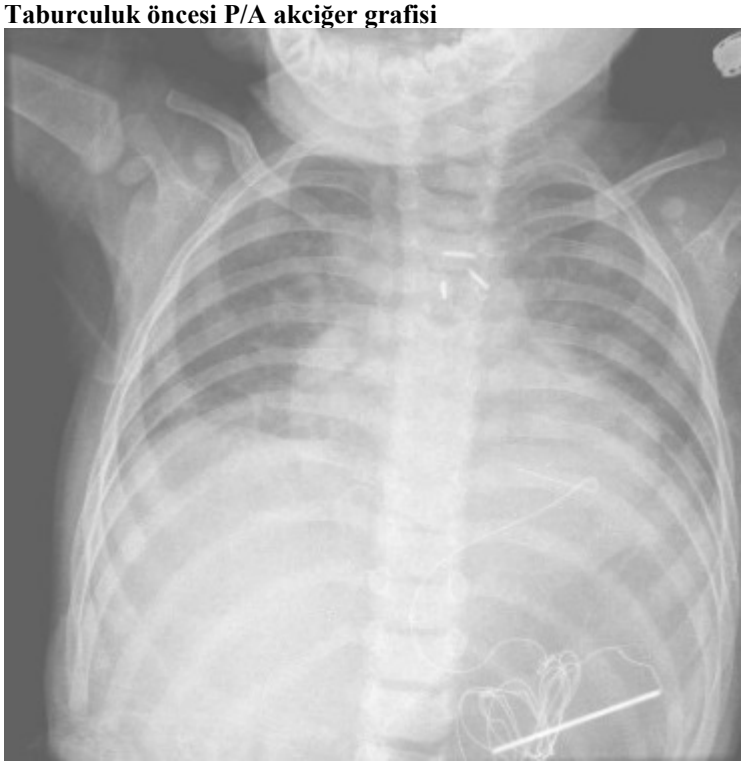
Postoperatif extübe P/A akciğer grafisi



Postoperatif akciğer iskemi-reperfüzyon hasarı



Taburculuk öncesi P/A akciğer grafisi



Mutlu Son

P158 - SYDENHAM KORELİ 72 OLGUDA EKOKARDİYOGRAFİK BULGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE İZLEM SONUÇLARI

Filiz Ekici[1], Oben Gözde Şenkon[3], İbrahim İlker Çetin[1], Berna Şaylan Çevik[1], Nursel Alpan[1], Aydan Değerliyurt[2], Alev Güven[2], Sancar Eminoğlu[1], Tuncer Gürler[3], Nilgün Çakar[3]

[1]Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, ANKARA
[2]Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Kliniği, ANKARA
[3]Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Şefliği, ANKARA

AMAÇ: Sydenhaim Kore (SK) olgularında klinik ve ekokardiyografik (EKO) bulguların değerlendirilmesi, sessiz kardit sıklığı, izlemde proflaksiye uyum, kardiyak bulgularındaki düzelme oranlarının ve rekürrens sıklığının belirlenmesi amaçlandı.

YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışmamızda 2000-2010 yılları arasında kliniğimizde akut romatizmal ateş/Romatizmal kalp hastalığı tanısı alan olgulardan major bulgusu SK olan 72 olgunun dosya bilgileri retrospektif olarak değerlendirildi. 65 olgunun ilk tanı ve son muayenelerindeki EKO bulguları karşılaştırıldı.

BULGULAR: Olguların % 88'i ilk atakta başvurmuşlardı, yaşları 6-16 yıl (10,4+ 2,3)arasında değişmekteydi ve %60'ı 10-16 yaş arasındaydı, S. kore kızlarda (K/E:2,5) daha sık görülmekteydi. Üfürüm 28 (%38) olguda duyulmuştu. İlk EKO incelemesinde, toplam 52 olguda (%72) kardit saptandı ve bunların 24'ünde (%33) sessiz kardit belirlendi. Karditli olguların %74'ünde sadece mitral kapak, %26'sında aort ve mitral kapak yetmezliği belirlendi. Olguların sekizinde sol kalp boşlukları hafif dilatasyon izlendi. Üçüncü derece mitral ve aort kapak yetmezliği saptanan bir olgu hariç tutulursa diğer olgularda kapak yetmezliği 2. dereceden azdı. EKG'de olguların %18'inde 1. derece AV blok belirlendi.
Sedimentasyon hızı 3 ile 96 mm/ saat, ASO titresi 24,5 ile 1600 Tood ünite arasında değişmekteydi. Başvuru sırasında yedi olgunun akut faz reaktanları yüksekti ve ASO titresinde artış gözlendi. Koreiform hareketlerin yanı sıra monoartrit saptanan 9 yaşındaki bir kız olguda romatizmal kapak tutulumuda eşlik ediyordu.
Takip bulguları: 65 olguda izlem (1-10 yıl 3,3+2,7 yıl) yapılabildi. Son ekoda 35 olguda (% 53,8) kardit saptandı. Kardit saptanılan olguların 11'inde (%31) kapak yetmezlikleri tamamen düzelmişti, 4 olguda ise kapak yetmezliğinin derecesinde azalma saptandı. Sessiz karditli 16 olgudan 6'sında (%37,5) düzelme görüldü. İlk ekosu normal olan iki olguda yeni kapak lezyonu geliştiği, iki olguda ise mitral kapak yetmezliğinin derecesinde artma görüldü.
Rekürrens: Onüç olguda (%20) toplam 20 rekürrens saptandı ve tümünde SK rekürrensi gözlendi. Olguların birçoğunda tek atak saptandı ve ataklar tanıyı takiben ilk 5 yıl içinde gelişmişti. İki olguda toplam yedi atak ise üç yıldan sonra gelişmişti, bir olguda bir yıl izlem sonunda sıçramalar halen devam ediyordu. Proflaksiye uyumlu olgu sayısı 59 (% 90,7) idi. Proflaksiye uyumlu olgularda rekürrens sıklığı % 18,6 olarak belirlendi.

SONUÇ: S.Kore ataklarında sıklıkla kardit birlikteliği görülür ve olguların 1/3'ünde sessiz kardit saptanmaktadır. İzlemde karditli olguların yarısından fazlasında kapak hastalığı devamlılık göstermiştir. Bu nedenle SK hastalarında tanı ve izlemde ekokardiyografik inceleme yapılması gerekmektedir. Sekonder proflaksinin düzenli uygulanmasına karşın kore rekürrensinin sıkça görülmesi dikkati çekici idi.

Anahtar Kelimeler: Sydenham kore, rekürrens sıklığı, sessiz kardit,ekokardiyografi

P159 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞ TANISI KONULAN HASTALARIN KLİNİK VE EKOKARDİYOGRAFİK BULGULARI: KONYA EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ PEDİATRİK KARDİYOLOJİ ÜNİTESİ SONUÇLARI

Ebru Aypar[1], Ahmet Sert[1], Çelebi Kocaoğlu[2], Dursun Odabaş[1]

[1]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, KONYA
[2]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, KONYA

GİRİŞ: Akut romatizmal ateş (ARA), Grup A streptokok (GAS) enfeksiyonuna karşı gelişen anormal immünolojik yanıta bağlı oluşan akut inflamatuvar bir hastalıktır. En önemli komplikasyonu kardit ve romatizmal kapak hastalığıdır (RKH).

AMAÇ: ARA tanısı konulan hastaların klinik, ekokardiyografik özelliklerini değerlendirerek tartışmak.

BİREYLER ve YÖNTEMLER: Şubat 2010-Şubat 2011 tarihleri arasında 1 yılda 105 hasta ARA tanısıyla izlendi, sadece yeni tanı alan ARA hastaları prospektif değerlendirildi.

BULGULAR: 25 hastaya (17 erkek, 8 kız) ARA tanısı konuldu. 7/25(%28) hastaya artrit, 18/25(%72) hastaya artrit+kardit tanısı konuldu. Ortalama yaş:11±3yıl(5-16), ağırlık:39±14kg(17-68)idi. 24/25 (%96) hasta eklem ağrısı/ağrı, şişlik, ısı artışı, 1 hasta başdönmesi yakınmasıyla başvurdu. Yakınmalarının başlamasından ekokardiyografiye kadar geçen süre:10±10 gündü(1-30 gün). Dizler(%36), ayak bilekleri(%30), kalça(%14) en sık etkilenen eklemlerdi. Ayak parmakları (%10), el bilekleri, topuklar, omuzlar (%11) daha nadir etkinlenmişti.16/25 (%64) hastada ateş, 9/25 (%36) hastada sık ÜSYE, 6/25 (%24) hastanın ailesinde RKH, 21/25 (%84) hastada son 1 ay içinde ÜSYE öyküsü (19±9gün(3-30)) mevcuttu.Beyaz küre:12850±5036/mm3(5920-28000), hemoglobin:12±7gr/dl(8-15), sedimentasyon:70±30mm/saat (9-120), C-reaktif protein:76±60mg/L (3-218)(normali 0-5), serum antistreptolizin-O düzeyi:1075±436 IU/ml(309-1630), romatoid faktör, Brucella testleri tüm hastalarda negatifti.Boğaz kültüründe 17/20(%85) hastada normal boğaz florası, 3/20 (%15) hastada GAS saptandı. Fizik incelemede 9/25(%36) hastada patolojik, 8/25(%32) hastada masum üfürüm duyuldu, 8/25(%32) hastada üfürüm duyulmadı. 17/25 (%68) hastada artrit saptandı.Ekokardiyografiyle 18/25 (%72) hastada kardit saptandı. Elektrokardiyogram 11/18 hastada normal saptandı. 6/18 hastada PR uzaması, 1/18 hastada tam atrioventriküler blok izlendi. Telekardiyogramda 4/18(%22) hastada kardiyomegali saptandı. Mitral yetmezlik (MY) 16/25 (%64) hastada, aort yetmezliği (AY) 14/25(%56), MY+AY, 12/25 (%48) hastada saptandı. 7/25(%28), hastaya artrit, 9/25(%36) hastaya hafif kardit+artrit tanılarıyla aspirin verildi. 9/25(%36) hastaya orta-ağır kardit+artrit tanılarıyla steroid verildi. Karditli hastaların izlem süresi:3±3 aydı(1-9). En az 3 ay izlenen karditli hastalarda MY'de düzelme 6/10, AY'de düzelme 6/6 hastada saptandı.

TARTIŞMA: Kardit hastaların %72'sinde saptanmış olup, patolojik üfürüm duyulmadan ekokardiyografiyle kardit tanısı alan hastalar(%36) olmuştur. Başdönmesi ile başvurarak atrioventriküler tam blok saptanan, ARA tanısı konulan hasta ARA hastalarının klasik bulgular dışında da başvurabileceğini göstermiştir.

SONUÇLAR: ARA hastalarının büyük çoğunluğu artralji/artrit yakınmasıyla başvurmaktadır. Bu yakınmalarla başvuran hastalar ayrıntılı değeriendirilmeli, patolojik üfürüm duyulmasa bile ekokardiyografi erken yapılmalıdır. Tanının erken konulmasıyla kardit tedavisi verilebilir, RKH gelişimi engellenebilir

Anahtar Kelimeler: akut romatizmal ateş, artrit, ekokardiyografi, kardit

P160 - BASİT TRANSPOZİSYONLU HASTALARIN PREOPERATİF BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Özlem Sarısoy[1], Köksal Binnetoğlu[1], Canan Ayabakan[1], Kürşad Tokel[1], Uygar Yörüker[2], Çağrı Günaydın[2], Can Vuran[2], Bülent Sarıtaş[2], Emre Özker[2], Rıza Türköz[2]

[1]*Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL*
[2]*Başkent Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL*

Büyük arter transpozisyonu 3/10.000 oranında görülür. Ameliyata kadar atriyal veya duktal düzeyde karışımın olması yaşam için zorunludur. Bu hastalarda ameliyat öncesi interatriyal ilişkisi küçük olanlara balon atriyal septostomi uygulanması ve duktus açıklığının devamı için prostoglandin infüzyonu verilmesi gereklidir. Septostomi ve prostoglandin infüzyonunun preoperatif dönemdeki etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.
Şubat 2007-Şubat 2011 tarihleri arasında Başkent Üniversitesi İstanbul Hastanesine başvuran 43 basit transpozisyonlu hastanın preoperatif dönem tedavileri retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar septostomi yapılan ve yapılmayanlar, prostoglandin alan ve almayanlar olarak gruplara ayrıldı. Gruplar tanı yaşı, doğum tartısı, SPO2 değerleri, kan basıncı, asidoz durumları ve ekokardiyografik ölçümler açısından değerlendirildi. Ayrıca ameliyat yaşları, postoperatif yoğun bakım izlemleri ve taburculuk süreleri karşılaştırıldı. Ameliyat sonrası yaşayan ve kaybedilen hastalar da bu parametreler açısından incelendi.
Gruplar arasında tanı yaşı ve doğum tartısı açısından fark saptanmadı. Septostomi yapılan hastaların işlem öncesinde septostomi yapılmayanlara göre SPO2'lerinin daha düşük, ASD çaplarının ve sol ventrikül kütlelerinin küçük olduğu belirlendi ($p<0,05$). Prostoglandin alan hastaların ASD çapının ve sağ ventrikül hacminin küçük, sol ventrikül sistolik çapının daha büyük, pulmoner gradyentin daha düşük olduğu belirlendi ($p<0,05$). Bu grup hastaların anlamlı olarak daha erken ameliyat edildiği görüldü. Septostomi yapılan 31 hastanın septostomi sonrasında 3 hastanın prostoglandininin kesilebildiği, 14 hastanın ise hiç prostoglandin almadığı görüldü. Ameliyat sonrası kaybedilen hastaların preoperatif dönemde tansiyonlarının daha düşük seyrettiği, sağ ventrikül hacimlerinin daha küçük olduğu buna bağlı olarak postoperatif dönemde daha uzun süreli inotrop ihtiyaçları olduğu saptandı. Ancak gruplar arasında yaşayan ve kaybedilen hastalar açısından anlamlı fark saptanmadı ($p>0.05$).
Hastaların arteriyel switch ameliyatı öncesinde optimal hemodinamik koşullara sahip olması önemlidir. Balon atriyal septostomi işlemi satürasyonu arttırarak prostaglandin infüzyonunun kesilmesini sağlamak amacıyla yapılmaktadır. Ancak hastalarımızda septostomi yapılmasının prostaglandin infüzyonundan ayırma yönünde olumlu etkisi olmadığı dikkati çekmiştir.

Anahtar Kelimeler: transpozisyon, septostomi, prostaglandin

Tablo1

	Septostomi(+) (n=31)	Septostomi(-) (n=12)	P değeri
Tanı yaşı(gün)	5.29±6.4	3.75±4.2	0.44
Doğum tartısı (gr)	3398.87±349.5	3385.83±564.6	0.92
En düşük SPO_2	**53.42±15.1**	**65±15**	**0.03**
En yüksek SPO_2	88.65±8.8	88.92±7.8	0.92
Sistolik Tansiyon (mmHg)	59.87±11.1	58.67±11.9	0.75
ASD çapı (mm)	**3.4±1.1**	**4.7±1.2**	**0.01**
Pulmoner anulus (mm)	8.33±1.6	8.85±0.8	0.32
Pulmoner gradyent (mmHg)	13.09±9.5	10.6±3.8	0.40
Aortik anulus (mm)	3.22±1.7	8.91±1.2	0.54
Aortik gradyent (mmHg)	6.6±3.6	6.3±2.5	0.81
LV hacim (ml)	6.8±5.7	6.1±2.3	0.68
RV hacim (ml)	6.64±2.4	6.03±1.8	0.36
Duktus çapı (mm)	1.9±0.7	2.09±0.9	0.52
LV diastolik çap (mm)	**15.44±3.7**	**18.38±1.9**	**0.01**
LV sistolik çap (mm)	**7.81±2.8**	**10.75±2**	**0.002**
Kütle (gr)	**12.09±9.9**	**74.7±9.5**	**0.00**
EF (%)	**82.9±11.8**	**42.89±10.4**	**0.00**
KF (%)	**50.08±12.6**	**14.08±7.7**	**0.00**
Ameliyata kadar geçen (gün)	15.6±13.5	9.5±4.1	0.13
Ekstübasyon süresi (gün)	7.29±7.7	5.27±4.1	0.42
İnotrop süresi (gün)	7.74±6.6	6.45±4	0.55
Yoğunbakım süresi (gün)	10.32±8.1	9±6.1	0.62
Taburculuk süresi (gün)	16.74±12	15.8±8.2	0.82

Septostomi yapılan ve yapılmayan hastaların parametrelerinin karşılaştırılması

Tablo2

	Prostoglandin (+) (n=25)	Prostoglandin (-) (n=18)	P değeri
Tanı yaşı(gün)	3.64±4.7	6.56±6.9	0.11
Doğum tartısı (gr)	3388.64±378.3	3404.71±475.2	0.90
En düşük SPO_2	54.4±16.3	59.7±14.9	0.27
En yüksek SPO_2	88.1±7.8	89.5±9.5	0.61
Sistolik Tansiyon (mmHg)	59.2±11.4	59.9±11.1	0.84
ASD çapı (mm)	**4.1±1.3**	**5.1±0.91**	**0.006**
Pulmoner anulus (mm)	8.62±1.4	8.2±1.6	0.48
Pulmoner gradyent (mmHg)	**10.14±4.1**	**15.68±11.5**	**0.037**
Aortik anulus (mm)	4±2	9.4±1.6	0.40
Aortik gradyent (mmHg)	7±3.9	5.6±2.1	0.21
LV hacim (ml)	7.3±6.1	5.6±2.6	0.29
RV hacim (ml)	**5.81±1.7**	**7.38±2.7**	**0.027**
Duktus çapı (mm)	2.1±0.65	1.65±0.97	0.085
LV diastolik çap (mm)	16.59±3.01	15.93±4.2	0.56
LV sistolik çap (mm)	**9.53±3**	**7.57±2.54**	**0.033**
Kütle (gr)	31.68±29.5	28.81±32.3	0.76
EF (%)	65.61±23.6	78.12±17.1	0.072
KF (%)	36.40±19.2	44.33±20.6	0.20
Ameliyata kadar geçen (gün)	**11.4±6.9**	**17.4±16.3**	**0.01**
Ekstübasyon süresi (gün)	7.08±7.5	6.3±6.5	0.73
İnotrop süresi (gün)	8.62±7.1	5.78±3.9	0.13
Yoğunbakım süresi (gün)	11.25±8.4	8.28±6.1	0.21
Taburculuk süresi (gün)	17.52±12.1	15.12±9.5	0.51

Prostoglandin verilen ve verilmeyen hastaların parametrelerinin karşılaştırılması

P161 - TRANSKATETER ASD KAPATILMASI SONRASI GEÇİCİ AV TAM BLOK GELİŞEN BİR OLGU

Abdullah Erdem, Reyhan Dedeoğlu, Turkay Sarıtas, Halil Demir, İlker Kemal Yücel, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Kalp Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Şefliği, İSTANBUL

AMAÇ: Atrioventriküler iletim anomalileri cihazla atriyal septal defekt (ASD) kapatılmasının bilinen komplikasyonlarından olmasına rağmen atrioventriküler tam blok son derece nadirdir. Bu olgu ile transkateter ASD kapatılması sonucu tam AV blok gelişen ve üç hafta sonra normale dönen olgumuzu sunmayı amaçladık.
Metod ve Gereçler: Daha öncesinde tanısı bilinen ve klinik yakınması olmayan 16.5 kg ağırlığında ve 110 cm boyundaki 5 yaşındaki kız çocuğu ASD kapatılması amacıyla kliniğimize başvurdu. Ekokardiyografik incelemesinde en geniş iki boyutlu çapı: 18.5 x21 mm, renkli akım çapı: 22.5 x24 mm olan sekundum bölgede yerleşimli ASD saptandı. Total septum uzunluğu: 37 mm, AV kapak (anteroinferior) rimi: 7 mm, aortik (anteriosuperior) rim: 3.5 mm, İVC (inferoposterior) rimi: 5.7 mm, SVC (süperoposterior) rimi: 12.3 mm, Posterior rim: 6,5 mm, Sağ boşlukları geniş olup sağ ventrikül diyastolik çapı; 29.6 mm ölçüldü. İşlem öncesinde çekilen EKG'si sinüs ritminde idi. Ancak işlem sonrası gelişen AV blok sonrasında geriye yönelik olarak tekrar değerlendirdiğimizde PR aralığının yaşına göre normalden uzun olduğu ve bunun birinci derece AV blok tanımı ile uyumlu olduğunu gördük. Transkateter kapatma için septum uzunluğunun sınırlayıcı bir faktör olabileceği işlemin olası komplikasyonları ve kapatılamama olasılığı da aileye anlatılıp onam alınarak hasta işleme alındı. Hemodinamik çalışma sonunda Qp/Qs: 2.5 olarak hesaplandı. Balon ölçme işlemi sonrasında gerilmiş çapı 25 mm, stop flow çapı 22.5 mm ölçülerek 24 mm'lik cihazın uygun olduğu düşünüldü. Sağ üst pulmoner ven açılışı ile cihaz uygun şekilde konuşlandırıldı. İşlemden sonraki 24. saate tam AV blok saptandı. Semptomu bulunmayan olgunun holter inceleme ile ortalama kalp hızı yüksek (80 atım/dakika) ve efor testine yeterli hız yanıtı olduğundan geçici pace takılmadan izlenildi. Kronotrop etkisinden faydalanılmak üzere isoproteronol ve antiinflamatuar etkisinden faydalanılmak üzere steroid 2mg/kg/gün başlanıldı. Ayrıca antitrombotik dozda asetil salisilik asit her olguda olduğu gibi uygulanıldı. Takip eden günlerde bloğun zaman zaman 2. Derece bloğa döndüğü, 21. günde ise tamamen düzelerek öncesinde olduğu gibi 1. derece bloğa döndüğü saptandı. Son durumdaki EKG bulgusu işlem öncesi EKG'si ile aynı idi.

SONUÇ: Atriyal septal defektlerin transkateter kapatılması sonrası ritm bozuklukları ve nadirde olsa AV tam blok görülebilmektedir. Özellikle işlem öncesi EKG'sinde anormallik olan hastalar bu açıdan daha ayrıntılı değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Transkateter ASD Kapatma, AV tam blok

P162 - DOĞUM ŞEKLİ, YENİDOĞAN BEBEKLERDE NT-PROBNP DÜZEYLERİNİ ETKİLER Mİ?

İlknur Ekici[1], Didem Aliefendioğlu[2], Cihat Şanlı[3]

[1]*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KIRIKKALE*
[2]*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Yenidoğan Ünitesi, KIRIKKALE*
[3]*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KIRIKKALE*

GİRİŞ-AMAÇ: Bu çalışmada sağlıklı term yenidoğanlarda normal doğum veya elektif sezaryenle doğan bebeklerde NT-proBNP düzeyleri arasında fark olup olmadığı araştırılmıştır.

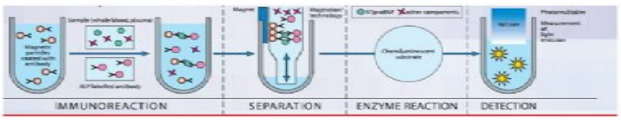
YÖNTEM: Araştırmaya Şubat – Aralık 2010 tarihleri arasında Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde doğan, antenatal izlemde herhangi bir sorunu olmayan, kardiyak patoloji saptanmayan sağlıklı ve term yenidoğanlar alındı. Çalışmaya alınan 56 olgunun 22'si erkek, 34'ü kızdı. Bebekle ilgili veriler kaydedildi ve doğumdan hemen sonra NT-proBNP düzeylerini saptamak için EDTA'lı tüplere kan örnekleri alındı. Kan örnekleri santrifüj edildikten sonra kemilüminesans yöntemi ile çalışıldı. Çalışma grubu doğum şekline göre iki gruba ayrıldı ve iki grup arasındaki veriler karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Olguların 28'i (%50) normal spontan vajinal yolla (NSVY), 28'i (%50) elektif sezaryen (C/S) ile doğmuştu.
NSVY grubunda; annelerin ortalama yaşı 24,9 ± 5,1 yıl idi. Bebeklerin ortalama gebelik yaşı 38,7 ± 0.7 hafta olup, erkek/kız oranı yaklaşık 5/9 idi. Doğum ağırlığı ortalama 3519 ± 358 gramdı. Olguların birinci ve beşinci dakika Apgar skoru sırasıyla ortalama 8,6±0,6 ve 9, 9±0,4 olarak bulundu.
Sezaryen grubunda; annelerin ortalama yaşı 27,1± 6,5 yıl ve bebeklerin ortalama gebelik yaşı 38,8 ± 1,1 hafta olup erkek/kız oranı 3/4 idi. Doğum ağırlığı ortalama 3303 ± 468 gramdı. Olguların birinci ve beşinci dakika Apgar skoru sırasıyla ortalama 8,1±1,1 ve 9,9±0,4 olarak bulundu.
NSVY grubunda biyokimyasal ölçümler ortanca (değer aralığı) olarak sırasıyla AST 54,5 (14-361) Ü/L, CPK 483 (116-1410) Ü/L, LDH 625 (210-926) Ü/L idi ve NT-proBNP düzeyleri 2740 (372-7231) pg/mL olarak bulundu.
C/S grubunda aynı ölçümler ortanca (değer aralığı) olarak sırasıyla AST 27,5 (7-80) Ü/L, CPK 343 (40-1438) Ü/L, LDH 378 (219-1000) Ü/L idi ve NT-proBNP düzeyleri 7810 (401-6563) pg/mL olarak bulundu.
İki grup karşılaştırıldığında tüm veriler NSVY grubunda daha yüksekti ve bu yükseklik istatistiksel olarak da anlamlıydı ($p<0.05$).

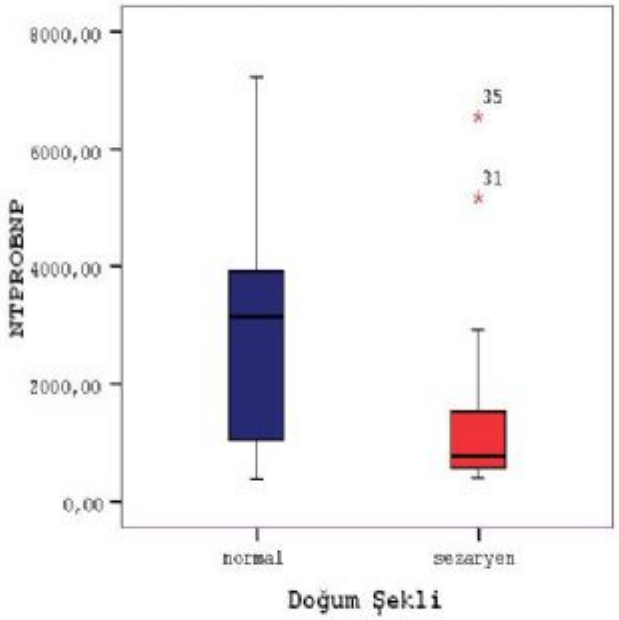
SONUÇ: Çalışmamızda NSVY ile doğanlarda NT-proBNP düzeylerinin C/S ile doğanlara göre yüksek saptanması, her ne kadar düzeyler referans değerleri içinde yer almakta ise de perinatal hipoksiyi düşündüren belirteçlerin yüksekliği ile birlikte değerlendirildiğinde, vajinal doğumların hipoksik/iskemik strese yol açabileceğini desteklemektedir. Aktif doğum eylemindeki kontraksiyonlar sırasında intrauterin basınç artmakta buna bağlı olarak intervillöz perfüzyon ve plasental gaz değişimi geçici olarak bozulup kesintiye uğramakta ve muhtemelen yanıt olarak da NT-proBNP düzeyleri artış göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: NT-proBNP, yenidoğan, NSVY, sezaryen

Şekil 1. NT-proBNP ölçüm yöntemi.



Şekil 2: Doğum şekline göre NT-proBNP düzeyleri



Tablo 1: Normal infantlarda, çocuklarda ve adölesanlarda (doğumdan 18 yaşa kadar) NT-proBNP düzeyleri.

Yaş	Ortalama (pg/ml)	Aralık (pg/ml)	% 5 persentil	% 95 persentil	% 97.5 persentil
0- 2 gün	3,183	260-13,224	321	11,987	13,222
3-11 gün	2,210	28-7,250	263	5,918	6,5002
1 ay-1 yaş	141	5-1,121	37	646	1,000
1-2 yaş	129	31-675	39	413	675
2-6 yaş	70	5-391	23	289	327
6-14 yaş	52	5-391	10	157	242
14-18 yaş	34	5-363	6	158	207

Tablo 2. NSVY ve C/S ile doğan olguların, biyokimyasal parametreler açısından karşılaştırılması.

BİYOKİMYA	NSVY	C/S	p
Glukoz (mg/dl)	84±13,1	80,6±11	0,3
Üre(mg/dl)	25±7,6	23,5±8	0,5
Kreatinin (mg/dl)*	0,82±0,15	0,77±0,1	0,25
Na (mg/dl)	138±2,8	138±2,5	0,92
K (mg/dl)	4.8 ±0,5	4.6 ±0,5	0,1
CL (mg/dl)	105±4,3	Cl:101±4,8	0,014
AST(U/L)*	54,5 (14- 361)	27,5 (7- 80)	0,02
ALT(U/L)*	22 (7- 89)	38 (8- 230)	0,7
CPK(U/L)*	483 (116-1410)	343 (40-1438)	0,04
LDH (U/L)*	625 (210- 926)	378 (219- 1000)	0,007
CKMB (U/L)*	87,5 (31- 353)	60 (9- 442)	0,11
Ca (mg/dl)	9±0,6	9,13±0,5	0,35
CRP(mg/dl)*	0.2 (0- 4,8)	0,25 (0- 5,84)	0,9

**Değerler ortanca (değer aralığı) olarak verilmiştir*

Tablo 3: NT-proBNP ile doğum şekli arasındaki ilişki.

	NSVY	C/S	P
NT-proBNP	3145 (372-7231)	783 (401- 6563)	0,02

NT-proBNP düzeyleri, normal doğumlarda sezaryenle doğumlara göre anlamlı yüksek bulunmuştur (p<0,05).

P163 - HİPERTANSİF EBEVEYNLERİN NORMOTANSİF ÇOCUKLARINDA KAN BASINCI SİRKADİYEN RİTMİ

Rabia Toker Tütüncü, Zübeyir Kılıç, **Gökmen Özdemir**, Tevfik Demir, Birsen Uçar, Ali Yıldırım, Pelin Köşger

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Aile öyküsü, genetik, insülin direnci, yüksek vücut kitle indeksini içeren çeşitli risk faktörlerinin esansiyel hipertansiyon gelişiminde rol oynadığı belirtilmektedir. Hipertansif aile öyküsü, çocuklarda görülen esansiyel hipertansiyon için önemli bir risk faktörü olarak kabul edilmektedir. Hipertansif hastalarda gece kan basıncının düşüşünün nondipper izlendiği bireylerde hedef organ hasarının daha fazla olduğu belirtilmektedir. Bu çalışmada, ebeveynlerinde esansiyel hipertansiyon öyküsü olan normotansif çocukların ambulatuar kan basıncı izlemi ile kan basıncı sirkadiyen ritminin araştırılması, bu ritmin hedef organ hasarı ile ilişkisi ve klinik olarak hipertansiyon saptanmadan önce erişkin dönemde ortaya çıkabilecek hipertansiyonun belirleyicisi olup olmadığının araştırılması amaçlandı. Çalışmaya yaşları 8-22 yıl arasında olan hipertansif aile öyküsü olan 40 normotansif çocuk (19 kız, 21 erkek) ve kontrol grubu olarak ailesinde hipertansiyon olmayan 20 normotansif çocuk (10 kız, 10 erkek) alındı. Çocukların tıbbi anamnezi alınıp, sistemik muayeneleri ve ekokardiyografik incelemeleri yapıldı ve 24 saat süre ile ambulatuar kan basıncı izlemi uygulandı. Hipertansif aile öyküsü olan grupta gündüz yüksek sistolik kan basıncı ($p<0,05$) ve yüksek sistolik yük ($p<0,05$), ekokardiyografik incelemede artmış sol ventrikül arka duvar kalınlığı ($p<0,05$) ve sol ventrikül kitle indeksi ($p<0,05$) saptandı. Ailede esansiyel hipertansiyon öyküsü olan çocukların ambulatuar kan basıncı izleminde özelikle yirmili yaşlardan itibaren kan basıncı sirkadiyen ritminin daha çok nondipper seyir izlediği ($p<0,05$); nondipper seyirde sol ventrikül kitle indeksinin dipper seyire göre anlamlı yüksek olduğu, gece sistolik kan basıncının sol ventrikül kitle indeksi ile pozitif yönde korelasyon gösterdiği saptandı ($p<0,001$). Ailesinde hipertansiyon öyküsü olan çocuklarda klinik olarak hipertansiyon saptanmadan önce hedef organ hasarının erken dönemde oluşabildiği, gece kan basıncı düşüşünün nondipper izlendiği bireylerde özellikle yirmili yaşlardan itibaren bu özelliğin daha belirgin olduğu gözlendi.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, ambulatuar kan basıncı izlemi, dipper, nondipper, sol ventrikül kitle indeksi

olgular ve yöntem

OLGULAR		YÖNTEM
Çalışma grubu	n: 40	-Tıbbi anamnez✓
kız	19	-Fizik muayene✓
erkek	21	-24 saatlik ambulatuar kan
Kontrol grubu	20	basıncı ölçümü ✓
kız	10	-Ekokardiografik inceleme✓
erkek	10	

Yaş: 8-22

Hipertansif aile öyküsü olan çocuklar kan basıncı ölçümlerindeki varyasyona göre **dipper** ve **nondipper** olmak üzere iki alt gruba bölündü.
Ambulatuvar kan basıncında; gece ölçülen kan basıncı değerinde gündüz değerine göre %10 veya daha fazla düşme olması **dipper**, %10'dan az düşme olması **non-dipper** olarak tanımlandı.

Çalışma grubu: Hipertansif ebeveynlerin normotansif çocukları
Kontrol grubu: Normotansif ebeveynlerin normotansif çocukları

tablo 1

TABLO 1	Dipper (n:19)	Nondipper (n:21)	p
Ortalama sistolik kan basıncı (mmHg)	113 ± 8	112 ± 7	p> 0,05
Ortalama diyastolik kan basıncı (mmHg)	62 ± 4	64 ± 6	p < 0,05
Gündüz sistolik kan basıncı (mmHg)	116 ± 8	120 ± 9	p > 0,05
Gündüz diyastolik kan basıncı (mmHg)	65 ± 5	69 ± 7	p < 0,05
Gece sistolik kan basıncı (mmHg)	101 ± 7	107 ± 7	p<0.05
Gece diyastolik kan basıncı (mmHg)	56 ± 7	57 ± 4	p > 0,05
Sistolik yük (%)	5 ± 7	7 ± 7	p > 0,05
Diyastolik yük (%)	1,1 ± 1,95	1,8 ± 2,7	p > 0,05
Ortalama nabız basıncı (mmHg)	49 ± 5	51 ± 6	p > 0,05

tablo 2

TABLO 2	Dipper (n:19)	Nondipper (n:21)	Kontrol (n:20)	p
Sol ventrikül kütle indeksi	62 ± 8	84 ± 11	61 ± 13	P<0,001
Gece sistolik kan basıncı (mmHg)	101 ± 7	107 ± 7	102 ± 9	P<0,05

P164- İNFANTİL KAWASAKİ HASTALIĞI OLGUSUNDA TEDAVİ YANITSIZLIĞI

Emine Azak, Metin Sungur, Candaş Kafalı, Kemal Baysal

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojsi Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı (KH) tedavide gecikilirse ciddi komplikasyonlar ile sonuçlanabilen çocukluk çağı vaskülitidir. Koroner arter anevrizmalarının büyüklüğü prognoza etki eden en önemli faktördür. Tedaviye yanıtsızlık KH'da güncel sorunlardan birini oluşturmaktadır.

VAKA: Yedi aylık kız hasta antibiyotik tedavisine rağmen düşmeyen ateş nedeniyle bölümümüze başvurdu. Öyküsünden 11 gündür ateşinin düşmediği, 1 hafta önce döküntü ve ayaklarında şişlik olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde ateş, servikal lenfadenopati ve perineal soyulma mevcuttu. Hemoglobin 8.9 g/dl, beyaz küre 35000/uL, trombosit 1.132. 000/uL, sedimantasyon 119 mm/saat, CRP 135 mg/L, sodyum 129 mEq/L, albumin 2,9 g/dl idi. Ekokardiyografik incelemesinde sol koroner arter (LCA) çapı 5 mm, sağ koroner (RCA) çapı 4 mm ölçüldü. Tedavide 2 gr/kg IVIG ve 80 mg/kg/gün Aspirin başlandı. İlk IVIG tedavisinden 12 saat sonra ateşi düştü. Ancak tedavinin 9. gününde olgunun taburculuğu planlanırken ateş ve akut faz reaktanları tekrar yükseldi. Kontrol ekokardiyografide her iki koroner arterde perivasküler parlaklık ve RCA çapının 5mm olduğu görüldü. İkici kez IVIG dozu tekrarlanan hastanın izleminde ateş ve akut faz reaktanları normale döndü.

TARTIŞMA: Hastalığın ilk 10 gününde uygulanan İVİG ve yüksek doz Aspirin tedavisi ile koroner arter tutulum oranı %20'den %5'e kadar düştüğü bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık %10'unda İVİG tedavisine yanıtsızlık görülür. Tedavi yanıtsızlığı, İVİG verilmesinin tamamlanmasını izleyen 36 saatten sonra ateşin sürmesi ya da yeniden ortaya çıkması durumudur. Bu hastaların koroner anevrizma gelişimi açısından tehlike altında olması ve İVİG'in doz-yanıt eğrisi etkisi göstermesi nedeniyle İVİG tedavisinin yinelenmesi önerilmektedir. İkinci uygulamaya da yanıt vermeyen hastalarda üçüncü kez İVİG verilebilir. Vakaların yaklaşık %66'sı bu uygulamaya cevap verir. Bu nedenle hastalığın ilk 10 günü geçmiş olsa bile antienflamatuar etkinliği göz önünde bulundurularak IVIG verilmelidir. İlk 10 günden sonra IVIG kullanımının koroner anevrizma gelişimi üzerine etkisi bilinmemekte, ancak antiinflamatuvar etkisi nedeniyle kullanılması önerilmektedir.

SONUÇ: Kawasaki hastalığında erken tanı ve tedavi ile koroner arter tutulum riski önemli derecede azalmaktadır. Tedavide İVİG'e yanıtsızlık, takibinde de nüks olasılığı unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki Hastalığı, Tedavi yanıtsızlığı

Figür 1: RCA'da dilatasyon ve cidar ekojenite artışı

Figür 2: LCA'da dilatasyon ve cidar ekojenite artışı

P165 - SİSTEMİK DÜZEYDE PULMONER ARTERYEL HİPERTANSİYONLU DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI OLGUNUN İNVAZİF, MEDİKAL VE CERRAHİ TEDAVİSİ

Emine Azak, Metin Sungur, Kemal Baysal

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Pulmoner hipertansiyon (PH) doğuştan kalp hastalıklı (DKH) çocuklarda önemli mortalite ve morbidite sebebidir. Ameliyat öncesinde uygulanan girişimsel ve medikal tedaviler bu gruptaki olgulara ameliyat şansı sağlayabilir.

VAKA: Üfürüm nedeniyle başvuran 11 yaşındaki erkek hastanın ekokardiyografik incelemesinde perimembranöz outlet VSD, geniş PDA ve PH saptanarak katater-anjiyografi planlandı. Olgunun 1. kateter bulguları; İlomedin öncesi: Pulmoner arter basıncı (PAB) 93/53-78 mmHg, aort basıncı (Ao) 110/60-80 mmHg, Qp:5.4, Qs:2.2, Qp/Qs:2.45, Rp:14, Rs:36, Rp/Rs:0,38, İlomedin sonrası: PAB 75/40-48 mmHg, Ao 102/50-82 mmHg, Qp:6.7, Qs:3.9, Qp/Qs:1.7,Rp:7, Rs:21, Rp/Rs:0.33 hesaplandı. İnhale İloprost tedavisi başlanan ve 7 ay sonra PDA'sı 10x8 mm ADO-I ile transkateter olarak kapatılan olgunun 2. katater bulguları; PDA kapatma öncesi: PAB 82/41-60 mmHg, Ao 120/58-77 mmHg, Qp:10.3, Qs:2.6, Qp/Qs:3.9, Rp:5.8, Rs:29, Rp/Rs:0.19, PDA kapatma sonrası: PAB 56/20-35 mmHg, Ao 130/76-95 mmHg, Qp:4.8, Qs:3, Qp/Qs:1.6, Rp:7, Rs:31, Rp/Rs:0.22 idi. Transkateter PDA kapatılma sonrası izleminde inhale İloprost tedavisine devam edildi. Bir yıl sonraki 3. kateterde; PAB 47/10-27 mmHg, Ao 98/50-65 mmHg, Qp:7.7, Qs:4.2, Qp/Qs:1.8, Rp:3.2, Rs:15.2, Rp/Rs:0.21 hesaplandı. VSD'nin cerrahi olarak kapatılması planlandı. Perikard yama ile VSD'si onarılan olgunun ameliyat sonrası 3. ay ekokardiyografik değerlendirmesinde PH bulgularının düzelmesi nedeniyle inhale İloprost tedavisi kesildi.

TARTIŞMA: DKH'da pulmoner arter basıncının yüksekliği ve pulmoner yatağın durumu hastalığın gidişinde ve tedavi seçeneklerinin belirlenmesinde başlıca faktördür. Çoklu defekti olan olgularda girişimsel tedavi yöntemleri pulmoner hipertansiyon tedavisinde aşamalı medikal ve cerrahi tedavi yöntemlerine katkı sağlamaktadır. Ameliyat öncesinde uygulanan girişimsel ve medikal tedaviler olgumuzda olduğu gibi bu gruptaki hastalara ameliyat şansı sağlayabilir.

SONUÇ: Sistemik düzeydeki sekonder PAH'da uygun girişimsel, medikal ve cerrahi yaklaşımlarla seçilmiş olguların geri donüşümsüz faza girmeleri engellenebilir ve tam kür sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, İnvazif, Medikal ve Cerrahi tedavi

P166 - DİKKAT EKSİKLİĞİ HİPERAKTİVİTE BOZUKLUĞU TEDAVİSİNDE KULLANILAN ATOMOKSETİNİN KARDİYOVASKÜLER SİSTEM ÜZERİNE ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ahmet Sert[1], Ebru Aypar[1], Cem Gökçen[2], Dursun Odabaş[1]

[1]Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, KONYA
[2]Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Psikiyatri Bölümü, KONYA

Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB), çocukların %8-12'sini etkilemektedir. Atomoksetin, DEHB tedavisinde kullanılan merkezi norepinefrin geri alım inhibitörüdür. Literatürde, çocuklarda atomoksetin tedavisinin kardiyovasküler sistem üzerine etkilerini değerlendiren çok az çalışma vardır. Yapılmış olan çalışmalar sadece elektrokardiyografideki (EKG) değişiklikler ile ilişkilidir. Atomoksetin tedavisinin sol ventrikül işlevleri üzerine etkileri literatürde bildirilmemiştir.

AMAÇ: DEHB olan çocuklarda atomoksetin tedavisi öncesi ve 4 hafta sonunda ortalama kalp hızı, sistolik/diyastolik kan basıncı (KB), EKG'de QTc intervali, sol ventrikül sistolik işlevlerininin karşılaştırılması.

BİREYLER ve YÖNTEM: DEHB tanısıyla atomoksetin tedavisi yeni başlanan, başka ilaç almayan 40 çocuk (ortalama yaş: 8,6 ± 2,3 yıl, medyan yaş: 6 yıl (6-14) (6 kız, 34 erkek) çalışmaya dahil edildi. Başvuruda aritmi/KB anormalliği saptanan, psikotrop ilaç kullanan, nöbet, bipolar bozukluk, psikotik hastalık, zeka geriliği olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Atomoksetin 0.5 mg/kg/gün dozunda başlanıp, 7 gün sonunda Çocuk Psikiyatristi tarafından değerlendirilip 1.2 mg/kg/gün dozuna çıkıldı. Sistolik/diyastolik KB, kalp hızı, QTc intervali, sol ventrikül sistolik işlevleri atomoksetin tedavisi öncesi ve tedaviden 5 hafta sonra değerlendirildi.

BULGULAR: Atomoksetin tedavi öncesine göre ortalama sistolik KB'yi 94±12'den, 95±9 mmHg'ye (p=0.49) ve diastolik KB'yi 61±10'den 61±7 mmHg'ye düşürdü (p=0.80). Ortalama kalp hızını 88±18'den, 85±15 atım/dk'ya yavaşlattı (p = 0.09). EKG'de QTc intervalini 391±24msn'den 396± 26msn'ye, uzattı (p=0.25). Ortalama sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunu (%71±5'den, %69±5'e düşürdü (p=0.08), kısalma fraksiyonunu %40±4'den, %38±4'e düşürdü (p=0.098).

SONUÇLAR: Atomoksetin tedavisi DEHB olan çocuklarda, sistolik/diyastolik KB, kalp hızı, QTc intervali, sol ventrikül sistolik işlevlerinde istatistiksel veya klinik anlamlı değişikliklere neden olmamaktadır. Atomoksetinin kardiyovasküler etkileri minimal düzeydedir, kısa dönem çalışmamızda iyi tolere edildiği görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Atomoksetin, Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, ekokardiyografi, QTc intervali

P167 - PEDİYATRİK KAUDAL ANALJEZİNİN KARDİYAK ETKİLERİNİN HOLTER MONİTÖRÜ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Nur Candan[1], Hülya Çelebi[1], İrfan Güngör[1], Cihat Şanlı[2], Rana Olguntürk[3]

[1]*Gazi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Kırıkkale Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KIRIKKALE*
[3]*Gazi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*

GİRİŞ: Bu çalışma, per/postoperatif analjezi amacıyla %0.25 ve %0.2 konsantrasyonlarında aynı volümde bupivakain ile kaudal blok uygulanan çocuklarda bloğun analjezik etkinliği, kalitesi ve standart kardiyak monitörizasyon yanında, Holter monitörü uygulanarak ilaca veya bloğa bağlı oluşabilecek hemodinamik etkilerin, daha ayrıntılı olarak analiz edilebilmesi amacıyla planlanmıştır.

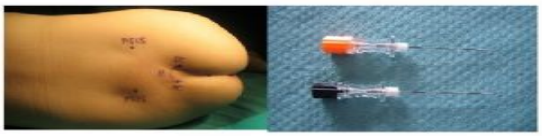
METOD: Çalışmamıza ASA I risk grubunda, 1-8 yaş arasında ingüinal herni, hidrosel, inmemiş testis, hipospadias, sünnet gibi alt batın cerrahisi geçirecek olan 60 çocuk hasta dahil edildi. Bunlardan yedi tanesinin Holter kayıtlarının yanlışlıkla silinmesi nedeniyle değerlendirmeye 53 çocuk alındı. Standart monitorizasyon ve Holter monitorizasyonu yapılan hastalara açılan damar yolundan 4-6 mL/kg idame sıvıları verildi. Kaudal blok izobarik bupivakain ile 0.8 mg/kg volüm ve farklı iki konsantrasyonda uygulandı (Grup 1 %0.25, Grup 2 %0.2). Hemodinamik parametreler kalp atım hızı (KAH), sistolik arter basıncı (SAB), diyastolik arter basıncı (DAB), ortalama arter basıncı (OAB), periferik oksijen satürasyonları (SpO2) ve Holter parametreleri olan PR, QRS, RR, QT, QTc, QTd, kalp hızı değişkenliği (HRV) kaydedildi.

BULGULAR: Yapılan istatistiksel analiz sonucu DAB grup içi karşılaştırmada 5-30 dakikalar arasında giderek azalmakta ve Grup 2 de Grup 1'e oranla azalma daha fazla olmaktaydı. SAB, OAB da ise bir değişiklik gözlenemedi. QT mesafesi 5.dk'da Grup2'de daha uzun bulunurken QTd değişmedi. QTc'de grup içi ve gruplar arasında anlamlı bir fark görülmezken normal değerlerinden daha yüksek bulundu. Otonomik sistemin göstergesi olan HRV parametrelerinde grup içi ve gruplar arası fark gözlenmezken normal değerlerin çok altında olması ve genel anestezinin sonlanmasından sonra da devam etmesi, bu etkilerin kaudal bloğa bağlı olduğunun göstergesi olarak değerlendirildi.

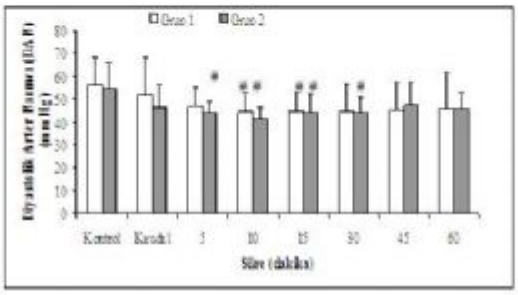
SONUÇ: Bu çalışmanın sonuçlarına göre peroperatif ve postoperatif etkin analjezi, minimal motor blok, yüksek hasta konforu ve ebeveyn memnuniyeti sağlayan 0.8 mL/kg, %0.2'lik bupivakain çocuklarda kaudal blok uygulamasında etkin ve güvenilir bulunmuştur. Ritm analizlerinden PR, QRS, HRV'yi temsil eden LF, HF, LFn, HFn, LF/HF oranı otonomik dengelerin iyi korunduğunu, QTc uzaması ise bupivakainin direk kardiyak etkisinin göstergesi oduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Bupivakain, kaudal blok, holter monitörizasyon, çocuk

Şekil 1: Kaudal blok yapılan bölge ve kullanılan iğneler

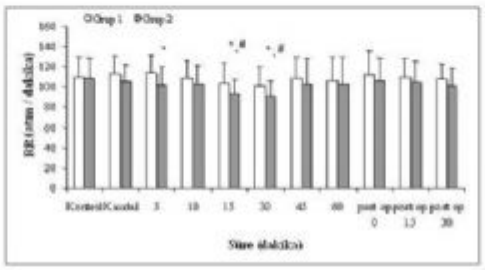


Şekil 2: Diyastolik arter basınçlarının (mmHg) gruplara göre dağılımı [Ort ± SS]



#: p<0,05 (grup içi kontrol ile karşılaştırıldığında)

Şekil 3: RR (atım/dakika) mesafesinin gruplara göre dağılımı [Ort±SS]



**: p<0.05 (Grup 1 ile karşılaştırıldığında) #: p<0.05 (Grup içi kontrol ile karşılaştırıldığında)*

Tablo 1. HRV'nin standart ölçümlerinin normal değerleri.

Bileşen	Birim	Normal Değerler (Ortalama±SD)
SDNN	msn	141± 39
SDANN	msn	127 ±35
RMSSD	msn	27±12
Trianguler İndeks		37±15
TP	msn2	3466±1018
LF	msn2	1170±416
HF	msn2	975 ± 203
LFn		54 ± 4
HFn		29 ± 3
LF/HF		1,5 ± 2

Tablo 2. Gruplardaki olguların demografik özellikleri [Ort ± SS (Min-Maks), n].

Değişkenler	Grup 1 (n=26)	Grup 2 (n=27)	p
Yaş (ay)	39.58±27.09 (12-96)	42.33±25.63 (14-96)	0.574
Vücut ağırlığı (kg)	14.92±5.62 (7.50-30)	15.85±4.95 (10.50-28)	0.349
Cinsiyet (E/K)	22/4	24/3	0.646

P168- AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ ÇOCUKLARDA P DALGA DİSPERSİYONU

Çelebi Kocaoğlu[1], Ahmet Sert[2], **Ebru Aypar[2]**, Bülent Oran[3], Dursun Odabaş[2], Derya Arslan[3], Fatih Akın[1]

[1]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, KONYA
[2]Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji, KONYA
[3]Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji, KONYA

GİRİŞ:P dalga dispersiyonu (Pd),sinüs impulslarının kesintili,homojen olmayan yayılımını gösteren yeni bir elektrokardiyografik belirteçtir.En uzun ve en kısa P dalga süresi arasındaki farktır.İntraatriyal ve interatriyal iletim zamanının uzaması,sinüs impulslarının homojen olmayan yayılımı atriyumların fibrilasyona eğilimli olduğunu gösterir.Akut romatizmal ateşin(ARA) en ciddi ve sık (%50) komplikasyonu kardittir.Romatizmal mitral darlıkta sağlıklı kişilere göre P dalga süresinin uzadığı, Pd'nin arttığı saptanmıştır.ARA ve karditli hastalarda Pd'nin değerlendirilmesi,sonuçların normal bireyler ve sadece artriti olan ARA hastalarıyla karşılaştırılması.

GEREÇLER VE **YÖNTEM:** Şubat 2010-Şubat 2011 arasında 1 yılda Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Selçuklu Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümleri'nde ARA tanısı konulan 46 hasta(21kız,25erkek) çalışmaya alındı.Tüm hastaların anamnez,fizik inceleme, laboratuar sonuçları,elektrokardiyogramları(EKG), telekardiyografi,ekokardiyografileri değerlendirildi.EKG'ler büyüteçle aynı pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi.En uzun ve en kısa P dalga süresi arasındaki fark hesaplanarak Pd ölçüldü. EKG verileri yaş ve cinsiyet eşleştirilmiş 31 sağlıklı çocuğun (15kız,16erkek) EKG'si ile karşılaştırıldı.Hastalar kardit olan (28hasta) ve olmayan (18hasta) olmak üzere 2 gruba ayrıldı.Gruplar arası parametrelerin karşılaştırılması ve değerlendirilmelerinde Kruskal-Wallis testi, Bonferroni düzeltmeli Mann-Whitney U-testleri kullanıldı.$P<0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

SONUÇLAR: ARA hastalarının ortalama yaşı:11,5±2,4 yıl(7-16), kontrol grubunun:11,4±2,4 yıl(6-16) idi.Kontrol grubunda Pd 37.2±12 ms (20-64),kardit olmayan grupta 49.8±14 ms(28-76),kardit olan grupta 61.7± 15.3 ms (40-100) idi. Kontrol grubunda kalp hızı 83±18 atım/dk (48-135), kardit olmayan grupta 100±21atım/dk (66-140),kardit olan grupta kalp hızı:96±22 atım/dk (64-140) idi.Kontrol grubu, kardit olmayan grup ($p=0.004$) ve kardit grubunun ($p<0.0001$) Pd'leri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklar saptandı. Kardit olmayan ve kardit gruplarında Pd kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek saptandı.Kardit grubundaki Pd kardit olmayan gruba göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0.011$).Kalp hızları değerlendirildiğinde kontrol grubu ve kardit olmayan grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ($p=0.009$).Kardit olan grup ve kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0.027$).

TARTIŞMA: Kardit olan ARA hastalarında Pd'nin artması,hastalığın akut döneminde iletim sistemindeki inflamasyona bağlı olabilir.Kardit olmayan grubun kontrol grubuna göre Pd'nin artmış bulunması,kapak yetmezliği olmadan ekokardiyografik bulgu vermeden,ileti yolları tutulumu,subklinik kardit olabileceğini düşündürmektedir.Diğer önemli bir sonuç da hastalardaki bu değişikliklerin kardit tedavisi sonrasında düzelmesi ve geri-dönüşümlü olmasıdır.Bu çalışma akut romatizmal karditte Pd'nin arttığını saptayan ilk çalışmadır.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, elektrokardiyogram, kardit, P dispersiyonu

P169 - ANEMİK ÇOCUKLARDA KALP YETMEZLİĞİ BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ VE TEDAVİYE YANITIN İZLEMİNDE SERUM NT-PROBNP DÜZEYİNİN KLİNİK ÖNEMİ

Özlem Elkıran[1], Gülendam Koçak[1], Serap Nas[3], Ünsal Özgen[2], Cemşit Karakurt[1]

[1]*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, MALATYA*
[2]*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, MALATYA*
[3]*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, MALATYA*

GİRİŞ: Demir eksikliği anemisi (DEA) çocuklarda sık görülen ve nadiren kalp yetmezliğine yol açan bir durumdur. Kalp yetmezliği semptomu gösteren hastalar genellikle transfüzyon ile, asemptomatik hastalar ise oral yolla tedavi edilirler. Bazı durumlarda bu ayırımı yapmak güç olabilir. Çalışmamızda DEA olan hastalarda kalp yetmezliğini klinik ve laboratuar yöntemlerle araştırmayı ve verileri karşılaştırmayı amaçladık. Kalp yetmezliğini klinik olarak "Ross skoru" ile, biyokimyasal olarak NT-proBNP ile değerlendirdik.

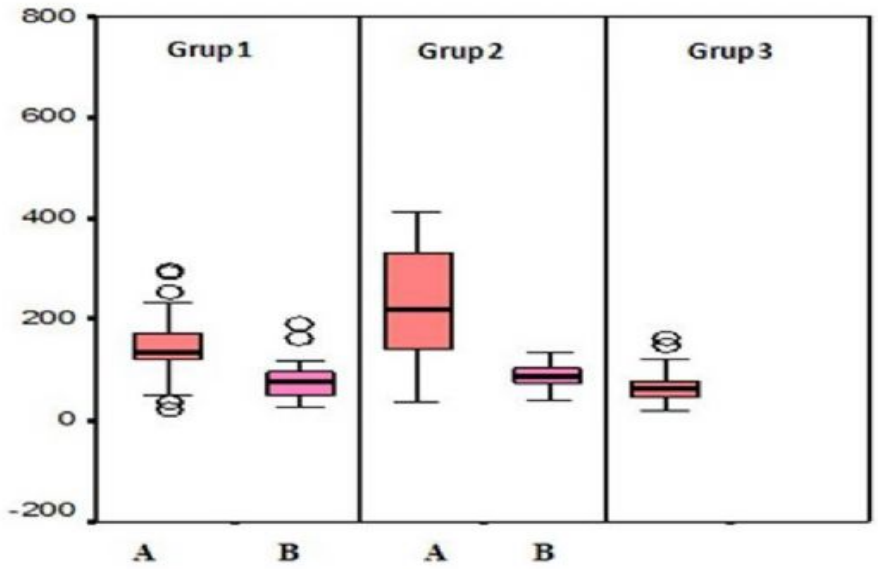
GEREÇLER VE YÖNTEM :Çalışma, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalında Mayıs 2009-Temmuz 2010 tarihleri arasında gerçekleştirildi. DEA tanısı alan 66 çocuk (10 ay-204 ay) ve kontrol grubu olarak 42 sağlıklı çocuk (24 ay-168 ay) çalışmaya alındı. Anemili hastalarda NT-proBNP düzeyi bakıldı, ekokardiyografik değerlendirme ve Ross klasifikasyonuna göre evrelendirme yapıldı. Kalp yetmezliği bulgusu olmayan 49 anemili hasta (Grup 1) oral demir ile, kalp yetmezliği bulguları olan 17 hasta ise (Grup 2) eritrosit transfüzyonu ile tedavi edildi. Grup 1 hastalarda tedavinin 4.-5. ayında, grup 2 hastalarda ise transfüzyondan 1 hafta sonra kontrol değerlendirmeler yapıldı. Veriler kontrol grubu (grup 3) ile karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Hasta ve kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet açısından fark saptanmadı. Hemoglobin (Hb) değerleri grup 1'de 9.9 g/dl, grup 2'de 6.6 g/dl, grup 3'de 12.8 g/dl bulundu. Tedavi sonrası Hb grup 1'de 12.8 g/dl, grup 2'de 10.8 g/dl bulundu. NT-proBNP değerleri tedavi öncesi grup 1'de 151 pg/ml, grup 2'de 247 pg/ml, grup 3'de 68 pg/ml; tedavi sonrası sırasıyla 76 pg/ml ve 89 pg/ml olarak bulundu. Ortalama Ross skoru tedavi öncesi grup 1'de 1.6, grup 2'de 4.3; tedavi sonrası sırasıyla 0.5 ve 0.5 bulundu. Hasta grubunda tedavi öncesi NT-proBNP değerleri ve Hb değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon bulundu (p:0,004 r:-0,346). Her iki grupta tedavi ile yükselen Hb değerlerine paralel olarak NT-proBNP'nin düşüş sergilediği görüldü. Tedavi sonrası NT-proBNP düzeylerinin kontrol grubu ile farksız olduğu tespit edildi. Hasta grubunda tedavi öncesi EF, LVIDD ve E/A değerleri ile NT-proBNP düzeyleri arasında anlamlı istatistiksel ilişki bulunamadı.

TARTIŞMA: DEA olan çocuklarda NT-proBNP, kalp yetmezliğinin bulguları klinik ve ekokardiyografik olarak ortaya çıkmadan önce yükselmeye başlamaktadır. Hemoglobin düzeyi ile NT-proBNP düzeyi arasında anlamlı negatif korelasyon bulunmaktadır.

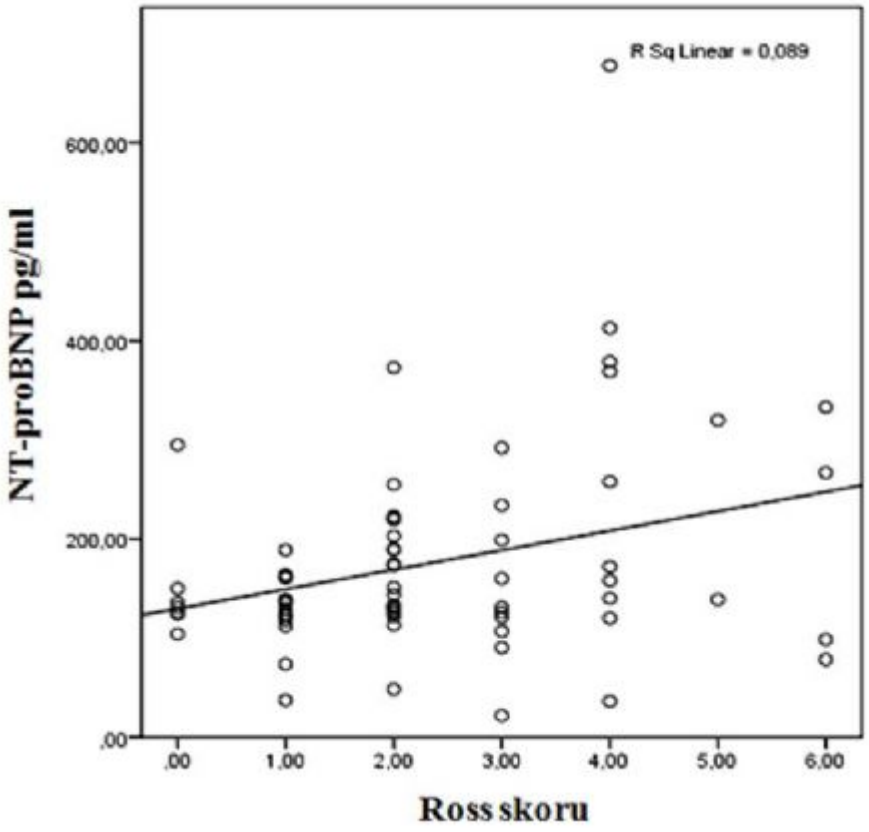
Anahtar Kelimeler: Anemi, çocukluk çağı, kalp yetmezliği, NT-pro BNP, Ross skoru

Şekil 1: Grubların tedavi öncesi ve sonrası NT-proBNP



A:Tedavi öncesi B:Tedavi sonrası

Şekil 2: Hasta grubu tedavi öncesi Ros skoru ile NT-proBNP düzeyleri arasındaki korelasyon



Tablo 1: Hasta ve kontrol grubunun yaş dağılımı

	Hasta (n=66)	Kontrol (n=66)	p
Yaş (ay)	74.9±70.7	81.7±37.7	0.570

Veriler: Ortalama±SD

P170 - LOEYS-DİETZ SENDROMLU 4 YAŞINDA BİR OLGUDA BENTALL PROSEDÜRÜ

Mustafa Yılmaz[1], **Timuçin Sabuncu[1],** Ahmet Aydın[1], Süheyla Özkutlu[2], İlhan Paşaoğlu[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

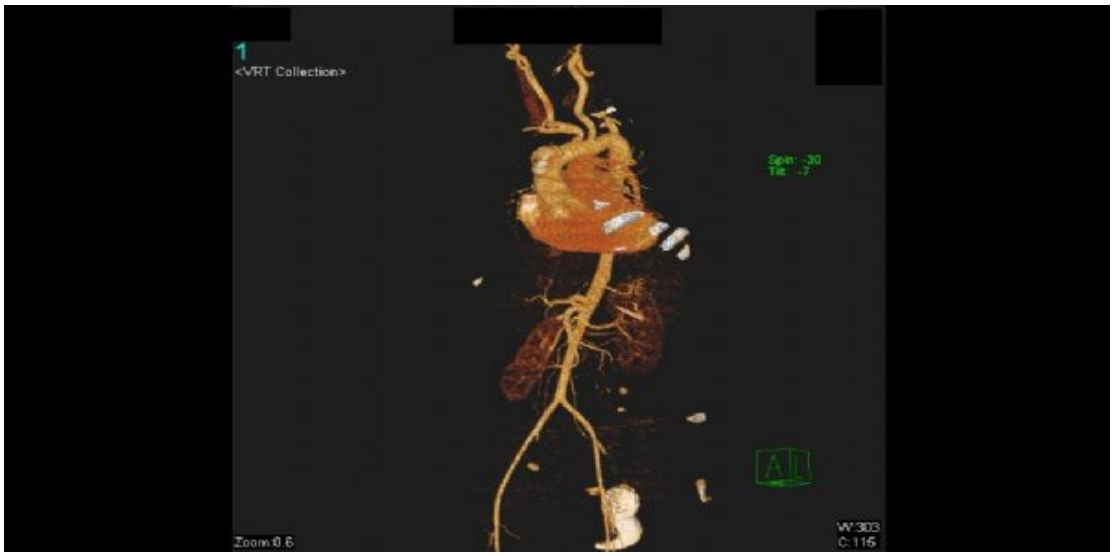
Loeys-Dietz sendromu (LDS) yeni tanımlanmış Transforming Growth Factor Beta Reseptörü (TGFBR) 1 ve 2 genlerinde mutasyon sonucu ortaya çıkan Marfan ve Ehlers-Danlos sendromuna benzer şekilde aortu tutan, aort lezyonları genellikle sinüs valsalva seviyesinde anevrizmatik dilatasyon veya disseksiyon olan otozomal dominant bir bozukluktur. Bu sendrom klinikte 4 grupta bulgu verir: vasküler sistem, iskelet sistemi, kraniofasyal, kutanöz bulgular. Kraniyofasyal bulguların olduğu olgular Tip-1, olmadığı olgular ise Tip-2 olarak sınıflandırılmakta; Tip-1 olgularda vasküler sistem patolojileri Tip-2'ye göre daha erken yaşlarda ortaya çıkmaktadır.

VAKA: İzzet Baysal Üniversitesi'nde doğum sonrası atipik yüz görünümü nedeniyle incelemeleri yapılarak LDS tanısı konulmuş 4 yaşında erkek hasta. Anne ve baba sağlıklı, aralarında akrabalık yok. Muayenesinde yüksek saç çizgisi, düz oksiput ve temporal kemikler, hipertelorizm, proptozis, aşağı bakan palpebral fissürler, mavi skleralar, anormal kıvrımlı anti-heliks ve geride yerleşimli kulaklar, kısa filtrum, düzensiz dişler, bifid uvula, yüksek damak, mikrognati ve retrognati, pectus carinatum, skolyoz, araknodaktili, kamptodaktili, bilateral talipes ekinovarus, diz ve dirsek eklemlerinde hiperelastisite gibi hastalığa ait belirtiler gözlemlenmiş. Aynı üniversitenin Medikal Genetik Bölümünce yapılan genetik incelemesinde TGFBR-2 geninde mutasyon tespit edilmiş.
Hasta takibi için Hacettepe Üniversitesi'ne yönlendirilmiş, yapılan kontrastlı Toraks BT'sinde sinüs valsalva düzeyinde aort çapı 32x34mm. olarak ölçülmüş, arkus aorta düzeyinde yalancı koarktasyon görünümü ve arkus aorta'dan çıkan damarlarda tortiyöz seyir izlenmiş. Peditarik Kardiyoloji Ünitesi tarafından yapılan ekokardiyografisinde aort kökü 39mm. olarak ölçülmüş, ve 2. derece aort yetmezliği tespit edilmiş.
Hastanın aort kök onarımı için opere edilmesine karar verildi. Sternotomi sonrası sinüs valsalva düzeyinde aort kökünün genişlemiş olduğu görüldü, sinüs valsalva sonrasında aort duvar kalınlığı ve yapısı kanülasyona izin verecek yapıdaydı. Aortik ve bikaval kanülasyon yapılarak kardiyopulmoner by-pass'a geçildi. Aortotomi sonrası aort kapak yaprakçıklarının çok ince olduğu ve tam koapte olmadığı görülerek kapak değişimi yapılmasına karar verildi. Koroner ostiumlar normaldi. Koroner ostiumlar korunarak kapaklı konduit ile aort kök replasmanı (Bentall operasyonu) yapıldı.
Postoperatif dönemde mekanik kapak kullanılmış olduğundan oral antikoagülan tedavi başlandı ve olağan sürecini tamamlayan hasta taburcu edildi.

SONUÇ: LDS'li olgularda görülen vasküler sistem patolojilerinin, bu hastaların erken yaşta aortik anevrizma/disseksiyon rüptürü nedeniyle kaybedilmesine neden olduğu bilinmektedir. Yakın zamanda tanımlanmış olan bu sendromda yapılmış çalışmalar bu hastaların aortik anevrizma/disseksiyonlarının rüptür riskinin lezyonlar küçük çapta dahi olsa yüksek olduğunu göstermiştir, hasta bu nedenle opere edilerek risk en az seviyeye indirilmiştir.

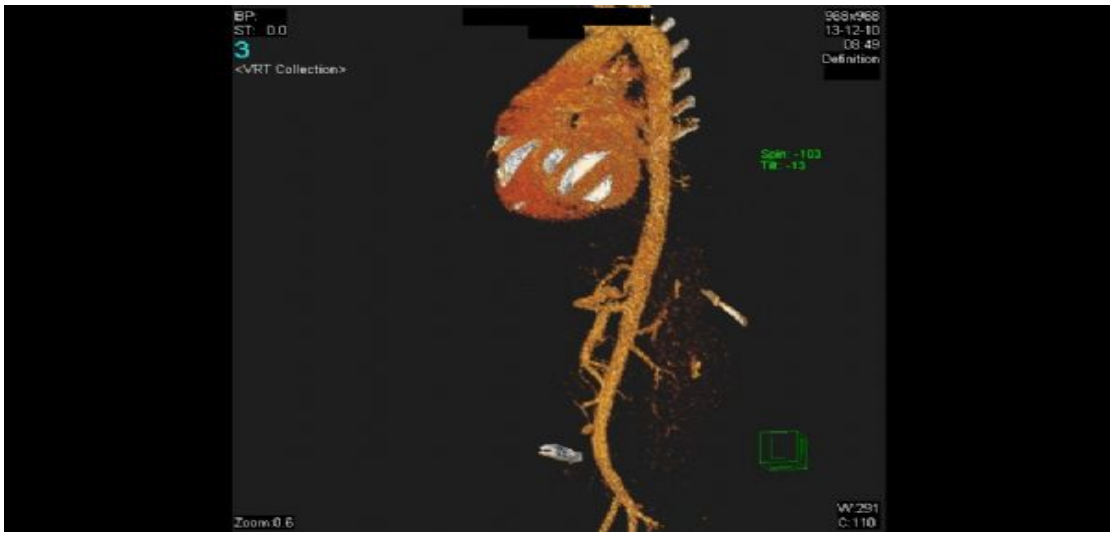
Anahtar Kelimeler: Anevrizma, Aort, Bentall, Danlos, Dietz, Ehlers, Loeys, Marfan, Sendrom, Sinüs, Valsalva

BTA-1



Aort BT anjiografi'de sinüs valsalva düzeyindeki anevrizmatik görünüm.

BTA-2

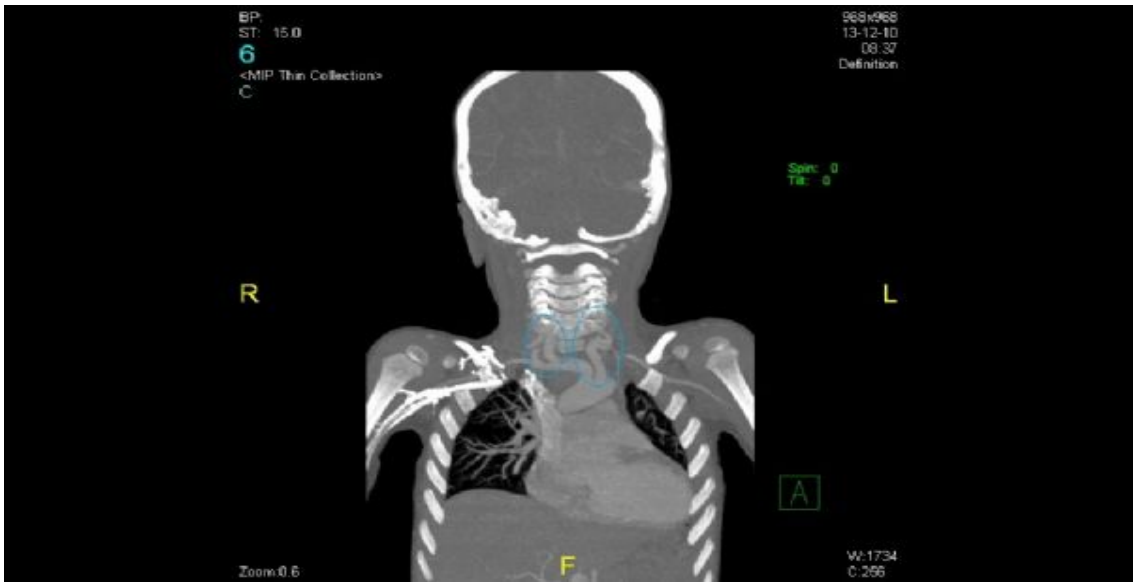


Aort BT anjiografi'de sinüs valsalva düzeyindeki anevrizmatik görünüm.

BTA-3

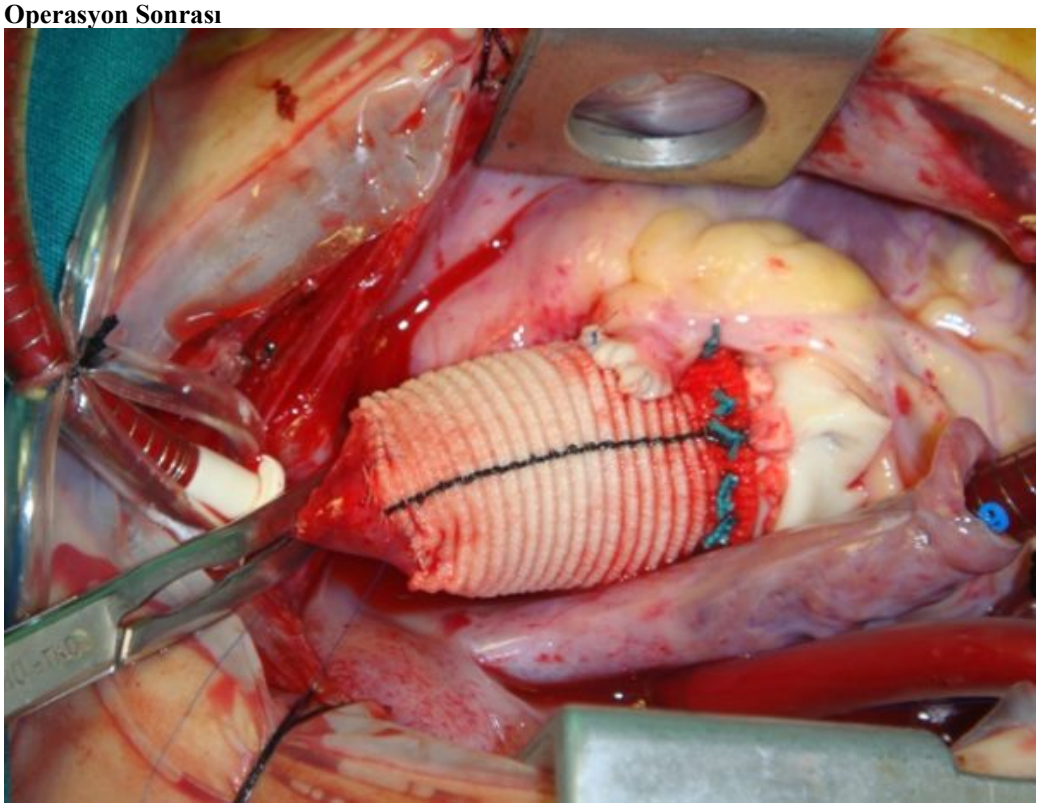
Aort BT anjiografi'de sinüs valsalva düzeyindeki anevrizmatik görünüm

BTA-4



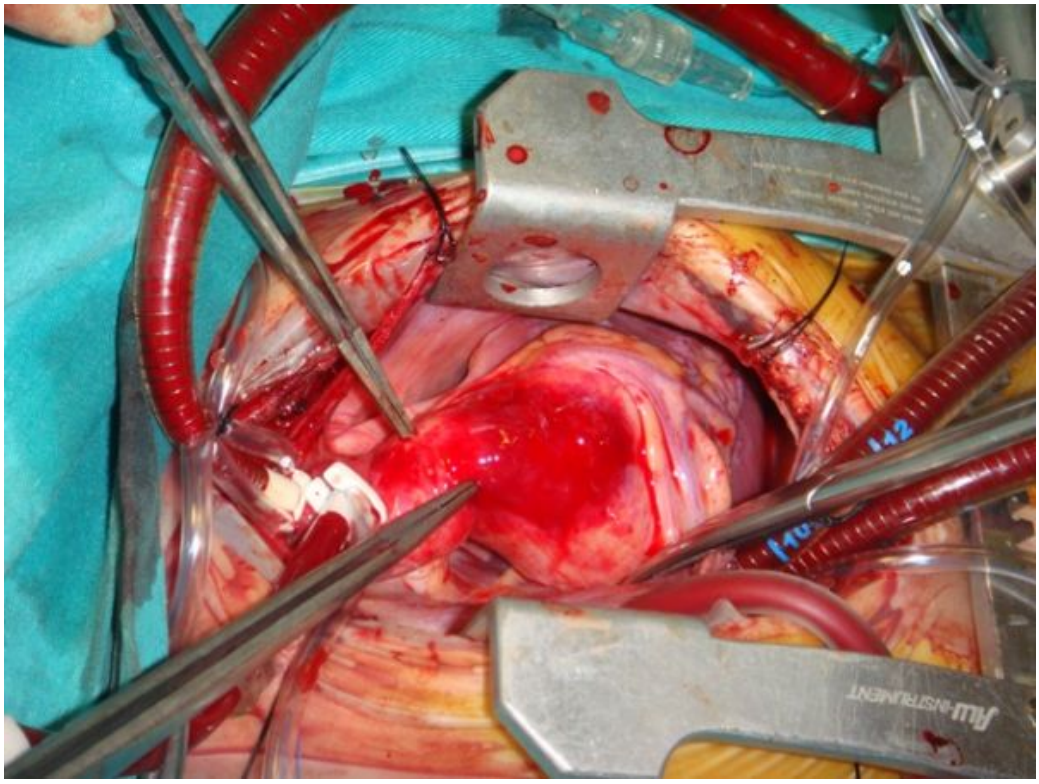
Aort BT anjiografi'de tortiyöze aort dallarının görünümü.

Operasyon Sonrası



Greft interpozisyonu sonrası aort kökünün görünümü.

Sinüs Valsalva Anevrizması



Sinüs valsalva düzeyindeki anevrizmatik genişlemenin operasyon sırasında görünümü.

P171 - GELİŞME GERİLİĞİ OLAN 17 AYLIK BİR HASTADA GENİŞ SEKUNDUM ASD'NİN İKİ FARKLI TEKNİK KULLANILARAK TRANSKATETER OLARAK KAPATILMASI

Türkay Sarıtaş, **Abdullah Erdem**, İlker Kemal Yücel, İbrahim Halil Demir, Fadli Demir, Reyhan Dedeoğlu, Nurdan Erol, Ahmet Çelebi

Dr Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

GİRİŞ: Büyüme gelişme geriliği nedeni ile transkateter olarak genis secundum ASD'sini kapattığımız 17 aylık olguyu sunuyoruz.

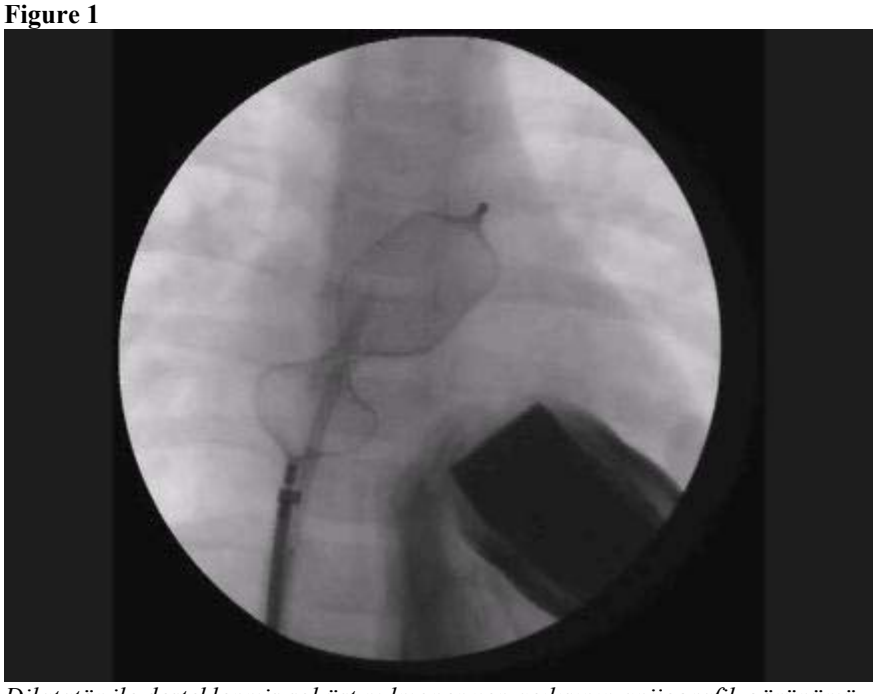
YÖNTEM: Hastanın boyu 81 cm ve kilosu 8 kg (sırasıyla z skor: -3.15 ve -0.14) idi. Transtorasik ekokardiyografide 2 boyutlu defect çapı 14x15 mm ve renkli akım çapı 15x16 mm ölçüldü.
Qp/Qs 2.3 idi. 24 mm'lik balon sizing kateter ile ölçümde indentasyon oluşmadı. Stop flow çap 16.5 mm iken, eşzamanlı transtorasik ekokardiyografi çapı 16.2 mm ölçüldü. Bu ölçümler ve toplam septum boyuna göre implantasyon için 17 mm'lik cihaz seçildi.

BULGULAR: 17 mm'lik atrial septal occluder tekrarlayan standart konuşlandırma manevralarında sağ atriyuma geçtiğinden sol pulmoner ven açılışı esnasında eş zamanlı diğer femoral venden ilerletilen uzun bir dilatatör ile stabilize edilerek herhangi bir komplikasyon olmaksızın başarılı bir şekilde implante edildi.
Hasta işlemi takip eden 2 ayda toplam 1200 gram kilo aldı.

SONUÇ: Geniş ASD'li küçük semptomatik çocuklarda eğer rimler ve toplam septum boyu yeterli ise defektin transkateter olarak kapatılması güvenli bir şekilde yapılabilir.

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, gelişme geriliği, transkateter kapatma

Figure 1



Dilatatör ile desteklenmiş sol üst pulmoner ven açılışının anjiografik görünümü

P172 - KARACİĞER TRANSPLANTASYONU NEDENİYLE HAMİLELİKTE TACROLİMUS KULLANMAK ZORUNDA KALMIŞ ANNE BEBEĞİNDE ARİTMİ VE MİYOKARDİT

Seref Olgar[1], Ahmet Köse[1], Mehmet Davutoğlu[2]

[1]*KSU Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[2]*KSU Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*

18 yaşındaki annenin 2. hamileliğinden miadında C/S ile 1. canlı doğum 3000 gr doğan, doğar doğmaz ağlayan ancak postnatal 3 gün boyunca solunum yakınmaları nedeniyle izlenen bir bebek taburculuk sonrası 6 gün kontrolünde üfürüm saptanması nedeni ile değerlendirildiğinde disritmisi ve beraberinde PDA saptandı. Prenatal öyküsünde annesinin karaciğer transplantasyonu nedeni ile izlendiği ve transplantasyondan 6 ay sonra 2 defa hamile kaldığı ve D/C önerilmiş olmasına rağmen ailenin istemi ile hamileliğin devam ettirildiği, hamilelik boyunca annesinin tacrolimus kullandığı ve kan ilaç düzeyleri ile takip edildiği, prenatal USG'lerinde bebekte herhangi bir anormal organ hasarı görülmediği öğrenildi. Ayrıca bebeğin anne sütü ile beslenmediği ancak ara ara ağlarken ve beslenirken halsizleştiği öğrenildi.
Yatırılarak izleme alınan bebeğin izleminde sık VES ve SVES'leri ile saptandı. İndirekt hiperbillurubinemisi olan hastanın CK-MB; 4.19 ng/ml, troponin-I>0.20 ng/ml iken Pro-BNP; 6611 pg/ml olarak değerlendirilirken 7. gün kan tacrolimus seviyesinin 2 ng/ml olduğu tespit edildi. İzlemde genel durumu iyi olan ve ekstrasistolleri azalan hasta ailenin istemi ile kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.
Tacrolimusun hamilelikte kullanımı kontrendikedir ancak hamilelik boyunca tacrolimus almış anne bebeklerinin doğumdan sonra miyokardit ve aritmi yönünden yakın izlenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Tacrolimus, neonatal aritmi, miyokardit

P173 - ÇİFT ODACIKLI SAĞ VENTRİKÜL OLGULARIMIZ

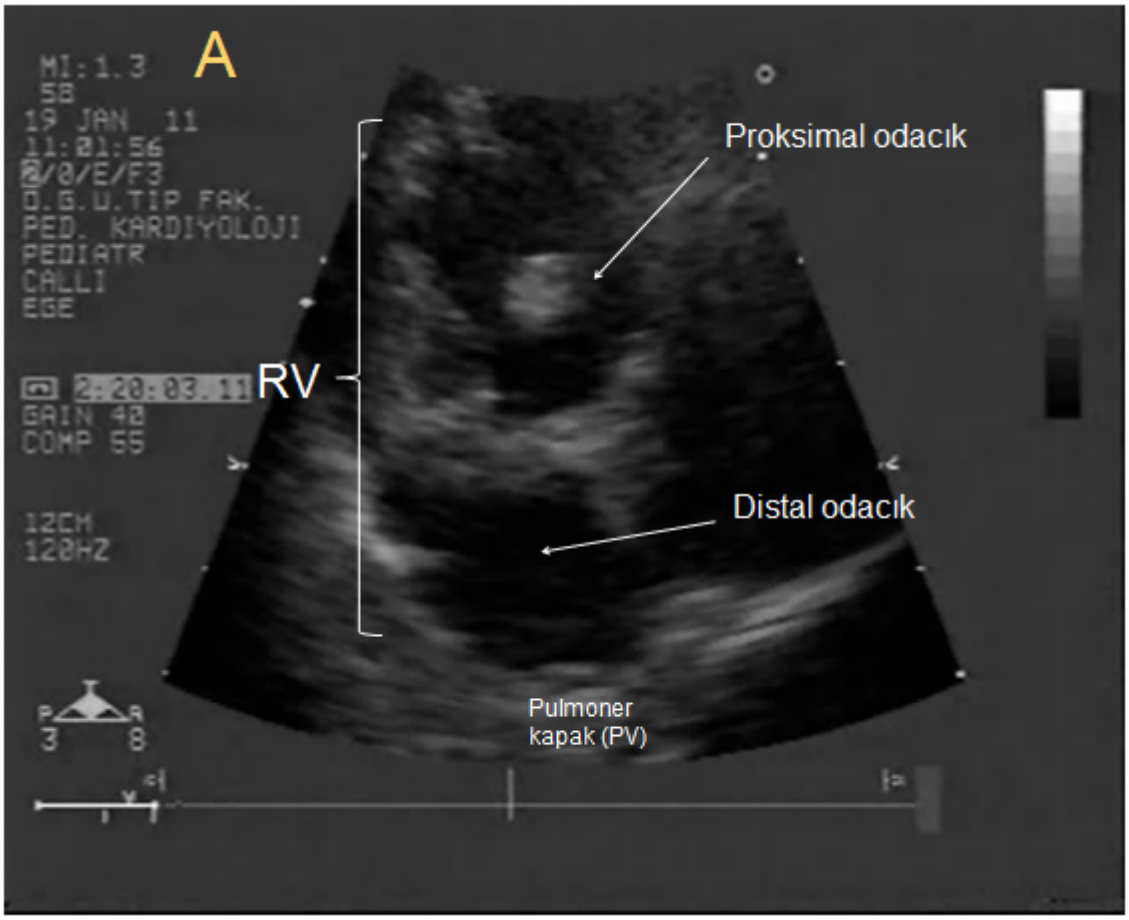
Gökmen Özdemir, Tevfik Demir, Birsen Uçar, Pelin Köşger, Ali Yıldırım, Zübeyir Kılıç

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Çift odacıklı sağ ventrikül (ÇOSV), sağ ventrikülün anormal yerleşimli veya hipertrofiye kas bantlarıyla oluşan septalı bir formudur. Kas bantları, sağ ventrikül kavitesini yüksek basınçlı proksimal ve düşük basınçlı distal odacık olarak ikiye ayırır. Bu kas bantları triküspit kapağın septal yaprakçığının hemen altındaki septum ile sağ ventrikül anterior duvarı arasında seyretmektedir. Hastaların %80-90'ında VSD, pulmoner darlık ve diskret aort darlığı gibi ek kardiyak anomaliler mevcuttur. Özellikle VSD'nin çift odacıklı sağ ventrikül oluşumunda majör bir rol oynadığı düşünülmektedir.
Son 4 ayda kliniğimizde EKO ile tanı alan ve kateter yapıldıktan sonta cerrahiye verilen 3 olgu sunuldu. Olgu I ve II 3 yaş ve olgu III 12 yaşındaydı. Olgu I ve II'nin 1 aylıkken ekokardiyografi ile değerlendirildiği ve o dönemde sadece VSD saptandığı ve ailenin klinik takiplerini yaptırmadığı öğrenildi. Olgu III ise başka bir merkezde VSD ve pulmoner stenoz tanılarıyla takipliyken kliniğimize başvurmuştu. 12 yaşındaki hastanın eforla gelişen nefes darlığı ve çabuk yorulma şikayetleri mevcuttu. Diğer iki hastada ise aktif şikayet tanımlanmamaktaydı.
Değerlendirmemizde EKG'de sağ ventrikül hipertrofi bulguları bir hastada mevcuttu (olgu III). Ekokardiyografide, ÇOSV dışında üç hastada da VSD saptanmış olup bir vakada subaortik darlıkta (olgu II) eşlik etmekteydi. Kateterizasyonda, proksimal ve distal odacık arasındaki basınç gradienti 64 mmHg (olgu I), 153 mmHg (olgu II) ve 69 mmHg (olgu III) olarak ölçüldü. Gradient 40 mmHg'nın üstünde olması sebebiyle olgular cerrahiye verildi.
VSD tanılı hastaların, takiplerinde gelişebilecek çift odacıklı sağ ventrikül açısından dikkatle izlenmesi gerektiği vurgulandı

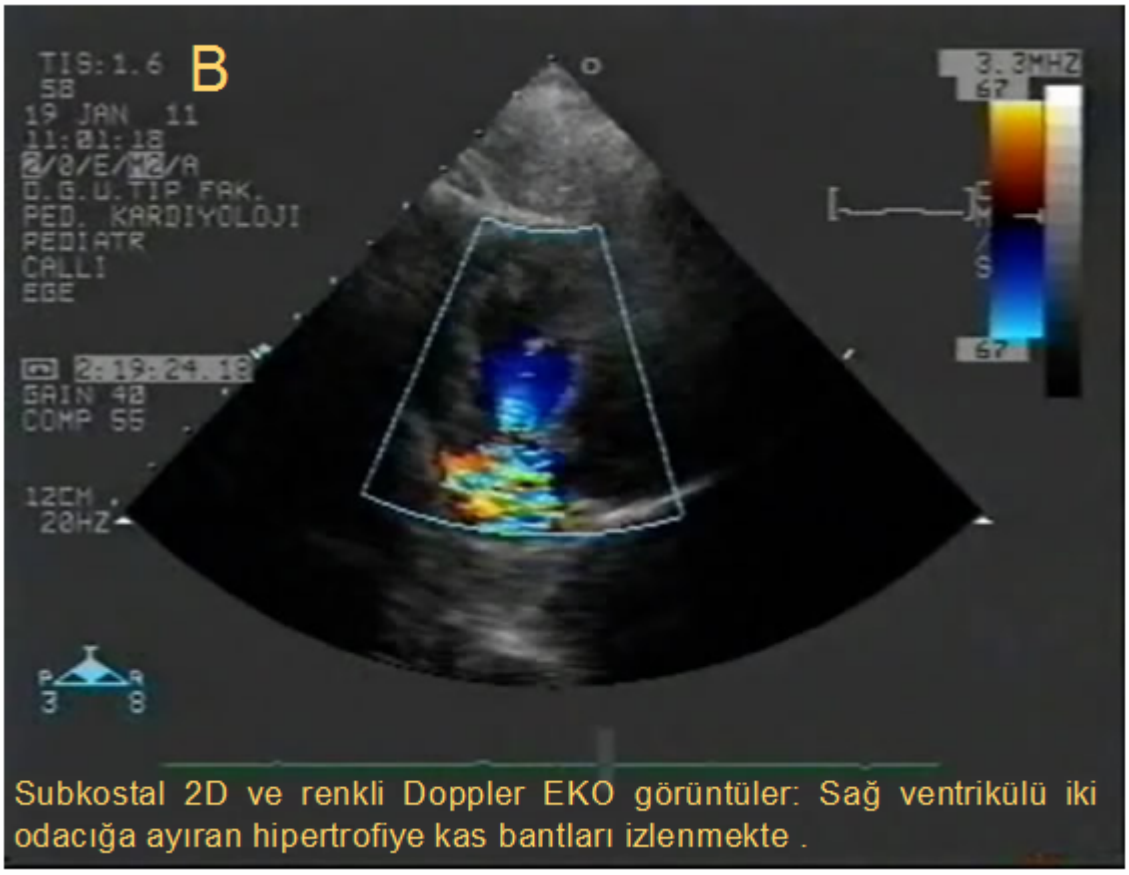
Anahtar Kelimeler: çift odacıklı sağ ventrikül, vsd

EKO 1



Subkostal pozisyonda sağ ventrikülü iki odacığa ayıran hipertrofik kas dokusu izlenmekte

EKO 2

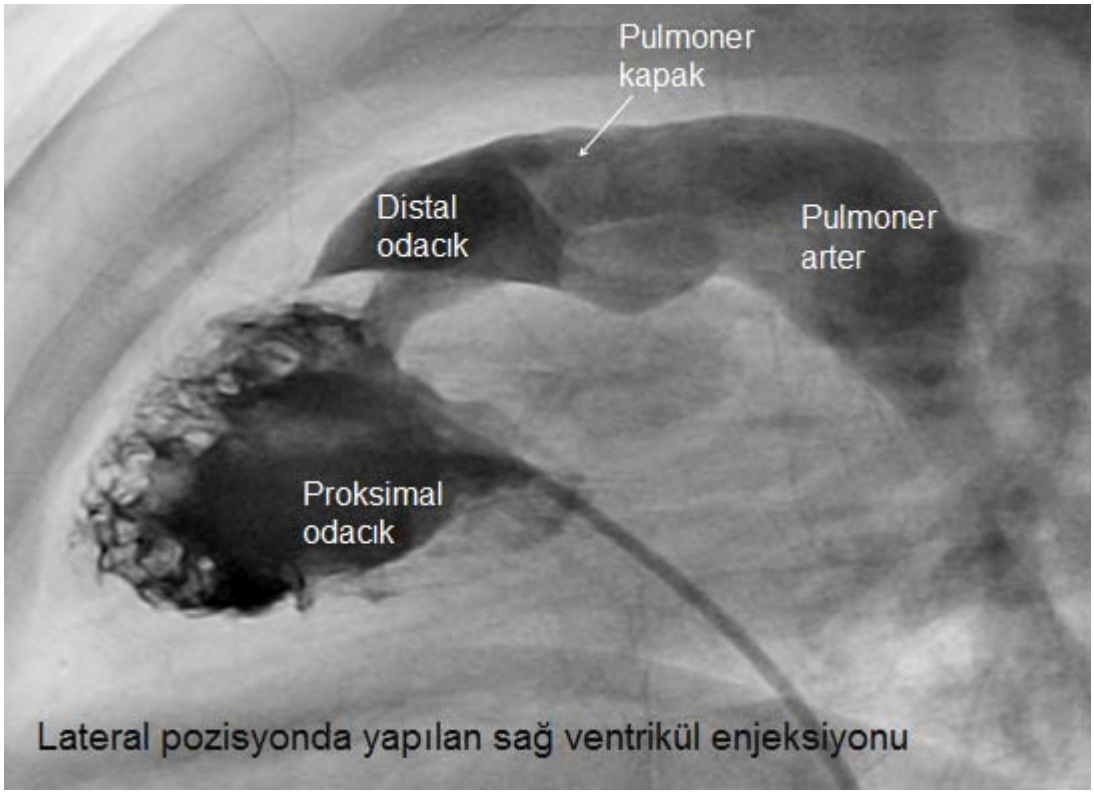


Subkostal pozisyonda sağ ventrikülü iki odacığa ayıran hipertrofik kas dokusu ve türbülan akım izlenmekte

Hastaların kateterizasyon verileri

Kateterizasyon			
	Proksimal odacık basıncı (mmHg)	Distal odacık basıncı (mmHg)	Gradient (mmHg)
Olgu I	90/0	22/0	68
Olgu II	180/9	27/6	153
Olgu III	91/0	27/1	64

Lateral pozisyonda yapılan sağ ventrikül enjeksiyonu



olgu özellikleri

	Olgu I	Olgu II	Olgu III
Yaş	3	3	12
Semptom	-	-	+*
İlk EKO	VSD (1 aylıkken)	VSD (1 aylıkken)	?
Son EKO	ÇOSV + VSD	ÇOSV + VSD + subaortik membran	ÇOSV + VSD
EKG	özellik yok	özellik yok	RV hipertrofi bulguları +

*: Çabuk yorulma ,nefes darlığı

P174 - AMPLATZER DUKT OKLUDER İLE KAPATILAN AĞIR PULMONER HİPERTANSİYONLU BİR GENİŞ PDA OLGUSU

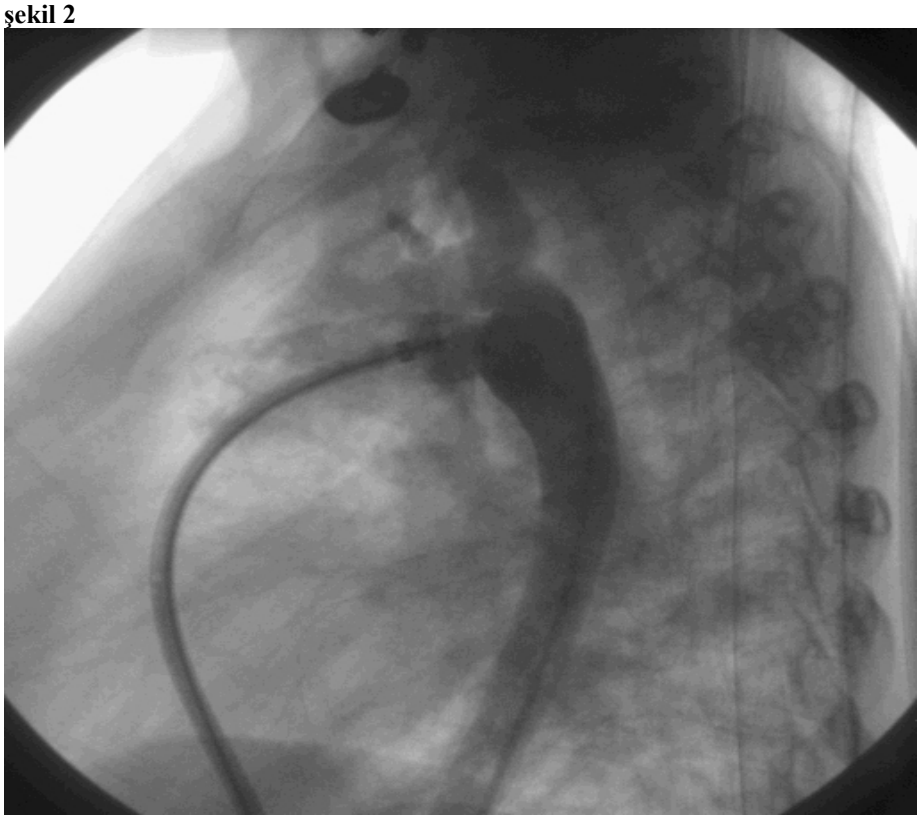
Cemşit Karakurt, Özlem Ekıran, Gülendam Koçak

Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı , MALATYA

PDA konjenital kalp hastalıklarının % 8'ini oluşturmaktadır. 1966 yılında Portsman tarafından Ivalon plak kullanılarak ilk PDA kapatılmasından sonra geliştirilen coil ve cihazlar sayesinde birçok PDA günümüzde trankateter yolla kapatılabilmektedir. Geniş PDA olgularında Amplatzer Dukt Okluder (ADO I) cerrahi tedaviye alternatif olarak güvenli bir şekilde kullanılabilmektedir. Kliniğimizde 9 yaşında geniş PDA nedeniyle başvuran ağır pulmoner hipertansiyon saptanan hastanın yapılan kardiyak kateterizasyonunda pulmoner arter basıncının 91/43-64 mmHg, aorta: 99/51-64 mmHg, pulmoner direncinin.7.8 Uxm2 olduğu vazoreaktivite testi sonrası pulmoner arter basıncının 83/35-58 mmHg, aorta basınıcının 95/42-66 mmHg, pulmoner direncin 2.75 U/m2 olduğu saptandıktan sonra PDA'nın transkateter yolla kapatılmasına karar verildi. Kardiyak kateterizasyon sırasında PDA'nın en dar yerinin 9.3 mm mm, ampullanın 13.8 mm, duktus uzunluğunun 10 mm olduğu saptandı. PDA 14X12 ADO I ile kapatıldı. İşlemden 5 dk sonra 2 kez cihazın aortaya doğru protrüzyon gösterdiği, birinde cihazın spontan olarak PDA içerisine yerleştiği, diğerinde ise hastaya oksijen ve iloprost inhalasyonu sonrası balon kateter ile cihazınyerleşmesi sağlanarak defekt başarılı bir şekilde kapatıldı. İşlem sonrası hastaya iloprost başlanarak takibe alınan hastanın işlem sonrası saptanan küçük rezidüel şantın kapandığı ve takip sonrası 7. Ayda sağ ventrikül basıncının 47 mmHg olduğu saptandı.
Sonuç olarak ağır hipertansiyonlu geniş PDA olgularında teknik bazı zorluklar olmakla beraber bu hastaların bir çoğu amplatzer dukt okluder ile başarılı bir şekilde kapatılabilmektedir.

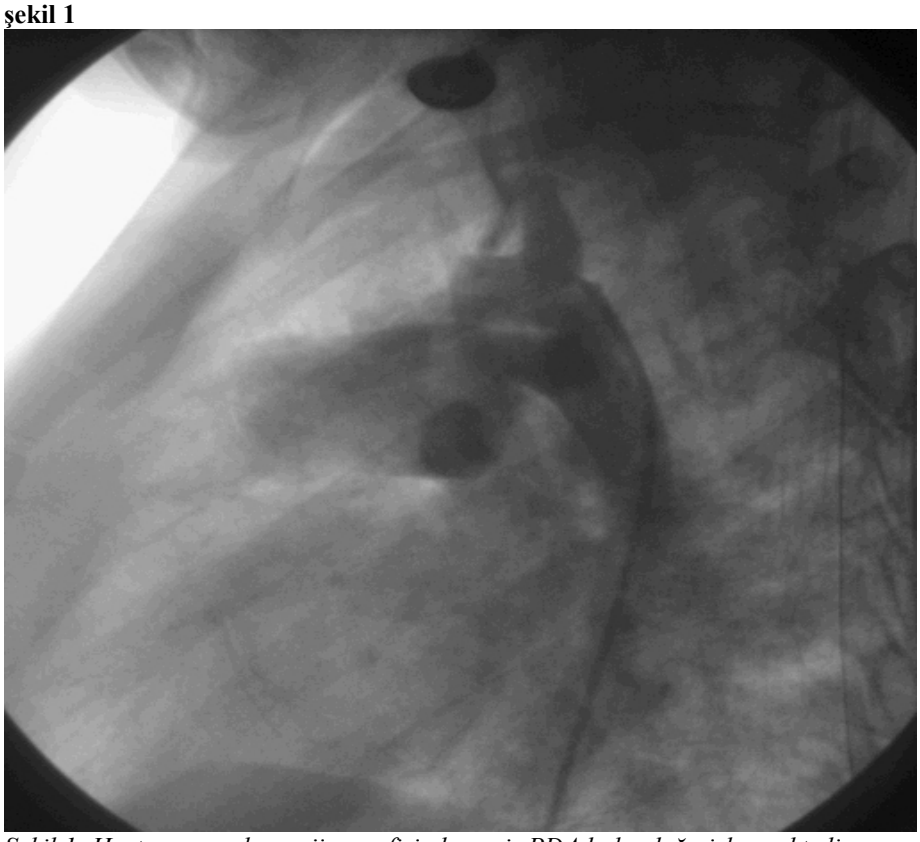
Anahtar Kelimeler: PDA, transkateter, amplatzer dukt okluder

şekil 2



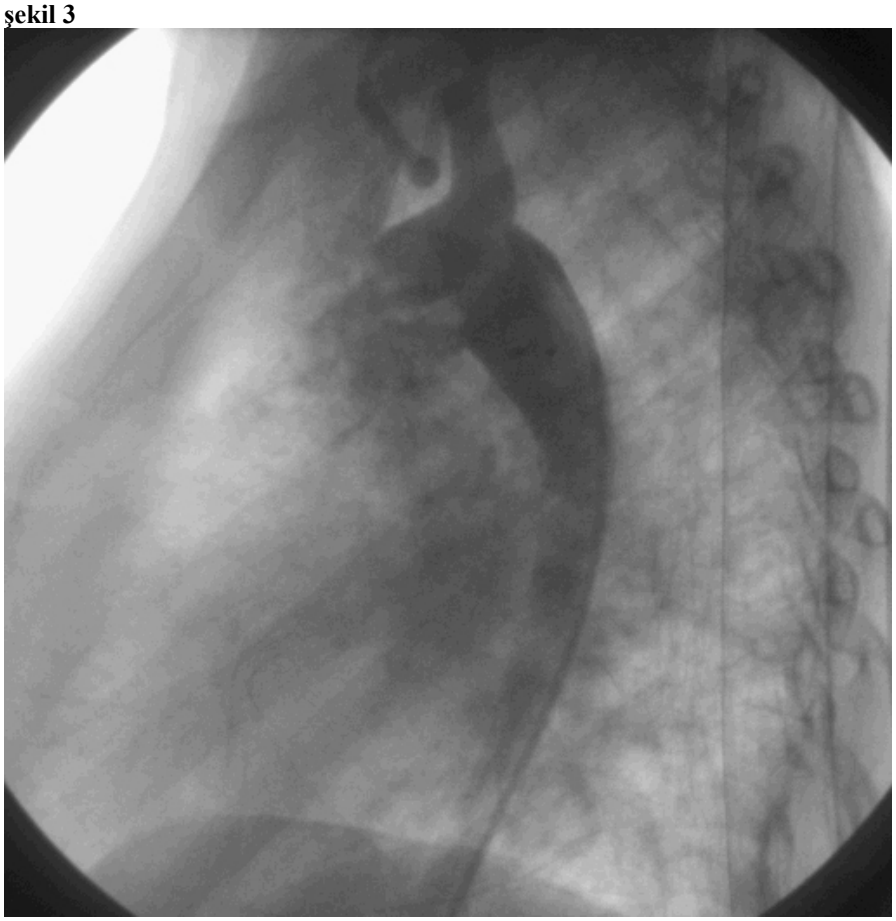
PDA 14x12 ADO 1 ile kapatıldı. Cihazın henüz bırakılmadığı görülmektedir.

şekil 1



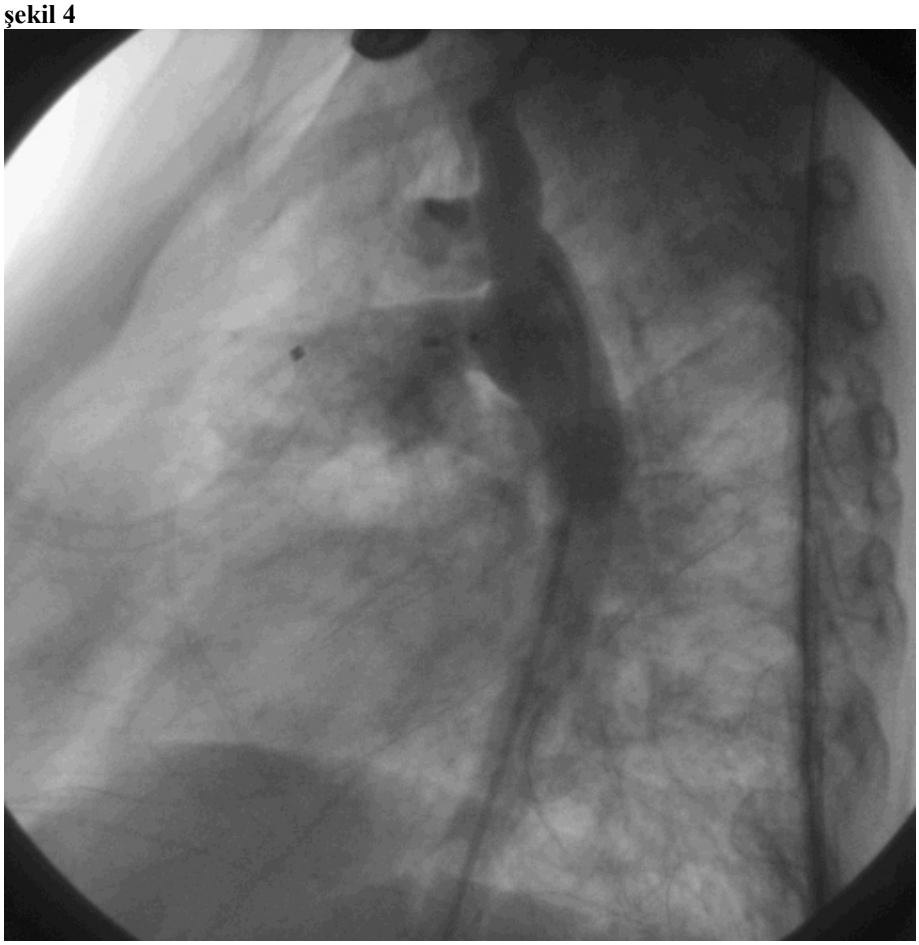
Şekil 1: Hastanın yapılan anjiyografisinde geniş PDA bulunduğu izlenmektedir.

şekil 3



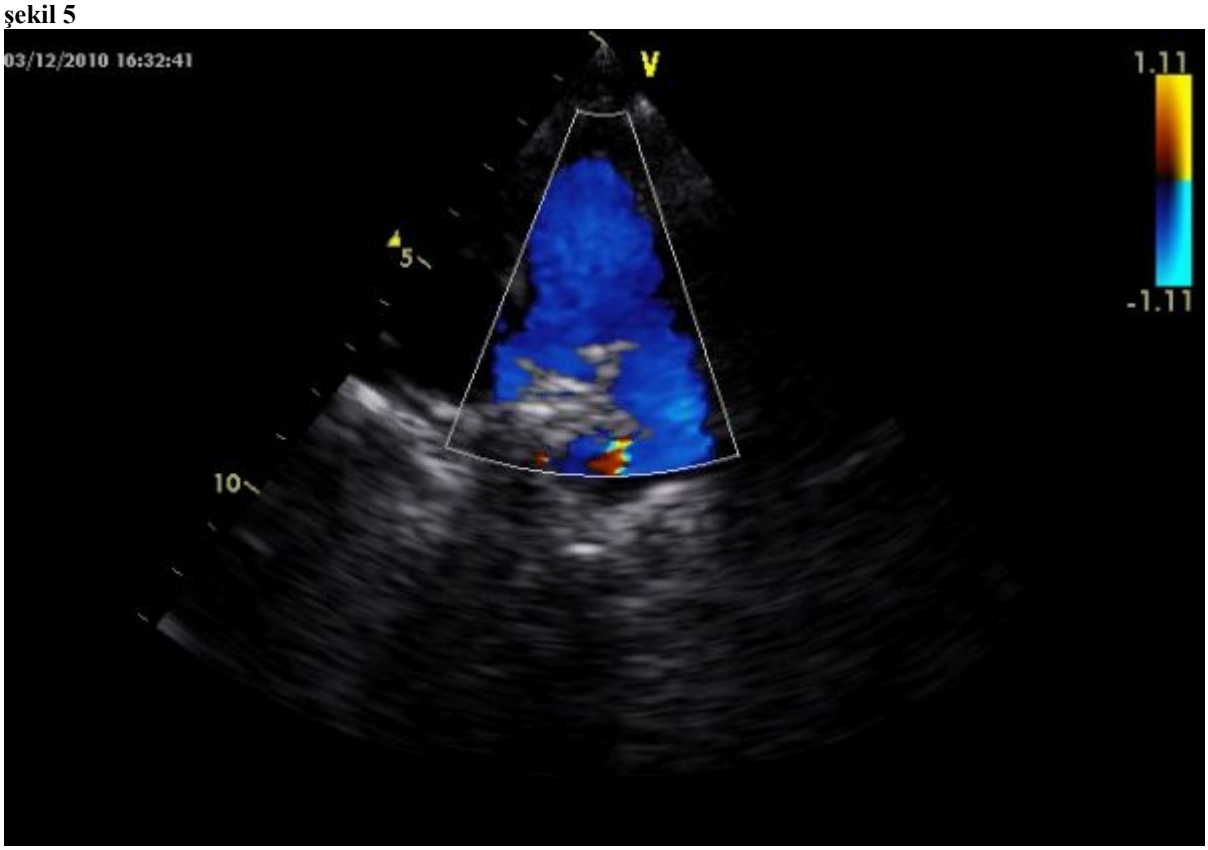
Cihaz bırakıldıktan 5 dk sonra cihazın aorta içerisine doğru yer değiştirdiği görülmektedir.

şekil 4



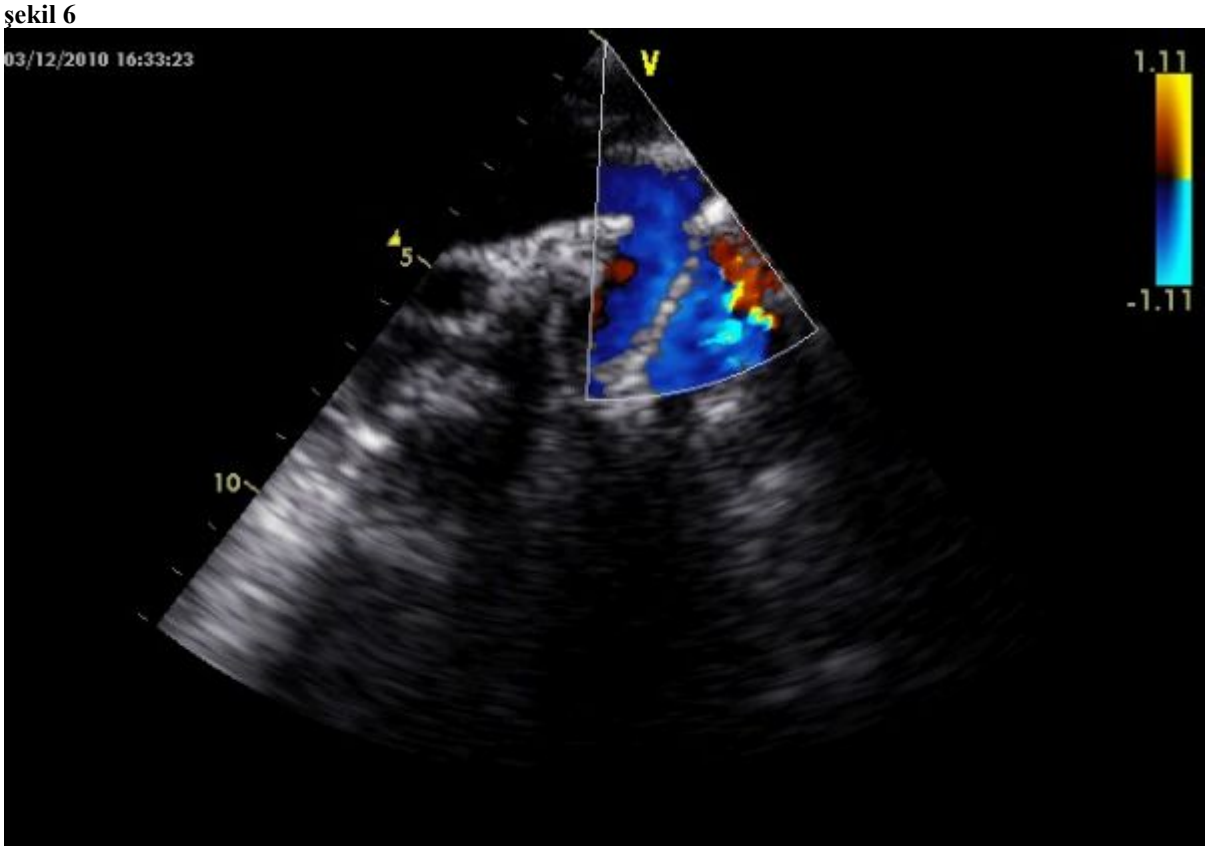
Cihaz balon kateter ile PDA içerisine yerleştirildikten sonra yapılan kontrol anjiyogramda cihazın yerinin uygun olduğu göülmektedir.

şekil 5



Ekokardiyografik incelemede PDA nın kapandığı sağ ve sol pulmoner arter dallarında darlık bulunmadığı izlendi.

şekil 6



Hastanın ekokardiyografisinde aortada darlık bulunmadığı izlendi.

P175 - PEDİATRİK KARDİYOLOJİ KONSÜLTASYONLARININ PROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Banu Demirel, **Sinem Usta**, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

Günümüzde uzmanlaşmanın giderek artması ve pek çok hastalığın birden fazla sistemi ilgilendirmesi nedeniyle, konsültasyon gereksinimi artmıştır. Kalp hastalıklarının başvuru şekli asemptomatik bir üfürümden, ağır siyanoz, kalp yetersizliği ya da şok tablosuna kadar değişen geniş bir yelpazede yer alır. Genel pediyatri pratiğinde kalp hastalarının doğru saptanması, hangi hastalardan ne zaman konsültasyon istenmesi gerektiğinin bilinmesi bu hastaların prognozunu önemli oranda etkileyebilir.
Çalışmamızda pediyatrik kardiyoloji bölümünden istenen konsültasyonlar değerlendirildi ve konsültasyon nedenleri, konsültasyon isteme nedenlerinin uygunluğu, istenen konsültasyonların ne oranda kalp hastalıklarıyla ilişkili olduğu araştırıldı. Hangi başvuru nedenlerinin daha fazla kalp hastalığı tanısıyla sonuçlandığının bulunması amaçlandı.
Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'ndan bir yıl süresince istenen tüm konsültasyonlar kayıt altına alındı. Konsültasyon istenirken tüm servislere dağıttığımız konsültasyon formları kullanıldı. Tüm hastaların demografik özellikleri, izleyen hekimin konsültasyon isteme nedeni ve kardiyolojik ön tanısı kaydedildi. Her hastanın yakınması, öyküsü, özgeçmiş ve soygeçmişi sorgulandı, fizik muayeneleri ve ayrıntılı kardiyak muayeneleri yapıldı. Gereken hastalara EKG, telekardiyografi, ekokardiyografi uygulandı.
Toplam 398 hastadan 423 konsültasyon istenmişti. İstenen konsültasyonların 204'ünde (%48,2) kardiyolojik ön tanı belirtilmemişti. Hastaların 230'u (%54,4) erkek, 193'ü (% 45,6) kızlardan oluşmaktaydı. Ortalama yaş 4,40±5,33 yıl idi. Yüz altı hasta(% 25) acil, 317 hasta (% 75) elektif olarak danışılmıştı. Acil danışılan hastalarda kalp hastalığı bulunma oranı daha fazlaydı ($p<0,02$). Hastaların %51' ini (216 hasta) yatan, %49' unu (207 hasta) ayaktan izlenen hastalar oluşturuyordu. Yatan hastalarda iki kat daha fazla kardiyak patoloji saptandı ($p<0,03$). Kırk beş hastaya (%10,6) yeni kardiyolojik tanı konuldu. En sık rastlanan hastalık VSD (%28,8) idi. Kardiyolojik tanı alan hastaların yaşları, normal olarak değerlendirilen hastalardan anlamlı olarak daha küçüktü ($p<0,01$). En çok konsültasyon isteyen bölüm yenidoğan servisiydi (%31,9). En fazla kardiyolojik tanının, üfürüm duyulması nedeniyle istenen konsültasyonlar sonucu konulduğu görüldü. Konsültasyon isteyen hekimlerin % 59 özgül, % 57 duyarlı tanı koyabildikleri saptandı.
Sonuç olarak; pediyatrik kardiyoloji konsültasyonlarının daha etkin ve doğru olarak istenebilmesi için pediyatri eğitiminde kardiyolojik semptom ve bulguların değerlendirilmesi konusuna ağırlık verilmesi uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: konsültasyon, pediatrik kardiyoloji

Tablo 1.

	BÖLÜM	N	%
AYAKTAN	HÇP	82	19.3
	SÇP	36	8.5
	AÇP	30	7
	YAN DALLAR	49	11.5
	DİĞER BÖLÜMLER	10	2.3
Toplam		207	52
YATAN	YENİDOĞAN	135	31.9
	PEDİATRİSERVİS	57	13.4
	PED.YOĞUNBAKIM	7	1.6
	DİĞER SERVİSLER	17	4
Toplam		216	49

Konsültasyon isteyen bölümlerin dağılımı

Tablo 2.

Kons.İsteyen Hekimin Ön Tanısı	n	%
Ön Tanı Yok	204	48.2
Masum Üfürüm	65	15,3
PDA	28	6,6
Enfektif endokardit	30	7
İdiopatik göğüs ağrısı	25	5.9
Esansiyel Hipertansiyon	14	3,3
Vazovagal Senkop	14	3,3
Hiperkolesterolemi	7	1,7
Vasküler Halka	6	1,4
Kor Pulmonale	6	1,4
ARA	5	1,2
VSD	4	0,9
Dilate Kmp	4	0,9
Kalp Yetmezliği	3	0,7
Katılma Nöbeti	3	0,7
Kawasaki Hastalığı	2	0,5
Dekstrokardi	2	0,5
Obezite	2	0,5
ASD	1	0,2
Toplam	423	100

Konsültasyon isteyen hekimlerin ön tanıları

Tablo 3.

	Yeni Tanı	*Eski Tanı*
Ventriküler Septal Defekt	13	2
Atriyal Septal Defekt	11	1
Mitral yetmezlik	1	6
Aort yetmezlik	4	
PDA	4	
Dekstrokardi	3	
TA	2	1
Endokardit	1	
Mitral valv pralapsusu	1	
Pulmoner Stenoz	1	
Fallot Tetralojisi	1	
Supraventriküler Taşikardi	2	
Ventriküler erken atım	1	
Toplam	45	10

konulan tanıların dağılımı

Tablo 4.

Hasta grubu	*normal*	*hasta*	*toplam*	*p*
Ayaktan	194	13	207	0.03
Yatan	184	32	216	
Toplam	378	45	423	

ayaktan izlenen ve yatan hastalarda istenen konsültasyonlarda kalp hastalığı tanısı alma oranlarının karşılaştırılması

Tablo 5.

Hasta grubu			toplam	p
	normal	*hasta*		
Acil	86	20	106	0.02
Elektif	292	25	317	
Toplam	378	45	423	

acil ve elektif olarak istenen konsültasyonlarda kardiyak tanı alma oranlarının karşılaştırılması

Tablo 6

Kesin tanı	duyarlılık	özgüllük	PKD	NKD	Doğruluk	LR+	LR-
Ön tanı	0.57	0.59	0.27	0.84	0.59	1.41	0.72

konsültasyon isteyen hekimin ön tanısının kesin tanı açısından duyarlılığı ve özgüllüğü

P176 - AORT KOARKTASYONLU HASTALARDA REKOARKTASYON SIKLIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ: REKOARKTASYON İLE SOL VENTRİKÜL VE ARKUS AORTA ÖLÇÜMLERİNİN İLİŞKİSİ

Köksal Binnetoğlu[1], Özlem Sarısoy[1], Canan Ayabakan[1], Kürşad Tokel[1], Uygar Yörüker[2], Çağrı Günaydın[2], Can Vuran[2], Bülent Sarıtaş[2], Emre Özker[2], Rıza Türköz[2]

[1]*Başkent Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL*
[2]*Başkent Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi Bölümü İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İSTANBUL*

Aort koarktasyonu tüm konjenital kalp hastalıklarının %6-8'ini oluşturur. Balon koarktasyon anjioplasti ve cerrahi yöntemler tedavi seçenekleridir. Bir yaşından küçük çocuklarda yapılan düzeltmelerde rekürrens sıklığı artmış olarak bulunmuştur.
2007-2011 yılları arasında kliniğimizde aort koarktasyonu tanısı alan, 32 erkek (% 60,3) 21 kız (% 39,6) hastanın (toplam 53 hasta) tanı ve tedavi sırasındaki ekokardiyografik ve anjiografik ölçümleri değerlendirilmiş, hastaların sol ventrikül ve arkus aorta ölçümlerinin rekoarktasyon gelişimi ile ilişkileri karşılaştırılmıştır.
Hastaların ortalama yaşı 19,5 ay (ortanca 2 ay), ortalama kilosu 9,39 kg (ortanca 7,7 kg) idi. İşlem öncesi ortalama gradient 38,7±21,5 mmHg, işlem sonrası 13,76±11,7 mmHg bulundu. Hastaların 18'inde (% 33,9) rekoarktasyon geliştiği saptandı. Dört hastada nativ koarktasyona, 7 hastaya başarısız balon sonrası, 13 hastaya balon sonrası rekoarktasyon geliştiği için, 1 hastaya ameliyat sonrası rekoarktasyon geliştiği için ameliyat uygulandı. Ameliyat sonrası rekoarktasyon gelişen 1 hastaya balon anjioplasti yapıldı. Üç hastaya ise rekoarktasyon nedeniyle 2. kez balon uygulandı. Rekoarktasyon gelişen ve gelişmeyen hastaların sol ventrikül ölçümleri, mitral, aortik kapak anülüs ölçümleri ve arkus aorta ölçümleri karşılaştırıldı. Rekoarktasyon gelişen hastaların balon anjioplasti öncesi transvers aorta, istmus ve koarktasyon bölgesi gelişmeyenlere göre daha düşük bulundu (p değeri sırasıyla 0,02- 0,023- 0.032). Sol ventrikül alan ölçümleri, aortik ve mitral kapak anulus değerleri ile rekoarktasyon gelişimi arasında anlamlı ilişki bulunmadı.
Transvers aorta, istmus ve koarktasyon bölgesinin daha az geliştiği aort koarktasyonlu hastalarda rekoarktasyon daha sık görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rekoarktasyon, arkus ölçümleri

tablo1

Ölçümler	Rekoarktasyon gelişmeyen (n=37)	Rekoarktasyon gelişen (n=18)	P değeri
Sol ventrikül alan(cm2)	*9,7±5,98*	*8,55±7,47*	*0,308*
Sol ventrikül hacim(ml)	*20,8±19,77*	*18,71±27,42*	*0,349*
Sol ventrikül inlet(mm)	*41,3±12,82*	*38,82±14,22*	*0,369*
Mitral anülüs(mm)	*15,5±5,04*	*14,83±6,10*	*0,501*
Mitral anülüs z skoru	*0,047±1,20*	*0,23±1,67*	*0,518*
Aortik anülüs(mm)	***10,4±3,88***	***9,0±3,85***	***0,049****
Aortik anülüs z skoru	*1,17±1,86*	*0,91±1,58*	*0,203*
Abdominal aorta(mm)	***8,4±3,40***	***6,39±2,73***	***0,003****
Abdominal aorta z skoru	***0,79±1,55***	***-0,59±1,02***	***0,001****
İstmus(mm)	*5,95±2,87*	*4,85±2,64*	*0,127*
İstmus z skoru	*-1,3±1,97*	*-2,04±1,35*	*0,070*
Transvers aorta(mm)	***7,31±3,06***	***5,64±2,78***	***0,009****
Transvers aorta z skoru	***-2,37±2,87***	***-3,66±1,46***	***0,002****
Koarktasyon bölgesi(mm)	*3,11±1,42*	*2,41±1,12*	*0,056*

*gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farkı göstermektedir.

Rekoarktasyon gelişen ve gelişmeyen hastalarda ölçümlerin karşılaştırılması

P177 - ÇOCUKLARDA ADO II İLE PATENT DUKTUS ARTERİOZUS KAPATMA DENEYİMİMİZ

Vedide Tavlı[1], Barış Güven[2], Önder Doksöz[2], **Savaş Demirpençe[2]**, Timur Meşe[2], Murat Muhtar Yılmazer[2], Taliha Öner[2]

[1]*Yeditepe Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğt. Arş. Has., Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İZMİR*

GİRİŞ: Günümüzde, patent duktus arteriozus (PDA) tedavisinde transkateter kapatma yaygın olarak tercih edilmektedir. Küçük PDA'larda detachable coil tercih edilirken, orta ve büyük çaplı PDA'larda amplatzer duktal okklüder kullanılmaktadır. Amplatzer duktal okklüder II (ADO II), tüm pda tiplerinde kullanılmak üzere dizayn edilmiştir. ADO II, simetrik yapılı nitinol ağ ile karakterizedir. ADO II, ile transkateter yöntemle kapatılan duktus arteriozus tanılı olgularımızı sunmak istedik.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Kliniğimizde Aralık 2010-Şubat 2011 tarihleri arasında 11 PDA olgusu (9 kız, 2 erkek) perkütan yolla kapatılmıştır. 10 hastada ADO II kullanılırken, 1 hastada duktus şekli ve çapı nedeniyle ADO I tercih edilmiştir. Ortalama yaş 5,63±4,21 (2-14 yaş), ortalama vücut ağırlığı 19,54 ± 12,89 kg idi. Transtorasik ekokardiyografi ile ölçülen duktus çapı ortalama 2,67± 0,74 mm (1,5-4 mm), LA/Ao oranı ise ortalama 1,38 ± 0,40 saptandı.

BULGULAR: 11 olgunun tamamında cihaz başarı ile implante edilmiştir. İşlem öncesi Qp/Qs oranı ortalama 1,58 ± 0,47, PVR/SVR oranı 0,09 ± 0,08 idi. Anjiyografi ile ölçülen duktus çapı ortalama, duktus uzunluğu ise 4,96 ± 3,61 mm saptandı. İşlem süresi ortalama 47,72 ± 13,84 dk, skopi süresi ise ortalama 15,27 ± 7,82 dk idi. Duktus, 9 hastada konik, 2 hastada tubüler şeklindeydi. 9 hastada antegrad, 2 hastada retrograd yaklaşım tercih edildi. İşlem ile ilgili komplikasyon gözlenmedi. Ekokardiyografi ile yalnızca 1 hastada 72.saatten sonra rezidüel şant izlendi.

SONUÇ: ADO II ile ilk deneyimimiz, özellikle küçük PDA'larda transkateter kapatma için uygun bir cihaz olduğunu düşündürtmektedir. Avantajları, antegrad ve retrograd yaklaşımın ikisine birden olanak vermesi, pulmoner tarafta retansiyon diskinin olması, düşük profilli taşıyıcı kateterlerinin olması şeklinde sıralanabilir. Ne var ki, hassas yapısı nedeniyle manevraların yumuşak olması gereklidir ve cihazın esnekliği yüzünden bazı durumlarda uzayabileceğinden doğru cihaz seçimi kritiktir.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriozus, ADO II, girişimsel kardiyoloji

Şekil 1

İnce nitinol tellerden oluşmuş ADO II'nin yandan görünüşü

P178 - SOL JÜGÜLER VENÖZ YOLLA ÇİFT KAPLI STENT KULLANILARAK EKSTRAKARDİYAK FONTAN'DA, ÇOKLU FENESTRASYONLARIN KAPATILMASI: OLGU SUNUMU

Arda Saygılı[1], Kürşad Tokel[2], Özgen Ilgan Koçyiğit[3], Ayşe Sarıoğlu[1], Ersin Erek[4], Tayyar Sarıoğlu[4]

[1]*Acıbadem Bakırköy Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*
[2] *Başkent Üniversitesi Eğitim ve araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[3] *Başkent Üniversitesi Eğitim ve araştırma Hastanesi Anestezi ve yoğun Bakım ABD , İSTANBUL*
[4]*Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*

ÖZET: Fontan dolaşımı gerektiren doğumsal kalp hastalıklarında ideal bir hemodinamik denge sağlamaya yönelik olarak, genellikle fenestrasyon açılması gerekmektedir. Ancak fenestrasyon sağdan-sola şantın attrığı durumlarda desatürasyona yol açmakta, emboli gibi ciddi komplikasyonlara da neden olabileceğinden uzun takipte kapatılması gerekmektedir.Fenestrasyonlar cerrahi dışında günümüzde çeşitli aygıtlarla girişimsel olarak kapatılmaktadır.

OLGU: Artmış siyanozla gelen 9 yaşındaki hasta,oksijen satürasyonlarında % 76'ların altına düşme nedeni ile kliniğimizce takip edilen hastada Doppler ekokardiyografide ekstrakardiyak fenestrasyonda yoğun multiple şant akımı belirlendi.
Hasta sol atriyal izomerizm, komplet atriyoventriküler defekt (Unbalanse tip, sağ ventrikül hipoplazik), çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner stenoz ve duktus arteriosus, sol süperior vena kavaya hemiazygos devamlılığı, vena kava inferior kesintisi ve hepatik venler doğrudan orta hatta sistemik venöz atriyuma açılması nedenleri ile 2.5 yaşında önce Blalock-Taussig şant yapılmış. Daha sonra 4.5 yaşında şantın yetersiz olması nedeni ile ekstrakardiyak Fontan operasyonu yapılmış hastaya anjiyografi ve hemodinamik çalışma planlandı.
Hemodinamik çalışmada: Anjiyografi'de çoklu fenestrasyon belirlendi.Fenestrasyonların çoklu olması nedeni ile balon oklüzyon testi yapılamadı.(Qp:Qs: 0.35, SVP: 5 mmHg, LA ortalama basıncı 7 mmHg ve LVEDP:7 mmHg (transpulmonar gradient 5 mmHg), Htc: 45,5 %,Tünnel ortalma basıncı 17 mmHg olarak bulundu ve konseyde fenestrasyonun kapatılması kararlaştırıldı.
Kapatılma işlemi genel anestezi altında endokardit ve heparin proflaksisini takiben yapıldı. VKI devamlılığı olmaması nedeni ile sol juguler yoldan işlem yapıldı. 13 F Hausdorf uzun kılıf kullanılarak kaplı Cheatham Platinum stent (CP8Z39) BIB Balloon ile 3 atm 22mm çapta şişirildi (İşlem süresi 75 dk floroskopi süresi 12 dk), kontrol anjiografide 2. fenestrayonun kapatılamadığı belilendi ve ikinci stent (CP8Z28) aynı şekilde şişirilerek yerletirildi. Kontrol anjiyografide fenestrasyonların tam kapandığı ve O2 satürasyonların %90-93 lere yükseldiği belirlendi. Hasta warfarin tedavisi ile komplikasyonsuz taburcu edildi. Son bir yıllık kontrolde hastanın oksijen satürasyonlarında düşme ve hemodinamik sorun saptanmadı.

SONUÇ: Kaplı stentler ektrakardiyak Fontan fenestrasyonlarının kapatılmasında alternatif bir aygıt olarak kullanılabilinir. Özellikle çoklu fenestrasyonlarda güvenli ve etkin bir girişimsel yöntem olarak uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Ekstrakardiyak Fontan,Embolizasyon,Fenestrasyon, Kaplı Stent

P179 - İNTRAUTERİN DÖNEMDE TANI ALAN SOL ATRİYAL APENDAJ ANEVRİZMASI

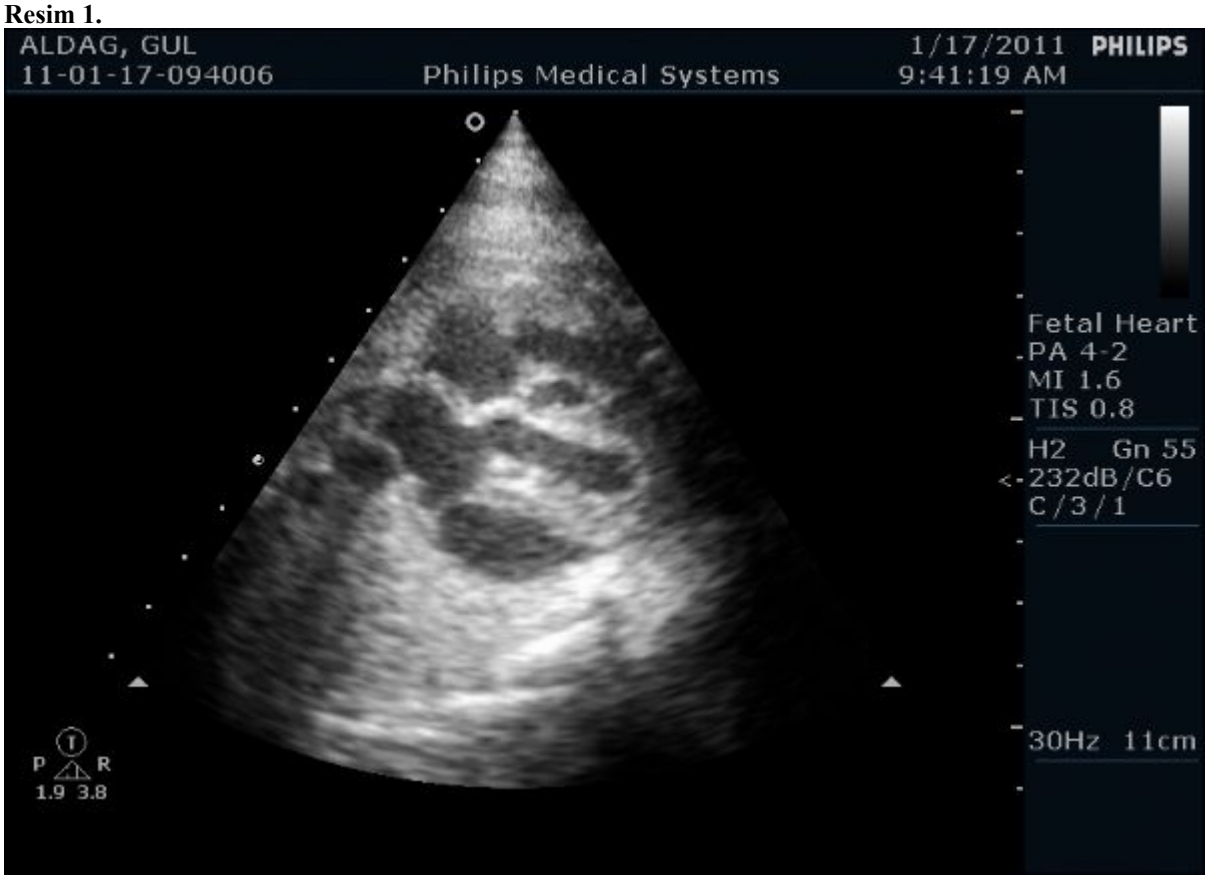
Resmiye Beşikçi[1], **Öykü Tosun[2]**, Sinem Usta[2], Elif Günay[2], Sertaç Çiçek[3], Figen Akalın[2]

[1]*Anadolu Sağlık Merkezi Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*
[2]*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL*
[3]*Anadolu Sağlık Merkezi Kalp Damar Cerrahisi, İSTANBUL*

Konjenital sol atriyal apendaj anevrizması, nadir görülen, genellikle erişkin yaşta tesadüfen tanı alan bir anomalidi Anadolu Sağlık Merkezi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbulr. Klinik önemi, genişleyen anevrizmanın sol kalp boşluklarına bası yapması ya da anevrizma içinde oluşan trombüslerin embolize olmasına bağlıdır. İntrauterin tanı sadece bir olguda bildirilmiştir. Kliniğimize obstetrik ultrasonografisinde perikardiyal kistik lezyon saptanması nedeniyle fetal ultrasonografi için gönderilen ve sol atriyal apendaj anevrizması tanısı alan bir olgumuzu sunuyoruz. Yirmibir yaşında gravida 2, para 1 gebe 36. gebelik hasftasında rutin ultrasonografide perikard boşluğunda kistik lezyon saptanmış olması nedeniyle gönderildi. Fetal ultrasonografik incelemesinde sol atriyum ve sol ventrikül lateralinde sol atriyal apendikse ait 3x2cm boyutlarındaki lezyon saptandı. Sol ventrikül sağa doğru itilmiş, ancak kontraksiyonları normaldi, mitral kapak normal görünümdeydi. Bebekte kalp yetersizliği bulguları saptanmadı. Hasta miadına kadar yakın izlendi. Postnatal ultrasonografide sol atriyal apendaj anevrizması doğrulandı. Takip sırasında birinci ayda anevrizma boyutlarının büyümesi, hafif mitral yetersizlik gözlenmesi ve anevrizma içinde spontan kontrast izlenmesi üzerine antiagregan dozda salisilat başlandı ve cerrahi planlandı.Hastanın cerrahi operasyonu başarı ile gerçekleştirildi.
Sonuç olarak, sol atriyal apendaj anevrizması nadir görülen ve sol kalp boşluklarının komşuluğunda görülen kistik lezyonlarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir anomalidir, hastaların kalp yetmezliği ve tromboembolik olaylar açısından yakın izlenmesi önerilir.

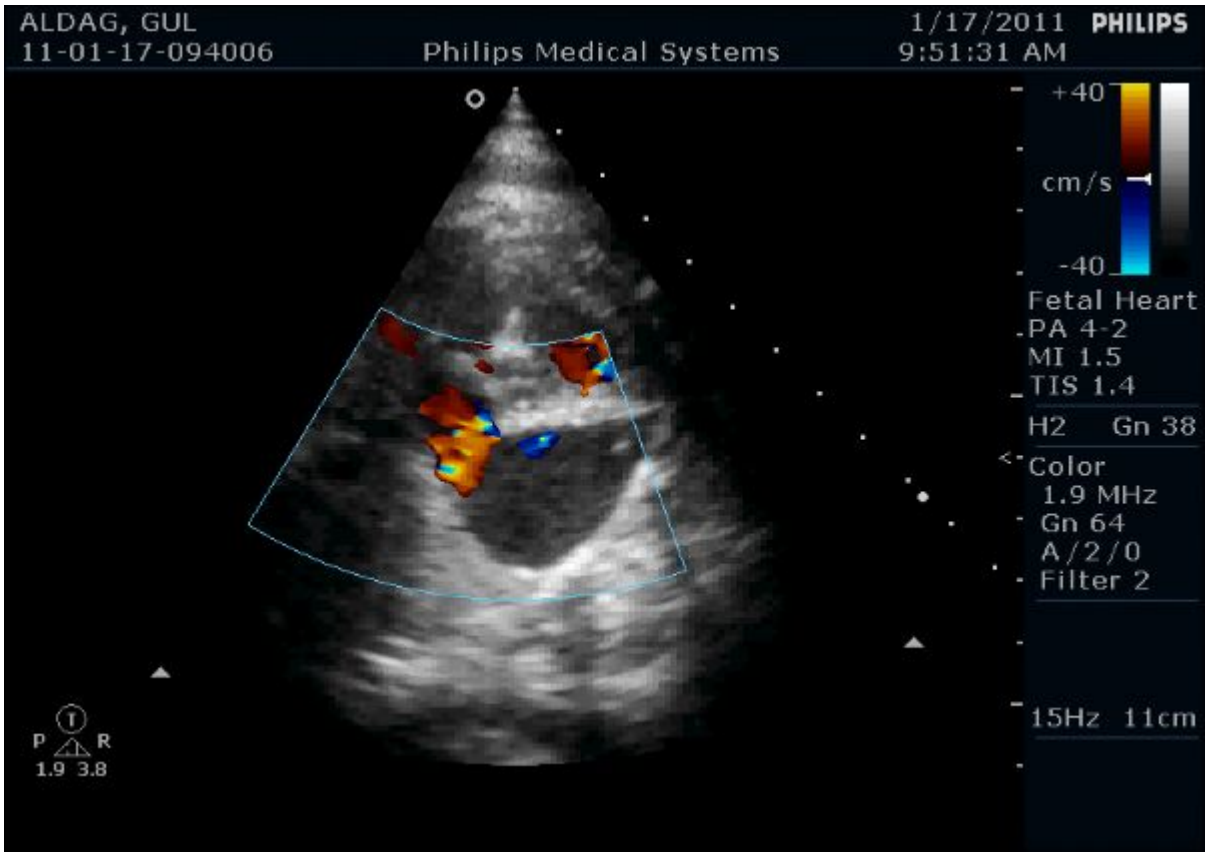
Anahtar Kelimeler: Anevrizma,Appendiks,İntrauterin

Resim 1.



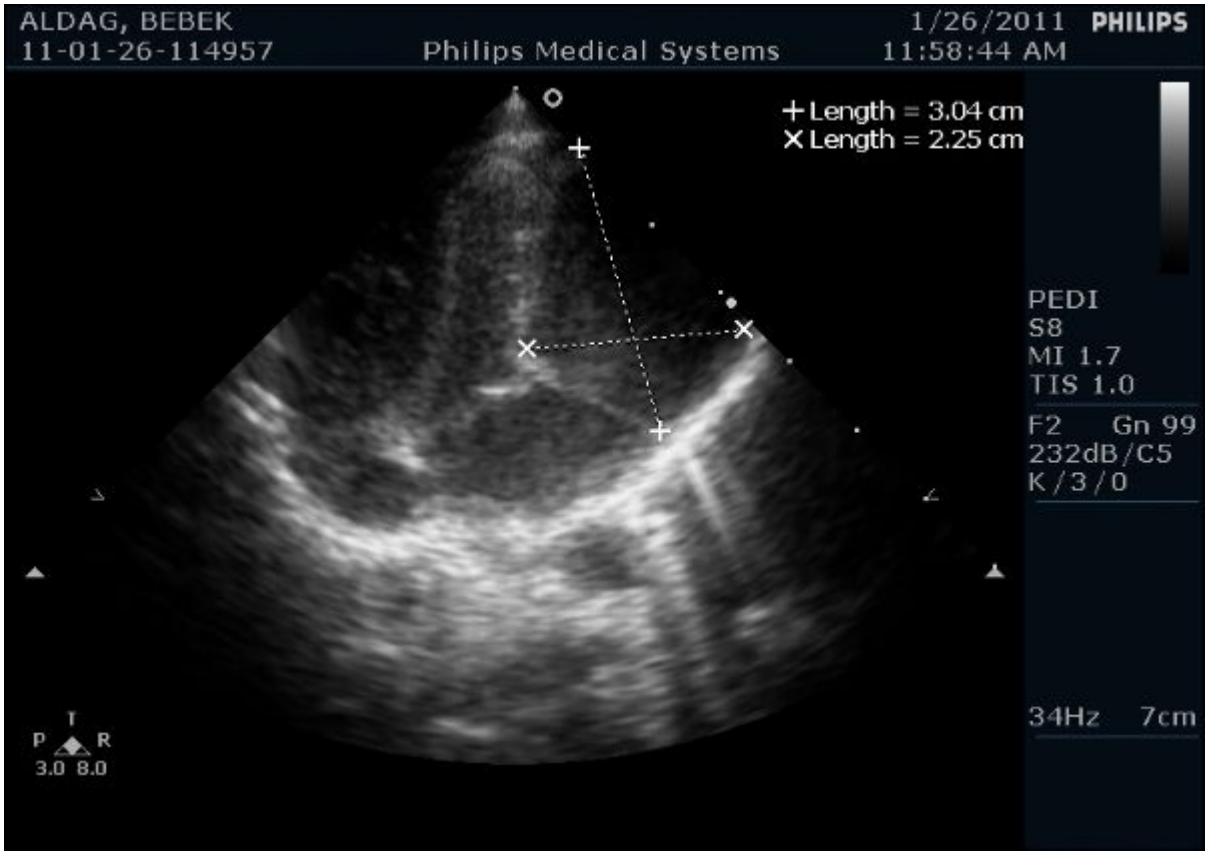
Fetal Ekokardiyografide sol atriyal apendaj anevrizması

Resim 2.



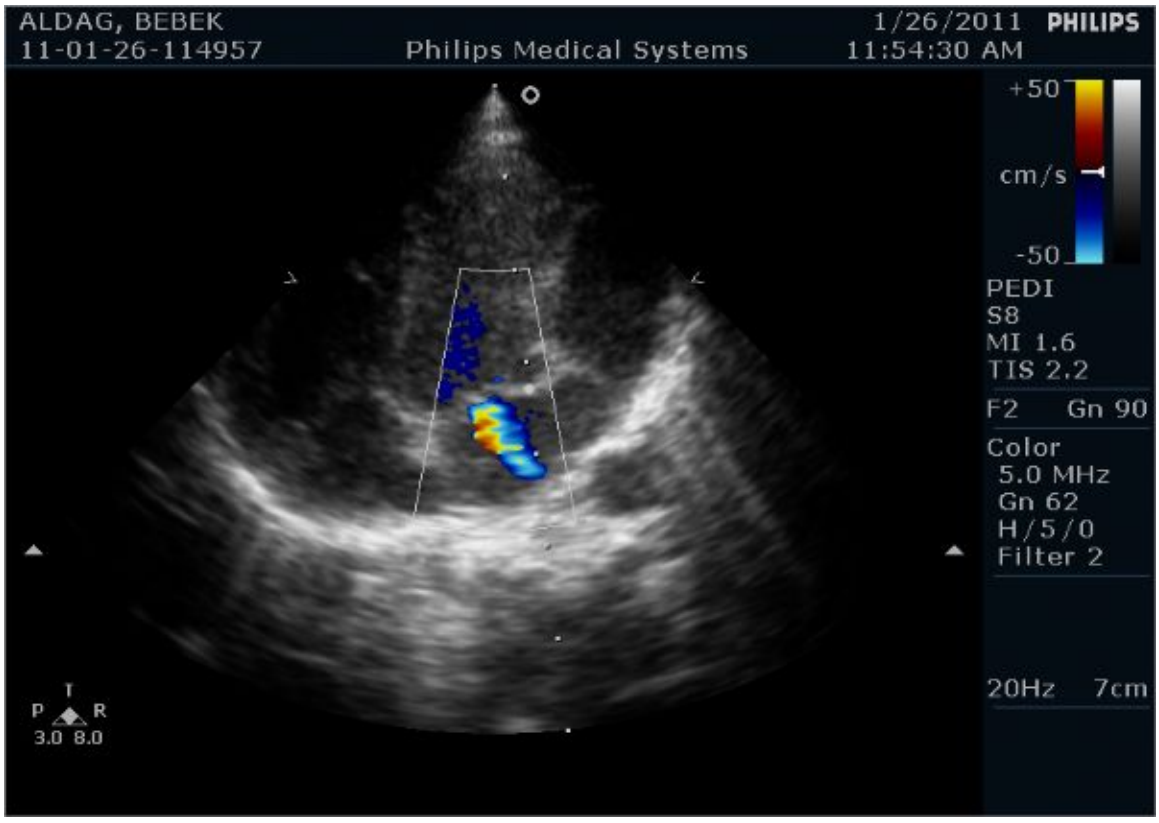
Fetal ekokardiyografi görüntüsü

Resim 3.



postnatal 1. günde yapılan ekokardiyografide sol atriyal apendaj anevrizması

Resim 4

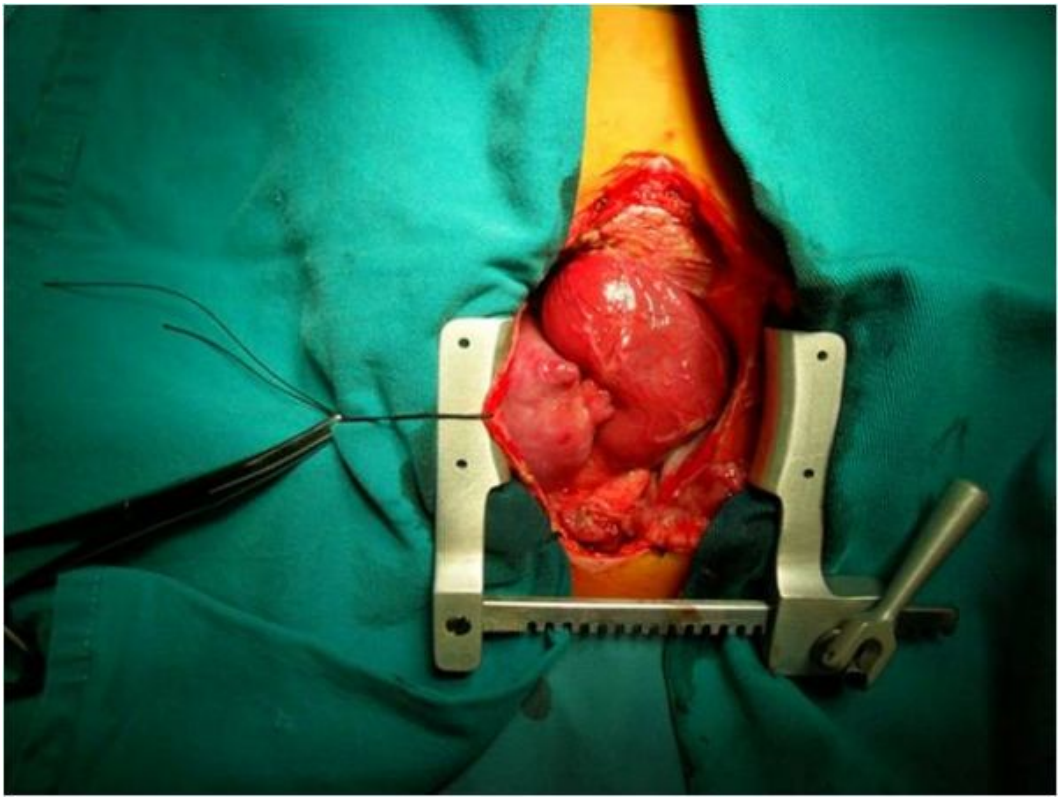


postnatal 1. haftada yapılan ekokardiyografide hafif MY görüntüsü

Resim 5

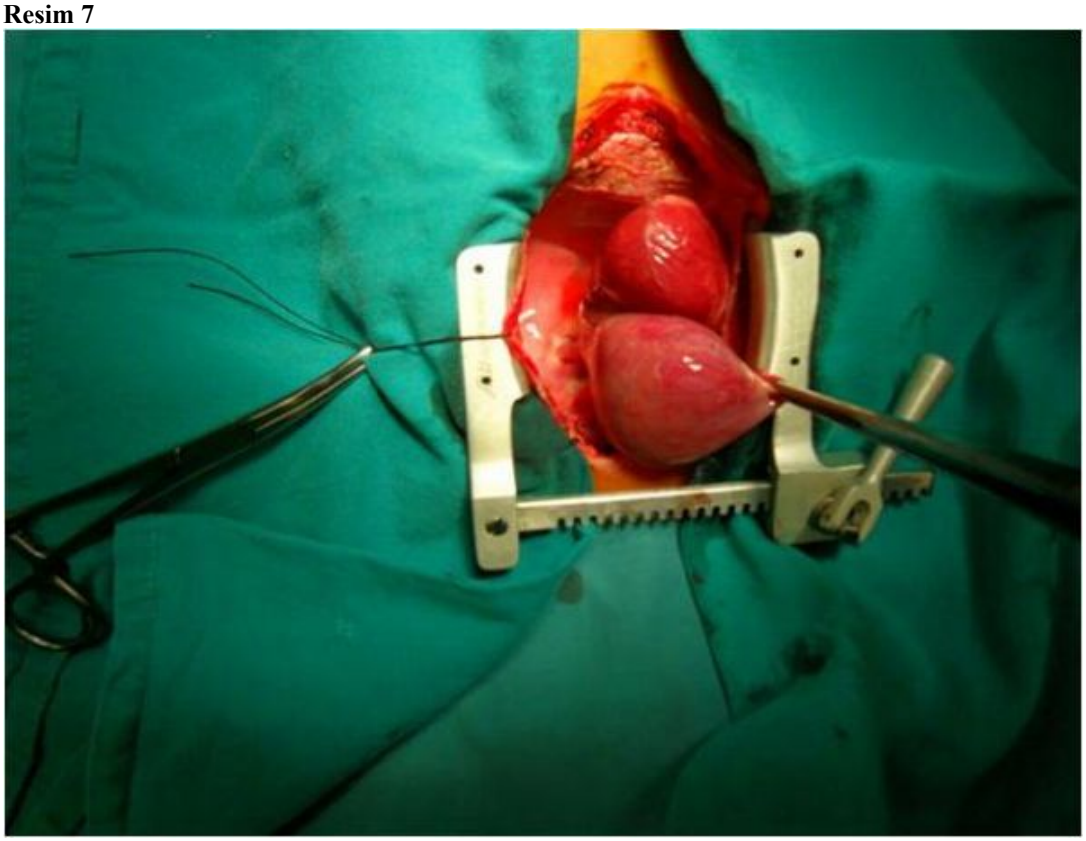
postnatal 1.haftada yapılan ekokardiyografide LAA içinde spontan kontrast görünümü

Resim 6



operasyon sırasında LAA

Resim 7



operasyon sırasında LAA eksizyon öncesi görünümü

P180 - PATENT DUKTUS ARTERİOSUS CERRAHİSİNDE LİGASYON VE TRANSFİKSİYON UYGULAMASININ FARKLI BİR MODİFİKASYONU

Hayati Deniz, Gökhan Gökaslan, Özerdem Özçalışkan, Yavuz Arslanoğlu, Gökalp Gökaslan, Eren Kalbisağde, Alptekin Yasım, Haşim Üstünsoy

Gaziantep üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, GAZİANTEP

AMAÇ: Patent Duktus Arteriosusun (PDA) cerrahi tedavisinde en sık kullanılan teknik ligasyon + transfiksiyondur. Ancak bu uygulama sırasında, özellikle duktusun aorttan çıkış yerinin ligasyonu esnasında aorttaki yüksek basınca bağlı olarak düğüm aort duvarına tam olarak oturmamakta ve duktusa doğru bir miktar kayabilmektedir. Bunun sonucunda aort duvarında bir miktar balonlaşma oluşmaktadır. Bu durumu engellemek için uygulanan farklı bir modifikasyon tekniğinin sunulması amaçlanmıştır.

HASTALAR ve **YÖNTEM:** Kliniğimizde 2006-2010 yılları arasında toplam 34 hastaya PDA nedeniyle operasyon uygulandı. Hastalar 4 ay-11 yaş arasında olup ortalama yaş 2.1 yıl idi. Bunlardan 22'sine çift ligasyon+transfiksiyon, 9'una ise sadece çift transfiksiyon uygulanmıştır. Duktusun aort tarafı ligate edilmeden önce aort duvarına duktus etrafı boyunca kese ağzı dikişi konmuş ve bu dikiş sıkılıp duktus ağzı daraltıldıktan sonra ligasyon yapılmıştır.

SONUÇLAR: Ligasyon yönteminde yapılan bu modifikasyon ile işlem sonrasında hiçbir hastada aort duvarında rezidüel balonlaşma kalmamış ve işleme bağlı bir komplikasyon veya mortalite ile karşılaşılmamıştır.

TARTIŞMA: Duktusun etrafına aort duvarına kese ağzı dikişleri koyulması sonrası ligasyon uygulanması PDA nedeniyle opere edilen hastalarda güvenle kullanılabilecek bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: patent duktus arteriosus, cerrahi yöntem, ligasyon

P181 - 2500 GRAMIN ALTINDAKİ YENİDOĞAN VE PREMATÜRELERDE GİRİŞİMSEL İŞLEMLER

Alper Akın[1], Tevfik Karagöz[1], Işıl Yıldırım[1], Murat Şahin[2], Alpay Çeliker[3], Dursun Alehan[1], Sema Özer[1], Süheyla Özkutlu[1]

[1]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*
[2]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANTALYA*
[3]*Acıbadem üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İSTANBUL*

AMAÇ: 2001-2011 yılları arasında vücut ağırlığı 2.5 kilogramın altında olan hastalara kateter laboratuarında uygulanan invazif işlemler ve sonuçları incelendi.

METOD-BULGULAR: Ünitemizde 2001-2011 yılları arasında vücut ağırlığı 2500 gramın altında olan 19 hastaya kateter laboratuarında invazif girişim uygulandı. Yaş ortalaması 10.7 gün (0-32 gün), vücut ağırlığı 2.1 kg (1.2-2.5 kg) idi, hastaların 5 tanesi 1500-2000 gram arasında, 3 tanesi 1500 gramın altında idi. İşlem süresi 71.8 dakika (30-150 dk), skopi süresi 14.5 dakika (1.8-53 dk) idi. Sekiz hastaya balon atriyal septostomi (BAS), 7 hastaya pulmoner valvüloplasti (PV), 2 hastaya aort koarktayonu için anjiyoplasti, 2 hastaya aort valvüloplasti (AV) uygulandı. Arter kanülasyonu yapılan hastalarda 3-4 Fr kılıf kullanılırken, ven kanülasyonunda 5-6 Fr kılıf kullanıldı. BAS uygulanan bir hastada müdahale ile düzelen atriyal flatter ve solunum arresti PV uygulanan 1 hastada kısa süreli apne gelişti. Aort anjiyoplasti uygulanan bir hasta ise işlemden 4 gün sonra sepsis nedeniyle kaybedildi. Diğer hastaların yakın dönem takiplerinde sorun yaşanmadı. İşleme bağlı mortalite gözlenmedi.
BAS uygulanan hastalarda işlem sonrası oksijen satürasyonu %74-85 ölçüldü. Pulmoner valvüloplasti uygulanan hastalarda pulmoner kapaktaki gradient 55-107 mmHg'den 7-47 mmHg'e düştü.

SONUÇ: Literatürde hasta grubumuza en yakın veriler yenidoğan verileri olup; yapılmış bir çalışmada BAS uygulanan 32 yenidoğandan birinin kaybedildiği; ortalama oksijen satürasyonunun % 48'den %78'e yükseldiği bildirilmiştir. Çalışmamızda işleme bağlı mortalite gözlenmezken işlem öncesi ortalama oksijen satürasyonu %54, işlem sonrası % 81 ölçüldü. Literatürde AV uygulanan yenidoğanlarda ölüm oranı %34 olarak bildirilmiş; 33 hastadan oluşan bir seride tüm hastalarda işlem sonrası femoral arter nabzının kaybolduğu ve %35'inin tedavi ile düzeldiği bildirilmiştir. Çalışmamıza AV yapılan 2 hastamızda komplikasyon saptanmadı. Literatürde PV uygulanan yenidoğanlarda işlem sonrası mortalite %3-6 olarak bildirilirken çalışmamızda yakın dönem takiplerde mortalite saptanmamıştır. Çok düşük ağırlıklı bebeklerde pulmoner valvüloplasti yapılırken 2 cm uzunluğunda balon anjioplasti kateteri bile kullanılsa, balonun triküspit kapağı yakalayabileceği ve hasara neden olabileceği unutulmamalıdır.
İnvazif işlemlerde hastaların vücut ağırlığı düştükçe komplikasyon oranı artmaktadır. Ancak uygun malzemeler, perkütan arter/ven kanülasyonunda ve işlem sırasında dikkatli manipülasyon komplikasyon oranını azaltabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Düşük doğum ağırlığı, invazif işlem, kateter prematüre, yenidoğan

P182 - TRANSKATETER ASD KAPATILMASI SIRASINDA AV TAM BLOK GELİŞEN BİR OLGU SUNUMU

Tevfik Karagöz, Işıl Yıldırım, Süheyla Özkutlu, Dursun Alehan

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

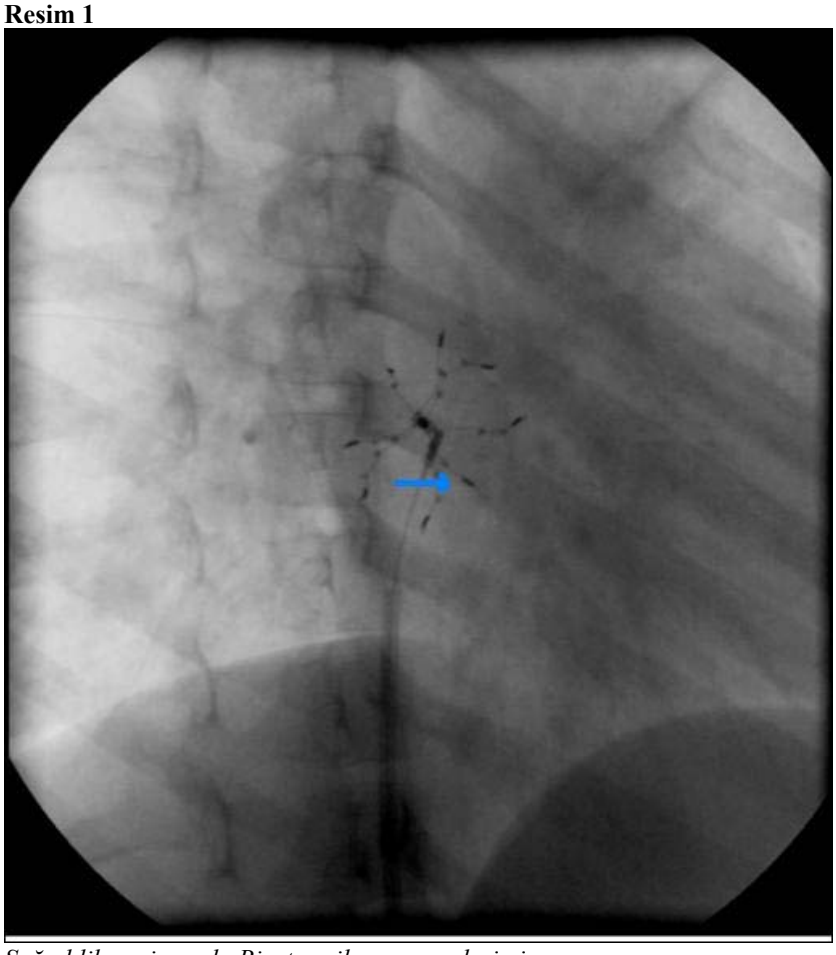
GİRİŞ: Sekundum atriyal septal defekt (ASD) sık rastlanılan bir konjenital kalp hastalığıdır. Geçmişte tedavide ilk seçenek cerrahi iken, son yıllarda, uygun hastalarda transkateter yolla ASD kapatılması giderek yaygınlaşmıştır.

VAKA: Dört yaşında, 18 kg, kız hastaya ekokardiyografik (EKO) değerlendirme sonucu sekundum ASD tanısı konuldu. Transkateter yöntemle ASD kapatılmasına karar verildi. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) eşliğinde santral yerleşimli 12 x 13.5 mm, total septum uzunluğunun 40 mm olduğu ve tüm rimlerin 5 mm'den büyük ölçüldüğü ASD görüldü. Hastada 28 mm "Biostar Septal Occluder Device" kullanılarak defekt kapatıldı. İşlem sırasında hastada atrioventriküler (AV) tam blok gözlendi. Floroskopik incelemede, cihazın ayaklarından birinin AV nod ile yakın komşulukta olduğu düşünüldü, cihaz ileri geri oynatılarak pozisyon değiştirilmeye çalışıldı ancak başarılı olunamadı. "Delivery" sistemi kullanılarak cihaz geri alındı, hemen sonrasında AV iletimin geri döndüğü gözlendi. Daha sonra defekt 13 mm Amplatzer septal occluder ile kapatıldı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Transkateter ASD kapatılması güvenli ve etkili bir yöntemdir. Literatürde transkateter kapatılma sonrası AV tam blok nadir olarak bildirilmiştir. İşlem sırasında gözlenen AV tam bloğun, cihazın ayaklarından birinin AV nod üzerine yaptığı basıdan kaynaklandığını düşünmekteyiz. Transkateter ASD kapatılması sırasında hastanın ritminin monitörize edilmesi ve AV tam blok görüldüğü anda cihazın geri alınması gereklidir. ASD kapatılması için cihaz seçimi yapılırken, işlemin AV blok riski de olduğu akılda tutulmalı ve mümkün olan en küçük cihaz seçilmeye çalışılmalıdır.

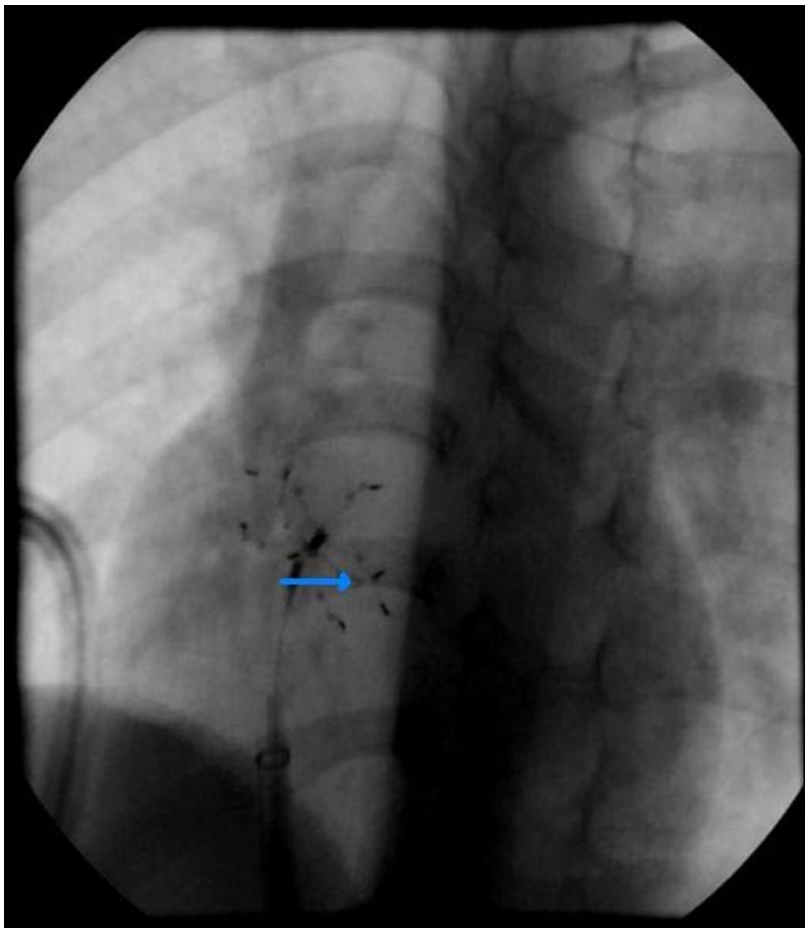
Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt, atriyoventriküler blok, transkateter kapatma

Resim 1



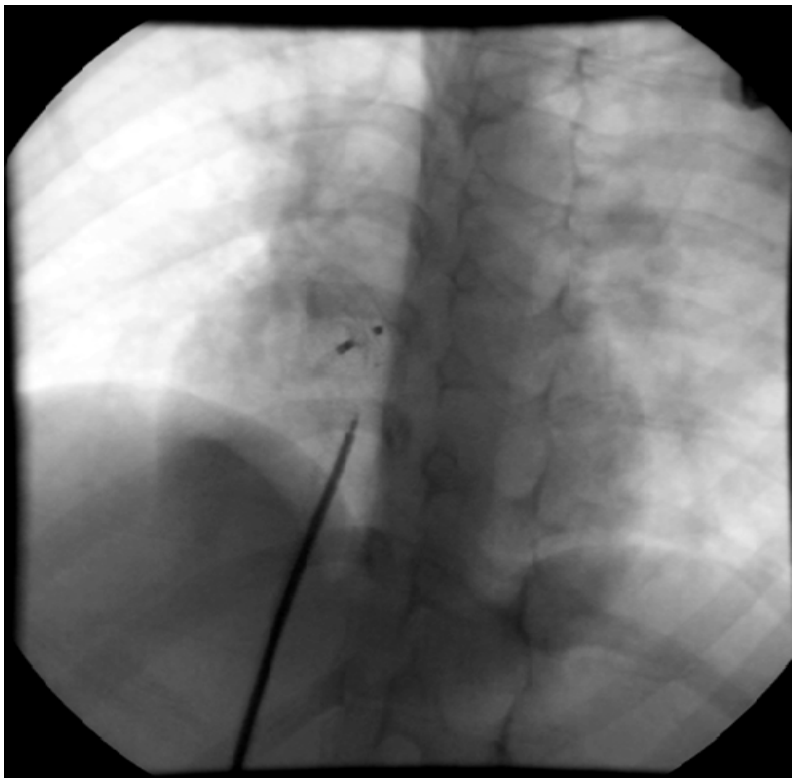
Sağ oblik pozisyonda Biostar cihazının yerleşimi

Resim 2



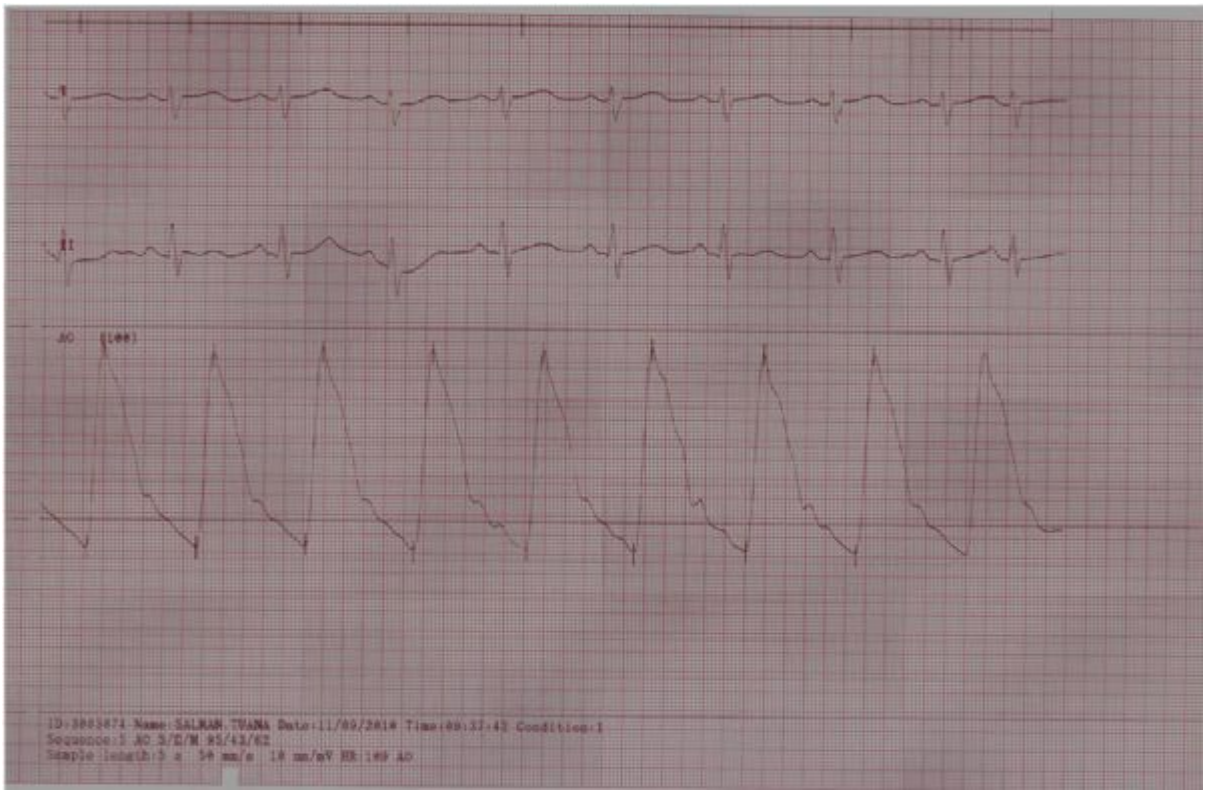
Sol oblik pozisyonda Biostar cihazının yerleşimi

Resim 3



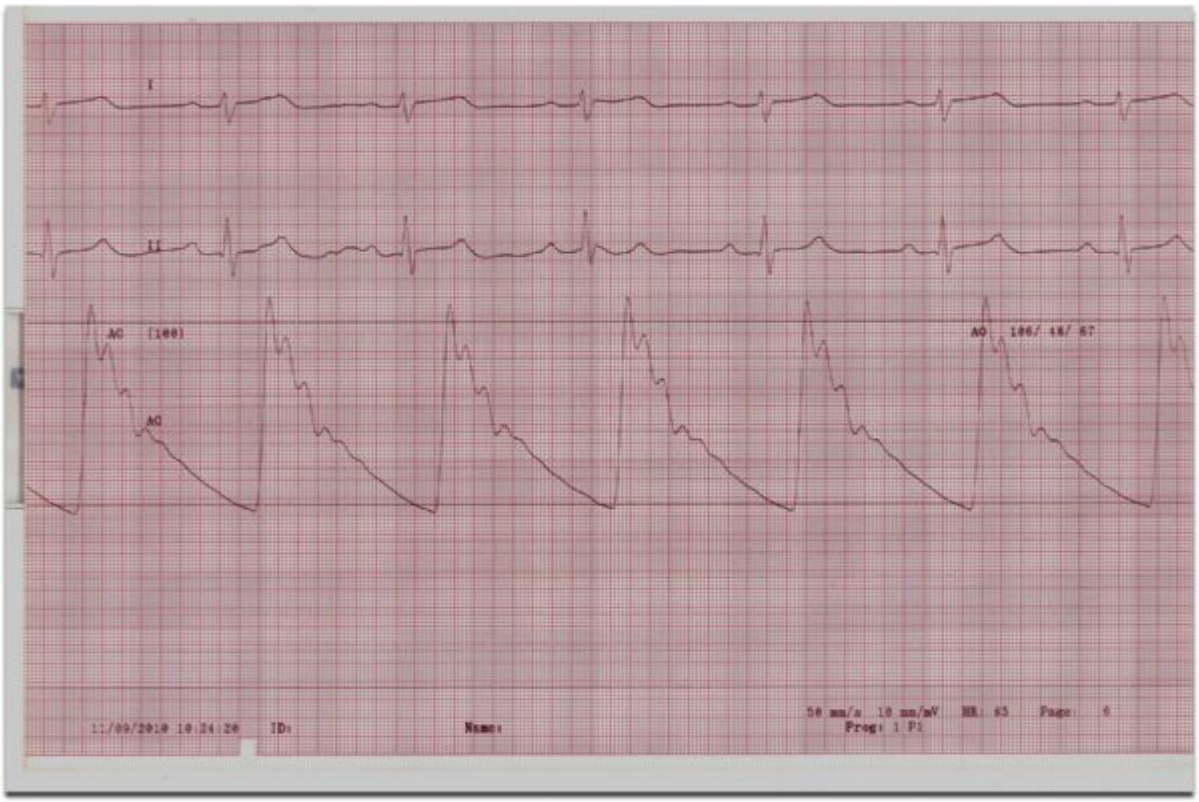
Defektin Amplatzer Septal Occluder ile kapatılmış hali

Resim 4



Kateterizasyon sırasında hastanın normal sinüs ritmindeki basınç ve EKG kaydı. Kağıt hızı: 50 mm/sn, Kalp hızı: 109/dk

Resim 5



AV tam blok sırasında basınç ve EKG kaydı. Kağıt hızı 50 mm/sn, Kalp hızı: 60/dk, T dalgasının içinde P dalgası mevcut. Bir önceki resimdeki kayıtla aynı hızda olmasına rağmen, kalp hızının daha düşük olduğu ve basınç trasesindeki değişiklik görülüyor

P183 - SOL ATRİYAL İZOMERİZMLİ BİR VAKADA "DUAL CHAMBER PACEMAKER" İMPLANTASYONU

Tevfik Karagöz, Işıl Yıldırım, Alper Akın, Süheyla Özkutlu, Dursun Alehan

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

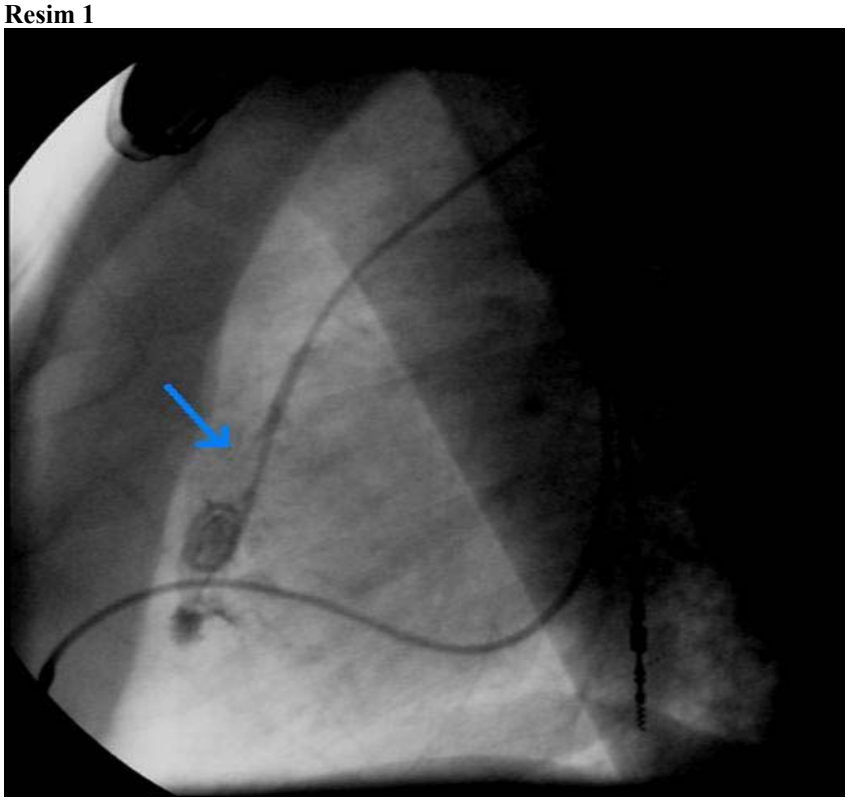
GİRİŞ: Sol atriyal izomerizm nadir rastlanılan bir konjenital kalp hastalığıdır. Eşlik eden kardiyak anomaliler sağ atriyal izomerizme göre nispeten daha seyrektir.

VAKA: Onbeş yaşında, 60 kg, erkek hasta 12 yıldır sol atriyal izomerizm, sol ventriküler noncompaction, azigos ven devamlılığı ve hasta sinüs sendromu tanıları ile izlenmekteydi. Hastanın son yapılan holterinde junctional ritm ve zaman zaman sinüs arresti izlendi, yapılan efor testinde kalp hızına eforla yanıt alınamaması üzerine hastaya transvenöz kalıcı kalp pili takılması kararı alındı. Sol pektoral bölgede pil cebi oluşturulduktan sonra, subklavian ven yolu ile atriyal ve ventriküler screw-in elektrodlar floroskopi yardımıyla uygun pozisyonlara yerleştirildi, ancak işlem sırasında atriyal elektrodun 3 defa, vidalanmasına rağmen, yerinden düştüğü gözlendi; 4. uygulamada elektrod sağ atriyum lateral duvarına vidalandı ve pil cebi uygun şekilde kapatıldı. Hastanın işlem sonrasındaki izleminde, atriyal elektrodun yerinden çıktığı görüldü, iki gün sonra hasta tekrar kateter laboratuarına alındı. Femoral ven aracılığıyla azigos venden sağda yerleşmiş atriyuma girilerek yapılan kontrast madde enjeksiyonları ile atriyal apendiks anatomisi belirlendi, bu bölgeye atriyal elektrod tekrar yerleştirildi. Hastanın izleminde atriyal elektrod yerleşiminde bir değişiklik izlenmedi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Sol atriyal izomerizm tanısı alan hastalarda sinus nod hipoplazisi ve buna bağlı ektopik atriyal ritm ve junctional ritm gelişebilir. Yaş arttıkça, hipoplazik sinus nodunda fibrozis gelişebileceğinden semptomatik bradikardi ve ayrıca AV tam blok gözlenebilir. Bu hastalarda holter ve efor testi ile düzenli ritm takibi yapılmalı ve endikasyonu olan hastalarda kalıcı pacemaker takılmalıdır. Sol atriyal izomerizm varlığında sağda yerleşmiş atriyumun anatomisi morfolojik sağ atriyumdan farklıdır. Sol atriyal apendiks çok küçük olduğundan ve sol atriyal yapıda apendiks dışındaki atriyum dokusunda trabekülasyon bulunmadığından teknik olarak atriyal elektrodun vidalanması zor olmaktadır. Bu hastalarda, kontrast madde enjeksiyonu ile apendiks pozisyonunun belirlenmesi ve bu bölgeye elektrodun yerleştirilmesi başarılı pacemaker implantasyonu için önemlidir.

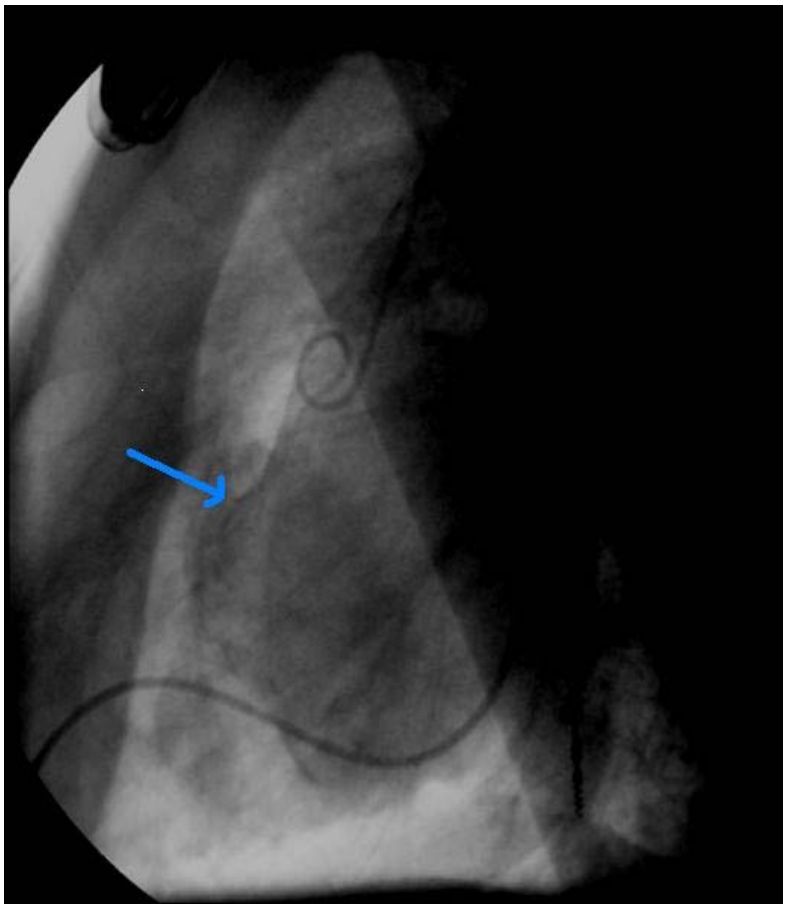
Anahtar Kelimeler: Hasta sinüs sendromu, sol atriyal izomerizm, transvenöz pacemaker implantasyonu

Resim 1



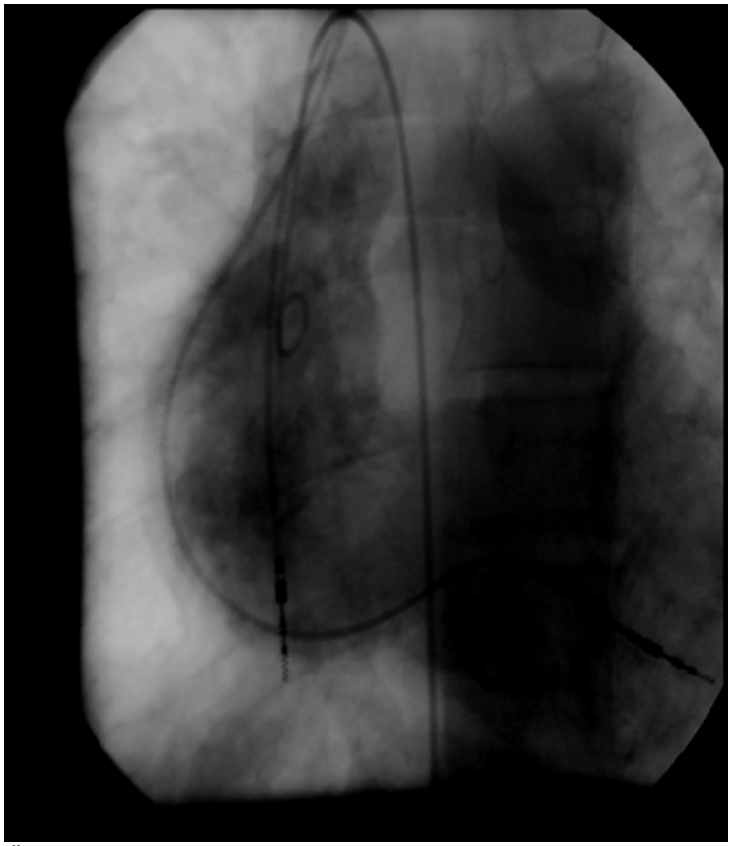
Yan enjeksiyonda sağ atriyal apendiksin yerleşimi

Resim 2



Yan enjeksiyonda normalden daha alta yerleşmiş ve daha küçük sağ atriyal apendiks

Resim 3



Ön-arka enjeksiyonda düz yapılı sağ atriyum. Sağ atriyal elektrodun yerinden çıkmış olduğu görülüyor.

P184 - EKSTRAKARDİYAK FONTAN AMELİYATLARINDA FENESTRASYON RUTİN OLARAK YAPILMALI MIDIR?

Bülent Sarıtaş[1], Emre Özker[1], Can Vuran[1], Uygar Yörüker[1], Çağrı Günaydın[1], Özlem Sarısoy[2], Köksal Binnetoğlu[2], Canan Ayabakan[2], Kürşad Tokel[2], Rıza Türköz[1]

[1]*Başkent Ünüversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*
[2]*Başkent Ünüversitesi Tıp Fakültesi,Pediatrik Kardiyoloji,İSTANBUL*

GİRİŞ: Tek ventrikül fizyolojisine sahip olgularda günümüzde yaygın olarak yapılan ekstrakardiyak Fontan operasyonlarında, bazı gruplar rutin olarak fenestrasyon uygularken bazıları fenestrasyon konusunda seçici davranmaktadır. Bu çalışmada ekstrakardiyak Fontan ameliyatı yapılan hastalarda oluşturulan rutin fenestrasyonun postoperatif hemodinami üzerine etkilerini inceledik.

HASTA ve METOD: Bu amaçla 2007-2011 yılları arasında Fontan ameliyatı yapılan 20 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Hastalarımızın 19'una politetrafloroethilen (PTFE) greft ile ekstrakardiyak Fontan yapılmış olup, fenestrasyon PTFE greft ile sağ atrium arasında oluşturulmuştur. Sol atrial izomerik ve bilateral SVC si olan 1 hastamızda ise Kawashima ameliyatı yapılmıştır. Tüm hastalarımıza pompa sonrası modifiye ultrafiltrasyon uygulanmıştı. İntrakardiyak eksplorasyon gerektiren 2 hasta dışında tüm hastalarda kardiyopulmoner bypass kullanılmış olup kardiyoplejik arrest gerekmemiştir. Hastaların preoperatif, peroperatif ve postoperatif hemodinamik ve ekokardiografik parametreleri incelenmiştir.

BULGULAR: Operatif mortalite %10 (2 hasta) dur. Hastalarımızın biri SIRS nedeni ile diğeri ise düşük kardiyak debi ve multi organ yetmezliği nedeni ile kaybedilmiştir. Ortalama 13.5±6.7 aylık takiplerimizde hastalarımızın hepsi yaşamaktadır. Hastalarımızın yaş ortalaması 3,9±3 yıl, kilo ortalamaları ise 15±6.7 kg idi. 14 hastamıza (%70) daha önce ikiyönlü kava pulmoner şant (BCPC) yapılmıştır. BCPC ameliyatı ile Fontan ameliyatı arasında geçen süre ortalama 33±21 ay dır. Ortalama kardiyopulmoner bypass süresi 89±24 dakika olup, ameliyat öncesi ortalama pulmoner arter basınçları, pulmoner arter indeksleri ve oksijen satürasyonları sırası ile 13.6±4 mm-Hg, 261±32 mm²/m² ve % 79±5.5 olarak ölçülmüştür. Pompa sonrası ölçülen pulmoner arter basıncı, transpulmoner gradient ve oksijen saturasyonları sırası ile 14.9±2 mm-Hg, 7.3±2 mm-Hg ve % 95±2 olarak ölçülmüştür. Postoperatif dönemde pulmoner arter basıncı 17 mm-Hg olan 1 hastamız dışında hemodinamik instabilite olmamış olup, yüksek pozitif inotropi gerektiren 1 hastamız ise 2. günde stabilleşmiştir. Ortalama göğüs tüplerinin çekilme ve hastanede kalış süreleri sırası ile 4.7±3,9 ve 8.7±5,6 gündü. Ameliyat sonrası sadece 2 hastamızda plevral efüzyon nedeni ile tekrar yatırılmıştır. Ek olarak Kawashima ameliyatı yapılan hasta daha sonra hepatik venöz sistem, pulmoner dolaşıma yönlendirilmiştir.

SONUÇ: Çeşitli çalışmalarda fenestrasyon yapılan hastalarda erken ve uzun dönem mortalite ve morbiditenin azaldığı belirtilmesine rağmen fenestrasyonun sağ-sol şant yaratacağı ve saturasyon düşüklüğüne yol açacağını, bu yüzden de sadece seçilmiş vakalarda fenestrasyon yapılması gerektiğini belirten çalışmalar da mevcuttur. Ancak oluşturulacak olan fenestrasyonun, saturasyon düşüşüne rağmen olası bir düşük düşük debiyi önleyerek postoperatif seyre olumlu katkısı olacağı düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül, Fontan, Fenestrasyon

P185 - PATENT DUKTUS ARTERİYOZUSA BAĞLI PULMONER ARTERYEL ENDARTERİTİSLİ OLGU SUNUMU

Ahmet İrdem[1], Osman Başpınar[1], Derya Çimen[2]

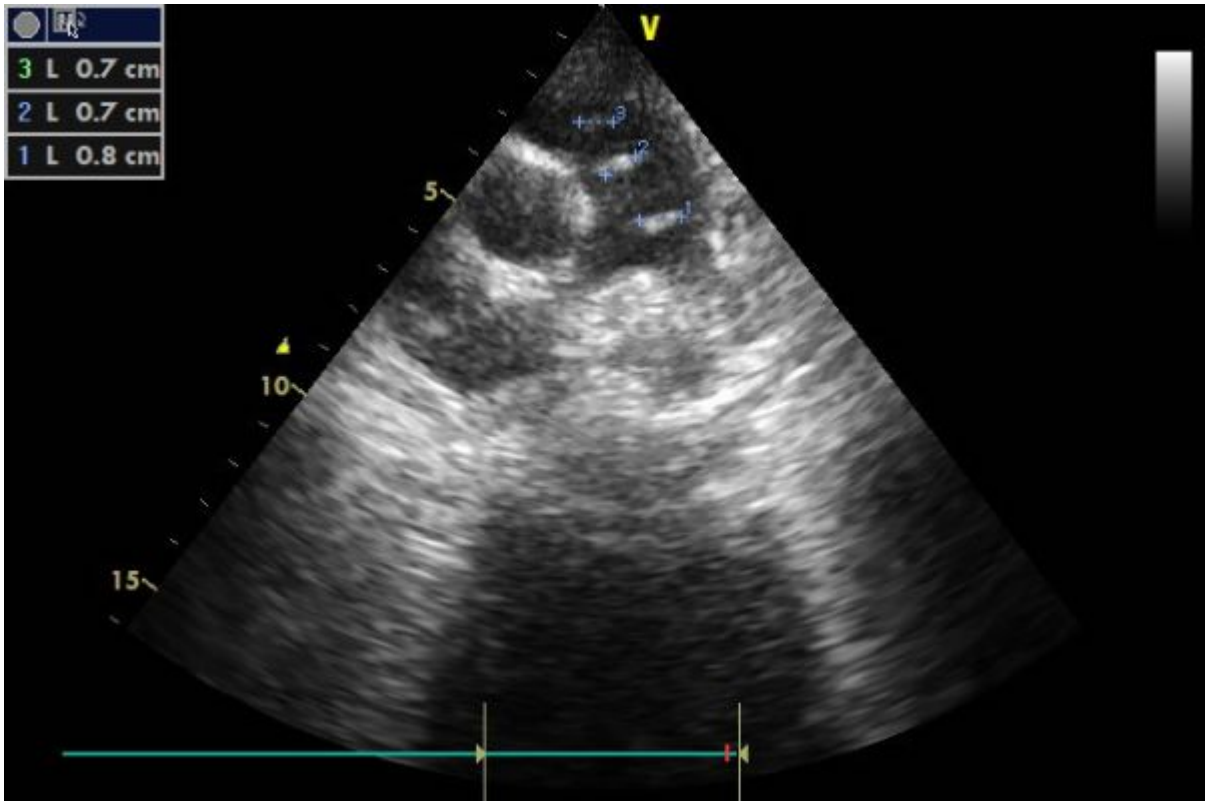
[1]*Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, GAZİANTEP*
[2]*Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Uzmanı, DİYARBAKIR*

GİRİŞ: Patent duktus arteriozus (PDA) açıklığı olan hastalarda arteryel endarteritis önceleri sık karşılaşılan bir sorun iken, antibiyotik proflaksisi, erken tanı ve diş hijyeni konusundaki gelişmeler nedeni ile sıklığı oldukça azalmıştır.

OLGU: PDA tanısı ile takip edilen 9 yaşındaki kız hastada, kateterizasyonla PDA kapatılması planlanmışken düşmeyen ateşi ve genel durum düşkünlüğü olması üzerine yapılan ekokardiyografisinde pulmoner arter içinde vegetasyonlar saptandı. Dört hafta süresince uygulanan medikal tedavi sonrası klinik tablosu düzelen ve enfeksiyon parametreleri normale gelen hastanın yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinde pulmoner arterdeki vejetasyonların küçüldüğü görüldü. Bu nedenle cerrahi olarak lezyonlar temizlendi ve PDA'ya duktal ligasyon uygulandı.
TARTIŞMA ve SONUÇ: PDA açıklığı olan hastalarda infektif endarterit önemli bir problemdir. PDA açıklığı tanısının infektif endarterit komplikasyonu ile konduğu olgularda, nüks riskini ortadan kaldırmak için medikal tedaviden sonra PDA mutlaka kapatılmalıdır. İnfektif endarterit geçirmiş olgularda konvansiyonel yöntem duktusun cerrahi olarak kapatılmasıdır. Cerrahi olarak veya transkateter yolla kapatılan PDA'larda infektif endarterit riski ortadan kalkar. Sıklıkla konjenital kalp hastalıklarında görülen infektif endarterite dikkati çekmek için bu olguyu sunduk.

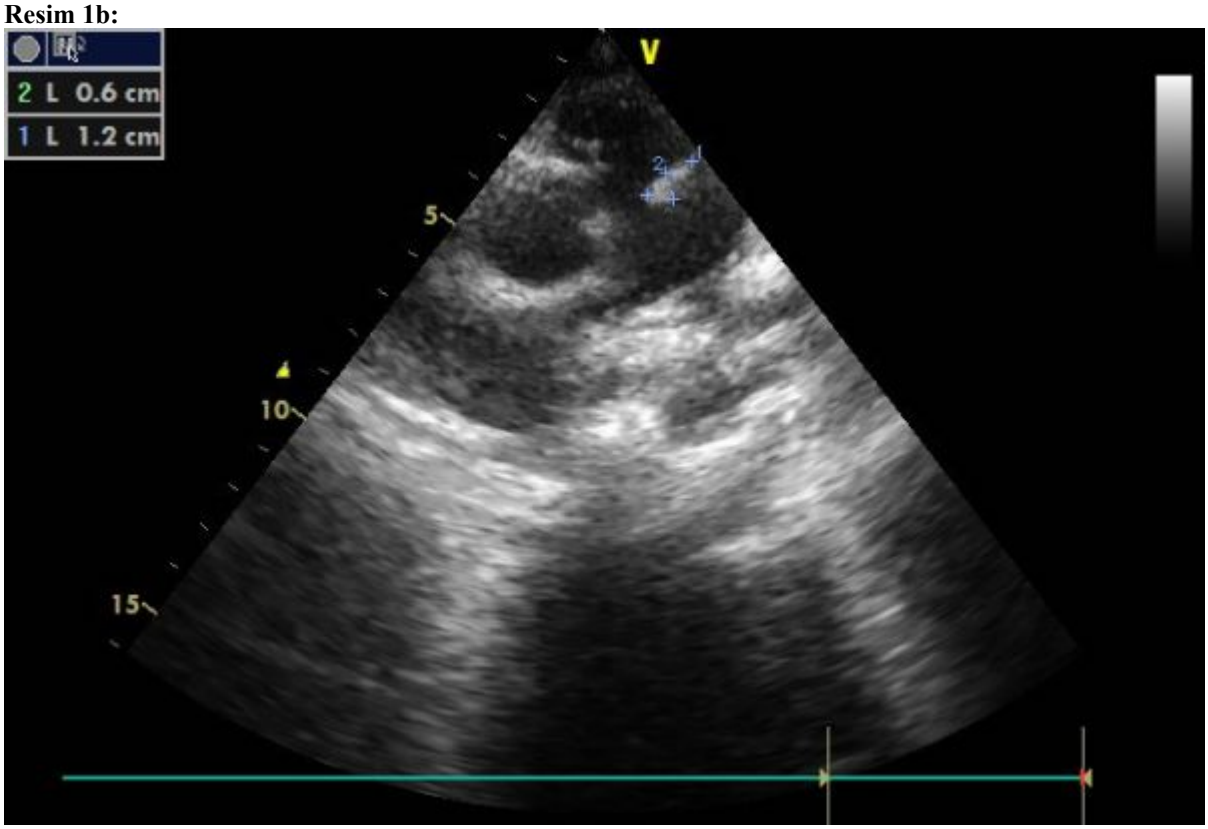
Anahtar Kelimeler: Duktal Oklüzyon, İnfektif Endarterit, Patent Duktus Arteriozus

Resim 1a:



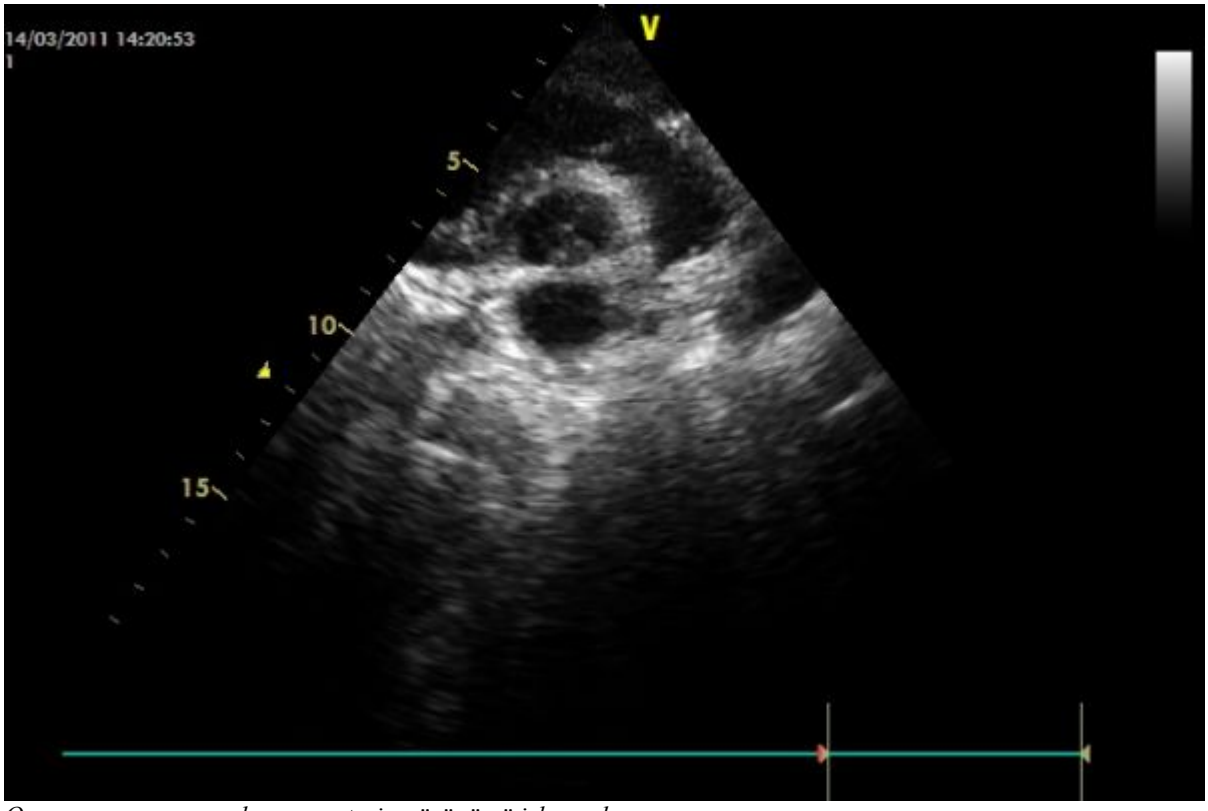
Pulmoner arter içinde vejetasyonlar

Resim 1b:



Pulmoner arter içinde vejetasyon görülmekte

Resim 2:



Operasyon sonrası pulmoner arterin görünümü izlenmeke

P186 - TRANSKATETER PDA KAPATILAN ÇOCUKLARDA REZİDÜEL ŞANTIN KATETER LABORATUARINDA EKOKARDİYOGRAFİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİNİN PREDİKTİF DEĞERİ

İbrahim Cansaran Tanıdır, Ender Ödemiş, Alper Güzeltaş, İsa Özyılmaz

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ: Patent Duktus Arteriosus (PDA) en sık görülen konjenital kalp hastalıklarından birisidir. Ciddi sol-sağ şantı olan, sol atrial ve/veya sol ventriküler genişlemesi olan veya geri dönüşümlü pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda PDA'nın kapatılması önerilir. PDA kapatılması transkateter veya cerrahi olarak yapılabilir. Burada transkateter olarak PDA kapatılması yapılan 34 hastanın işlem sonundaki residüel şant miktarının değerlendirilmesinde transtorasik ekokardiyografinin (TTE) değeri araştırıldı.

GEREÇLER ve YÖNTEM:Şubat 2010 ile Aralık 2010 tarihleri arasında transkateter PDA kapatılması yapılan 42 hasta değerlendirilmeye alındı. PDA haricinde ek kardiyak anomalileri olan ve tekrarlayan transkateter kapatılma denenen 8 hasta çalışma dışında bırakıldı. PDA'ya yerleştirilecek cihaz serbest bırakıldıktan 10 dakika sonra sırasıyla TTE ve kontrol anjiyografi yapıldı. Kontrast madde 1mg/kg/doz (maksimum 30mg), 1-1,5 cc/kg/saniye hızında ve 600-700 PSI basınç ile verildi. Hastalara verilen kontrast madde miktarı ve radyasyon dozu kaydedildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 34 hastanın ortalama yaşı 7.8 ± 8.2 yıl idi. Ortalama prosedür ve floroskopi süreleri sırasıyla 65.7 ± 21.8 dk. ve 14.5 ± 6.3 dk. idi. Hastalara kontrol enjeksiyonu sırasında verilen kontrast madde miktarı ve floroskopi süresinin tüm işlem boyunca verilen kontrast madde miktarına ve floroskopi süresine oranı sırası ile % 6.9 ± 3.3 ve % 23.3 ± 17.5 olarak saptandı. Aortaya yapılan kontrast madde enjeksiyonu ile 34 hastanın 17'sinde rezidüel şant saptanırken bu hastaların sadece ikisinde TTE ile şant tespit edildi. Rezidüel şantı saptanan 17 hastanın hiçbirine ek girişim yapılmadı. 6 aylık takip sonrasında hiçbir hastada TTE ile şant varlığı tespit edilemedi.

TARTIŞMA: Kontrast madde enjeksiyonu için kullanılan cihazlar fizyolojik düzeylerin üzerinde basınç oluşturmaktadır (1 PSI = 51,7 mmHg). PDA kapatıldıktan sonra rezidüel şant varlığının değerlendirilmesi için yapılan kontrol enjeksiyonlarda verilen yüksek basınça bağlı olarak olduğundan fazla sayıda hastada rezidüel şant kaldığı düşünülebilir. Bu nedenle anjiyografik olarak rezidüel şant varlığını değerlendirmek düşünüldüğü kadar doğru olmayabilir. Hastalar TTE ile değerlendirilirken fizyolojik durumları değerlendirilmektedir. Ayrıca hastalar TTE ile değerlendirilirken radyasyona ve kontrast maddeye de maruz kalmamaktadırlar.

Anahtar Kelimeler: Transkateter patent duktus arteriosus kapatılması, Transtorasik ekokardiyografi,

P187 - SIK ATRİYAL BİGEMİNEYE BAĞLI SEMPTOMATİK BRADİKARDİNİN PROPAFENON İLE BAŞARILI TEDAVİSİ

Celal Akdeniz, **İbrahim Cansaran Tanıdır,** Volkan Tuzcu

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL

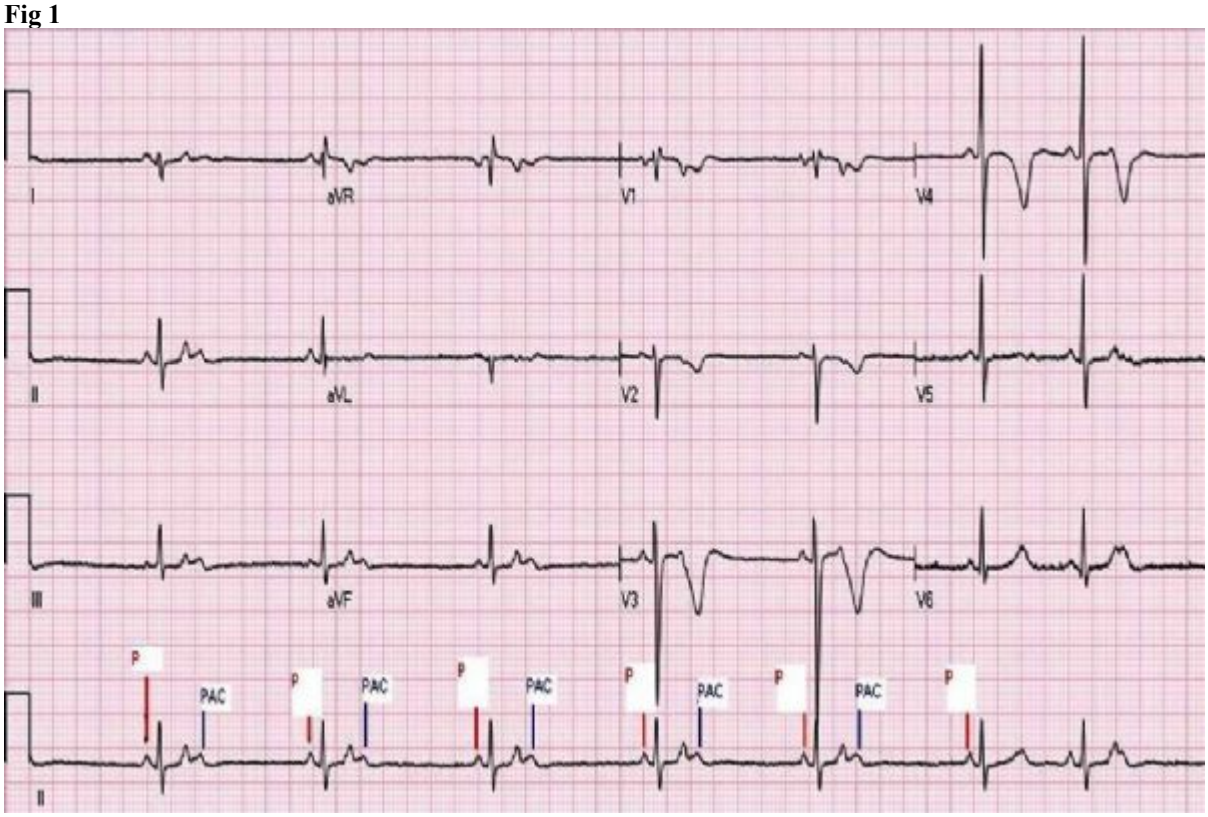
GİRİŞ: Çocuklarda sık saptanan prematüre atrial kontraksiyonlar çoğunlukla asemptomatik seyreder ve tedavi gerekmez. prematüre atrial kontraksiyonlar normal veya aberan olarak ventriküle iletilebileceği gibi, atrioventriküler nod da bloke olabilir. Bloke prematüre atrial kontraksiyon, aynı zamanda sinüs nodunu da susturup pause'ye (duraklama) yol açabilir. Bu sunumda çok nadir saptanan, sık bloke bigemine prematüre atrial kontraksiyona bağlı semptomatik bradikardi ile prezente olan ve antiaritmik tedavi (propafenon) ile düzelen bir olgu sunuldu.

VAKA: Sekiz yaşında erkek hasta baş dönmesi nedeniyle tetkik edilirken bradikardi saptanması nedeniyle tarafımıza gönderildi. Hastanın KBB ve nöroloji konsültasyonu normaldi. Fizik muayenesinde bradikardi haricinde bulgu saptanmadı. Kalp tepe atımı 46/dk ve kan basıncı 105/50 mmHg idi. EKG'sinde çok sık bigemine bloklu prematüre atrial kontraksiyonlar mevcuttu. Ekokardiografik incelemesi normaldi. Yirmidört saatlik ritm holter monitorizasyonunda ortalama kalp hızı 44/dk idi. Hastaya 300 mg/m2/gün dozunda propafenon başlandı. Seri yapılan 24 saatlik ritm holter takiplerinde. prematüre atrial kontraksiyonların ciddi şekilde azaldığı saptaması üzerine 7. gün taburcu edildi. Tedavinin 5. ayında yapılan kontrol holterinde ortalama kalp hızı 68/dk idi. Hastanın şikâyetlerinin düzeldiği ve prematüre atrial kontraksiyonların belirgin şekilde azaldığı görüldü.

SONUÇ: Bloke atrial bigemineye ve prematüre atrial kontraksiyona bağlı semptomatik bradikardi oldukça nadir görülür. Olguda da bradikardiye neden olan prematüre atrial kontraksiyonların sıklığı propafenonla azaltılmış, ortalama kalp hızında belirgin artış ve klinik iyileşme sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Atriyal bigemine, Prematüre atrial kontraksiyon, Propafenon, Semptomatik bradikardi

Fig 1



EKG kaydında görülen ventriküle iletilmeyen prematüre atrial kontraksiyonlar; PAC: prematüre atrial kontraksiyon

Fig 2

Prematüre atrial kontraksiyonların ventriküle iletilmesi (Holter kaydı)

P188 - ELEKTROFİZYOLOJİK ÇALIŞMADA FARKLI DAVRANIŞ SERGİLEYEN MAHAİM TİPİ AKSESUAR YOLA BAĞLI SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİLİ OLGUNUN BAŞARILI RADYOFREKANS ABLASYONU

Celal Akdeniz, Erkut Öztürk, Volkan Tuzcu

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

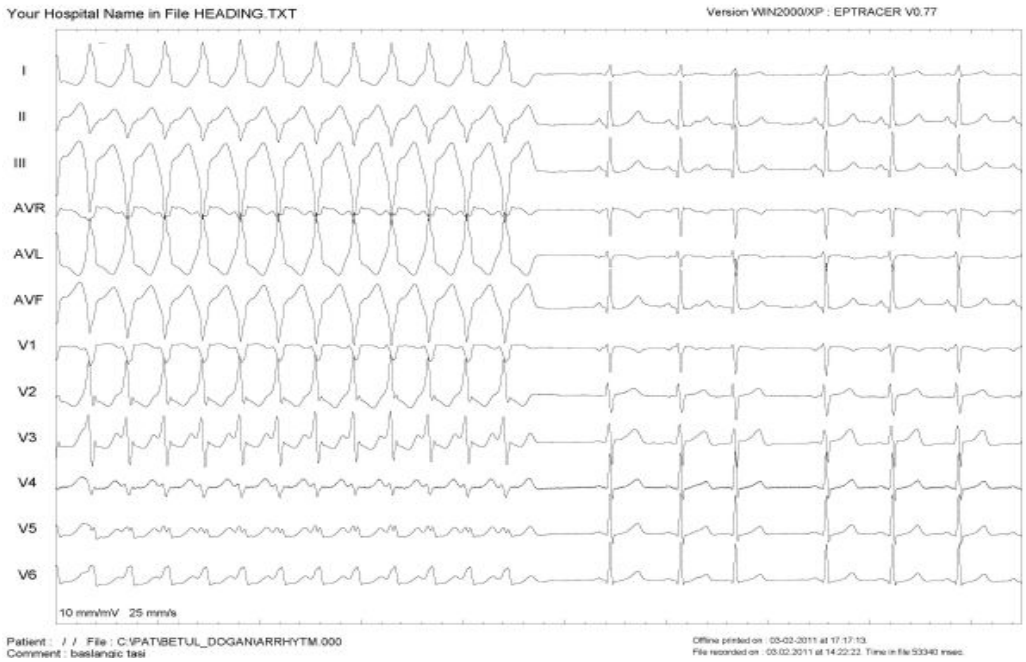
GİRİŞ: Tüm aksesuar yolların % 3'ünden daha az kısmını oluşturan Mahaim tipi aksesuar yol geniş QRS'li taşikardilerin nadir nedenlerindendir. Sol dal bloğu paterni gösteren antidromik atriyoventriküler reentrant taşikardinin, elektrofizyolojik çalışmada ortaya konması tanının esasıdır, ancak klinik taşikardinin stimulasyonu bazen zorluklar gösterebilmektedir.

VAKA: Onaltı yaşındaki kız hasta 1,5 yıldır devam eden ve ilaç tedavisinden fayda görmeyen sık çarpıntı atakları nedeni ile başvurdu. Hastaya elektrofizyolojik çalışma yapılması planlandı. Taşikardi anında çekilen elektrokardiyogramında sol dal bloklu, geniş QRS'li taşikardi tespit edildi. Bazal elektrokardiyogram ve ekokardiyografi normal saptandı. Elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon işlemi, Nav-X sistemi yardımıyla minimal floroskopi kulanımı ile yapıldı. Elektrofizyolojik çalışma sırasında başlangıçta hiçbir taşikardinin başlatılamaması üzerine, taşikardi elektrokardiyogram göz önünde bulundurularak Mahaim sinyallerinin araştırılması düşünüldü ve triküspit anulusu sağ lateral bölge üzerinde Mahaim sinyalleri saptandı. Bu bölgeden yapılan stimulasyon ile de taşikardi atağının başlamaması üzerine, başlangıçta radyofrekans test lezyonları ile bu sinyallerin yok edilmesi planlandı ancak test lezyonları esnasındaki hafif ısınma sırasında tipik taşikardi atağı başladı ve aynı yere devam eden radyofrekans ablasyonu ile de atak sonlandı. Yarım saatlik bekleme sonrasında bazal ve orciprenalin ile yapılan atrial ve ventriküler stimulasyonda taşikardi indüklenemeyen hastada yapılan işlem başarılı kabul edildi. İki aylık ilaçsız izlemde bir daha taşikardi atağı olmadı.

SONUÇ: Konvansiyonel stimulasyon yöntemleri ile klinik taşikardi atağı başlatılamayan bu olguda Mahaim potansiyelinin bulunduğu yerden yapılan RF test leyonları ile taşikardinin başlatılabilmesi ve buraya verilen RF ablasyonu ile başarı sağlanmış olması ve farklı bir prezentasyon şekli olması nedenleri ile bu olgu sunulmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Mahaim, Radyofrekans ablasyonu, Supraventriküler taşikardi

Resim 1



Mahaim için tipik sol dal bloklu ve superior akışlı geniş QRS'li taşikardinin (SVT'nin) başarılı ablasyon sırasında durması

Resim 2

Üç boyutlu sistemde Mahaim için tipik ablasyon lokalizasyon (Triküspit anulus lateral duvarı)

P189 - BİDİREKSİYONEL KAVA-PULMONER ANASTOMOZ SONRASI GELİŞEN, HAYATI TEHDİT EDİCİ AĞIR HEMOPTİZİNİN TRANSKATETER YOLLA TEDAVİSİ

Ender Ödemiş[1], Meki Bilici[1], Neslihan Kıplapınar[1], Alper Güzeltaş[1], Bedir Akyol[2]

[1]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Bakırkoy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*

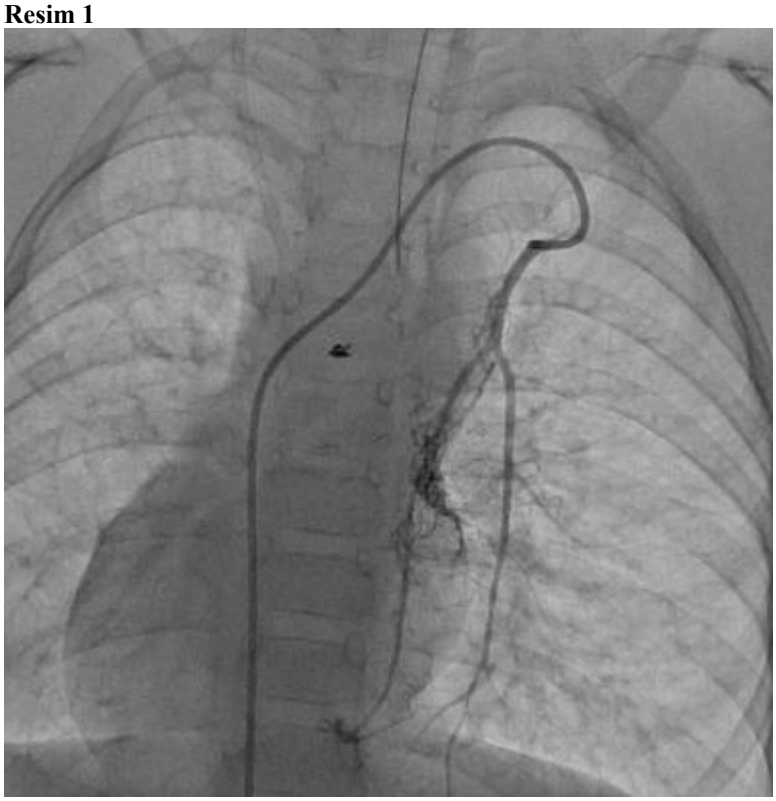
GİRİŞ: Tek ventrikül fizyolojisinde konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda Fontan fizyolojisine ulaşmak palyatif tedavinin son aşamasıdır. Fontan sirkülasyonu tek aşamada yapılabildiği gibi bazı hastalarda bidireksiyonel kava-pulmoner anastomoz ilk aşama olarak uygulanabilir.
Fontan operasyonlarından sonra hemoptizi gelişmesi iyi bilinen bir komplikasyon olmakla birlikte bidireksiyonel kava-pulmoner anastomoz için bu, daha nadir bir durumdur. Aortopulmoner kollateral arterlerin varlığı bu komplikasyonun en önemli nedenidir.

VAKA: Dört aylıkken bidireksiyonel kava-pulmoner anastomoz operasyonu geçiren hasta kliniğimize durdurulmayan, ağır hemoptizisi olması nedeni ile sevk edildi. Acilen entübe biçimde kateter laboratuvarına alınan hastanın kliniği ve laboratuvarı hipovolemik şok ile uyumlu idi. Kateter anjiografisinde her iki arteria mammaria interna'dan kaynaklanan aortopulmoner kollateral arterler saptanan hastanın internal mamarial arterleri başarılı şekilde embolize edildi. Takibinde hemoptizisi duran hasta ertesi gün ekstübe edilerek yoğun bakım ünitesinden çıkarıldı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Fontan ve bidireksiyonel kava-pulmoner anastomoz operasyonlarından sonra gelişen hemoptizilerin en önemli nedeni aortopulmoner kollateral arterlerdir. Cerrahi lobektomiye alternatif olarak transkateter yolla aortopulmoner kollateral arterlerin embolizasyonu güvenilir ve hayat kurtarıcı bir yaklaşımdır.

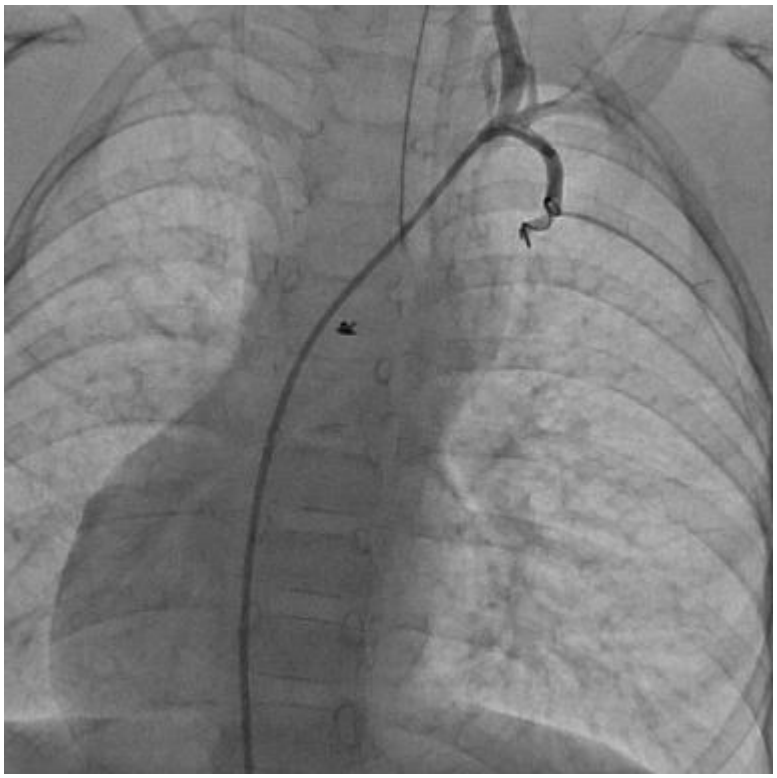
Anahtar Kelimeler: Bidireksiyonel kava-pulmoner anastomoz, Hemoptizi, Transkateter embolizasyon

Resim 1



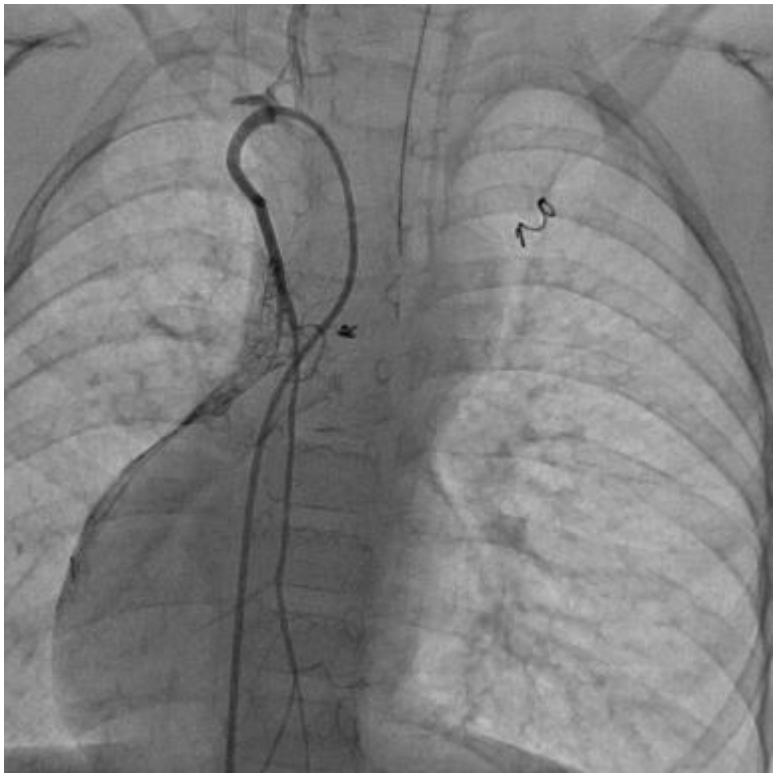
Sol internal mamarian arterden köken alan APCA

Resim 2



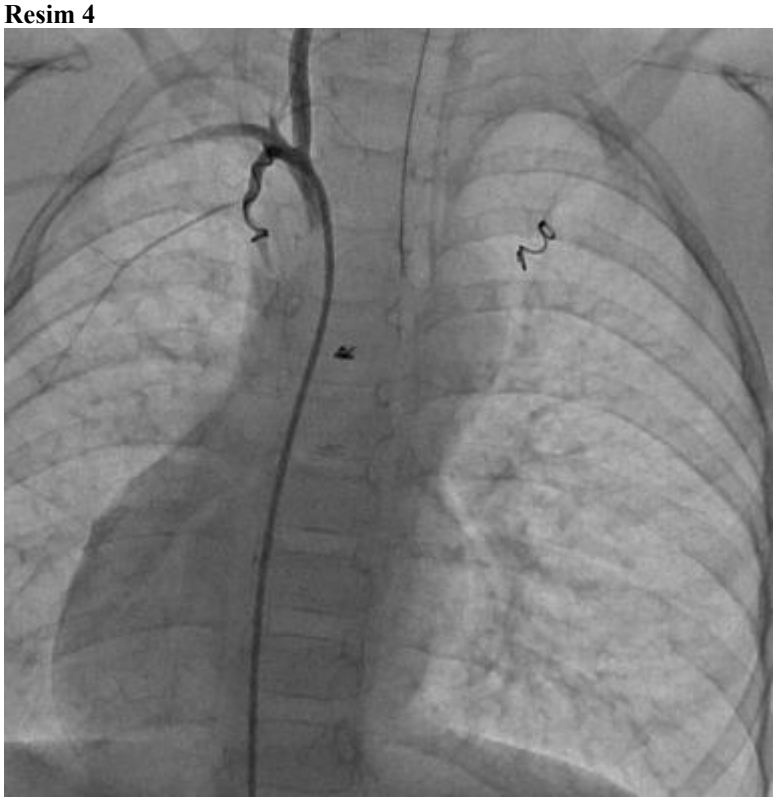
Sol internal mamarian arterden köken alan APCA'nın embolizasyon sonrasında tamamen oklüzyonu

Resim 3



Sağ internal mamarian arter enjeksiyonu sonrası sağ hiler bölgenin kontrast ile boyanması

Resim 4



Sağ internal mamarian arterden köken alan APCA emboliasyonu

P190 - PATENT DUKTUS ARTERİYOSUSA BAĞIMLI PULMONER DOLAŞIM OLAN YENİDOĞANLARDA PERKÜTAN STENT YERLEŞTİRME İŞLEMİ: KLİNİK DENEYİMLERİMİZ

Ender Ödemiş[1], Alper Güzeltaş[1], İsa Özyılmaz[1], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Sertaç Haydın[2], İhsan Bakır[2]

[1]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanlarda stent kullanımı sınırlı bir tedavi yöntemi olmasına rağmen, duktusa bağımlı pulmoner dolaşımı olanlarda patent duktus arteriyosusa (PDA) perkütan yöntemle stent yerleştirme palyatif ya da düzeltici kardiyak cerrahi tedaviye alternatif bir tedavi yöntemi kullanılabilir.

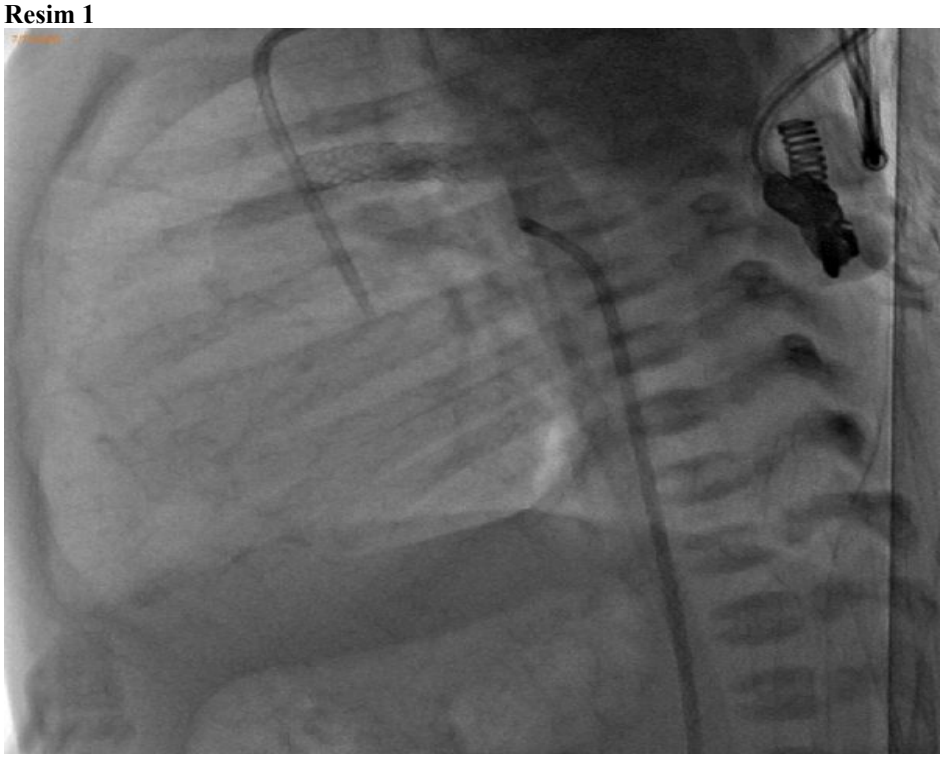
YÖNTEM: Nisan - Aralık 2010 tarihleri arasında PDA bölgesine stent yerleştirilmiş 9 olgunun ekokardiyografileri ve anjiografileri geriye dönük olarak değerlendirildi. Ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi 2 olguda, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi 4 olguda, intakt ventriküler septumlu kritik pulmoner stenoz 3 olguda görüldü. Üç olguya eş zamanlı olarak radyo frekans perforasyon işlemi uygulandı.

BULGULAR: Ortalama yaş ve ağırlık sırasıyla 10,5±5,7 gün ve 3,1±0,4 kg olarak saptandı. Ortalama işlem süresi: 138,88±67,11 dk, floroskopi süresi: 40,32±25,86 dk, yoğun bakımda kalış süresi: 4,88±6,07 gün, hastanede kalış zamanı: 11,00±6,89 gün, toplam izlem süresi: 86,4±73,21 gün olarak bulundu. Ortalama radyasyon miktarı 1054,27±1106,91 cGy/cm2 idi. Girişim öncesi ve sonrası saturasyon sırasıyla % 64,44±5,83; 81,88±6,95 saptandı. İşlemle ilişkili iki hastada ölüm görüldü. Ölüm nedenleri, bir hastada pulmoner hemoraji, bir hastada ise retroperitoneal kanama
olarak belirlendi.

SONUÇ: Duktal stent yerleştirme, palyatif yada düzeltici kardiyak cerrahi tedaviye göre daha etkili, güvenli, uygulanabilirliği kolay ve daha az girişim gerektiren bir yöntemdir. Duktal stent yerleştirme ile hastalarda pulmoner arterlerin gelişmesi ve cerrahi tedaviye ek süre sağlanabilmektedir. Olgu sayısının az olmasına rağmen deneyimlerimize göre duktusa bağlı pulmoner dolaşımı olan yenidoğanlarda duktusa stent yerleştirme işlemi uygun olgularda yenidoğan sistemik-pulmoner şantlarına alternatif uygulanabilir ve sonuçları cerrahi şantlarla kıyaslanabilirdir.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriyosus, Stent yerleştirme, Yenidoğan

Resim 1



PDA içine yerleştirilmiş stent görüntüsü ve kontrast enjeksiyonu (Lateral 90)

Tablo1

Hasta	Tanı ve ilişkili anomaliler	Yaş(gün)	Ağırlık(kg)	Stent modeli/çapı	Duktal tekrar girişim	İşleme bağlı komplikasyon	Ölüm	Operasyon
1	IVS-PA, RVH,ASD	4	3.5	Koroner/4.5x15 mm	Yok	Yok		Glenn operasyonu
2	IVS-PA	23	3.7	Koroner/3.5x15	Yok	Yok		
3	IVS-PA, RVH,ASD	7	3	Koroner/4,5x12 mm, 3.5x9 mm	Yok	Stent embolizasyonu	+	
4	KPS	7	3	Koroner/4x15 mm	Yok	Yok		Glenn operasyonu
5	KPS	15	2.5	Koroner/3,5x12 mm, 3.5x9 mm	Yok	Pulmoner hemoraji	+	
6	IVS-PA	7	3	Koroner/4x9 mm	Yok	Yok		
7	VSD-PA, HPA,SAA	13	2.5	Koroner/4x18 mm	Yok	Yok		
8	KPS	9	3.5	Koroner/4x15 mm	Yok	Yok		
9	KAVSD,PA, SAA	10	3	Koroner/3.5x15 mm	Yok	Yok		
10	IVS-PA,RVH	8	3.6	Koroner/3.5x15 mm, 4x10 mm	Yok	Yok		
11	KPS	15	2.2	Koroner/3.5x16 mm	Yok	Yok		
12	SAİ,KİRV,AORV -PA,ASD,BPDA	45	4.3	Koroner stent/ 4x12 mm	Yok	Yok		Kawashima operasyonu

IVS-PA:İntakt ventriküler septumlu Pulmoner atrezi, KPS: Kritik Pulmoner stenoz, SAA:Sağ arkus aorta, RVH:Sağ ventrikül hipoplazisi, VSD-PA:Ventriklüler septumlu Pulmoner atrezi, KAVSD:Komplet atriyoventriküler septal defekt, HPA:Hipoplastik Pulmoner arterler, SAİ:Sağ atriyal izomerizm, KİRV:Kommon inlet sağ ventrikül, AORV-PA:Aortik aoutlet sağ ventrikül-pulmoner atrezi, ASD:Atriyal septal defekt, BPDA:Bilateral patent duktus arteryosus.

P191 - SELİM PRİMER KARDİYAK TÜMÖRE BAĞLI HAYATI TEHDİT EDEN MALİGN ARİTMİ

Celal Akdeniz, Neslihan Kıplapınar, Hasan Tahsin Tola, Ender Ödemiş, Volkan Tuzcu

Istanbul Mehmet Akif Ersoy Gögüs Kalp ve Damar Cerrahisi Egitim Arastirma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, ISTANBUL

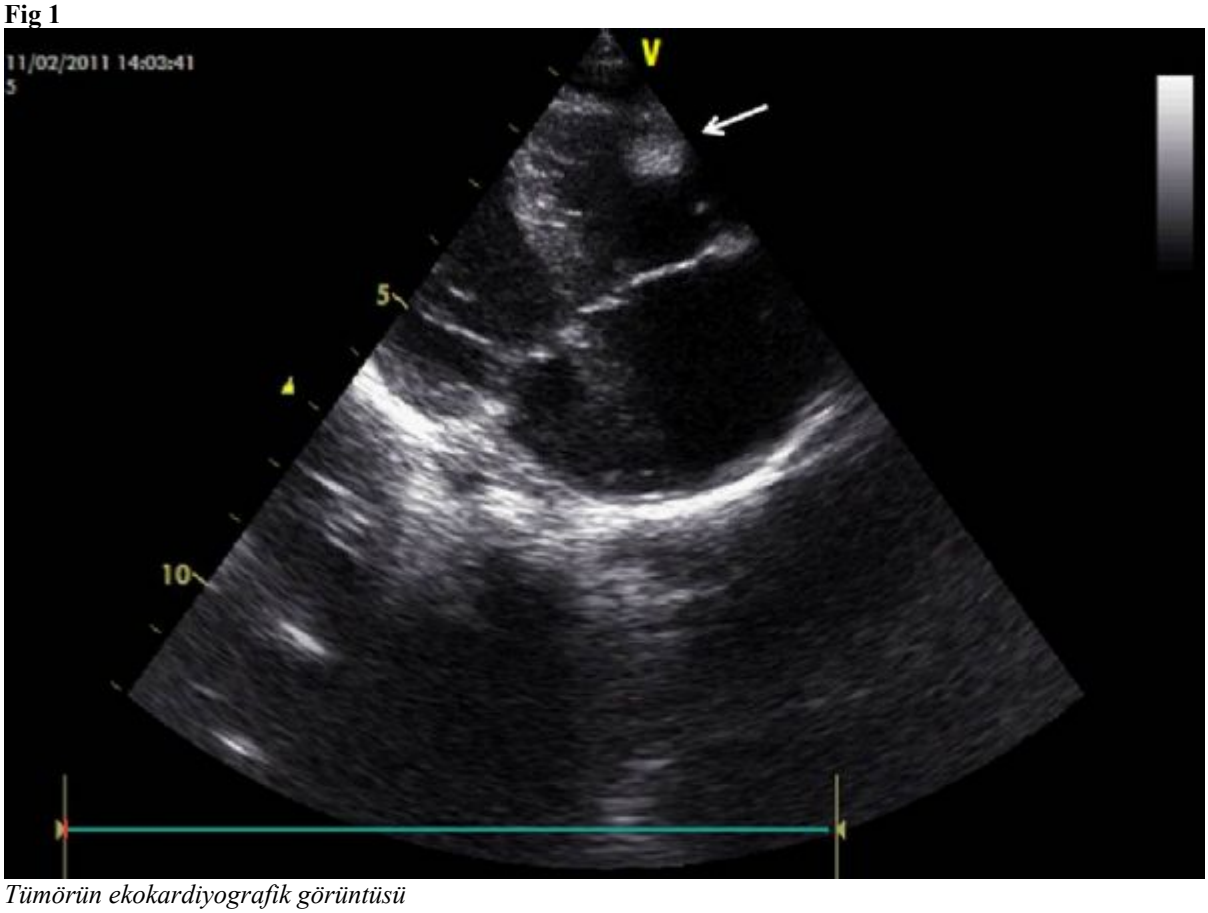
GİRİŞ: Primer kardiyak tümörler oldukça nadir görülür ve çoğunlukla iyi huyludurlar. Genellikle asemptomatik olan ve yaşla gerileme gösterebilen bu tümörler nadiren tehlikeli aritmilere, yol açarak ani ölümlere neden olabilirler. Bu yazıda 2 yaşında sağ ventriküler rabdomyom tanısı ile takipli olan ve hayati tehdit eden ventriküler taşikardi (VT) atağı ile tarafımıza başvuran bir olguda tedavi yaklaşımı sunulmuştur.

OLGU: Sağ ventrikül serbest duvara yerleşim gösteren ve rabdomyom tanısı ile izlenmekte olan iki yaşındaki erkek hasta son 24 saat içinde başlayan ve zaman zaman presenkop tarzında genel durumunu bozan çarpıntı atakları olması nedeni ile kliniğimize refere edildi. Fizik muaynesinde kalp ritminin düzensiz olduğu ve zaman zaman 250/dk üzerinde taşikardi atakları olduğu saptandı. EKG'sinde bu çarpıntıların, sol dal bloğu paterni ve süperior aksı olan VT atakları olduğu saptandı. Ekokardiografik incelemede herhangi bir obstruksiyona yol açmayan 10X12 mm çapında tümoral kitle görüldü, ventrikül fonksiyonları normaldi. Yoğun bakım ünitesinde 10 mg/kg amiodaron yüklemesi ardından idameye geçildi ve bu arada hemodinamiyi ciddi olarak bozan 260/dk hızında bir VT atağı kardioversiyonla durduruldu. Bunun üzerine tedaviye 250 mcg/kg/dk esmolol enfüzyonu eklendi. Medikal tedavi altında VT sıklıklarında belirgin azalma saptanması üzerine hastada oral amiodaron ve propranolole geçilerek 1. hafta sonunda yoğun bakım ünitesinden, servise alındı. Holter takibinde hastanın ortalama kalp hızı 154 /dk olduğu ve VT ataklarının kontrol altına alınamadığı görülerek hastaya cerrahi rezeksiyon kararı alındı.

SONUÇ: Çoğunluğu iyi huylu olan ve mekanik tıkanıklık dışında önemli bir probleme yol açması beklenmeyen primer kardiak tümörleri nadiren hayatı tehdit eden VT ataklarına da yol açabilir. Bu hastaların aritmi açısından da izlemi dikkatli bir şekilde yapılmalıdır.

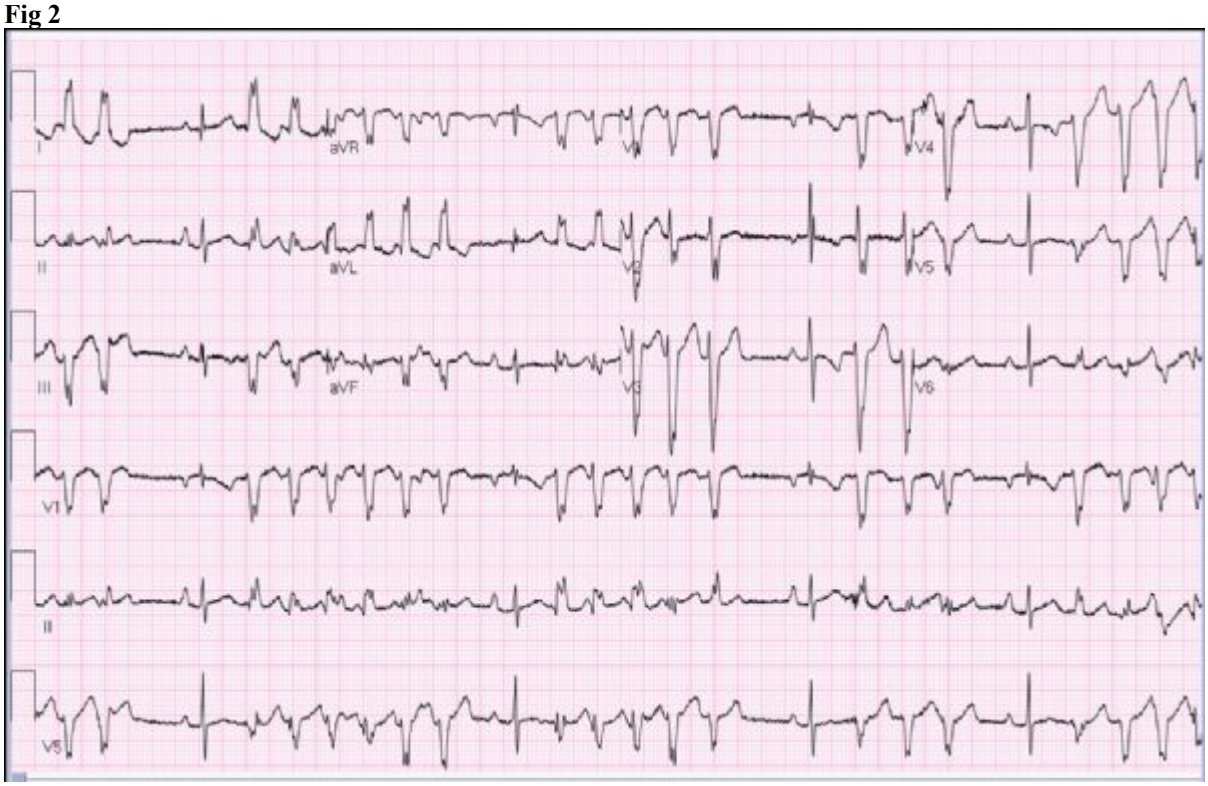
Anahtar Kelimeler: Kardiyak tümör, Ventriküler taşikardi

Fig 1



Tümörün ekokardiyografik görüntüsü

Fig 2

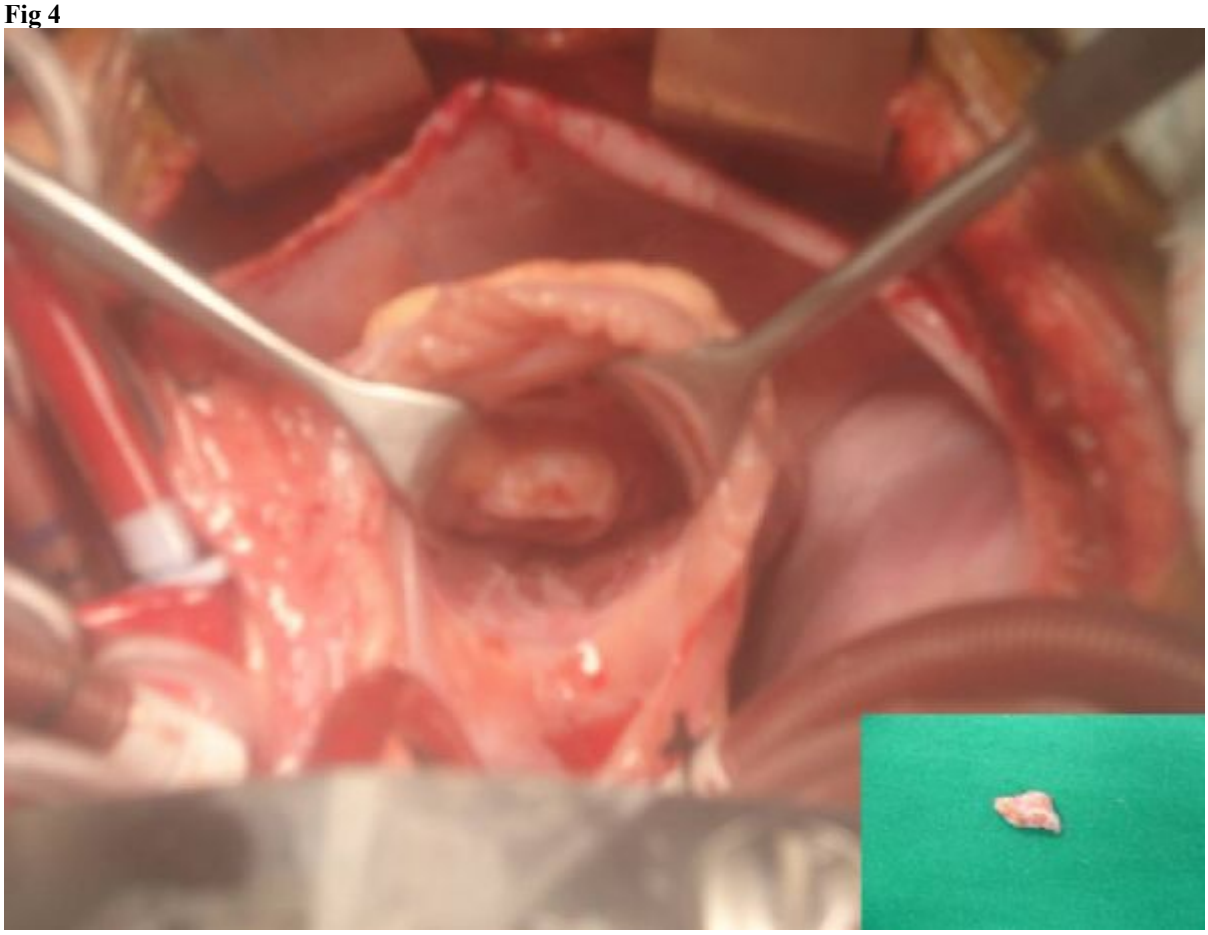


Başvuruda 210/dk hızında, sık VT ataklarını gösteren EKG (LBBB/superior aks)

Fig 3

Kardioversiyon öncesi hızlı VT (310/dk) EKG'si

Fig 4



Tümör dokusunun görünümü

P192 - ÇOKLU ANTİARİTMİK TEDAVİYE CEVAPSIZ SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİLİ YENİDOĞANDA RADYOREKANS ABLASYON İLE TEDAVİ: OLGU SUNUMU

Celal Akdeniz, Neslihan Kıplapınar, Fatma Sevinç Şengül, Volkan Tuzcu

Istanbul Mehmet Akif Ersoy Gögüs Kalp ve Damar Cerrahisi Egitim Arastirma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, ISTANBUL

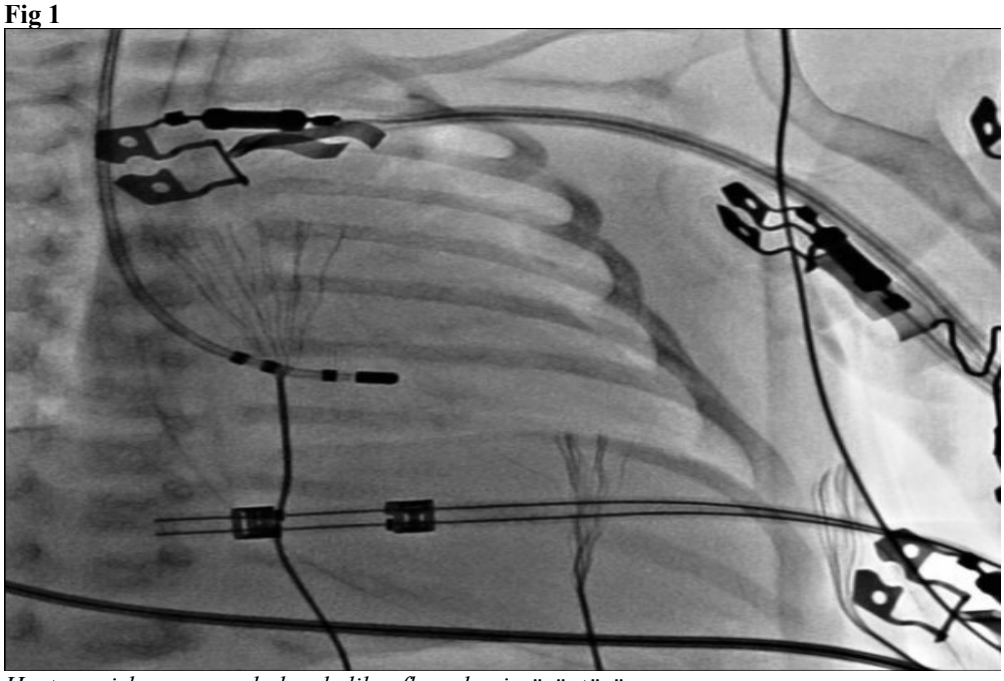
GİRİŞ: Bebeklerde supraventriküler taşikardiler (SVT) in çoğu aksesuar yola bağlı olup, çoğunlukla antiaritmik ilaç tedavisi ile kontrol edilebilirler. Ancak çok nadiren radyofrekans kateter ablasyonu (RFKA) ile tedavi gerekir. Bu yazıda antiaritmik tedaviye cevap vermeyip, ciddi ventrikül disfonksiyonu gelişen ve RFKA yöntemi ile tedavi edilen bir yenidoğan olgusu sunuldu. Bildiğimiz kadarıyla bu vaka ülkemizde RFKA ile tedavi edilen en küçük olgudur.

OLGU: Onyedi günlük bebek taşikardi nedeniyle sevk edildi. Başvuru anında yenidoğan refleksleri deprese ve emmesi zayıflamıştı. EKG'sinde p dalgaları görülmeyen, 280/dk hızında dar QRS'li taşikardisi mevcuttu. Ekokardiyografide sol ventrikülde genişleme ve ventrikül sistolik fonksiyonununda kısmi bozulma (Ejeksiyon Fraksiyonu: % 50) saptandı. İntravenöz (İV) adenozin ile SVT durdu, ancak hemen tekrar başladı. Bunun üzerine önce esmolol infüzyonu, ilk saatlerde cevap alınmayınca da ilk 24 saat içinde toplam 20 mg/kg'a kadar çıkılması gereken İV amiadoron verildi. Bu arada adenozin ile kısa süreli olarak ataklar durduruldu. Bu tedaviye cevap alınamaması ve ventrikül fonksiyonlarının da daha kötüleşmesi nedeni ile esmolol kesildi ve IV amiodarona, oral propafenon eklenildi. Yatışının 4. gününde halen taşikardisi kontrol altına alınamayan, klinik görünümü bozulan ve ventrikül disfonksiyonu daha kötüleşen (EF'nin % 30-35) bebeğe elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon planlandı. Femoral yoldan venöz giriş sağlanamadığı için sağ juguler venden girilerek 4F'lik elektrofizyoloji kateteriyle SVT sırasında mapping yapıldı. PFO'dan sol tarafa geçildiğinde retrograd iletinin sol posteroseptal bölgeden geldiği anlaşıldı. Taşikardi esnasında 5 F'lik 4 mm uçlu (Marinr; Medtronik, Mineapolis, MN, ABD) RF ablasyon kateteri ile bu bölgede yapılan girişim ile taşikardi durduruldu. İşlemden 5 gün sonra ilaçsız olarak taburcu edildi. Hasta 4 aydır sorunsuz olarak izlenmektedir.

SONUÇ: Yenidoğan dönmeminde SVT'lerin antiaritmik ilaç tedavisi çoğunlukla mümkün olmakla beraber, vakamızda olduğu gibi hayatı tehdit eden ve medikal tedaviye cevapsız taşiaritmilerde nadiren RFKA kullanımıda gerekebilmeltedir.

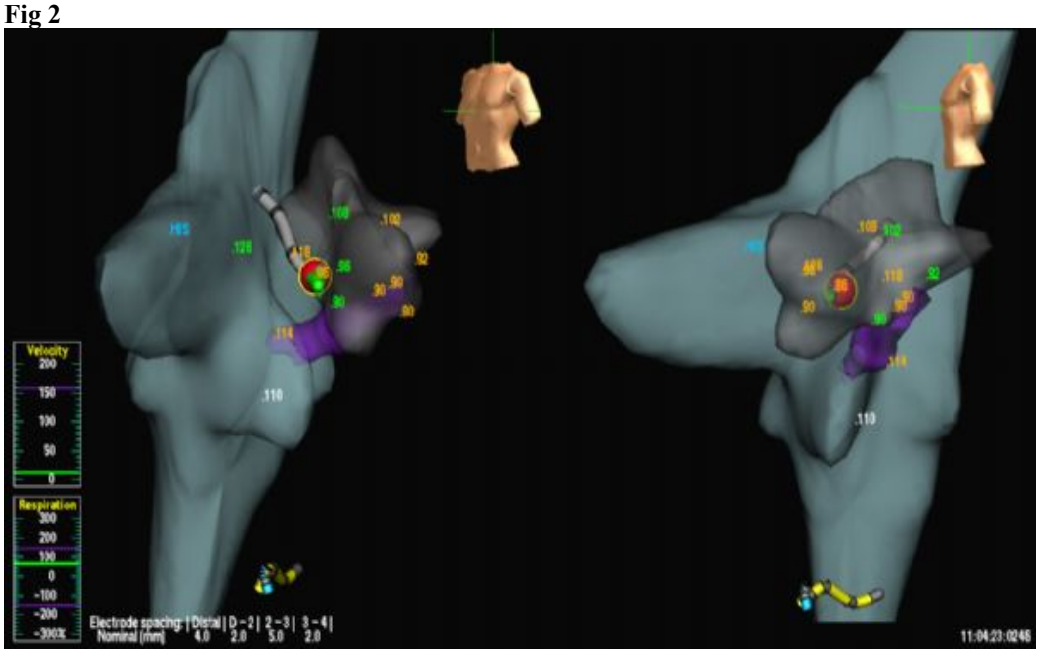
Anahtar Kelimeler: Radyorekans ablasyon, Tedaviye dirençli supraventriküler taşikardi, Yenidoğan

Fig 1



Hastanın işlem sırasında kaydedilen floroskopi görüntüsü

Fig 2



Ensite Navx sitemi ile kalbin haritalanamsı ve ablasyon yapılması işlemi

Fig 3

Hastanın elektrofizyolik çalışma kayıtları

P193 - KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN İKİ YAŞ ALTI HASTALARDA RESPİRATUAR SİNSİSYAL VİRÜS SIKLIĞI

Alper Güzeltas, **İsa Özyılmaz**, İbrahim Cansaran Tanıdır, Hasan Tahsin Tola, Erkut Öztürk, Ender Ödemiş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

GİRİŞ: Respiratuar sinsisyal virüs, süt çocuğu ve erken çocukluk çağı döneminde sonbahar ve kış mevsimlerinde alt solunum yolu enfeksiyonlarının en sık nedenidir. Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda ise görülme sıklığının arttığı; mortalite morbidite oranlarının sağlıklı çocuklara göre daha fazla olduğu bilinmektedir.

YÖNTEM: Aralık 2010-Mart 2011 tarihleri arasında hastanemizde konjenital kalp hastalığı nedeni ile opere olan iki yaş altı 47 çocuk, respiratuar sinsisyal virüs enfeksiyonu açısından, nazofarengeal sürüntü örneklerinden "İnvitro hızlı respiratuar sinsisyal virüs testi" bakılarak tarandı. Bu hastalardan reoperesyon gerektiren, kalp dışı anomalileri bulunan 7, RSV immünoglobin alan 5 hasta (RSV negatif olarak saptandı) çalışma dışında bırakıldı.

BULGULAR: Ortalama yaş ve ağırlık sırasıyla 6,3 ± 6,1 ay ve 5,3 ± 2,4 kg olarak saptandı. Hastaların % 37 (n=13) i erkek, % 63 (n=22) u kız idi. Konjenital kalp hastalığı fizyopatolojisi yönünden incelendiğinde hastaların 22'sinde pulmoner hipertansiyon ve artmış pulmoner kan akımı var iken pulmoner kan akımının azalmış olduğu siyanotik konjenital kalp hastalığı sayısı 12 olarak saptandı. Hastaların tamamında respiratuar sinsisyal virüs sıklığı % 11,4 (n=4) idi. Pulmoner kan akımı artmış olan grupta respiratuar sinsisyal virüs sıklığı (% 15) artmamış olan gruptan (% 6,7) daha fazla olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Hastanelerden tarafımıza refere edilen hasta oranı % 28 (n=13) idi. Respiratuar sinsisyal virüs ile enfekte olan hastaların hastanede yatış süresi ortalama 30,7 ± 6,6 gün iken diğer grubun hastanede kalış süresi 16,6 ± 8,7 gün olarak bulundu. İki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark var idi (p=0,004)

SONUÇ: Konjenital kalp hastalığı olan iki yaş altı çocuklarda respiratuar sinsisyal virüse bağlı alt solunum yolları enfeksiyonundan kaynaklanan komplikasyon ve hastaneye yatış oranlarının yüksek olduğu görülmüştür. Bu çalışmada respiratuar sinsisyal virus enfeksiyonu pozitif saptanan hastaların hiçbirinin proflaksi almamış olması ve respiratuar sinsisyal virus negatif olanlarla kıyaslandığında operasyon öncesi ve sonrası ortalama yoğun bakım ve hastanede yatış sürelerinin uzun olması, önemli bir bulgudur. Daha doğru sonuçların alınması için çalışmanın hasta sayıları artırılarak ve çok merkezli yapılması gerekmekle birlikte bu çalışma, iki yaş altı konjenital kalp hastalığı'na sahip çocuklarda koruyucu olarak respiratuar sinsisyal virus immunglobülin yapılması önerisini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, Respiratuar sinsisyal virüs

P194 - POSTOPERATİF ATELEKTAZİ GELİŞEN OLGUDA KURTARICI ALFA DORNAZ KULLANIMI

İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Neslihan Kıplapınar[1], İsmihan Selen Onan[2], Sertaç Haydın[2], Ender Ödemiş[1], İhsan Bakır[2]

[1]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul
[2]İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İstanbul

GİRİŞ: Atelektazi, aşırı ve yoğun kıvamlı akciğer sekresyonları ve solunum semptomları olan postoperatif çocuk hastalarda sık gözlenen bir klinik durumdur. Müküs birikimi varlığı; akciğer enfeksiyonu, uzamış mekanik ventilasyon, akciğer dokusunda ve dolaylı olarak diğer organlarda zarar açısından risk faktörüdür. Müküs birikiminin neden olduğu atelektazilerde göğüs fizyoterapisi veya nebül bronkodilatatörlerle tedavi her zaman etkili olamamaktadır. Burada postoperatif dönemde atelektazi gelişen ve Alfa Dornaz ile başarılı ve efektif bir şekilde tedavi edilen bir olgu sunuldu.

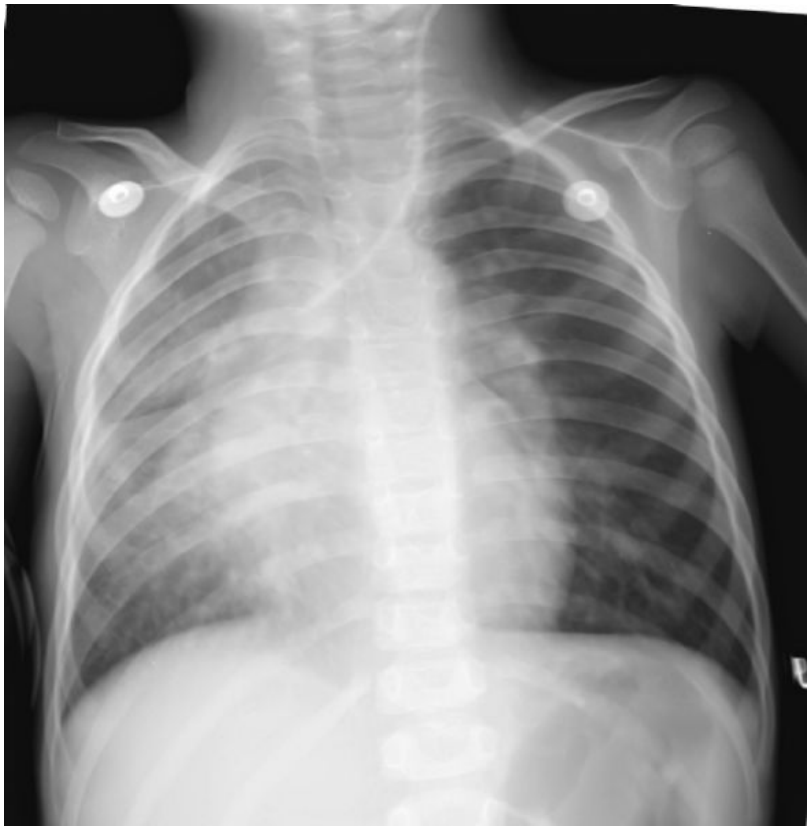
OLGU: Yirmiiki aylık daha önceden düzenli takiplerine gitmeyen, büyük arter transpozisyonu, ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz tanısı olan hasta opere edilmesi için sevk edildi. Hastanın başvuru sırasındaki saturasyonu % 45 olarak saptandı. Hastaya sol m-BT şant ameliyatı uygulandı. Postoperatif dönemde 5 gün entübe izlenen olgunun ekstübasyondan 5 gün sonra tedrici artış gösteren ve yatışının 13. gününde sağ akciğerde totalle varan atelektazi meydana geldi. Hastaya 3 gün (13.-15. günler arasında) günde tek doz olmak üzere inhaler Alfa Dornaz (Pulmozyme®) tedavisi uygulandı. Hastanın total atelektazisi Alfa Dornaz uygulanmasından saatler sonra açıldı.

TARTIŞMA: İnflamatuvar hücrelerin neden olduğu yıkım sonucu oluşan müküs tıkaçlarında yüksek oranda deoksiribonükleik asit bulunur. DNA bir polianyon molekül bileşiği olarak akciğer sekresyonlarının yoğunluk ve yapışkanlık özelliğinden sorumludur. Rekombinan insan DNase'ı (rhDNase) müküsteki ekstraselüler DNA'yı hidrolize ederek müküsü dakikalar içerisinde sulandırır ve onu yapışkan bir jelden akışkan sıvıya çevirir. Postoperatif atelektazi gelişen olgularında rhDNase ile yapılan kurtarma tedavisinin çocuklarda hava yolu devamlılığını tekrar sağlamada etkili olduğu bildirilmiştir. Özellikle kardiyak cerrahi yapılıp sıvı kısıtlamasına gidilen hastalarda artmış müküs gelişimi nedeniyle atelektaziler daha sık görülmektedir.
Literatürde postop 1. günden itibaren rutin rhDNase'ın kullanıldığı bir çalışmada hastaların yoğun bakımda kalma ve mekanik ventilatöre bağlanma süreleri ile mali giderlerin daha az olduğu gösterilmiştir.
Alfa Dornazın etkinliği en iyi kistik fibroziste gösterilmiş olmasının yanında, diğer solunum sistemi sorunlarında da faydalı olduğunu bildiren olgu sunumları mevcuttur.

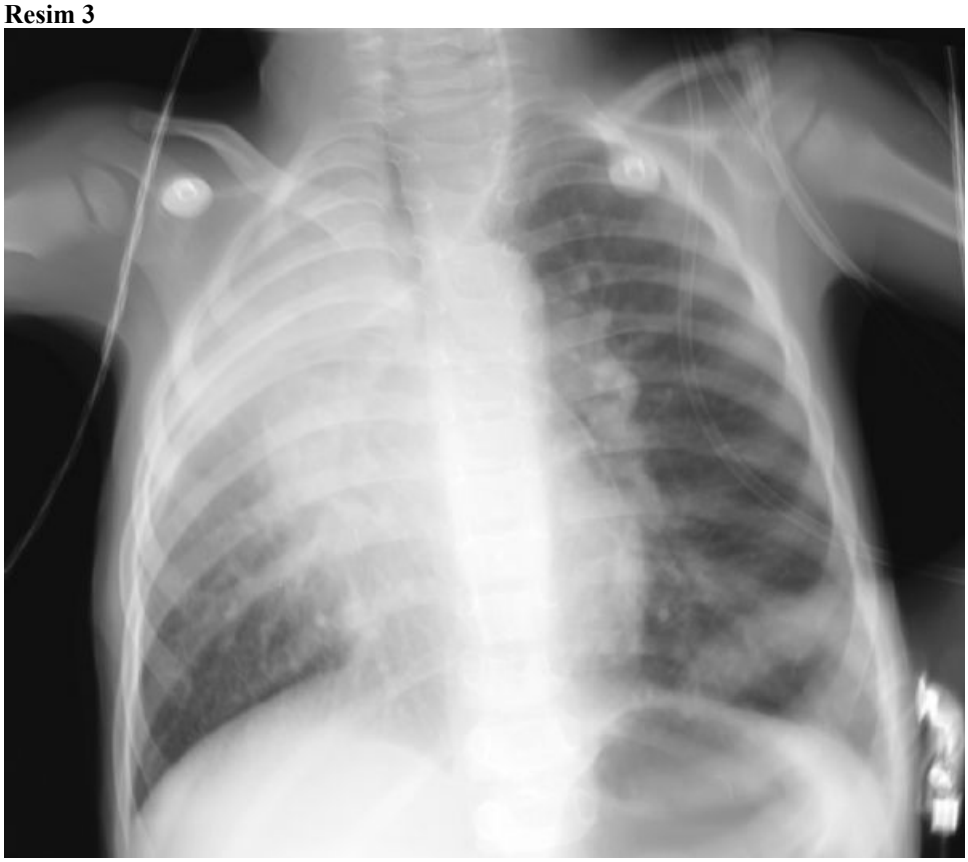
Anahtar Kelimeler: Alfa Dornaz, Postoperatif atelektazi, Pulmozyme

Resim 1

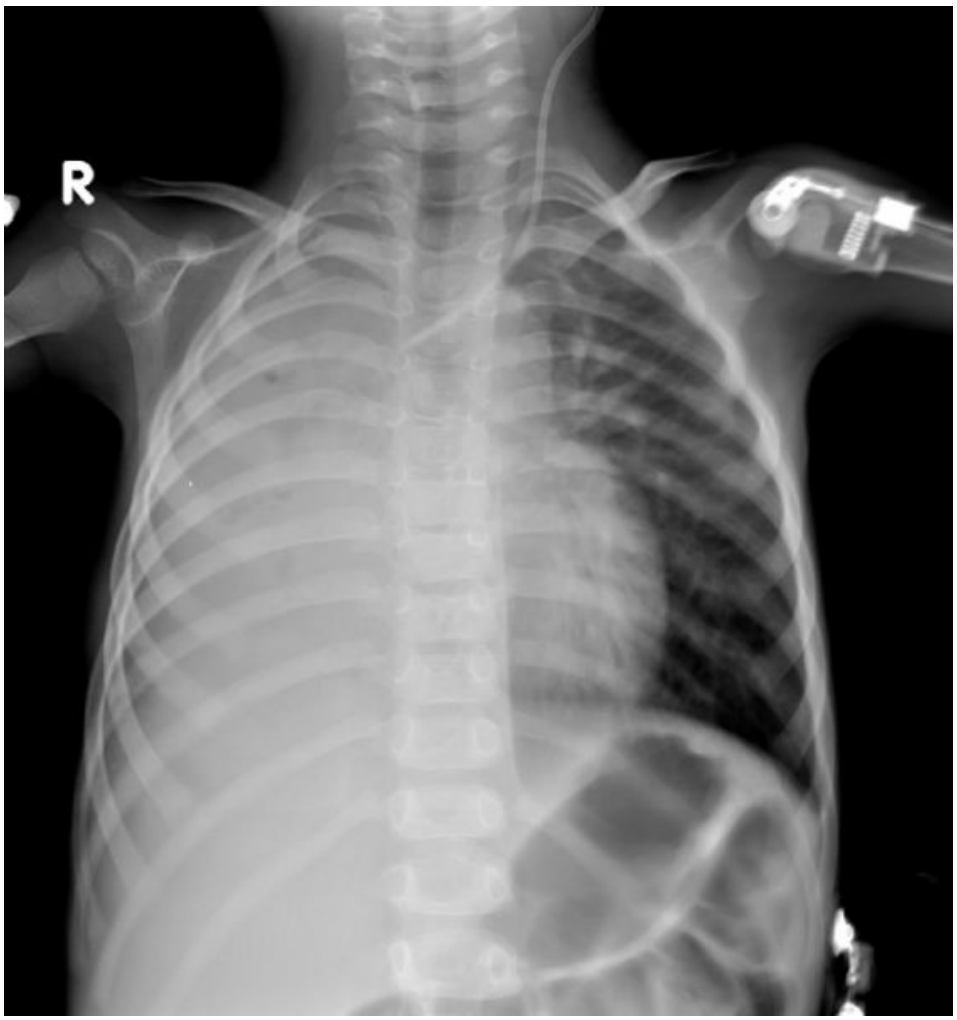
Resim 2



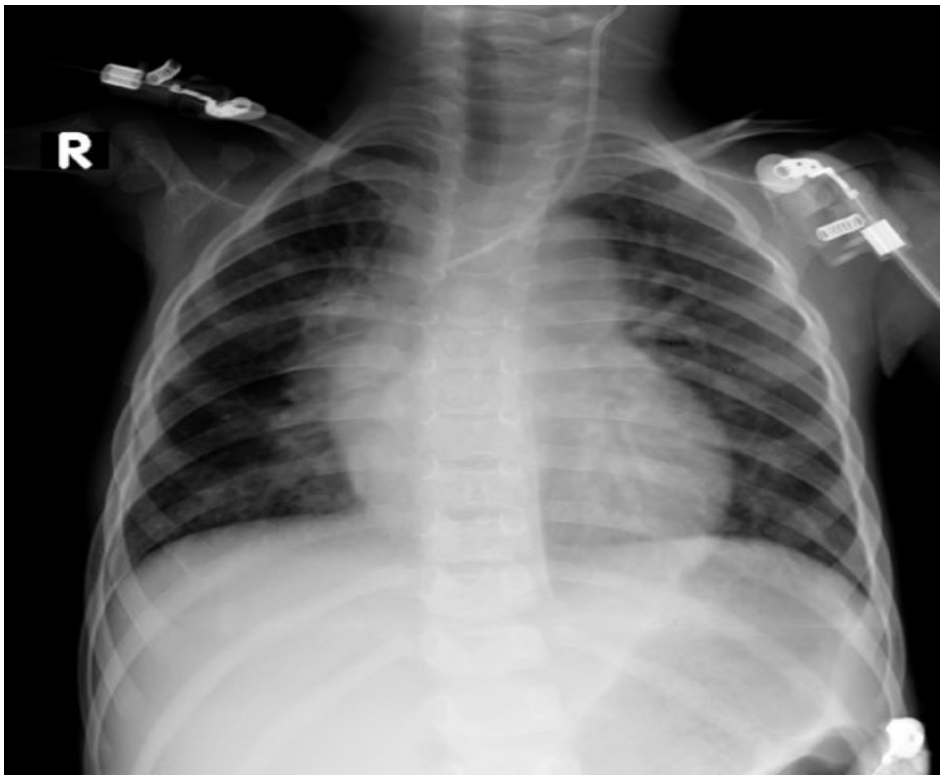
Resim 3



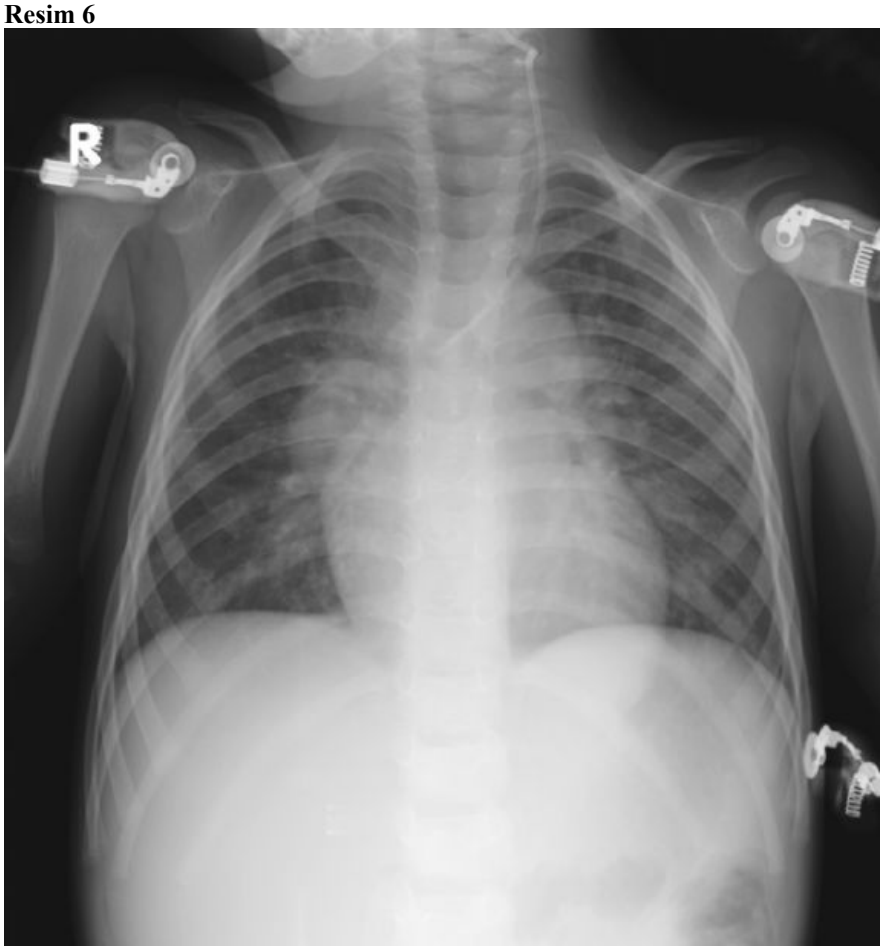
Resim 4



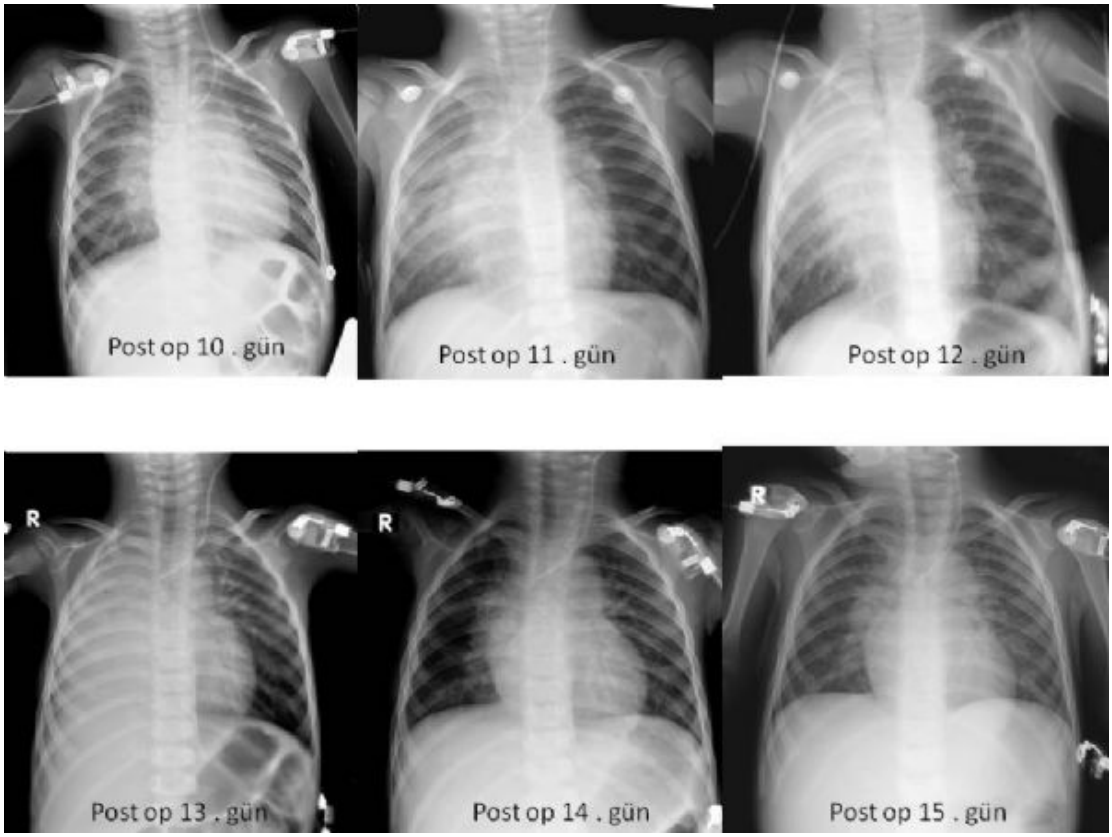
Resim 5



Resim 6



resim 7



Günlük kaydedilen akciğer grafileri

P195 - GEÇ TANI ALAN EİSENMENGER SENDROMU GELİŞMİŞ AORTOPULMONER PENCERE OLGUSU

Cem Karadeniz[1], Fikri Demir[1], Filiz Ekici[2], Ercan Tutar[1], Semra Atalay[1]

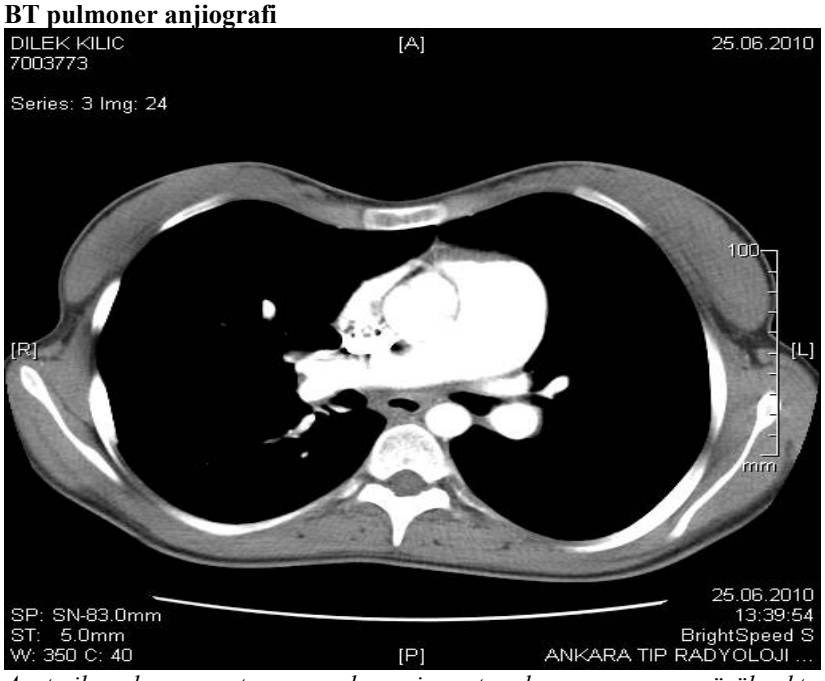
[1]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Ankara Çocuk SH, Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA*

Aortopulmoner pencere (APP), çıkan aorta ile pulmoner arter arasında bağlantı ile karakterize erken dönemde pulmoner damar hastalığı gelişmesine neden olan nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Hastalar zamanında tanı almadıklarında cerrahi tedavi şansını yitirmektedirler. Burada bronşiektaziye sekonder pulmoner hipertansiyon düşünüldüğü için geç tanı alan bir aortopulmoner pencere olgusu sunulmuştur.

OLGU: 20 yaşında kız hasta, hafif efor ile nefes darlığı, morarma, ara ara çarpıntı ve göğüs ağrısı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Süt çocukluğu döneminden itibaren tekrarlayan akciğer enfeksiyonları geçiren hasta, başvurulan merkezde hiper IgE sendromuna sekonder bronşiektazi ve pulmoner hipertansiyon tanısı almıştı. Anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği olduğu, 10 yaşında erkek kardeşinin Fallot Tetralojisi nedeniyle 3 yaşında opere olduğu, bir kardeşininde pulmoner atrezi operasyonu sırasında öldüğü öğrenildi. Muayenesinde kalp hızı: 76/dk, solunum sayısı 24/dk, kan basıncı 110/60 mmHg idi. Akciğer oskultasyonunda solunum sesleri bilateral kaba, kardiyak oskultasyonunda ikinci kalp sesi sert duyuldu ancak üfürüm saptanmadı. Çomak parmağı ve vücudunda iyileşmiş abselere bağlı yaygın skarları vardı. Diğer sistem bakıları normaldi. Pulse oksimetre ile oksijen saturasyonu %92 saptandı. Efor kapasitesi NYHA evre 2-3 olarak değerlendirildi. Hastanın hemogram, biyokimya ve brain natriüretik peptid düzeyi normal saptandı. Elektrokardiyogramında sağ aks sapması ve sağ ventrikül hipertrofi bulgusu vardı. Telekardiyografisinde pulmoner konusta belirginleşme görüldü. Ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikülde hafif trabekülasyon artışı saptandı. Triküspit yetersizliğinden ölçülen pulmoner arter sistolik basıncı 110 mmHg idi. Toraks BT anjiografisinde; aorta ile pulmoner arter arasında geniş bağlantı görülmesi üzerine hastaya anjiografi yapıldı. Anjiografisinde; arkus aorta enjeksiyonunda kontrast maddenin çıkan aorta ile pulmoner arter arasındaki defekt yoluyla pulmoner arter ve dallarının dolduğu görüldü. Pulmoner arter basıncı 85/50 (70) mmHg ölçüldü. Vazoreaktivite testi negatif olarak saptandı. Tekrarlanan ekokardiyografide suprasternal çalışmada prob öne doğru 70-80 derece açılandırıldığında defekt görülebildi. Hastaya bosentan tedavisi başlandı. Üç ay sonra yapılan değerlendirmede semptomlarında gerileme olduğu, 6 dakika yürüme test mesafesini uzadığı, gözlendi.
Aortopulmoner pencere tanısının, pulmoner konjesyon ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna bağlı kronik akciğer hastalığı ve pulmoner damar hastalığı gelişmeden konulması hastaların operasyon şansını yitirmemesi açısından önemlidir. Kronik akciğer hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon tanısıyla tarafımıza başvuran hastalar, başvuru yaşına kadar tanısı atlanmış olabilecek konjenital kalp hastalıkları açısından ayrıntılı değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aortopulmoner Pencere, Bronşiektazi, Eisenmenger Sendromu

BT pulmoner anjiografi



Aorta ile pulmoner arter arasında geniş aortopulmoner pencere görülmekte

Aortopulmoner pencere ekokardiyografi görüntüsü

Suprasternal çalışmada çıkan aorta ile pulmoner arter arasında 26 mm genişliğindeki aortopulmoner pencere görüldü

P196 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ ÇOCUKLARDA '' BNP İLE NÖRON SPESİFİK ENOLAZ VE S100BETA'' İLİŞKİSİ

Aslı Mutlugün[1], **Şeref Olgar[2]**, Ergül Belge Kurutaş[4], Ahmet Köse[2], Cengiz Dilber[3], Ekrem Güler[1], Mehmet Davutoğlu[1], Mesut Garipardıç[1]

[1]*KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[2]*KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[3]*KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*
[4]*KSU Tıp Fakültesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ*

Akut romatizmal ateş (ARA) özellikle kalp, eklem, MSS ve deri gibi birçok sistemin etkilenmiş olduğu ciddi morbidite ve mortaliteye neden olan çocukluk çağının enflamatuar edinsel bir hastalığıdır. Kalpte sitolik ve diyastolik fonksiyonlarında bozulmaya neden olmakta ve bu fonksiyonlardaki ani ve kompanse edilemeyen bozulma ise özellikle ciddi oksijen tüketimi olan dokuların erken dönemde etkilenmesine neden olmaktadır. Bu dokulardan biri yine kalp olduğu gibi diğeri de merkezi sinir sistemidir (MSS). ARA olgularında MSS kendisine karşı gelişen immünolojik enflamasyondan etkilendiği (özellikle bazal ganglionların etkilenmesi ile Sydenham Kore) gibi, perfüzyonunu sağlayan kalp etkilenmesi (miyokardit, aritmi, perikardial efüzyon vs) ve kalp yetersizliğinden etkilendiği bilinmektedir. Ancak ARA olgularındaki MSS bulgularının oluş mekanizmaları ve etkileri yeterince aydınlatılamamıştır. Sosyoekonomik düzeyi gelişmiş ülkelerin gerisinde olan bölgemizdeki ARA'lı çocuklardaki MSS etkilenmesini saptamak, oluş mekanizmalarını aydınlatmak, risk faktörlerini belirlemek amacıyla bu çalışma yapıldı.
Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan sağlıklı ancak ilk defa merkezimizde tanı alan (G1) olgular (n=32) geçirilmiş hastalığı olan romatizmal kalp hastası (RKH) (G2)(n=32) ve göğüs ağrısı yakınması (G3) ile başvuran ancak tetkiklerle sağlıklı kabul edilen çocuklarla (n=30) kıyaslandı. Bütün olgular rutin muayeneden sonra ekokardiyografi ile değerlendirilerek nöron spesifik enolaz (NSE) ve S100B protein denilen MSS patolojilerinde arttığı bilinen faktörlerle incelendi.
G1 grubunda Pro-BNP'nin G2 olgularının seviyenin 4 katı, G3 olgularından ise 8 kat daha yüksek olduğu görüldü ($p>0.05$). Bu grubun izole karditli grubunda pro-BNP'nin korea'lı grubun yaklaşık 8 katı kadar yüksek olduğu saptandı ($p>0.05$). Bu grupta NSE düzeyinin G2 ($p<0.005$) ve G3 ($p<0.05$) olgularından daha yüksek olduğu saptandı.NSE'ın Pro-BNP değeri yüksek seyreden ve KKY'i olan olgularda yüksek olduğu tespit edildi ($p<0.05$). S100B'nın ise G1 olgularında RKH olan gruptan yüksek olmasına karşın farklılık göstermediği tespit edildi. Ayrıca Pro-BNP değeri yüksek KKY'i olan olgularda S100B oranının yüksek olduğu gözlemlendi ($p<0.05$). Her ikisi birlikte G1 olgularının subgruplarında değerlendirildiğinde ise hem NSE hem de S100B karditli grupta korea'lı gruptan yüksek düzeyde saptandı ancak korealı gruptaki olgu sayısının yetersizliği nedeniyle analiz yapılamadı. Sonuç olarak MSS ARA olgularında etkilenmektedir bu etkilenme sadece Syndenham Kore'siyle sınırlı değildir. Bu çalışma ile akut enflamasyon bulgularının yüksek olduğu dönemde kompansatuar mekanizmaların yetersiz olduğu ve kalbin sistolik ile diyastolik fonksiyonların bozulduğu ARA'in erken dönemlerinde NSE ve S100B artmaktadır. Hastalar bu dönemde diğer organlarla birlikte MSS hasarını önlemek yönünden incelenmeli ve desteklenmelidir. Ancak daha kapsamlı, subgrupların daha fazla olduğu olgularda çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, NSE, S100B, Kardit, Sydenham Kore, Neurolojik etkilenme

P197 - AKUT ROMATİZMAL ATEŞLİ ÇOCUKLARDA PRO-BNP'NİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Deniz Erhan[1], **Şeref Olgar[2]**, Mesut Garipardıç[1], Mehmet Davutoğlu[1], Ekrem Güler[1]

[1]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ
[2]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

Akut romatizmal ateş, grup A beta hemolitik streptokok antijenlerine karşı otoimmün yanıt sonucu sıklıkla cilt, eklem, kalp ve merkezi sinir sistemi tutulumu ile belirti vermektedir. Kalpteki akut hasarın laboratuvar göstergeleri EKO bulguları ile birlikte Troponin-I ve CPK-MB seviyesi olarak kullanılmaktadır. Brain Natriüretik Peptitin (BNP) de miyokard fonksiyonu ve prognoz hakkında bilgi veren önemli bir marker olduğu bilinmektedir. Erişkin yaş grubunu kapsayan RKH'ı olan hastalarda yapılan çalışmalarda BNP değerinin yüksek olduğu saptanmıştır. Bu çalışmayla ARA kliniği ile başvuran çocuklarda BNP'nin etkisinin incelenmesi amaçlanmıştır.
Vaka kontrollü ve prospektif bu çalışmayla 5-15 yaş arasındaki akut romatizmal ateşli 33 hasta (ortalama yaş 11.06± 2.18 yıl), geçirilmiş ARA'lı 41 hasta (ortalama yaş 10.78±2.87 yıl) ve göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran başka bir sistemik hastalık ve konjenital kalp hastalığı olmayan 43 hasta (ortalama yaş 9.53±2.99 yıl) katıldı. Ayrıca akut romatizmal ateşli olgularda kendi arasında kardit, korea ve artrit şeklinde gruplara bölünerek incelendi. Akut romatizmal ateşli olgularda tanı konduktan sonra tedaviye başlamadan önce, geçirilmiş ARA'lılarda ve kontrol grubunda başvuru sonrasında CK-MB, Troponin-I ve Pro-BNP değerlendirilmesi yapıldı. Pro-BNP, CK-MB ve Troponin-I kemilüminesans yöntemi ile çalışıldı. İstatistiksel analiz Varyans analizi (ANOVA), Post hoc Tukey HSD, T-testi ve Pearson korelasyon analizi ile yapıldı.
Pro-BNP düzeyi aktif ARA'lılarda 308.18±402.65 pg/ml, geçirilmiş ARA'lılarda 84.26±135.75 pg/ml ve kontrol grubunda 64.82±50.37 pg/ml olarak tespit edildi. Aktif karditlerde bu değer diğer subgruplardan anlamlı düzeyde yüksekti ($p<0.05$). Ayrıca Pro-BNP ile ASO, CRP, ESH ve trombosit sayısı arasında pozitif yönde (sırasıyla p:0.012, $p<0.001$, $p<0.001$ ve p:0.005); hemoglobin ile negatif yönde (p:0.001) ilişki tespit edildi. Tedavi sonrası aktif karditlilerde Pro-BNP değerleri (101.12±100.01 pg/ml) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düştü (p:0.003). Geçirilmiş ARA'lılarda Pro-BNP ile yaş arasında negatif, LA/Ao arsında pozitif yönde ilişki tespit edildi (sırasıyla p:0.47 ve p:0.02). CK-MB ile Troponin I arasında pozitif yönde (p:0.02) ve Troponin I ile Ao çapı arasında negatif yönde ($p<0.001$) ilişki tespit edildi.
Sol ventrikül diyastol sonu çaplarında (LVEDd) ARA ve geçirilmiş ARA grubunda belirgin artış tespit edildi ($p<0.001$). Ejeksiyon fraksiyonları geçirilmiş ARA grubunda düşük tespit edildi (p:0.04).
ARA grubu hastalarda Pro-BNP düzeyinin anlamlı düzeyde yüksek olması LVEDd düzeyinin yüksek olmasına bağlıdır. Yine BNP'nin inflamasyon göstergeleri olan akut faz reaktanları, trombosit sayısı ve immünolojik yanıtın göstergesi olan ASO ile anlamlı korelasyon göstermesi, diğer kardiyak enzimlerden farklı olarak canlı miyokard hücrelerinden salınması özellikle enflamasyonun eşlik ettiği kardiyak tutulumlarda tamamlayıcı bir yöntem olarak kullanılabileceği gösterilmiştir

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal ateş, Pro-BNP, konjestif kalp yetersizliği

P198 - KONJENİTAL KALP HASTALIĞINA EŞLİK EDEN KOANAL ATREZİSİ OLAN İKİ OLGU

Mehtap Baykan[1], Şermin Uzun[1], Ayla Oktay[2], İlkay Erdoğan[2], Alper Gürsu[2], Erdinç Aydın[3], Birgül Varan[2]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesi, ANKARA
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak burun boğaz Ana Bilim Dalı, ANKARA

AMAÇ: Koanal atrezi yenidoğan döneminde burunda obstrüksiyona ve solunum sıkıntısına neden olan nadir bir anomalidir. Bu yazıda; solunum sıkıntısı ve konjenital kalp hastalığı tanısıyla hastanemize sevk edilen ve koanal atrezi saptanan iki olgu sunulmuştur.

OLGU: İlk olgu; 35 haftalık, 1860 gr doğan kız bebek doğum sonrası 40 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenmiş; ekosunda atriyoventriküler septal defekt, atriyal septal defekt ve pulmoner hipertansiyon saptanan hasta kalp yetmezliği bulguları kontrol altına alınamadığı için operasyon amacıyla hastanemize gönderildi. Yoğun bakım izlemi sırasında nazogastrik sonda takılamaması üzerine KBB bölümüne danışıldı ve bilateral koanal atrezi saptandı ve opere edildi. Solunum sıkıntısı düzelen hasta elektif şartlarda atriyoventriküler septal defekt onarımı yapılmak üzere taburcu edildi. İkinci olgu ise; miadında doğan 7 günlük erkek bebek ağır aort koarktasyonu ve ventriküler septal defekt tanıları ile sevk edildi. Hasta genel durumu bozuk ev entübe olduğu halde yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Balon koarktasyon anjiyoplasti uygulanan hastanın genel durumu düzelmesine rağmen solunum sıkıntısı düzelmedi. Sağ burun deliğinden nazogastrik sonda geçirilemediği için KBB muayenesi yapıldı ve sağda ağır koanal stenoz saptanarak müdahale edildi.

SONUÇ: Koanal atrezinin yenidoğan döneminde rutin muayene sırasında tanınması ve erken dönemde tedavi edilmesi gereklidir. Soldan sağa şantlı konjenital kalp hastalığı olan küçük bebeklerde kalp yetmezliğinin kontrol edilememesi veya solunum sıkıntısının tedaviye rağmen devam ettiği durumlarda ek konjenital anomaliler düşünülmeli ve özellikle koanal atrezi ekarte edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Koanal atrezi, konjenital kalp

P199 - ARTERİYEL SWİTCH AMELİYATI OLAN HASTALARDA PULMONER DARLIĞIN ANJİYOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Mehmet Karakoç[1], İlkay Erdoğan[1], Birgül Varan[1], Ayla Oktay[1], Alper Gürsu[1], Kürşad Tokel[2]

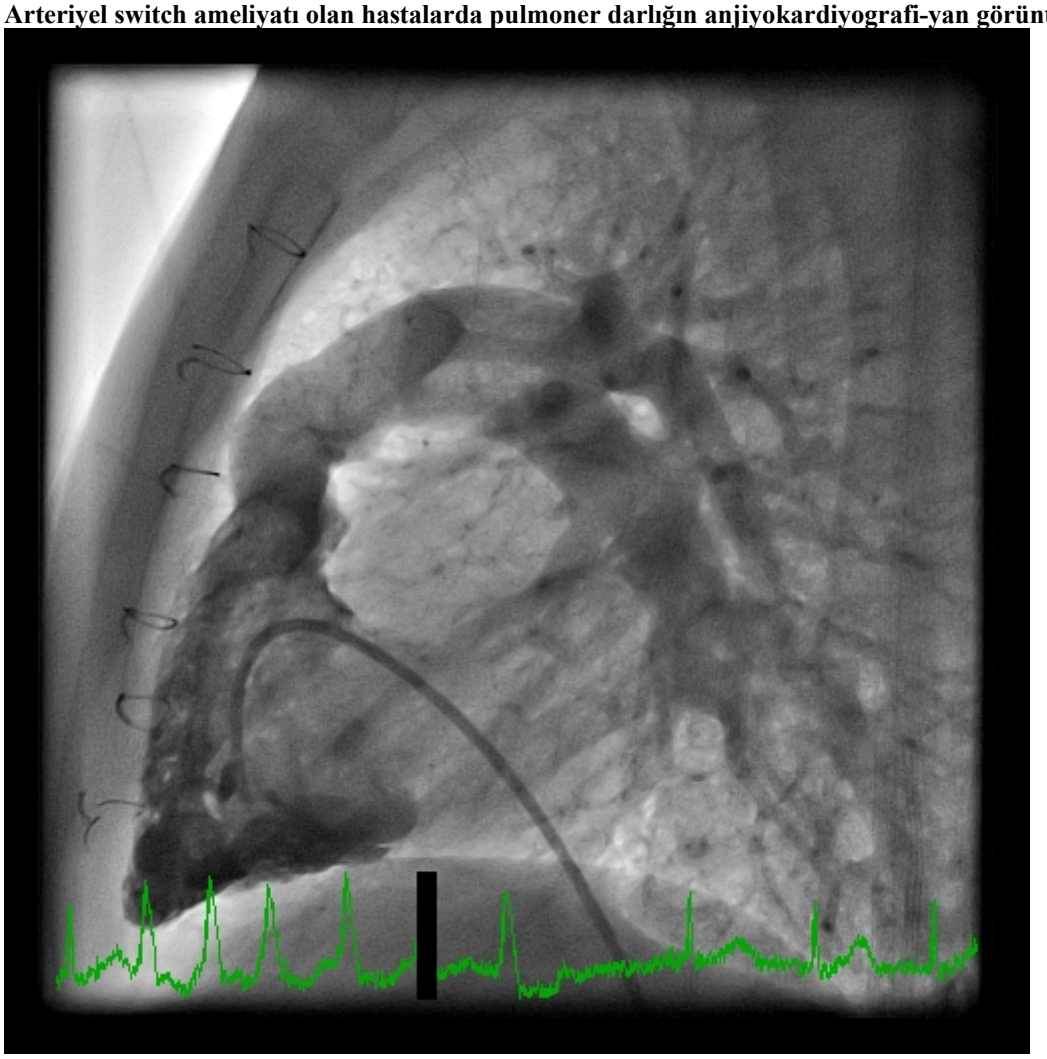
[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, İSTANBUL*

Büyük arter transpozisyonu nedeniyle arteriyel switch ameliyatı uygulanmış hastaların uzun dönem izleminde ana pulmoner arter ve dallarındaki darlıkların tanınması ve tedavi edilmesi oldukça önemlidir. Bu çalışmada hastanemizde arteriyel switch ameliyatı uygulanmış hastalarda fizik muayene ve ekokardiyografik olarak pulmoner arter ve dallarında darlık saptanan hastalarda anjiyokardiyografi ile darlığın yerinin ve öneminin belirlenmesi için uygun pozisyonların bulunması amaçlandı.
Çalışmaya arteriyel switch ameliyatı yapılmış ve fizik muayene ve ekokardiyografik çalışma ile pulmoner darlık saptanan 33 hasta dâhil edildi. Darlığın yerinin gösterilmesi amacıyla yapılan anjiyokardiyografi görüntüleri retrospektif olarak incelendi. Tercih edilen pozisyonlarda ana pulmoner arter, bifurkasyo ve dallarının görüntülerine puan verildi. Çalışma sonucunda açılandırma yapılmadan alınan ön-arka pozisyonun pulmoner arter ve dallarını ve bifurkasyoyu göstermekte yeterli olmadığı, ana pulmoner arter ve pulmoner kapağın değerlendirilmesi için yan pozisyonda görüntü elde edilmesi gerektiği düşünüldü. Pulmoner arter dallarının ve periferik darlıkların gösterilmesi için görüntülenmek istenen dal yönünde oblik ve kraniyal açı verilmesi, ana pulmoner arter, bifurkasyo ve dalların tek bir pozisyonda görüntülenmesi istendiğinde de 30 derece kranyal açılandırma yapılmasının uygun olduğu görüldü. Sonuç olarak bu hastaların değerlendirilmesinde “biplane” anjiyografi cihazı kullanıldığında 30 derece kraniyal ve yan pozisyonların tercih edilmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel switch, nepulmoner darlık

Arteriyel switch ameliyatı olan hastalarda pulmoner darlığın anjiyokardiyografi-30 derece kraniyal açılanma

Arteriyel switch ameliyatı olan hastalarda pulmoner darlığın anjiyokardiyografi-yan görüntü



P200 - SAĞ KORONER ARTERİN SOL SİNUS VALSALVADAN ÇIKIŞ ANOMALİSİ VE CERRAHİ TEDAVİSİ

Murat Özkan[1], Ayla Oktay[2], Birgül Varan[2], Tevfik Karagöz[3], İlkay Erdoğan[2], Sait Aşlamacı[1]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[3]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, , ANKARA*

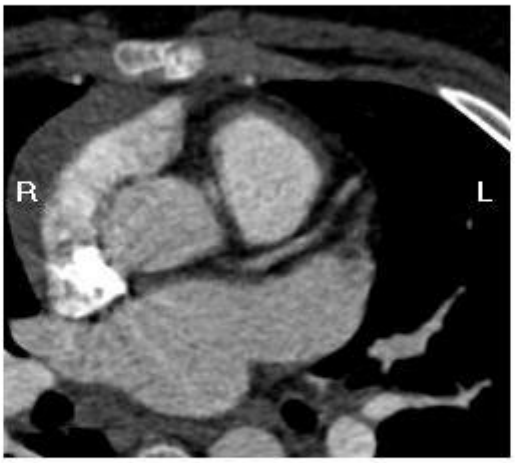
AMAÇ: Bu yazıda, nadir görülen, göğüs ağrısı, senkop, miyokard enfarktüsü ve ani ölüme yol açabilen bir konjenital anomali olan sağ koroner arterin sol sinus valsalvadan çıktığı bir olgu sunulmuş ve cerrahi tedavisinin sonucu gözden geçirilmiştir.

OLGU: Eforla ilişkili göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran 13 yaşındaki erkek hastanın BT anjiyografisinde sağ koroner arterin sol sinus valsalvadan ayrı kök halinde çıktığı, aorta ve pulmoner arter arasında seyrettiği saptandı. Açık kalp ameliyatı tekniği ile sağ koroner arter ile çıkan aorta, sağ sinus valsalva hizasında yan-yana anastomoz edildi.

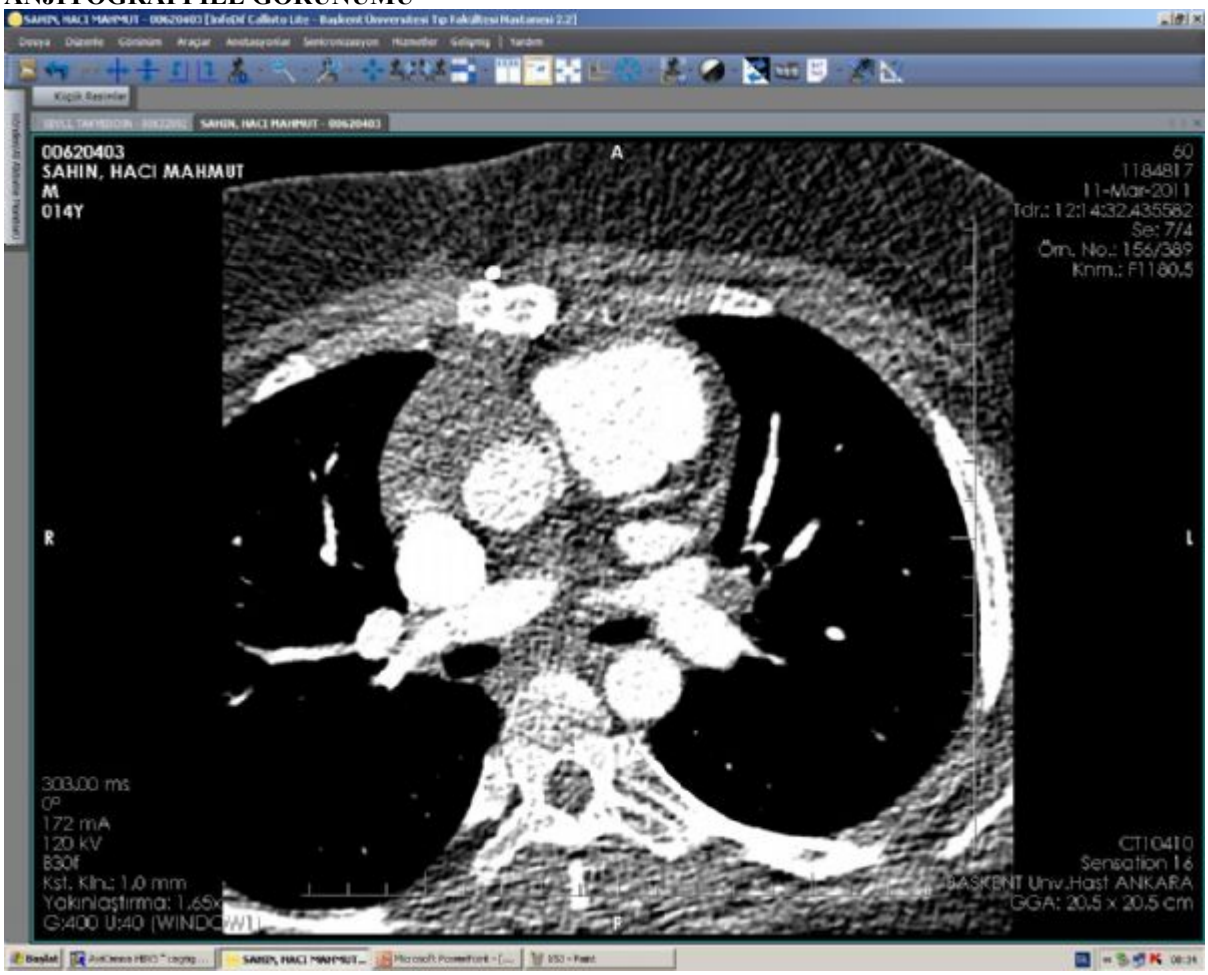
SONUÇ: Nadir görülen ve ani kardiyak ölüme neden olabilen bir anomali olan sağ koroner arterin sol sinüs valsalvadan çıkışında cerrahi tedavinin sonuçları olumludur. Cerrahi seçenekler arasında sağ koroner bypass, sağ koroner arter translokasyonu mevcuttur. Hastamıza farklı bir teknik uygulanmış ve iyi sonuç alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: koroner arter anomalisi

AMELİYAT ÖNCESİ SAĞ KORONER ARTERİN PULMONER ARTER VE AORTA ARASINDAKİ SEYRİ



AMELİYAT SONRASI SAĞ KORONER ARTERİN AORTA İLE ANASTOMOZUNUN BT ANJİYOGRAFİ İLE GÖRÜNÜMÜ



P201 - PULMONER ATREZİLİ BİR OLGUDA DOĞUMSAL SAĞ KORONER ARTER-ANA PULMONER ARTER ARASI FİSTÜLÜN CERRAHİ TAMİRİ: OLGU SUNUMU

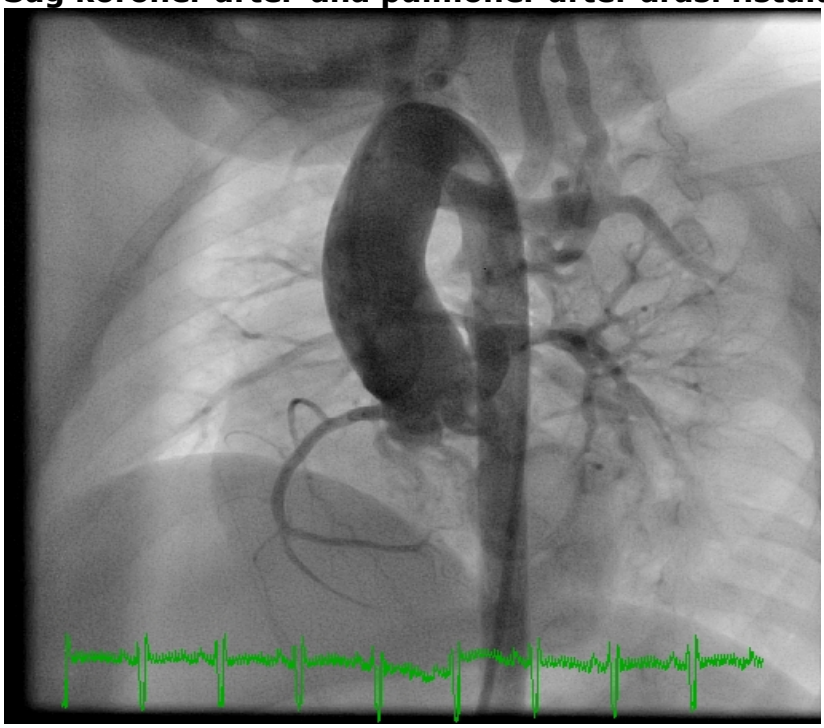
Murat Özkan[1], Oktay Korun[1], Ayla Oktay[2], Utku Arman Örün[3], Birgül Varan[2], Mehmet Sait Aşlamacı[1]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü,ANKARA*
[3]*Doktor Sami Ulus Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*

Doğumsal koroner arter fistülü, koroner arterlerden köken alarak herhangi bir kardiyak boşluğa drene olan fistül olarak tanımlanabilir. Nadir görülen bir doğumsal kalp anomalisidir. Kliniğimizde ana pulmoner arter yatağının kanlanması sağ koroner arterden kaynaklanan bir fistülle sağlanan pulmoner atrezili bir olgunun cerrahi olarak tedavisi sunulmaktadır.
Doğduğunda kalbinde üfürüm duyulduğu için değerlendirilen hastada pulmoner atrezi, VSD tanıları konularak iki günlükken dış merkezde kalp kateterizasyonu yapılmış. Kateterizasyon sonucunda pulmoner atrezi, pulmoner arter hipoplazisi, koroner arter – pulmoner arter arasında fistül, sağ arkus aorta, servikal ark, ventriküler septal defekt, major aortopulmoner kollateral arterler ve patent foramen ovale tanısı almış. Kliniğimize dört aylıkken başvuran hastanın tanısı ekokardiografik ve anjiografik olarak doğrulandı ve cerrahi tamir kararı alındı. Hasta sekiz aylık olduğunda ameliyata alındı. Sağ ve sol pulmoner arter dalları 4-5 mm, ana pulmoner arter 6 – 7 mm olarak görüldü. Ana pulmoner arter yatağının sağ koroner arterden kaynaklanan bir fistül aracılığı ile kanlandığı izlendi. Pulmoner arteriotomi ile orifisi görüldü ve primer kapatıldı. Sağ ventrikül çıkımı 2 cm açıldı. Pulmoner artere geçiş olmadığı görüldü. 5 mm Gore-Tex graft ile sağ ventrikül – pulmoner arter devamlılığı sağlandı. Ameliyat sonlandırıldı. Postoperatif dönemi sorunsuz geçiren hasta postoperatif 6. günde taburcu edildi. Şubat 2011'de kontrole gelen hastanın takibinde herhangi bir sorun saptanmadı.
Pulmoner atrezili hastalarda ana pulmoner arterin kanlanmasının kaynağının doğru olarak saptanması gereklidir. Bu çalışmada oldukça nadir olan ana pulmoner arter yatağının kanlanması sağ koroner arterden kaynaklanan bir fistülle sağlanan pulmoner atrezili bir olgu sunulmaktadır. Doğumsal koroner arter – pulmoner arter fistül tamirinde pulmoner arteriotomi yoluyla tamirin uygun bir yöntem olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner atrezi, koroner fistül, cerrahi

Sağ koroner arter-ana pulmoner arter arası fistülün anjiyografik görünümü



P202 - METİLFENİDAT TEDAVİSİ ALTINDA ORTAYA ÇIKAN İNTERMİTANT WOLFF-PARKİNSON-WHİTE SENDROMU OLGUSU

Cem Karadeniz, Fikri Demir, Semra Atalay, Ercan Tutar

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA

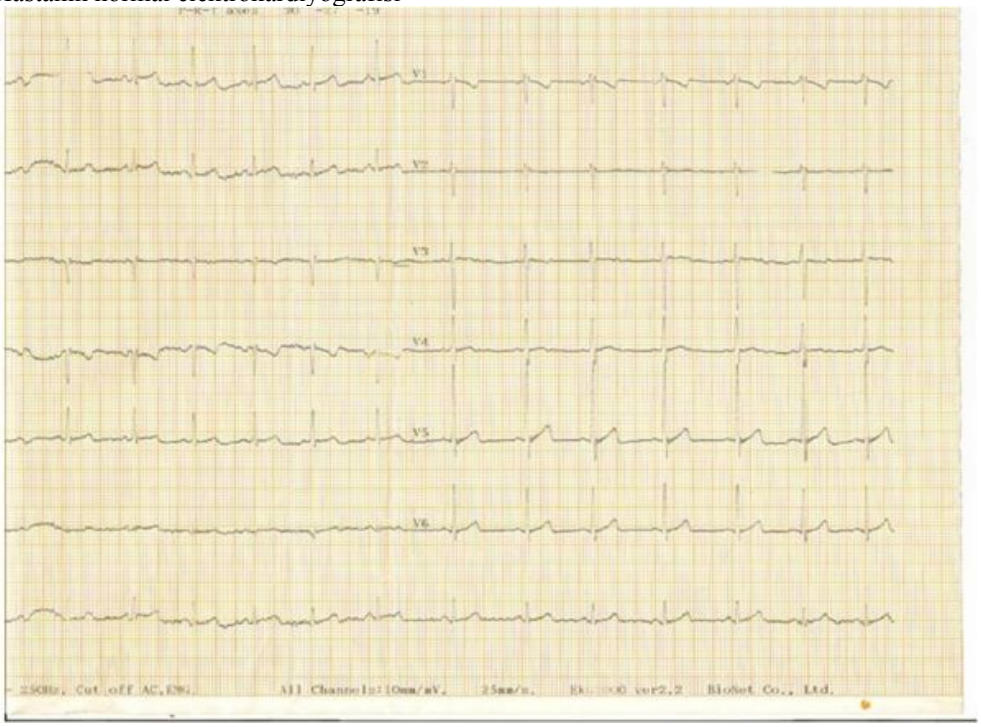
Wolff-Parkinson-White (WPW) Sendromu, atriyal uyarının normal AV nod iletimi yerine, atriyum ve ventrikül arasındaki anormal iletim yolu ile (Kent dalı) iletilmesinden kaynaklanan bir preeksitasyon sendromudur. Supraventriküler aritmiler ile kendini gösterebilir. Tipik elektrokardiyografik özellikleri; kısa PR ve geniş QRS süresi ve çoğu derivasyonda gözlenen delta dalgası varlığıdır. Olguların bir kısmında delta dalgaları intermittan olarak ortaya çıkmaktadır. Bu hastaların EKG'leri zaman zaman normal olduğundan ritim bozukluğuna yol açabilecek ilaç kullanımı durumunda dikkatli değerlendirme gereklidir. Bu yazıda dikkat eksikliği nedeniyle metilfenidat başlanmadan önceki EKG'si normal olan ancak ilaç dozu artırıldıktan sonra çarpıntı nedeniyle başvurduğunda yapılan değerlendirmede İntermittan WPW Sendromu tanısı konulan olgu sunularak yakın izlemin önemi vurgulanmak istenmiştir.

OLGU: Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu nedeniyle metilfenidat başlanması planlanan on yaşındaki erkek hastanın şikayeti yok idi. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Muayenesinde büyüme ve gelişmesi yaşına uygun idi. Kalp hızı:83/dk, tansiyonu: 100/60 mmHg idi. Oskültasyonda ek ses ve üfürüm saptanmadı. EKG'sinde: Hız:90/dk, QRS aksı normal, normal sinus ritminde, PR süresi 0.12 sn, QRS süresi: 0.08 sn, QT: 0.32 sn, QTc: 0.38 sn saptandı. Hastaya metilfenidat tedavisi başlanmasına izin verildi. Bu tedavi altında 15 gün sonra çekilen kontrol EKG'si normal olarak değerlendirildi. Hasta 10 ay sonra ara ara çarpıntı şikayeti ile başvurdu. İlaç dozunun iki ay önce çocuk psikiyatristi tarafından artırıldığı ve bir süre sonra çarpıntısının başladığı öğrenildi. EKG'sinde: PR 0.08 sn idi ve delta dalgaları mevcut idi. 24 saatlik holter EKG'sinde intermitant WPW paterni mevcut idi, taşikardi atağı saptanmadı. Hastanın metilfenidat tedavisi kesilerek izleme alındı.

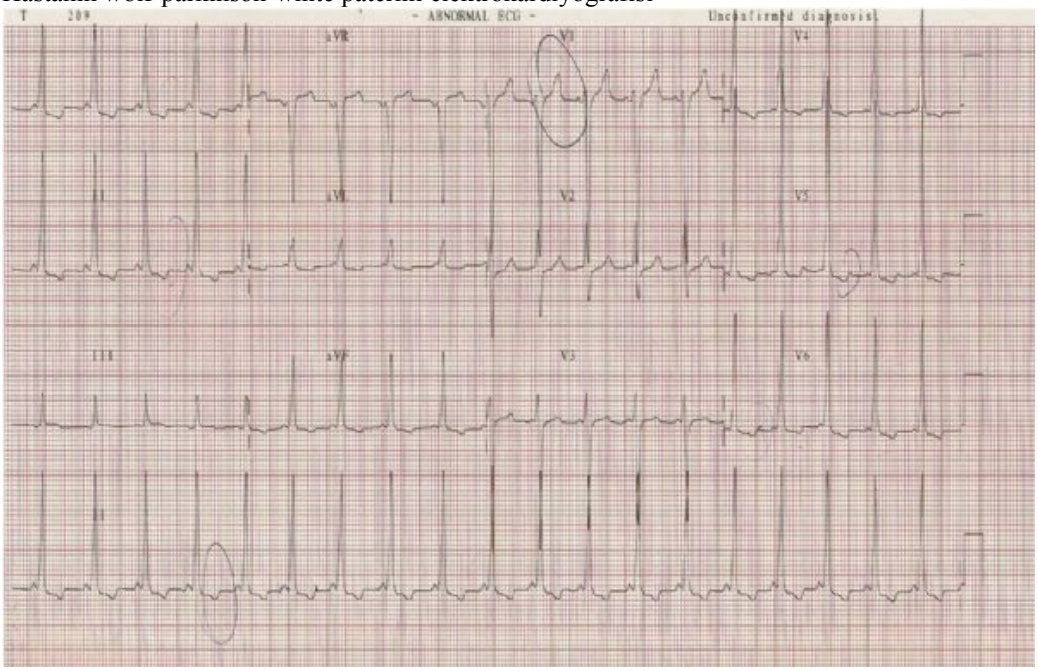
SONUÇ: Bu hastada metilfenidatın sempatomimetik etkisi ile AV düğüm ve aksesuar yolun iletim dinamiklerini değiştirerek WPW tipi iletimi görünür hale getirdiğini düşünüyoruz. Olgumuz bu ilaçları kullanan hastaların ilk değerlendirmesi normal olsa da dikkatli izlemi, çarpıntı açısından uyarılması ve bu şikayetle başvurduğunda tekrar EKG ile değerlendirilmesinin önemini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Metilfenidat, Wolff-Parkinson-White Sendromu

Hastanın normal elektrokardiyografisi



Hastanın wolf-parkinson-white paternli elektrokardiyografisi



P203 - MULTİORGAN TUTULUMU İLE BAŞVURAN NADİR BİR KİST HİDATİK OLGUSU

Fikri Demir[1], Zeynep Eyileten[3], Cem Karadeniz[1], Filiz Ekizi[4], Ali İhsan Hasde[3], Adem Karbuz[2], Adnan Uysalel[3], Semra Atalay[1], Erdal İnce[2], Ercan Tutar[1]

[1]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı,ANKARA*
[4]*Ankara Çocuk SH, Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA*

Kist hidatik hastalığı, Ekinokok larvalarının neden olduğu, sosyoekonomik düzeyi düşük toplumlarda önemli sağlık sorunlarına yol açabilen bir zoonozdur. Karaciğer ve akciğer başta olmak üzere birçok organ tutulabilir. Tutulum yerine göre farklı klinik bulgular ortaya çıkar. Karaciğer, akciğer, beyin ve kalp tutulumu olan bir hasta, oldukça nadir görülen beyin ve kalp tutulumundan her ikisinin de aynı hastada bulunması nedeniyle sunulmaya değer bulundu.

Altı yaşında erkek hasta, bir yıl önce karın ağrısı şikayeti ile başvurduğu hastanede karaciğer kist hidatiği tanısı almış ve albendazol tedavisi başlanmıştı. Diğer organ tutulumları açısından araştırıldığında akciğer ve beyinde de kistler saptanmış ve Ağustos 2010'da beynindeki kist nedeniyle opere olmuştu. Karaciğer kist hidatiği için planlanan operasyon öncesi yapılan kardiyak değerlendirmede sol ventrikül arka duvarında kist saptanınca ileri inceleme için kliniğimize yönlendirildi. Başvurusu sırasında şikayeti yoktu. Fizik muayenede kalp hızı: 90/dk, arterial tansiyon: 90/60 mmHg idi. Kalp ve akciğer oskültasyonu normaldi. Hepatomegalisi yoktu. Nörolojik muayene ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Batın ultrasonografisinde karaciğer kisti saptanmadı. Telekardiyografide kardiyomegali yoktu, sol akciğer orta alanda noduler opasite izlendi. Patolojik EKG bulgusu saptanmadı. Ekokardiyografisinde sol ventrikül arka duvarda, papiller kas komşuluğunda miyokard içinde 19 x 14 mm büyüklüğünde, içi heterojen opasitede kistik yapı izlendi. Mitral kapak fonksiyonu normaldi. Kardiyak MR'da da ekokardiyografi ile uyumlu bulgular saptanan hasta opere edildi. Kontrol ekokardiyografisinde kardiyak kist saptanmadı, hafif mitral yetersizlik izlendi.

Herhangi bir organında kist hidatik saptanan olgular, multisistem tutulum açısından ayrıntılı incelenmeli; kardiyak tutulum saptandığında, asemptomatik olsa bile muhtemel mortalite riski nedeniyle cerrahi tedavi yapılmalı ve rekürrens açısından yakından izlenmelidir

Anahtar Kelimeler: Kist Hidatik, Kalp, Beyin

P204 - KALBİN KEMİK KAFES İLE İDYOPATİK ETYOLOJİLİ KRONİK KONSTRİKTİF PERİKARDİTE BAĞLI ÇEVRELENİMİ

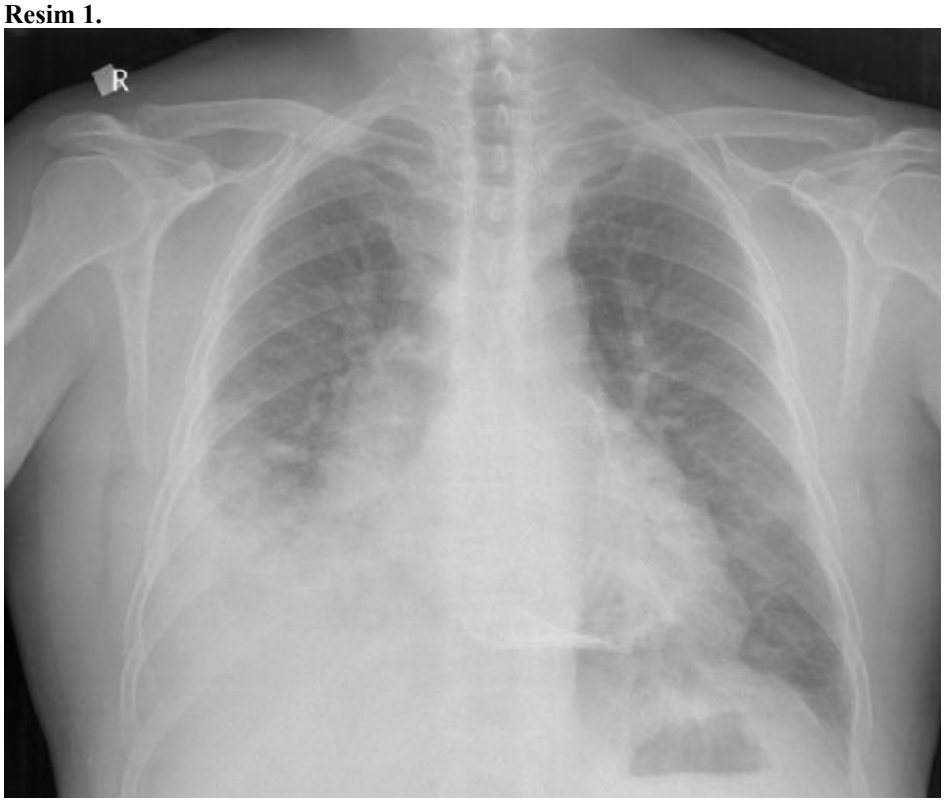
Ufuk Yetkin[1], Tevfik Güneş[1], Barçın Özcem[1], Aykut Şahin[1], Aylin Orgen Çallı[2], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I.Patoloji Kliniği, İZMİR*

İleri derecede kalsifik perikardiyal hastalığın etyolojik faktörleri sırasıyla; idyopatik,tüberküloz,infeksiyon,romatizmal ateş ve travma olarak sıralanmaktadır. Son yıllarda idyopatik perikardit insidansındaki düşme tanısal tekniklerin ilerlemesiyle meydana gelmiştir.
Olgumuz kliniğimize başvurusundan 8 yıl öncesinden süregelen göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınması mevcuttu. Başvurduğu dış merkezde gerçekleştirilen konvansiyonel akciğer grafisinde sağ kostafrenik sinüsün kapalı oluşunun yanında kalbi çepeçevre saran ileri derecede kalsifikasyonun kronik konstriktif perikarditle uyumlu olabileceğinin bulgulanması üzerine ileri incelemeleri gerçekleştirilmişti. Yine dış merkezde gerçekleştirilen transtorasik ekokardiyografik incelemede biatriyal dilatasyon (özellikle sağ atriyum:63 x 40 mm) yanı sıra posteriyor duvarda diyastolik düzleşme ve anormal septal hareket ile mitral E dalgasında inspiratuar-ekspiratuar değişim %25'den küçük izlenmiş olup perikard kalınlığının da belirgin arttığı (5 mm'den fazla) bulgulanarak konstriktif perikardit ile uyumlu bulundu. Koroner anjiyografisinde de ciddi koroner arter darlığı bulgulanmadı. Olgumuzun tüberküloza yönelik incelemelerinde patoloji bulgulanmadı. Hastanın neoplastik yayılım açısından yapılan incelemelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Operasyon öncesi New York Heart Association (NYHA) fonksiyonel kapasitesi klas III ile uyumluydu.
Bu bulgularla operasyona alınan olguda; kalbi çepeçevre saran ileri derecede kalsifikasyon mevcuttu. Perikardiyektomi işleminde kalbin sağ tarafında kemikleşme formasyonu göstermiş ileri derecedeki kalsifikasyon göründü.Frenik sinirden frenik sinire tüm anterior perikard edilerek çıkarıldı. Olgumuzun fonsiyonel kapasitesinde ameliyat sonrası dönemde belirgin düzelme saptandı ve 2. ayda NYHA klas I ile uyumlu bulundu.
KKP'de perikardiyektomi, günümüzdeki imkanlarla çok daha güvenli bir şekilde gerçekleştirilebilmektedir. Hastalar preoperatif dönemde hızlı değerlendirilebilmekte, operasyon kararında geç kalınmamakta ve emniyetli cerrahi işlemler yapılabilmektedir.

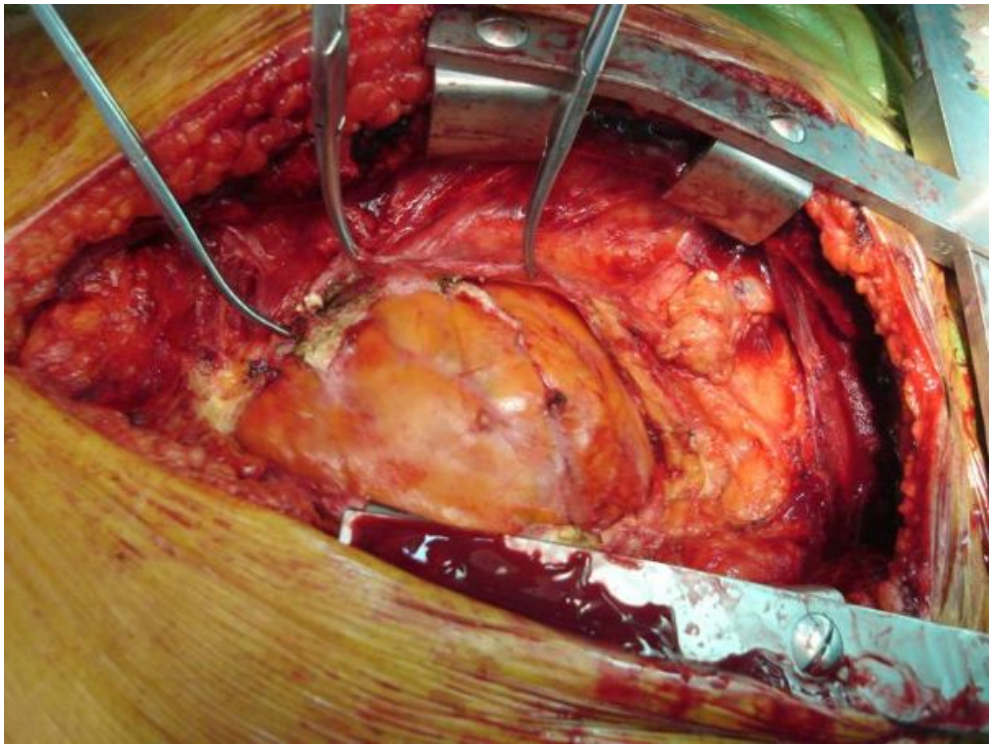
Anahtar Kelimeler: İdyopatik, Etyoloji,Kronik Konstriktif Perikardit

Resim 1.

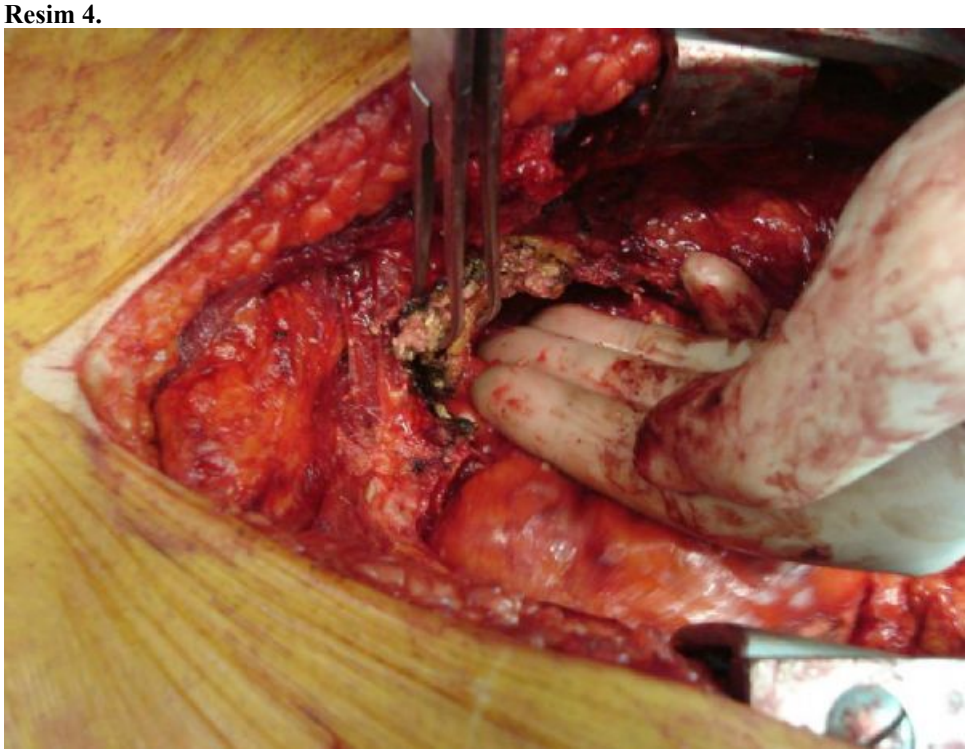


Resim 2.

Resim 3.



Resim 4.



P205 - KONJENİTAL KALP HASTALIĞINA EŞLİK EDEN KOANAL ATREZİSİ OLAN İKİ OLGU

Mehtap Baykan[1], Şermin Uzun[1], Ayla Oktay[2], İlkay Erdoğan[2], Alper Gürsu[2], Erdinç Aydın[3], Birgül Varan[2]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesi, ANKARA
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak burun boğaz Ana Bilim Dalı, ANKARA

AMAÇ: Koanal atrezi yenidoğan döneminde burunda obstrüksiyona ve solunum sıkıntısına neden olan nadir bir anomalidir. Bu yazıda; solunum sıkıntısı ve konjenital kalp hastalığı tanısıyla hastanemize sevk edilen ve koanal atrezi saptanan iki olgu sunulmuştur.

OLGU: İlk olgu; 35 haftalık, 1860 gr doğan kız bebek doğum sonrası 40 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenmiş; ekosunda atriyoventriküler septal defekt, atriyal septal defekt ve pulmoner hipertansiyon saptanan hasta kalp yetmezliği bulguları kontrol altına alınamadığı için operasyon amacıyla hastanemize gönderildi. Yoğun bakım izlemi sırasında nazogastrik sonda takılamaması üzerine KBB bölümüne danışıldı ve bilateral koanal atrezi saptandı ve opere edildi. Solunum sıkıntısı düzelen hasta elektif şartlarda atriyoventriküler septal defekt onarımı yapılmak üzere taburcu edildi. İkinci olgu ise; miadında doğan 7 günlük erkek bebek ağır aort koarktasyonu ve ventriküler septal defekt tanıları ile sevk edildi. Hasta genel durumu bozuk ev entübe olduğu halde yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Balon koarktasyon anjiyoplasti uygulanan hastanın genel durumu düzelmesine rağmen solunum sıkıntısı düzelmedi. Sağ burun deliğinden nazogastrik sonda geçirilemediği için KBB muayenesi yapıldı ve sağda ağır koanal stenoz saptanarak müdahale edildi.

SONUÇ: Koanal atrezinin yenidoğan döneminde rutin muayene sırasında tanınması ve erken dönemde tedavi edilmesi gereklidir. Soldan sağa şantlı konjenital kalp hastalığı olan küçük bebeklerde kalp yetmezliğinin kontrol edilememesi veya solunum sıkıntısının tedaviye rağmen devam ettiği durumlarda ek konjenital anomaliler düşünülmeli ve özellikle koanal atrezi ekarte edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Koanal atrezi, konjenital kalp

P206 - FONTAN OPERASYONU SONRASI PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİ GELİŞEN HASTALARDA ORAL BUDESONİD KULLANIMI

Hazım Alper Gürsu[1], İlkay Erdoğan[1], Ayla Oktay[1], Birgül Varan[1], Figen Özçay[2], Murat Özkan[3], Sait Aşlamacı[3]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, ANKARA*
[3]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ANKARA*

GİRİŞ: Tek ventrikül fizyolojisindeki doğumsal kalp hastalıkları için uygulanan Fontan operasyonunun plevral efüzyon, aritmi, trombüs ve pulmoner arteriyovenöz fistül oluşumu, protein kaybettiren enteropati gibi komplikasyonları vardır. Protein kaybettiren enteropati tedavi edilmediği zaman ölüme kadar gidebilecek önemli bir durumdur. Bu çalışmada protein kaybettiren enteropati gelişmiş ve oral budesonid uygulanmış olgular değerlendirilmiştir.

HASTALAR ve YÖNTEMLER: Fontan operasyonu sonrası protein kaybettiren enteropati (PKE) gelişmiş 3 olguya oral budesonid verildi. Olguların ikisi erkek biri kızdı, üç olguda da sağ ventrikül (SV) hipoplazik ventriküldü. İki olguya lateral tünel, birine ekstrakardiyak kondüit uygulanmış, ikisine fenestrasyon yapılmıştı. Tanı anında şikayetler yüzde, göz kapaklarında ve karında şişme idi. Fontan operasyonu sırasındaki yaşları 3.5, 4.5 ve 6 yaş, operasyon ile PKE tanısı arasında geçen süre 6 ay, 5 ve 12.5 yıl idi. 4 yaş ve üstündeki olgulara 9 mg/gün, altındakilere 6 mg/gün dozunda oral yavaş salınımlı budesonid verildi. Olguların üçüne de diüretik, spironolakton ve anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü, birine ek olarak endotelin reseptör antagonisti ve sildenafil uygulandı.

SONUÇLAR: Tedavi öncesi serum albümin düzeyi ortalama 2.1 g/dl (1.7-2.5 g/dl), tedavi sonrası düzey 4 g/dl (3.9-4.3 g/dl) idi. Olgulardan ikisinde tedaviye başladıktan sonra da serum albümin düzeyi azalmaya devam etti. Ancak her iki olguda da tedavinin 4. ayından itibaren serum albümin düzeyinin yükselmeye başladığı görüldü. Bir olguda tedavinin 1., diğer olguda 4., sonuncu da ise 9. ayında albümin düzeyi 3 g/dl ve üstüne ulaştı. Yan etki olarak olguların sadece birinde tedavinin üçüncü ayında kuşingoid yüz görünümü oluşması nedeni ile doz azaltılarak devam edildi. Tedavi sırasında olguların şikayetleri geriledi.

TARTIŞMA: Fontan operasyonu sonrası görülebilen ve ölüme yol açabilen komplikasyonlardan PKE tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Bu çalışmada literatürde hakkında sınırlı sayıda araştırma bulunan oral budesonidin PKE tedavisinde etkili olabildiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: albümin, budesonid, protein kaybettiren enteropati

P207 - KORONER ANJİYOGRAFİ İŞLEMİ SIRASINDA TESADÜFEN BULGULANAN SAĞ KOMMON İLİYAK ARTERİN 360º AÇI YAPAN NADİR COİLİNG ANOMALİSİ

Orhan Gökalp[1], **Ufuk Yetkin[1]**, Tayfun Göktoğan[1], Erdinç Arıkan[2], Murat Yeşil[2], Ali Gürbüz[1]

[1]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR
[2]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,I.Kardiyoloji Kliniği, İZMİR

Arterin coiling lezyonu nadir rastlanan bir morfolojik antite olup sıklıkla internal karotid arterlerde bulgulanmaktadır. Çoğunlukla asemptomatik olduğundan diğer arteriyal segmentlerde saptanma insidansı daha düşüktür.
Olgumuz 57 yaşında erkekti. Son iki aydır süregelen göğüs ağrısı ve yorgunluk yakınması ile Kardiyoloji Kliniğimize başvurmuştu.Yapılan eforlu elektrokardiyogramının pozitif sonuçlanması üzerine koroner anjiyografi işlemi planlandı. Koroner anjiyografi öncesi gerçekleştirilen transtorasik ekokardiyogramda asendan aortanın 38mm saptanması üzerine eş zamanlı aortografi işlemi de planlandı.
Sağ femoral arterden gerçekleştirilen işlem esnasında torasik ve abdominal aortografide an unusual coiling of almost 360º in right common iliac artery anomalisi bulgulandı. Bu anomaliye bağlı komplikasyon gelişmeyen olgunun koroner anjiyografisinde ciddi sağ koroner arter ve sol ön inen koroner arter lezyonları saptanarak elektif operasyon amacıyla kliniğimize yönlendirildi.
Olguların çoğunda coiling anomalileri asemptomatik seyir göstermektedir. Aterosklerotik tıkayıcı hastalıklarla combine olması durumunda sıklıkla semptomatik hale gelmektedirler. Bu tip semptomatik hastalarda cerrahi yaklaşım planlanımı gündeme gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Koroner anjiyografi, sağ kommon iliyak arter, coiling anomalisi

Resim 1.

P208 - ENDOVASKÜLER ONARIM PLANLANAN SAĞ ANA İLİYAK ARTER DEV ANEVRİZMASI OLARAK YANLIŞ TANILANDIRILAN PELVİK EKTOPİK BÖBREK OLGUSU

Ufuk Yetkin[1], Övünç Aslan[1], Barçın Özcem[1], Tevfik Güneş[1], Melda Apaydın[2], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İZMİR*

AMAÇ: Ektopik böbrek anomalisi, ilgili böbrek dokusunun normalde bulunması gereken renal fossa dışında yer almasıdır. Görülme sıklığı, büyük kısmı asemptomatik olduğundan, net olarak belirlenememektedir. En sık pelvis boşluğunda (%55) yerleşim gösterir.

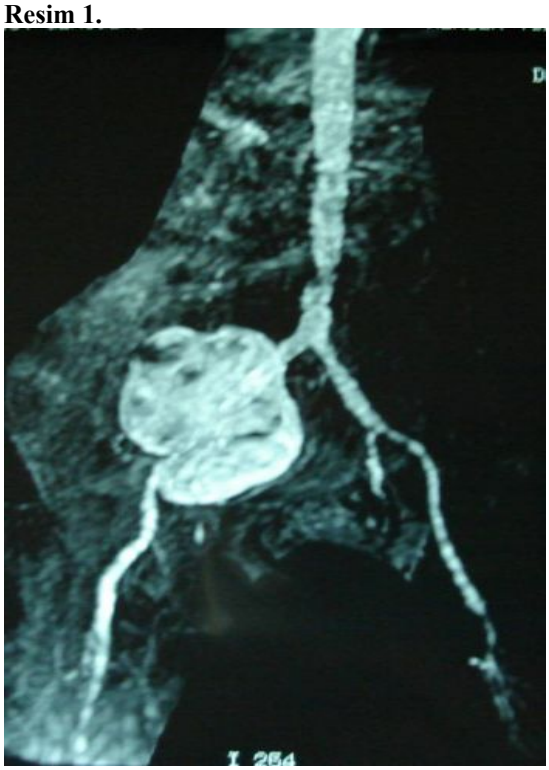
YÖNTEM: Olgumuz 72 yaşında erkekti. Son bir aydır nefes darlığı, sırt ağrısı ve bacak ağrısı yakınmaları devam eden hastanın dış merkeze başvurusunda kontrastlı alt ekstremite MR anjiyografisi elde olundu. Bu inceleme sonucunda her iki alt ekstremitede arteriyal yapıların duvarlarında yaygın aterosklerotik değişiklikler ile uyumlu sinyal ögeleri bulgulandı. Sağ iliyak arter proksimalinde 95 x 74 mm boyutlarında ölçülen ve iliyak arter ile ara yüzeyi seçilemeyen hipervasküler kitle lezyonu anevrizma lehine yorumlanarak endovasküler onarım amacıyla merkezimize yönlendirilmişti

BULGULAR: Merkezimize başvurusunu takiben yapılan ileri incelemelerinden alt abdomen kontrastlı BT'sinde sağ iliyak bölgede pelvik ektopik böbrek izlendiği,sürrenal bezler ile sol böbreğin normal olduğu ve sağ pelvik ektopik böbreğin anevrizmal dilatasyon olarak önceki incelemede yanlış tanılandırıldığı saptandı. Yapılan Üroloji konsültasyonunda renal sintigrafi ile ektopik böbreğin fonksiyonel durumunun araştırılması ve poliklinik izlemi önerilmesi üzerine hasta haliyle taburcu edildi.

SONUÇ: Pelvik böbreğin ayırıcı tanısında özellikle tek taraflı renal ageneziden ayırdı gerekmekte olup prognoz oldukça olağan ve iyidir. İzole iliyak arter anevrizması da tüm abdominal aort anevrizmaları arasında oldukça nadirdir. Genellikle asemptomatiktir. Bu iki ayrı sistemin patolojisinin ayırıcı tanısında multidisipliner yaklaşımla gerekli ileri incelemelerin tamamlanmasını öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Endovasküler onarım, ana iliyak arter dev anevrizması, pelvik ektopik böbrek

Resim 1.



Resim 2.

P209 - RETROGRAD OLARAK KOARKTE SEGMENTTEN GEÇİLEMEYEN CİDDİ AORT KOARKTASYONU OLGUSUNDA BRAKİYAL ARTER YOLUYLA ANTEGRAD YAKLAŞIM İLE STENT UYGULANMASI

Zübeyir Kılıç, Birsen Uçar, **Ali Yıldırım**, Tevfik Demir, Pelin Köşger, Gökmen Özdemir

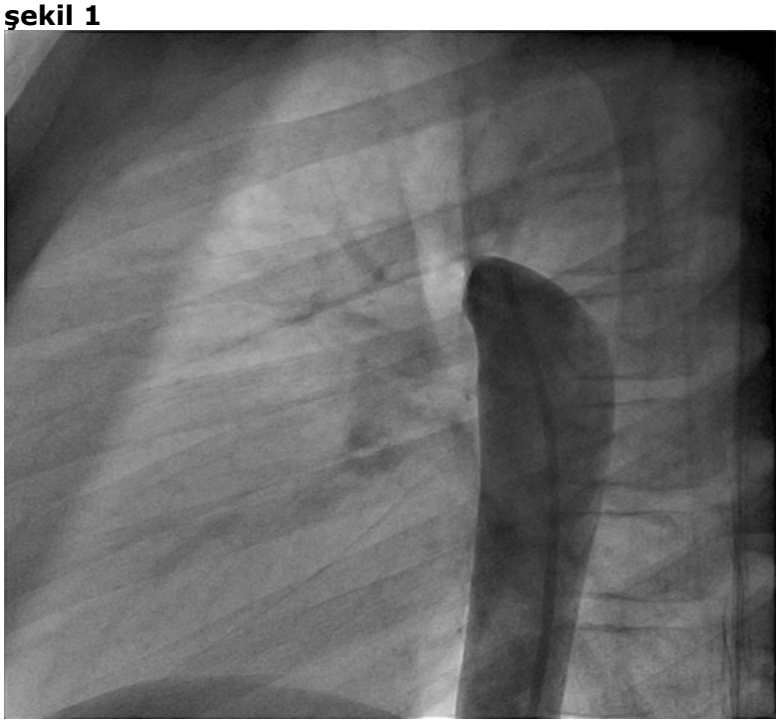
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Aort koarktasyonunun transkateter tedavisinde balon anjiyoplasti ve stent yerleştirilmesi gibi yöntemler uygulanmaktadır. On yaşında, kalbinde üfürüm duyulması nedeni ile kliniğimize gönderilen, fizik muayenesinde kan basıncı 140/100 mmHg, üst-alt ekstremite kan basınçları arasında 70-80 mmHg civarında fark bulunan, sol 2. interkostal aralıkta 2/6 derece sistolik üfürümü duyulan hastanın, transtorasik ekokardiyografisinde aort koarktasyonu ve biküspit aorta saptandı. Transkateter yolla aortaya stent yerleştirilmesi planlandı. Seldinger yöntemiyle sağ femoral arterden girilerek kateter inen aortada ilerletildi. Retrograt enjeksiyonla koarkte segmente ait anjiyografik görünüm izlendi (şekil 1). Hidrofilik, road-runner ve PTCA kılavuz teller kullanılmasına rağmen koarkte segment geçilemedi. Sağ brakiyal arterden Seldinger yöntemiyle girilerek 0.032" exchange kılavuz tel ile subklavian arter, arkus aortaya ulaşıldı. Arcus aortada yapılan enjeksiyonla koarkte segmente ait anjiyografik görünüm izlendi(şekil 2). Arcus aortada yapılan birkaç manüplasyondan sonra koarkte segmentten geçilerek antegrad yol ile abdominal aortaya ulaşıldı. Sağ femoral arterden ilerletilen snare-loop kateter ile kılavuz telin ucu yakalanarak femoral arterden dışarı çekildi (şekil 3). Kılavuz tel üzerinden ilerletilen kateter ile geri çekiş yapıldığında koarktasyon düzeyinde 48 mmHg gradyent saptandı. Ölçülen koarkte segmentin 3 mm olması nedeniyle femoral arterden girilerek kılavuz tel üzerinden ilerletilen 8 mm x 4 cm Tyshak II balon ile koarkte segmente ön dilatasyon yapıldı (şekil 4). Arkus aortada yapılan kontrast madde enjeksiyonunda koarkte segment çapı 9 mm, aortik istmus çapı 16.5 mm, arkus aorta çapı 17.2 mm, inen aorta çapı 20.7 mm, stentin yerleştirilmek istendiği uzunluk ise 28.6 mm olarak ölçüldü. 18 mm x 4 cm BIB balon üzerine yüklenen 39 mm uzunluğundaki greft kaplı stent, 14 fr uzun kılıf içerisinden ilerletilerek koarktasyon bölgesine konumlandırıldı (şekil 5). Manuel olarak önce iç balon sonra dış balon şişirilerek stent koarktasyon bölgesine implante edildi (şekil 6). Komplikasyon olmadı, hasta taburcu edildi.
Koarkte segmentin çok dar olması nedeniyle transfemoral yaklaşım ile tüm çabalara rağmen retrograd olarak koarkte segmentten geçilemeyen ciddi aort koarktasyonu olgularında, stent uygulamak amacıyla brakiyal arter yaklaşımı ile antegrad olarak koarktasyon bölgesinden geçilmesinin alternatif bir uygulama olabileceğine dikkat çekmek istedik.

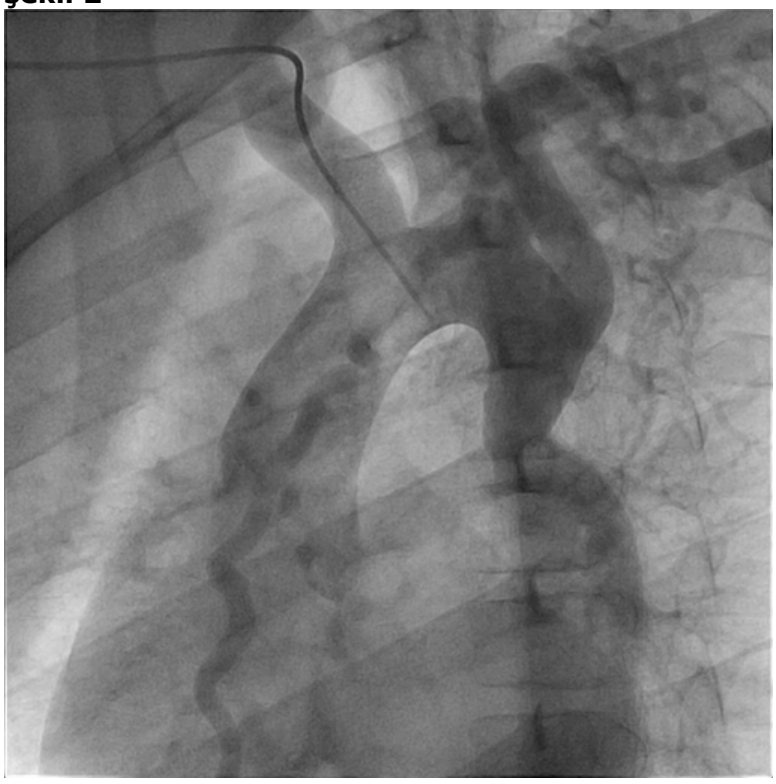
Şekil açıklamaları:
Şekil 1: Retrograt enjeksiyonla koarkte segmente ait anjiyografik görünüm.
Şekil 2: Antegrat enjeksiyonla koarkte segmente ait anjiyografik görünüm.
Şekil 3: Antegrat yolla ilerletilen guidewire'ın, retrograt yolla ilerletilen snare ile tutulması.
Şekil 4: Tyshak II balon ile koarkte segmente ön dilatasyon.
Şekil 5: Stent'in koarktasyon bölgesine konumlandırılması.
Şekil 6: Stent'in koarktasyon bölgesine implante edilmesi.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, antegrad yaklaşım, stent

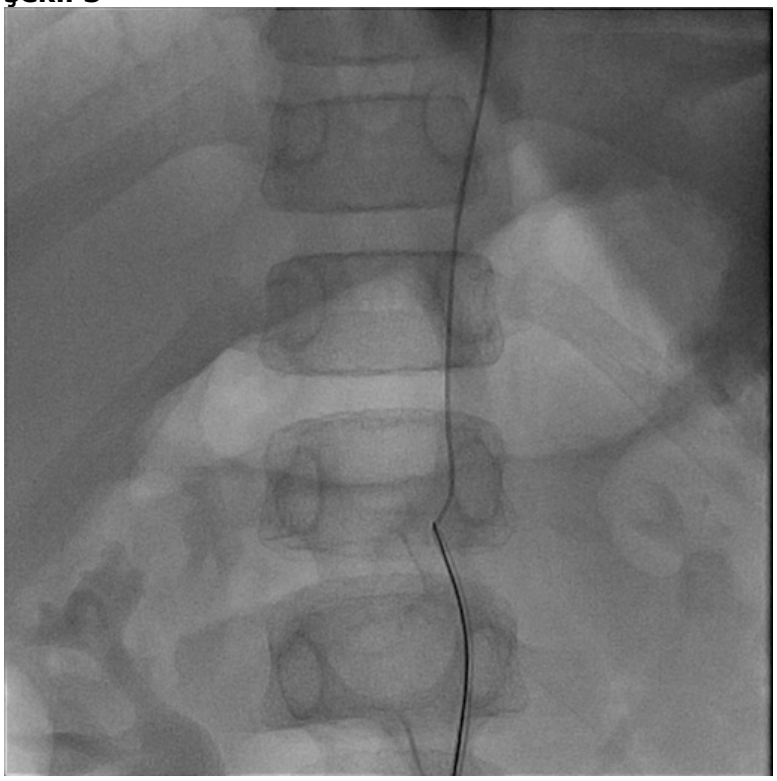
şekil 1



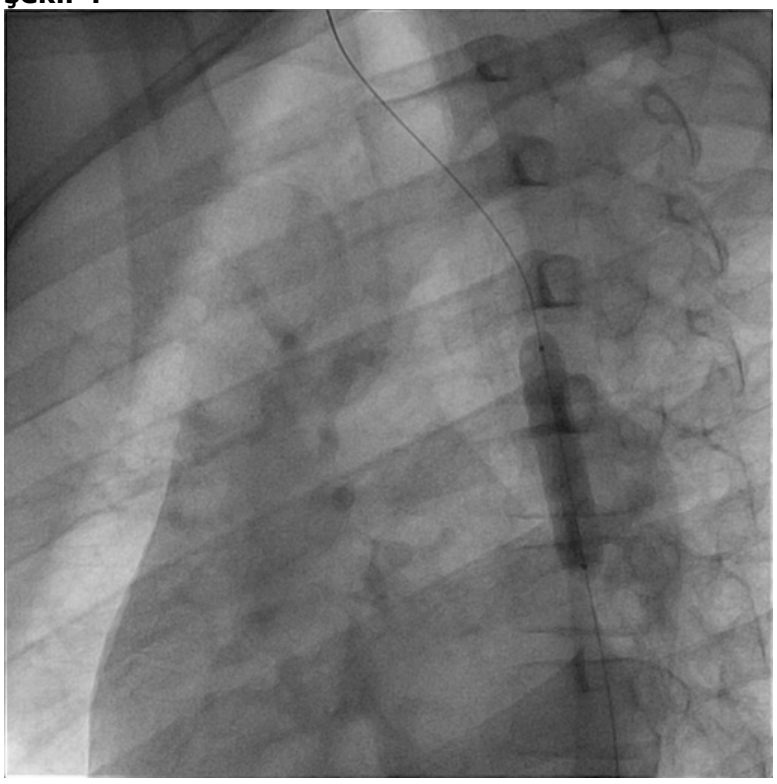
şekil 2



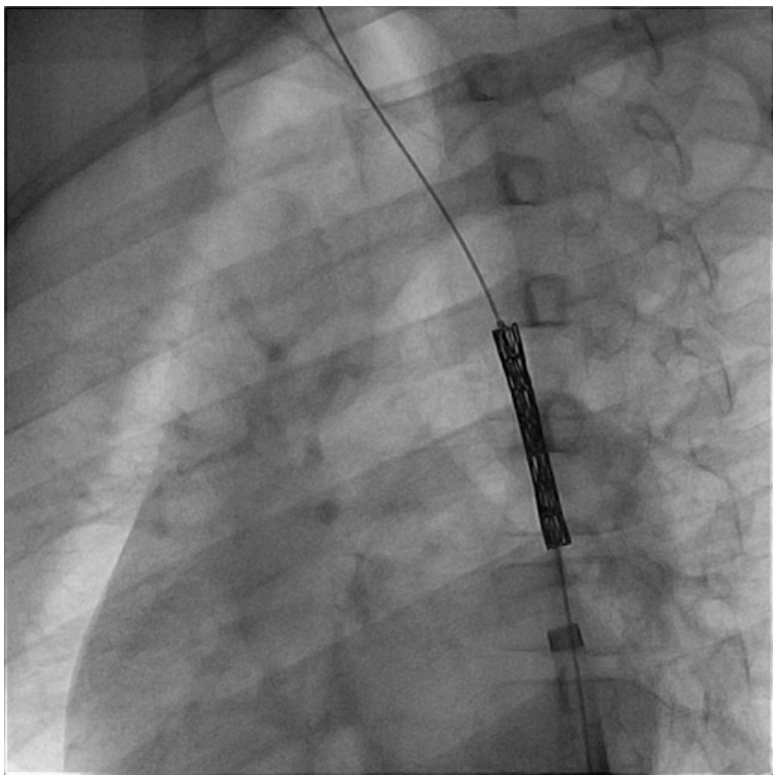
şekil 3



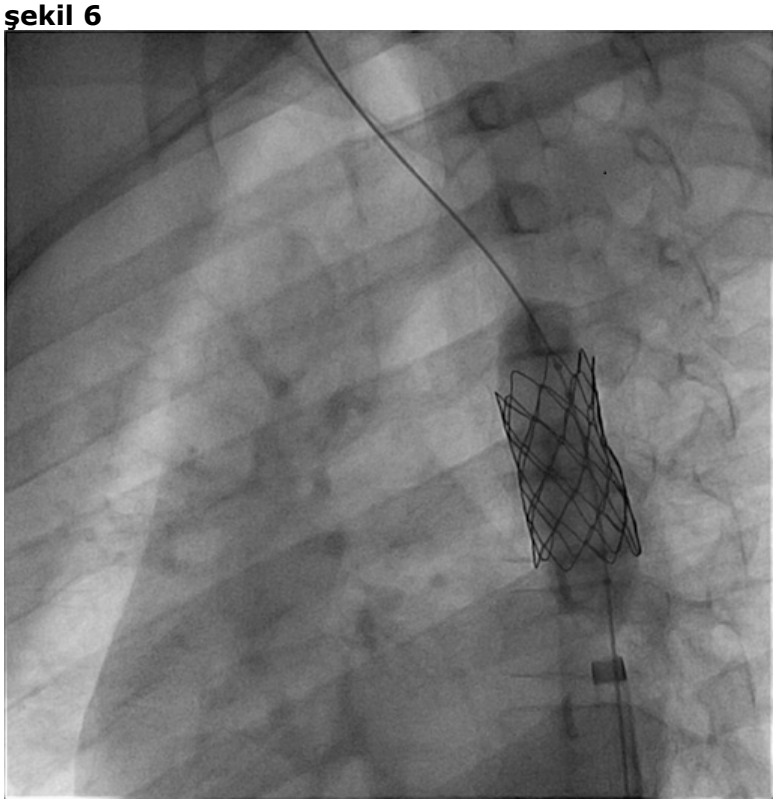
şekil 4



şekil 5



şekil 6



P201 - ATRİYAL SEPTAL DEFEKT ONARIMI SONRASINDA SAPTANAN ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL DİSPLAZİSİ OLGUSU

Fikri Demir[1], Cem Karadeniz[1], Işıl Yıldırım[2], Tevfik Karagöz[2], Semra Atalay[1], Ercan Tutar[1]

[1]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı,ANKARA*

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ASVD), sağ ventrikül miyokardının yağlı-fibrotik infiltrasyonu sonucu ortaya çıkan nadir genetik bir kardiyomiyopatidir. Desmozomal protein anormalliği sorumlu tutulmaktadır. Başlıca klinik bulguları ventriküler aritmi, kalp yetersizliği ve ani ölümdür. Bu yazıda sağ kalp boşlukları geniş olan, ASD nedeniyle opere olduktan sonra ventriküler fibrilasyon atakları geliştiği için yapılan ileri incelemede ASVD saptanan hasta ilginç olması nedeniyle sunulmuştur.
Şikayeti olmayan oniki yaşındaki erkek hasta üfürüm duyulduğu için kliniğimize yönlendirilmişti. Ekokardiyografisinde sağ kalp boşlukları geniş idi, 10 mm genişliğinde sinüs venosus ASD saptandı. EKG'de inkomplet sağ dal bloğu dışında patoloji saptanmadı. Anjiyografisinde pulmoner hipertansiyon saptanmadı (PAB: 16/8 (12) mmHg), pulmoner kan akımı/aortik kan akımı oranları 1.6 bulundu. Hastanın ASD'si transatriyal yoldan yama ile onarıldı. Postoperatuvar 12. saatte ventriküler fibrilasyon atağı gelişince defibrile edilip, amiadoron başlandı. Biyokimyasal anormallik, aritmiye yol açabilecek EKG anormalliği veya ekokardiyografik anormallik saptanmadı. Tekrarlayan atakları olması üzerine lidokain eklenerek aritmi kontrol altına alınabildi. İzlemde lidokain kesildi, amiadoron tedavisine devam edildi. Anjiyografi tekrarlandı ve elektrofizyolojik çalışma yapıldı: Sağ ventrikül geniş ve kardiyomiyopatik idi. Sağ koroner arterin rudimenter olduğu ve sağ ventrikül bazal kısmının sirkümfleks koroner arter ile beslendiği görüldü. İkili ekstraatım uyarısı sonrası 15-20 sn süren ve hemodinamik anormalliğe yol açan polimorfik ventriküler taşikardi gözlendi. İsoproterenol ile aritmi indüklenemedi. Kardiyak MR incelemesinde sağ ventrikül çıkış yolunda genişleme saptandı (4.8 x 3 cm), ejeksiyon fraksiyonu normal idi, serbest duvarda patolojik kontrastlanma izlenmedi. BNP: 211 pg/ml saptandı. Hastaya ICD cihazı takıldı. Amiadorona devam edildi. Cihaz takıldıktan 2 ay sonra, uygun şok ile defibrile edilen ventriküler fibrilasyon atağı oldu. İzleminde başka problem saptanmadı.

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi yaşamı tehdit edici aritmilere neden olabilen önemli bir kardiyomiyopati olduğu için, gecikmeden tanısı konularak, ICD cihazı takılması gereklidir. Klinik ve laboratuar bulguları ile açıklanamayan aritmilerin varlığında, hastalar ASVD açısından dikkatle incelenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aritmojenik sağ ventrikül displazisi, atriyal septal defekt, ICD, ventriküler aritmi

P211 - SAĞ KORONER ARTERDE COİLİNG ANOMALİSİ BULGULANAN GENÇ OLGUDA KORONER ARTER BYPASS STRATEJİMİZ

Ali Gürbüz, **Ufuk Yetkin**, Orhan Gökalp, İsmail Yürekli, Ersin Çelik

Izmir Ataturk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Arterin coiling lezyonu nadir rastlanan bir morfolojik anormallik olmakla beraber sıklıkla internal carotid artere özgü olarak bulgulanmıştır.

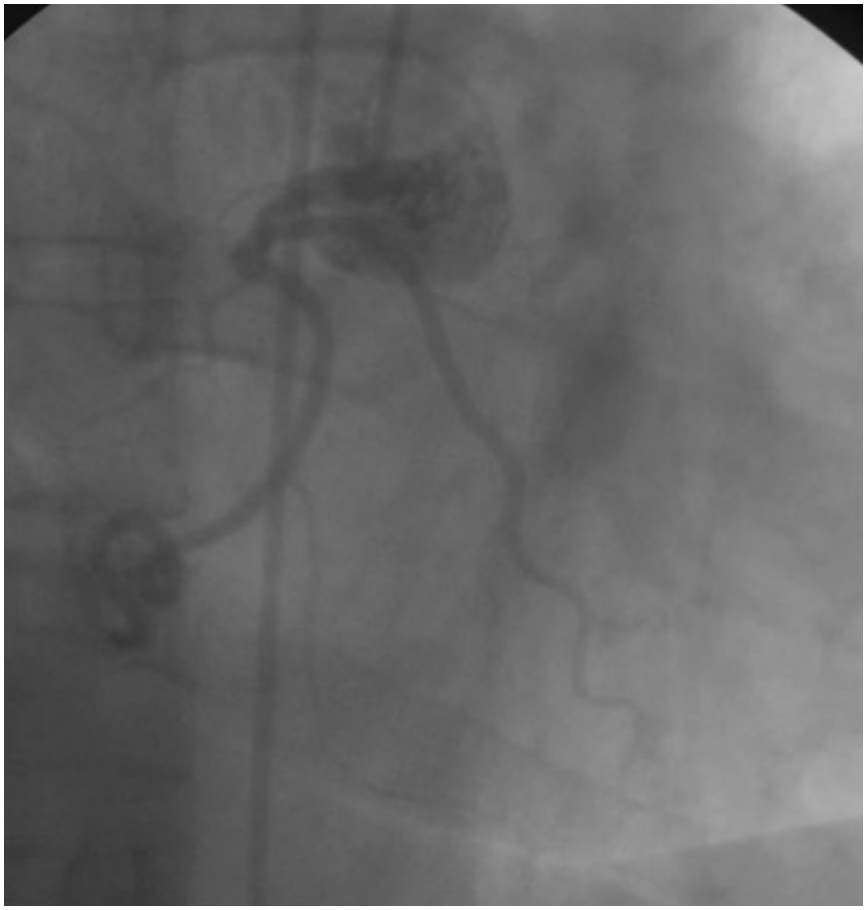
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz 40 yaşında erkekti. Merkezimize başvurusundan 3hafta önce başlayan göğüs ağrısı yakınmalarına yönelik gerçekleştirilen incelemelerinde cerrahi girişim gerektiren koroner arter hastalığı saptanması üzerine kliniğimize koroner bypass işlemi amacıyla yatırıldı.

BULGULAR: Koroner anjiyografisinde sağ koroner arterin crux bölgesi öncesinde farklı pozisyonlarda teyid de edilen coiling lezyonu bulgulandı. Sol ön inen koroner arterin 1. diyagonal dalı sonrası %95 oranındaki ciddi stenotik lezyonu haricinde diğer koroner arterlerde ciddi lezyon bulgulanmadı. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde de tüm parametreleri normal sınırlardaydı. Atan kalpte koroner bypass planlanarak operasyona alınan hastaya sol internal mamariyan serbest greftiyle tekli koroner bypass işlemi gerçekleştirildi. Coiling lezyonu gösteren ancak stenotik bulgu arz etmeyen sağ koroner arter salim kabul edildi ve ek işlem planlanmadı.

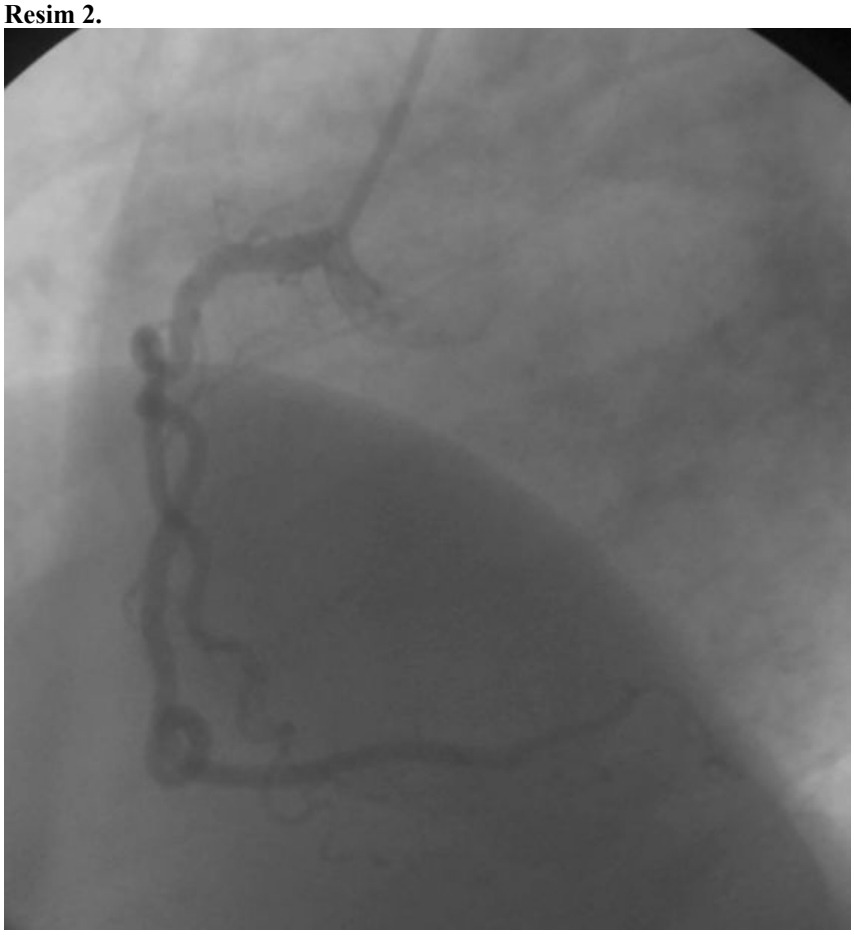
SONUÇ: Diğer arterlerde ve özellikle koroner arterlerde asemptomatik olmasının yanısıra çeşitli yaralanmalar ya da tanısal amaçlı işlemler sırasında tesadüfen bulgulanmaktadır. Literatürde de yer aldığı gibi ciddi stenotik lezyon bulgulanmadıkça coiling tipi lezyonlarda konservatif yaklaşım ve izlem önerisini bu olgu aracılığıyla onaylıyoruz.

Anahtar Kelimeler: koroner arter, coiling anomalisi, koroner arter bypass

Resim 1.



Resim 2.



P212 - SAĞ KORONER ARTERİN SOL SİNUS VALSALVADAN ÇIKIŞ ANOMALİSİ VE CERRAHİ TEDAVİSİ

Murat Özkan[1], Ayla Oktay[2], Alper Gürsu[2], İlkay Erdoğan[2], Birgül Varan[2], Tevfik Karagöz[3], Sait Aşlamacı[1]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, ANKARA*
[3]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA*

AMAÇ: Bu yazıda, nadir görülen, göğüs ağrısı, senkop, miyokard enfarktüsü ve ani ölüme yol açabilen bir konjenital anomali olan sağ koroner arterin sol sinus valsalvadan çıktığı bir olgu sunulmuş ve cerrahi tedavisinin sonucu gözden geçirilmiştir.

OLGU: Eforla ilişkili göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran 13 yaşındaki erkek hastanın BT anjiyografisinde sağ koroner arterin sol sinus valsalvadan ayrı kök halinde çıktığı, aorta ve pulmoner arter arasında seyrettiği saptandı. Açık kalp ameliyatı tekniği ile sağ koroner arter ile çıkan aorta, sağ sinus valsalva hizasında yan-yana anastomoz edildi.

SONUÇ: Nadir görülen ve ani kardiyak ölüme neden olabilen bir anomali olan sağ koroner arterin sol sinüs valsalvadan çıkışında cerrahi tedavinin sonuçları olumludur. Cerrahi seçenekler arasında sağ koroner bypass, sağ koroner arter translokasyonu mevcuttur. Hastamıza farklı bir teknik uygulanmış ve iyi sonuç alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: koroner arter anomalisi

P213 - ARTERİYEL SWİTCH AMELİYATI OLAN HASTALARDA NEOPULMONER DARLIĞIN ANJİYOKARDİYOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Mehmet Karakoç[1], İlkay Erdoğan[1], Birgül Varan[1], Ayla Oktay[1], Alper Gürsu[1], Kürşad Tokel[2]

[1]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, ANKARA*
[2]*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji bölümü, İSTANBUL*

Büyük arter transpozisyonu nedeniyle arteriyel switch ameliyatı uygulanmış hastaların uzun dönem izleminde ana pulmoner arter ve dallarındaki darlıkların tanınması ve tedavi edilmesi oldukça önemlidir. Bu çalışmada hastanemizde arteriyel switch ameliyatı uygulanmış hastalarda fizik muayene ve ekokardiyografik olarak pulmoner arter ve dallarında darlık saptanan hastalarda anjiyokardiyografi ile darlığın yerinin ve öneminin belirlenmesi için uygun pozisyonların bulunması amaçlandı.
Çalışmaya arteriyel switch ameliyatı yapılmış ve fizik muayene ve ekokardiyografik çalışma ile pulmoner darlık saptanan 33 hasta dâhil edildi. Darlığın yerinin gösterilmesi amacıyla yapılan anjiyokardiyografi görüntüleri retrospektif olarak incelendi. Tercih edilen pozisyonlarda ana pulmoner arter, bifurkasyo ve dallarının görüntülerine puan verildi. Çalışma sonucunda açılandırma yapılmadan alınan ön-arka pozisyonun pulmoner arter ve dallarını ve bifurkasyoyu göstermekte yeterli olmadığı, ana pulmoner arter ve pulmoner kapağın değerlendirilmesi için yan pozisyonda görüntü elde edilmesi gerektiği düşünüldü. Pulmoner arter dallarının ve periferik darlıkların gösterilmesi için görüntülenmek istenen dal yönünde oblik ve kraniyal açı verilmesi, ana pulmoner arter, bifurkasyo ve dalların tek bir pozisyonda görüntülenmesi istendiğinde de 30 derece kranyal açılandırma yapılmasının uygun olduğu görüldü. Sonuç olarak bu hastaların değerlendirilmesinde “biplane” anjiyografi cihazı kullanıldığında 30 derece kraniyal ve yan pozisyonların tercih edilmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel switch, neopulmoner darlık

P214 - PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYONU OLAN DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA P DALGA DİSPERSİYONU İLE QT/QTC DİSPERSİYONU VE BUNLARIN PULMONER ARTER BASINÇLARI İLE İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

Fatih Sap[1], Zehra Karataş[1], Hakan Altın[1], Hayrullah Alp[1], Bülent Oran[2], Tamer Baysal[1], Sevim Karaaslan[1]

[1]*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*
[2]*Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KONYA*

AMAÇ: Çalışmamızın amacı, pulmoner arteriyel hipertansiyonu olan doğuştan kalp hastalıklı çocuk hastalarda, P dalga dispersiyonu (PDD) ve QT dispersiyonu (QTd) aracılığı ile atriyal ileti ve ventriküler repolarizasyon homojenlik bozukluklarını araştırmak, ayrıca pulmoner arter basınç değerleri ile aralarındaki ilişkiyi ortaya koymaktır.

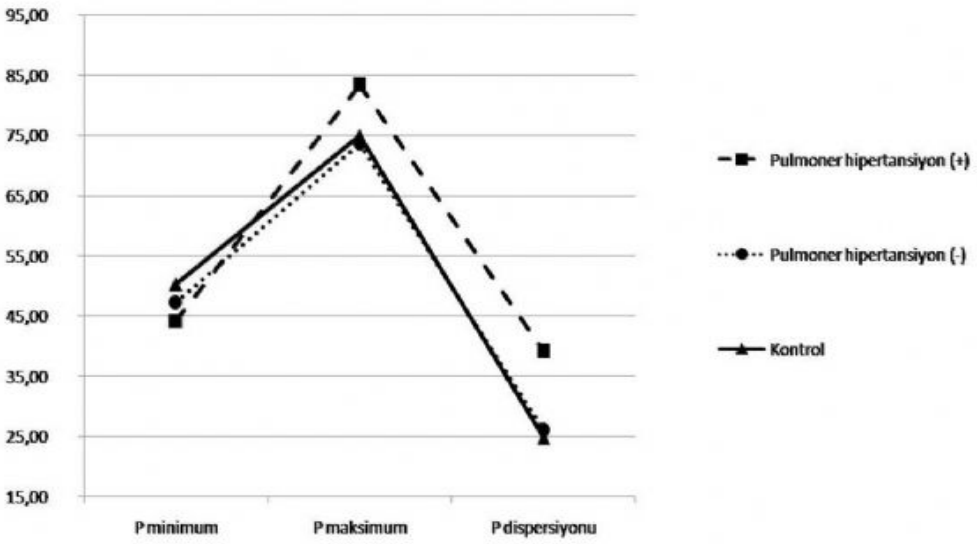
YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışmamıza, 20 pulmoner arteriyel hipertansiyon ve doğuştan kalp hastalığı olan çocuk, doğuştan kalp hastalığı olan fakat pulmoner hipertansiyonu olmayan 20 çocuk hasta ile yaşları ve cinsleri her iki grup ile uyumlu 20 sağlıklı kontrol grubu olgusu dahil edildi. Elektrokardiyografi kayıtlarından PDD, QT aralığı, QTd süreleri belirlendi. Düzeltilmiş QT aralığı (QTc) ve QTc dispersiyonu (QTcd) süreleri Bazett formülü kullanılarak belirlendi. Bulguların değerlendirilmesinde SPSS 16 paket program kullanıldı.

BULGULAR: Gruplar arasında yaş, cinsiyet dağılımları, antropometrik ölçümleri ve PR süreleri açısından anlamlı farklılık yoktu. Pulmoner hipertansiyon grubunda PDD (sırasıyla, 39.10±9.54 msn'ye karşın 26.30±4.99 msn, p1<0.001 ve 24.80±6.94 msn, p2<0.001), ve QTd süreleri (sırasıyla, 52.80±15.11msn'ye karşın 37.60±6.00 msn, p1<0.001 ve 35.00±7.77 msn, p2<0.001) pulmoner hipertansiyon olmayan ve kontrol grubundan anlamlı olarak daha uzundu. Ek olarak, pulmoner hipertansiyon grubunda maksimum QTc ve QTcd süreleri diğer iki gruptan anlamlı olarak daha uzun saptandı. Ancak ortalama pulmoner arter basıncının değeri ile PDD ve QT/QTc dispersiyon süreleri arasında herhangi bir ilişki saptanmadı.

SONUÇ: Pulmoner arteriyel hipertansiyonu olan doğuştan kalp hastalıklı çocuklarda P dalga dispersiyonu, QTc ve QTc dispersiyon süreleri uzamış olarak değerlendirilmiştir. Bu nedenle atriyal ve ventriküler aritmi riski yüksektir. Bu hastaların takibi ve tedavisi sırasında oluşabilecek atriyal ve ventriküler aritmilere karşı dikkatli olunmalıdır.

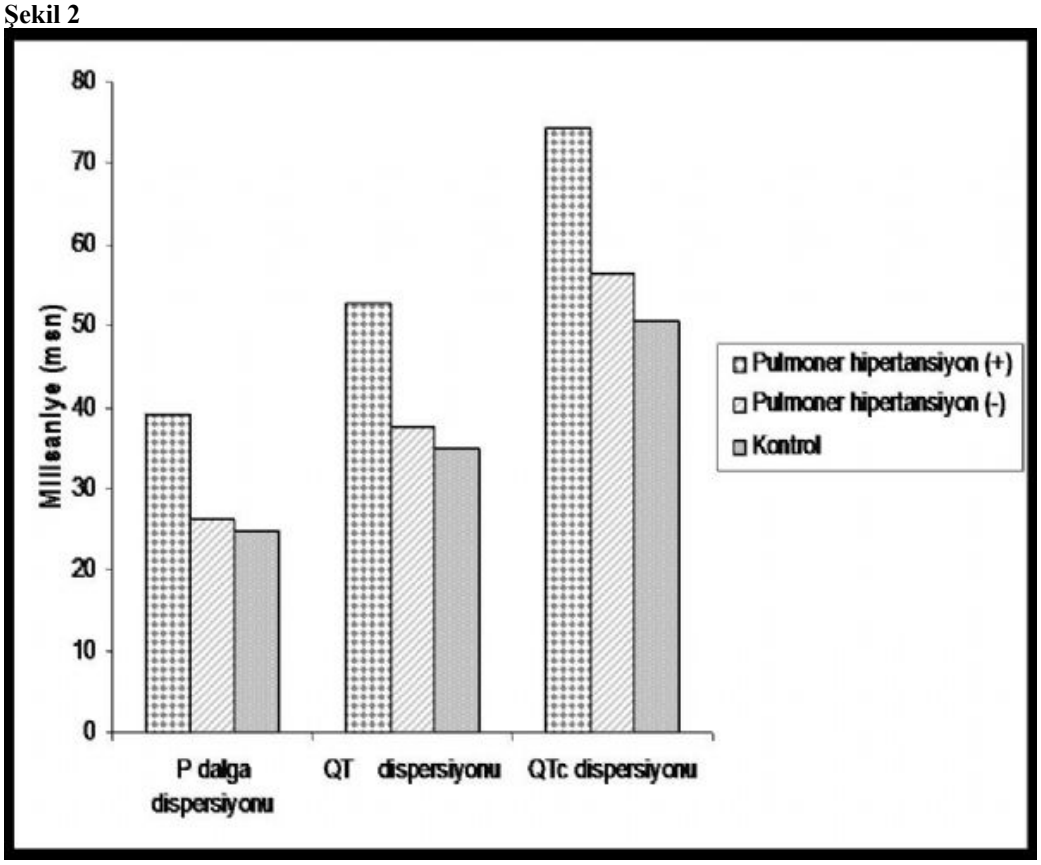
Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, doğuştan kalp hastalıkları, çocuklar, P dalga dispersiyonu, düzeltilmiş QT süresi, düzeltilmiş QT dispersiyonu.

Şekil 1



Grupların P-dalgalarına ait minimum, maksimum ve dispersiyon süreleri (milisaniye).

Şekil 2



Gruplara ait P-dalga, QT ve QTc dispersiyon süreleri.

Tablo 1

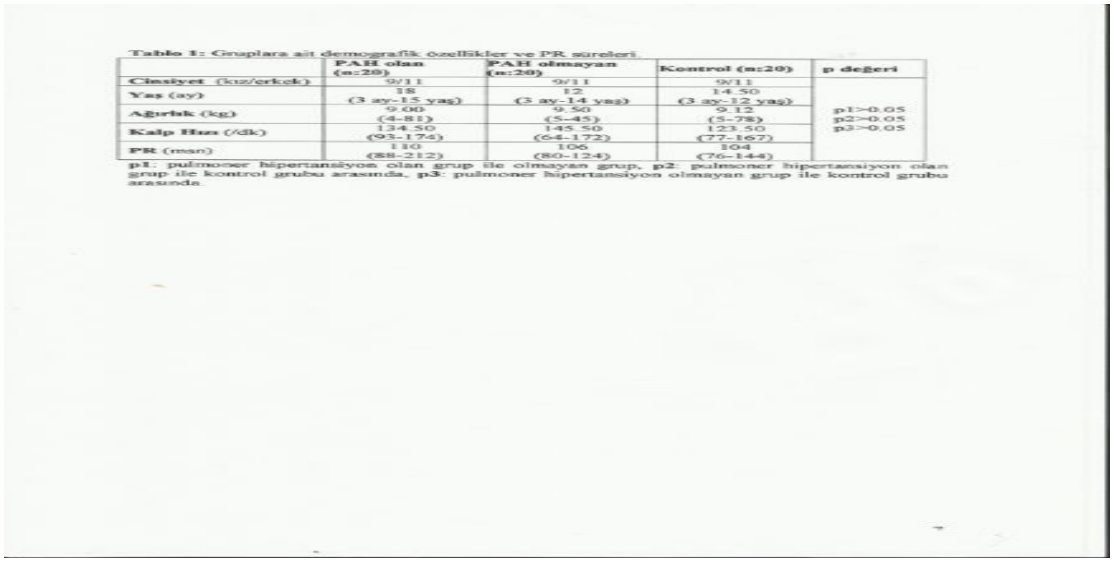


Table 1: Gruplara ait demografik özellikler ve PR süreleri

	PAH olan (n:20)	PAH olmayan (n:20)	Kontrol (n:20)	p değeri
Cinsiyet (kız/erkek)	9/11	9/11	9/11	
Yaş (ay)	18 (3 ay-15 yaş)	12 (3 ay-14 yaş)	14.50 (3 ay-12 yaş)	
Ağırlık (kg)	9.00 (4-81)	9.50 (5-45)	9.12 (5-78)	p1:>0.05 p2:>0.05 p3:>0.05
Kalp Hızı (/dk)	134.50 (93-176)	145.50 (64-172)	123.50 (77-167)	
PR (msn)	140 (88-212)	106 (80-124)	104 (76-144)	

p1: pulmoner hipertansiyon olan grup ile olmayan grup, p2: pulmoner hipertansiyon olan grup ile kontrol grubu arasında, p3: pulmoner hipertansiyon olmayan grup ile kontrol grubu arasında.

Gruplara ait demografik özellikler ve PR süreleri.

Tablo 2

Tablo 2: Gruplar arasında P-dalgalarına ait minimum, maksimum ve dispersiyon sürelerinin karşılaştırılması.

	PAH olan (n:20)	PAH olmayan (n:20)	Kontrol (n:20)	p değeri
P min (msn)	44.20±4.76	47.20±6.43	50.20±6.42	p1>0.05 **p2<0.01** p3>0.05
P maks (msn)	83.30±11.22	73.60±7.93	75.00±9.87	**p1<0.01** **p2<0.05** p3>0.05
P disp (msn)	39.10±9.54	26.30±4.99	24.80±6.94	**p1<0.001** **p2<0.001** p3>0.05

p1: pulmoner hipertansiyon olan grup ile olmayan grup, p2: pulmoner hipertansiyon olan grup ile kontrol grubu arasında, p3: pulmoner hipertansiyon olmayan grup ile kontrol grubu arasında.

Gruplar arasında P-dalgalarına ait minimum, maksimum ve dispersiyon sürelerinin karşılaştırılması.

Tablo 3

Tablo 3: Gruplar arasında QT/QTc sürelerinin minimum, maksimum ve dispersiyon değerlerinin karşılaştırılması.

	PAH olan (n:20)	PAH olmayan (n:20)	Kontrol (n:20)	p değeri
QT min (msn)	256 (200-332)	240 (200-380)	260 (212-328)	p1>0.05 p2>0.05 p3>0.05
QT maks (msn)	304 (248-404)	280 (240-428)	294 (252-364)	**p1<0.05** p2>0.05 p3>0.05
QT disp (msn)	52.80±15.11	37.60±6.00	35.00±7.77	**p1<0.001** **p2<0.001** p3>0.05
QTc min (msn)	378.50 (323-423)	373.50 (336-410)	371.50 (387-461)	p1>0.05 p2>0.05 p3>0.05
QTc maks (msn)	447.50 (407-521)	435 (399-450)	422 (387-461)	**p1<0.01** **p2<0.001** p3>0.05
QTc disp (msn)	74.30±18.34	56.55±9.76	50.60±13.11	**p1<0.001** **p2<0.001** **p3<0.05**

p1: pulmoner hipertansiyon olan grup ile olmayan grup, p2: pulmoner hipertansiyon olan grup ile kontrol grubu arasında, p3: pulmoner hipertansiyon olmayan grup ile kontrol grubu arasında.

Gruplar arasında QT/QTc sürelerinin minimum, maksimum ve dispersiyon değerlerinin karşılaştırılması.

P215 - REZİDÜ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT NEDENİYLE 3. DEFA ONARIM AMACIYLA RE-REOPERE EDİLEN ORTA-CİDDİ PULMONER HİPERTANSİF ADOLESAN OLGU

Ali Gürbüz, **Ufuk Yetkin,** Banu Lafçı, Orhan Gökalp, Tevfik Güneş

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği , İZMİR

İzole ventriküler septal defekt (VSD) en sık görülen doğumsal kalp patolojisi olup, kardiyak anomalilerin ¼ ‘ünü oluşturmaktadır.
Olgumuz 14 yaşında adolesan kızdı. Hastanemize başvuru yakınması nefes darlığıydı. Özgeçmişinde 11 yıl önce dış merkezde 2 defa VSD onarım operasyonu öyküsü mevcuttu. Gerçekleştirilen transtorasik ekokardiyografik (TTE) incelemede interventriküler septumda parasternal uzun aksta 1-2mm uzaklıkta (aort kapağa çok yakın üst septal bölgede) 4-5mm çaplı interventriküler septumda defektle uyumlu rezidüel şant akımı bulgulandı. Yapılan kardiyak kateterizasyonda, ventrikülografide VSD’ye ait şant saptandı. Pulmoner arter basıncının 45-50mm Hg olduğu da bulgulandı.
Bu bulgularla operasyona alınan olguda sağ atriyotomi yoluyla VSD’ye ulaşım planlandı. Ancak triküspid kapağın retraksiyonuna rağmen yeterli görüş sağlanamadı. Bu nedenle septal liflet annulustan ayrılarak rezidü VSD’ye ulaşıldı. Subaortik superior segmentte 10 x 10 mm boyutlarında rezidü VSD, tek tek pledgetli 4/0 polipropilen sütürler yardımıyla politetrafluoroetilen (Gore-tex) yama materyali kullanılarak kapatıldı. Defektin kapatılmasının ardından septal yaprakçık 6/o prolen sütürle tekrar anulusa dikildi. Postoperatif izlemde ek sorun bulgulanmayan olgumuz 8. günde taburcu edildi. Postoperatif geç dönem ekokardiyografik incelemesinde pulmoner arter basıncının 25mm Hg’ya gerilediği saptandı.
Artan sayıda karşılaşılan bir hasta grubu da konjenital kalp hastalığı olan erişkin kişilerdir. Bu hastalarda, nadiren de olsa reoperasyon amacıyla cerrahi girişim gerekebilir. VSD’de defektin genişliği ve pulmoner arter basıncının yüksekliği patofizyolojiyi belirlemektedir. Ventriküler septal defektlerin cerrahi yolla tedavisi artan cerrahi deneyim ile daha düşük morbidite ve mortalite ile gerçekleştirilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rezidü Ventriküler Septal Defekt, Onarım,reoperasyon, Orta-Ciddi Pulmoner Hipertansiyon.

P216 - GEÇ TANI ALAN EİSENMENGER SENDROMU GELİŞMİŞ AORTOPULMONER PENCERE OLGUSU

Cem Karadeniz[1], Fikri Demir[1], Filiz Ekici[2], Ercan Tutar[1], Semra Atalay[1]

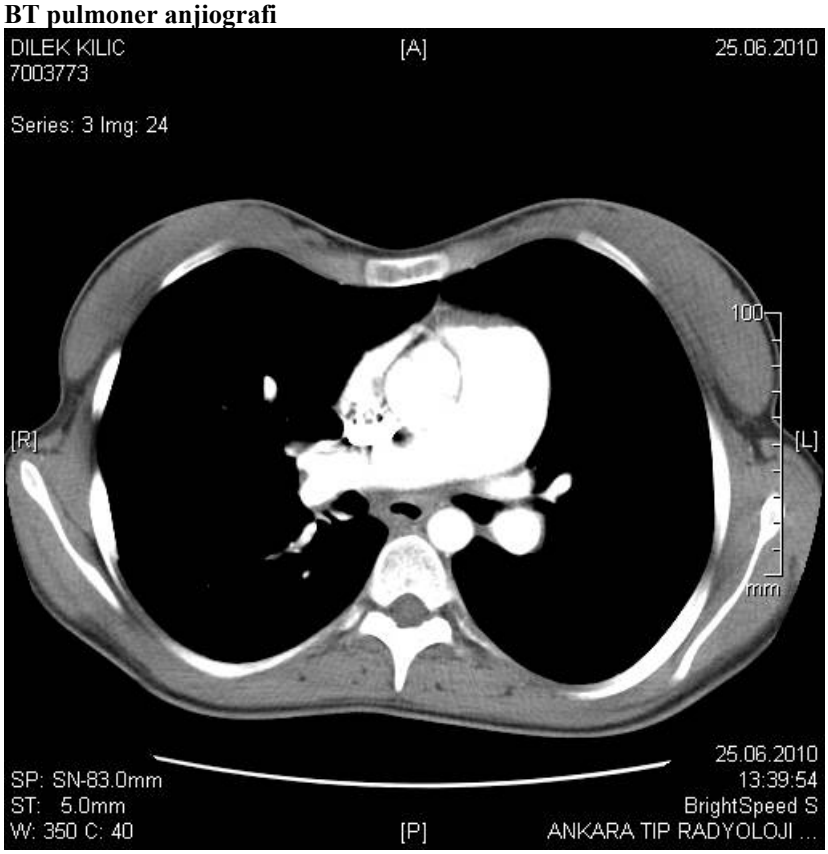
[1]*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Ankara Çocuk SH, Hematoloji-Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA*

Aortopulmoner pencere (APP), çıkan aorta ile pulmoner arter arasında bağlantı ile karakterize erken dönemde pulmoner damar hastalığı gelişmesine neden olan nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Hastalar zamanında tanı almadıklarında cerrahi tedavi şansını yitirmektedirler. Burada bronşiektaziye sekonder pulmoner hipertansiyon düşünüldüğü için geç tanı alan bir aortopulmoner pencere olgusu sunulmuştur.

OLGU: 20 yaşında kız hasta, hafif efor ile nefes darlığı, morarma, ara ara çarpıntı ve göğüs ağrısı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Süt çocukluğu döneminden itibaren tekrarlayan akciğer enfeksiyonları geçiren hasta, başvurulan merkezde hiper IgE sendromuna sekonder bronşiektazi ve pulmoner hipertansiyon tanısı almıştı. Anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği olduğu, 10 yaşında erkek kardeşinin Fallot Tetralojisi nedeniyle 3 yaşında opere olduğu, bir kardeşininde pulmoner atrezi operasyonu sırasında öldüğü öğrenildi. Muayenesinde kalp hızı: 76/dk, solunum sayısı 24/dk, kan basıncı 110/60 mmHg idi. Akciğer oskultasyonunda solunum sesleri bilateral kaba, kardiyak oskultasyonunda ikinci kalp sesi sert duyuldu ancak üfürüm saptanmadı. Çomak parmağı ve vücudunda iyileşmiş abselere bağlı yaygın skarları vardı. Diğer sistem bakıları normaldi. Pulse oksimetre ile oksijen saturasyonu %92 saptandı. Efor kapasitesi NYHA evre 2-3 olarak değerlendirildi. Hastanın hemogram, biyokimya ve brain natriüretik peptid düzeyi normal saptandı. Elektrokardiyogramında sağ aks sapması ve sağ ventrikül hipertrofi bulgusu vardı. Telekardiyografisinde pulmoner konusta belirginleşme görüldü. Ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikülde hafif trabekülasyon artışı saptandı. Triküspit yetersizliğinden ölçülen pulmoner arter sistolik basıncı 110 mmHg idi. Toraks BT anjiografisinde; aorta ile pulmoner arter arasında geniş bağlantı görülmesi üzerine hastaya anjiografi yapıldı. Anjiografisinde; arkus aorta enjeksiyonunda kontrast maddenin çıkan aorta ile pulmoner arter arasındaki defekt yoluyla pulmoner arter ve dallarının dolduğu görüldü. Pulmoner arter basıncı 85/50 (70) mmHg ölçüldü. Vazoreaktivite testi negatif olarak saptandı. Tekrarlanan ekokardiyografide suprasternal çalışmada prob öne doğru 70-80 derece açılandırıldığında defekt görülebildi. Hastaya bosentan tedavisi başlandı. Üç ay sonra yapılan değerlendirmede semptomlarında gerileme olduğu, 6 dakika yürüme test mesafesini uzadığı, gözlendi.
Aortopulmoner pencere tanısının, pulmoner konjesyon ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna bağlı kronik akciğer hastalığı ve pulmoner damar hastalığı gelişmeden konulması hastaların operasyon şansını yitirmemesi açısından önemlidir. Kronik akciğer hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon tanısıyla tarafımıza başvuran hastalar, başvuru yaşına kadar tanısı atlanmış olabilecek konjenital kalp hastalıkları açısından ayrıntılı değerlendirilmelidir.

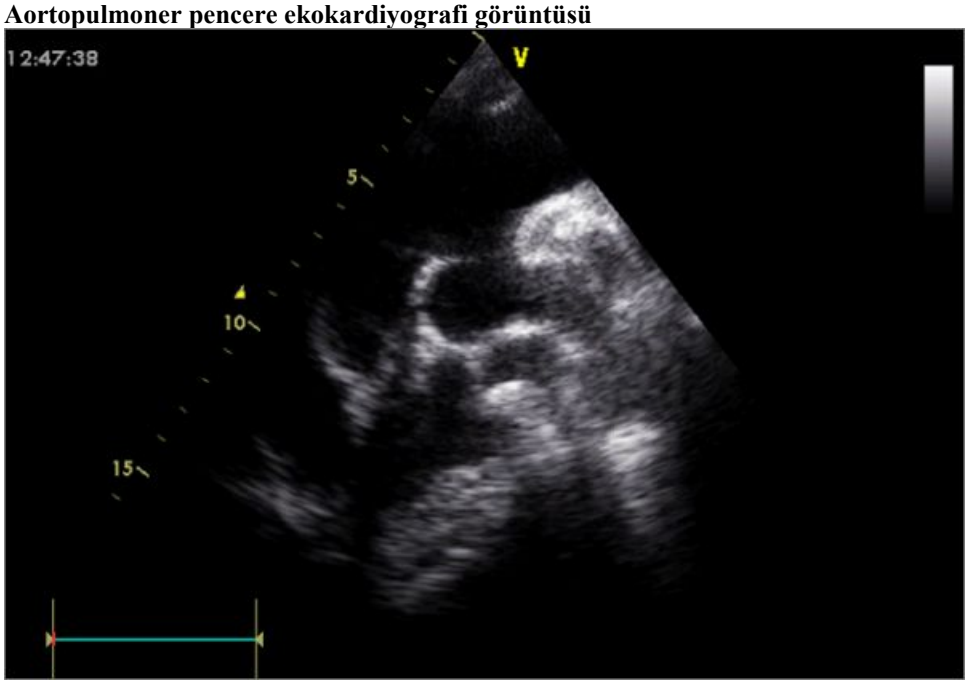
Anahtar Kelimeler: Aortopulmoner Pencere, Bronşiektazi, Eisenmenger Sendromu

BT pulmoner anjiografi



Aorta ile pulmoner arter arasında geniş aortopulmoner pencere görülmekte

Aortopulmoner pencere ekokardiyografi görüntüsü



Suprasternal çalışmada çıkan aorta ile pulmoner arter arasında 26 mm genişliğindeki aortopulmoner pencere görüldü

P217 - ÇOCUKLUK ÇAĞI PULMONER HİPERTANSİYONUNDA PULMONER VASKÜLER REZİSTANS VE VAZOREAKTİVİTENİN EKOKARDİYOGRAFİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayhan Çevik, Serdar Kula, Sedef Tunaoğlu, Deniz Oğuz, Rana Olguntürk, Ayhan Pektaş

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi, ANKARA

GİRİŞ-AMAÇ: Çocukluk çağı pulmoner hipertansiyonunda sağkalımı belirleyen en önemli faktörler Pulmoner Vasküler Rezistans (PVR) ve Pulmoner Vazoreaktivite testidir. PVR ve pulmoner vazoreaktivitenin belirlenmesi için altın standart tanı yöntemi kardiyak kateterizasyondur. PVR veya pulmoner vazoreaktivitenin noninvazif bir yöntemle belirlenmesi PH'lı hasta populasyonunun tanısında ve izleminde birçok avantaj sağlayacaktır. Bu çalışmada amacımız; eşzamanlı kalp kateterizasyonu ve transtorasik ekokardiyografi yapılarak PVR'ın ve pulmoner vazoreaktivite cevabının noninvaziv olarak transtorasik Doppler ekokardiyografi ile belirlenmesidir.

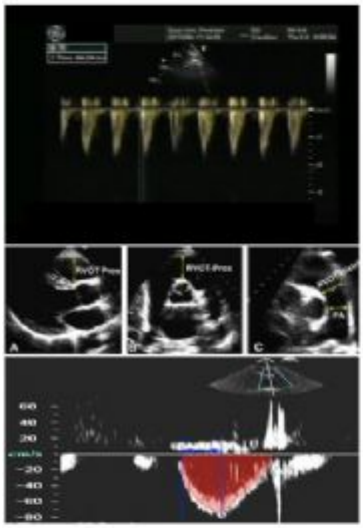
MATERYAL-METOD: Çalışmaya kalp kateterizasyonu ile dökümente edilen 30 pulmoner hipertansiyonlu ve 40 sağlıklı kontrol grubu dahil edilmiştir. Sağ ventrikül çıkım yolu distalinde PW Doppler ekokardiyografi ile pulmoner arter akım hız eğrisi elde edilerek (Resim 1) Doppler belirleyici indeksler (Resim 2); Akselerasyon Zamanı (AcT), Infleksiyon Zamanı (InT), Deselerasyon Indeksi (DI), Deselerasyon Zamanı (DecT), sağ ventrikül ejeksiyon zamanı (RVET), AcT/RVET parametreleri ve kalp hızına göre düzeltilmiş değerleri, TRPG/RVOTVTI, TY/RVOTVTI, TRPG/(HRxRVOTVTI) indeksleri ve Tablo I, Tablo III'te verilen diğer parametreler hasta ve kontrol grubunda çalışıldı. Hasta grubuna Oksijen ile vazoreaktivite testi yapılarak parametrelerdeki değişimler kaydedildi.

SONUÇLAR: Hasta grubunun yaş ortalaması 77,6±93,2 ay; kontrol grubunun 77,6±64,8 ay idi. Kontrol grubu ile hasta grubu arasında AcT, AcTc, InT, InTc, DI, DIc, DecT, DecTc, AcT/RVET ve diğer paramatrelerde anlamlı fark saptandı(Tablo I). Hasta ve kontrol grubunu ayırtetmede en yüksek duyarlılık ve özgüllük için AcT ve DecTc kombinasyonu kullanılabileceği saptandı (AcT için "cut-off" değer: 103,3 msn, DecTc için "cut-off" değer: 277 msn)(Tablo II). Hastalar PVR değerlerinin 0-3, 3-10 ve 10 WU/m2'den yüksek olmasına göre 3 ayrı subgrubta değerlendirildi. Ağır PVR yüksekliğinin (PVR > 10 WÜ/m2) ayırtedilmesinde AcTc, TRPG/RVOTVTI, TY/RVOTVTI, PAB/HRXRVOT VTI' nin belirleyici olduğu saptandı (p=0,009; p=0,009; p=0,003; p=0,004). Pulmoner hipertansiyonlu hastaların vazoreaktivite yanıtlarının değerlendirilebilmesi için kullanılabilecek Doppler Ekokardiyografi indekslerinin ise AcTc, DIc, DecT, SPAB/RVOTVTI, TY/RVOTVTI, SPAB/HRRVOT, TY, RVMPI, LVMPI, EkoQp, EkoQs, TE', Te/TE' olduğu saptanmıştır. PVT sonrasında ise AcTc için "cut-off" değeri 125 msn (duyarlılık %84,6 seçicilik %88,2) InTc için "cut-off" değer 293,2 msn (duyarlılık %84,6 seçicilik %76,5) bulunmuştur (Tablo III ve IV).

TARTIŞMA: PA akım dalga eğrilerinin transtorasik Doppler ekokardiyografi ile değerlendirmelerinin yapılması bu hastalarda kateter ve/veya cerrahi gereksiniminin tespiti kadar optimal zamanlamanın belirlenmesinde de faydalı olacaktır. Bu teknik Pulmoner Hipertansiyonu olan çocuklarda PVR'ın ve vazoreaktivite testinin noninvazif değerlendirilmesinde tarama testi olarak uygulanabilir görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, ekokardiyografi, pulmoner vasküler rezistans

Resim I



Resim II

P A Akım Hız Eğrisi Zaman ve Velosite Ölçümleri

Tablo 1

Kontrol grubu ile hasta grubunun vazoreaktivite testi öncesi ekokardiyografik ölçümleri

Değişkenler	Hasta Grubu	Kontrol Grubu	p-değeri
AcT *(msn)*	81,3 (51,7-123,7)	115,0 (61,6-166,0)	**<0,001**
AcTc *(msn)*	112,3±22,66	145,1±29,94	**<0,001**
InT *(msn)*	212,0±42,64	287,8±52,42	**<0,001**
InTc *(msn)*	285,7±65,16	369,5±59,72	**<0,001**
DI	0,42±0,11	0,36±0,08	**0,020**
DIc	0,56±0,17	0,47±0,13	**0,010**
DecT *(msn)*	223,8 (111,5-369,7)	167,0 (80,5-279,0)	**<0,001**
DecTc *(msn)*	318,7±89,70	213,5±62,13	**<0,001**
RVET *(msn)*	303,5 (214,4-443,6)	314,5 (251,0-495,0)	0,210
AcT/RVET	0,25 (0,16-0,50)	0,33 (0,19-0,50)	**<0,001**
(SPAB)/ (RVOT VTI)	1,3 (0,0-8,8)	0,5 (0,0-1,2)	**<0,001**
(TY)/ (RVOT VTI)	0,09 (0,0-0,43)	0,08 (0,03-0,14)	0,115
SPAB/ (RVOT VTIxHR)	1,0 (0,0-9,0)	0,6 (0,01-1,0)	**0,015**
TE' *(m/sn)*	0,17 (0,05-0,62)	0,16 (0,05-0,27)	0,584
TA' *(m/sn)*	0,12 (0,04-0,76)	0,11 (0,05-0,24)	0,486
TS' *(m/sn)*	0,13 (0,09-0,58)	0,13 (0,10-0,18)	0,421
TAPSE *(cm)*	1,96 (1,03-3,22)	2,53 (1,1-4,25)	0,100
TY *(m/sn)*	3,3±1,41	1,4±0,81	**<0,001**
TE/TE'	5,4 (1,0-21,6)	4,4 (1,6-9,4)	0,054
RVMPI	0,45±0,14	0,35±0,08	**<0,001**
LVMPI	0,49±0,12	0,39±0,06	**<0,001**
Kava indeksi	0,37±0,12	0,34±0,11	0,208

AcT:akselerasyon zamanı, AcTc:kalp hızına göre düzeltilmiş akselerasyon zamanı, InT:infleksiyon zamanı, DI:deselerasyon indeksi, DecT:deselerasyon zamanı, RVET:sağ ventrikül ejeksiyon zamanı, SPAB: sistolik pulmoner arter basıncı, TE':doku Doppler ile erken diastolik E akımı, TA': doku Doppler ile diastolik A akımı, TS': doku Doppler ile sistolik miyokardial hız, TY: triküspit yetmezliği, TAPSE: triküspit anüler plan sistolik hareketi, HR:kalp hızı, MPI: miyokard performans indeksi

Tablo 2

Hasta ve Kontrol Grubunu Ayırt Etmede EKO Göstergelerine Ait ROC Eğrisi Altında Kalan Alan Hesaplamaları, En İyi "cut-off" değerleri ve Tanısal Performans Göstergeleri

Değişkenler	EAKA (% 95 GA)	"cut-off"	Duyarlılık	Seçicilik	PTD	NTD
AcT *(msn)*	0,792 (0,682-0,902)	103,32	%93,3	%70,0	%80,5	%88,7
AcTc *(msn)*	0,803 (0,700-0,906)	124,8	%80,0	%77,5	%82,5	%74,4
InTc *(msn)*	0,820 (0,723-0,917)	328,9	%73,3	%77,5	%81,2	%68,6
DecT *(msn)*	0,822 (0,719-0,925)	179,1	%90,0	%72,5	%81,3	%84,5
DecTc *(msn)*	0,832 (0,734-0,931)	277	%76,7	%87,5	%89,1	%73,8

EAKA: Eğri Altında Kalan Alan, GA: Güven Aralığı, PTD: Pozitif Tahmini Değer, Negatif Tahmini Değer.
AcT:akselerasyon zamanı, AcTc:kalp hızına göre düzeltilmiş akselerasyon zamanı, InT:infleksiyon zamanı, DecT:deselerasyon zamanı

Tablo 3

Hasta grubunda test sonrası PVR düzeylerine göre ekokardiyografik ölçümler

Değişkenler	Normal/Hafif (n=20)	Ağır (n=10)	P
AcT *(msn)*	103,5 (59,1-162,7)	93,9 (66,6-127,0)	0,198
AcTc *(msn)*	153,2±36,48	110,6±20,28	**0,002**
InT *(msn)*	212,3±33,13	229,3±43,01	0,241
InTc *(msn)*	306,8±59,19	268,8±47,23	0,089
DI	0,45±0,11	0,43±0,07	0,645
DIc	0,65±0,18	0,49±0,07	**0,002**
DecT *(msn)*	170,2 (111,2-273,1)	228,5 (163,7-332,3)	**0,003**
DecTc *(msn)*	272,2±80,65	290,7±75,09	0,551
RVET *(msn)*	150,4 (82,1-219,7)	325,6 (244,4-429,1)	**0,049**
AcT/RVET	0,35 (0,20-0,58)	0,27 (0,21-0,37)	**0,022**
(SPAB)/ (RVOTVTI)	0,7 (0,0-5,1)	2,3 (0,3-6,8)	**0,002**
(TY)/ (RVOTVTI)	0,07 (0,0-0,27)	0,15 (0,05-0,31)	**<0,001**
(SPAB)/ (RVOTVTIXHR)	0,6 (0,0-6,0)	2,0 (0,3-9,0)	**<0,001**
EkoQp *(lt/dk/m²)*	1,81 (0,71-8,69)	3,57 (2,14-7,67)	**<0,001**
EkoQs *(lt/dk/m²)*	1,03 (0,26-2,90)	2,20 (1,31-5,10)	**<0,001**
EkoQp/Qs	2,0 (0,8-5,7)	1,6 (0,6-3,5)	0,248
TE' *(m/sn)*	0,20 (0,06-0,29)	0,13 (0,05-0,18)	**0,015**
TA' *(m/sn)*	0,12 (0,04-0,26)	0,12 (0,08-0,24)	0,397
TS' *(m/sn)*	0,13 (0,07-0,59)	0,11 (0,09-0,20)	0,328
TAPSE *(cm)*	1,9 (1,1-3,0)	1,9 (1,3-2,9)	0,650
TY *(m/sn)*	2,4±1,32	3,7±1,23	**0,016**
TE/TE'	5,4 (1,0-20,3)	4,7 (1,0-14,2)	0,812
RVMPI	0,43±0,15	0,61±0,09	**0,002**
LVMPI	0,42±0,13	0,58±0,08	**<0,001**
Kava indeks	0,34±0,15	0,35±0,15	0,913

AcT: akselerasyon zamanı, AcTc:kalp hızına göre düzeltilmiş akselerasyon zamanı, InT:infleksiyon zamanı, DI:deselerasyon indeksi, DecT: deselerasyon zamanı, RVET: sağ ventrikül ejeksiyon zamanı, SPAB: sistolik pulmoner arter basıncı, TE': doku Doppler ile erken diastolik E akımı, TA': doku Doppler ile diastolik A akımı, TS': doku Doppler ile sistolik miyokardial hız, TY: triküspit yetmezliği, TAPSE: triküspit anüler plan sistolik hareketi, HR:kalp hızı, MPI: miyokard performans indeksi, EkoQp: TTE ile ölçülen pulmoner akım, EkoQs: TTE ile ölçülen sistemik akım

Tablo 4

Hasta Grubunda test öncesi ve test sonrası Normal/Yüksek Grubu ile Ağır Grubunu Ayırt Etmede ROC Eğrisi Altında Kalan Alan Hesaplamaları, En İyi "cut-off" değerleri ve Tanısal Performans Göstergeleri

Değişkenler	EAKA (% 95 GA)	"Cut-off değer"	Duyarlılık	Seçicilik	PTD	NTD
Test Öncesi						
AcTc (msn)	0,783 (0,605-0,950)	101,4	%61,5	%94,1	%88,8	%76,2
InTc (msn)	0,633 (0,428-0,839)	Hesaplanamadı	-	-	-	-
(SPAB)/ (RVOTVTI)	0,826 (0,668-0,984)	1,94	%69,2	%88,2	%81,7	%78,9
(TY)/ (RVOTVTI)	0,855 (0,709-1,000)	0,125	%76,9	%88,2	%83,2	%83,3
(SPAB)/ (RVOTVTIxHR)	0,853 (0,711-0,995)	0,025	%53,8	%100,0	%100,0	%73,9
Test Sonrası						
AcTc (msn)	0,845 (0,698-0,992)	125,0	%90,0	%80,0	%61,2	%94,1
InTc (msn)	0,695 (0,503-0,887)	293,2	%90,0	%55,0	%50,0	%91,7
(SPAB)/ (RVOTVTI)	0,840 (0,688-0,992)	1,89	%80,0	%85,0	%72,7	%89,5
(TY)/ (RVOTVTI)	0,853 (0,700-1,005)	0,135	%80,0	%85,0	%72,7	%89,5
(SPAB)/ (RVOTVTIxHR)	0,888 (0,649-1,000)	0,015	%80,0	%95,0	%88,9	%90,5

EAKA: Eğri Altında Kalan Alan, GA: Güven Aralığı, PTD: Pozitif Tahmini Değer, Negatif Tahmini Değer.

AcT: akselerasyon zamanı, AcTc:kalp hızına göre düzeltilmiş akselerasyon zamanı, InT:infleksiyon zamanı, SPAB: sistolik pulmoner arter basıncı, TY: triküspit yetmezlik jet akım hızı

P218 - SÜRFAKTAN TEDAVİSİ VERİLEN PRETERM YENİDOĞANLARDA GEÇ DÖNEM KARDİYAK FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Halil Gürsoy[1], Mehmet Davutoğlu[1], **Seref Olgar[2]**, Ahmet Köse[2], Mesut Garipardıç[1], Ekrem Güler[1], Cengiz Dilber[1]

[1]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ
[2]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

Respiratuar distres sendromu (RDS) ve bronkopulmoner displazi (BPD), pulmoner hipertansiyon (PHT) prematüre bebeklerin en önemli mortalite ve morbidite nedenlerinden biridir. Tedavi edilmemiş PHT'lu hastalarda zamanla akciğerlerde geri dönüşümsüz hasar meydana gelirken, sağ ventrikülde ise basınç yükünün artmasına bağlı fonksiyon bozuklukları gelişmektedir. Bu artmış kronik basınç yükü sağ ventrikülde duvar stresinde artma, kompansatuar hipertrofi ve subendokardiyal iskemi gelişmesine ve zamanla ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına yol açmaktadır. Son yıllarda mekanik ventilasyonun kullanılması ile beraber sürfaktanın tedavide kullanılması ile beraber RDS'nin etkin şekilde tedavi edildiği gösterilmiştir. Dolayısıyla PHT'nun etkin olarak önlendiğine dair çalışmalar olmasına rağmen bu prematür doğmuş olguların çeşitli akciğer hastalıkları için risk teşkil ettikleri bilinmektedir. Bu olguların geç dönem kardiyak değişikliklerini gösteren bir çalışma olmadığından bu çalışmada sürfaktan tedavisi alan prematüre bebeklerin, geç dönem kardiyak fonksiyonları ekokardiyografik olarak incelendi Hastanemiz Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde 2000 – 2010 yılları arasında (YYBÜ) RDS tanısı ile yatırılarak izlenen ve sürfaktan tedavisi uygulanmış olgular (G1) alınarak, sürfaktan ihtiyacı olmamış prematür doğmuş (G2) ve miadında doğmuş hiçbir sağlık yakınması olmayan (G3) olguların kıyaslanması şeklinde yapıldı. Çalışmada 36 G1, 30 G2 ve 37 G3 olgu kardiyolojik olarak değerlendirildi.
G1 ve hem de G2 olgularının triküspit kapağındaki yetersizlik akımından elde edilen Pulmoner Arter Basıncının (PAB) G3 olgularından daha yüksek olduğu tespit edildi. Fakat G1 ve G2 arasında PAB yönünden istatistiksel olarak farklılık saptanmadı. Sağ ventrikül diyastolik fonksiyonların pulsed wave konvansiyonel doppler ekokardiyografi ile değerlendirilmesinde E/A oranının sürfaktan verilmeyen prematürelerde normal sınırlarda olmasına rağmen miadında doğan olgularından anlamlı derecede düşük olduğu tespit edildi.
Sonuç olarak bu çalışma ile prematür doğan bebekler miadında doğan bebeklerle kıyaslandıklarında PAB'larının hala yüksek olduğu gösterildi. Bu yükseklik prematürlerin prenatal, natal ve postnatal maruz kaldıkları streslerden kaynaklanmış olabilir ancak bu yüksek PAB'dan dolayı prematür doğan bebeklerin uzun süre takip edilmesi gerekmektedir. Ayrıca bu çalışma ile prematür doğan bebeklerde PAB yüksekliğini ve normale dönme süresi ile ilgili daha detaylı çalışmaların planlanmasının gerektiği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Prematürite, pulmoner hipertansiyon, sağ ventrikül, sürfaktan

P219 - EİSENMENGER SENDROMUNLU ÇOCUKLARDA, PULMONER İNTİMA MEDİA KALINLIĞI VE BİYOKİMYASAL PARAMETRELERLE OLAN İLİŞKİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ebru Yılmaz[1], Nazmi Narin[2], Ali Baykan[2], Sadettin Sezer[2], Sertaç Hanedan Onan[2], Zeynep Baykan[3], Kazım Üzüm[2]

[1]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, KAYSERİ*
[2]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ*
[3]*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıp Eğitimi Ana Bilim Dalı, KAYSERİ*

AMAÇ: Bu çalışmada Eisenmenger sendromunun klinik değerlendirilmesinde ProBNP, endotelyal mikropartikül, ürik asit ölçümlerinin prognostik önemi ve pulmoner arter intima media kalınlığı ile ProBNP, endotelyal mikropartikül, ürik asit değerleri arasında olası ilişkiyi tespit etmek amaçlandı.

MATERYAL-METOD: Yaş ortalaması 9,2 ± 4,8 yıl olan (3–18 yaşları arasında) Eisenmenger Sendromu (ES) tanısı ile XXXXXXX tarafından takip edilen toplam 16 hasta (10 kız, 6 erkek) prospektif olarak çalışmaya alındı. Makroskopik vasküler değişikliğin tespit edilmesi amacıyla ultrasonografik olarak pulmoner arter intima media kalınlığı (PIMK) ölçüldü. ES'da prognostik önemlerini tespit etmek için biyokimyasal olarak plazma NT pro-BNP, ürik asit ve immunolojik olarak endotelyal mikropartikül (CD 144, CD 146) seviyesine bakıldı. Tüm sonuçlar sağlıklı 37 çocuğun sonuçları ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Hasta ve kontrol grupları biyokimyasal parametreler açısından karşılaştırıldığında; hasta grubunun serum NT pro-BNP ve ürik asit düzeyi ile kan hemoglobin düzeyinin kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek olduğu tespit edildi ($p<0.05$). Hasta ve kontrol grupları CD 144 ve CD 146 değerleri açısından karşılaştırıldığında; gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı derecede fark tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede hasta grubunda PIMK kontrol grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0,05$). Hasta grubunda serum NT Pro-BNP düzeyi ile pulmoner vasküler rezistans (PVR) arasında anlamlı pozitif ilişki saptandı. Ortalama pulmoner arter ile ilişki belirlenemedi. Hasta grunda PVR ile hemoglobin arasında anlamlı pozitif ilişki saptandı. Hasta grubunda serum ürik asit düzeyi ile yaş ve hemoglobin düzeyi arasında anlamlı pozitif ilişki tespit edilirken, PVR, Qp/Qs, pulmoner arter ortalama basıncı, NT Pro BNP düzeyi, CD144, CD 146 ile serum ürik asit düzeyi arasında anlamlı ilişki belirlenmedi. Hasta grubunda CD144 ve CD146 ile PVR, pulmoner arter ortalama basıncı arasında anlamlı ilişki belirlenmedi. PIMK ile CD 144 arasında pozitif yönde anlamlı ilişki tespit edilirken, ürik asit, NT pro-BNP, CD 146, PVR, Qp/Qs, ortalama pulmoner arter basıncı arasında anlamlı ilişki saptanmadı.

SONUÇ:
Pulmoner arteryel hipertansiyonda (PAH) gözlemlenen patolojik değişiklikleri başlatan süreçler kesin olarak henüz bilinmemekle birlikte, PAH biyopatolojisinde çeşitli biyokimyasal yolları ve hücre tiplerini ilgilendiren birden çok faktörün rolü olduğu kabul edilmektedir. PVR artışında etkili olan farklı mekanizmalar arasında vazokonstriksiyon, pulmoner damar duvarlarında proliferatif ve obstrüktif yeniden biçimlenme, enflamasyon ve tromboz sayılabilir. Bu çalışmada, ProBNP, ürik asit, endotelyal mikropartikül, değerleri ve PIMK belirlenerek, pulmoner damar düzeyinde yapısal ve fonksiyonel değişiklikler gösterilmeye çalışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Eisenmenger, intima-media, kalınlık, pulmoner, ürik asit, NT pro-BNP, endotelyal mikropartikül

P220 - PULMONER ARTERYEL HİPERTANSİYONLU ÇOCUK HASTALARDA UZUN DÖNEM İNHALE İLOPROST KULLANIMI

Işıl Yıldırım[1], Murat Şahin[2], Süheyla Özkutlu[1], Sema Özer[1], Tevfik Karagöz[1], Dursun Alehan[1]

[1]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*
[2]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANTALYA*

AMAÇ: Merkezimizde pulmoner arteryel hipertansiyon (PAH) tanısı almış olup, spesifik vasodilatör tedavisi olarak inhale iloprost kullanan hastalar, inhale iloprostun uzun dönem tolerabilitesinin, güvenlik ve etkinliğinin değerlendirilmesi için retrospektif olarak değerlendirildi.

METOD: Merkezimizde Nisan 2003 ve Ocak 2010 tarihleri arasında idiopatik ya da asosiye pulmoner hipertansiyon tanısı konulup, inhale iloprost tedavisi alan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 6.6 ± 6.8 yıl ve ağırlığı 23 ± 22.9 kilogram idi. Sekiz hastada (%40) pulmoner hipertansiyon idiopatik, 12 hastada ise (%60) konjenital kalp hastalığı ile ilişkiliydi.

SONUÇLAR: Başlangıç tedavisi olarak 14 hastaya inhale iloprost tedavisi başlandı, izlemde klinik ve laboratuvar değerlendirme sonucu kombinasyon tedavisine geçildi. Çalışmaya dahil edilen 20 hastanın 15'i kombine spesifik vazodilatör tedavisi kullanıyordu. Kombine tedavi kullanan hastalardan 12'si ikili, 3'ü ise üçlü ilaç tedavisi kullanıyordu. Çalışma döneminde 6 hasta kaybedildi. Yürüme testi yapılabilen hastalarda median test değeri iloprost tedavisi ile 420 metreden 490 metreye arttı (p:0,028). Bir hastada iloprost tedavisi ile başağrısı şikayeti, başka bir hastadada ise ağız çevresinde döküntü gelişti, her iki yan etki de inhale iloprost tedavisinin kesilmesini gerektirmedi. Genel olarak hastaların kronik inhale iloprost tedavisine uyumu iyiydi.

TARTIŞMA: Pulmoner hipertansiyon yüksek morbidite ve mortalite ile seyreden bir hastalıktır. Pulmoner hipertansiyon tanısı almış hastaların yakın takibi ve ihtiyaç halinde erken kombinasyon tedavisi başlanmasının hastaların sağ kalımını arttırdığı görülmüştür. Bu çalışmada tek başına veya eş zamanlı endotelin reseptör antagonisti ve/veya fosfodiesteraz inhibitör tedavisi ile kombine inhale iloprost tedavisinin PAH tedavisinde etkili olduğunu göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: İnhale İlloprost, Çocuk, Pulmoner Arteryel Hipertansiyon

P221 - AĞIR PULMONER HİPERTANSİYONLU BİR OLGUDA SPESİFİK VAZODİLATÖR TEDAVİYE DRAMATİK YANIT

Işıl Yıldırım[1], Murat Şahin[2], Süheyla Özkutlu[1], Dursun Alehan[1]

[1]*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*
[2]*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANTALYA*

GİRİŞ: Pulmoner vasküler rezistansta progresif artış ve sağ kalp yetmezliğine neden olabilen pulmoner hipertansiyon ciddi bir mortalite ve morbidite sebebidir. Spesifik vazodilatör tedavilerinin klinik kullanıma girmesiyle beraber bu hastaların yaşam kalitesi ve yaşam beklentisi artmıştır.

VAKA: İki yaşında, 6 kg, erkek hasta bronkopulmoner displazi, kalp yetmezliği ve ağır pulmoner hipertansiyon tanıları ile pediatrik göğüs hastalıkları bölümünden tarafımıza danışıldı. Öyküsünde hastanın 26 haftalık, 830 gr. olarak doğduğu, 3 ay boyunca ventilatör tedavisi aldığı, takiplerinde PDA nedeniyle yüklendiği düşünülerek transkateter olarak PDA'sının kapatıldığı, 2 yaşına kadar dış merkezde takip edildiği ancak bronkopulmoner displazi nedeniyle hastanemiz göğüs hastalıklarına yönlendirildiği öğrenildi. Fizik muayenede hastanın takipneik ve siyanotik olduğu, kaşektik göründüğü, sürekli oksijen ihtiyacı olduğu, subkostal ve interkostal retraksiyonları ve takipnesi olduğu görüldü. Hastanın yapılan ekokardiyografik incelemesinde sağ boşlukların ileri derecede genişlemiş olduğu, 3. derece 5 m/sn triküspit yetmezliği ve küçük ASD'sinin olduğu, ASD üzerindeki şantın sağdan sola olduğu görüldü, hastanın BNP değeri 14,600 pg/mL saptandı. Ağır pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliği tanısı konulan hastaya yapılan kateterizasyonda pulmoner arter basıncı 78/37 ortalama 55 mmHg, aort basıncı 61/41 ortalama 50 mmhg ölçüldü; Rp 5.8, Rp/Rs %90.02 bulundu. Kateter sırasında iloprostla yapılan vazoreaktivite testine yanıt alınamadı. Hastaya kalp yetmezliğine yönelik destek tedavisi ve pulmoner hipertansiyona yönelik bosentan tedavisi başlandı. Altı ay sonra yapılan kontrollerinde hastanın kliniğinde belirgin düzelme olduğu, oksijen ihtiyacının kalmadığı, ve hastanın 1.5 kg. almış olduğu görüldü. Yapılan ekokardiyografik incelemede sağ ve sol kalp boşluklarının dengeli olduğu, belirgin triküspit yetmezliğinin olmadığı görüldü. Hastanın kateterizasyonu tekrarlandığında pulmoner arter basıncı 51/21 ortalama 34 mmHg, aort basıncı 80/54 ortalama 61 mmHg ölçüldü; Rp 5.3, Rp/Rs %51.6 olarak hesaplandı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Pulmoner hipertansiyon hastaların yaşam kalitesini ciddi biçimde etkileyen tedavi edilmezse ağır kalp yetmezliği ve ölüme neden olabilen ciddi bir klinik antitedir. PAH tedavisinde kullanılan spesifik ilaçlar ile genelde hemodinamik bulgularda çok fazla değişiklik olmamakta ancak hastanın yaşam kalitesi ve subjektif şikayetleri iyileşmektedir. Bu vakanın spesifik tedavi ile çarpıcı hemodinamik yanıt alınması açısından vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, spesifik vazodilatör tedavi, bosentan

P222 - PULMONER HİPERTANSİYONU OLAN ÇOCUKLARDA SERUM INTER SELLÜLER ADEZYON MOLEKÜLÜ-1 DÜZEYİ

Melek Oğuz[1], Deniz Oğuz[1], Cihat Şanlı[2], Rana Olguntürk[1], Sedef Tunaoğlu[1], Serdar Kula[1], Hatice Paşaoğlu[3], Özlem Gülbahar[3], Osman Özdemir[4]

[1]*Gazi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[2]*Kırıkkale Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KIRIKKALE*
[3]*Gazi Tıp Fakültesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, ANKARA*
[4]*T.C. Sağlık Bakanlığı, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA*

AMAÇ: Bu çalışma doğuştan kalp hastalığına ikincil gelişen PAH'da biyobelirteç olarak serum ICAM-1'in kullanılabilirliğine aynı zamanda kateter anjiyografi ve ekokardiyografi bulgularıyla ICAM-1'in ilişkisine bakmak için yapıldı.

YÖNTEMLER: Pulmoner arteryel hipertansiyon (PAH) tanısı alan 30, soldan sağa şantı olup PAH gelişmemiş 20 doğumsal kalp hastalığı (DKH) ile 20 sağlıklı kontrol (SK) grubundan oluşan toplam 70 olgu dahil edildi. Tüm olgulardan alınan plazma örneklerinde hücreler arası adezyon molekül-1 (ICAM-1) düzeyleri ELISA yöntemiyle çalışıldı.

BULGULAR: PAH olgularının ICAM-1 düzeylerinin, DKH ve sağlıklı kontrol olgularından yüksek olduğu ($p<0.05$) (Tablo 1), PAH grubundaki olguların siyanotik ve asiyanotik şeklinde ayrılan alt gruplarının karşılaştırmasında ise ICAM-1 düzeylerinin siyanotik olgularda, istatiksel olarak anlamlı olmasa da yüksek olduğu belirlendi ($p>0.05$) (Tablo 2). Pulmoner arteryel hipertansiyonlu grubun EKO ölçüm değerleri ve hemodinamik parametreleri ile ICAM-1 düzeyleri arasında korelasyon olmadığı görüldü.

SONUÇ: PAH grubunda artmış ICAM-1 düzeylerinin PAH'a yol açan diğer faktörlerle birlikte PAH gelişimine katkıda bulunduğunu, bu biyobelirtecin PAH olgularının izlemlerinde kullanılan standart izlem parametrelerine ilave edilmesi ve daha geniş PAH topluluklarına uyarlanması için kullanılırlığının büyük, çok merkezli ve prospektif çalışmalarla gösterilmesinin gerekli olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteryel hipertansiyon, ICAM-1, doğumsal kalp hastalığı

Table 1. PAH, DKH ve sağlıklı kontrol gruplarının ICAM 1 düzeylerinin karşılaştırılması

Değişken	PAH (n=30)	DKH (n=20)	SK (n=20)	pa	pb	pc
ICAM-1 (ng/mL)	349.6 ± 72.9	312.3 ± 69.5	231.4 ± 60.4	0.014	0.002	0.001

PAH: Pulmoner arteriel hipertansiyon, DKH: Doğumsal kalp hastalığı, SK: Sağlıklı kontrol, ICAM-1: İnter sellüler adezyon molekülü-1 pa: PAH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması pb: PAH grubu ile DKH grubunun karşılaştırılması pc: DKH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması

Tablo 2. Siyanotik ve asiyanotik PAH gruplarının ICAM-1 düzeylerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Siyanotik PAH (n=9)	Asiyanotik PAH (n=21)	p
ICAM-1 (ng/mL)	361.4 ± 79.9	322.2 ± 45.7	>0.05

PAH: Pulmoner arteryel hipertansiyon, ICAM-1: Intersellüler adezyon molekülü 1

P223 - PULMONER HİPERTANSİYONU OLAN ÇOCUKLARDA SERUM HOMOSİSTEİN, ASİMETRİK DİMETİLARJİNİN VE NİTRİK OKSİT DÜZEYLERİ

Cihat Şanlı[1], Deniz Oğuz[2], Rana Olguntürk[2], Sedef Tunaoğlu[2], Serdar Kula[2], Hatice Paşaoğlu[3], Özlem Gülbahar[3], Ayhan Çevik[2]

[1]*Kırıkkale Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, KIRIKKALE*
[2]*Gazi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA*
[3]*Gazi Tıp Fakültesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, ANKARA*

AMAÇ: Bu çalışma, pulmoner arteriel hipertansiyonu (PAH) olan ve olmayan doğumsal kalp hastalığı (DKH) grupları ile sağlıklı kontrol (SK) grubunda homosistein, asimetrik dimetilarjinin (ADMA) ve nitrik oksit (NO) düzeyleri çalışılarak, bu belirteçlerin ekokardiyografi (EKO) ve kateter anjiografi bulgularıyla olan ilişkilerini araştırmak amacıyla yapıldı.

YÖNTEMLER: PAH tanısı alan 30, soldan sağa şantı olup PAH gelişmemiş 20 DKH ile 20 SK grubundan oluşan toplam 70 olgu dahil edildi. Tüm olgulardan alınan plazma örneklerinde homosistein, ADMA ve NO düzeyleri ELISA yöntemiyle çalışıldı.

BULGULAR: PAH olgularının homosistein düzeylerinin, DKH ve SK olgularından yüksek olduğu ($p<0.001$), ADMA düzeylerinin SK grubuna göre yüksek ($p<0.001$), DKH grubuna göre ise istatistiksel olarak anlamlı olmasa da yüksek olduğu saptandı. NO düzeyleri açısından gruplar arasında farklılık olmadığı belirlendi ($p>0.05$) (Tablo 1). PAH grubundaki olguların siyanotik ve asiyanotik şeklinde ayrılan alt gruplarının karşılaştırmasında ise homosistein düzeylerinin siyanotik olgularda anlamlı biçimde yüksek olduğu saptandı ($p<0.001$) (Tablo 2). PAH'lı grubun EKO ölçüm değerleri ve hemodinamik parametreleri ile homosistein, ADMA ve NO düzeyleri arasında korelasyon olmadığı görüldü.

SONUÇ: PAH grubunda artmış homosistein ve ADMA düzeylerinin PAH'a yol açan diğer faktörlerle birlikte PAH gelişimine katkıda bulunduğunu, bu biyobelirteçlerin PAH olgularının izlemlerinde kullanılan standart izlem parametrelerine ilave edilmesi ve daha geniş PAH topluluklarına uyarlanması için kullanılırlığının büyük, çok merkezli ve prospektif çalışmalarla gösterilmesinin gerekli olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriel hipertansiyon, homosistein, ADMA, NO

Tablo 1. Çalışma gruplarının homosistein, ADMA ve NO düzeylerinin karşılaştırılması

Değişkenler	PAH (n=30)	DKH (n=20)	SK (n=20)	pa	pb	pc
Homosistein (µmol/L)	20.5 ± 5.2	14.5 ± 2.6	9.26 ± 2.05	<0.001	<0.001	<0.01
ADMA (µmol/L)	23.1 ± 9.2	19.6 ± 7.4	17.1 ± 5.6	<0.001	>0.05	>0.05
NO (µmol/L)	0.41 ± 0.2	0.34 ± 0.1	0.31 ± 0.2	>0.05	>0.05	>0.05

PAH: Pulmoner arteriel hipertansiyon. DKH: Doğumsal kalp hastalığı. SK: Sağlıklı kontrol. ADMA: Asimetrik dimetilarjinin. NO: Nitrik oksit pa: PAH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması pb: PAH grubu ile DKH grubunun karşılaştırılması pc: DKH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması.

Tablo 2. Siyanotik ve asiyanotik PAH grupları ile SK grubunun homosistein, ADMA ve NO düzeylerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Siyanotik PAH (n=9)	Asiyanotik PAH (n=21)	SK (n=20)	pa	pb	pc
Homosistein (µmol/L)	22.8 ± 4.7	19.5 ± 5.2	9.26 ± 2.05	<0.001	<0.001	0.04
ADMA (µmol/L)	26.6 ± 12.1	21.6 ± 7.6	17.1 ± 5.6	0.002	<0.01	>0.05
NO (µmol/L)	0.46 ± 0.14	0.38 ± 0.24	0.31 ± 0.2	>0.05	>0.05	>0.05

PAH: Pulmoner arteriel hipertansiyon. SK: Sağlıklı kontrol. ADMA: Asimetrik dimetilarjinin. NO: Nitrik oksit pa: Siyanotik PAH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması. pb: Asiyanotik PAH grubu ile SK grubunun karşılaştırılması. pc: Siyanotik PAH ile asiyanotik PAH grubunun karşılaştırılması

P224 - AİLESEL TİP 1 PROTEİN C SEVİYESİ DÜŞÜKLÜĞÜ İLE KOMBİNE MTHFR GEN MUTASYONU TANILANMIŞ OLGUDA GELİŞEN REKÜRREN DERİN VEN TROMBOZU VE PULMONER VENÖZ TROMBOEMBOLİZİMLİ OLGUNUN MESLEKİ VE SOSYAL YAŞAMINDA OLUŞTURDUĞU LİMİTASYONL

Ufuk Yetkin[1], Serdar Bayrak[1], Ömer Tetik[2], Tevfik Güneş[1], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*Bursa YİH, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, BURSA*

AMAÇ: Hiperkoagülabilite ile ilişkili olarak oluşan venöz tromboembolizm (VTE) mortalite ve morbiditeyi arttıran önemli bir risk faktörüdür. Hiperkoagülabiliteye yol açan kalıtsal birçok trombofilik faktör mevcuttur. Hiperhomosisteinemi(HHİ) VTE için bağımsız bir risk faktörüdür. Homosisteinin remetilizasyon ile methionine dönmesini sağlayan MTHFR'yi kodlayan genin noktasal mutasyonu sonucu kalıtsal olarak HHİ oluşabilir ve sağlıklı toplumlarda bu gen mutasyonu %2-15 oranında görülürken ilk VTE atağı geçirenlerde %10-25 oranında rastlanmaktadır. Protein C eksikliğinin 100-160 farklı mutasyonu saptanmış olup gerek venöz gerekse de arteriyal trombozlarla bulgu verebilmektedir. Ailesel protein C eksikliğinde yaşamboyu tromboz için relatif risk 31 kat artmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz 47 yaşında erkekti. Merkezimize başvurusundan 6 yıl önce tanı aldığı sol alt ekstremite derin ven trombozu ve akabinde gelişen pulmoner VTE sonrası başlanan warfarin tedavisine karşın aynı ikili ardışık patolojinin bir yıl sonra oral antikoagülan tedavi altında iken yinelemesi üzerine yapılan kalıtsal trombofilik faktör taranımında ailesel tip 1 protein C seviyesi düşüklüğü ve MTHFR C677T gen mutasyonu mevcudiyeti saptanmıştı. Olgunun oral antikoagülan tedavisi (OAK) INR değeri 2.7±0.3 düzeyinde sabitlenecek pozolojiyle diğer medikal ambulatuvar tedavisiyle beraber sürüyordu. Ayrıca elastik kompresyon çorabının devamlı kulanımına riayet eden olgunun sol dizaltında 2.5cm ve üstünde 3.5cm çap artışı mevcuttu.

BULGULAR: Kontrol RDUS'de ana ve yüzeyel femoral vende inkomplet tromboz varlığı yanında kronik derin venöz yetmezlik de bulgulandı. Olgu, çalıştığı kurumundan mesleki kısıtlanımları açısından bilgi danışımı yönünden,kliniğimiz cerrahi konseyinde değerlendirildi. Olgumuzun medikal tedavisini ve poliklinik + RDUS peryodik kontrollerini gerçekleştiriminin yanı sıra elastik kompresyon çorabı ve OAK kullanımıyla seyahat süresinin 4 saat ile sınırlandırımı önerildi. Kronik derin venöz yetmezlikten ziyade ailesel protein C eksikliği + MTHFR genetik mutasyon bulunması yönüyle pulmoner VTE rekürrens olasılığı göz önünde tutularak pulmoner VTE'ye tıbbi ya da cerrahi müdahale edebilecek tam teşekküllü bir sağlık merkezinin bulunduğu yerleşim biriminde çalışma koşullarının sağlanması da önerildi. Ayrıca hastanın ofis çalışması grubuna dahil mesleğini yapmasında engel olmadığı görüşü bildirildi.

SONUÇ: DVT'nin ilk atağı ile birlikte uzun yıllar takibi sonucunda erişkin hastalarda 8 yıllık sürede rekürrens oranı %30'un üstündedir. Kalıtsal trombofilileri oluşturan hemostatik komponentlerin çeşitli moleküler defektleri de bu rekürrens zemininde rol oynamaktadır. Pulmoner VTE, DVT gelişenlerin üçte birinde ve ailesel trombozların da yarısında görülmektedir. Pulmoner VTE, mortalite ve morbiditesi yüksek bir hastalık olduğu için bilinen risk faktörleri dışında gereğinde konjenital predispozisyon yaratan genetik yatkınlık sebepleri de araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Tip 1 Protein C seviyesi düşüklüğü, metilentetrahidrofolat redüktaz gen mutasyonu, rekürren derin ven trombozu, pulmoner venöz tromboembolizim

P225 - R-TPA İLE TEDAVİ EDİLEN ÇOK DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLI BİR PREMATÜREDE GELİŞEN CANDİDA ENDOKARDİTİ VE ATRİYAL VEJETASYON

Nahide Altuğ[1], Cumhur Aydemir[2], Serife Suna Oguz[2], Nurdan Uraş[2], Ömer Erdeve[2], Ugur Dilmen[2]

[1]*Zekai Tahir Burak Kadın hastalıkları Eğitim Hast, Çocuk Kardiyoloji, ANKARA*
[2]*Zekai Tahir Burak Kadın hastalıkları Eğitim Hast, Neonatoloji, ANKARA*

Respiratuar distres nedeniyle tedavi edilen 26 haftalık 800 gr erkek bebeğe yatışının birinci günü, parenteral beslenme ve ilaç tedavisi için umblikal kateter takıldı. Üçüncü gün yapılan ekokardiyografide bulguları normal olan bebek, iki gün sonra septik bulgularının ortaya çıkması üzerine tekrar değerlendirildi.
Ekokardiyografide, atriyal septumun kalınlaştığı ve düzensizleştiği, sağ atriyum içinde atriyal septuma bağlı olup sağ atriyal boşluğa doğru hareketli, düzensiz kenarlı, kardiyak aktivasyon sırasında triküspit kapak atriyal yüze çarpan ve zaman zaman kapaktan sağ ventriküle geçen büyük kitle (vejetasyon) izlendi.
Kan kültüründe Candida Albicans üreyen bebekte antifungal ve antibakteriyel tedavi (Liposomal amphotericin B, Vancomycin and piperacillin-tazobactam) sürerken ekokardiyografide vejetasyonun büyüdüğü, superior v kava - sağ atriyal bileşkede yeni vejetasyonun oluştuğu gözlendi. Tedaviye recombinant tissue plasminogen activator(r-TPA) eklendi. İlk dozdan sonra belirgin küçülme izlenen bebekte dört gün sonra vejetasyonun tamamen kaybolduğu gözlendi.
İlerleyen günlerde klinik ve lab bulguları düzelen bebek genel durumu iyi olarak taburcu edildi.
İnvaziv girişim yapılan, tedaviye rağmen genel durumu düzelmeyen septik preterm bebeklerde vejetasyon, trombus açısından ekokardiyografik değerlendirme önemlidir. Tedaviye yanıtsız pretermlerde r-TPA kullanımı dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: prematüre, candida, endokardit, vejetasyon

P226 - KONJENİTAL SEPTAL ANEVRİZMA

Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Burhan Öcal, Selmin Karademir

Dr.Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

Pnömoni nedeniyle takip edilirken üfürüm duyulması üzerine danışılan 2 yaşında erkek hastanın, yapılan ekokardiyografisinde interventriküler septumun paradoksik olarak hareket ettiği ve sağ ventrikül kavitesine doğru bombeleştiği izlendi. Hastada konjenital septal anevrizma tanısı konuldu. Hastanın ekokardiyografi görüntüsü verilmiştir.

Anahtar Kelimeler: septal anevrizma, konjenital

P227 - EN KÜÇÜK FALSE TENDON

Nahide Altuğ

Zekai Tahir Burak Kadın Hastalıkları Eğitim Hast, Çocuk Kardiyoloji, ANKARA

24 haftalık gebelik
Geliş nedeni: Kalpte ekojenite

Fetal ekokardiyografi Dört Boşluk görüntüleme: Sol ventrikülde false tendon

Sol ventriküldeki false tendonlar (muskuler band, aberran band), ventrikül serbest duvarı ile septum arasında uzanan fibröz - fibromuskuler yapılardır. Anatomik bir farklılık olarak düşünülen bu oluşumlar intrakardiyak tümörler, trombotik yapılar, ekojen fokusla karıştırılmamalıdır.
Postnatal dönemde üfürüm, nadiren aritmiye sebep olabilirler.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, false tendon, muskuler band

P228 - AĞIR AORT STENOZU OLAN 6 YAŞINDA HASTADA TRANSAPİKAL AORTİK BALON VALVÜLOPLASTİ: HİBRİD TEDAVİ

Nazmi Narin[1], Ali Baykan[1], Sadettin Sezer[1], Sertaç Hanedan Onan[1], Kazım Üzüm[1], Mustafa Argun[1], Hakan Ceyran[2]
[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp-damar Cerrahi Ana Bilim Dalı, Kayseri

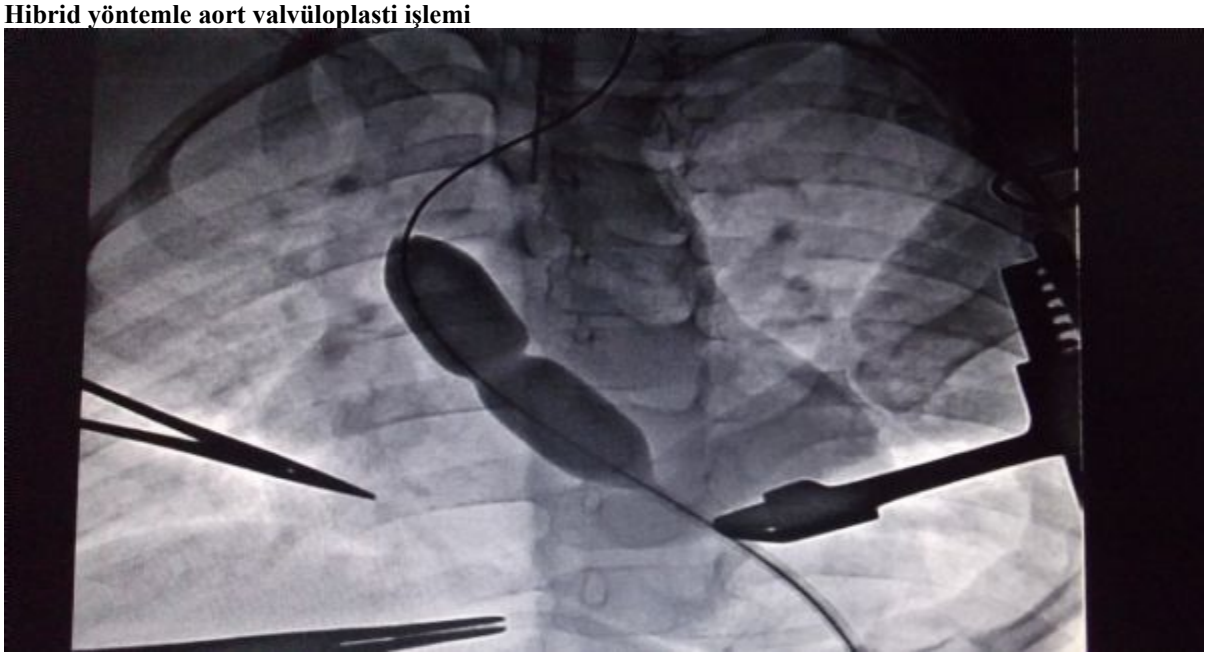
GİRİŞ: Çocuklarda görülen konjenital kalp hastalıklarının transkateter tedavisinde, zor ve seçilmiş vakalarda hibrid yöntemle girişim giderek önem kazanmaktadır. Ağır aort stenozu olgularında retrograd olarak aort kapağından geçilerek valvuloplasti yapılması bazen mümkün olmamaktadır. Bu sunumda daha önce iki kez femoral arterden girilerek aort kapağından geçilemediği için aort balon valvuloplastisi girişimi başarısız olan, hibrid yöntemle transapikal girilerek aort stenozuna balon yapılan 6 yaşında olgu sunuldu.

OLGU: Yenidoğan döneminde aort stenozu tanısı alan, 50 günlük iken perkütan transkateter yöntemle aort stenozuna giderilme işlemi aort kapağından geçilememesi nedeniyle başarılı olamamıştı. Kontrollerine gelmeyen hasta, çabuk yorulma yakınması üzerine 6 yaşında iken tekrar kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede vücut ağırlığı 19kg(25-50p), boyu 106cm(10-25p), nabız:102/dk, TA: 110/75mmHg, III˚/VI sistolik üfürüm saptandı. Elektrokardiyografide sol ventriküler hipertrofi ve LV strain bulgusu mevcuttu. Ekokardiyografide sol ventrikül kas kitlesi belirgin hipertrofik, aort kapağı biküspid, hiperekojen, kalın ve açılımı belirgin kısıtlı izlendi. Aort kapağı düzeyinde 120 mmHg gradient belirlendi. Transkateter yöntem ile ikinci defa aort stenozuna balon valvuloplasti yapılmak istendi. Ancak kateterin yapışık ve dar aort kapağından geçmemesi nedeniyle başarılı olunamadı. Hibrid yöntem ile darlığın giderilmesi planlandı.
İşlem: Erciyes Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji anjiyo laboratuarında hibrid uygulama ile transapikal girişim yapılarak gerçekleştirildi. Cerrahi olarak sol anterior torakotomi yapılarak sol ventrikül apeksi görüldü. Ekokardiyografi ve skopi rehberliğinde transapikal sol ventriküle yerleştirilen kılıftan kateter ile sol ventriküle girilerek antegrad olarak aort kapağı geçildi. Aort kapağına balon ile 2 defa balon valvuloplasti işlemi uygulandı. İşlem öncesi 120 mmHg olan basınç farkı işlem sonrası 30 mmHg'a geriledi. İşlem sonrası 1. ay kontrolünde yakınması olmayan hastanın ekokardiyografi ile 20 mmHg basınç farkı saptandı.

SONUÇ: Ağır aort stenozunda transkateter yöntem başarısız olduğunda, hibrid tedavi yöntemi ile transapikal antegrad balon valvuloplasti metodunun seçilmiş olgularda iyi sonuçlar vereceğini ve hastayı açık kalp ameliyatının risklerinden koruyacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: aort, hibrid, stenoz, transapikal, valvuloplasti

Hibrid yöntemle aort valvüloplasti işlemi



P229 - TİROİD HEMİAGENEZİSLE BİRLİKTE BULGULANAN SAĞ AORTİK ARK VE ABERAN SOL SUBKLAVİYAN ARTER ANOMALİSİ

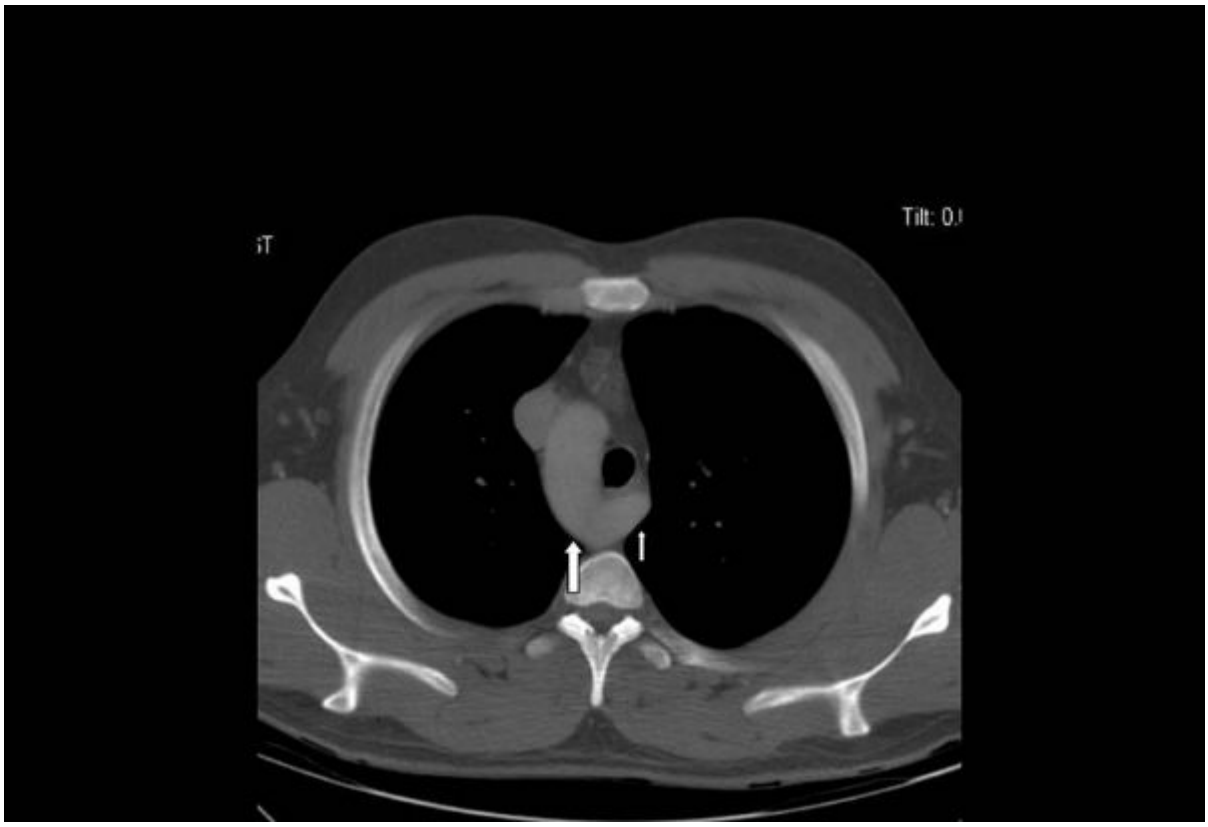
Melda Apaydın[1], Sibel Ayık[2], Makbule Varer[1], **Ufuk Yetkin[3]**

[1]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I.Radyoloji Kliniği, İZMİR
[2]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Uyku Bozukluğu Birimi, İZMİR
[3]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

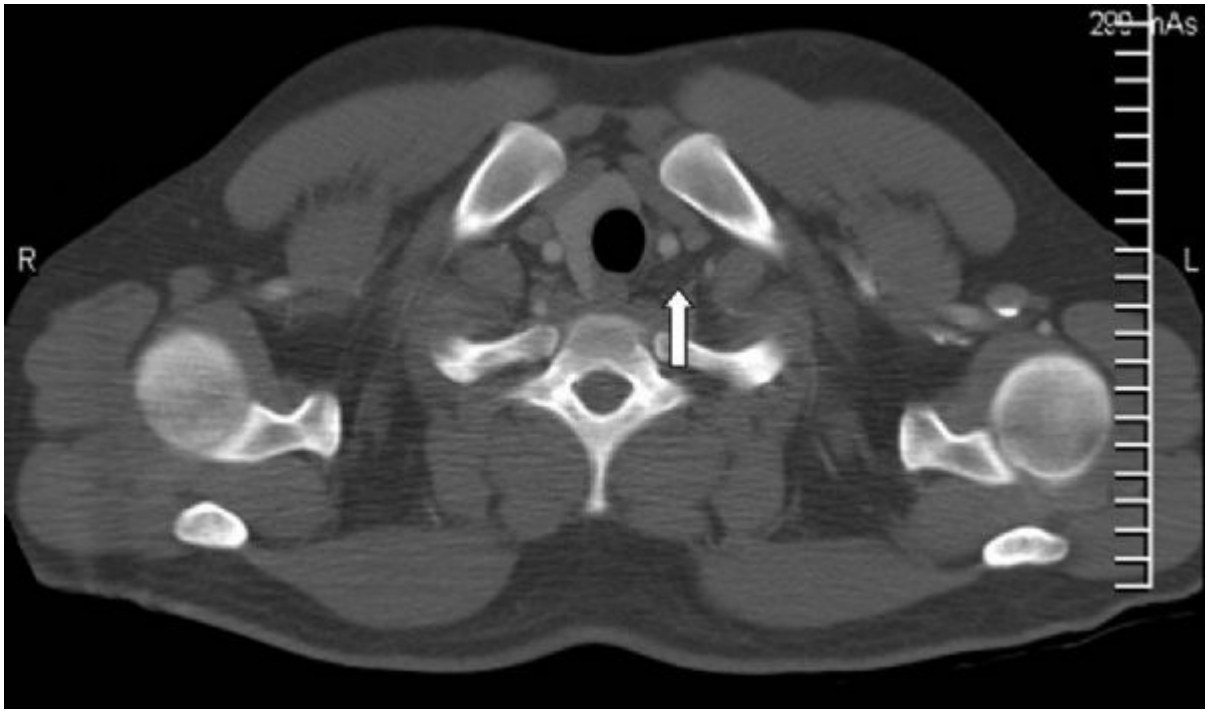
Vasküler ring görülme insidansı %0.2'nin altındadır. Olguların çoğu asemptomatiktir (1). Tiroid hemiagenezis anomalisine toplumda rastlanma oranı ise %0.05-0.2 oranındadır.
Olgumuz 26 yaşında asemptomatik olup rutin incelemeleri sırasında göğüs grafisinde sağ üst mediastende genişleme bulgulanmıştı.
Multidedektör bilgisayarlı tomografisi inkomplet vasküler ring zemininde oluşum gösteren sağ aortik ark ile birlikte aberan sol subklaviyan arter patolojisi arz ediyordu. Ayrıca tiroid sol lobu da görüntülenemiyordu. Tiroid hemiagenezisi tanısı tiroid ultrasonu ve Tc 99m tiroid sintigrafisi ile doğrulandı.
Genetik zeminde gelişen bu anomalilerin birlikteliği tam olarak aydınlatılamamıştır(2). Sağ aortik ark ile sol aberan subklavian arterin, tiroid hemiagenezisle birlikte görüldüğü bu anomali kombinasyonu literatürde ilk olarak rapor edilmektedir.
1.Lunde R, Sanders E, Hoskam JA. Right aortic arch symptomatic in adulthood. Neth J Med. 2002; 5:212-5.
2.Apaydin M, Varer M, Sarsilmaz A, Akin H. Thyroid hemiagenesis. European Journal of Radiology Extra. 2007; 62:65–7.

Anahtar Kelimeler: Tiroid hemiagenezis, sağ aortik ark, aberan sol subklaviyan arter anomalisi

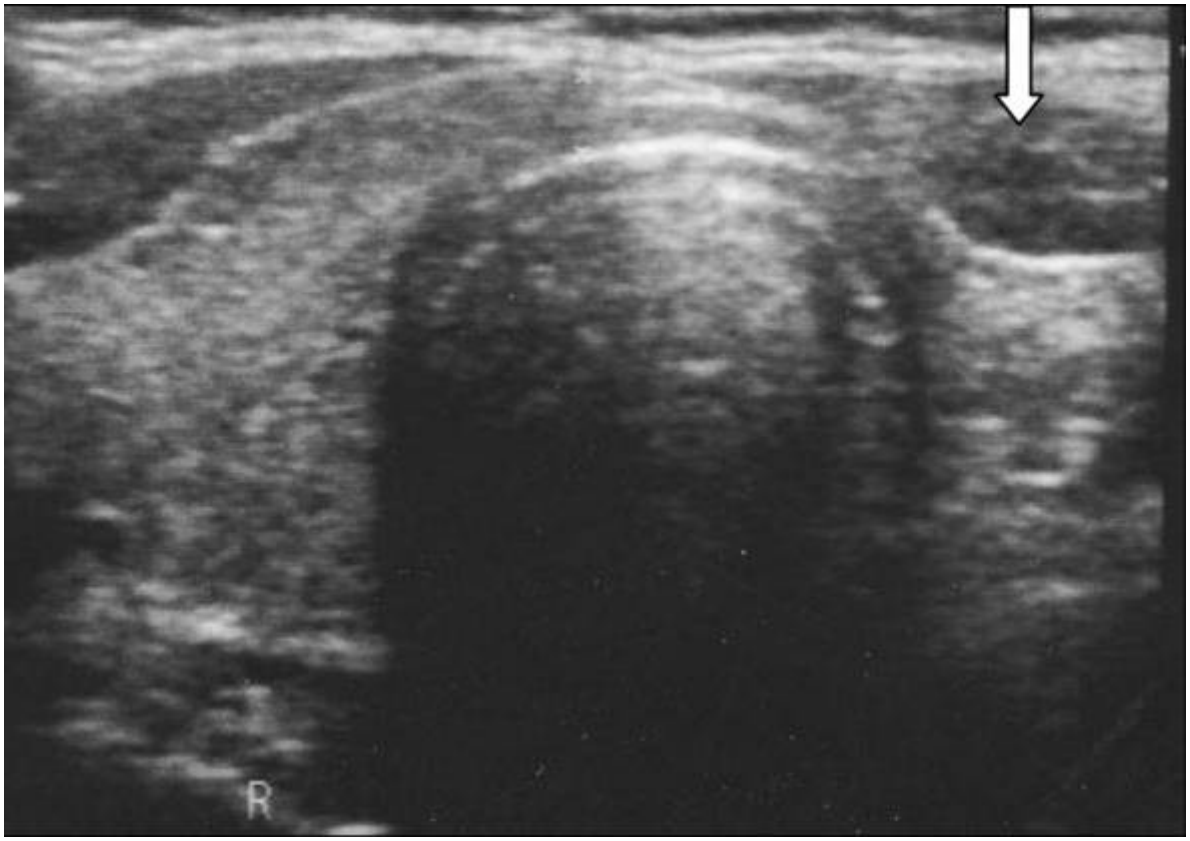
Resim 1



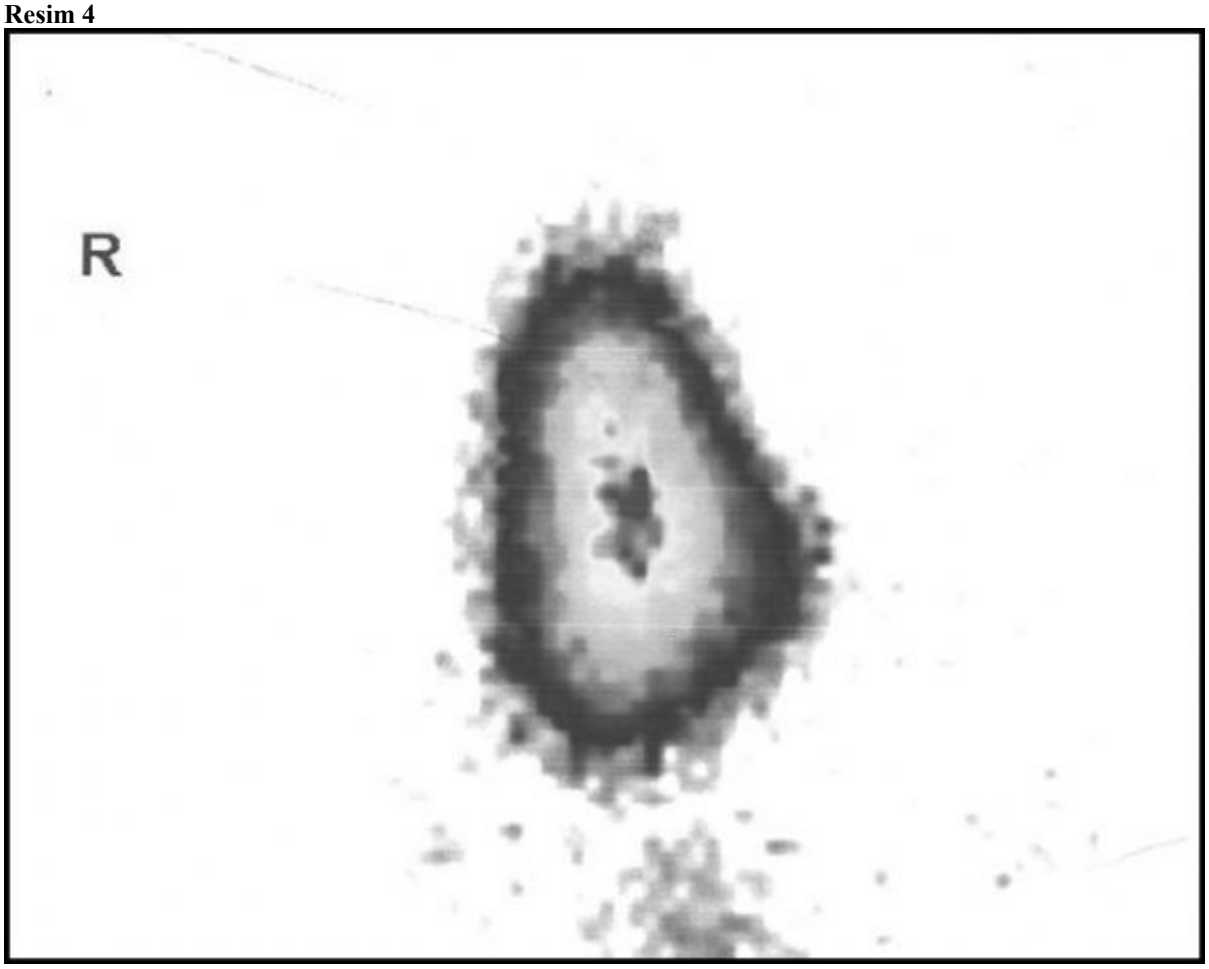
Resim 2



Resim 3



Resim 4



P230 - GEÇ TANI ALAN BİR TAKAYASU ARTERİTİ OLGUSU

Mahmut Keskin, Utku Arman Örün, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Osman Yılmaz, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal, Özben Ceylan

Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

AMAÇ: Aorta ve büyük damarları tutan granülomatöz bir vaskülit olan Takayasu arteriti çocukluk yaş grubunda nadir görülmektedir. Tanı, genellikle arteryel zedelenme başlayana kadar gecikir. Başka bir merkezde 9 ay süreyle akut romatizmal ateş ve tüberküloz tanılarıyla tedavi alan bir olguyu sunmak ve konstitisyonel semptomlarla gelen çocuklarda Takayasu arteritinin de aranması gerektiğini vurgulamak istedik.

OLGU: Oniki yaşındaki erkek hastanın öyküsünden artralji, zayıflama, halsizlik yakınmalarıyla gittiği bir merkezde önce akut romatizmal ateş, daha sonra akciğer tüberkülozu tanısı konulduğu, 9 ay antitüberküloz tedavi verildiği, yakınmalarının devam etmesi üzerine sevk edildiği öğrenildi. Fizik incelemede tansiyon arteryel: 110/70 mmHg ölçüldü. Femoral ve brakiyal nabızlar alınamadı. Ekokardiografik çalışmada inen aortada ve sol pulmoner arterde darlıklar gözlendi. BT anjiografisinde aort duvarında kalınlaşma, inen aortada genişleme, duvarında düzensizlik, sağ pulmoner arterde tam tıkanıklık, sol subklaviyen arterde diffüz darlık izlendi. Takayasu arteriti düşünülen hastanın mikobakteri PCR, quantiferon testi ve mikobakteri kültürü negatif olarak saptandı. Steroid tedavisi başlanan hasta izleme alındı.

Anahtar Kelimeler: Takayasu arteriti, çocukluk çağı, tüberküloz

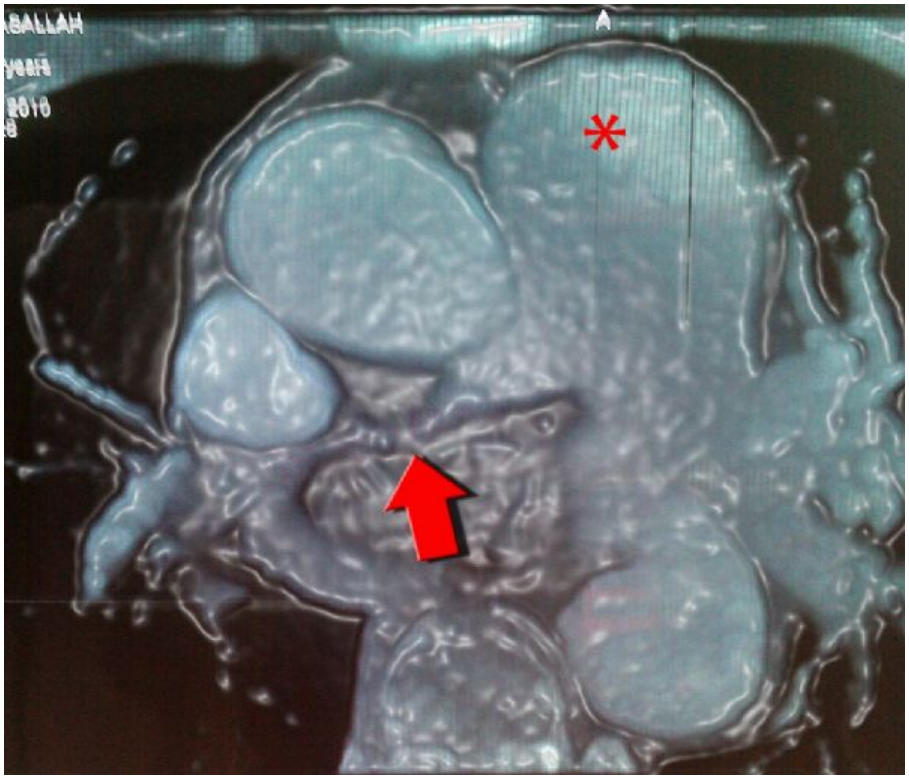
Resim 1

3D Bilgisayarlı tomografik anjiografide, koarktasyon bölgesinde indentasyon, torakal aortada düzensizlik ve dilatasyon izlenmektedir.

Resim 2

Vertikal kesitte BT anjiografi ile sol subklaviyan arterde daralma ve koarktasyon bölgesindeki indentasyon İzlenmektedir.

Resim 3



Bilgisayarlı tomografik anjiografide horizontal keside sol pulmoner arterin bifurkasyon bölgesinden sonra belirgin derecede daralarak kesintiye uğradığı izlenmektedir (Ana pulmoner arter, ok ile sol pulmoner arterin kesintiye uğradığı lokalizayon gösterildi).*

P231 - MULTİPL SKLEROZ YANLIŞ TANILANDIRIMI VE SONRASINDA SEREBRAL EMBOLİZASYONA BAĞLI ÇOK SAYIDA İSKEMİK İNME GEÇİREN GENÇ OLGUDA BULGULANAN SOL ATRİYAL MİKSOMA

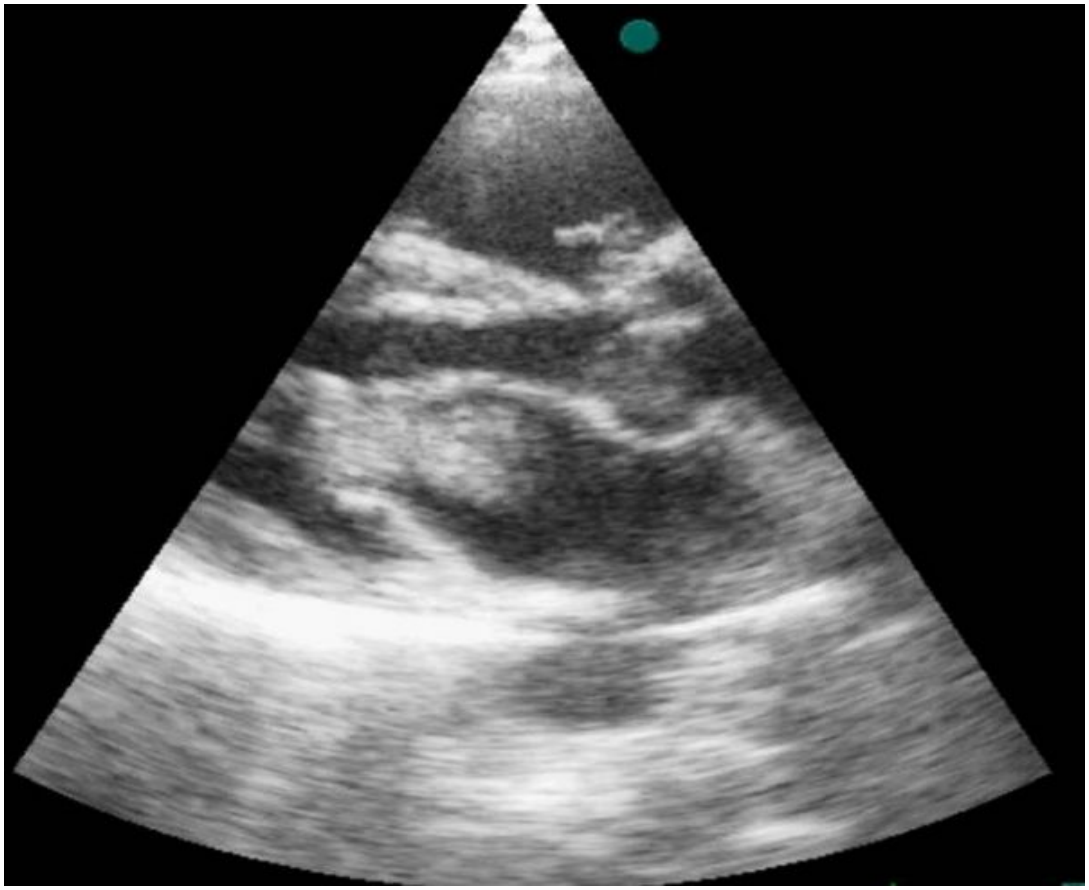
Ufuk Yetkin[1], Tevfik Güneş[1], Barçın Özcem[1], Zehra İlke Akyıldız[2], Aylin Orgen Çallı[3], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, II.Kardiyoloji Kliniği, İZMİR*
[3]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I.Patoloji Kliniği, İZMİR*

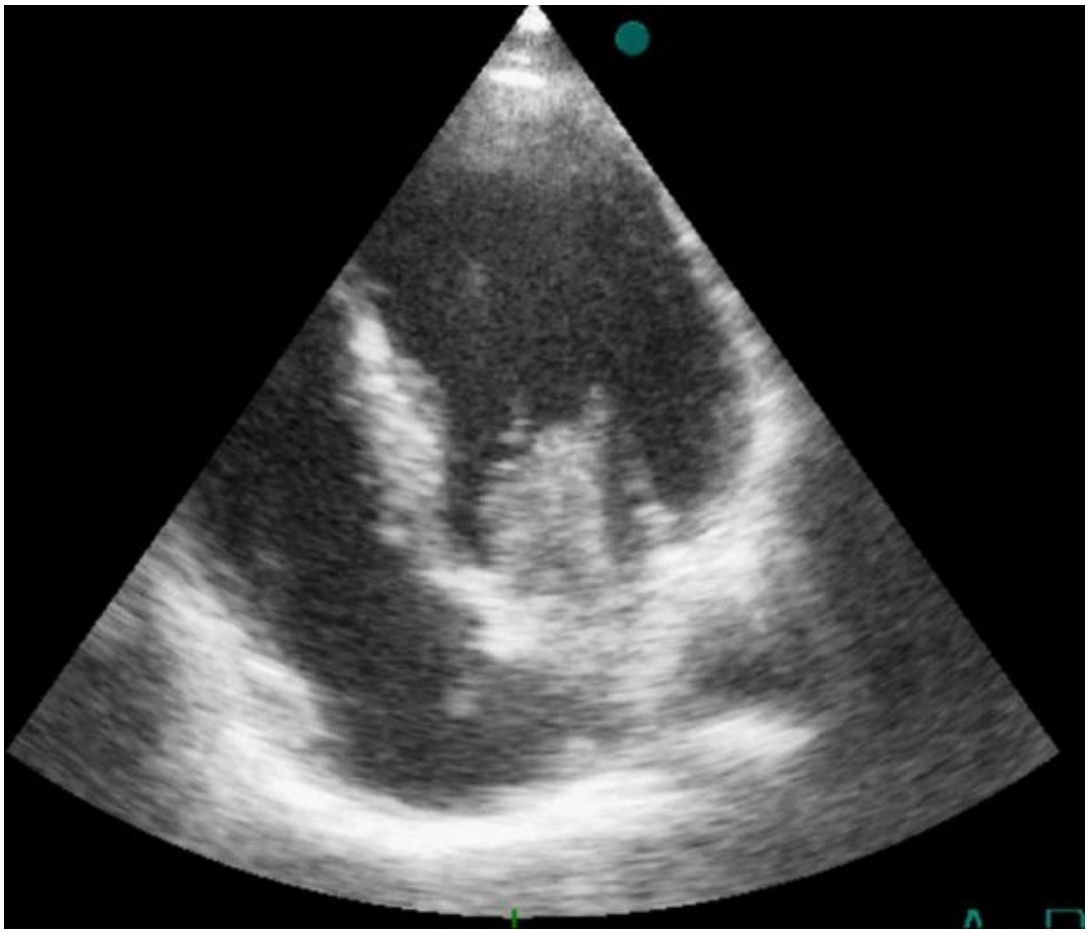
Primer kardiyak tümörlerin %70-80'i selim karakterde olup bunların da yarıdan fazlasını %80-90 oranında sol atriyumdan köken alan miksomalar teşkil etmektedir. Erken ve güvenilir kolay tanısının ekokardiyografi yardımıyla sağlanmasını takiben acil olarak uygun anestezi ve tümörün pedikülü ile çevrel dokulardan tamamıyla çıkarıldığı başarılı cerrahi girişimler, kalp cerrahisi pratiğinde seçkin tedavi olarak yerini almıştır.
Kadın olgumuz merkezimize başvurusundan önce bir dış merkezde multipl skleroz yanlış tanılandırımı sonrası 3 ayrı iskemik serebrovasküler patoloji tanımlayan ve başvurusunu takiben nöroradyolojik olarak bunları kanıtladığımız olguda bulgulanan sol atriyal hiperfrajil miksomanın çıkarılmasına yönelik gerçekleştirdiğimiz işlemin tanı ve tedavi evrelerini aktarmayı planladık.
Kardiyak aritmi ve ateroskleroti kalp hastalığı olmadığı bilinen periferik emboli geliştirmiş genç olgularda kardiyak miksoma ile karşılaşılabileceği akılda tutulmalıdır. Cerrahi girişimin acil olarak planlanması ve cerrahisinde tam olarak çıkarımının sağlanarak rekürrensin de önlenebilmesi amacıyla gerekli özenin gösterilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: serebral embolizasyon, iskemik inme, sol atriyal miksoma

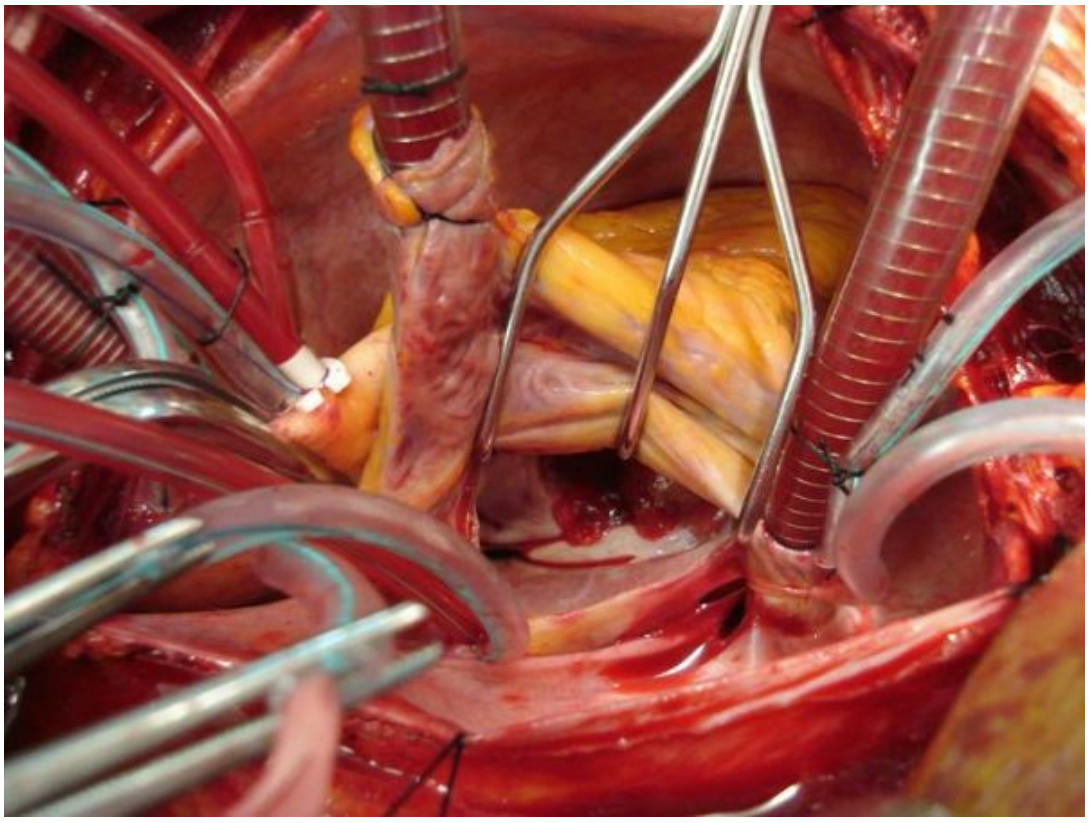
Resim 1.



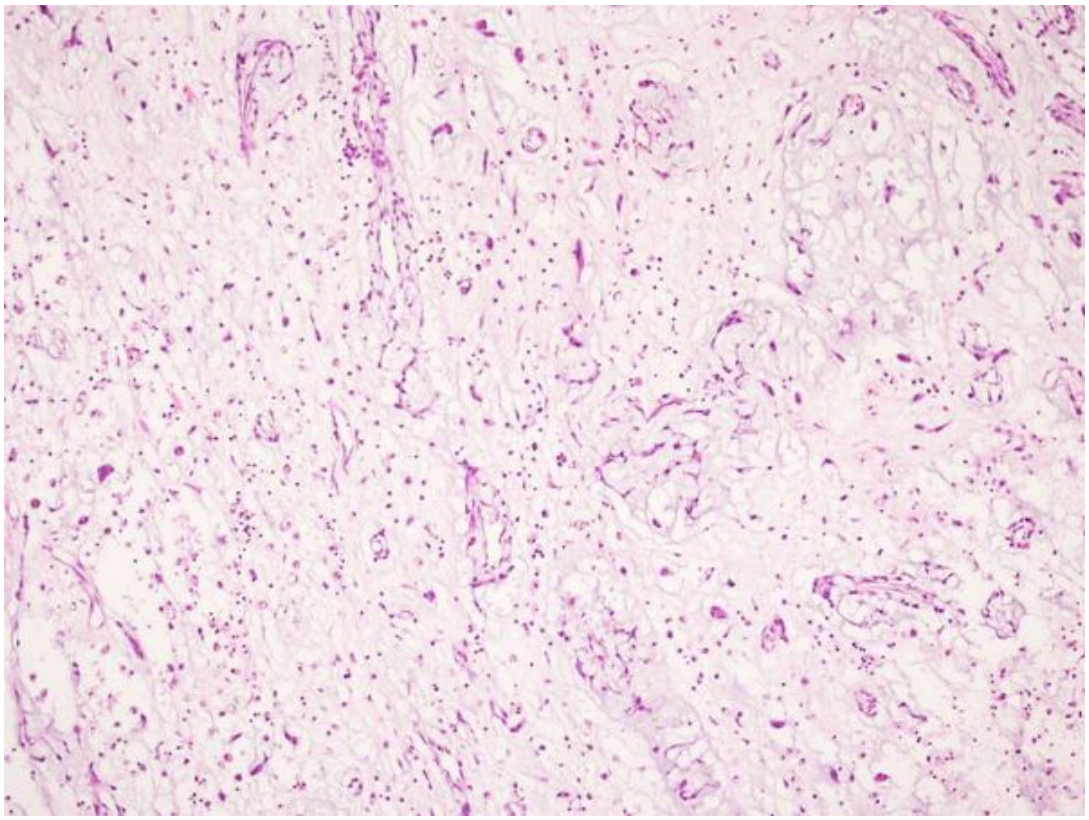
Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.



P232 - MİTRAL KAPAK REPLASMANI UYGULANAN HASTADA OPERASYON ESNASINDA TESADÜFEN BULGULANAN DEV MULTİLOKÜLER TİMİK KİST

Mert Kestelli[1], **Ufuk Yetkin[1]**, Serkan Yazman[1], Arzu Avcı[2], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, II.Patoloji Kliniği, İZMİR*

AMAÇ: Timik kistler mediastenin benign lezyonları arasında nadir görülen patolojilerdir.. Çoğu asemptomatiktir.

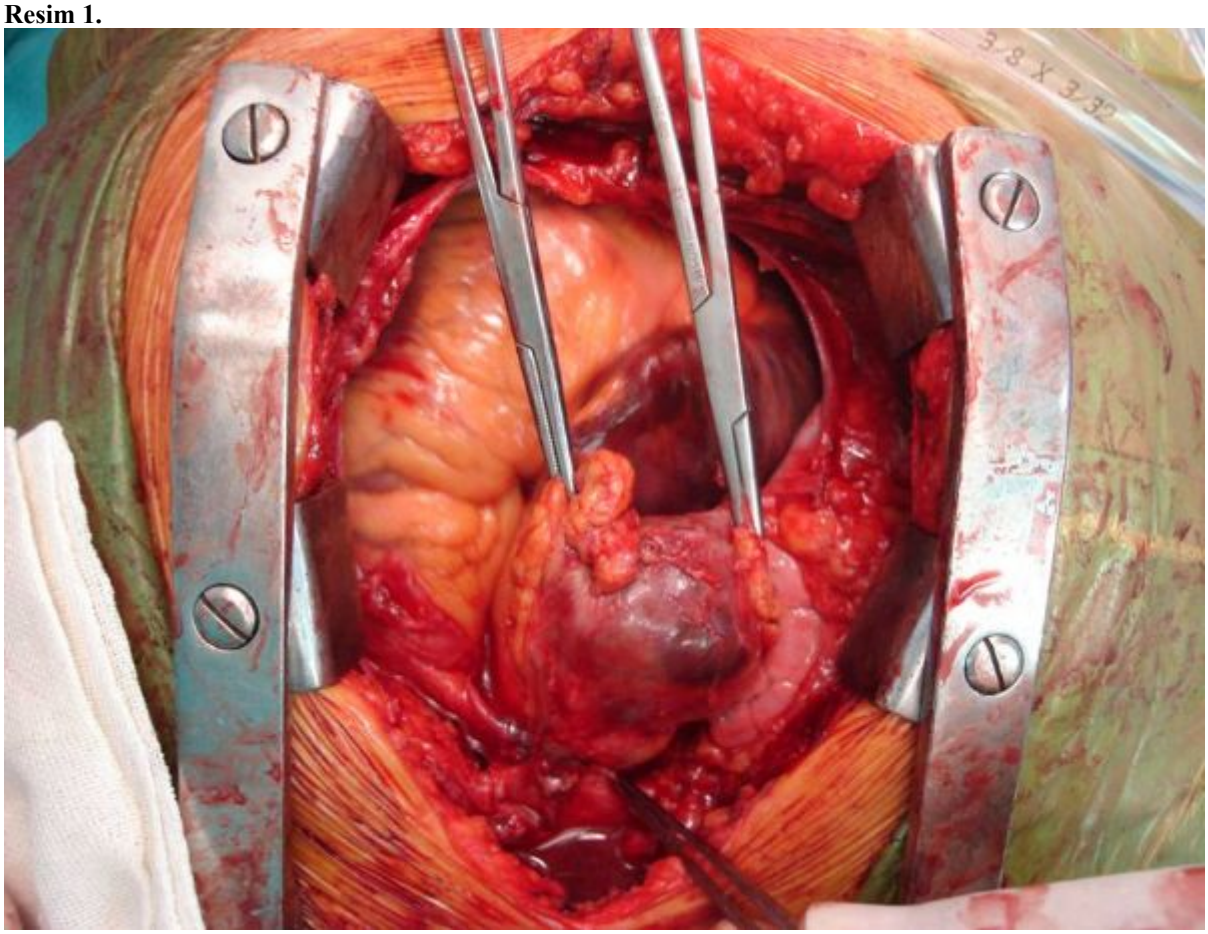
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuzun merkezimize başvurusundan 3 ay önce başlayan nefes darlığı yakınmasına yönelik incelemelerinde ciddi mitral kapak yetmezliği belirlenmesi üzerine operasyon amacıyla kliniğimize yatırıldı. Bu bulgularla mitral kapak eksplorasyonu amacıyla operasyona alındı.

BULGULAR: Mediyan sternotomi sonrası aort ve pulmoner arteri tümüyle örten 9 x 6 x 3 cm boyutlarında dev kistik yapı eksplore olundu. Etraf dokulardan yapışık olmaması nedeniyle rahatlıkla kolay bir disseksiyonla ayrılan kitlenin tabanının oturduğu innominat venden de dikkatlice total rezeksiyonu sağlanarak ekstirpasyonu başarıyla tamamlandı. Takiben mitral mekanik protez kapakla replasman uygulandı. Yapılan histopatolojik incelemede ön mediyastenden eksize edilen kitlenin multiloküler timik kist olduğu saptandı. Olgumuzun postopeartif geç dönem izlemleri polikliniğimiz takibinde olağan seyretmekte olup timik kist rekürrensine ait inceleme bulgusu ve malignansi lehine bulgu yoktur.

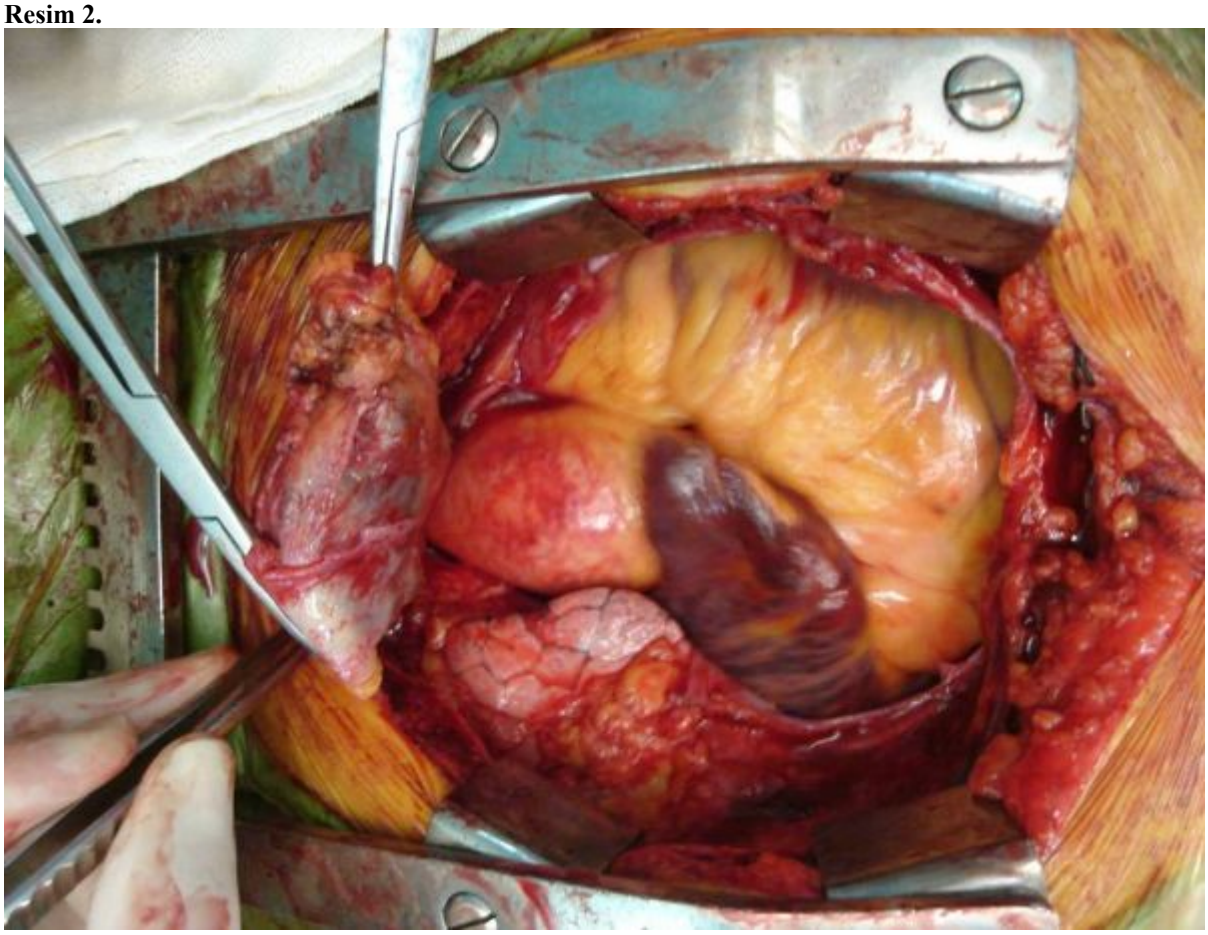
SONUÇ: Mediastinal kistlerin ilk basarılı cerrahi tedavisi Swanson tarafından 1928 tarihinde bildirilmistir. Tedavide rekürensi önlemek için mediastinal kitlenin cerrahi olarak total eksizyonu en uygun tedavi yaklasımıdır.

Anahtar Kelimeler: Mitral kapak replasmanı, dev multiloküler timik kist

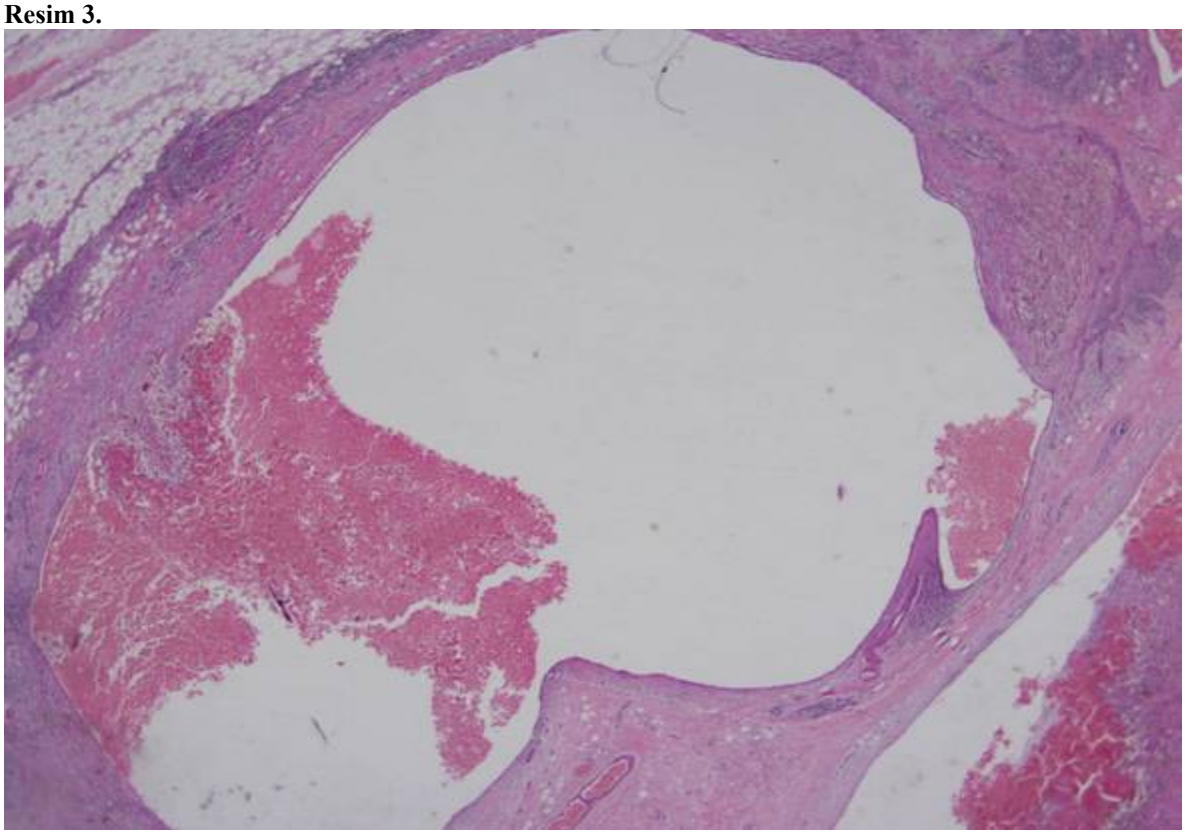
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



P233 - DİYASTOL SIRASINDA SOL VENTRİKÜLE PROLABE OLAN DEV SOL ATRİYAL MİKSOMA OLGUSUNDA BAŞARILI CERRAHİ GİRİŞİMİMİZ

Ufuk Yetkin, Tevfik Güneş, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

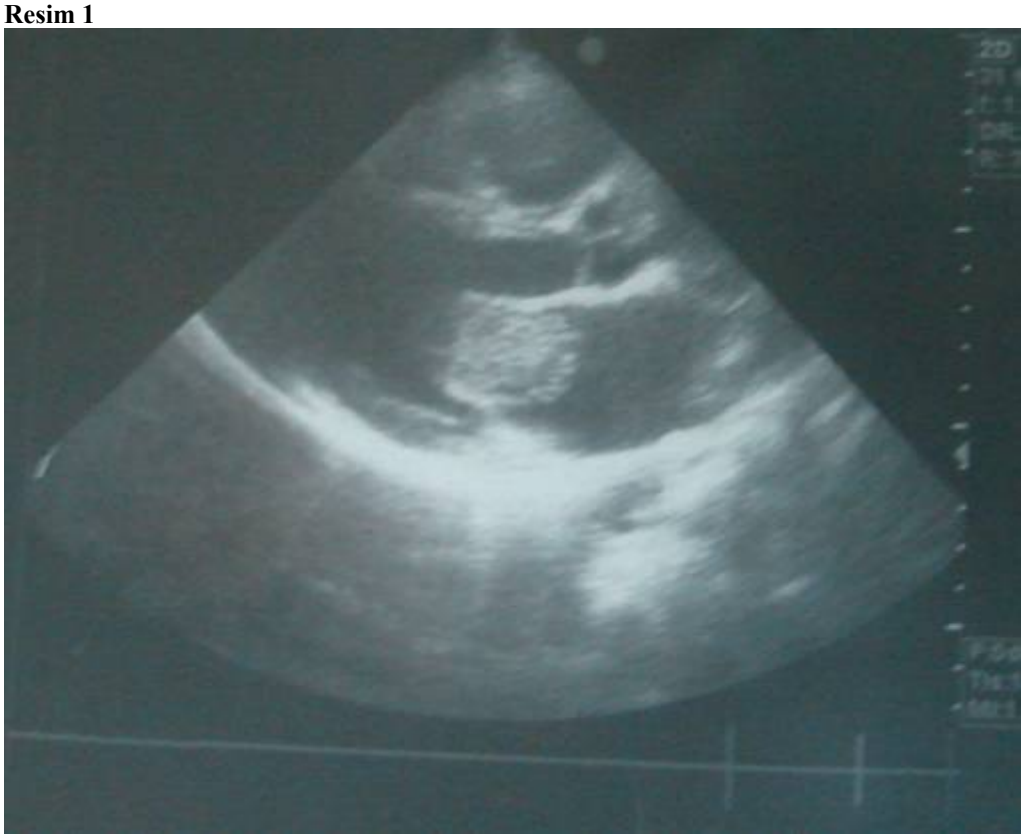
Kardiyak tümörler çoğunlukla selim karakterli olup yarısından çoğunu miksomalar oluşturmaktadır. Miksomaların tamamıyla çıkarıldığı başarılı cerrahi girişimler, kalp cerrahisi pratiğinde seçkin tedavi olarak yerini almıştır. Olgumuzun merkezimize başvurusundan 4 ay önce başlayan halsizlik ve çarpıntı yakınmalarında giderek artma saptanması üzerine gerçekleştirilen ekokardiyografik incelemede sol atriyum içinde interatriyal septumun anterior liflet komşuluğunda septuma yapışık halde 29 x 30 mm boyutunda dev ebatta miksoma ile uyumlu ve sol ventrikül içerisine diastol sırasında prolabe olan hareketli kitle bulgulandı. Bu bulgunun yanı sıra 35mmHg değerine sahip hafif pulmoner hipertansiyon da saptandı. Sol ventrikül çap ve duvar hareketleri normaldi.

Miksomayla uyumlu sol atriyal kitle ön tanılı olguda kardiyopulmoner bypass desteğinde acil kitle çıkarımı operasyonu planlandı. Sol atriyotomiyi takiben interatriyal septumdan orijin alan 4 x 5 cm boyutlarındaki kitle, pedikülünün yapıştığı interatriyal septum bölgesinden kürete edilerek çıkarıldı. Sol ventrikül bol miktarda serum fizyolojik ile irrige edilerek reimplantasyonun önlenmesi amaçlandı. Histopatolojik incelemede tanı miksoma olarak bulgulandı. Olgu ameliyat sonrası 7. günde cerrahi şifa ile taburcu edildi. Ameliyat sonrası kontrol ekokardiyografilerinde rekürrensin olmadığı saptandı.

Olgumuzda kalp kapak hastalığının bulunmaması, kalp boşluklarının normal sınırlarda olması, ventrikülde anevrizmatik veya akinetik segment hareket kusuru bulunmaması ve hastanın normal sinüs ritminde olması kitlenin miksoma lehine değerlendirilmesini sağladı. Bu tür olgularda cerrahi girişimin acil olarak planlanması ve cerrahisinde tam olarak çıkarımının sağlanarak rekürrensin de önlenebilmesi amacıyla gerekli özenin gösterilmesi gerekmektedir.

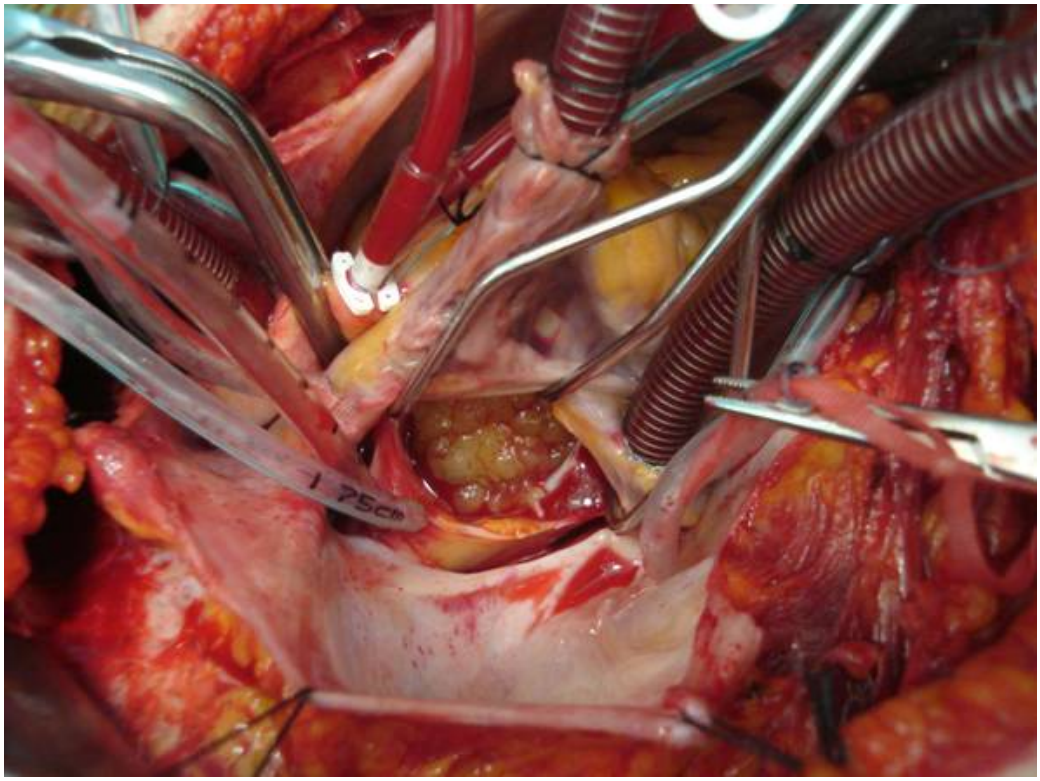
Anahtar Kelimeler: sol ventriküle prolaps, sol atriyal miksoma,cerrahi girişim

Resim 1



Resim 2

Resim 3



P234 - KEMOTERAPİ AMAÇLI SANTRAL VEN PORT KATETERİ SONRASI GELİŞEN MİKSOİD ÖZELLİK GÖSTEREN SAĞ ATRİYAL BEYAZ TROMBÜS OLGUSU

Ali Gürbüz[1], **Ufuk Yetkin**[1], Orhan Gökalp[1], Tevfik Güneş[1], Aylin Orgen Çallı[2], Uğur Kocabaş[3]

[1]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR
[2]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I.Patoloji Kliniği, İZMİR
[3]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, II.Kardiyoloji Kliniği, İZMİR

Santral venöz kateter; diyaliz, kemoterapi, kan ürünleri, total parenteral beslenme, büyük miktarlarda sıvı veya çoklu ve eşzamanlı intravenöz ilaçlar için klinikte yaygın kullanılır.

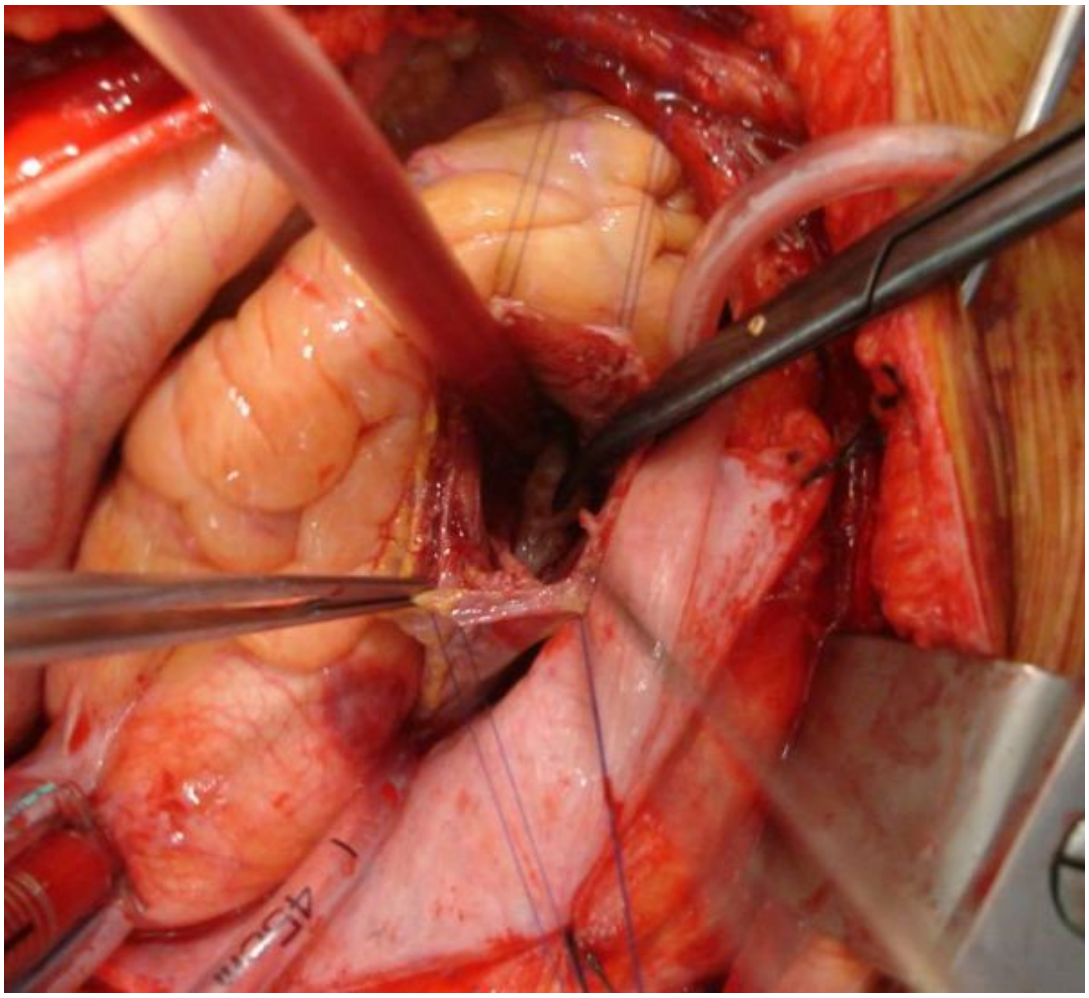
Meme kanseri nedeniyle 4 kez radyo/kemoterapi uygulanmış olan olgunun başvurusundan 2 ay önce sağ subklaviyan vende lokalize kemoterapi amaçlı port kateteri çıkarılmıştı. Son bir aydır nefes darlığı ve çabuk yorulma yakınmaları olan olguya merkezimize başvurusunda transtorasik ekokardiyografi (TTE) incelemesi gerçekleştirildi. Sağ atriyumda vena kava superior (vcs) giriş bölgesinden köken alan yaklaşık 4 cm çaplı hiperekojen ileri derecede hareketli ve pediküllü kitle bulgulandı. Kitlenin görünüm itibarıyla trombüsle uyumlu olduğu ancak tümöral bir oluşum olabileceği de yorumlandı. Hasta bu bulgularla acil olarak operasyona alındı. Sağ atriyotomiyi takiben vcs girişinde pediküllü miksoid özellik gösteren 5x5 cm boyutlarında beyaz renkli kitle Postoperatif dönemde ek sorunu gelişmeyen olgu 7. günde cerrahi şifa ile taburcu edildi.

Çalışmamız bir olgu ile sınırlı da olsa özellikle kemoterapi amacıyla uzun süreli santral ven kateteri bulunduran olgularda, asemptomatik olmasına rağmen, belli zaman aralıklarıyla ekokardiyografik incelemelerinin gerçekleştirilmesinin, santral venöz kateterizasyonun birincil ölümcül komplikasyonu olan sağ atriyal trombüsün tanısında ve tedavisinde yaşam kurtarıcı bir yöntem olabileceğini düşünüyoruz.

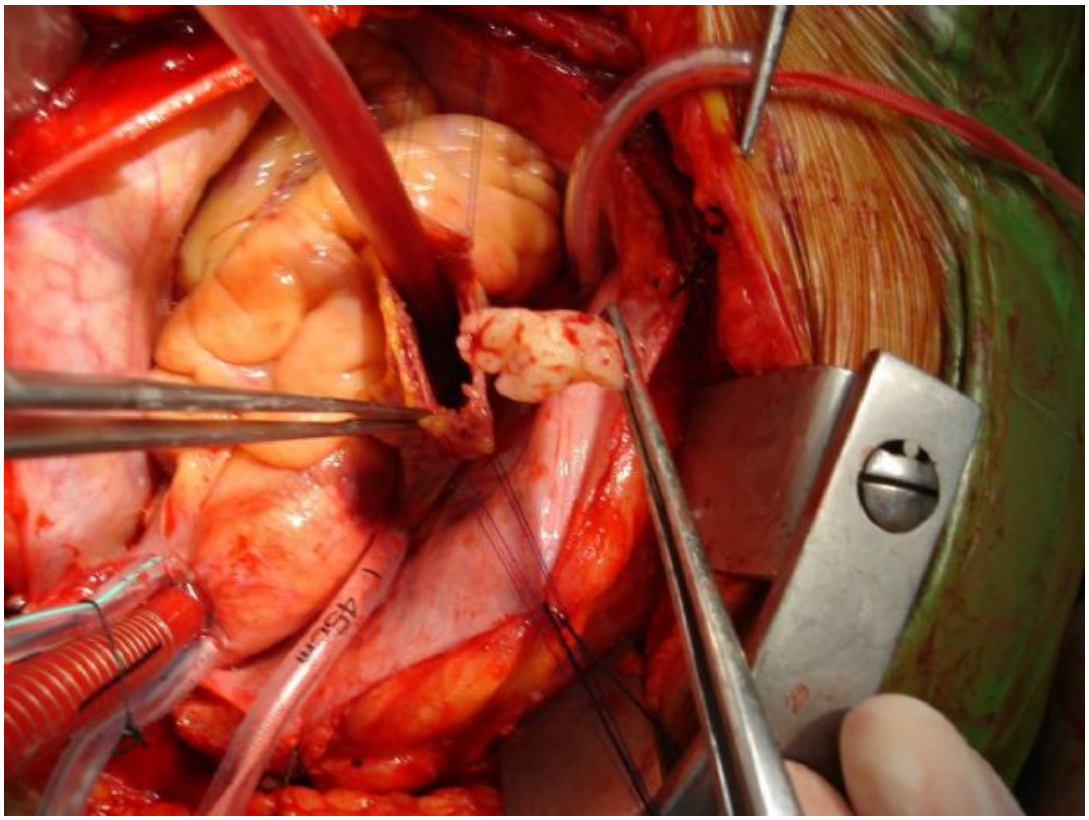
Anahtar Kelimeler: Kemoterapi, Santral Ven Port Kateteri,Atriyal Beyaz Trombüs

Resim 1.

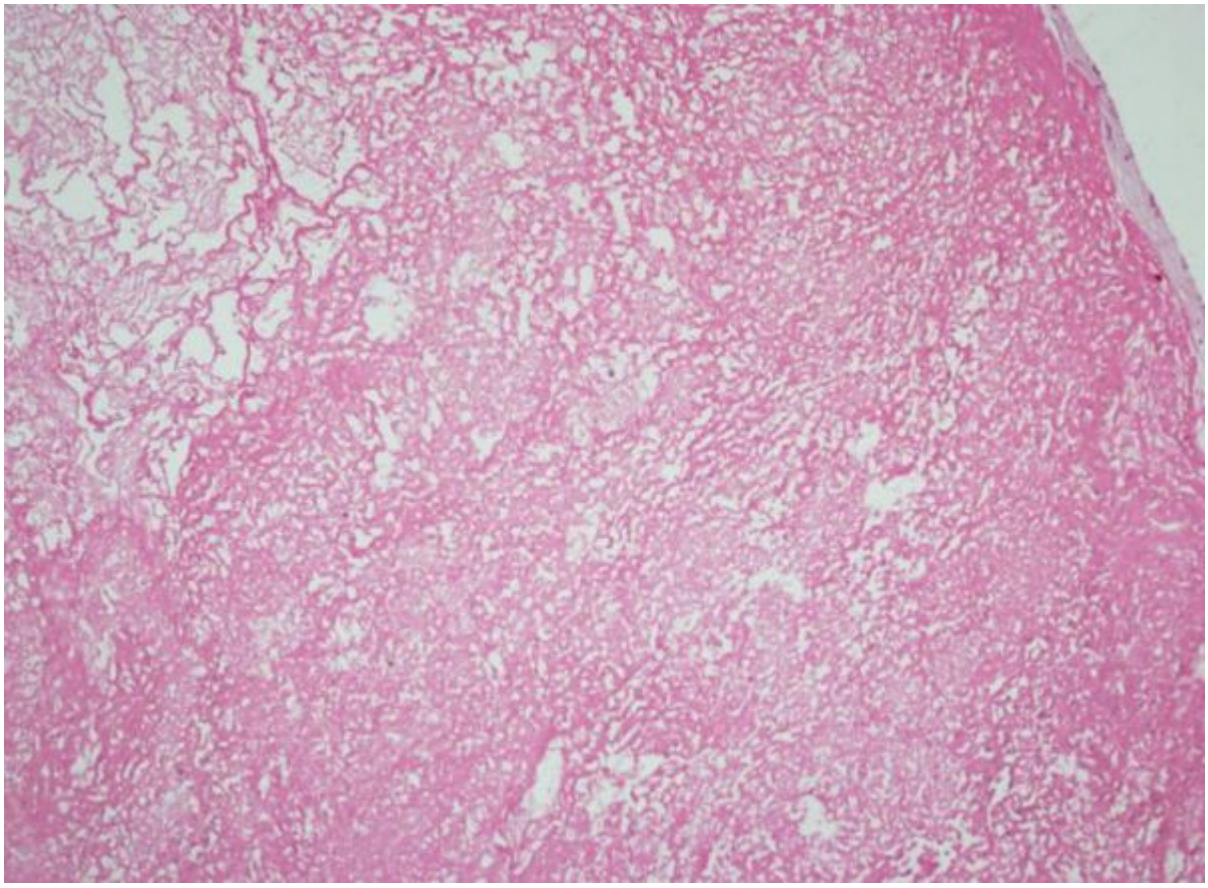
Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.



P235 - SOL AKCİĞER ÜST LOBUNA YAYILIM GÖSTEREN PARİYETAL PERİKARDA YERLEŞİMLİ TİP B İNVAZİV EKTOPİK TİMOMA OLGUSU

Ali Gürbüz[1], **Ufuk Yetkin**[1], Kenan Can Ceylan[2], Aylin Orgen Çallı[3], İsmail Yürekli[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR*
[2]*İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Hastanesi, İZMIR*
[3]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Patoloji Kliniği, İZMIR*

Ektopik timoma nadir rastlanılan bir neoplasm olup değişik lokalizasyonlarda görülebilmektedir. Özellikle akciğer dokusunda rastlanılması oldukça nadirdir.

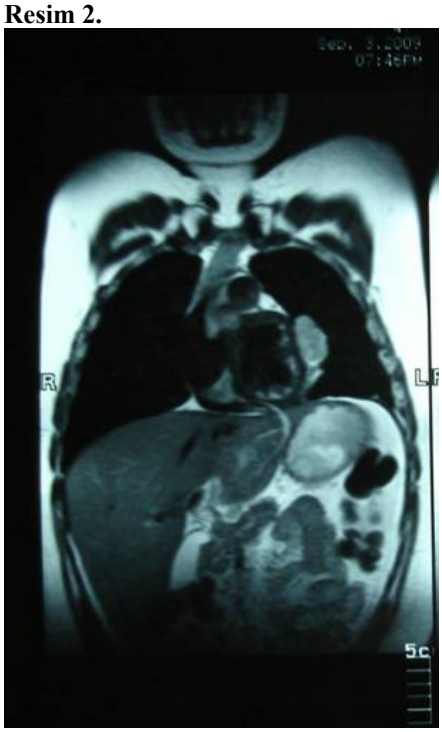
Olgumuz 13 yaşında erkekti. Merkezimize başvurusundan 2 yıl önce dış merkezde timik kist çıkarımı nedeniyle operasyon anamnezi mevcuttu. Ameliyattan sonra 1. yılda gerçekleştirilen toraks tomografisinde anterior mediastende nüks kist tanımlanmamakla beraber sol ventrikül seviyesinde parakardiyak alanda 4x4 cm boyutlarında iyi sınırlı yoğun dansite gösteren lezyon bulgulanmıştı. Toraks MR incelemesinde sol parakardiyak alanda kalp yakın komşuluğunda 4x2cm boyutlarında benign natürlü solid sinyal özellikli lezyon saptandı. Bu incelemeden 1 yıl sonra gerçekleştirilen yeni toraks tomografisinde anterior mediastende izlenen homjen solid lezyonun %50-60 oranında belirgin volümetrik progresyon gösterdiği ve öncelikle nüks komplike timik kist olabileceği bildirildi.

Olgumuza uygulanan sternotomi sonrası perikard kesesi içindeki invaziv tümör görüldü. Kitlenin perikarddan tam rezeksiyonu sonrası sol akciğer üst lobundan wedge rezeksiyon ile kitlenin uzanımı da çıkartıldı. Olguunu 6. günde şifa ile taburculuğu gerçekleştirildi. Hastanın pediatrik onkoloji poliklinik izlemi sürmektedir.

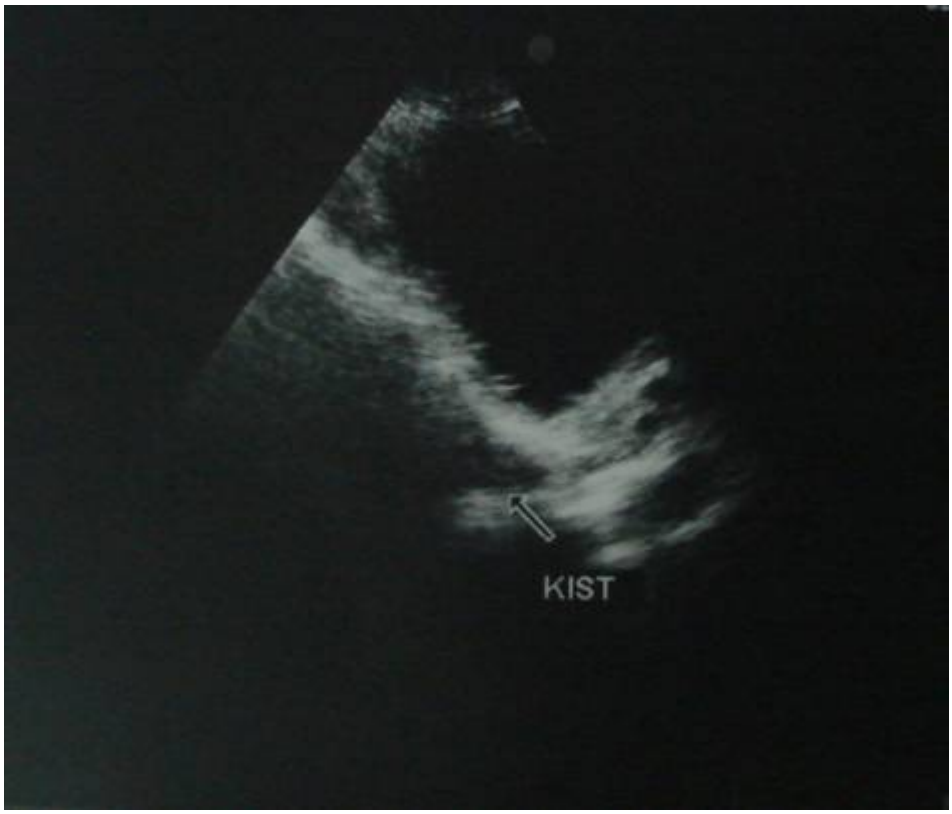
Timomalar çok nadir olarak perikard dokusunda gelişim göstermektedirler. Cerrahi olarak rezeksiyonları seçkin tedavilerini oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: akciğer lobuna yayılım, pariyetal perikarda yerleşim, tip B invaziv ektopik timoma

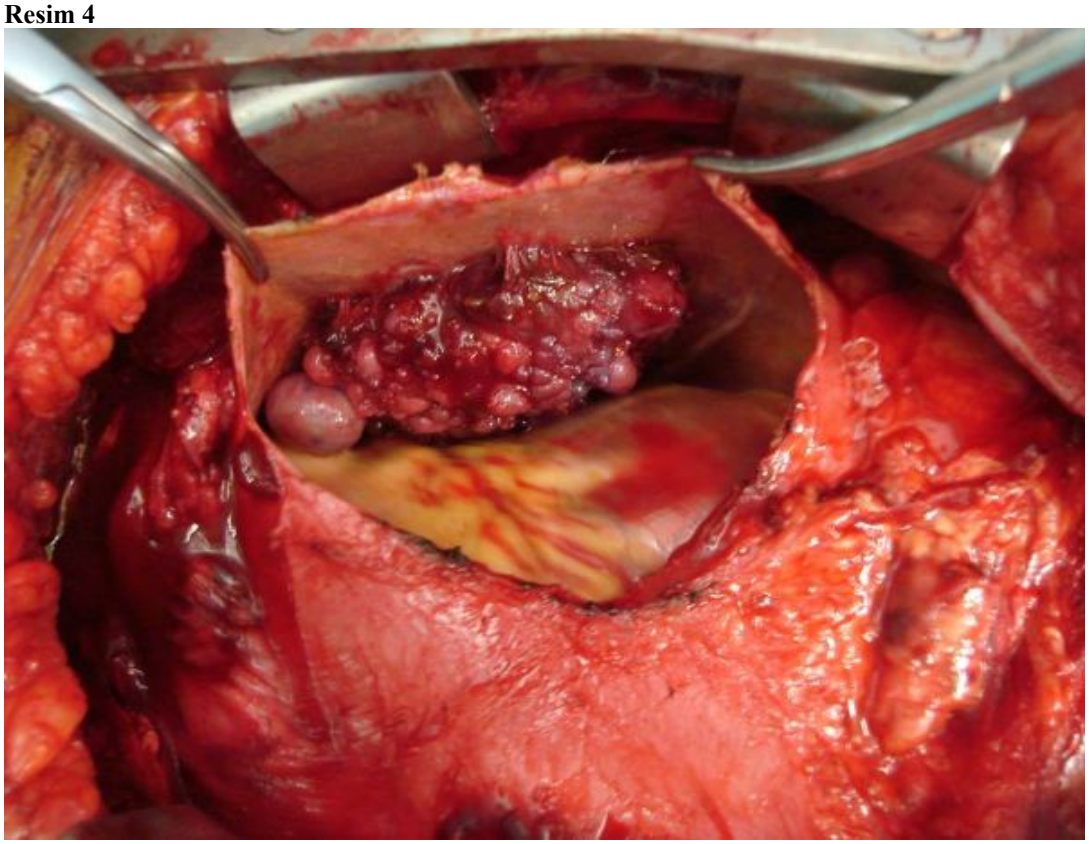
Resim 2.



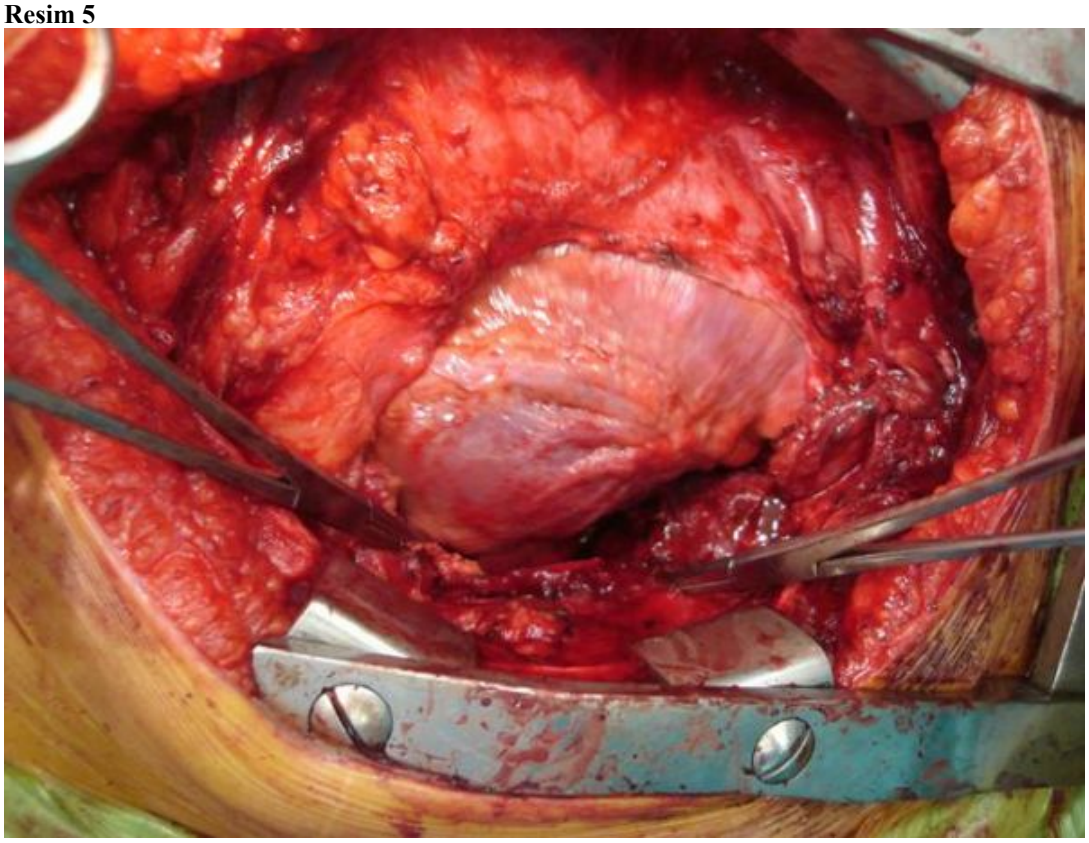
Resim 3.



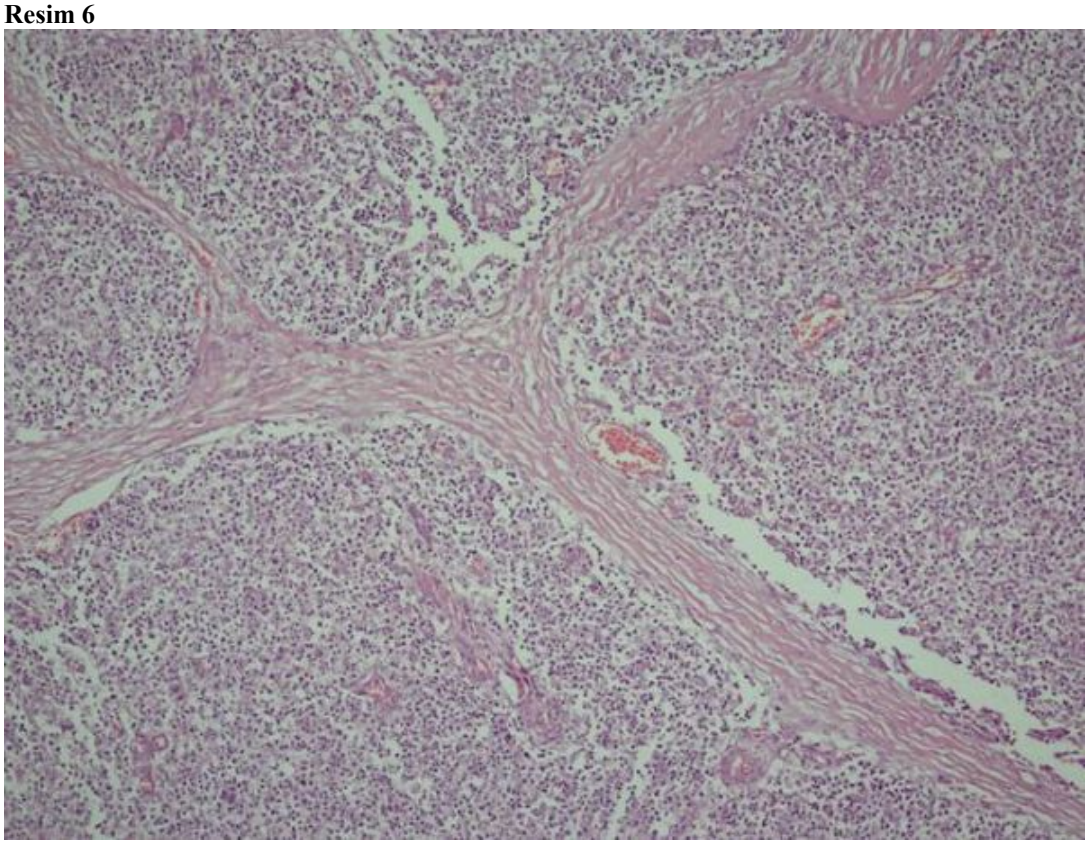
Resim 4



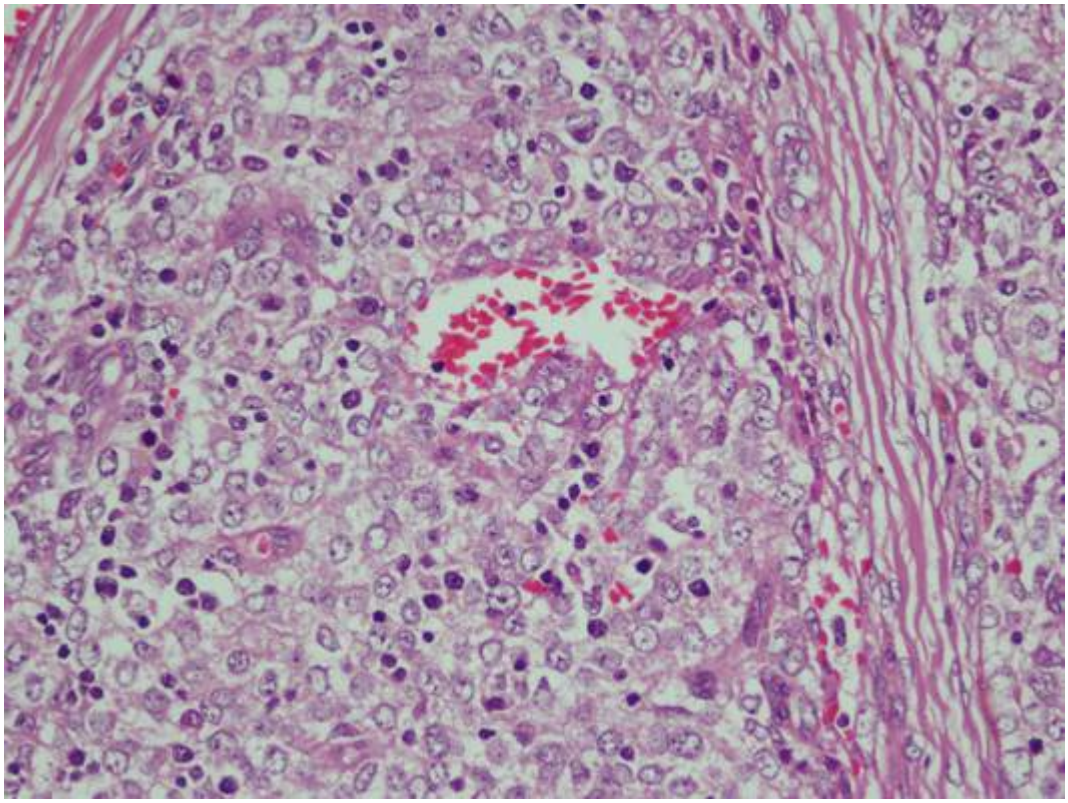
Resim 5



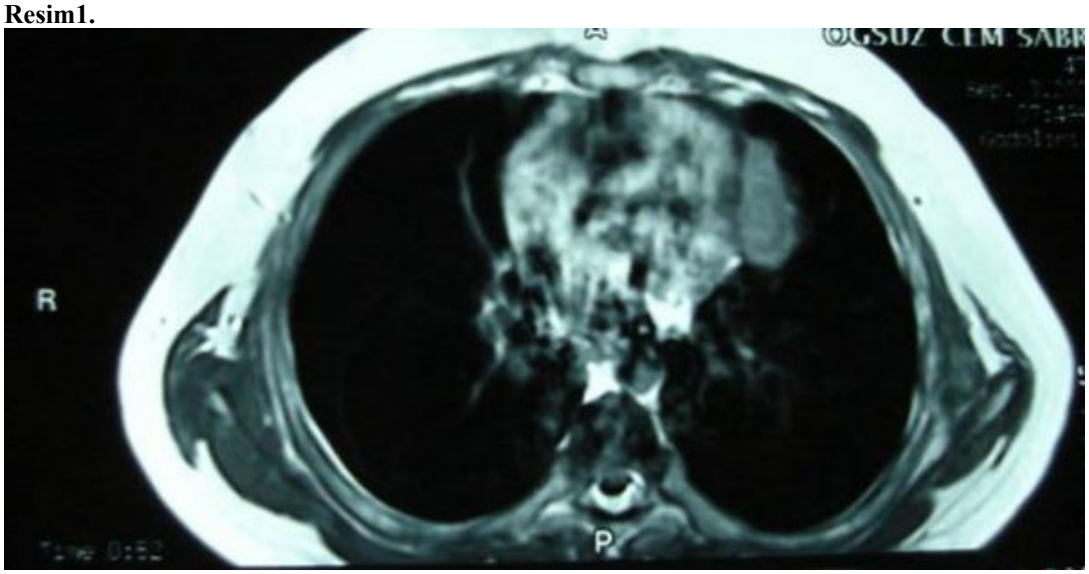
Resim 6



Resim 7



Resim1.



P236 - ÇİFT ODACIKLI SAĞ VENTRİKÜL OLGULARIMIZ

Gökmen Özdemir, Tevfik Demir, Birsen Uçar, Pelin Köşger, Ali Yıldırım, Zübeyir Kılıç

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk kardiyoloji Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Çift odacıklı sağ ventrikül (ÇOSV), sağ ventrikülün anormal yerleşimli veya hipertrofiye kas bantlarıyla oluşan septalı bir formudur. Kas bantları, sağ ventrikül kavitesini yüksek basınçlı proksimal ve düşük basınçlı distal odacık olarak ikiye ayırır. Bu kas bantları triküspit kapağın septal yaprakçığının hemen altındaki septum ile sağ ventrikül anterior duvarı arasında seyretmektedir. Hastaların %80-90'ında VSD, pulmoner darlık ve diskret aort darlığı gibi ek kardiyak anomaliler mevcuttur. Özellikle VSD'nin çift odacıklı sağ ventrikül oluşumunda majör bir rol oynadığı düşünülmektedir.
Son 4 ayda kliniğimizde EKO ile tanı alan ve kateter yapıldıktan sonta cerrahiye verilen 3 olgu sunuldu. Olgu I ve II 3 yaş ve olgu III 12 yaşındaydı. Olgu I ve II'nin 1 aylıkken ekokardiyografi ile değerlendirildiği ve o dönemde sadece VSD saptandığı ve ailenin klinik takiplerini yaptırmadığı öğrenildi. Olgu III ise başka bir merkezde VSD ve pulmoner stenoz tanılarıyla takipliyken kliniğimize başvurmuştu. 12 yaşındaki hastanın eforla gelişen nefes darlığı ve çabuk yorulma şikayetleri mevcuttu. Diğer iki hastada ise aktif şikayet tanımlanmamaktaydı.
Değerlendirmemizde EKG'de sağ ventrikül hipertrofi bulguları bir hastada mevcuttu (olgu III). Ekokardiyografide, ÇOSV dışında üç hastada da VSD saptanmış olup bir vakada subaortik darlıkta (olgu II) eşlik etmekteydi. Kateterizasyonda, proksimal ve distal odacık arasındaki basınç gradienti 64 mmHg (olgu I), 153 mmHg (olgu II) ve 69 mmHg (olgu III) olarak ölçüldü. Gradient 40 mmHg'nın üstünde olması sebebiyle olgular cerrahiye verildi.
VSD tanılı hastaların, takiplerinde gelişebilecek çift odacıklı sağ ventrikül açısından dikkatle izlenmesi gerektiği vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: çift odacıklı sağ ventrikül, vsd

P237 - VENA AZYGOS DEVAMLILIĞI OLAN KESİNTİLİ VENA CAVA İNFERİORLU HASTADA PATENT DUKTUS ARTERİOZUSUN PERKÜTAN KAPATILMASI

Ali Baykan, Sertaç Hanedan Onan, Sadettin Sezer, Kazım Üzüm, Nazmi Narin

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ

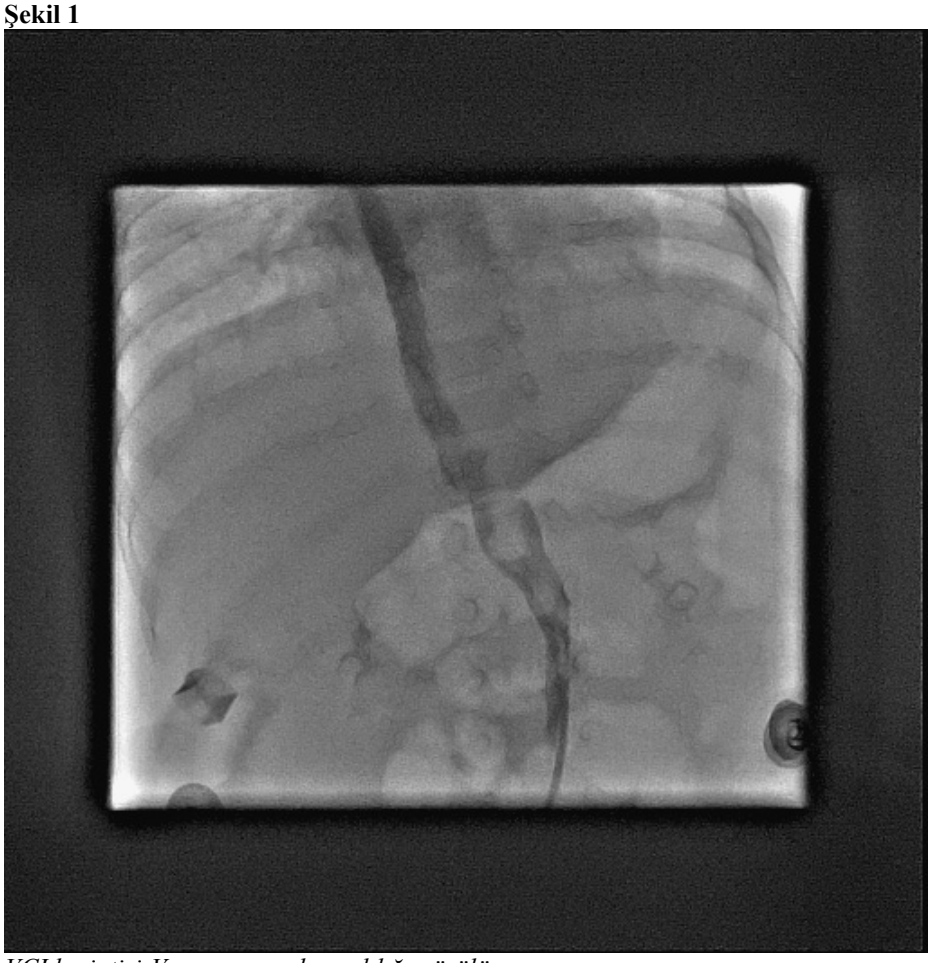
GİRİŞ: Patent duktus arteriozus (PDA)'un çeşitli cihazlar ile femoral ven yoluyla kapatılması iyi bilinen bir uygulamadır. Vena cava inferior (VCI)'ları kesintili olgularda PDA'nın geleneksel yöntemlerle perkütan kapatılmasının zorluğu bilinmekte, transjuguler yaklaşım gibi alternatif giriş yolları kullanılmaktadır. Bu sunumda, VCI kesintisi ve azygos ven devamlılığı olup, duktus kapatılmak üzere kateterizasyon işlemine alınan, femoral ven yoluyla girilerek Amplatzer duct occluder-I ile duktusu kapatılan olgu sunulmuştur.

OLGU: 5 aylık, 5 kg ağırlığındaki erkek hastanın kateterizasyon sırasında VCI kesintisi-Vena azygos devamlılığı saptandı. Aort anjiogramında proksimal çapı 3,4mm, distal çapı 2,2mm, uzunluğu 1cm olan duktus görüldü. Aorta yoluyla PDA'dan Terumo hidrofilik kılavuz tel ile geçildi. Tel yakalama kateteriyle yararlanılarak, arteriovenöz loop oluşturuldu. 6F uzun duktus okluder taşıyıcı kılıfı antegrad yerleştirilerek, inen aortada cihaz açıldı, arter yoluyla ilerletilen farklı bir kateter ile cihaz (5x4 Amplatzer duct occluder-I) duktusa doğru dikkatli hareketlerle itilerek yerleştirildi, kontrol anjiogramlarla cihazın yeri değerlendirildi. Doğru yerde olduğu görüldükten sonra serbestleştirildi. Aortada basınç farkına neden olmadığı görüldü. Ekokardiyografide rezidüel duktus akımı izlenmedi.

SONUÇ: PDA'nın perkütan kapatılması, VCI kesintisi-Vena azygos devamlılığı bulunduğunda girişimciler için önemli bir zorluktur. Duktus kapatılmasında kullanılan manuplasyonlar bu olgularda uygulanamamaktadır. Bu hastalarda arteriovenöz loop oluşturularak, arter tarafından girilen ayrı bir kateterden de yararlanarak cihazın dikkatle duktusa yerleştirilmesi uygulanabilir bir tekniktir.

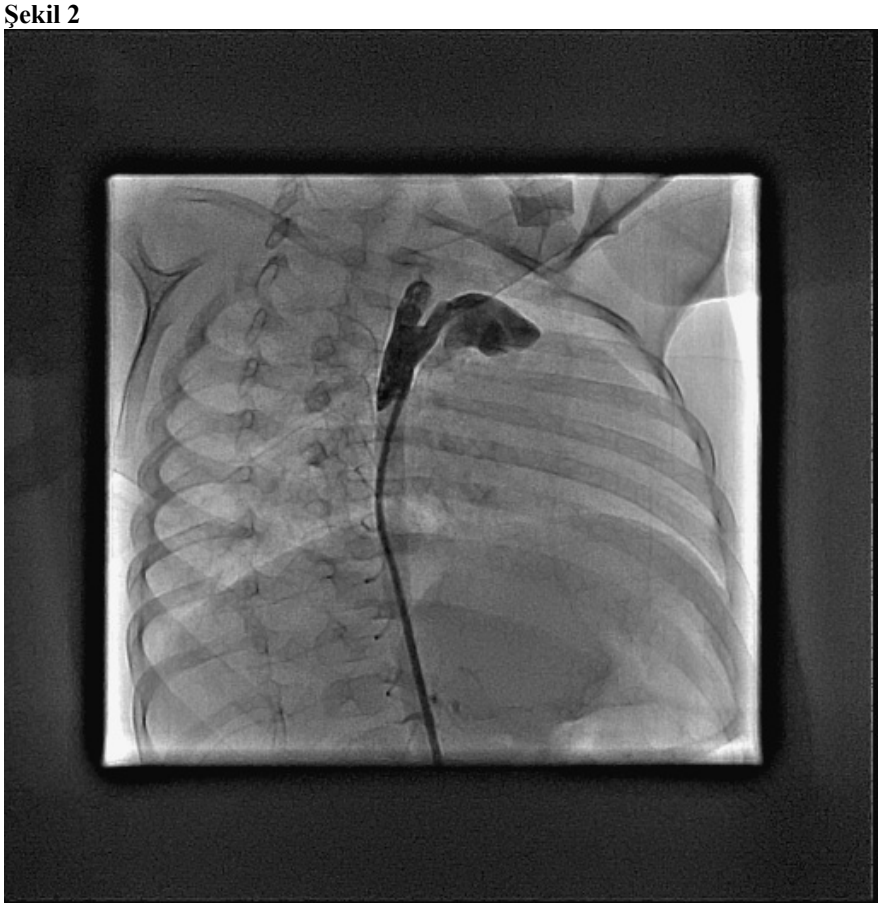
Anahtar Kelimeler: Kesintili Vena cava inferior,PDA, transkateter kapama,Vena azygos devamlılığı

Şekil 1



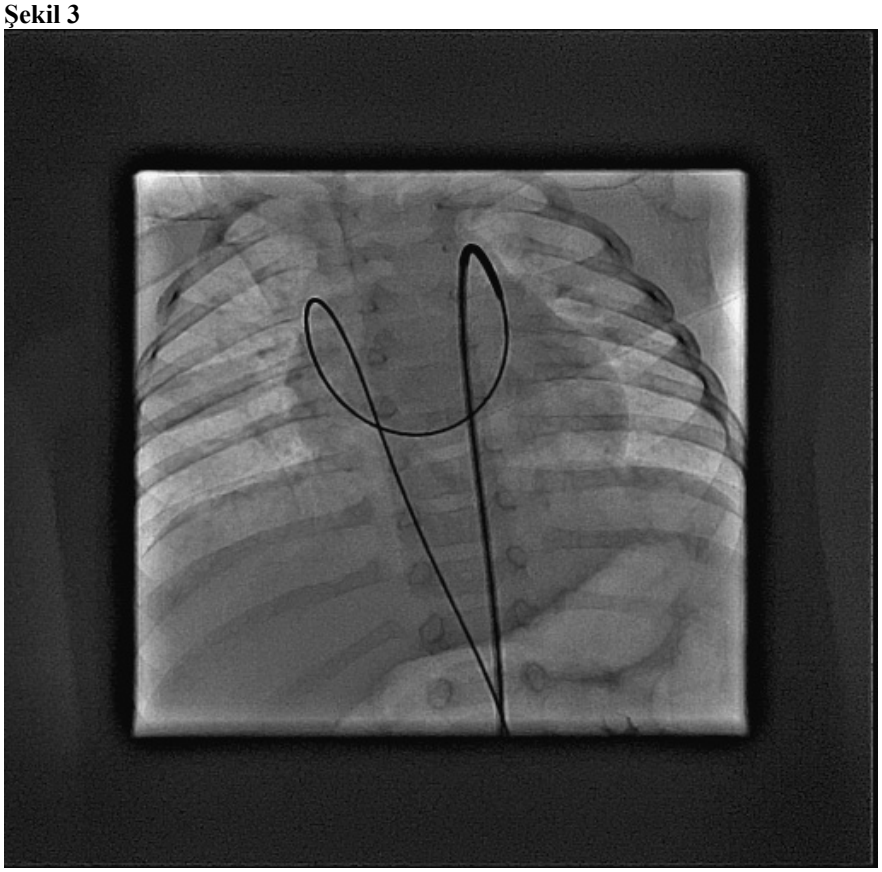
VCI kesintisi-Vena azygos devamlılığı görülüyor

Şekil 2



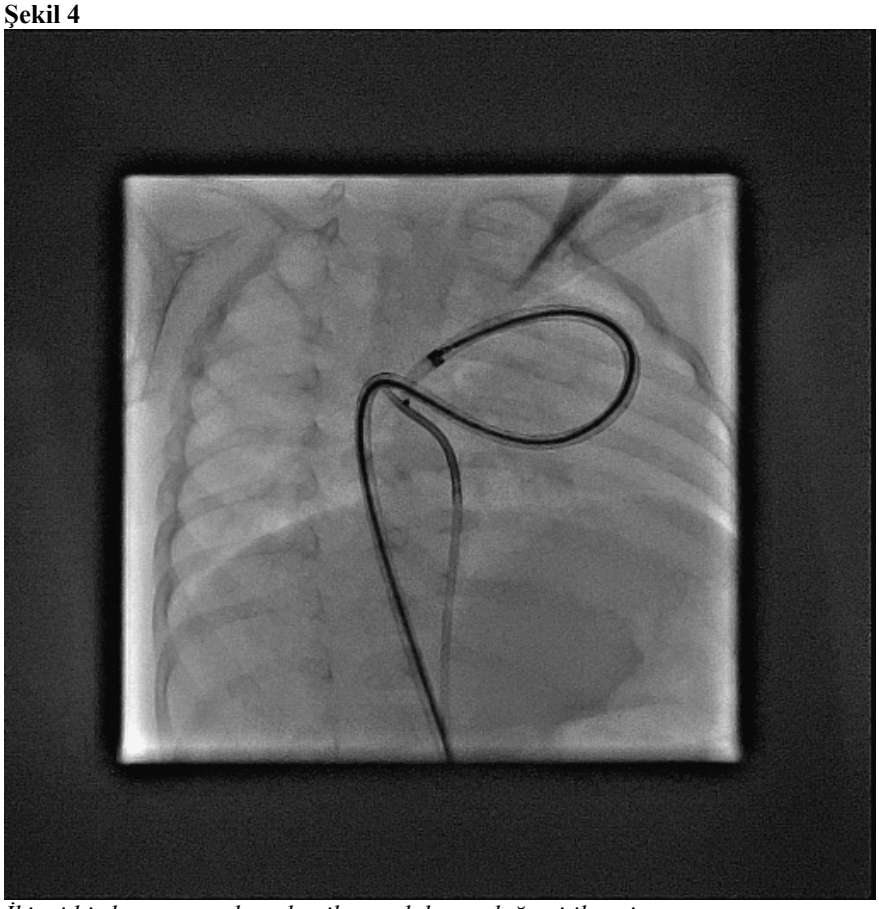
Aort anjiogramında duktus görülüyor

Şekil 3



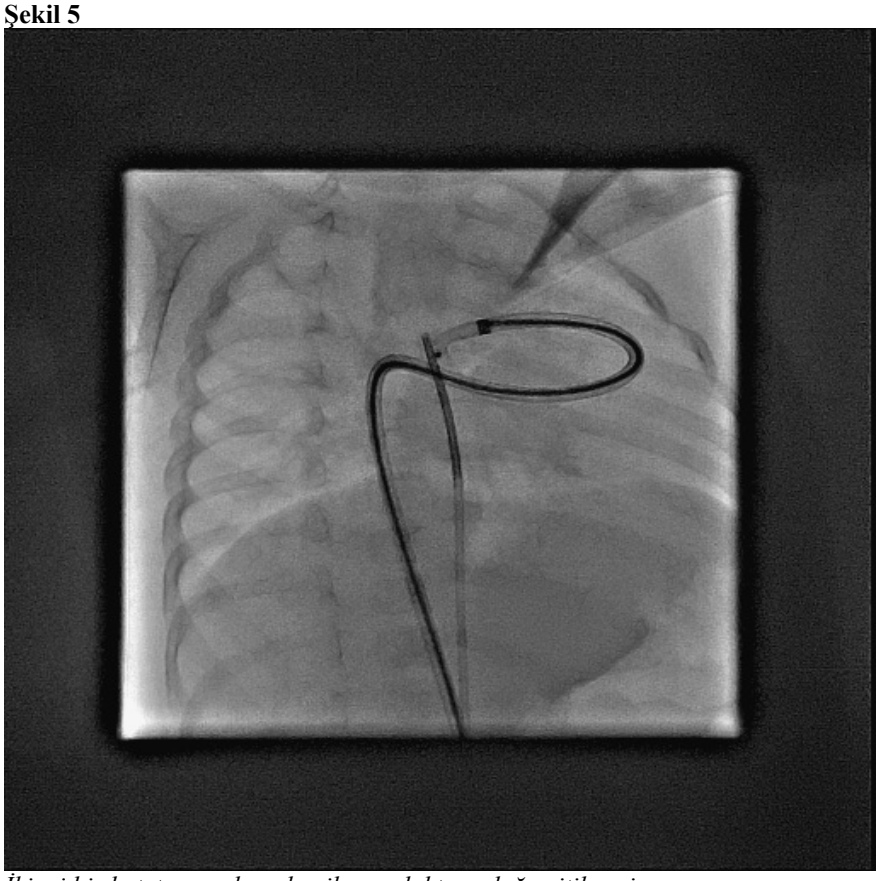
Arteriyovenöz loop görülüyor

Şekil 4



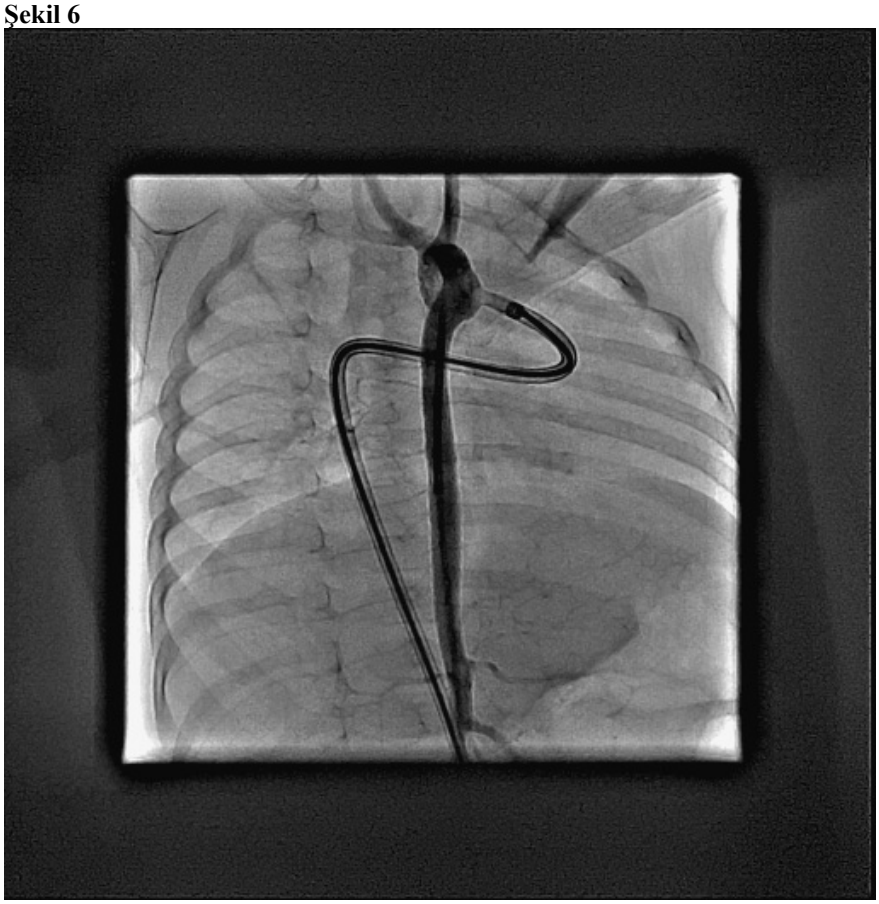
İkinci bir kateter yardımıyla cihazın duktusa doğru itilmesi

Şekil 5



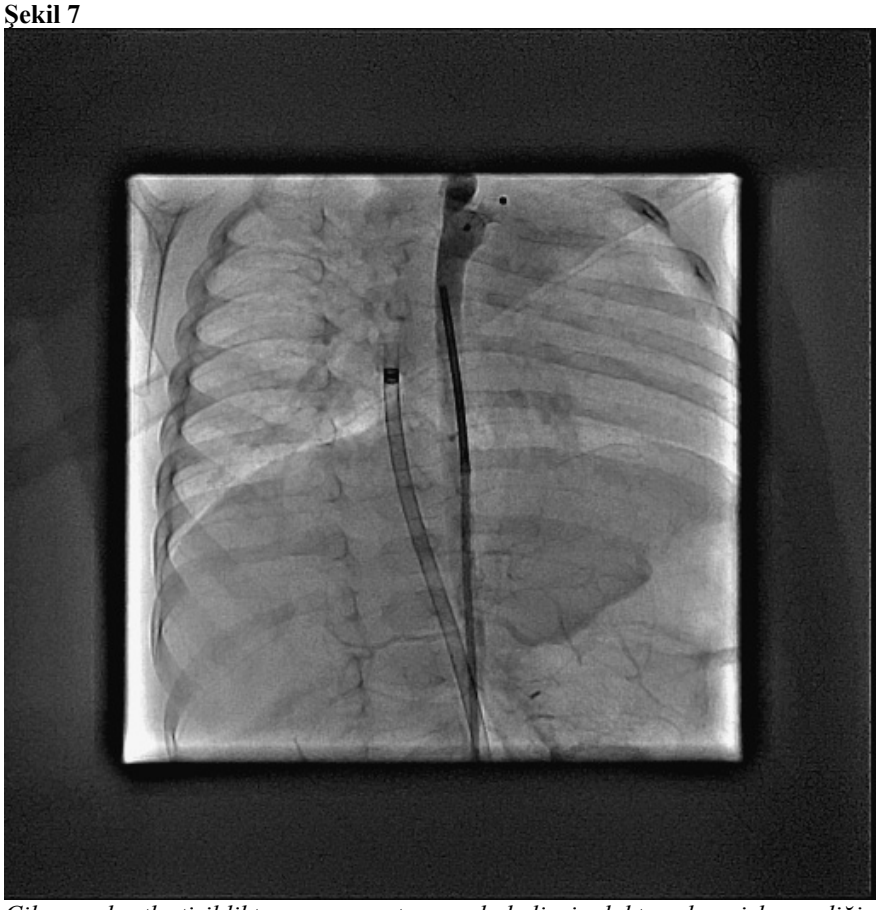
İkinci bir kateter yardımıyla cihazın duktusa doğru itilmesi

Şekil 6



Cihaz bırakılmadan önce aortogram ile yerinin kontrol edilişi görülüyor

Şekil 7



Cihaz serbestleştirildikten sonra aortogramda belirgin duktus akımı izlenmediği görülüyor

P238- TEKRARLAYAN PNÖMONİ VE SOLUNUM SIKINTISINDA NADİR BİR NEDEN: SCİMİTAR SENDROMU

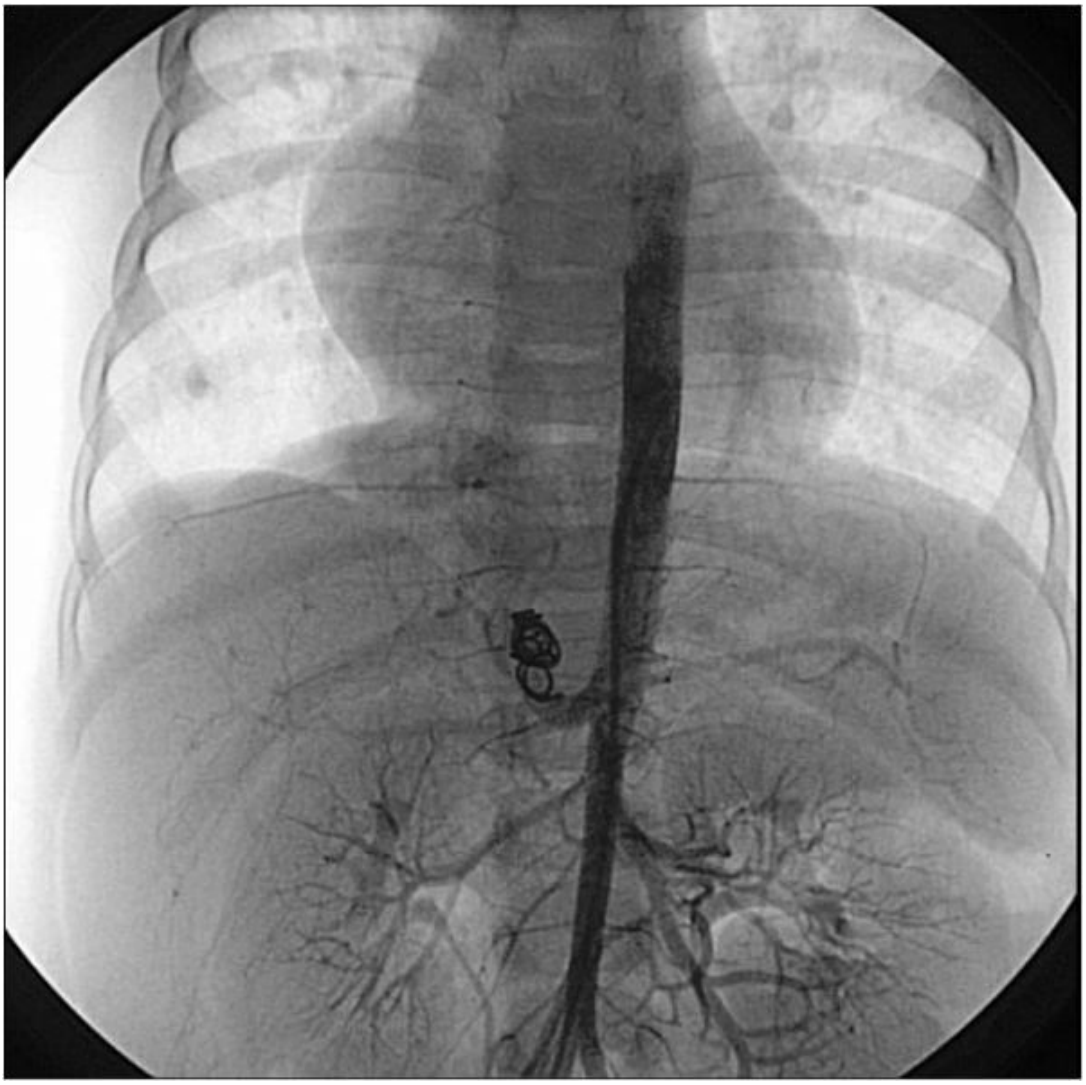
Yakup Ergül, Kemal Nişli, Ümrah Aydoğan

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL

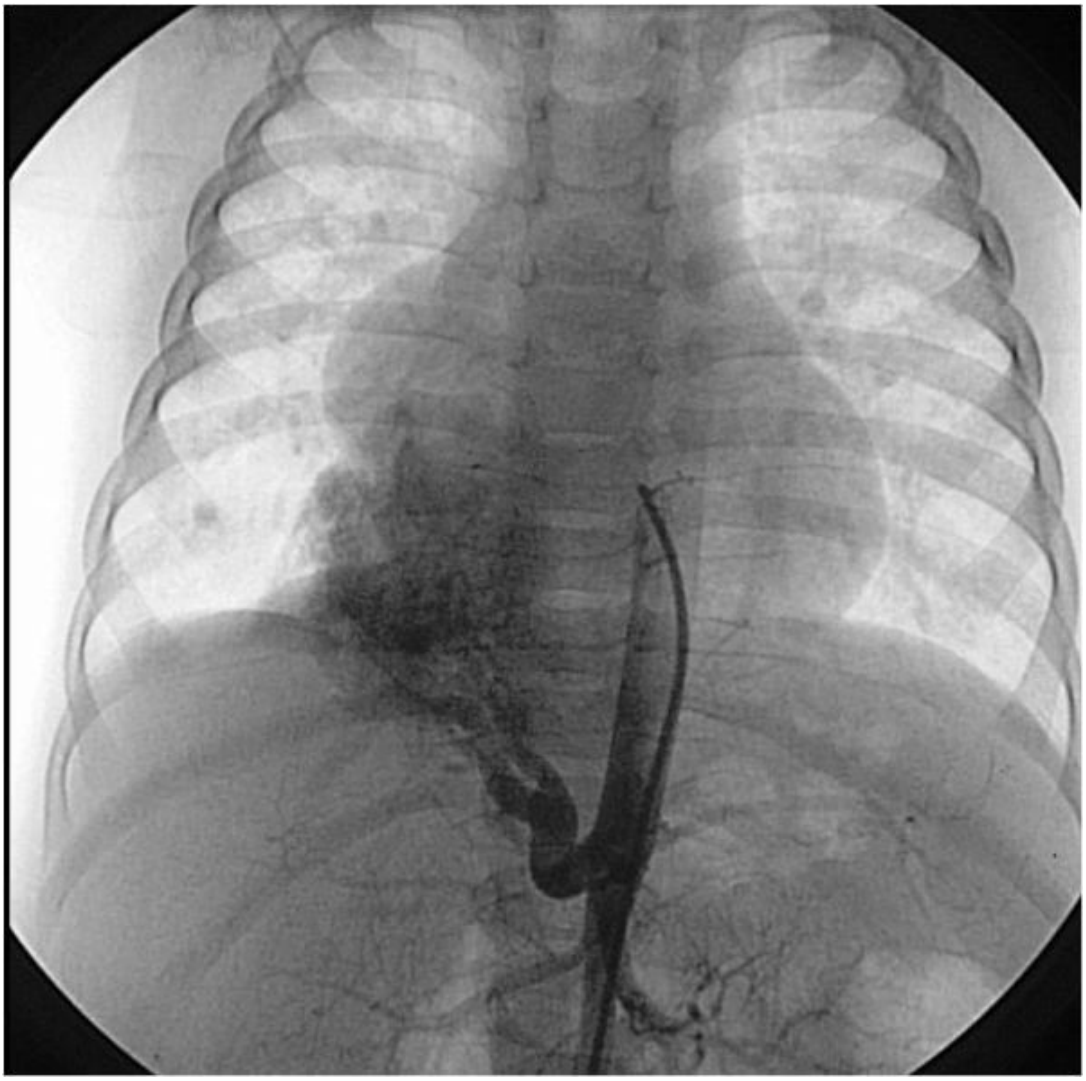
Scimitar sendromu sıklıkla sağ akciğerin nadiren de sol akciğerin parsiyel veya komplet pulmoner ven dönüş anomalisidir. Anormal pulmoner venöz dönüş 2/3 olguda sağ AC pulmoner venlerinin tamamını (1/3 olguda sadece sağ AC alt lobu) içerir. Hastalığın diğer önemli bulguları sağ akciğerin hipoplazisi, kalbin dekstropozisyonu, sağ pulmoner arter hipoplazisi, pulmoner sekestrasyon ve infradiyafragmatik aortadan akciğer sağ alt lobun anormal beslenmesidir. Klinik bulgular infantil ve çocuk/erişkin olma üzere iki tipe ayrılırken tekrarlayan akciğer infeksiyonları, kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon en önemli komplikasyonlardır. Tanıda göğüs röntgeni (tipik scimitar belirtisi), ekokardiyografi, magnetik rezonans ve bilkgisayarlı tomografik incelemeler kullanılsa da; radyografik ve hemodinamik değerlendirmenin yapılabilmesine olanak sağladığı için halen kalp kateterizasyonu altın standarttır. Bu yazıda tekrarlayan pnömoni ve solunum sıkıntısıyla başvurup Scimitar sendromu tanısı alan iki yaşında bir erkek hasta sunuldu. Kalp kateterizasyonu sırasında sağ akciğer pulmoner venlerini inferior vena kavaya drene eden Scimitar veni net olarak gösterildi ve infradiyafragmatik aortadan çıkan anormal beslenme arterine "coil" oklüzyonu uygulandı (Resim 1a-b) (Video 1).

Anahtar Kelimeler: Scimitar sendromu, pulmoner sekestrasyon, çocuk

Resim 1b



Resim1a



Resim1a-b: Scimitar sendromu tanılı olguda sağ akciğer alt lobuna ait anormal infradiyafragmatik aorta kaynaklı beslenme arterinin (1a) "coil" oklüzyonu (1b) sonrası görüntüsü

P239 - SCİMİTAR SENDROMLU HASTADA ANORMAL ARTERİN AMPLATZER VASKULER PLUG 4 İLE KAPATILMASI

Utku Arman Örün, Burhan Öcal, Özben Ceylan, Mahmut Keskin, Senem Özgür, Filiz Şenocak, Senem Özgür

Dr Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

Sık soluma, beslenmede güçlük ve kilo alamama yakınmaları ile kliniğimize başvuran 9 aylık kız hastanın laboratuvar ve görüntüleme tetkikleri sonucunda Scimitar sendromu tanısı konuldu. Abdominal aortadan çıkan, venöz dönüşü sistemik olan, sekestre dokuya giden tortiyoz yapıdaki besleyici artere Amplatzer Vasküler Plug 4 yerleştirildi. İşlem sonrası yapılan anjiografide anormal arteriyel yapıdan geçişin olmadığı belirlendi. Poliklinik kontrollerinde hastanın kliniğinin belirgin derecede düzeldiği, ekokardiyografik incelemelerinde de sağ ventrikülün boyutlarının normal sınırlara indiği belirlendi. Sunumuzda hastaya ait anjiografik media görüntülerini ve erken dönemde kullanılmaya başlayan Amplatzer Vaskuler plug 4 cihazına ait kullanım avantajlarını paylaşmayı planlıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Scimitar Sendromu, Amplatzer Plug 4, Embolizasyon

P240 - EKOKARDİYOGRAFİK GÖRÜNTÜLER VE KLİNİK BULGULAR İLE İNFANTİL POMPE HASTALIĞI TANISI

Ebru Aypar[1], Ahmet Sert[1], Çelebi Kocaoğlu[2], Fatih Akın[2], Bahar Çınar[2], Dursun Odabaş[1]

[1]*Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA*
[2]*Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA*

GİRİŞ: Pompe hastalığı (PH)(glikojen depo hastalığı tip II) asit alfa-glukosidaz (asit maltaz) enzim eksikliğine bağlı gelişen, nadir görülen, otozomal resesif kalıtım gösteren bir lizozomal depo hastalığıdır. 1/40 000 sıklıkta görülür. 17q25.2-q25.3 kromozom bölgesinde asit alfa-glukosidazgeni mutasyonuna bağlıdır. Semptomların başlangıç ve ilerleyişine göre infantil ve geç başlangıçlı (çocukluk, juvenil ve erişkin başlangıçlı) tipleri vardır. İnfantil PH'da iskelet, düz kaslar, kalp kasında anormal glikojen birikir. Hipertrofik kardiyomyopati (HKMP), beslenme güçlüğü, hipotoni, kas güçsüzlüğü, solunum yetmezliği, bir yaş altında ölüm olur. Burada ekokardiyografik görüntülerinde HKMP saptanarak infantil PH ön tanısı konulan, izleminde tanısı enzim çalışmasıyla kesinleşen PH vakası sunulmaktadır.

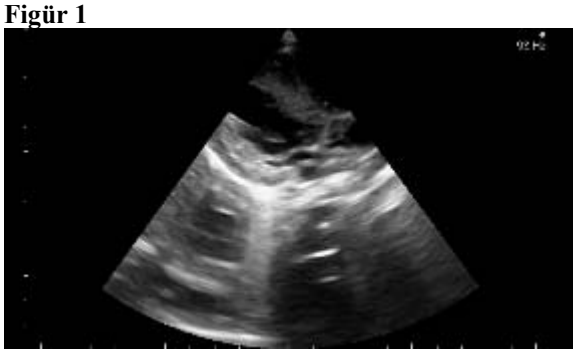
VAKA: 5 aylık erkek. Öksürük, ateş, ishal yakınmalarıyla başvurdu. Özgeçmişinde 19 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden, 1. yaşayan, miadında, NSVY ile, 3700 gr doğduğu, akut bronşiolit tanısıyla hastanede yattığı öğrenildi. Başını hiç tutamadığı, annesini tanıdığı, kol ve bacaklarını çok az hareket ettirebildiği öğrenildi. Soygeçmişinde akrabalık yoktu. Fizik incelemede, ağırlık:6,8 kg(25-50p), boy: 60 cm(25-50p), baş çevresi: 44 cm(50 p), vücut sıcaklığı: 37,2 derece, nabız:130/dk, kan basıncı:115/60 mmHg, solunum sayısı:60/dk. Makroglossi, takipne, interkostal, subkostal çekilmeler, ekspiryumda uzama, krepitan raller, mezokardiak odakta 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Karaciğer subkostal 2 cm palpabldı. Nörolojik muayenede baş kontrolünün olmadığı, yaygın hipotoni, kas güçsüzlüğü derin tendon reflekslerinin alınmadığı saptandı. Beyaz küre:9000/mm3, hemoglobin:11,4 gr/dl, trombosit:544000/mm3, C-reaktif protein:14 mg/l, glukoz:115 mg/dl, AST:355 U/L, ALT:249 U/L, kreatin kinaz:576 U/L, troponin I:0,06 ng/mL, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler normaldi. EKG'de dev QRS kompleksleri, telekardiyogramda kardiyomegali saptandı. Ekokardiyografide sol ventrikülde (LV) belirgin olan, her iki ventrikül, septumda hipertrofi saptandı (Video 1, Figür 1). Obstrüktif HKMP tanısı konuldu, 1 mg/kg/gün propranolol başlandı. Holterde aritmi saptanmadı. Periferik kanda lökosit alfa-glukosidaz aktivitesinde belirgin düşüklük:12 nmol MU/mp(normal sınırlar:46-231) saptandı. İnfantil PH tanısı konuldu. Enzim replasman tedavisi (ERT) için Çocuk Metabolizma Ünitesi'nde değerlendirildi, ERT başlandı.

TARTIŞMA: PH tanısı, serum kreatin kinaz, AST, LDH'da artış, kas biopsisinde vaküollerin gösterilmesi, lökositlerde, fibroblastlarda, kas biyopsisinde asit maltaz aktivitesinde azalmayla konur. İnfantil PH'da Myozyme®/Lumizyme® onaylanmış, tedavinin survivalı uzattığı, solunum işlevleri, motor yetenekleri düzelttiği, LV kitle indeksini azalttığı saptanmıştır.

SONUÇLAR: Bu vaka ekokardiyografide HKMP saptanan hastalarda ayırıcı tanıda PH'nın düşünülmesini vurgulamak için sunulmuştur. Erken tanı, erken ERT ile kardiyak işlevlerde düzelme, yaşam süresinde uzama gerçekleşebilmektedir.

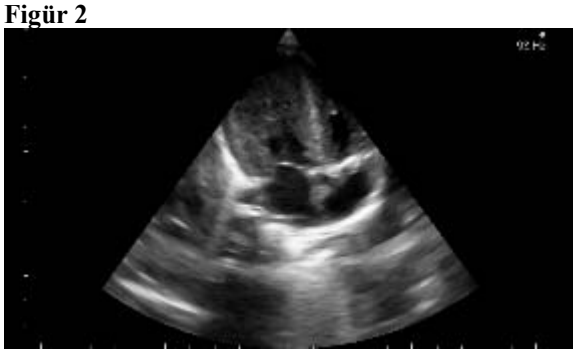
Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, enzim replasman tedavisi, infantil Pompe hastalığı, hipertrofik kardiyomiyopati.

Figür 1



Parasternal uzun eksen kesitlerde septum ve sol ventrikül arka duvarda belirgin hipertrofi saptandı.

Figür 2

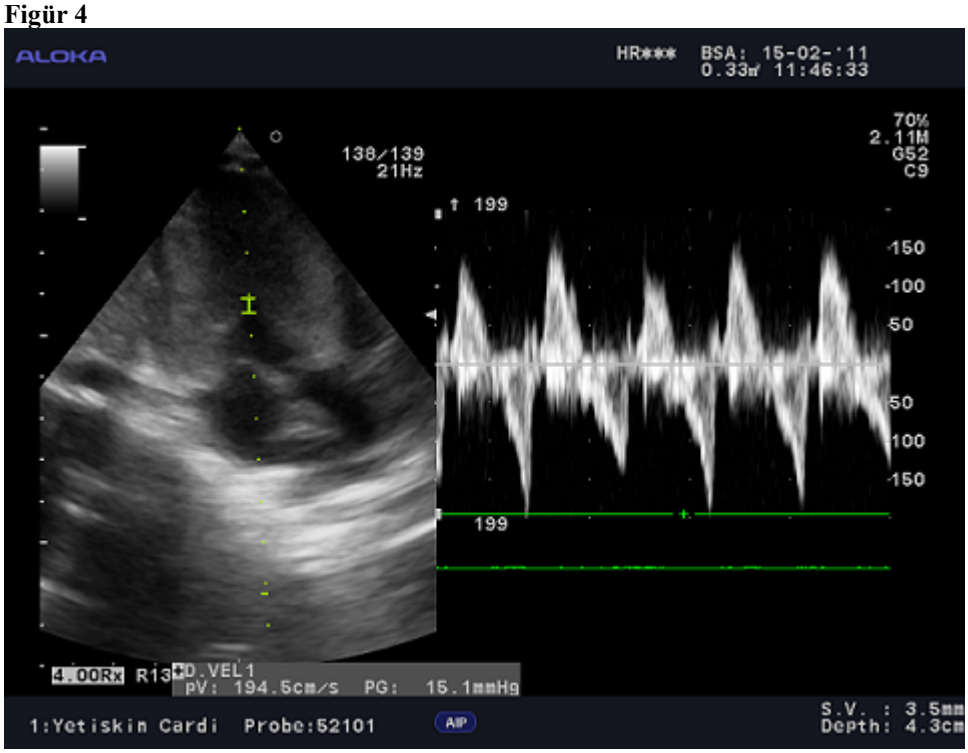


Apikal dört boşluk kesitte sağ ventrikülde de hipertrofi izleniyor.

Figür 3

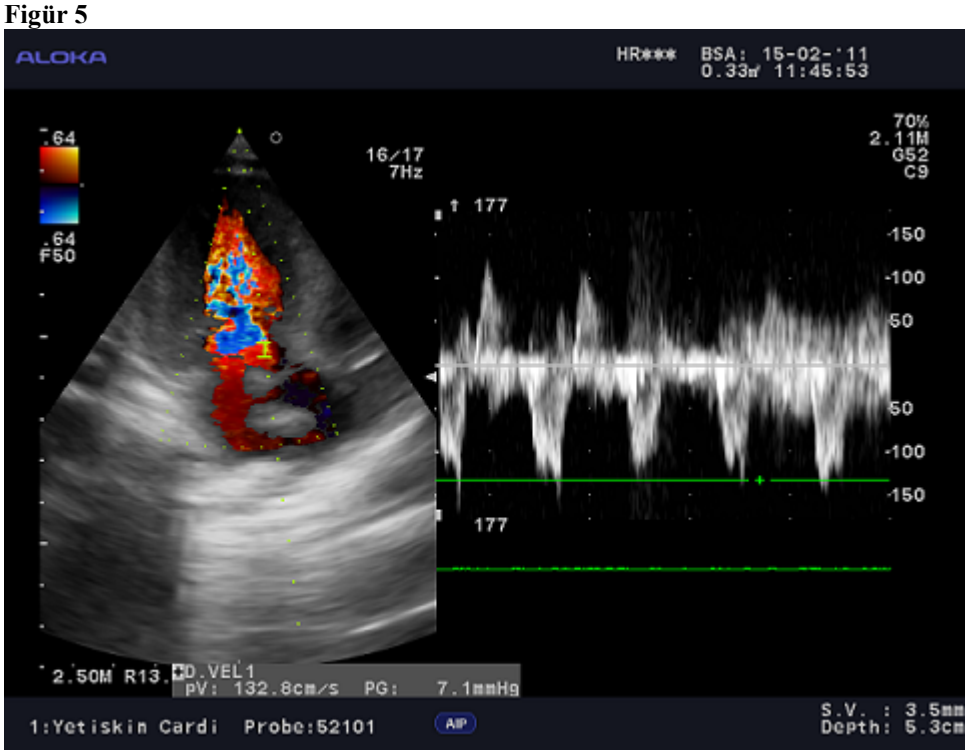
Kısa eksen kesitlerde belirgin sol ventrikül hipertrofisi ve papiller kas hipertrofisi izlendi.

Figür 4



Sol ventrikül çıkış yolunda PW Doppler ile belirgin gradient alınmadı.

Figür 5



Sol ventrikül kavitesi içerisinde PW Doppler ile 15 mmHg gradient alındı (Not: Hasta propanolol alırken).

P241 - ARTRALJİ VE ATEŞLE BAŞVURAN HİPERTANSİYON SAPTANAN DÖRT YAŞINDA KIZ HASTADA KARDİYOVASKÜLER İNCELEME İLE TAKAYASU ARTERİTİ TANISI

Ebru Aypar[1], Aslı Çelebi Tayfur[2], Melike Keser[3], Ahmet Sert[1], Dursun Odabaş[1], Fatih Özaltın[2], Yahya Paksoy[4], Seza Özen[2]

[1]Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA.
[2]Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Ünitesi, Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, ANKARA.
[3]Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Ünitesi, T.C. Sağlık Bakanlığı Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KONYA.
[4]Radyoloji Anabilim Dalı, Selcuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, KONYA.

GİRİŞ: Takayasu arteriti (TA), aorta ve dalları ve pulmoner arterleri tutabilen bir büyük damar vaskülitidir. TA genellikle 20-30'lu yaşlarda genç erişkin hastalarda görülür. Çocukluk çağında TA oldukça nadirdir, tüm çocukluk yaş gruplarında insidansı 2.6/1,000,000 olarak bildirilmiştir. Çocukluk döneminde nonspesifik semptomlarla başvuran hastalarda TA tanısını koymak zordur.

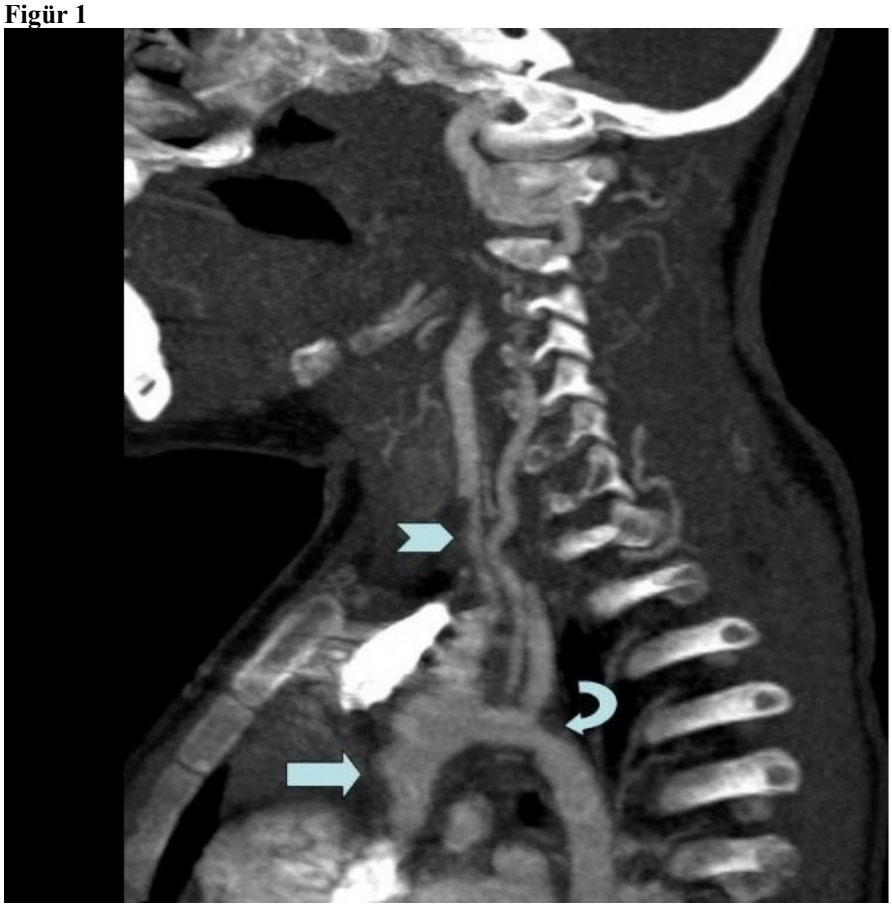
VAKA: Dört yaşında kız hasta bir aydır süren ateş, kilo kaybı, halsizlik, sol dirsek ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Fizik incelemede, ateş, sol brakiyal ve radial nabızlarda belirgin azalma/kaybolma, hipertansiyon (sol kolda 150/80 mmHg, sağ kolda 70/40 mmHg), mezokardiyak odak ve karotid arterler üzerinde 4/6 sistolik ejeksiyon üfürümü, suprasternal çentik ve mezokardiyak odakta tril ve hepatosplenomegali saptandı. Akut faz reaktanlarında yükselme (ESH:96 mm/saat, serum CRP:151 mg/L (0-5) görüldü. Fizik inceleme bulguları ile hastada TA öntanısı düşünüldü. Ekokardiyografide çıkan aorta, aortik arkus ve dallarında, damar duvarında duvarında düzensizlik, Doppler incelemede aorta ve dallarında mozaik akım, sistolik akım gradientlerinde artış saptandı. BT anjiografide çıkan aorta, sol karotid arter, brakiosefalik arter, sol vertebral arterde luminal daralma ve duvar kalınlaşması saptanan hastaya çocukluk çağı TA tanısı konuldu (Figür 1 ve 2). Vaskülit tanısı ile oral prednizon (2 mg/kg/gün, deltakortril ®), tromboz riski için asetil-salisilik asit (3 mg/kg/gün, aspirin®) başlandı. Hipertansiyonu oral amlodipin (5 mg/gün) ile kontrol altına alındı. Aktif vasküliti nedeniyle akut cerrahi girişim düşünülmedi. Pediatrik Romatoloji Ünitesi'ne sevkedilen hastanın tedavisine oral metotreksat (12.5 mg/m2/hafta) eklendi. Bir aylık izlemi sonunda ateşi ve diğer nonspesifik semptomları düzelen, akut faz reaktanları normale dönen hasta şu an 0.5 mg/kg/gün oral prednizon, aspirin ve amlodipin tedavileri ile izlenmektedir.

TARTIŞMA: TA çocukluk çağında oldukça nadir görülmesine rağmen, ateş, halsizlik, kilo kaybı, eklem ağrıları gibi nonspesifik semptomlarla başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda gözönünde tutulmalıdır.

SONUÇLAR: Fizik incelemede periferik nabızlarda farklılık, azalma/kaybolma, üfürüm, tril, hipertansiyon, akut faz reaktanlarında yükselme saptanan çocuklarda TA ayırıcı tanıda düşünülmeli, ekokardiyografi, BT anjiografi gibi ileri görüntüleme yöntemleri uygulanmalıdır.

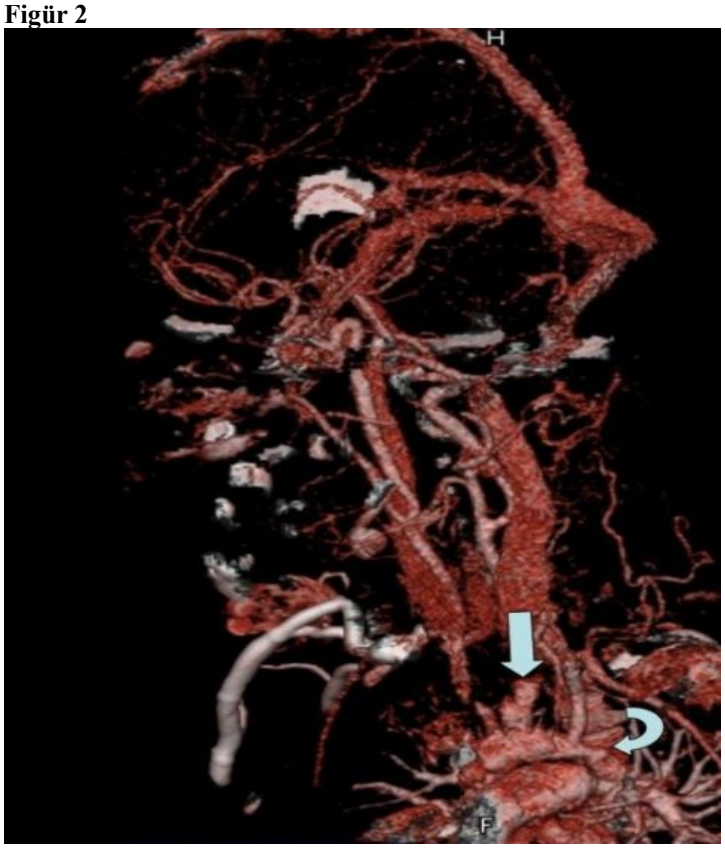
Anahtar Kelimeler: BT anjiografi, hipertansiyon, Takayasu arteriti, vaskülit

Figür 1



BT anjiografi subvolumetrik MIP imajı. Çıkan aorta (ok işareti), karotid arter (kalın ok işareti) ve inen aortada subklavian arterin distalinde (yuvarlak ok işareti) luminal daralma ve damar duvarında kalınlaşma.

Figür 2



BT anjiografi VRT imajı inen aortada luminal daralma (yuvarlak ok) ve arkus aortada anevrizma (ok işareti).

P242 - İNTAKT ATRİYAL SEPTUMLU PARSİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: ÜÇ OLGUNUN SUNUMU

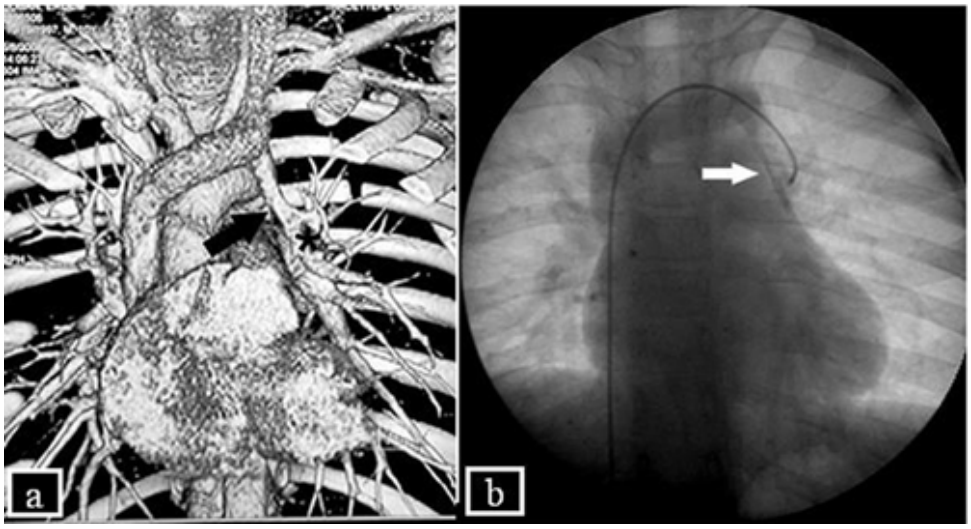
Utku Arman Örün, Osman Yılmaz**, Özben Ceylan**, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Mahmut Keskin, Filiz Şenocak, Selmin Karademir, Burhan Öcal

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA), pulmoner venlerin bir veya birkaçının sistemik venlere bağlanmasıyla oluşan doğumsal bir anomali olup, genellikle sinüs venozus tipi atriyal septal defekt (ASD) ile birliktelik gösterir. İntakt atriyal septumlu PPVDA oldukça nadir görülür. Venöz sisteme dönen pulmoner venöz yapıların sayısı hastanın kliniğini belirler. Tanıda ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve anjiografi, bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) ve magnetik rezonans anjiyografi (MRA) kullanılmaktadır. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinin prognozu ve seyri soldan sağa şantlı izole ASD gibidir. Pulmoner vasküler obstruktif hastalık nadirdir ancak bazı olgularda görülebilir. Bu yazıda intakt atriyal septumlu PPVDA tanısı konulan üç olgu sunuldu.

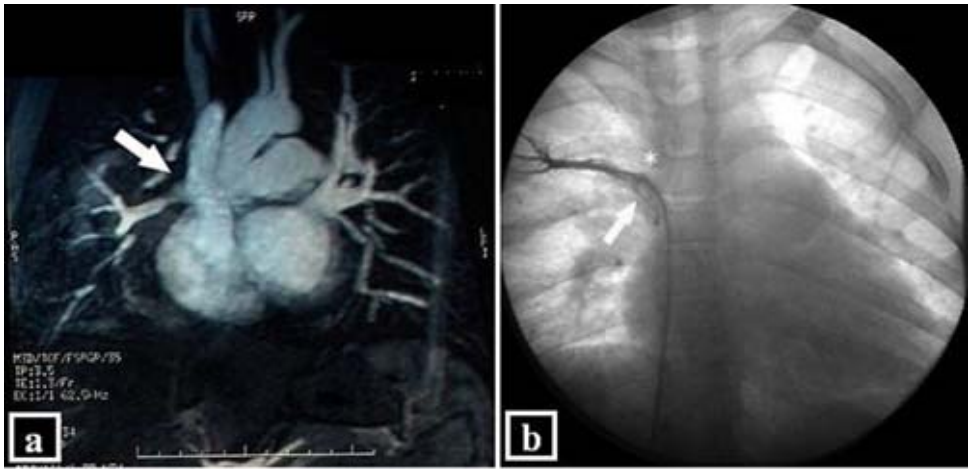
Anahtar Kelimeler: atriyal septum, pulmoner ven, anjiyografi

Resim 1



a) Bilgisayarlı tomografi anjiyografide sol akciğer üst lob veninin vertikal ven aracılığıyla innominate vene bağlandığı görülmektedir (yıldız: sol üst pulmoner ven, siyah ok: vertikal veni). b) Vertikal vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardiyograamda, vertikal venin innominate ven yoluyla vena kava superiora bağlandığı görülmektedir (beyaz ok:vertikal veni)

Resim 2



a) Magnetik rezonans anjiyografide sağ üst pulmoner venin vena kava superior-sağ atriyum birleşim yerine açıldı görülmektedir (beyaz ok). b) Sağ üst pulmoner vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardiyogramda sağ üst pulmoner venin vena kava süperior alt ucuna açıldığı görülmektedir (beyaz ok: sağ üst pulmoner ven,yıldız: vena kava superior).

Resim 3

Sağ üst pulmoner vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardiyogramda sağ üst pulmoner venin vena kava süperior alt ucuna açıldığı görülmektedir (beyaz ok: sağ üst pulmoner ven)

P243 - ÇOKLU VASKÜLER HALKA ANOMALİLİ (SAĞ ARKUS AORTA, VASKÜLER ARK VE KOMMERELL DİVERTİKÜLÜ) OLAN OLGU SUNUMU

Ahmet İrdem[1], Osman Başpınar[1], Ahmet Mete[2], Mehmet Kervancıoğlu[1], Metin Kılınç[1]

[1]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, GAZİANTEP
[2]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, GAZİANTEP

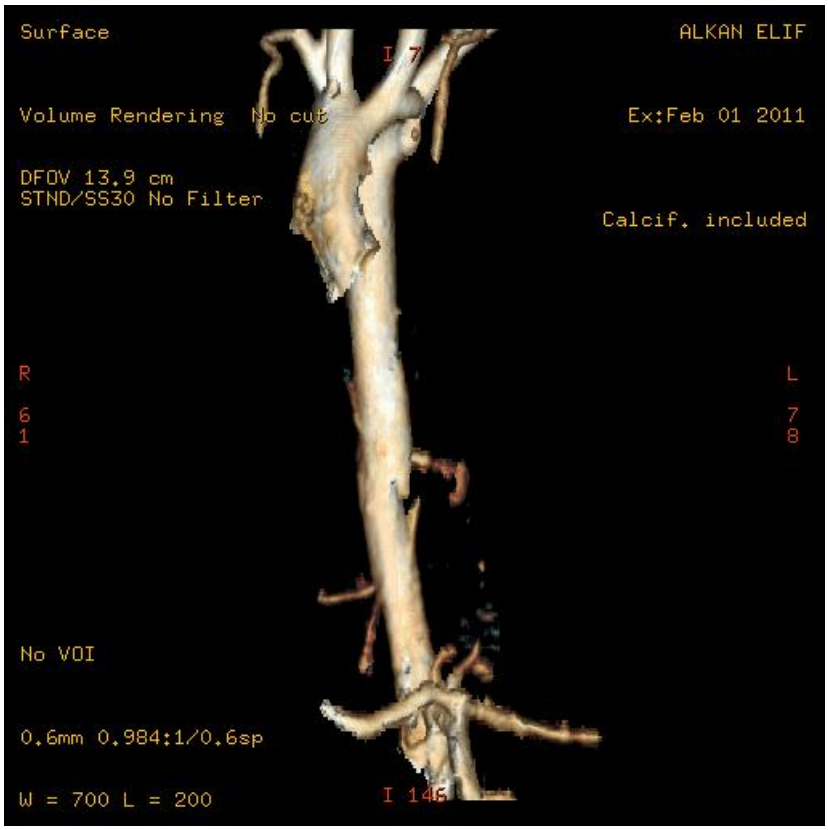
GİRİŞ: Sağ arkus aorta ve diğer vasküler ark anomalileri oldukça seyrek görülen trakeaya ve özefagusa bası yapan konjenital vasküler anomalilerdir. Trakea ve özefagusa bası fazla ise yaşamın erken döneminde solunum sıkıntısı, beslenme problemleri, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, stridor ve disfajiye neden olabilir.

OLGU: İki buçuk aylık Down sendromlu kız hasta hırıltı ve akciğer enfeksiyonu tanısı ile izlendiği hastanede çekilen akciğer grafiğinde kardiyomegali görülmesi üzerine konjenital kalp hastalığı ön tanısı ile kliniğimize getirildi. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde sağ kalp boşlukları geniş, interatriyal septumda 7mm genişliğinde sekundum atriyal septal defekt (ASD) olduğu saptandı. Suprasternal incelemede arkus aortanın sağ yerleşimli ve çift arkus aorta olabileceği düşünüldü. Çekilen baryumlu özofagus grafisi normal gözlenen hastaya tanısal kalp kateterizasyonu yapıldı. Kateterizasyonda arkus aortanın sağda yerleşimli olduğu, sağ karotisin önce çıktığı, aortik ark damarlarının ayrı ayrı çıktığı, duktus lokalizasyonunda kommerell divertikülü olduğu görüldü. Arkus aorta ve dallarına yönelik yapılan çok kesitli BT anjiyografi (ÇKBTA) ile elde edilen 3-boyutlu görüntülerin incelemesinde arkus aortanın çift aortik ark olarak seyir gösterdiği, bunlardan da karotis kommunis ve subklavian arterlerinin ayrı ayrı 4 arter olarak çıktığı gözlendi. Ayrıca sağ aortik arktan subklavian arterin çıktığı düzeyde, sağ aortik arktan ayrılan Kommerel divertiküle ait görünüm dikkati çekmekte idi. Sol aortik arkın özofagus ve trakeada basıya neden olduğu gözlendi. Semptomatik olan hasta cerrahiye verildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Literatürde, sağ arkus aorta, vasküler halka ve kommerell divertikülünün bir arada görüldüğü vaka sayısının az olması ve erken yaşta semptomatik olması nedeni ile olguyu sunduk.

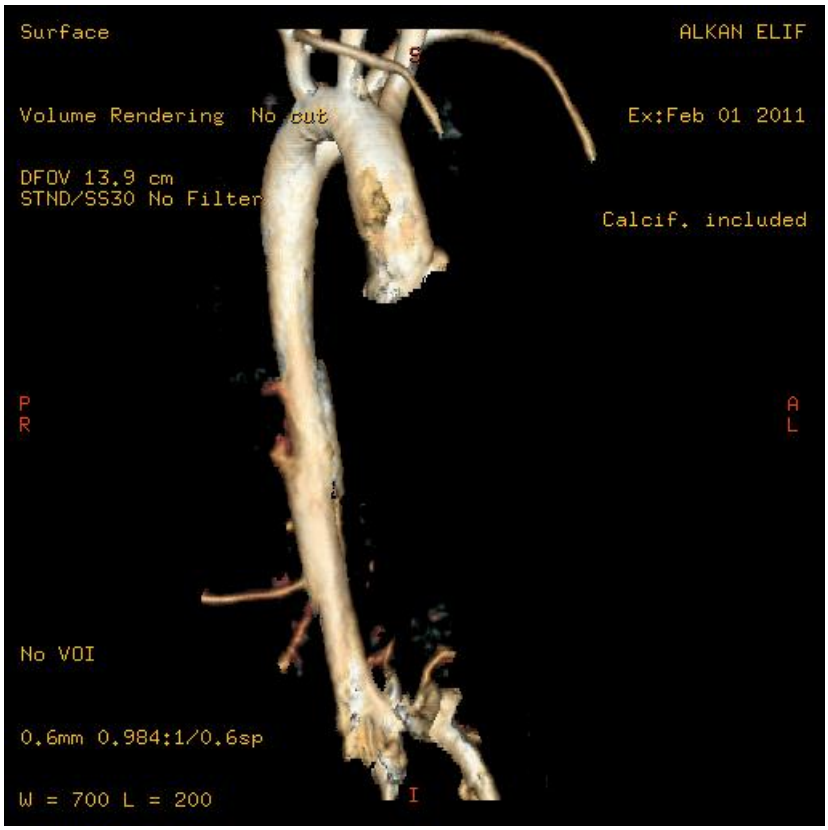
Anahtar Kelimeler: arkus aorta, kommerell divertikül, vasküler halka

Resim 1a:



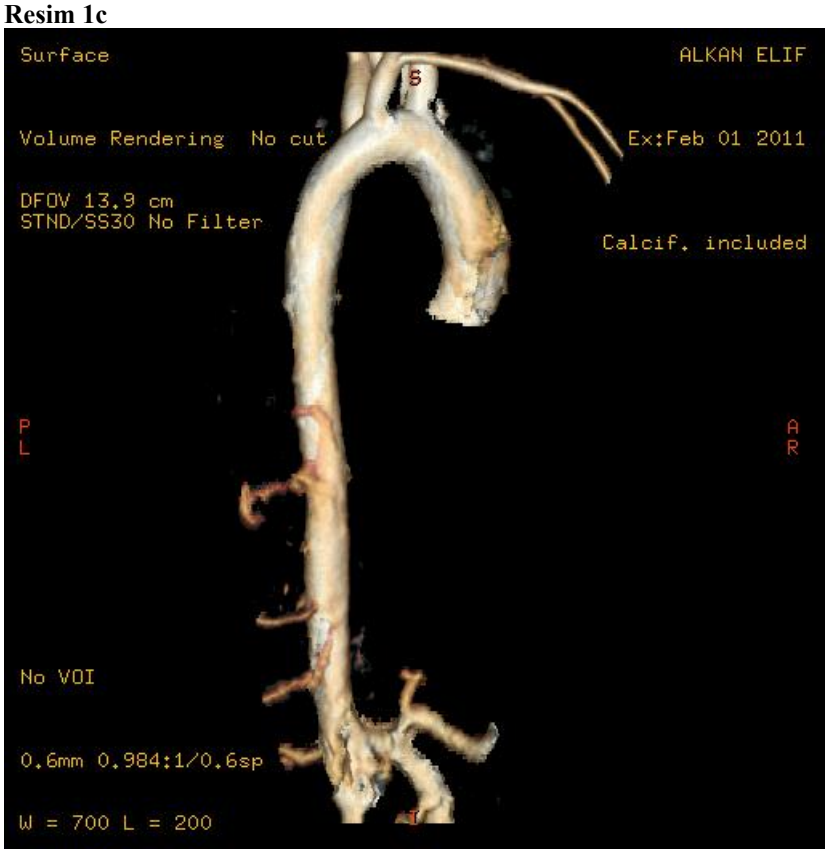
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 1b



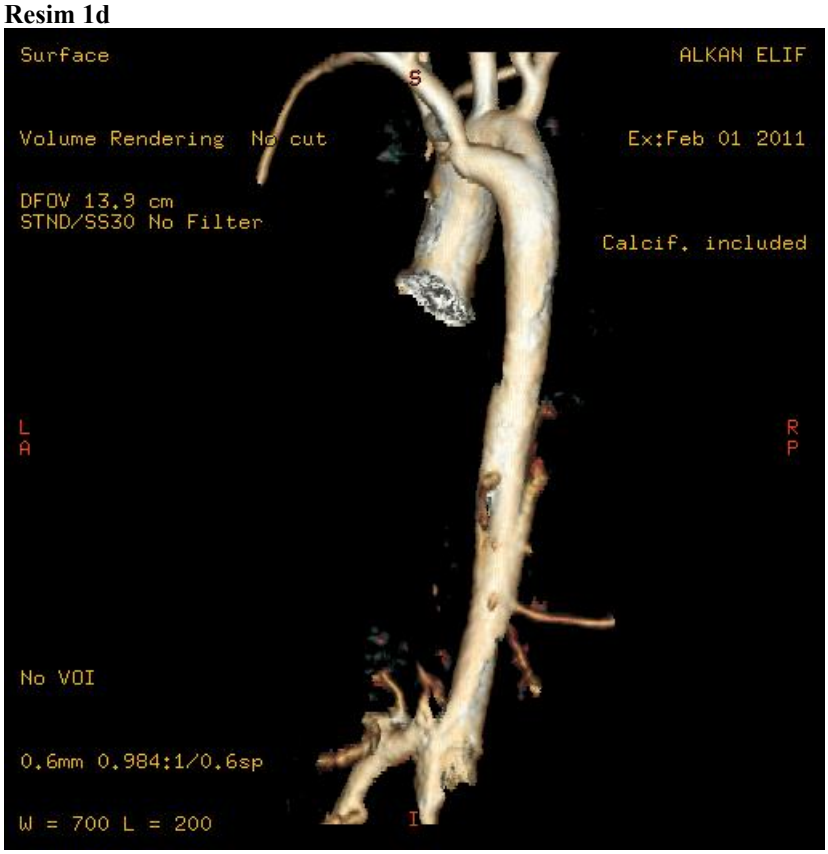
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 1c



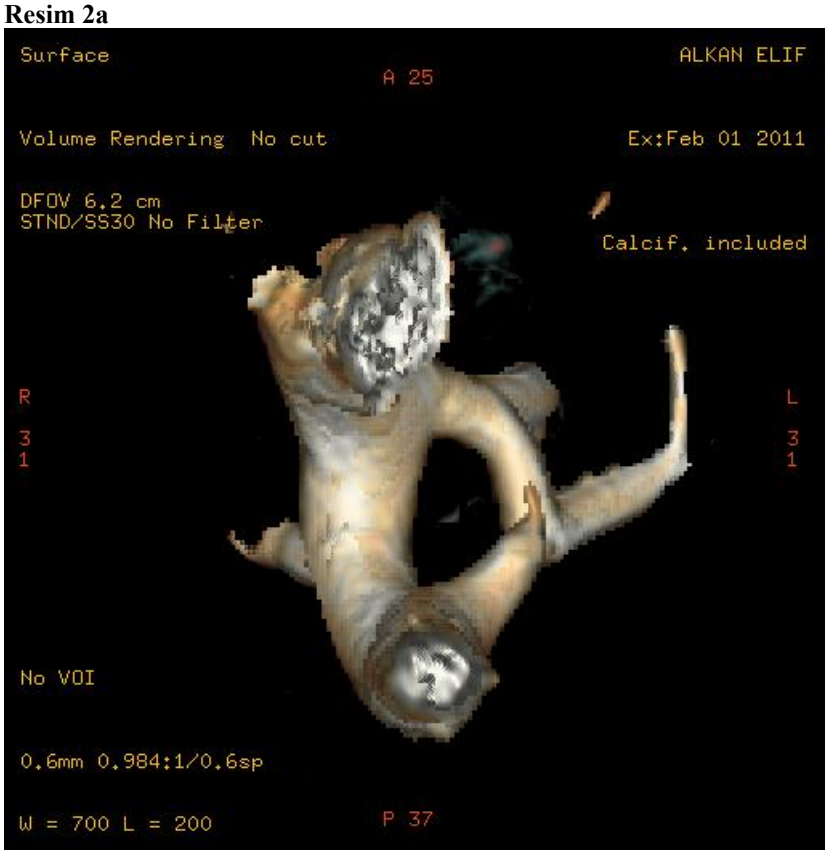
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 1d



Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 2a

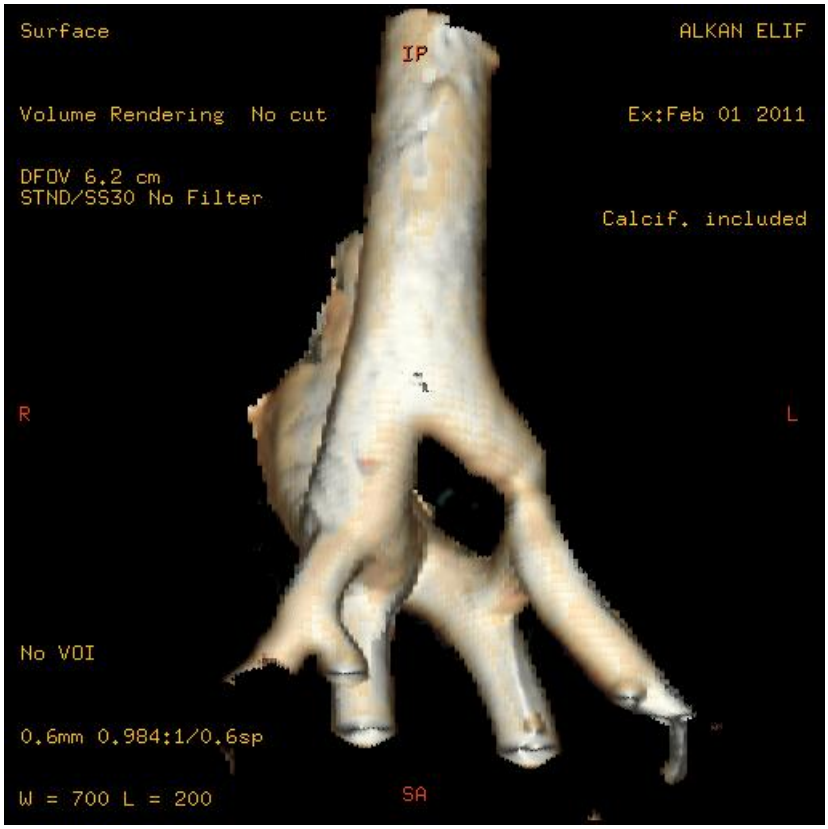


Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 2b

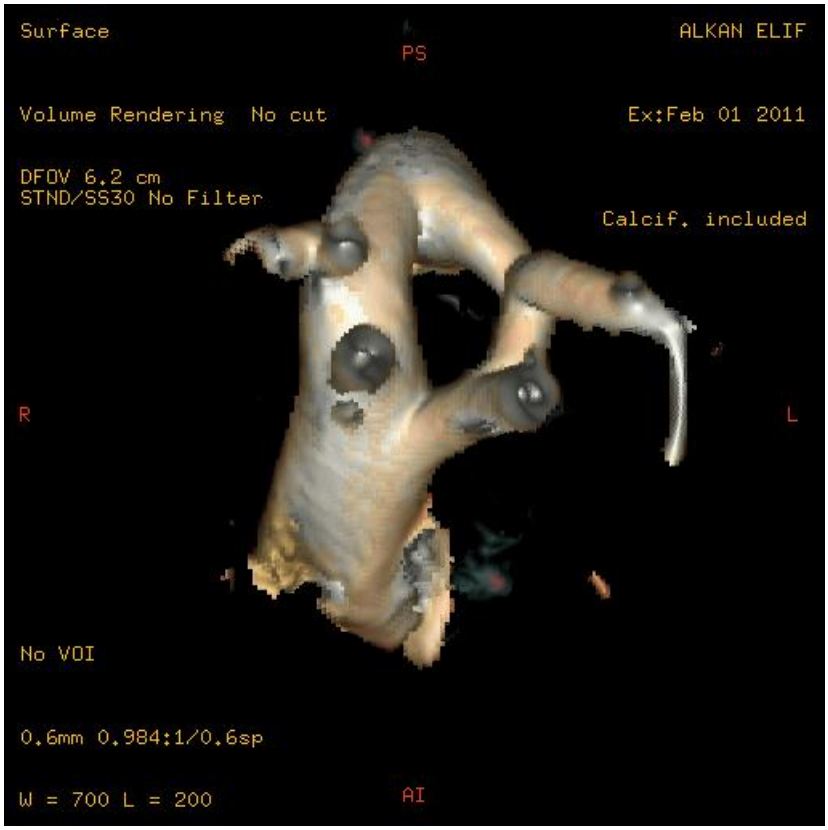
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 2c



Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 2d

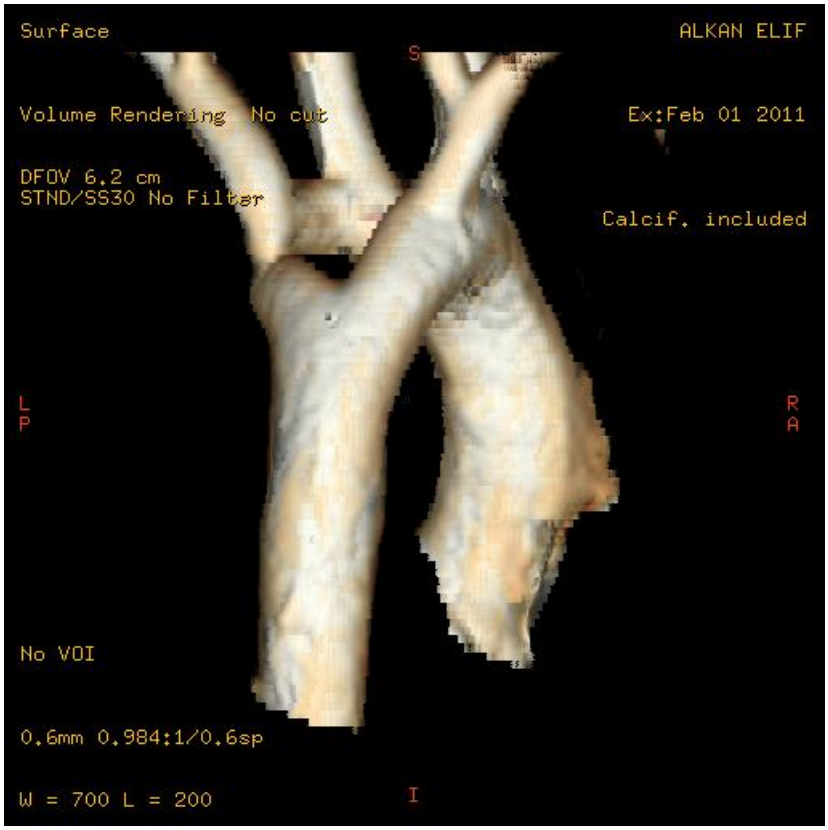


Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 3a

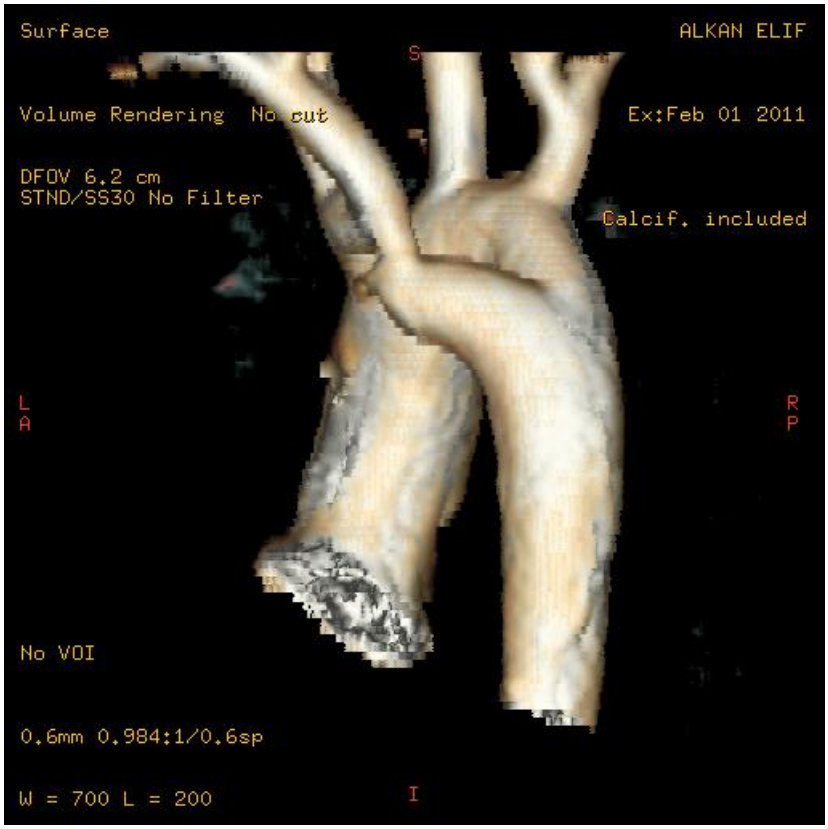
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 3b



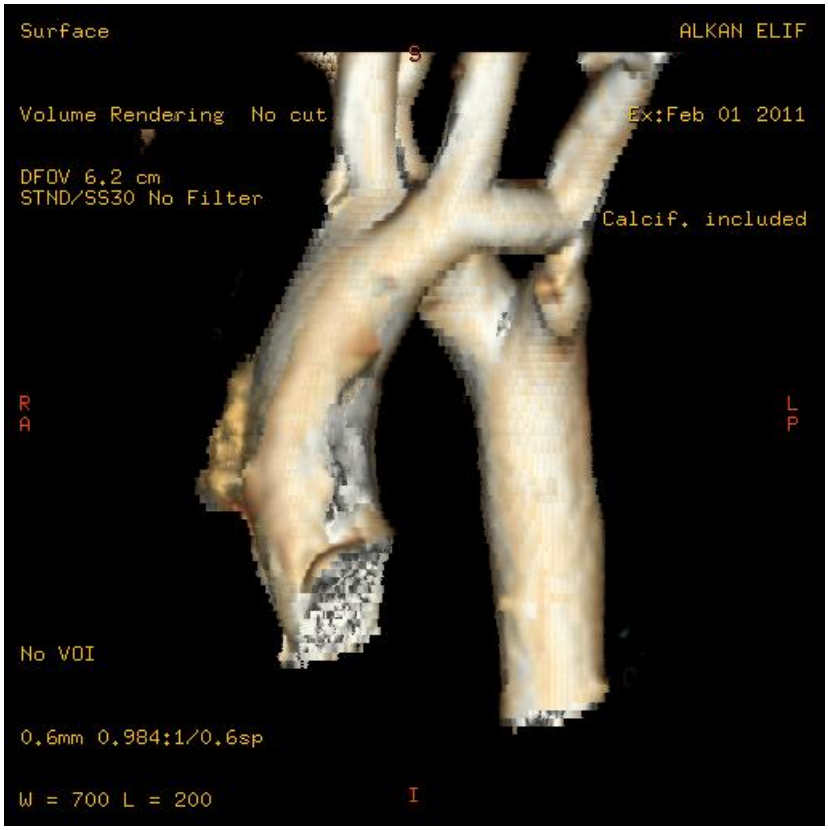
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 3c



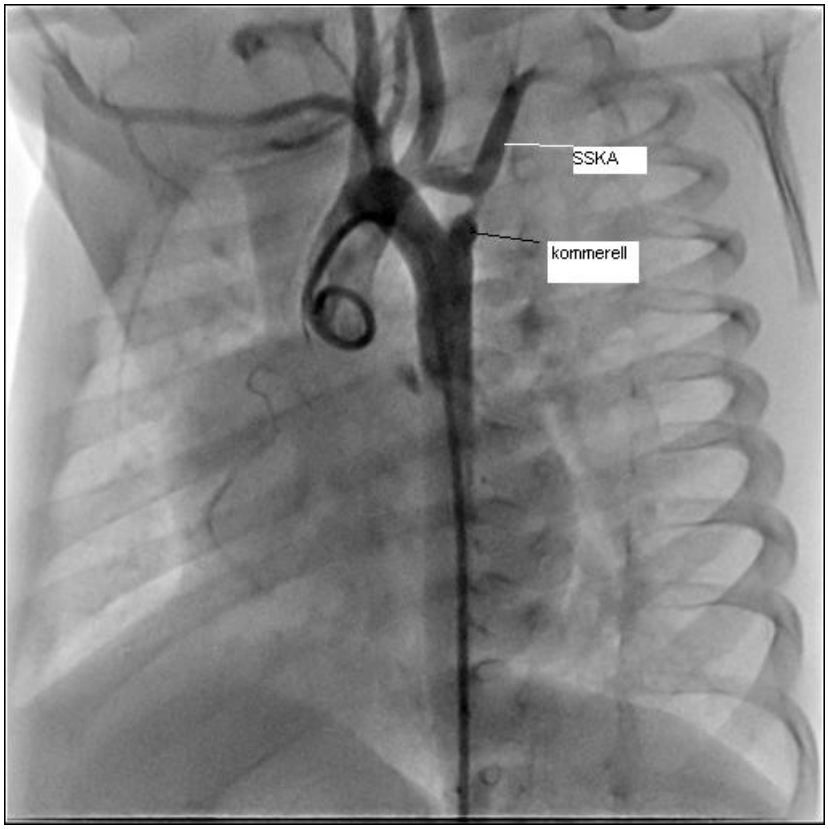
Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 3d



Çok kesitli BT anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

Resim 4



Anjiyografide vasküler halka, kommerell divertikülü görülmekte

P244 - KONJENİTAL SUBKLAVİAN STEAL SENDROMU

Murat Çiftel, Fırat Kardelen, Gayaz Akçurin, Halil Ertuğ, Özlem Turan, Ayşe Şimşek

Akdeniz üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi, ANTALYA

GİRİŞ: Konjenital subklavian steal sendromu (SSS) çok nadir görülen bir aortik ark anomalisidir. Çoğu vakada izole subklavian arterin (SKA) arkus aorta yerine duktus aracılığı ile ana pulmoner arterden orjin alması sonucu oluşur. Nadir olarak bizim vakamızda olduğu gibi sol subklavian arterin proksimal atrezisi sonucu oluşur. Konjenital SSS Izole olabileceği gibi sıklıkla diğer konjenital kalp defektlerine eşlik eder. En sık fallot tetralojisi ile birlikteliği görülsede kesintili aortik ark, büyük arter transpozisyonu, kromozon 22q11 delesyonu ve atrioventriküler septal defekt ile birlikteliği rapor edilmiştir. Biz heterotaksi sendromu ile konjenital SSS birlikteliğini sunduk. Daha önce bu kompleks birliktelik rapor edilmemiştir.

OLGU: Rutin gebelik takibinde 24 yaşında gebenin obstetrik ultrasonunda fetal kardiyak anomali saptanması üzerine bakılan fetal ekokardiyografide sol atrial izomerizm, tek atrium, komplet atrioventriküler septal defekt (AVSD) ve kesintili vena kava inferior (VKİ) tespit edildi. Fetal dönemde sorunu olmayan hasta izleme alındı. Postnetal yapılan ekokardiyografide tek atrium, sol atrial izomerizm, komplet AVSD (Resim 1) sağ arkus aorta, çift süperior vena kava, vena kava inferior (VKİ) kesintisi, koroner sinüsün genişliği, sol süperior vena kava ve hemiazigos venin koroner sinüse açılmakta olduğu saptandı.

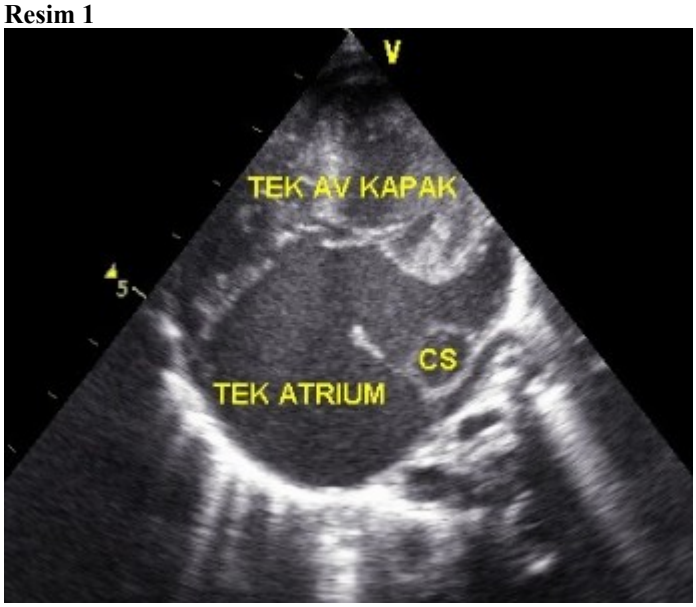
Multislice BT'de bronşiyal ağaç yapısına göre sol izomerizm (Resim 2), sağ arkus aorta, tek atrioventriküler kapak, tek atrium, çift vena kava, kesintili VKİ, hemiazigos venin sol üst vena kava ile birlikte koroner sinüse açılmakta olduğu (Resim 3) ve batın sağ tarafında polispleninin olduğu saptandı. Yine multislice BT'de sağ vertebral arterin direkt olarak sağ arkus ortadan çıktığı, sol subklavyen arterin aortadan çıkım yerinde izlenmediği ve sol subklavian arterin sol vertebral arter ile bağlantılı olduğu izlendi (Resim 4).

Sol vertebral arter doppler USG'de vertebral arterden sol subklavian artere doğru ters doppler akımının olduğu izlendi (Resim 5).

SONUÇ: Sonuç olarak, konjenital SSS nadir görülen arkus aorta anomalisidir. Konjenital kalp hastalıkları ile beraberliği sıklıkla görülsede heterotaksi sendomu ile birlikteliği çok nadirdir. Arkus aorta anomalisinin olduğu herhangi bir konjenital kalp hastalığında bu sendrom akla gelmelidir.

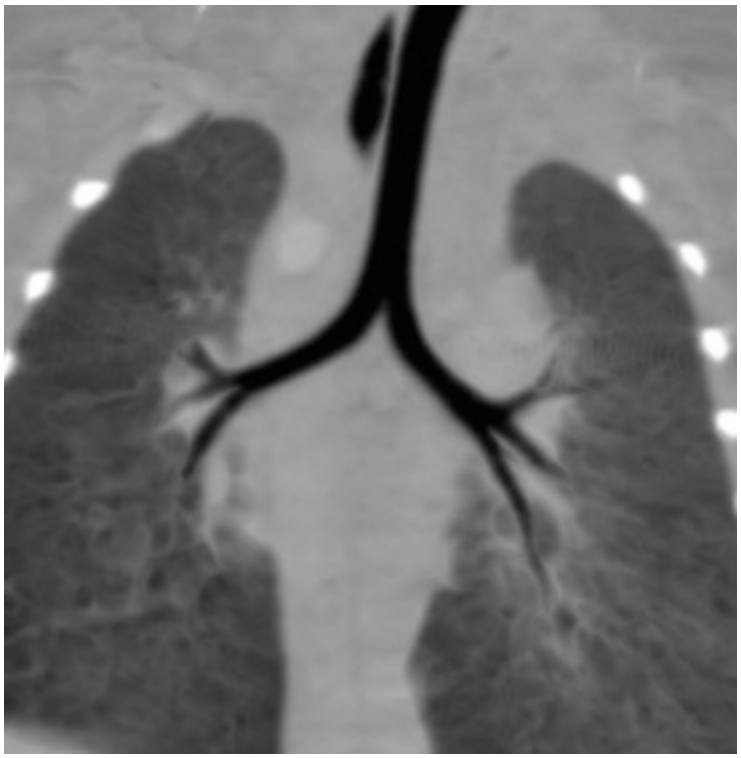
Anahtar Kelimeler: Konjenital subklavian Steal Sendromu, Heterotaxi Sendromu

Resim 1



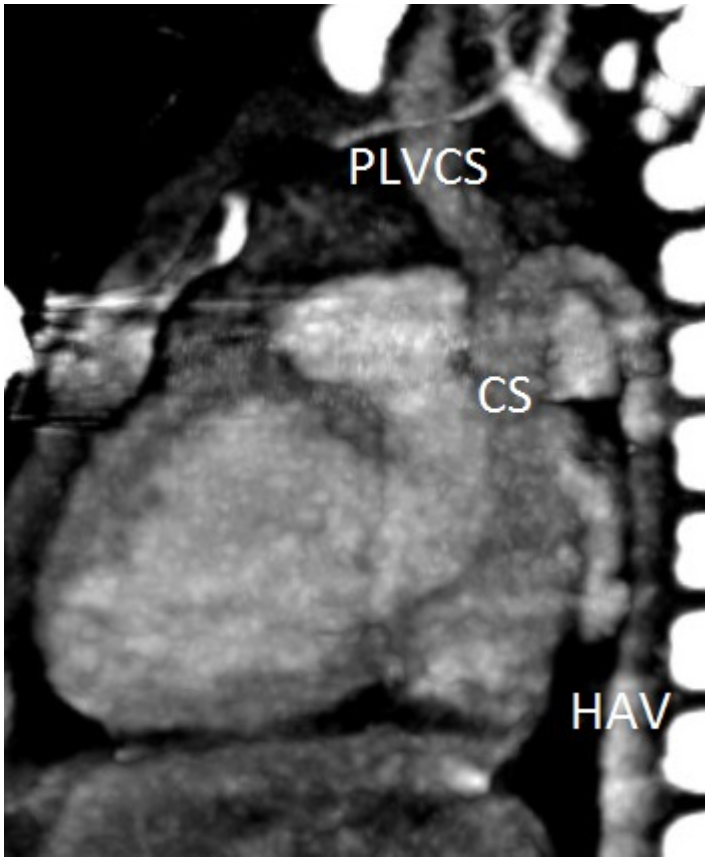
Ekokardiyografi (apikal 4 boşluk) Atrioventriküler Septal Defekt ve tek AV kapak (CS:koroner sinüs)

Resim 2



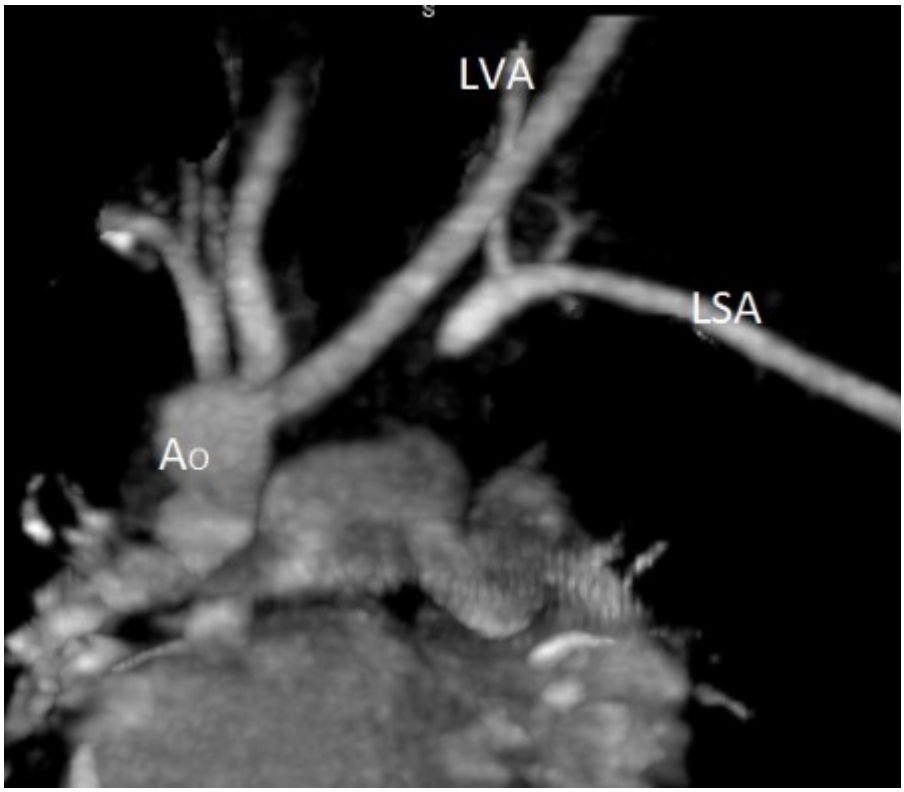
Multislice BT sol izomerizm görüntüsü

Resim 3



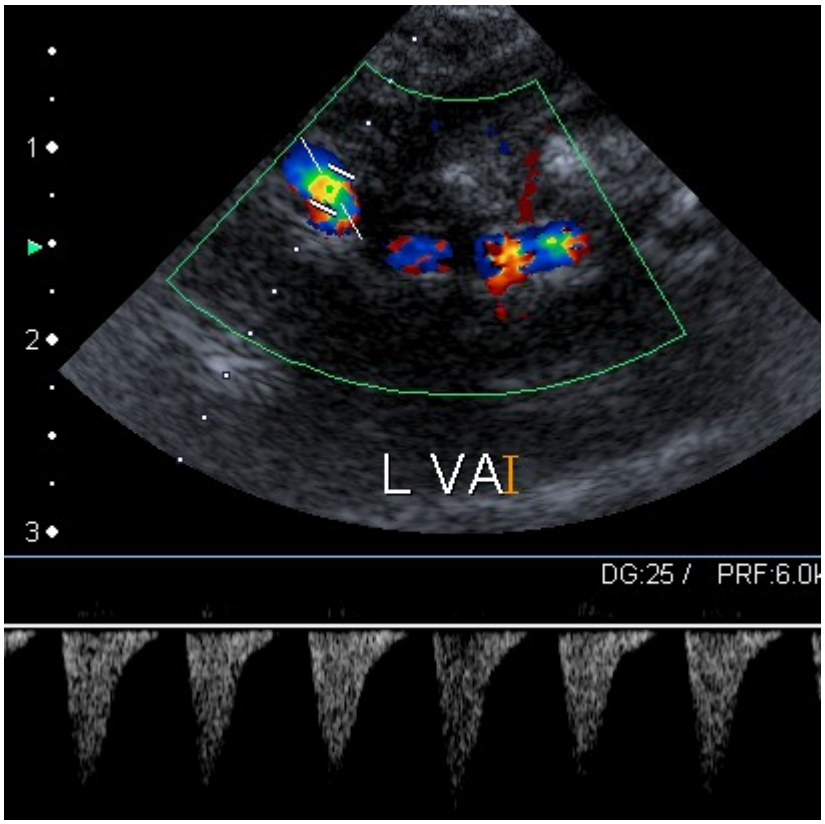
PLVCS:persistan sol vena kava süperior CS:koroner sinüs HAV:hemiazigos ven

Resim 4



Ao: aort, LVA: sol vertebral arter, LSA:sol subklavian arter

Resim 5



Sol Vertebral Arter Doppler USG Görüntüsü: Doppler akımının vertebral arterden sol SKA!e doğru olduğu görülmekte (revers akım). LVA: sol vertebral arter

P245 - YENİDOĞANDA NADİR BİR SİYANOZ NEDENİ: CHİARİ NETWORK

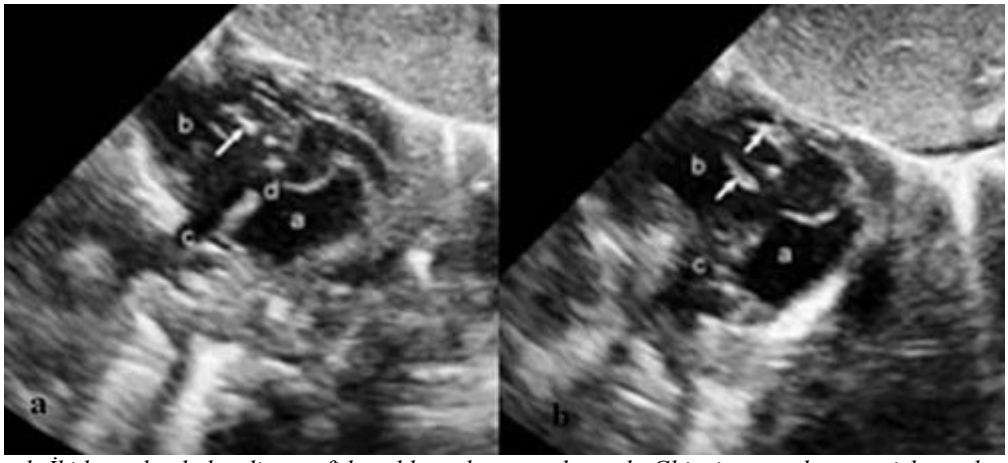
Utku Arman Örün, **Özben Ceylan,** Osman Yılmaz, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Mahmut Keskin, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Chiari network sinüs venozus valvinin embriyolojik konjenital bir artığı olup sağ atrium içinde bulunur ve nadiren semptom verir. Aritmi, infektif endokardit, emboli ve siyanoza neden olabilir. Burada siyanoz nedeniyle getirilen, iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi ile Chiari network tanısı alan ve kontrast ekokardiyografide patent foramen ovale yoluyla sağ atriyumdan sol atriyuma şantı gözlenen bir günlük bebek sunuyoruz. Siyanozlu bebeklerde ayırıcı tanıda Chiari network'ün akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

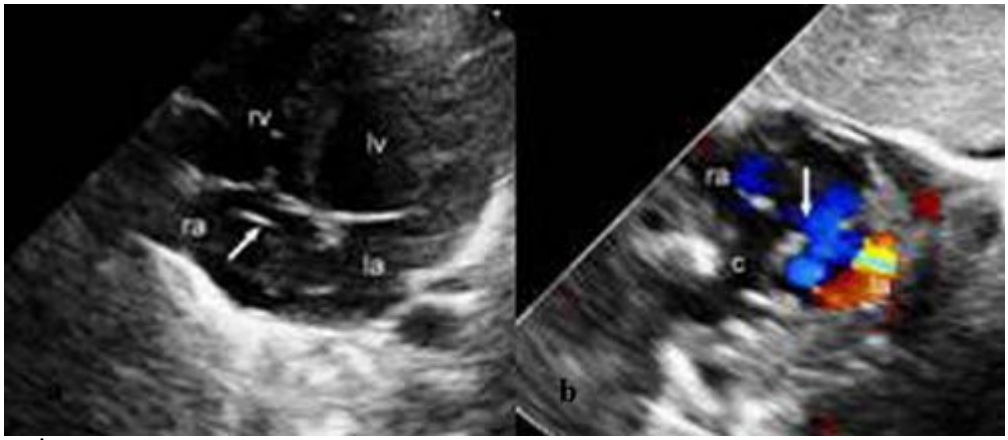
Anahtar Kelimeler: Chiari network, siyanoz, yenidoğan

Resim 1



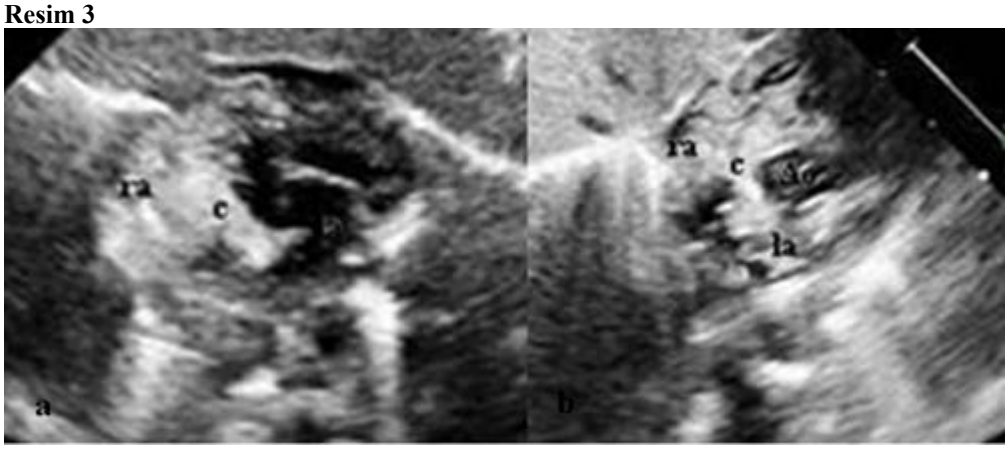
a,b:İki boyutlu ekokardiyografide subkostal uzun çalışmada Chiari network yapısı izlenmektedir. a:sol atriyum, b:sağ atriyum, c: superior vena kava, d:patent foramen ovale, beyaz oklar: Chiari network.

Resim 2



a: İki boyutlu ekokardiyografide dört boşluk çalışmada sağ atriyum içinde Chiari network yapısı (ok) görülmektedir. b: Subkostal uzun eksende renkli Doppler ile sağdan sol şant (ok) izlenmektedir (la:sol atriyum, ra:sağ atriyum, lv:sol ventrikül, rv:sağ ventrikül,c:superior vena kava

Resim 3



a,b:Ajite salin ile yapılan kontrastlı ekokardiyografide kontrast maddenin PFO yoluyla sol atriyum geçtiği görülmektedir.(ra:sağ atriyum, la: sol atriyum, Ao:aorta, c:kontrast)

P246 - UMBLİKAL VENÖZ KATETERE BAĞLI PERİKARDİYAL EFFÜZYON

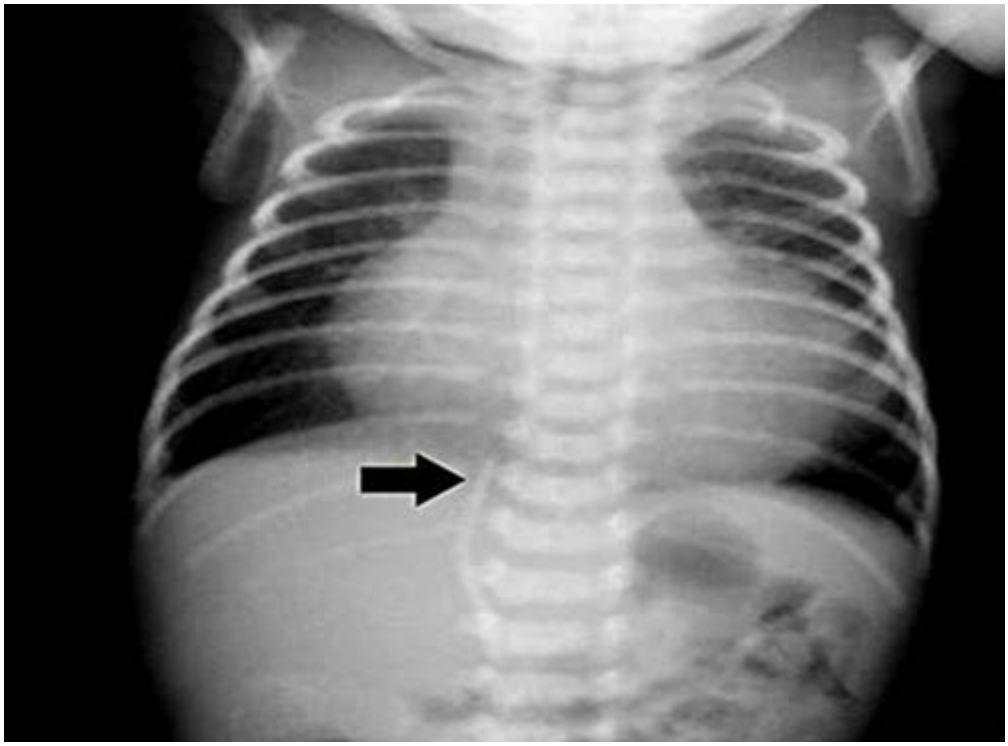
Utku Arman Örün, **Özben Ceylan,** Osman Yılmaz, Vehbi Doğan, Senem Özgür, Mahmut Keskin, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Umblikal venöz kateterizasyon hasta yenidoğan ve premature bebeklerde; sıvı, beslenme, ilaç uygulamaları, kan gazı ve santral venöz basınç monitörizasyonu, ekschange transfüzyon için yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak umblikal ven kateterizasyonu aritmi, tromboz, miyokardiyal perforasyon, endokardit, perikardiyal ve plevral effüzyon, sepsis gibi komplikasyonlara yol açabilir. Perikardiyal effüzyon ve tamponad santral venöz kateter ile ilişkili komplikasyonların %0.7 sini oluşturan, nadir fakat ölümcül bir komplikasyondur. Total parenteral nütrisyon (TPN) verilmesi amacıyla umblikal venöz kateter konulan ve fazla miktarda perikardiyal effüzyon gelişen ve perikardiyosentez ile TPN mayisi boşaltılan 29 haftalık prematüre bir olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: perikardiyal effüzyon, prematüre

Resim 1

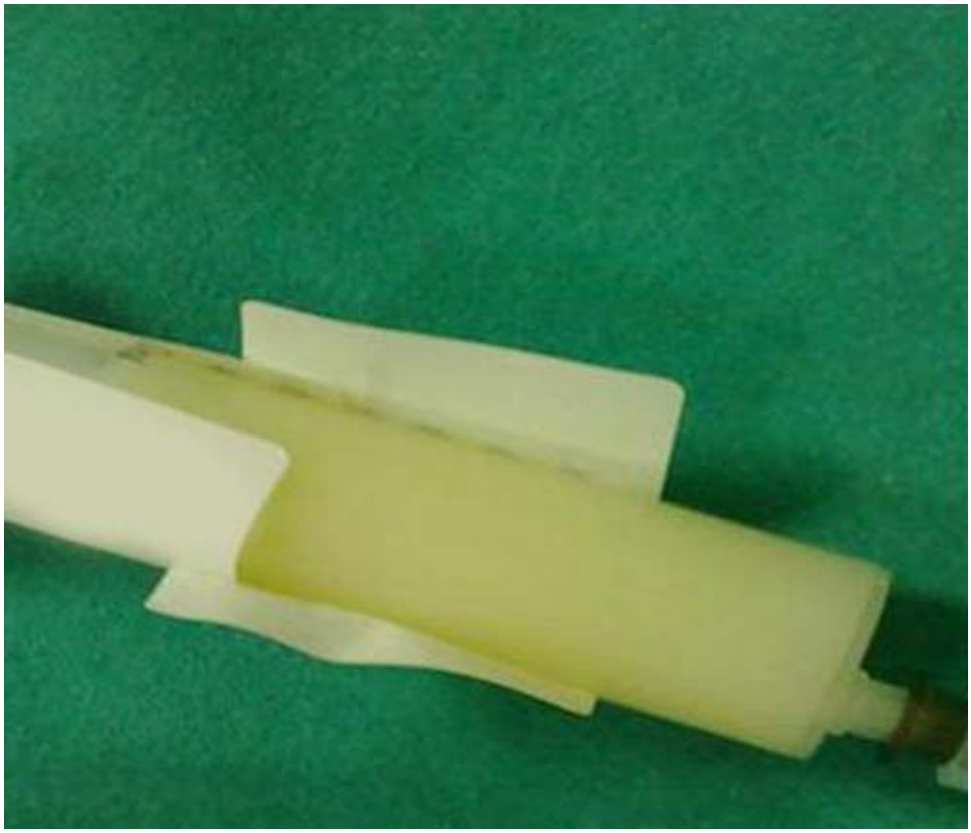


Akciğer grafisinde kateterin ucu kardiyak siluetin içinde görülmektedir (siyah ok: kateterin ucu)

Resim 2

Perikardiyal aralıkta masif efüzyon ve kateterin perikardiyal aralığı geçerken ki kesiti görülmektedir(siyah ok: kateterin kesiti, yıldız: perikardiyal efüzyon)

Resim 3



Perikardiyal mayinin görüntüsü

P247 - AĞIR HASTA BİR BEBEKTE PNÖMOPERİKARDİYUMU NASIL DAHA GÜVENLİ BİR ŞEKİLDE BOŞALTABİLİRİZ? YENİ BİR TEKNİK UYGULAMA

Osman Başpınar, Mehmet Boşnak

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, GAZİANTEP

Bebeklerde pnömoperikardiyum nadir ama ölüm riski yüksek bir durumdur. Klinik durumu kritik olan vakamızda uyguladığımız pnömoperikardiyum bizim önerdiğimiz yeni bir drenaj tekniğini anlatmaktayız.

İki aylık 4 kg olan erkek hasta yenidoğan yoğun bakım kliniğimizde, metabolik hastalık, aspirasyon pnömonisi ve ciddi akciğer hastalığı nedeniyle mekanik ventilatörde izlenmekteydi. Azalan akciğer kompliansı nedeniyle yüksek basınçlı ventilasyon tedavisi uygulanan hastada barotravma nedeniyle iki gün önce pnömotoraks gelişti. Sol hemitoraksa göğüs tüpü takılan hastanın kardiyovasküler durumu dengeli seyretmekteydi. İzlemde aniden tansiyonun alınamayacak kadar düştüğü, satürasyonun azaldığı ve bradikardinin geliştiği görüldü, endotrakeal tüp değiştirildi. İllümünasyon ile pnömotoraks olmadığı görüldü. Yatak başında çekilen akciğer filminde pnömoperikardiyum olduğu, havanın özellikle kardiyak tabanda olduğu, apikal bölgede çok az miktarda olduğu görüldü (apikal bölgede kalınlık 2.5 mm, kardiyak tabanda 10.6 mm kalınlığında) (Şekil 1). Ekokardiyografide hava nedeni ile yeterli kalitede görüntü alınamadı. Genel durumun kötüleşme nedeni olarak pnömoperikardiyum düşünüldüğü için acilen iğne ile aspirasyon kararı alındı. Fakat bu vakada klasik subksifoid yaklaşım havanın dağılımı yüzünden riskli olabilirdi. Bu nedenle hasta Trendelenburg pozisyonuna alınarak havanın kardiyak apekse doğru yer değiştirilebileceği düşünüldü (Şekil 2). Arkasına 10 ml şırınga içinde 2 ml serum fizyolojik olan 21 gauge iğne ile subksifoid bölgeden hastaya pozisyon verildikten 2-3 dakika sonra girildi. İğne ile 7-8 ml hava aspire edildi. Hastanın durumu belirgin olarak düzeldi, kalp hızı arttı, tansiyonu normale geldi, perifer dolaşımı düzeldi. İşlem sırasında herhangi bir sıvı aspire edilmedi. Hemen sonra alınan göğüs filminde kalbin etrafında hava olmadığı görüldü (Şekil 3). Bebeklerde pnömoperikardiyum kardiyak reverv sınırlı olduğu için daha az tolere edilir. Tansiyon pnömoperikardiyum acil perikardiyal drenaj gerektirir, yoksa kalbin durması ile sonuçlanabilir. Perikardiyosentez klasik olarak anti-Trendelenburg pozisyonunda yapılmasına rağmen bazen hastamızda olduğu gibi Trendelenburg pozisyonu verilmesi güvenliği daha da arttırabilir.

Anahtar Kelimeler: pnömoperikardiyum, perikardiyosentez, Trendelenburg pozisyonu

Şekil 1. Göğüs filminde pnömoperikardiyuma ait kalbin etrafında hava gölgesi, endotrakeal tüp ve pnömotoraks için kullanılan sol plevral tüp görülmektedir.

Şekil 2. Bebeğe acil perikardiyosentez yapılmak üzere yaklaşık 45 derecelik Trendelenburg pozisyonu verildiği görülmektedir.

Şekil 3. İşlem sonrası alınan göğüs grafisinde pnömoperikardiyumun kalmadığı görülmektedir.

P248 - İNFANTİL KAWASAKİ HASTALIĞI OLGUSUNDA TEDAVİ YANITSIZLIĞI

Emine Azak, Metin Sungur, Candaş Kafalı, Kemal Baysal

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojsi Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı (KH) tedavide gecikilirse ciddi komplikasyonlar ile sonuçlanabilen çocukluk çağı vaskülitidir. Koroner arter anevrizmalarının büyüklüğü prognoza etki eden en önemli faktördür. Tedaviye yanıtsızlık KH'da güncel sorunlardan birini oluşturmaktadır.

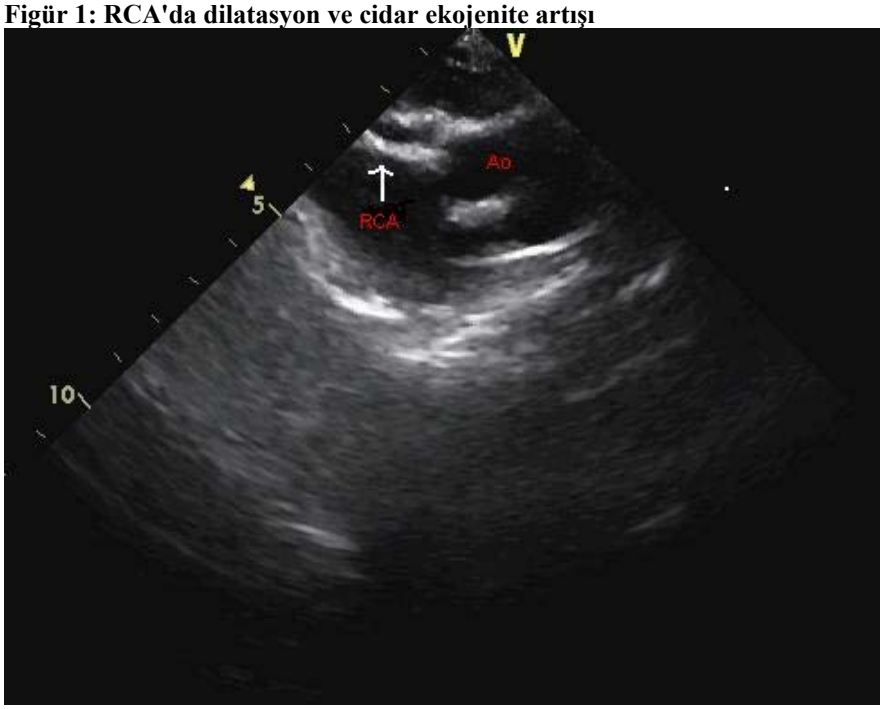
VAKA: Yedi aylık kız hasta antibiyotik tedavisine rağmen düşmeyen ateş nedeniyle bölümümüze başvurdu. Öyküsünden 11 gündür ateşinin düşmediği, 1 hafta önce döküntü ve ayaklarında şişlik olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde ateş, servikal lenfadenopati ve perineal soyulma mevcuttu. Hemoglobin 8.9 g/dl, beyaz küre 35000/uL, trombosit 1.132. 000/uL, sedimantasyon 119 mm/saat, CRP 135 mg/L, sodyum 129 mEq/L, albumin 2,9 g/dl idi. Ekokardiyografik incelemesinde sol koroner arter (LCA) çapı 5 mm, sağ koroner (RCA) çapı 4 mm ölçüldü. Tedavide 2 gr/kg IVIG ve 80 mg/kg/gün Aspirin başlandı. İlk IVIG tedavisinden 12 saat sonra ateşi düştü. Ancak tedavinin 9. gününde olgunun taburculuğu planlanırken ateş ve akut faz reaktanları tekrar yükseldi. Kontrol ekokardiyografide her iki koroner arterde perivasküler parlaklık ve RCA çapının 5mm olduğu görüldü. İkici kez IVIG dozu tekrarlanan hastanın izleminde ateş ve akut faz reaktanları normale döndü.

TARTIŞMA: Hastalığın ilk 10 gününde uygulanan İVİG ve yüksek doz Aspirin tedavisi ile koroner arter tutulum oranı %20'den %5'e kadar düştüğü bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık %10'unda İVİG tedavisine yanıtsızlık görülür. Tedavi yanıtsızlığı, İVİG verilmesinin tamamlanmasını izleyen 36 saatten sonra ateşin sürmesi ya da yeniden ortaya çıkması durumudur. Bu hastaların koroner anevrizma gelişimi açısından tehlike altında olması ve İVİG'in doz-yanıt eğrisi etkisi göstermesi nedeniyle İVİG tedavisinin yinelenmesi önerilmektedir. İkinci uygulamaya da yanıt vermeyen hastalarda üçüncü kez İVİG verilebilir. Vakaların yaklaşık %66'sı bu uygulamaya cevap verir. Bu nedenle hastalığın ilk 10 günü geçmiş olsa bile antienflamatuar etkinliği göz önünde bulundurularak IVIG verilmelidir. İlk 10 günden sonra IVIG kullanımının koroner anevrizma gelişimi üzerine etkisi bilinmemekte, ancak antiinflamatuvar etkisi nedeniyle kullanılması önerilmektedir.

SONUÇ: Kawasaki hastalığında erken tanı ve tedavi ile koroner arter tutulum riski önemli derecede azalmaktadır. Tedavide İVİG'e yanıtsızlık, takibinde de nüks olasılığı unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki Hastalığı, Tedavi yanıtsızlığı

Figür 1: RCA'da dilatasyon ve cidar ekojenite artışı



Figür 2: LCA'da dilatasyon ve cidar ekojenite artışı

P249 - PULMONER ARTERDEN KAYNAKLANAN SOL KORONER ARTER ANOMALİSİ (ALCAPA)

Murat Çiftel, Özlem Turan, Fırat Kardelen, Gayaz Akçurin, Halil Ertuğ, Ayşe Şimşek

Akdeniz üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi, ANTALYA

GİRİŞ: Pulmoner arterden kaynaklanan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) nadir fakat ciddi bir doğumsal kalp defektidir. Konjenital kalp hastalıklarının %0,25-0,50' sini oluşturur. Vakaların çoğu ilk bir yıl içinde üfürüm duyulması veya konjestif kalp yetmezliği bulgularının varlığı ile tanı alır. Spesifik bir bulgusu olmadığından tanısı zordur tanı için öncelikle bu anomaliden şüphelenmek gerekir.

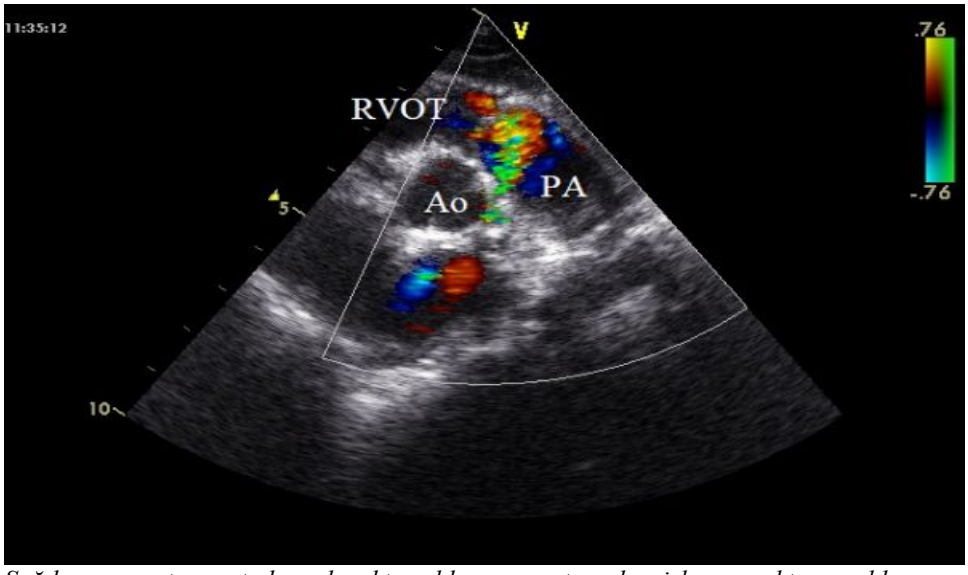
OLGU: Aile hekimi tarafından yapılan fizik muayenede kardiyak üfürüm saptanması üzerine pediatrik kardiyoloji kliniğine yönlendirilen 2 yaşındaki kız hastanın öyküsünden herhangi bir şikayetinin bulunmadığı öğrenildi. Gelişimi normal olan hastanın fizik incelemesinde vücut ağırlığı 12 kg (yüzdelik dilimi 25-50), boyu 87 cm (yüzdelik dilimi 50-75), kan basıncı 80/55 mmHg saptandı. Kardiyak oskültasyonda sol 3.-4. interkostal aralıkta 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyuldu. Diğer fizik muayene bulguları normal olarak bulundu.

Elektrokardiyografide, kalp sinüs ritminde, hızı 100/dk, QRS aksı 40 derece, D1, D2 ve AVL' de patolojik Q dalgası (sırası ile 4mm, 3,5 mm, 2mm) saptandı. Ekokardiyografide kalp boşlukları ve sol ventrikül fonksiyonları normal olarak bulundu. Aortadan çıkan sağ koroner arter görüntülenirken sol koroner arterin aortadan çıkışı yeri görüntülenemedi. Sol koroner arterden pulmoner artere doğru retrograd akım saptandı (Şekil ve video-1). Renkli Doppler ile İVS üzerinde çok sayıda sol sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı (Şekil 2). Devamlı dalga Doppler incelemesi ile bu akımlardan basınç farkı elde edilemedi. Anjiyokardiyografik incelemede aortaya yapılan enjeksiyonda; sol koroner arter yapısının olmadığı, Sağ koroner arterden pulmoner artere sol koroner arter aracılığıyla çok sayıda kollateral arterin kontrast taşıdığı (Şekil 3a) ve sol koroner arterin ana pulmoner arter ile bağlantı yeri saptandı (Şekil 3b).

SONUÇ: Fetal dönemde pulmoner arter (PA) ve aortada basınç ve oksijen saturasyonları benzer olduğundan herhangi bir belirti oluşmaz fakat doğumdan kısa bir süre sonra sol koroner arter düşük basınçlı ve düşük oksijenli PA kanı ile antegrad olarak beslendiğinden miyokardın oksijen ihtiyacının artmış olduğu durumlarda iskemi ortaya çıkar. Doğumdan hafta veya aylar sonra ise pulmoner arterde direnç azalması ile pulmoner artere doğru retrograd akımın meydana gelmesi ile koroner steal fenomeni oluşur. Tanı konulduktan sonra iskemi bulgularına bakmaksızın ameliyat edilmelidir. Sol koroner arterin basitçe ligasyonu işleminin komplikasyon oranı yüksek olduğundan artık yapılmamaktadır. Güncel cerrahi yöntemleri 2 ayrı koroner damar sistemi oluşturmayı amaçlar. Bunun için sol subklavian arter ile koroner arter anestemozu, Takeuchi yöntemi (intrapulmoner tünel) veya direkt reimplantasyon yöntemi kullanılabilir. Çocuklarda en sık sol koroner arterin asendan aortaya implante edildiği direkt reimplantasyon yöntemi kullanılmaktadır. Komplikasyonu ve mortalitesi az olup uzun dönem prognozu iyidir.

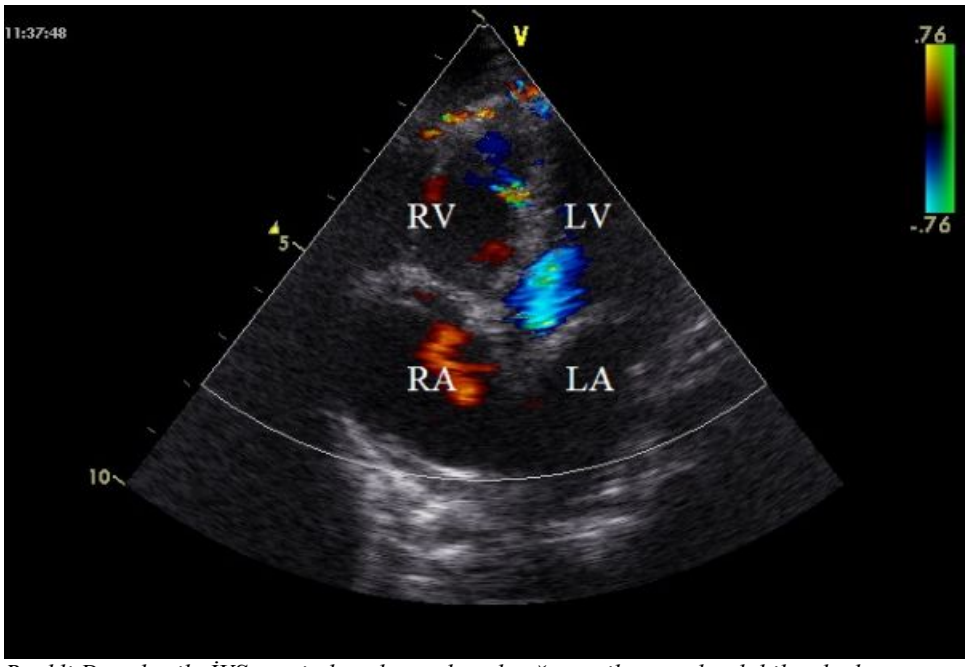
Anahtar Kelimeler: ALCAPA, koroner arter anomalisi

Resim 1



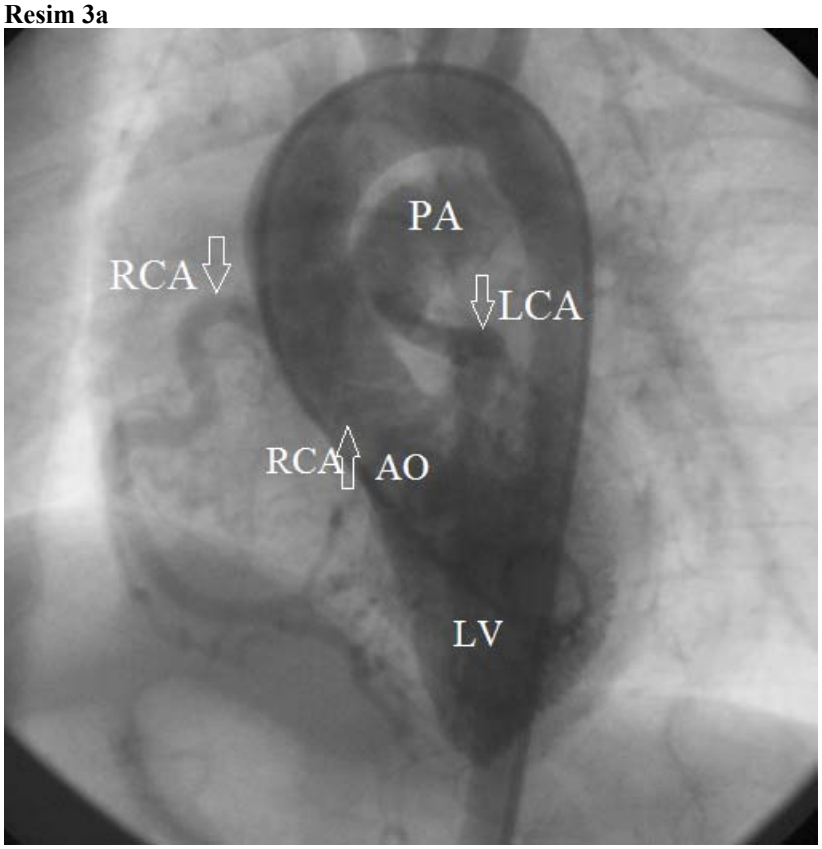
Sağ koroner arter aortadan çıkmakta sol koroner arter çıkışı izlenmemekte ve sol koroner arterden PA'e doğru retrograd akım izlenmektedir. (PA, pulmoner arter RVOT, sağ ventrikül çıkış yolu Ao, aorta)

Resim 2



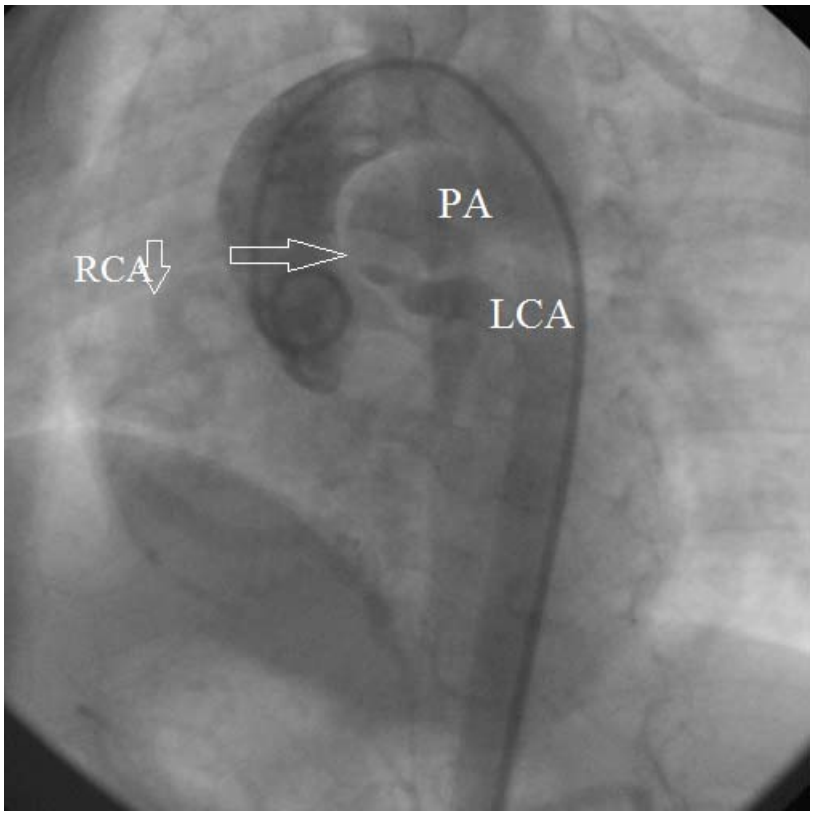
Renkli Doppler ile İVS üzerinde çok sayıda sol sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı. RV, sağ ventrikül LV, sol ventrikül RA, sağ atrium LA, sol atrium

Resim 3a



sağ koroner arterin(RCA) aortadan çıktığı ve sol koroner arterin pulmoner artere (PA) bağlandığı izlenmektedir. ayrıca sağ ve sol koroner arter arasında çok sayıda interkoroner kollateraller mevcut

Resim 3b



Sol koroner arterin (LCA) ana pulmoner arter (PA) ile bağlantı yeri görülmektedir.

P250 - KONJENİTAL SAĞ PULMONER ARTER YOKLUĞU

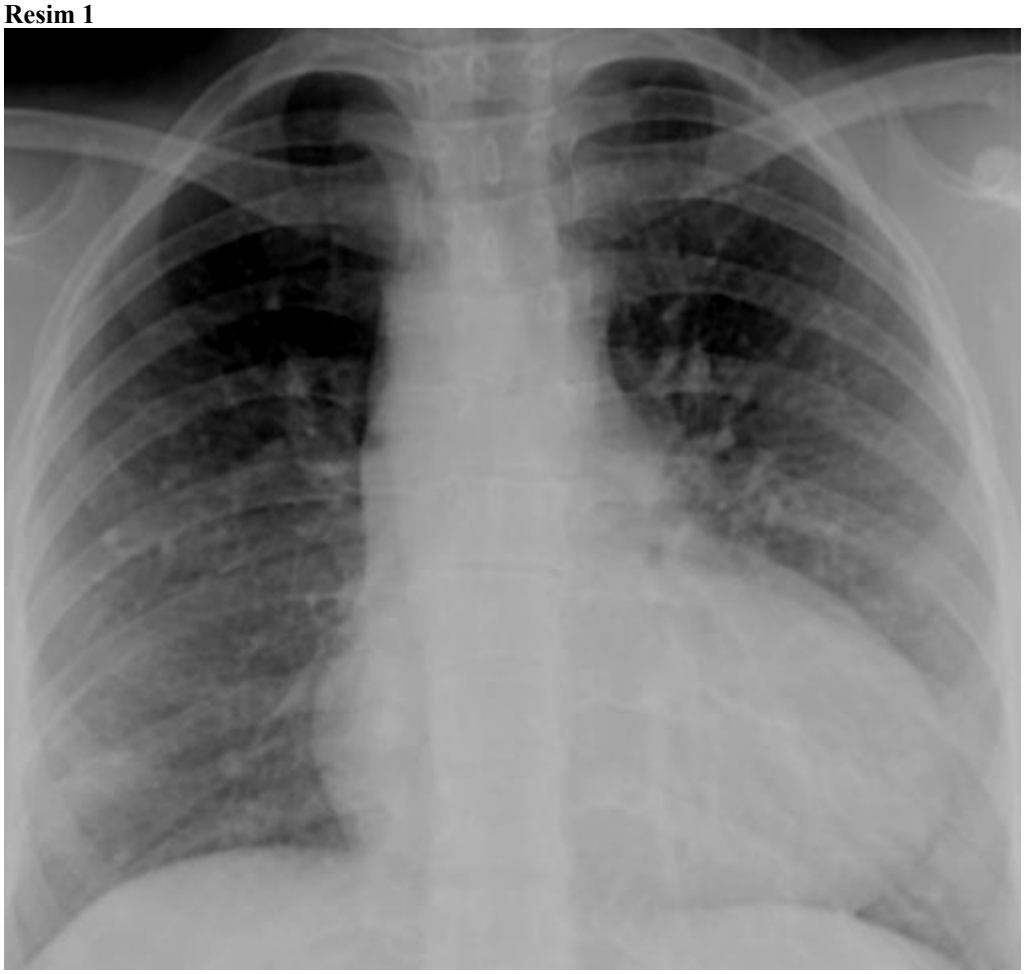
Feyza Ayşenur Paç[1], **İbrahim Ece[1]**, Mehmet Burhan Oflaz[1], Şevket Ballı[1], Ayşe Esin Kibar[1], Ahmet Vedat Kavurt[1], Sarper Ökten[2]

[1]*Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, ANKARA*
[2]*Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Radyoloji Kliniği, ANKARA*

Altı yaşında erkek hasta hastanemize göğüs ağrısı, nefes darlığı ve eforla birlikte gelen morarma şikayetleriyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde 2. kalp sesi sertti.. Sternum solunda 2/6 sistolik üfürüm duyuldu. Siyanozu ve çomak parmağı yoktu. Laboratuar sonuçlarında anlamlı bulguya rastlanmadı. PA Akciğer grafisinde sağ akciğer volümünün sola göre azaldığı ve sağ hiler bölgede pulmoner arter gölgesinin olmadığı görüldü (Resim 1). Yapılan ekokardiyografisinde geniş PDA ve PFO izlendi. PFO ve PDA' dan şantın sağdan sola ve sağ boşluklarının geniş olduğu görüldü. Sol pulmoner arter normalden geniş izlenirken sağ pulmoner arter izlenmedi. Bu bulgularla birlikte hastada sağ pulmoner arter agenezisi, geniş PDA, PFO ve sistemik pulmoner hipertansiyon düşünüldü ve hastaya katater anjiografisi yapıldı. Sağ ventriküle ön-arka ve sol lateral pozisyonlarda yapılan enjeksiyonlarda sağ ventrikülden pulmoner arterin çıktığı ancak sol pulmoner arter olarak devam ettiği ve sağ pulmoner arterin ayrılmadığı ve aynı zamanda geniş duktus aracılığı ile desendan aortanın dolduğu görüldü (Resim 2A,B). Desendan aortaya yapılan enjeksiyonda kollaterallerle sağ pulmoner yatağın dolduğu görüldü (Resim 2C). Hastanın pulmoner arter basıncı ile aort basıncı eşit saptandı. Hastaya 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi (BT) ve anjiografi çekildi. BT anjiografide sağ akciğer volümünün sola göre hafif azaldığı ve pulmoner arterden çıkan bir sağ pulmoner arterin olmadığı, sağ pulmoner arteryel sistemin bronşial arterler ve kollateralerle dolduğu görüldü. Pulmoner trunkus ve sol pulmoner arter normal kalibrasyonda izlendi (Resim 3A,B).

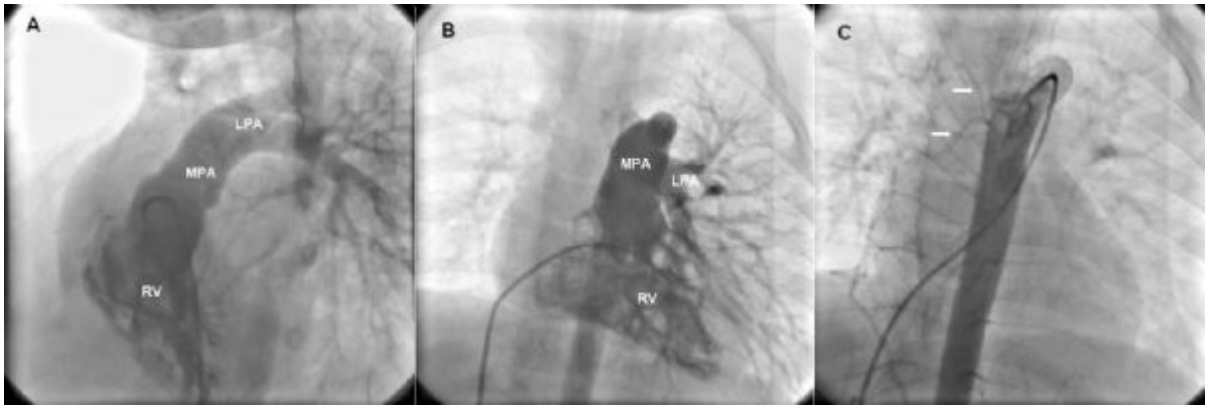
Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, Sağ Pulmoner Arter Yokluğu

Resim 1



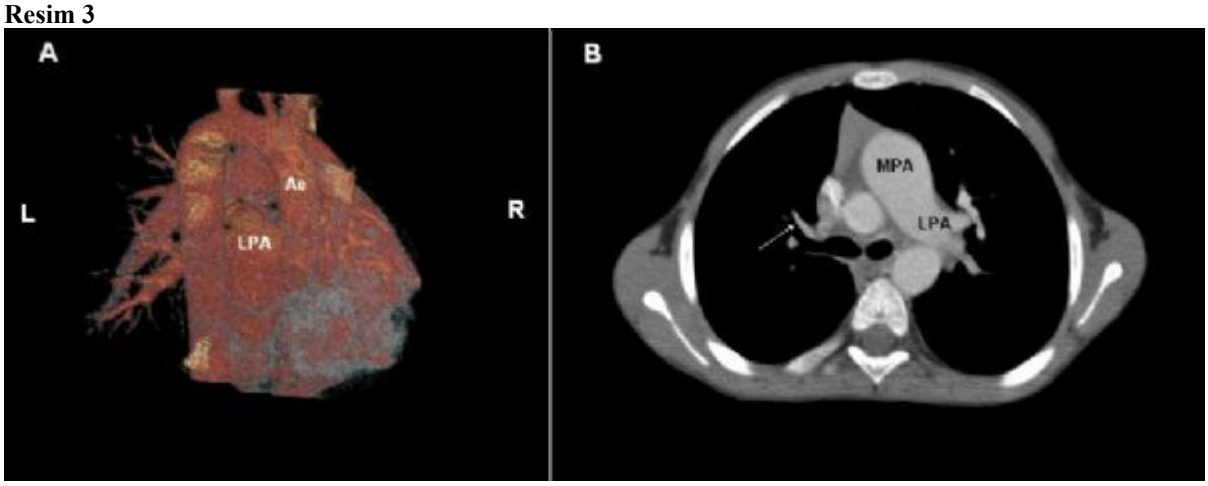
PA Akciğer grafisinde sağ akciğer volümünün sola göre azaldığı, sağ hiler bölgede pulmoner arter gölgesinin olmadığı ve sol akciğerde vaskülerite artışı dikkati çekmekte.

Resim 2



A,B. Sağ ventrikül ön-arka ve sol lateral pozisyonda yapılan enjeksiyonda kaba trabeküllü sağ ventrikülün dolduğu, buradan pulmoner arterin çıktığı ve ana pulmoner arterden ayrılan sol pulmoner arter görülmekte. Ancak sağ pulmoner arter izlenmemekte. C. Desendan aortaya yapılan enjeksiyonda desendan aortadan çıkan kollateral arterler (oklar) görülmekte. LPA: Sol pulmoner arter, Ao: Aorta, MPA: Ana pulmoner arter. RV: Sağ ventrikül.

Resim 3



A. 3 Boyutlu BT anjiografisinde kalbin posterior bakısında sağ pulmoner arterin olmadığı, ana pulmoner arter ve sol pulmoner arterin çıkışı görülmekte. B. Aksiyal kesitte ana pulmoner arter, sol pulmoner arter ve bronşial arter (ok) gözükmekte. LPA: Sol pulmoner arter, Ao: Aorta MPA: Ana pulmoner arter.

P251 - SOL DOMİNANSI OLAN ÇİFT ARKUS AORTA

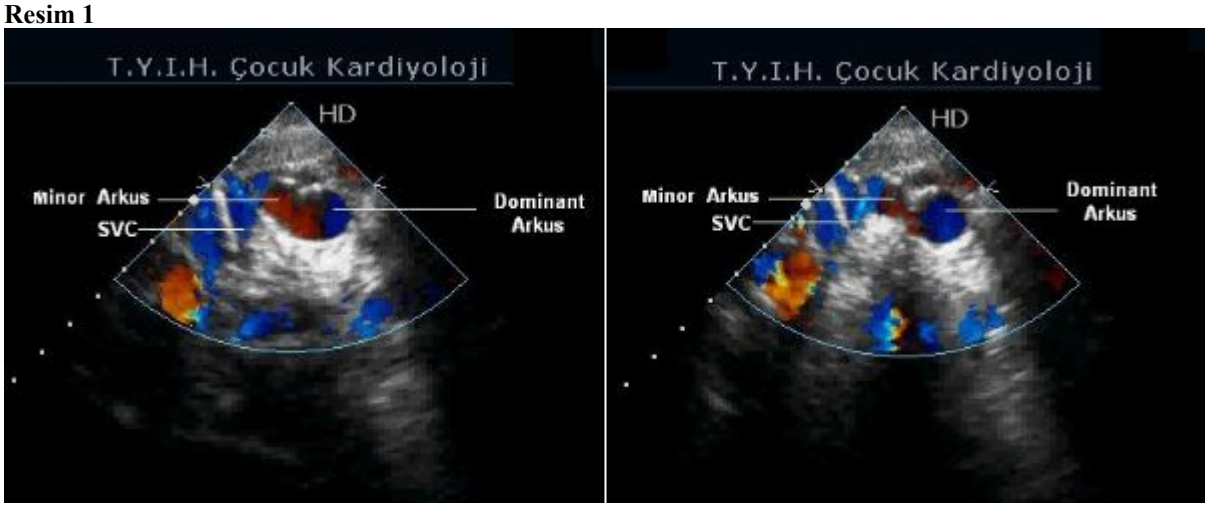
Feyza Ayşenur Paç[1], Mustafa Paç[2], **İbrahim Ece**[1], Mehmet Burhan Oflaz[1], Ayşe Esin Kibar[1], Şevket Ballı[1]

[1]*Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, ANKARA*
[2]*Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, ANKARA*

7 yaşındaki kız hastanın hikâyesinden yenidoğan döneminden itibaren solunum sıkıntısının başladığı ve sık sık bronşiolit tanısıyla hastaneye yatırıldığı, aynı zamanda katı gıdaları yutmada zorlandığı öğrenildi. Hastaya bronşial astım tanısıyla tedavi başlanmış ancak şikayetlerinin devam etmesi üzerine vasküler anomali ve yabancı cisim olabileceği düşünülerek çocuk kardiyoloji ve göğüs hastalıkları bölümlerine sevk edilmiş. Hastanın kabulünde her iki akciğerde ronkus vardı ve ekspiriyumu uzundu. Diğer sistem bakıları ile biyokimyasal değerleri normaldi. Ekokardiyografide suprasternal kısa eksen bakıda arkus aortanın ikiye ayrıldığı görüldü (Resim 1). Hastaya 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi ve çift arkus gösterildi. Arka sağ arkustan sağ common karotis arter ve sağ subklavian arter, ön sol arkustan sol common karotis arter ve sol subklavian arterin çıktığı görüldü (Resim 2). Volüm rendering BT anjiografide trakea ve özefagus basıları gösterildi (Resim 3). Tanıyı desteklemek ve ilave kardiyak anomali varsa saptamak için katater anjiografisi yapıldı. Dominant arkustan geçildi, çift arkus aorta ve sefalik damar çıkışları gösterildi (Resim 4). Baryumlu özefagogram çekilerek özefagus basısı saptandı (Resim 5). Yapılan tetkikler sonucunda sol arkusu dominans olmak üzere çift arkus aort tanısı alan olgu cerrahiye verildi. Sağ posterolateral torakotomi ile toraksa girildi ve arkus aortalar ve desandan torasik aort eksplore edildi (Resim 6). Trakea ve özofagus serbestleştirildi. Oklüzyon testi sonrası sağ arkus divize edilerek her iki ucu dikildi. Hasta postoperatif 5. gün şifa ile taburcu edildi. Hastanın cerrahi sonrası 8 aylık izleminde hışırtılı ve zorlu solunumu kayboldu ve yutma güçlüğü düzeldi. Hasta halen polikliniğimizde herhangi bir medikal tedavi almadan sorunsuz olarak takip edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çift Arkus Aorta, Vasküler Halka

Resim 1

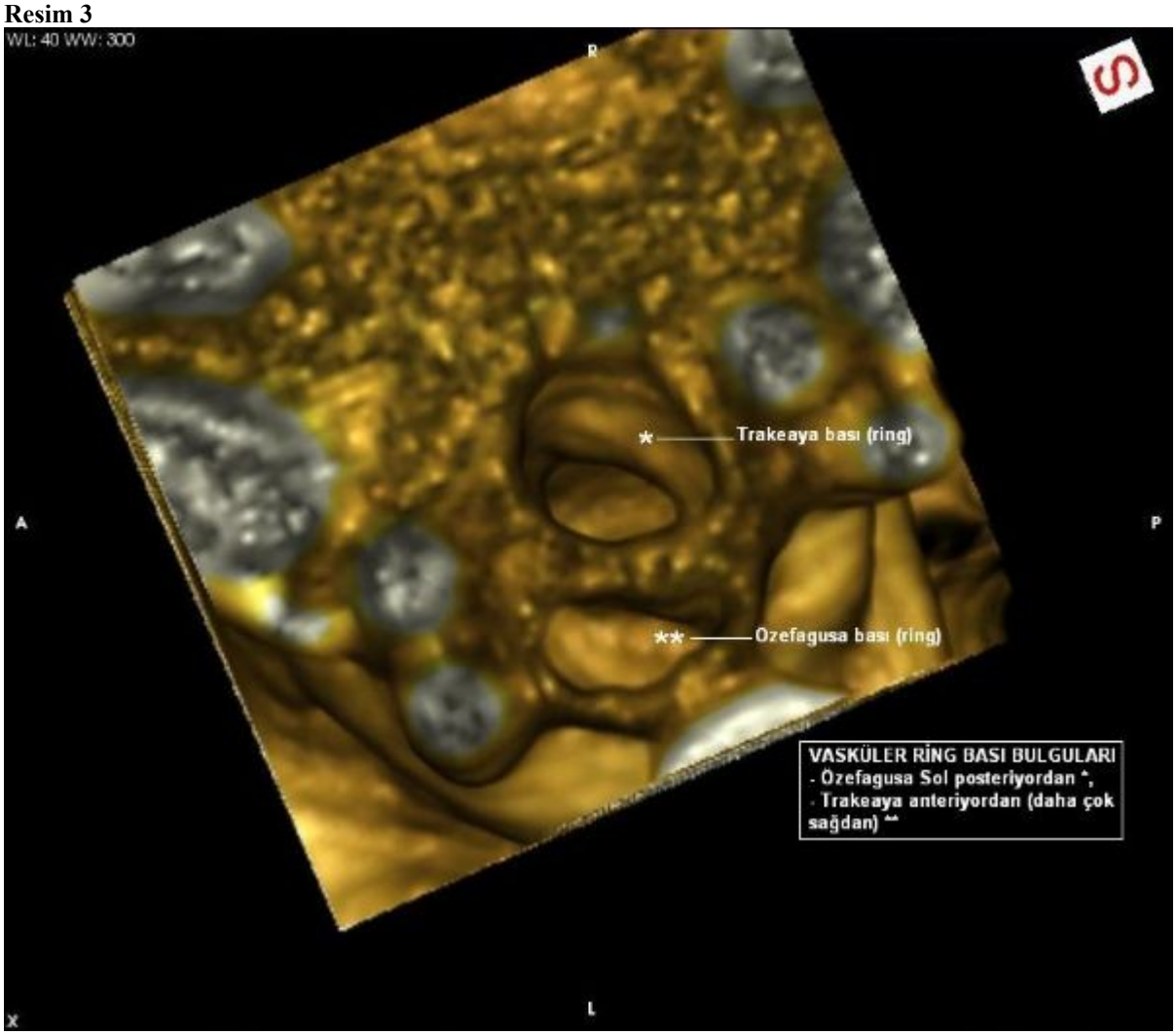


Suprasternal kısa eksen bakıda prob anteriordan posteriora yönlendirildiğinde arkusun ikiye ayrıldığı, minor ve dominant arkuslar görülmekte.

Resim 2

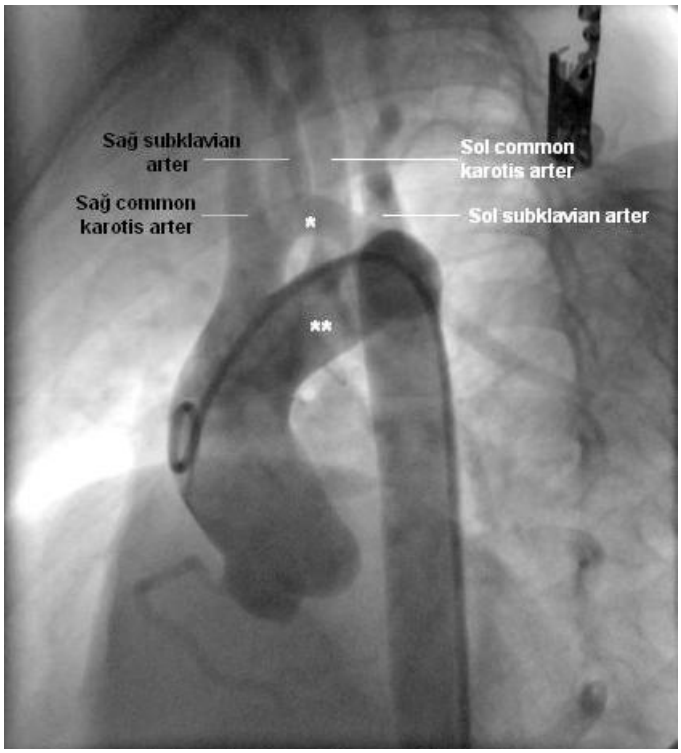
Volüm rendering BT anjiografide ön-arka ve süperior bakılardan komplet vasküler halka ve sefalik damar çıkışları görülmekte.

Resim 3



Volüm rendering BT anjiografide trakea ve özefagusa vasküler halkanın dışardan basıları gösterilmekte.

Resim 4

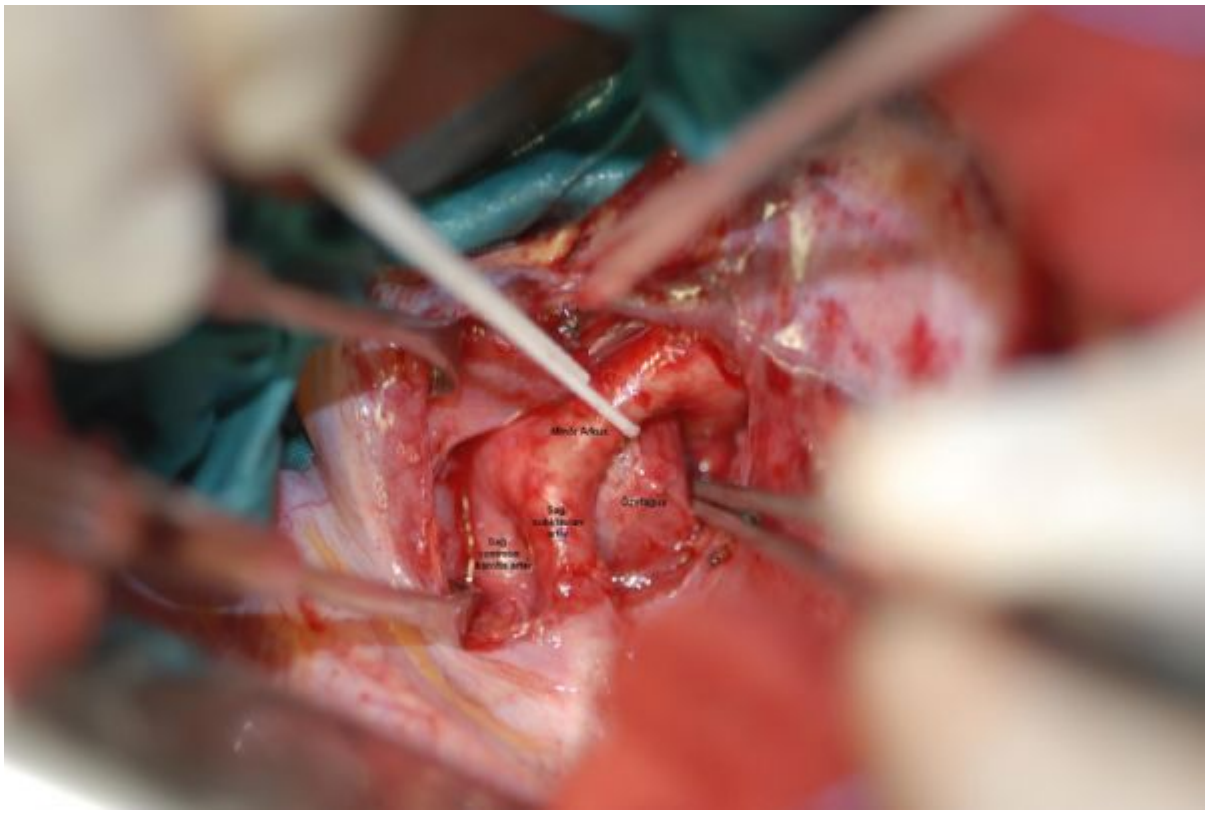


*Dominant arkustan geçilerek sol anterior oblik pozisyonda yapılan aort kökü anjiografisinde vasküler halka ve sefalik damar çıkışları görülmekte. * Minor arkus ** Dominant arkus*

Resim 5

Baryumlu özefagus pasaj ön-arka grafisinde özefagusa basılar gösterilmekte.

Resim 6



Sağ torakotomi sonrası minor arkus, sefalik damar çıkışları ve özefagus görülmekte.

P252 - GEÇİRİLMİŞ İSKEMİK İNME VE İKİ TARAFLI İNTERNAL KAROTİD ARTER DARLIĞINA SAHİP OLGUDA TESADÜFEN BULGULANAN İKİ TARAFLI EKSTERNAL KAROTİD ARTER COİLİNG LEZYONU

Ufuk Yetkin, Serkan Yazman, Serdar Bayrak, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Karotid arterin seyrine özgü varyasyon ve anomalilerin varlığı boyun ve vasküler cerrahi pratiğinde önem taşımaktadır. Bu anomalilerle ilgili gerçek bir insidans olmamakla beraber %40'a yakın oranda bulgulanabildiğini vurgulayan çoklu olgu serisi bildirimleri mevcuttur.

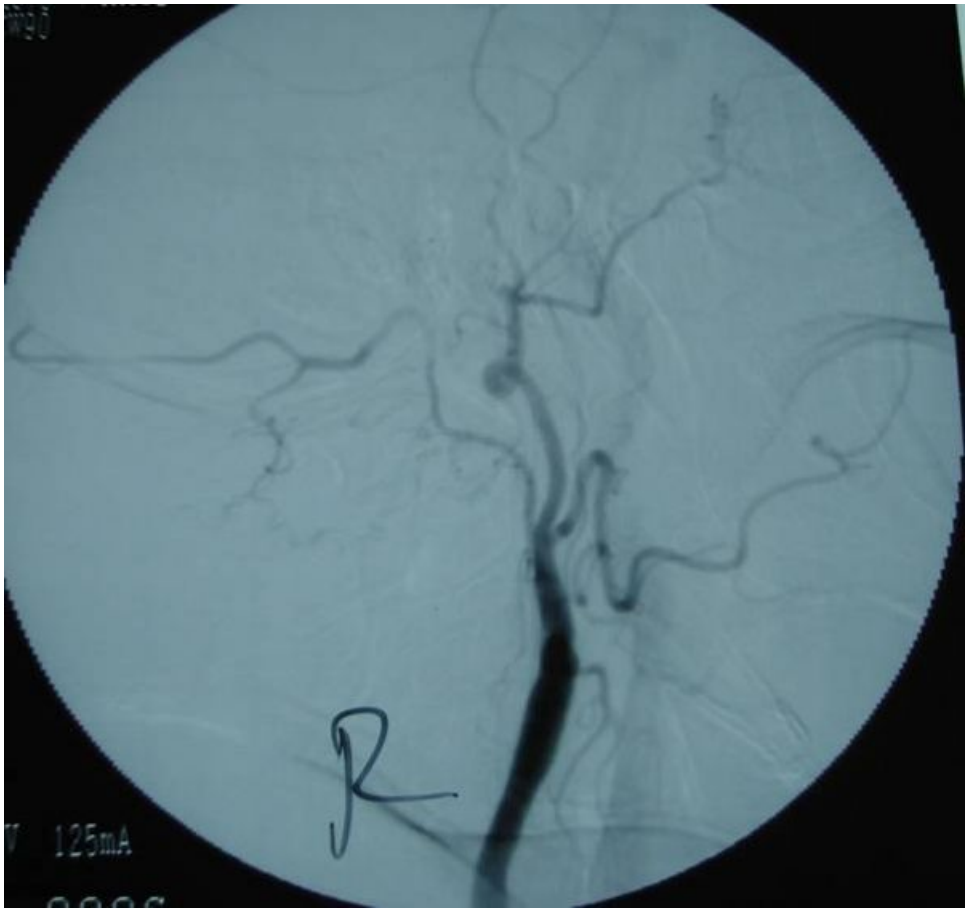
YÖNTEM: Olgumuz son üç aydır halsizlik ve dengesizlik yakınması tarifledi. Başvurusundan 8 yıl öncesine ait geçirilmiş iskemik inme anamnezi mevcuttu. Tama yakın düzelmiş sağ hemiparezi özgeçmişinde belirlendi.

BULGULAR: Merkezimize başvurusunu takiben yapılan ileri incelemelerinden iki taraflı selektif arkus aorta ve dallarının DSA incelemesinde sağ internal karotid arterde total tıkanmanın yanı sıra sol internal karotid arter proksimalinde %40 oranında darlık oluşturan aterosklerotik plakların mevcudiyeti ve sağ orta serebral arterin tam tıkalı olduğu bulgulandı. Ayrıca öncesinde yapılan renkli Doppler incelenmesinde bulgulanmayan iki taraflı eksternal karotid arterin coiling anomalisi de DSA incelemesinde saptandı. Tekrarlanan Doppler görüntülemesinde bu iki arterin de akım hızlarının normal olduğu belirlendi. Ayrıca transtorasik ekokardiyografisinde interatriyal septumda şüpheli geçiş saptanması üzerine gerçekleştirilen kontras eko değerlendirimi normal sınırlardaydı. Bu bulgularla 3'lü ortak konseyde (Kalp Damar Cerrahisi + Nöroloji + Kardiyoloji) değerlendirilen olguya medikal tedavi altında peryodik poliklinik izlemi planlandı.

SONUÇ: Boyun cerrahisi pratiğinde anatomik yapılara özgü varyasyon ihtimallerinin göz ardı edilmemesi karşılaşılabilecek yaşamı tehdit altına sokabilecek komplikasyonların önlenmesinde önem taşımaktadır. Bu anomalilerin özellikle tanılandırım aşamasında belirlenebilmesi, oluşabilecek yaralanma riskini minimalize etmeye olanak verecektir.

Anahtar Kelimeler: eksternal karotid arter, coiling

Resim 1.



Resim 2.

P253 - KIVRINTILI ARTER SENDROMU OLAN BİR OLGU SUNUMU

Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil, Evren Semizel, Fahrettin Uysal, Tunç Tunçer, Hamide Melek

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA

GİRİŞ: Kıvrımlı arter sendromu, büyük ve orta boyutlu arterlerde darlık, kıvrımlaşma ve anevrizma oluşumuyla kendini gösteren otozomal resesif geçişli bir bağ dokusu hastalığıdır.
Burada 1 aylıkken çıkan aortada genişleme saptanan ve 2 yaşına kadar hızlı şekilde ilerleme gösteren kıvrımlı arter sendromu tanısı konulan bir olgu sunuldu.

OLGU: İki yaşında erkek hasta, 1 aylıkken üfürüm duyulması nedeniyle başvurdu. Hipoksik doğum öyküsü olan hastada sağ hemiparezi mevcuttu. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmede çıkan aortada dilatasyon (15 mm) ve inen aortada düzensizlik saptandı. İzlemde yapılan ekokardiyografik değerlendirmelerde çıkan aortadaki genişleme, 8 aylıkken 32 mm ve 2 yaşında 35 mm olarak tespit edildi. Yapılan kateterizasyon anjiografi ve BT anjiografi sonucu heriki pulmoner arterde belirgin kıvrımlaşma, çıkan aortada fuziform tarzda anevrizmatik dilatasyon, torakal aortada incelme ve kıvrımlaşma, vena kava inferiorda darlık ve sağ hepatik venle ilişkili kollateral venöz bir yapının olduğu saptandı. Marfan sendromunun fenotipik özellikleri bulunmayan hastada çıkan aorta anevrizmasının düzeltilmesi amacıyla cerrahi tedavi planlandı.

SONUÇ: Kıvrımlı arter sendromu nadir görülen vasküler bir anomalidir. Özellikle çıkan aortadaki genişleme hızlı bir şekilde ilerleyebilir. Sunulan olguda ayrıca venöz sistemde de darlık ve anomali mevcuttur. Olguların vasküler komplikasyonlar açısından yakın izlenmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: aort anevrizması, kıvrımlı arter sendromu

P254 - YÜZEYEL FEMORAL VEN DUPLİKASYONLU OLGUDA DERİN VENÖZ TROMBOZU TAKİBEN GELİŞEN POSTTROMBOFLEBİTİK SENDROM

Ufuk Yetkin, Muhammed Akyüz, Mehmet Bademci, Orhan Gökalp, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Alt ekstremitelerin venöz trombozu önlenebilen ama ölüme de yol açabilen ve farklı anatomik lokalizasyonlarda yerleşim göstererek tekrarlayan ataklarla seyredebilmesinin yanı sıra geç dönemde ortaya çıkabilen komplikasyonlarıyla hastanın yaşam kalitesini etkileyebilen bir patolojidir. Popliteal ven duplikasyonu %40 oranında izlenen bir varyasyon olmakla birlikte femoral ven komponentlerinin duplikasyonuna oldukça nadir rastlanılmaktadır. Önemli özelliği ise duplike venlerden birisinde bulunan pıhtının atlanabilir olmasıdır.

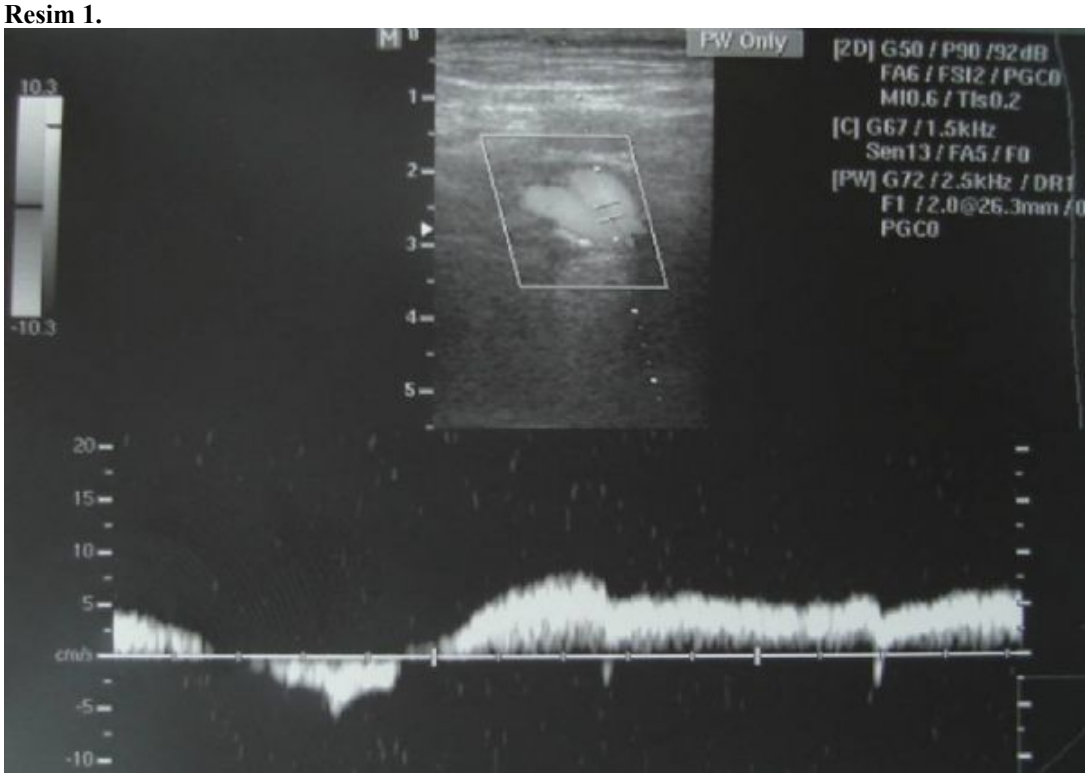
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz merkezimize başvurusundan 7 ay önce sol femoral bölge derin ven trombozuna yönelik hastaneye yatırılarak gerekli tedavisi gerçekleştirilerek peryodik poliklinik izleminde izlenen olgumuzdu. Geç dönem başvurusunda sol alt ekstremitesinde karşı tarafa oranla belirgin çap artışı farkı ve diskolorasyon bulgulanması üzerine renkli Doppler USG(RDUS) incelemesinin tekrarlanması planlandı.

BULGULAR: RDUS incelemesinde sol popliteal ven lümeninin açık olduğu ve akım mevcudiyeti bulgulandı. Sol ana femoral ven lümeninin de açık olduğu ve akımın mevcudiyeti saptandı. İki adet yüzeyel femoral venin belirlendiği ve yüzeyel femoral arterin anterioruna yerleşimli olanın açık olduğu ve lümeninde tromboz olmadığı bulgulandı. Yine yüzeyel femoral arterin posteriounda yer alanının normalden geniş olduğu ve akımının da kronik tromboz ile uyumlu değişiklik olarak azaldığı saptandı. Olgumuzun klinik tablosu posttromboflebitik sendrom olarak tanımlandı. Hastanın medikal ambulatuvar tedavisi düzenlenerek uyması zorunlu tıbbi önerilerle ilgili (özellikle venöz kompresyon çorabı kullanımına ve peryodik elevasyon proflaksisine riayetine dair) bilgilendirimi gerçekleştirildi.

SONUÇ: Derin venöz trombozun 6 aylık tedavisini takiben kontrol RDUS gerçekleştirimi yararlı olmaktadır. Bu patolojinin hasta yaşam konforunu belirgin olarak negatif yönde etkileyen kronik venöz yetmezliğe %20 olasılıkla yol açabileceği bilinmelidir.

Anahtar Kelimeler: Yüzeyel femoral ven, duplikasyon, derin ven trombozu, posttromboflebitik sendrom

Resim 1.



P255 - JUGULER VENÖZ EKTAZİ OLGUSUNDA YAKLAŞIMIMIZ

Ufuk Yetkin, Övünç Aslan, Orhan Gökalp, Serdar Bayrak, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Venöz anomaliler izole cilt varikozitlerinden, ektaziler veya lokalize kaba kitleler veya kompleks lezyonlara kadar geniş bir spektrum gösterir. Ektazi veya flebektazi kelimesi bir venin dışa doğru anormal dilatasyonunu ifade eder ve tortiyöz özellik göstermemesi spesifik özelliği olup en sık görülen şekli juguler venöz ektazidir. Sporadik olarak literatürde yer alırken günümüzde invaziv olmayan tanısal görüntüleme yöntemlerindeki ilerlemeler ile bu fuziform venöz dilatasyon patolojisi daha sık tanılanmaya başlamıştır.

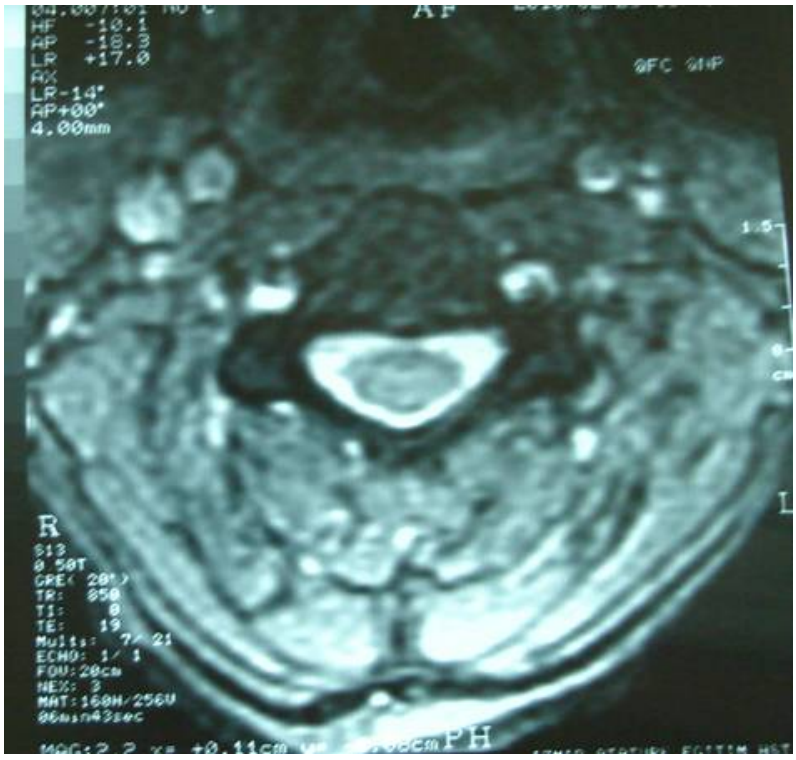
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz son bir yıldır her iki üst ekstremitesinde uyuşukluk ve güç kaybı yakınması nedeniyle başvurduğu dış merkezde multiplanar ve multisekansiyal servikal vertebra MRG incelemeleri gerçekleştirilmişti. Tüm servikal vertebra aralıkları düzeyinde parasantral protrüzyon ve yer yer dural keseye bası yanı sıra nöral foramenlerde de hafif daralmalar belirlendi. Ayrıca sağ juguler vende belirgin genişleme izlendiği ve bunun yapısal olabileceği belirtilerek olgu polikliniğimize yönlendirilmişti.

BULGULAR: Yapılan karotid renkli Doppler USG incelemesinde her iki ana,internal ve eksternal karotid arter duvar konturları normal olup stenoza sekonder olabilecek hemodinamik değişiklik izlenmedi. Ancak sağ juguler vende anatomik varyasyonel ektazi bulgulandı. Olgumuzda etyolojik faktör açısından üst mediyastinal radyasyon,travma,konjenital ek yapısal defekt veya uzun süreli santral venöz basınç artışı öyküsü bulunmaması idyopatik özellik taşıdığı kanaatine varmamızı sağladı. Kliniğimiz cerrahi konseyinde değerlendirilen olgunun 100 mg/Gün enterik kaplı asetilsalisilik asit peroral kullanımı ve yıllık renkli Doppler izlemi asemptomatik kaldığı sürece önerildi.

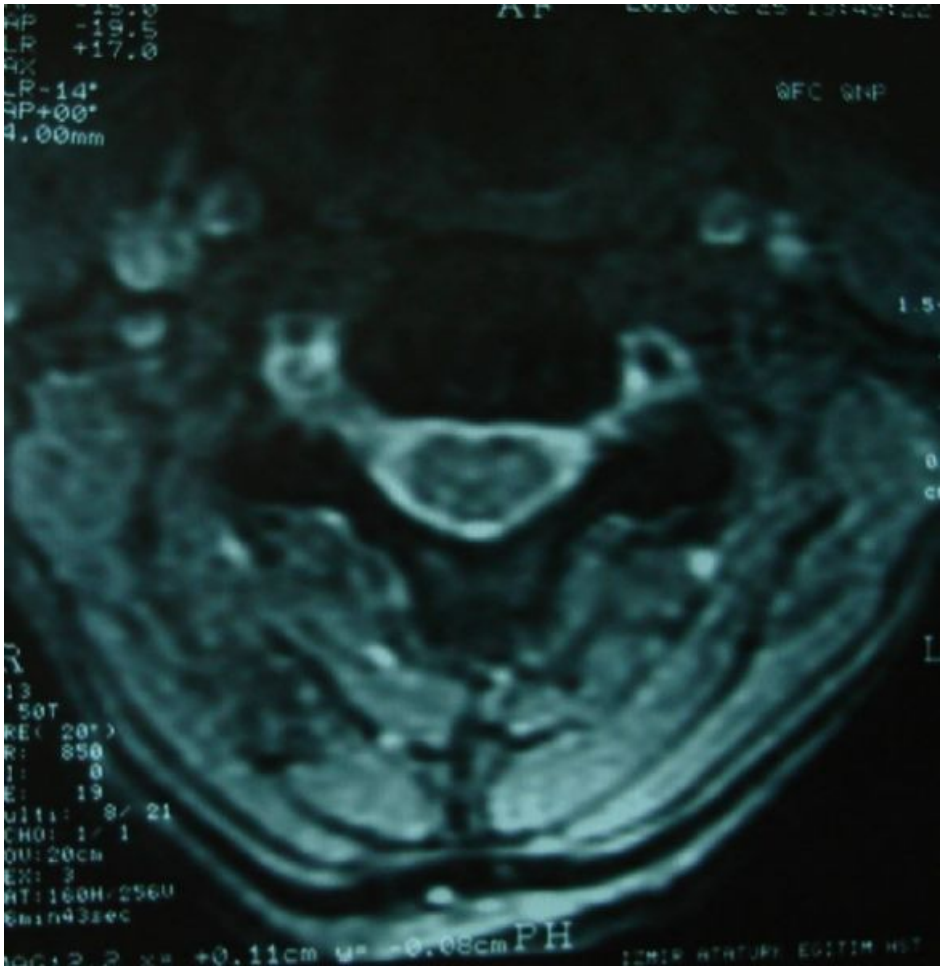
SONUÇ: Olgumuzda olduğu gibi daha çok sağ tarafta bulgulanan juguler venöz ektazi (JVF) tanısında ultrasonografi ve renkli Doppler inceleme yüksek özgünlük gösterir. Benign bir patoloji olarak kabul edilen JVF'de genellikle tedavi konservatif olup klinik izlem yeterli olmaktadır. Cerrahi yaklaşımın gerekli olduğu durumlar; trombüs oluşumu, lezyonun perforasyonu,kısa zamanda semptomatik özellik kazanarak ileri derecede büyüme göstermesi ve kozmetik deformite oluşturması olarak belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Juguler Ven, ektazi

Resim 1



Resim 2



Resim 3.

P256 - KESİCİ CİSİM YARALANMASI SONRASI GENÇ OLGUDA GELİŞEN RADİAL ARTER PSÖDOANEVRİZMASI

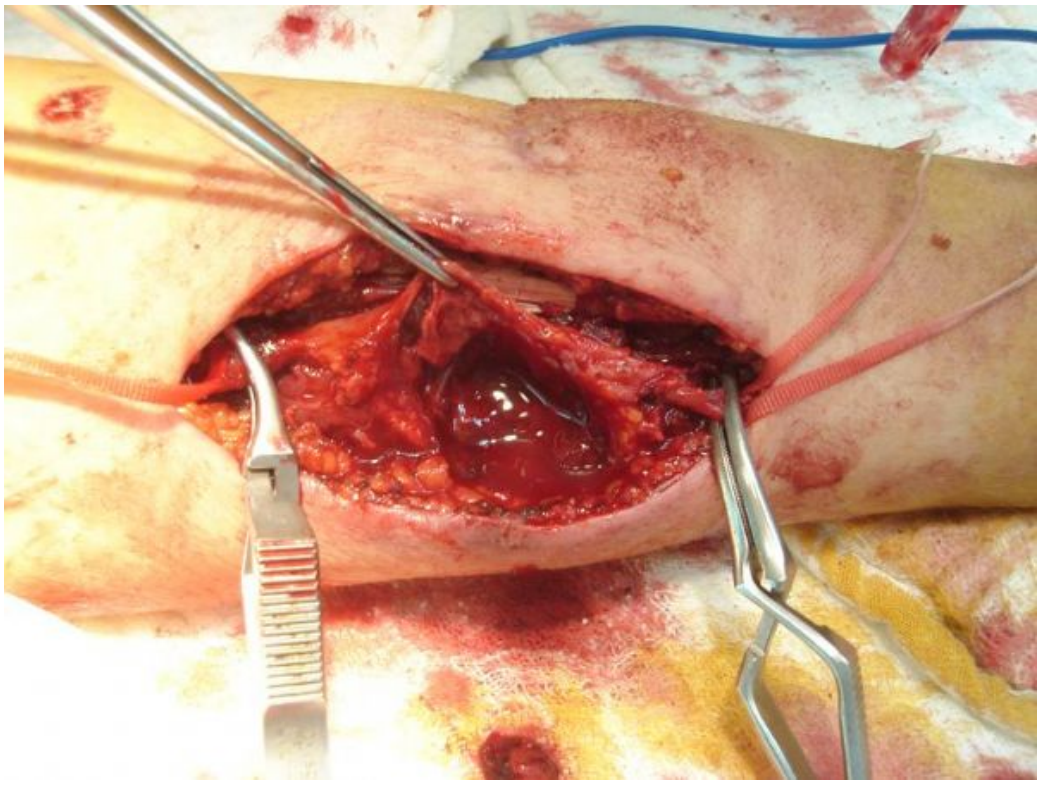
İsmail Yürekli, **Ufuk Yetkin,** Berkan Özpak, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

Üst ekstremite anevrizmaları,alt ekstremitede yer alanlara oranla daha az sıklıkta görülmekte olup en sık nedeni de arteriyal travmadır. Travmatik anevrizma yalancı (psödo) anevrizma ile eş anlamlı olup arter duvarındaki katmansal devamlılığın bozulduğunu ifade eder.
Olgumuz 26 yaşında kadın olup sağ ön kol distal bölümündeki şişlik yakınması ile başvurdu. Anamnezinde 6 hafta önce kesici cisim (cam) yaralanmasına maruziyet ve bu ön kol bölgesinin sütüre edilmesi öyküsü mevcuttu. Son bir haftadır sağ ön kol distal bölümünde gelişen şişlik yakınması nedeniyle başvuran olguda ilgili bölgede 4x4cm boyutunda palpabl pulsatil kitle ve bu kitle üzerinde üfürüm oskülte edildi.
İlk aşama incelemesi olarak gerçekleştirilen yüzeyel doku USG'de sağ kol fleksör yüzde el bileğine yakın yerleşimli insizyon skarının hemen altında yaklaşık 30 mm çapında duvarları kalın, pulzasyon gösteren lezyon izlendi. Lezyonun radial arter ile devamlılığı seçilmekte olup öncelikle tromboze duvarlı yalancı anevrizma lehine değerlendirildi. Ardından gerçekleştirilen renkli Doppler USG incelemesinde benzer kitlesel bulgulara ilaveten lezyon distalinde radial arter akım amplitüdünde belirgin azalma dikkati çekiyordu. Bu bulgularla lokal anestezi altında operasyona alınan olgunun sağ ön kolunda tanımlanan ve radial arterle ilişkili tromboze psödoanevrizmasına yönelik anevrizmektomi + primer onarım gerçekleştirildi. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen olgunun her iki üst ekstremite nabazanları eşit amplitüddeydi.
Radial arterde yalancı anevrizma oluşumu oldukça nadirdir. Anevrizmnın spontan olarak ruptüre olması ve buna bağlı kanama yanı sıra radial arterin oklüzyonu ve elin iskemiye uğraması yanı sıra komşu yapılara bası ve distal embolizasyon gibi ilgili ekstremitenin kaybına neden olabilecek olası komplikasyonlarını oluşturmaktadır. Özellikle lezyonda progressif volümetrik büyüme, aktif kanama, çevrel yapılara bası, distal embolizasyon ve iskemi yanı sıra infeksiyon gelişimi ve şiddetli ağrı kesin cerrahi girişim gerekliliğini gündeme getirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kesici cisim yaralanması, radial arter psödoanevrizması

Resim 1.



P257 - SEREBRAL EMBOLİZASYON SONUCU YENİ SAĞ HEMİPAREZİ GELİŞMİŞ VE MORBİD OBEZİTE GÖSTEREN SOL ATRİYAL HİPERFRAJİL MİKSOMA OLGUSU

Ufuk Yetkin, Tevfik Güneş, Kazım Ergüneş, Muhammet Akyüz, Orhan Gökalp, Ali Gürbüz

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

AMAÇ: En sık görülen primer kardiyak tümör miksomalar olup çoğunlukla sol atriyal yerleşim göstererek en önemli komplikasyon olarak da sistemik emboliye neden olmaktadırlar. Sistemik embolizasyon tanı için ilk bulgu da olabilir. Bu emboli en sık serebral arterlerde görülmekte ve dramatik klinik tablolara yol açabilmektedir.

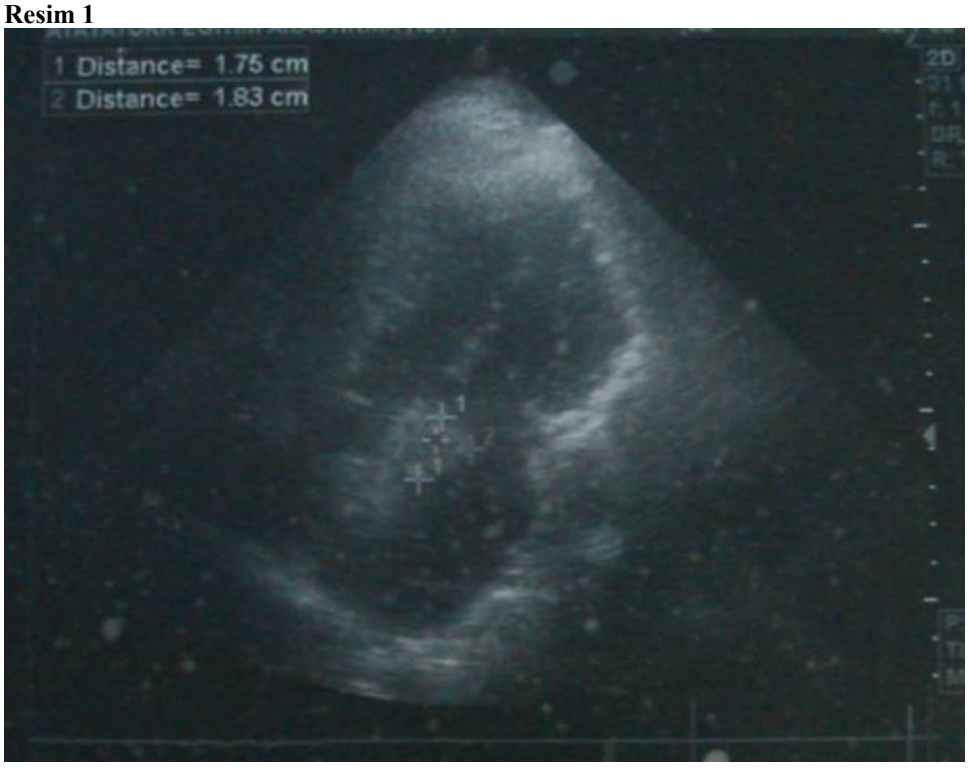
GEREÇ-YÖNTEM: Olgumuz morbid obez kadın olup merkezimize başvurusundan 3 hafta önce dizartri,sağ hemiparezi ve sağ hemihipoaljezi gelişmesi üzerine yönlendirilmişti. Beyin BT'de her iki serebellar hemisferde iskemik lezyonlar saptandı. Ardından gerçekleştirilen diffüzyon MR incelemesinde pons sol kesiminde akut infarkt ile uyumlu kısıtlanmış diffüzyon sahası belirlendi. İki taraflı karotid renkli Doppler USG'de her iki bulbusta milimetrik plak oluşumları ve kommon karotid arterlerde intimal kalınlaşma izlendi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide sol atriyumda interatriyal septuma yapışık olan 16 x 14 mm boyutlarında hafif kalsifik kitle bulgulandı. Ardından gerçekleştirilen transözefagial ekokardiyografik incelemede mitral anterior liflet anulusuna sol atriyal yüzden tutunan 18 x 16 mm boyutlarında hareketli kitle saptandı. Acil koroner anjiyografisinde normal koroner arteriogram bulgulandı. Hematolojik parametrelerinden saatlik eritrosit sedimantasyon hızının 42 mm olması dışında diğer değerleri normaldi. Ayrıca olgumuzun 4 yıldır oral antidiyabetikle suboptimal regülasyonu sağlanan Tip 2 diabetes mellitus anamnezi mevcuttu.

BULGULAR: Acil olarak operasyona alınan olgunun, minimal manüplasyon kuralına uyularak, sol atriyotomiyi takiben mitral anterior lifletin anulusunun üstünde atriyum tavanına yakın bölgeden pedikülize olan 2 x 3 cm boyutlarında hiperfrajil miksomatöz özellikte kitlenin total ekstirpasyonu başarıyla gerçekleştirildi. Postoperatif dönemde ek sorun gelişmeyen hastanın Nöroloji polikliniği kontrolünde rehabilitasyon programı devam ettirildi. Altıncı gün şifa ile taburcu edilen hastanın histopatolojik incelemesinde miksoma ile uyumlu sonuç elde edildi.

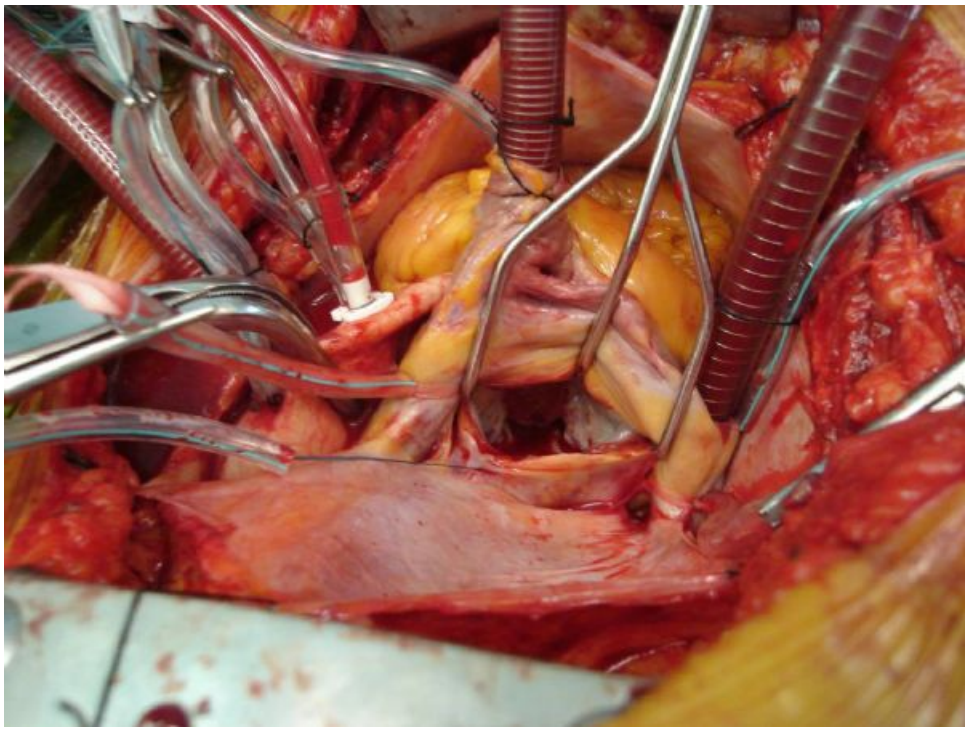
SONUÇ: Miksomalı olgularda periferik embolizasyon olguların 1/3'ünde gözlenirken en sık görülen tipi de olgumuzda olduğu gibi, tümör yumuşak,villöz ve papiller çıkıntılar gösteriyorsa, inmeye sebep olan serebral emboli şeklindedir. Miksomalı olguların %50'sinde tanı sistemik embolizasyondan sonra konabilmektedir. Kardiyak aritmi olmaksızın emboli oluşması karakteristiktir.

Anahtar Kelimeler: Serebral embolizasyon, hemiparezi, morbid obezite, sol atriyal miksoma

Resim 1



Resim 2



P258 - AORTİK ATREZİ

Vehbi Doğan, Utku Arman Örün, Burhan Öcal, Filiz Şenocak, Selmin Karademir

Dr.Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, ANKARA

Morarma ve emmeme yakınmasıyla başvurduğu merkezde konjenital kalp hastalığı düşünülmesi üzerine kliniğimize yönlendirilen 10 günlük kız hasta Triküspit atrezisi, Aortik atrezi, çıkan aorta hipoplazisi tanılarıyla kateterizasyona alındı. Kateterizasyonda sol ventriküle yapılan enjeksiyonda geniş VSD'den sol sağ şant bulunduğu, sol ventrikül çıkım yolunun atretik olduğu, sağ ventrikülden geniş pulmoner arterin çıktığı, inen aortaya ön arka pozisyonda yapılan enjeksiyonda ise çıkan aortanın hipoplazik olduğu, aortanın retrograd olarak pulmoner arterden duktus yoluyla dolduğu belirlendi. Hastanın inen aortaya ön-arka pozisyonda yapılan enjeksiyonuna ait görüntüler verilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Aortik atrezi, aorta hipoplazisi

P259 - EKOKARDİYOGRAFİDE, İNTERVENTRİKÜLER SEPTUMDA BELİRGİN TÜRBÜLAN AKIMLA TANI KONULAN PULMONER ARTERDEN ÇIKAN ANORMAL SOL KORONER ARTER OLGUSU

Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil, Evren Semizel, Fahrettin Uysal, Tunç Tunçer, Hamide Melek

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA

GİRİŞ: Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter (PAÇASKA) nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Özellikle infantlarda dilate kardiyomiyopati ve kalp yetersizliğine neden olmaktadır. Dilate kardiyomiyopatili bir olguda ekokardiyografide, sağ koroner arterde genişleme, renkli Doppler ile interventriküler septumda koroner kollaterallere ait türbülan akımın ve sol koroner arterden pulmoner artere olan retrograd akımın saptanması tanı için önemli bulgulardır.

OLGU: Terleme ve solunum sıkıntısı ile başvuran 2 aylık kız hastada yapılan ekokardiyografik değerlendirmede, sol ventrikülde dilatasyon, renkli Doppler ile orta dereceli mitral yetersizlik ve interventriküler septum boyunca çok sayıda türbülan akım saptandı. Pulmoner arterde retrograd akım görülmedi. Sağ koroner arterde hafif bir genişleme saptandı. Ayırıcı tanıda koroner arteriovenöz fistül de düşünülen hastaya yapılan kateterizasyon ve anjiografide, sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı ve kollateraller ile sağ koroner arterden retrograd olarak dolduğu görüldü.

SONUÇ: Dilate kardiyomiyopati etiyolojisinde PAÇASKA akla gelmeli ve ekokardiyografik incelemede koroner arter çıkışları, genişlikleri ve kollateral dolaşım ile ilgili bulgular ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter, dilate kardiyomiyopati

P260 - ÇİFT VENA KAVA İNFERİOR

Vehbi Doğan, Filiz Şenocak, Utku Arman Örün, Selmin Karademir, Burhan Öcal

Dr.Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA

Kilo almada güçlük yakınmasıyla başvuran, yapılan abdominal ultrasonografide çift İVC'den şüphe edilerek kliniğimize yönlendirilen 12 yaşında erkek hastanın ekokardiyografisinde ASD saptandı. Hastaya ASD şantını değerlendirmek ve venöz anomaliyi belirlemek üzere kateterizasyon ve anjiografi uygulandı. Sağ iliak vene yapılan enejksiyonda kontrast maddenin sağ İVC yoluyla sağ atriuma taşındığı belirlendi. Sol iliak vene yapılan enjeksiyonda ise sol İVC'nn renal ven düzeyinde sağ İVC'ye katıldığı, ince bağlantılar yoluyla sağ İVC proksimalinin de dolduğu izlendi. Hastanın sağ iliak venine ön arka pozisyonda yapılan enjeksiyon ait görüntü verilmiştir.

Anahtar Kelimeler: çift vena kava inferior, venöz anomali

P261 - İNFERİOR VENA KAVA'NIN SOL ATRİUMA AÇILDIĞI NADİR BİR OLGU:

Ali Yıldırım, Tevfik Demir, Gökmen Özdemir, Pelin Köşger, Birsen Uçar, Zübeyir Kılıç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

Sistemik venöz dönüş anomalileri çok çeşitli spektrumlarda görülmekle birlikte, fizyolojik olarak önemsiz lezyonlardan siyanoza kadar değişik kliniklerle karşımıza çıkmaktadır. En sık karşılanları persistan sol süperior vena kava ve azigos devamlılığı ile birlikte inferior vena kavanın infrahepatik kesintisidir. Son derece nadir durumlardan biride inferior vena kavanın sol atriuma açılmasıdır. Bu lezyona genellikle ASD veya PFO eşlik eder.
Poliklinigimize üfürüm nedeniyle yönlendirilen 6 yaşındaki asemptomatik hastanın, fiziki muayenesinde mezokardiak odakta 2/6 sistolik üfümümü ve siyanozu (oksijen saturasyonu: %90) mevcuttu. EKG'sinde özellik olmayan hastanın, kardiotorasik oranı:0,53 idi. Hastanın transtorasik ekokardiografisinde İVC'nın hepatik venlerle birleşerek sol atrİuma açıldığı görüldü. Hastada ilave olarak sekundum ASD de eşlik etmekteydi.
Oldukça nadir görülen ve literatürde 25 vakaya rastlanılan hastalığın tanısı genellikle kateterizasyon veya cerrahi esnasında konulmakta. Transtorasik ekokardiografi ile tanısı konan hastamızı paylaşmak istedik

Anahtar Kelimeler: atrial septal defekt, inferior vena kava, sistemik venöz anomali, sol atrium

P262 - AĞIR PANKARDİT VE DEV KORONER ANEVRİZMALAR İLE BAŞVURAN KAWASAKİ HASTALIĞI OLGUSU

Emine Azak, Metin Sungur, Kemal Baysal

Ondukuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, SAMSUN

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı özellikle koroner arter tutulumu ile prognozu etkilenen sistemik bir vaskülittir. Tedavi edilmeyen ya da geç tanı konulan vakaların yaklaşık %20-25'inde koroner arter anormalliklerinin gelişebilmesi hastalığın önemini göstermektedir. Erken konulan tanı ve tedavi ile koroner arter anormalliği riski önemli derecede azalmaktadır.

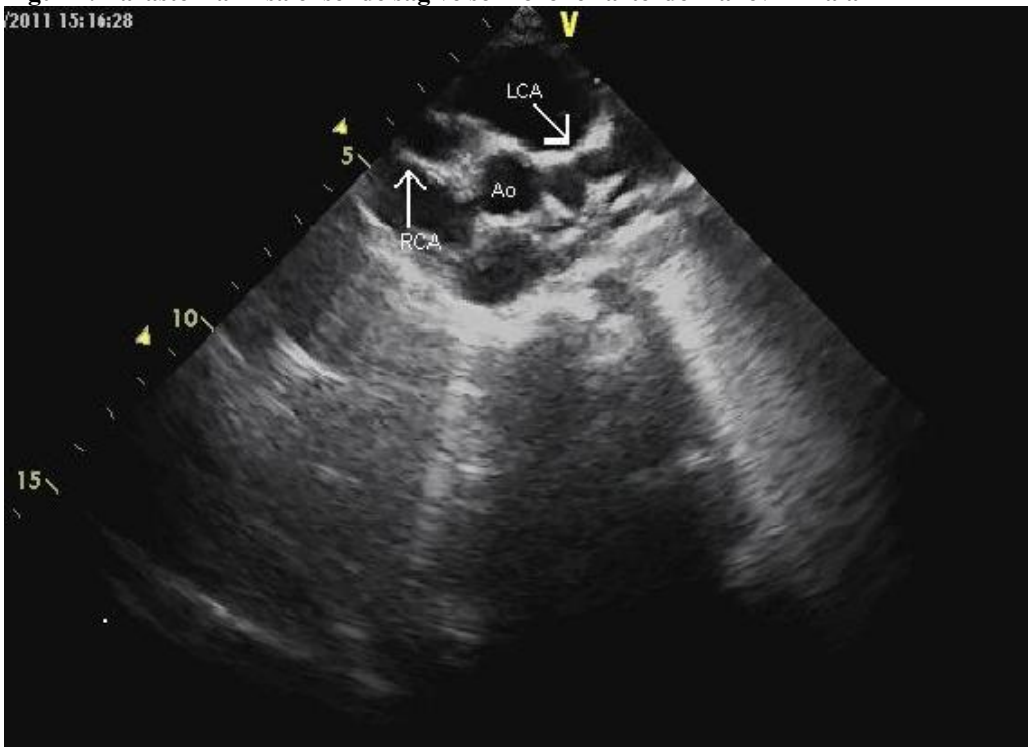
VAKA: İki yaşında erkek hasta düşmeyen ateş ve perikardiyal efüzyon nedeniyle bölümümüze başvurdu. Öyküsünden 17 gün önce ateş ve karın ağrısı yakınmalarının başladığı, son 10 gündür intravenöz antibiyotik tedavisine rağmen ateşinin düşmediği öğrenildi. Fizik incelemesinde ateş, dudaklarda çatlama ve el parmak uçlarında soyulmaları vardı. Hemoglobin 9 g/dl, beyaz küre 12000/uL, trombosit 685 000/uL, sedimantasyon 115 mm/saat, CRP 18 mg/L idi. İdrar incelemesinde steril piyürisi vardı. Kardiyak enzimleri normaldi. Ekokardiyografide sol koroner arterde 13x36 mm, sağ koroner arterde 11x23 mm çaplarında dev anevrizmalar, mitral yetersizlik ve perikardiyal efüzyon saptandı. Başvurusunda hemen 2 gr/kg'dan IVIG ve 80 mg/kg/gün Aspirin başlandı. İzlemde perikardiyal efüzyonu kaybolan hastanın koroner arterdeki dev anevrizmaların devam ettiği görüldü.

TARTIŞMA: Tedavisi geç başlanan Kawasaki hastalarının %20-25'inde koroner arter anevrizması gelişebilir. Koroner arter anevrizmasının büyüklüğü ve sayısı prognoza etki eden en önemli faktördür. Hastalığın akut ve subakut döneminde koroner arter tutulumunun takibi için ekokardiyografi güvenilir tanı yöntemidir. Hastalığın başlangıcının beşinci gününde ya da öncesinde uygulanan IVIG tedavisiyle klinik semptomlarının süresinde kısalma ve koroner hastalık gelişimi belirgin derecede azalmaktadır. Özellikle hastalığın ilk 10 gününde İVİG uygulanması koroner arter tutulumu riskini %5'in altına düşürmektedir

SONUÇ: Kawasaki hastalığında koroner arter tutulumunun saptanması ve izleminde iki boyutlu ekokardiyografik görüntüleme en önemli standart yöntemdir

Anahtar Kelimeler: Dev koroner anevrizma, Kawasaki Hastalığı, Pankardit

Figür 1: Parasternal kısa eksende sağ ve sol koroner arterdeki anevrizmalar



Figür 2: Subkostal kesitte koroner arter anevrizmaları

P263 - HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ, PERİKARDİYAL EFÜZYON VE METABOLİK HASTALIK SEMPTOMLARI İLE BAŞVURAN KARNİTİN EKSİKLİĞİ OLGUSU

Emine Azak[1], Metin Sungur[1], Gönül Dinler[2], Hülya İnce[3], Ozan Özkaya[4], Kemal Baysal[1]

[1]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, SAMSUN*
[2] *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, SAMSUN*
[3]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, SAMSUN*
[4]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, SAMSUN*

GİRİŞ: Karnitin eksikliği, çocuklarda kardiyomyopatinin nadir ancak tedavi edilebilir önemli nedenlerindendir.

VAKA: Beş aylık erkek hasta kusma ve konvulsiyon yakınmaları ile başvurdu. Fizik incelemesinde hipoaktivite, takipne, taşikardi, interkostal çekilme, hepatomegali, apekste 2/6 sistolik üfürüm vardı. Hb 9 gr/dl, kan şekeri 47 gr/dl, AST 181 U/L, ALT 79 U/L, BUN 36 mg/dl, Cr 0.5 mg/dl, CK-MB 69 ng/mL, amonyak 636 µg/dl idi. Metabolik asidozu ve kardiyomegalisi vardı. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül arka duvarı ile interventriküler septumda hipertrofi ve perikardiyal effüzyon saptandı. Sol ventrikül ve septum kalınlıkları; IVSs 11.1 mm, IVSd 11.4 mm, LVPWs 12.3 mm, LVPWd 9.8 mm, EF % 61, KF %30 idi. Perikardiyosentez sıvısı transüda vasfında olan hastaya hiperamonyemi nedeniyle periton diyalizi yapıldı. Akut ensefalopati, hepatomegali, kardiyomyopati, nonketotik metabolik asidoz ve hiperamonyemi bulguları olan hastada metabolik hastalık düşünüldü. Tandem mass spektrometresinde plazma serbest karnitin 0.62 µmol/L (10-60), C2 acetyl karnitin 1.59 µmol/L (3.2-78), C3 propionil karnitin 0.08 µmol/L (0,28-29), idrar karnitini ise 178 µmol/L (0.2-37.3) saptandı. Primer karnitin eksikliği tanısıyla 100 mg/kg/gün'den karnitin başlandı. Ekokardiyografik izlemde ventrikül duvar kalınlıkları normale döndü.

TARTIŞMA: Karnitin eksikliğinde hem hipertrofik hem de dilate kardiyomyopati gelişebilir. Sistemik karnitin eksikliği karnitin sentezinin bozulması ya da böbrekten karnitin kaybının artmasından kaynaklanır. Hastalığın sistemik formunda karaciğer ve kalp etkilenir. Karaciğer fonksiyon bozukluğu, kardiyomyopati, ensefalopti ve açlık hipoglisemisi semptomlar arasındadır. Sistemik karnitin eksikliğinde, hastalar olgumuzda olduğu gibi kardiyomyopati semptomatik hale gelmeden önce yaşamın ilk yılında hipoglisemi, hiperamonyemi ve ensefalopati ile başvurabilirler. Yağ asidi oksidasyon bozukluklarında kan spot karnitin profili tarama testi olarak kullanılmaktadır. Ancak primer sistemik karnitin eksikliğinden şüphe edildiğinde plazma ve idrar karnitininin eş zamanlı ölçümü daha uygundur. Olgumuzun metabolik taramasında primer karnitin eksikliği ile uyumlu olarak plazma karnitin düzeyi düşük, idrar karnitin düzeyi yüksekti. Primer karnitin eksikliğinde L-karnitin tedavisi kardiyak bozukluğu düzeltir. Bizde izlemde L-karnitin tedavisi ile olgumuzun klinik ve ekokardiyografik bulgularının düzeldiğini gördük.

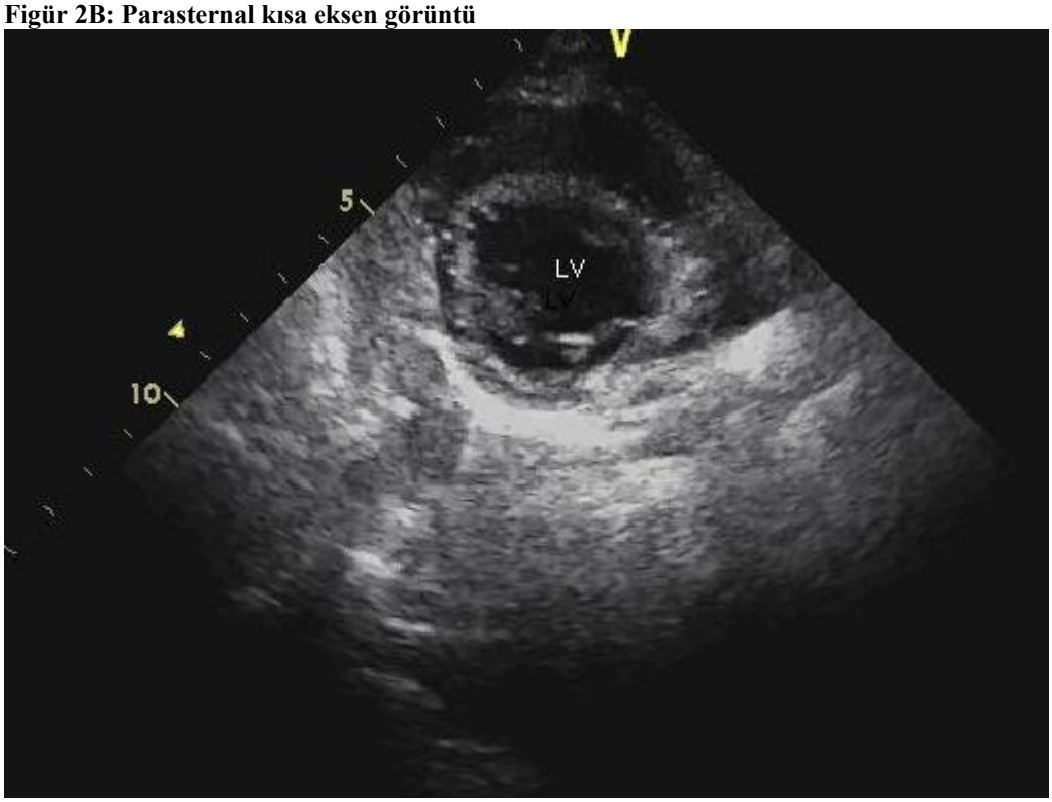
SONUÇ: Kardiyomiyopati karnitin eksikliğinin tek belirtisi olabilir. Hipertrofik kardiyomiyopati tanısı konulan çocuklar karnitin eksikliği yönünden değerlendirilmelidir. Çünkü karnitin eksikliği hipertrofik kardiyomyopatinin tedavi edilebilir nedenlerindendir.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik Kardiyomiyopati, Karnitin Eksikliği, Perikardiyal Efüzyon

Figür 1: Başvuru sırasındaki parasternal uzun eksen görüntü

Figür 2A: Tedaviden 9 ay sonra apikal 4-boşluk görüntü

Figür 2B: Parasternal kısa eksen görüntü



P0264 - SİNUS VALSALVA ANEVRİZMASI VE AORT KÖKÜ GENİŞLEMESİNİN EŞLİK ETTİĞİ JUVENİL TAKAYASU ARTERİTİ

Emine Azak[1], Metin Sungur[1], Ozan Özkaya[2], Meltem Ceyhan[3], Kemal Baysal[1]

[1]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, SAMSUN*
[2]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, SAMSUN*
[3]*Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, SAMSUN*

GİRİŞ: Takayasu arteriti (TA) aorta ve dalları ile pulmoner arterleri segmenter olarak tutan kronik inflamatuar arteriyopatidir. Burada sefalik damarlarda darlık, çıkan aortada dilatasyon ve aortik sinus valsalva anevrizması saptanan TA'li olguyu sunduk.

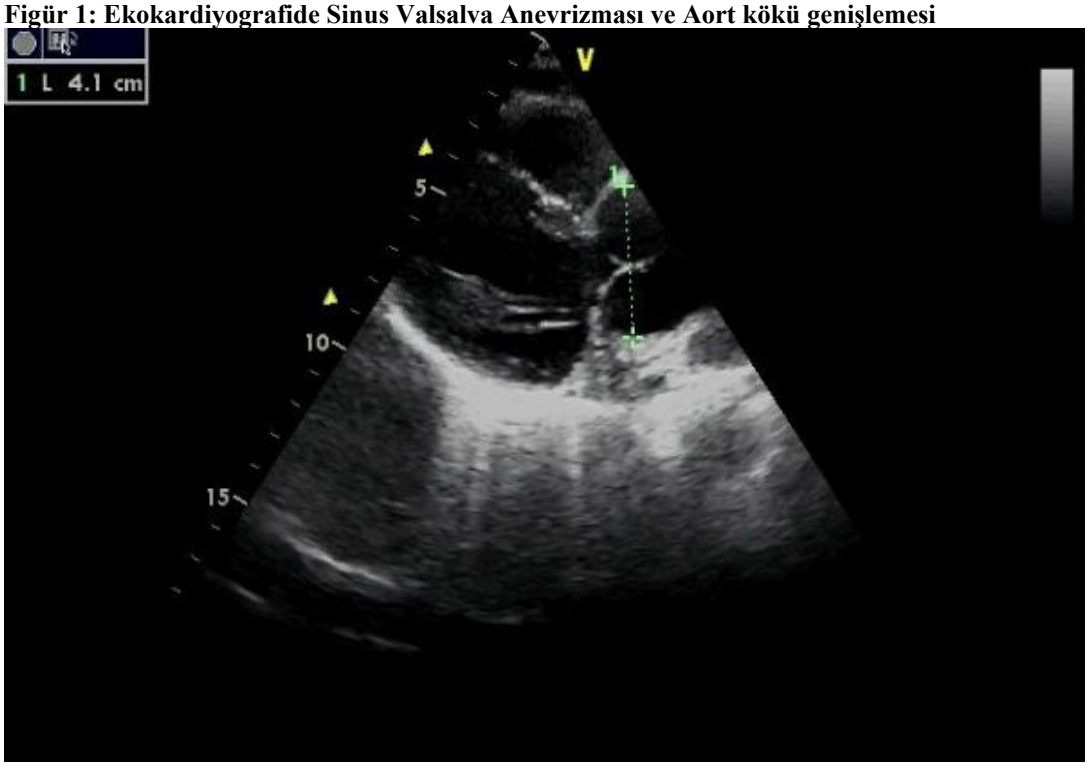
VAKA: Parenteral antibiyotik tedavisine rağmen iki haftadır düşmeyen ateş ve 1 haftadır göğüs ağrısı yakınması olan 13 yaşında kız hasta merkezimize başvurdu. Öyküsünde 2 yıldır aralıklı mikroskobik hematürisinin saptandığı, daha önce göğüs ağrısı nedeniyle yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinin normal olduğu, son 1 yıldır karın ve göğüs ağrısı şikayetlerinin arttığı, bu şikayetlere son dönemde baş dönmesi, sol kolda ağrı, uyuşukluk ve güçsüzlüğün eşlik ettiği öğrenildi. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 9.9 gr/dl, lökosit 11000/uL, trombosit 326000/uL, CRP 162 mg/L, sedimantasyon 100 mm/saat idi. Ekokardiyografik incelemesinde aort kökünde dilatasyon, sinus valsalva anevrizması ve aort kapakta 1. dereceden yetmezlik görüldü. Toraks BT anjiyografisinde; sinus valsalva anevrizması, sağ-sol karotid arter, vertebral arter ve sol subklaviyan arterde yaygın duvar kalınlaşması ve lümende darlık mevcuttu.

TARTIŞMA: TA ülkemizde çocukluk yaş grubunda nadirdir. Hastalık, vakaların %50'sinde ateş, gece terlemesi, kilo kaybı artralji, myalji ve artrit gibi nonspesifik bulgularla başlayabilir. TA'nin kesin tanı kriterleri olmamakla birlikte genellikle BT anjiografide büyük damarlarda çeşitli bölgelerde inflamatuar vasküler bozuklukların saptanması ile tanımlanır. Olgumuzdaki gibi erişkinlerden farklı olarak çocuklarda TA'nın sistemik semptomları daha belirgindir. Böylece çocuklar vasküler tutulumun daha az şiddetli olduğu erken dönemde tanı alabilir. Aorta ve dallarını değerlendirmek için arkus ve abdominal aortografi tüm hastalarda yapılmalıdır.

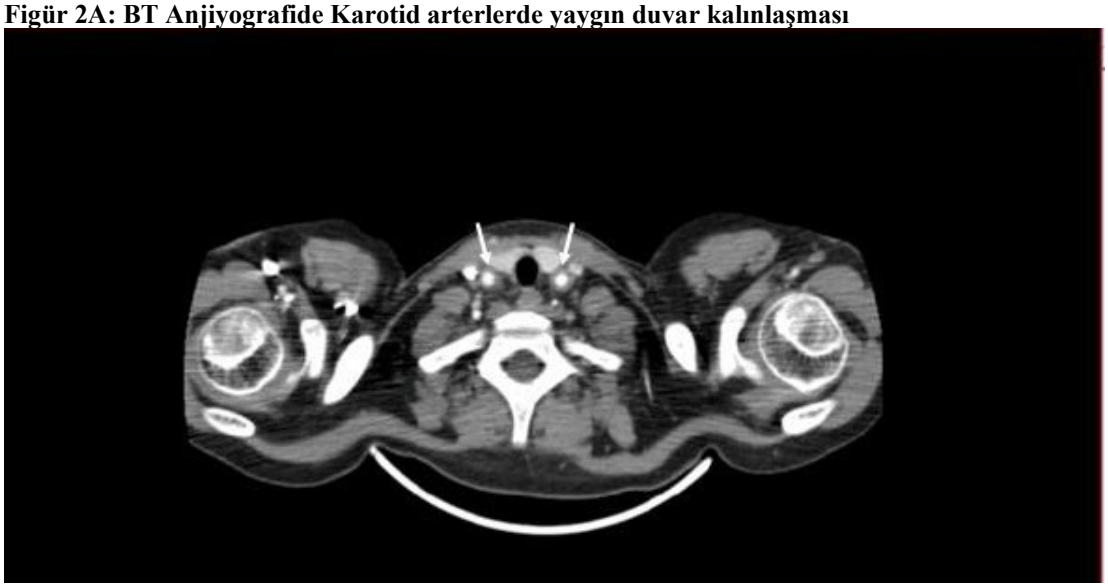
SONUÇ: Bu vaka ile çocukluk yaş grubundaki aortopatilerde yüksek mortalite oranları, multipl damar tutulumu ve hastalığın progresif inflamatuar seyri nedeniyle TA'nın erken tanısının önemini vurguladık.

Anahtar Kelimeler: Aort Kökü Genişlemesi, Sinus Valsalva Anevrizması, Takayasu Arteriti

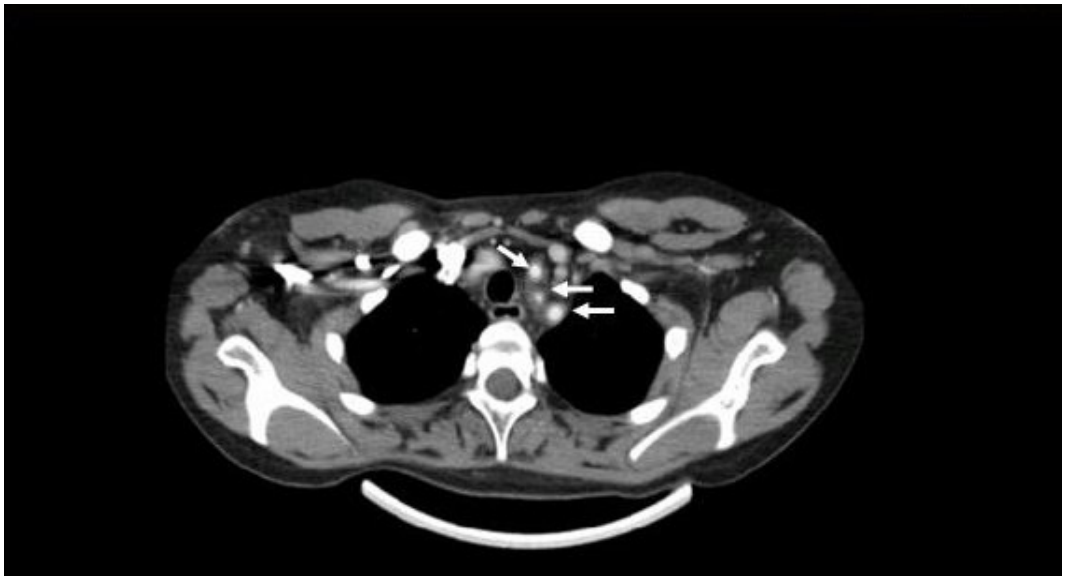
Figür 1: Ekokardiyografide Sinus Valsalva Anevrizması ve Aort kökü genişlemesi



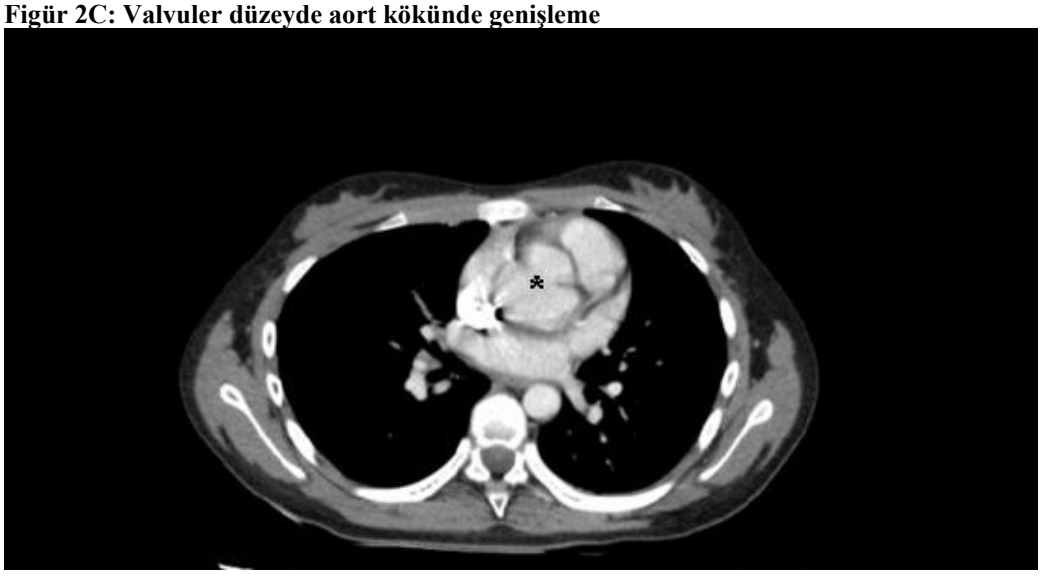
Figür 2A: BT Anjiyografide Karotid arterlerde yaygın duvar kalınlaşması



Figür 2B: Sol korotid arter, sol vertebral arter ve sol subklaviyan arterde duvar kalınlaşması ve lümende daralma



Figür 2C: Valvuler düzeyde aort kökünde genişleme



P265 - KAVO PULMONER ANOSTOMOZ SONRASI GELİŞEN DOMİNANT VENÖZ DOLAŞIMIN SOL JÜGÜLER VENÖZ YOLLA AMPLATZER VASKÜLER PLUG 2 İLE KAPATILMASI: OLGU SUNUMU

Arda Saygılı[1], Ayşe Ulukol[2], Yusuf Yalçınbaş[3], Ayşe Sarıoğlu[1], Tayyar Sarıoğlu[3]

[1] *Acıbadem Bakırköy Hastanesi , Pediatrik Kardiyoloji, İSTANBUL*
[2] *Acıbadem Bakırköy Hastanesi , Anesteziyoloji, İSTANBUL*
[3]*Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL*

ÖZET :Fontan dolaşımı gerektiren doğumsal kalp hastalıklarında ideal bir hemodinamik denge sağlamaya yönelik olarak, istenmeyen arteriyel ve venöz şantlar genellikle Gleen operasyonu sırasında bağlanır ve geleceğe hazırlık yapılır. Ancak dominant hale gelen azigos venleri pulmoner kan akımını azaltır yetmezliğe yol açabilir, veya aorto-pulmoner kollateral arterler pulmoner basıncı artırabilri.Bu istenmeyen akım cerrahi dışında günümüzde çeşitli aygıtlarla girişimsel olarak kapatılmaktadır.

OLGU: Daha önce Triküspit atrezisi, sağ ventrikül hipoplazisi nedeni ile Gleen operasyonu olan 11 yaşındaki Irak'lı hastanın oksijen satürasyonları %91'lerde bulundu ekokardiyografide yukarıdaki bulgulara ek olarak major aorto-pulmoner kollateral arter (MAPKA) belirlendi. Fontan operasyonu yapılabilirliği açısından hastaya anjiyografi ve hemodinamik çalışma planlandı.
Hemodinamik çalışmada: Anjiyografi'de major aorto-pulmoner kollateral arterler ve azygos ve paraazygos venlerin ileri derecede geliştiği venöz yapılar belirlendi..(Pulmoner arter sistolik basıncı 22mmHg ortlama 15mmHg, LA ortalama basıncı 8 mmHg ve VKS ortalama basıncı11 mmHg olarak bulundu ve konseyde kollaterallerin ve venöz azygos dolaşımının kapatılması kararlaştırıldı.
Kapatma işlemi genel anestezi altında endokardit ve heparin proflaksisini takiben yapıldı. Gleen nedeni ile arteriyel yoldan ve sol juguler yoldan işlem yapıldı. 6 F kılıf kullanılarak kaplı sağ MAPKA 8 mm çapındaki Amplatzer vasküler plug 2 ile sağ subklavyen arter-pulmoner arter arası kollateral arter 8 mm çaplı vasküler plug ile azygos ven ise vasküler plug II tıkacı ile embolize edildi (İşlem süresi 68 dk floroskopi süresi 23 dk)(Film)

SONUÇ: Fontan operasyonu öncesi istenmeyen arteriyel ve venöz dolaşımlar dengeli bir Fontan dolaşımını engellerç bu istenmeyen şantlara neden olan damar yapılarının kapatılmasında alternatif olarak Amplatzer vasküler plug 2 aygıtı güvenli ve etkin bir girişimsel yöntem olarak tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Amplatzer Vasküler Plug 2, Embolizasyon, Azygos ven, MAPKA

P0266 - KESİNTİLİ ARKUS AORTA, AORTA-PULMONER PENCERE BİRLİKTELİĞİ OLAN YENİDOĞAN BEBEĞİN ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ GÖRÜNTÜLERİ

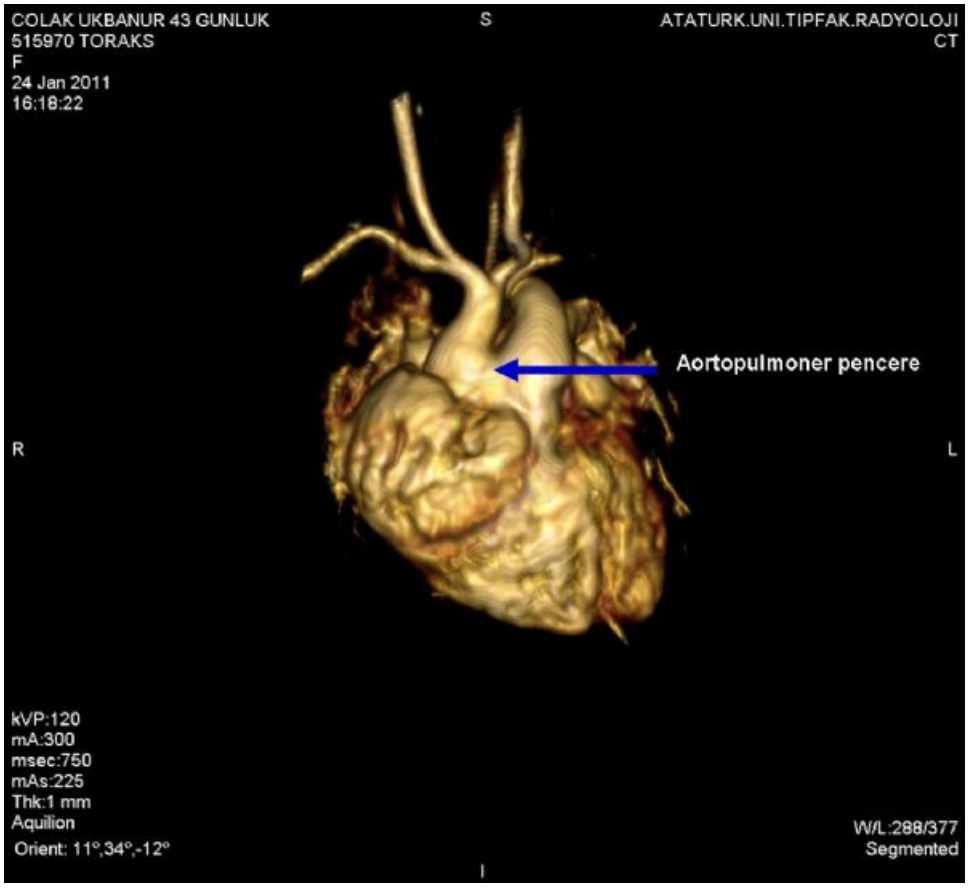
Haşim Olgun[1], İbrahim Caner[2], Naci Ceviz[1], Nurdan Dinlen[2], Mecit Kantarcı[3]

[1]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı , Çocuk Kardiyolojisi BD, ERZURUM*
[2]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı , Yenidoğan BD, ERZURUM*
[3]*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı , ERZURUM*

Diğer sistemlerinde anomali olan yeni doğan bebeklerin eşlik eden kardiyak anomali yönünden değerlendirilmesi önemlidir. Dört saatlik kız bebek, yarık damak, dudağı olduğu için polikliniğimize getirildi. Fizik muayenesinde Digeorge sendromu bulguları olan hastanın kardiyak muayenesinde sternum sol üst kenarda 1-2/6 sistolik üfürüm mevcuttu ve femoral nabızlar bilateral zayıf olarak palpe ediliyordu. Yapılan ekokardiyografik incelemede; kesintili arkus aorta, patent duktus arteriyozus ve küçük sekundum atriyal septal defekt mevcuttu. Arkus aorta ve inen aortanın değerlendirilmesi amacıyla çekilen çok kesitli bilgisayarlı tomografi görüntüsünde; arkus aortanın trunkus brakiosefalikus, sol karotis kominus, sol subklavian arterleri verdikten sonra kesintiye uğradığı gösterildi. İnen aorta geniş PDA aracılığı ile kanlanıyordu. Bu kardiyak patolojiye ilave olarak hastanın geniş aorta-pulmoner penceresinin de olduğu görüldü. Sonuç olarak, vasküler yapılar ile ilgili patolojileri saptamada çok kesitli bilgisayarlı tomografi değerli bilgiler verebilmektedir. Bu olgu bildiğimiz kadarıyla kesintili arkus aorta, geniş aorta-pulmoner pencere birlikteliği olan ilk Digeorge sendromu olgusudur.

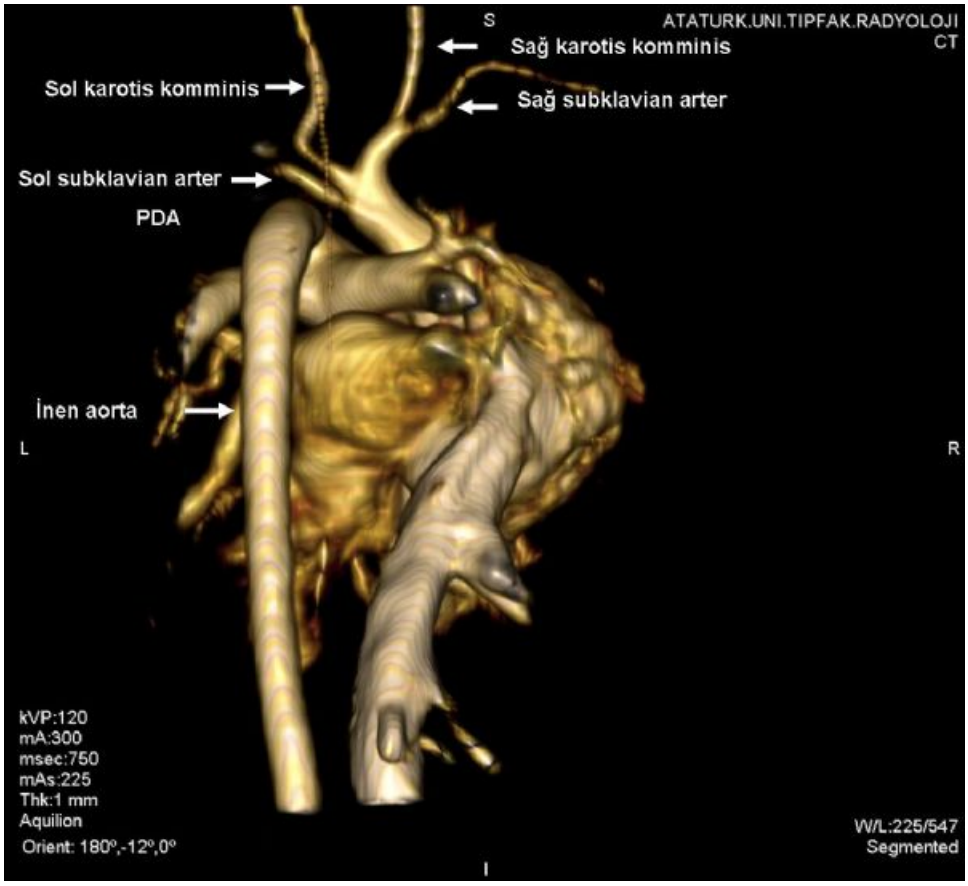
Anahtar Kelimeler: Aorta pulmoner pencere, kesintili arkus aorta, çok kesitli bilgisayarlı tomografi

Resim 1:



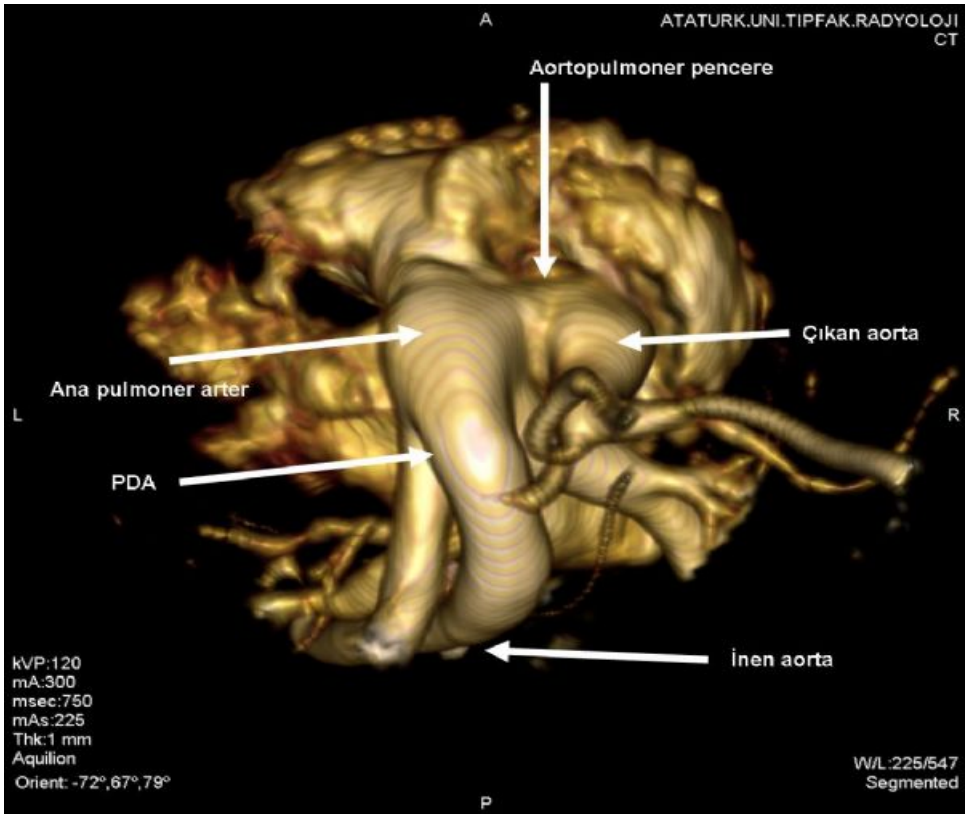
Aortopulmoner pencereye ait çok kesitli tomografik görüntü

Resim 2:



Arkus aortanın sol subklavian arter distalinde kesintiye uğradığı ve inen aortanın PDA yoluyla kanlandığı görülmektedir

Resim 3:



Kalbin üstten görünümü: anapulmoner arterin PDA aracılığı ile inen aortaya bağlandığı ve arkus aortanın sol subklavian arterden sonra kesintiye uğradığı görülmektedir. Ayrıca çıkan aorta ve ana pulmoner arterin aortopulmoner pencere nedeniyle ilişkide olduğu görülmektedir.

P0267 - VSD-PA'Lİ BİR OLGUDA SOL KORONER ARTERDEN ÇIKAN VE NATİV PULMONER ARTERLERİ TAKLİT EDEN MAPCA

Abdullah Erdem[1], Nurdan Erol[1], Turkay Sarıtaş[1], Ahmet Şaşmazer[2], Ali Rıza Karacı[2], Ahmet Çelebi[1]

[1]*Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp-Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İSTANBUL*
[2]*Dr. Siyami Ersek Göğüs, Kalp-Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İSTANBUL*

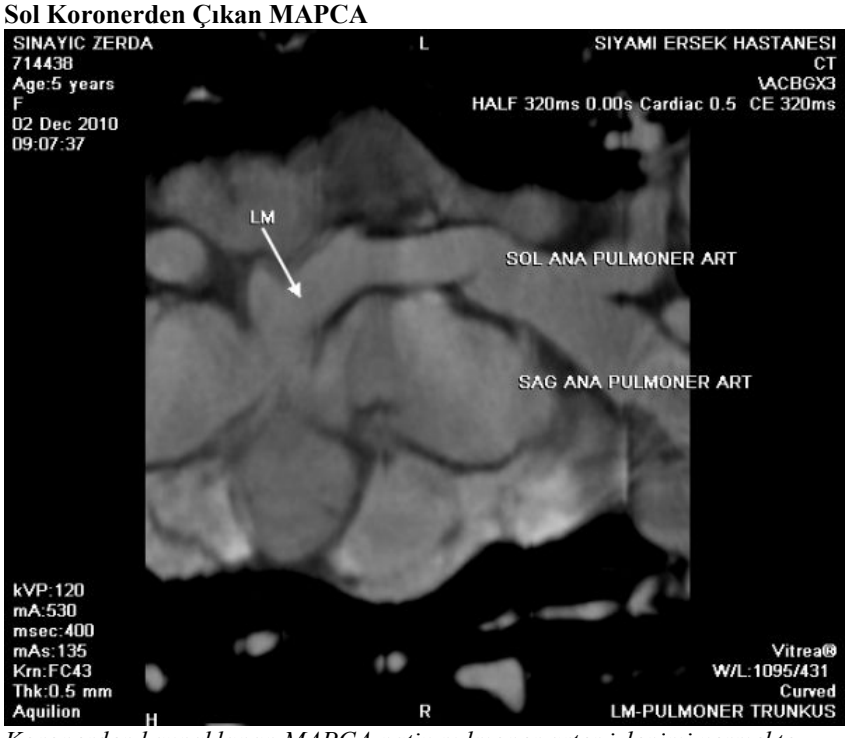
AMAÇ: VSD–Pulmoner Atrezi olguları pulmoner kan akımının kaynağı açısından oldukça heterojen bir görünüm arz ederler. Bu olgularda kaynağını koroner arterlerden alan MAPCA'lara oldukça nadir rastlanır. Bu olgu sunumunda pulmoner kan akımının önemli bir kısmının sol koronerden çıkan MAPCA'ların sağladığı bir olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU: Hasta beş yaşında, 11kg ağırlılığında, büyüme gelişme geriliği olan bir kız çocuğu idi. Muayenesinde KTA 110/dk, O2 saturasyonu %86, kalp oskultasyonunda sternum alt uçta ve apekste 3/6 sistolik üfürüm, 3cm hepatomegalisi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde Hb 14,9gr/dl, HTc %43, MCV 86 idi. Ekokardiyografik incelemede VSD-Pulmoner atrezi tanısı konuldu. Ayrıca sol koroner arterin belirgin genişlemesi nedeniyle buradan kaynaklanan bir MAPCA olabileceği düşünüldü. BU MAPCA'nın ikiye ayrılması nedeniylede native pulmoner arterlere benzer bir görünüm oluşturmaktaydı. Kateter Anjiyografi ile sol koroner arterden köken alan koronerden çıktıktan sonra sağ ve sol pulmoner alanlara gitmek üzere ikiye ayrılan ve native pulmoner arterlere benzemekle birlikte daha çok MAPCA özelliği taşıyan anatomik yapı gösterildi. Ayrıca hem sağ hem sol akciğer alanına giden ilave MAPCA'ları mevcuttu. Koronerden çıkan MAPCA içinde basınç 53/34 (45) mmHg, eş zamanlı aort basıncı 90/50 (68) mmHg bulundu. Olgunun bilgisayarlı tomografisinde de sol koroner arterden kaynaklanan MAPCA'ları olduğu tespit edildi. Olgu Hastanemiz Pediyatrik Kardiyovaskuler Cerrahi bölümünde opere edildi. Operasyonda; VSD nin delikli patch ile kapatılması ve sağ ventrikül MAPCA arasına 19 mm kapaklı kondüit konuldu. Operasyon sonrasında hastanın diğer kollateralleri girişimsel yöntemlerle koilize edildi. Bu sırada bakılan PA basınçları operasyon öncesi değerler ile uyumlu idi. Pulmoner hipertansiyona yönelik iliomedin ve Bosentan başlanılan hastanın pulmoner hipertansiyon azalmasına rağmen devam etti.

SONUÇ: VSD–Pulmoner atrezi olgularında pulmoner kan akımının kaynağının nadir de olsa koroner arterden kaynaklanan MAPCA'ların olabileceği unutulmamalıdır. Bu olgularda İlerde yaşanılabilecek koroner sorunların önlenmesi ve pulmoner kan akımının kontrollü olarak sağlanması amacıyla operasyonları zorunlu olabilir.

Anahtar Kelimeler: VSD-PA, MAPCA,

Sol Koronerden Çıkan MAPCA



Koronerden kaynaklanan MAPCA nativ pulmoner arter izlenimi vermekte

P268 - NADİR GÖRÜLEN BİR ANOMALİ; GİRİŞİMSEL YÖNTEMLE KAPATILAN BİR KONJENİTAL AORTOKAVAL KOLLATERAL OLGUSU

Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil, Fahrettin Uysal, Evren Semizel, Tunç Tunçer, Hamide Melek

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, BURSA

GİRİŞ: Aorta ile sistemik venöz sistem arasındaki fistülizasyonlar genellikle erişkinlerde torasik veya abdominal aorta diseksiyonlarından sonra görülmektedir. Herhangi bir konjenital kalp hastalığı olmadan saptanan aort ile venöz sistem arasındaki kollateraller literatürde nadir olarak bildirilmiştir. Burada torasik aorta ile vena kava superior arasında geniş bir kollateral yapısı olan 4 yaşındaki bir kız çocuğu sunuldu.

OLGU: Üfürüm nedeniyle gönderilen olgunun öyküsünden, 8 aylıkken PDA tanısı aldığı ve girişimsel yöntemle kapatılmasının önerildiği öğrenildi. Fizik muayenede özellikle sırtta ve sağ skapula üzerinde belirgin devamlı üfürüm saptandı. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmede sol atriyum ve sol ventrikül geniş izlendi. Ancak duktus veya herhangi bir kollateral yapısı görülmedi. Olguda Pulmoner arteriovenöz fistülden şüphelenilerek kateterizasyon ve anjiografi yapıldı.
Anjiografide, torakal aortadan çıkarak toraksın sağ tarafına geçen ve buradan vena azigosun açıldığı bölgeden vena kava superiora açılan geniş bir kollateral görüldü. Kollateral vaskuler plak ile kapatıldı.

SONUÇ: Konjenital aortovenöz kollateral soldan-sağa şantın nadir nedenlerinden biridir. Günümüzde bu tip anomaliler, girişimsel yöntemlerle komplikasyonsuz olarak tedavi edilebilmektedirler.

Anahtar Kelimeler: aortokaval kollateral

P0269 - NADİR BİR KARDİYAK KİTLE NEDENİ: SOL ATRİYAL APENDİX ANEVRİZMASI

Alper Güzeltas[1], Ender Ödemiş[1], Sertaç Haydın[2], Burak Onan[2], İhsan Bakır[2], Bedir Akyol[3], Özlem Saygılı[4]

[1]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[2]*İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiovasküler Cerrahi Bölümü, İSTANBUL*
[3]*İstanbul Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL*
[4]*Bakırköy Acıbadem Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İSTANBUL*

GİRİŞ: Sol atriyal apendix anevrizması son derece nadir görülen bir patolojidir. Daha çok erişkinlerde tanımlanmış olan bu patoloji literatürde az sayıda çocukta da bildirilmiştir. Sıklıkla asemptomatik seyreden ve çekilen telekardiyografide kardiyomegali nedeniyle yapılan incelemeler sırasında tanı koyulmaktadır.

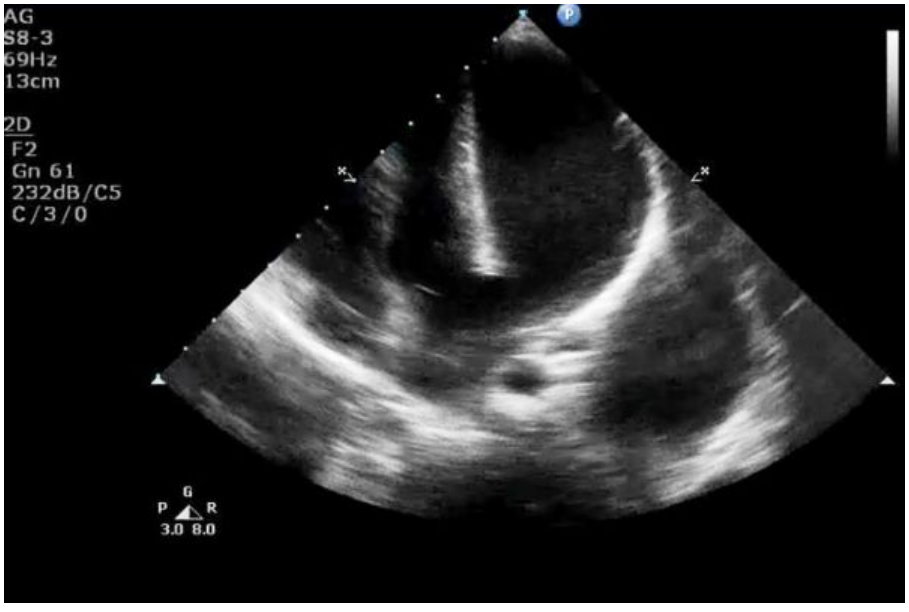
OLGU: Altı yaşında kız hasta kliniğimize telekardiyografisinde kardiyomegali saptanması nedeniyle tarafımıza gönderildi. Öyküsünde 2 yaşından itibaren epilepsi nedeniyle ilaç tedavisi alması dışında özellik yoktu. Asemptomatik olan hastanın fizik muayenesinde S1, S2 doğal, ek ses ve üfürüm yok, periferik nabızları palpabl, TA: 98/58, saturasyonu %99 idi. Elektrokardiyografik incelemede sol atriyal dilatasyon mevcuttu. Telekardiyografik incelemede KTİ:0,60 olduğu ve kalbin sol konturünde genişleme olduğu tespit edildi. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde sol atriyuma 16mm'lik bir ağızla bağlantılı olan 75x65 cm boyutlarında kistik lezyon tespit edildi. Renkli Doppler ile sol atriyum ile kese arasında akım olduğu görüldü. Lezyon dışında diğer ekokardiyografik incelemeler normal bulundu. Sol atriyal apendix anevrizması düşünülen hastaya yapılan kardiyak MRI incelemesi ile tanı kesinleştirildi.

TARTIŞMA: Sol atriyal apendix anevrizması çocuklarda son derece nadir görülen bir patolojidir. Daha çok erişkinlerde tanımlanan bu patoloji nadiren çocukluk çağında da bildirilmiştir. Sıklıkla asemptomatik seyreden hastalarda en sık başvuru nedeni tromboembolik bulgular ve aritmidir. Hastamız asemptomatik olmakla birlikte epileptik nöbetlerin tromboembolik olaylarla bağlantılı olabileceği düşünülmüştür. Sol atriyal apendix anevrizmasının konjenital ve edinsel formları tanımlanmıştır. Konjenital formunda atriyum pektinat kaslarda displazi tanımlanırken edinsel formu daha çok mitral kapak patolojilerine eşlik etmektedir. Tanı için genellikle transtorasik ve transözofageal ekokardiyografi yeterli olur. Gerektiği durumlarda sintigrafi, magnetik rezonans ve anjiografi ile tanı desteklenebilir. Tedavi seçenekleri arasında cerrahi ve transkateter tedavi bulunan bu patolojide çocuklarda genellikle cerrahi tedavi tercih edilir.

SONUÇ: Sol atriyal apendix anevrizması çocuklarda çok nadir görülen ve ekokardiyografi ile tanı koyulabilen bir patolojidir. Ekokardiyografide sol atriyumla bağlantılı kistik bir yapının görülmesi ve renkli Doppler ile kese içine sol atriyumdan akım olduğunun gösterilmesi tanı için son derece önemlidir.

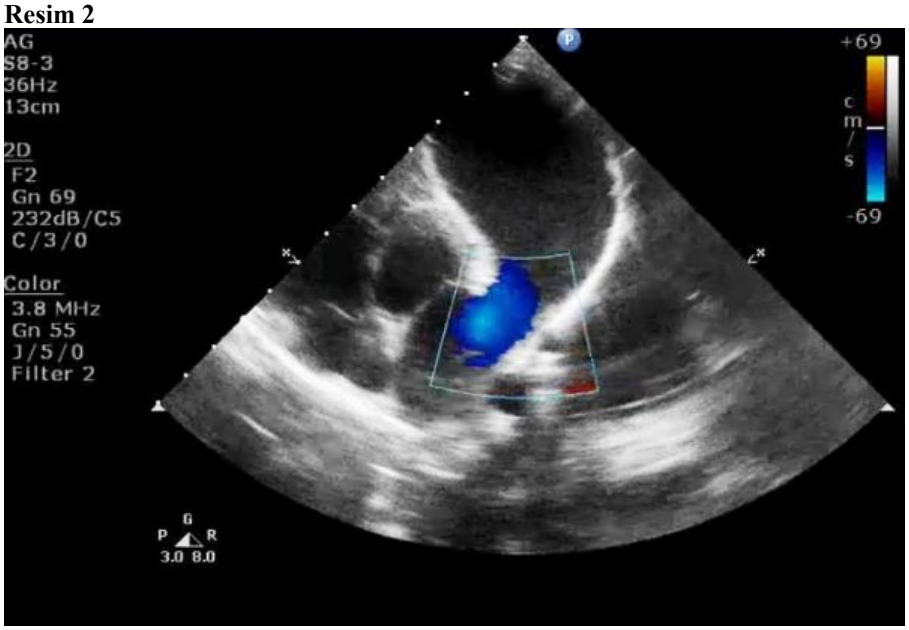
Anahtar Kelimeler: Kardiyak kitle, Sol atriyal apendix anevrizması

Rsim 1



Sol atrial appenkis anevrizması EKO görüntüsü

Resim 2



Sol atrial appenkis anevrizması renkli Doppler EKO görüntüsü

P270 - İNFANT OLGUDA NONRESTRİKTİF AORTOPULMONER PENCERENİN TRANSKATETER YOLLA KAPATILMASI

Ender Ödemiş, Meki Bilici, Alper Güzeltaş, Erkut Öztürk

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

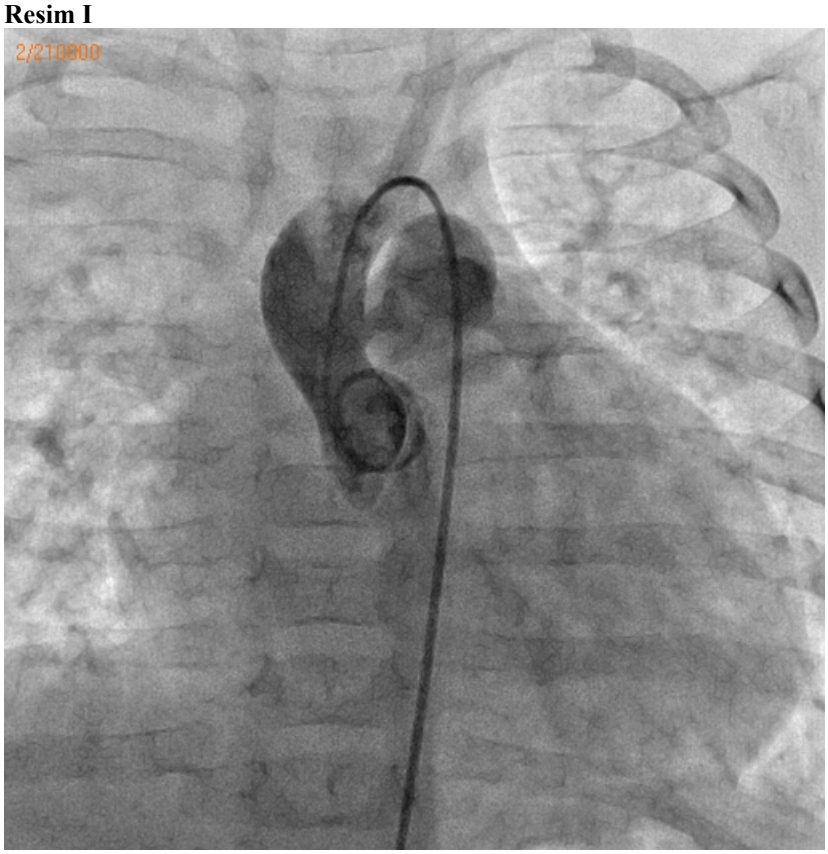
GİRİŞ: Aortopulmoner pencere, aorta ile pulmoner arter arasındaki septumun defekti sonucu ortaya çıkan oldukça nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır. Hastaların yarısında aortopulmoner pencere izole bir defekt olarak görülürken kalan yarsında ise diğer doğumsal kalp hastalıkları ile beraber görülmektedir. Çıkan aorta ile pulmoner arter arasıdaki bu defektte semilunar kapakların varlığı trunkus arteriyozustan ayırıcı tanı için gereklidir. Burada sık alt solunum yolları enfeksiyonları nedeniyle başvuran ve aortopulmoner pencere tansı konularak transkateter yolla kapatılan on aylık bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Sekiz kg ağırlığındaki on aylık erkek hasta bir aylıkken başlayan tekrarlayan akciğer enfeksiyonları yakınmasıyla başvurdu. Yapılan fizik muayenede sol üst sternal kenar boyunca 3/6 sistolik üfürüm saptanan hastanın telekardiyografik incelemesinde kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede artış olduğu saptandı. Ekokardiyografik incelemede çıkan aorta ile pulmoner arter arasında 8 mm çapında defekt saptandı. Yapılan anjiyografik incelemede defektin aortik tarafının 8 mm, pulmoner tarafının 7 mm, defekt uzunluğunun 7 mm olduğu ve transkateter yolla kapatılabileceğine karar verildi. Defekt 12/10 Amplatzer Duct Occluder cihazı ile kapatıldı. İşlem öncesi 70 mm Hg olan sağ ventrikül basıncının işlem sonrasında 47 mm Hg'ye düştüğü belirlendi. İşlem sonrası yapılan kontrol enjekiyonda aorta ile pulmoner arter arasındaki şantın tamamen kaybolduğu saptandı.

SONUÇ: Transkateter yöntemin seçimiş vakalarda cerrahiye alternatif etkin, daha az yatış süresi ve kozmetik yönden tercih edilebilecek bir yöntem olduğunu vurgulamak istiyoruz.

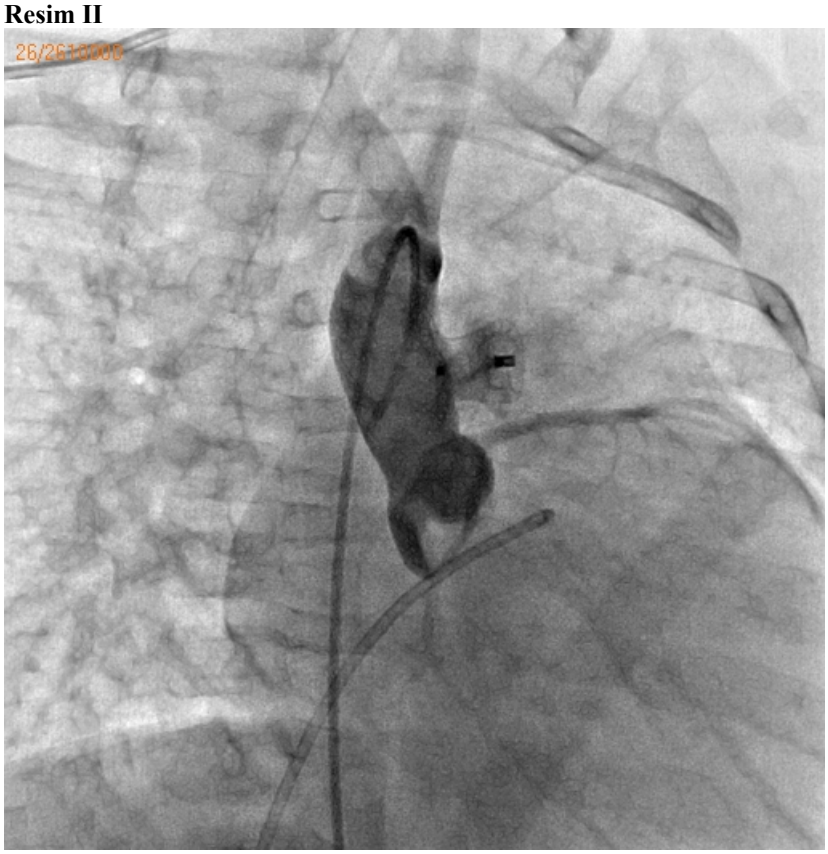
Anahtar Kelimeler: Amplatzer duct occluder, Aortopulmoner pencere, Transkateter kapatma

Resim I



Aorta ile pulmoner arter arasındaki 8mm çapındaki defekt.

Resim II



Transkateter kapatma sonrası aorta ile pulmoner arter arasındaki sodan sağa şantın kaybolduğu görünüyor.

P271 - BAŞ-BOYUN DAMARLARINDA TORTİYOZİTE; LOEYS-DİETZ SENDROMU OLGU SUNUMU

Sertaç Hanedan Onan, Sadettin Sezer, Ali Baykan, Abdullah Özyurt, Kazım Üzüm, Nazmi Narin

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, KAYSERİ

GİRİŞ: Loeys-Dietz sendromu (LDS), nadir görülen, otozomal dominant geçişli, cilt, kraniyofasyal, kardiyovasküler ve iskelet sistemi bulguları ile seyreden bir hastalıktır. LDS'de; vasküler anevrizmalı ve erken yaşta rüptüre neden olabilen diseksiyon ile ilişkili arteryel tortiyozite yaygın olarak görülür. Transforming growth factor β reseptör 1, 2 (TGFBR1, TGFRB2)'i kodlayan genlerde mutasyonlar ile karakterize, agresif aortik/arteryel tutulumlu bir hastalıktır. Bu sunumda, LDS tanısı ile uyumlu bulunan kız çocuğu sunulmuş ve önemli komplikasyonlara neden olabilecek yeni bir konnektif doku hastalığı olan LDS'e dikkat çekilmiştir.

OLGU: 22 aylık kız hasta. 6 günlükken fizik muayenesinde 3/6'lık sistolik üfürüm duyulması üzerine başvurdu. Annenin ilk gebeliği ve hastamızın ikiz eşi intrauterin kaybedilmişti. Pektus ekscavatum deformitesi, sağ ayakta pes equinovarus deformitesi mevcuttu. Elektrokardiyografisi, normal sinüs ritmi ile uyumlu idi, özellik yoktu. Transtorasik ekokardiyografide muskuler VSD saptandı, arkus aortanın geniş bir ark şeklinde seyrettiği ve baş boyun damarlarının düzensiz izlendiği görüldü. Kateterizasyonda sol ventrikül enjeksiyonu ile küçük muskuler VSD görüntülendi, üç baş boyun damarının çıktıktan sonra sola ve sağa doğru kıvrımlandığı, belirgin tortiyozite gösterdiği görüldü. Genetik incelemede 46, XX karyotip yapısı izlendi. Pes equinovarus ve pektus excavatum deformitesi, tortiyoz arter yapısı nedeniyle Loeys-Dietz sendromu düşünülerek TGFBR2 ve fibrilin 1 geninde mutasyon araştırıldı, saptanmadı. Fibrilin 4 gen mutasyonu gönderildi. Genel durumu iyi, şikayeti olmayan hasta izlenmektedir.

SONUÇ: Baş boyun damarları tortiyozitesi saptanan, Loeys-Dietz sendromlu olgu, ilk olarak 2006 yılında tanımlanan, nadir görülen, ilginç vasküler özelliği bulunan bir sendrom olması nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: arteryel tortiyozite,Dietz, Loeys

Resim 1

Sol ventrikül enjeksiyonunda, baş-boyun damarlarındaki tortiyozite görülüyor

P272 - ÖN MEDİYASTENDE SOL AKCİĞER ÜST LOBUNA İNTRAPARANKİMAL YERLEŞİM GÖSTEREN DEV SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖR

Ali Gürbüz[1], Kenan Can Ceylan[2], **Ufuk Yetkin[1]**, Haydar Yaşa[1], Melda Apaydın[3], Türkan Atasever Rezanko[4], R.mine Tunakan Öztop[4]

[1]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği. İZMİR
[2]Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi 2.Göğüs Cerrahisi Kliniği, İZMİR
[3]İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I Radyoloji Kliniği, İZMİR
[4] İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Patoloji Kliniği, İZMİR

AMAÇ: Mediyastinal yerleşimli soliter fibröz tümör nadir bulgulanmakla beraber genelde ameliyat sonrası tanı konulabilmesi nedeniyle de ayrı bir özellik arz etmektedir. Optimal tedavisi tam çıkartılmasıdır. Yapılan bu cerrahi rezeksiyon genelde küratif olsa da lokal ya da uzak yerleşimli nüks ihtimali düşük oranda devam eder.

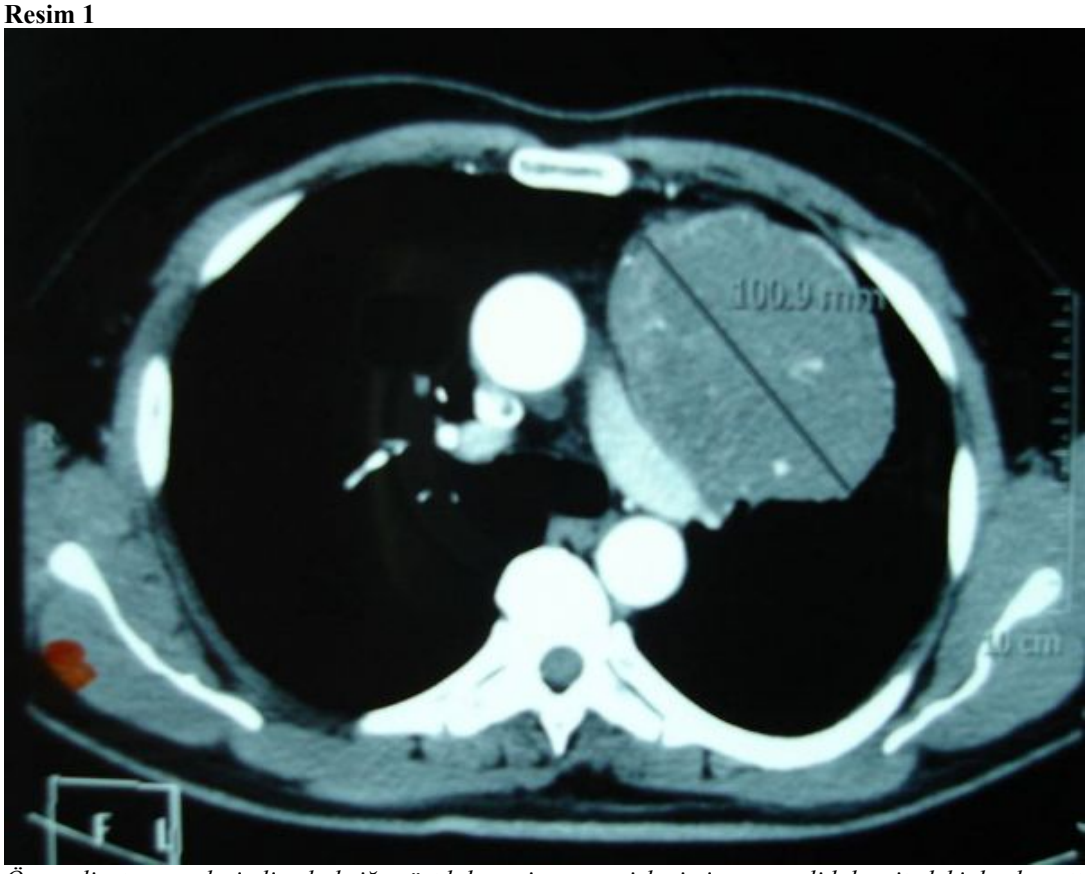
YÖNTEM: Erkek olgumuzun rutin kontrolleri sırasında akciğer grafisinde dev soliter kitle görünümü belirlenmesi üzerine ileri inceleme ve tedavi amacıyla merkezimize yönlendirilmişti. Yapılan toraks çokkesitli bilgisayarlı tomografi ile toraks anjiyografi tetkikinde; sol akciğer üst lobunun anterior bölümünde mediasten kökenli olduğu düşünülen, anterolateralde plevraya direk komşuluk gösteren, yaklaşık 8x9x10 cm boyutlarında ovoid şekilli, iyi sınırlı, düzgün konturlu kitle lezyonu izlendi. Lezyon solid dansitede olup santral ve periferal zengin vaskülarizasyon gösterdiği saptandı.

BULGULAR: Olgumuz bu bulgularla iki ayrı cerrahi ekibin multidisipliner yaklaşımıyla operasyona alınarak, dev kitlenin kalbe komşuluğu nedeniyle gereğinde kardiyopulmoner bypassa geçilebilmesi amacıyla median sternotomi uygulandı. Mediastene ulaşıldığında gerçekleştirilen eksplorasyonda sol ana pulmoner arter üzerinde, sol akciğer üst lob anterior segmente ve mediastene oturan, kenarları düzgün, üzerinde vaskülaritesi artmış, sert, 10x10x8 cm boyutlu gri-beyaz renkli tümöral kitle izlendi. Bu bulgularla üst lobektomi ile komplet çıkarılması planlandığından usulüne uygun üst lobektomi ile total eksizyon gerçekleştirildi. Postoperatif ek sorun bulgulanmayan hasta altıncı günde taburcu edildi. Yapılan histopatolojik incelemede immünohistokimyasal olarak soliter fibröz tümör ve antrokozik lenf nodları kesin tanısı konuldu. Tümörün intraparankimal lokalizasyonlu oluşu, yüksek sellülaritesi, fokal nekroz odaklarının varlığı, Ki67 proliferasyon indeksinin yüksek oluşu (%25) nedeniyle malign davranış gösterebileceği düşünüldüğünden yakın klinik takibi önerildi ve uzun dönem izlemi Tıbbi Onkoloji polikliniğimizce peryodik aralarla rekürrenssiz olarak devam etmektedir.

SONUÇ: Soliter fibröz tümörün kesin tanısı tümörün tamamen rezeke edilmesiyle mümkün olmaktadır. Hastalığın kesin tedavisi de cerrahi rezeksiyon olup tümörün 1-2 cm kadar salim doku ile birlikte rezeke edilmesi önerilmektedir. Düşük oranlarda nüks ve malign transformasyon olasılığından ötürü özellikle olgumuzdaki gibi parankim ya da fissür veya mediyastenden kaynaklanan 8cm'den büyük tümörlerde hastalar ameliyat sonrası dönemde uzun süreler peryodik kontrollerle izlenmelidirler.

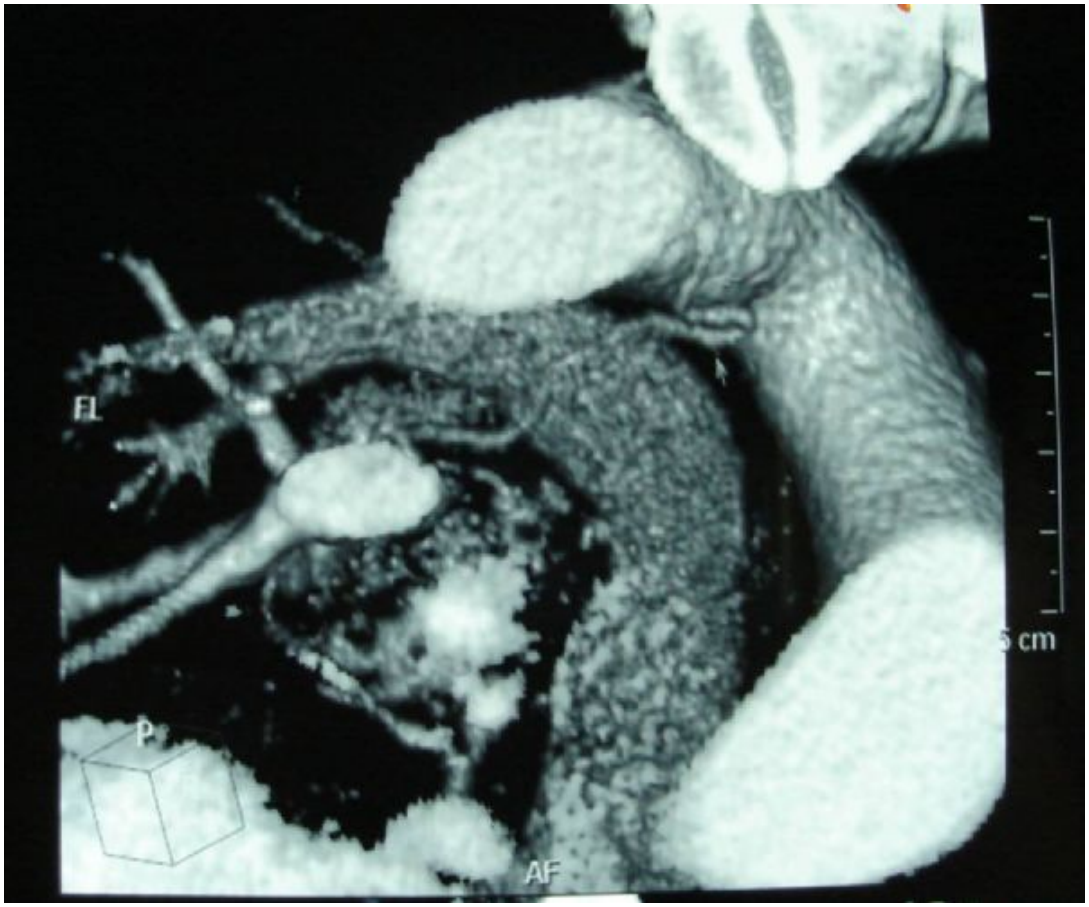
Anahtar Kelimeler: Ön mediyasten, akciğer, intraparankimal yerleşim, soliter fibröz tümör

Resim 1



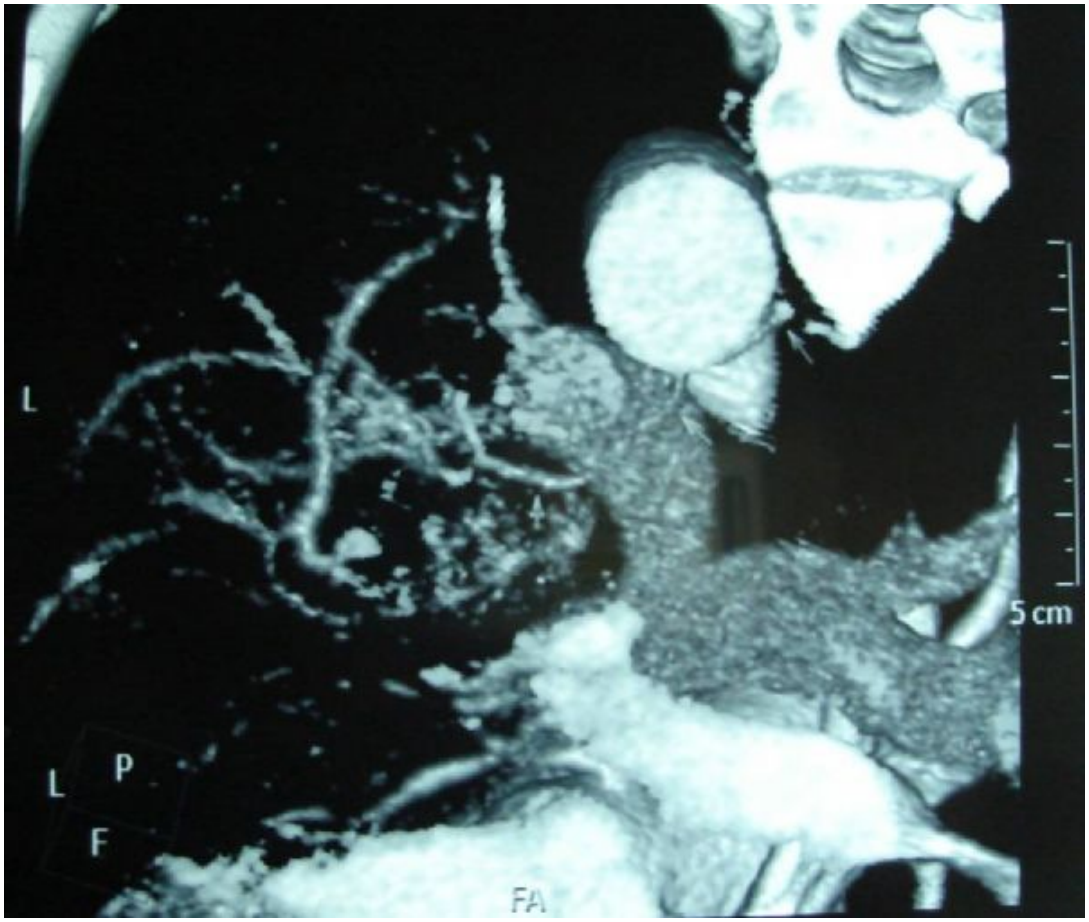
Ön mediastene yerleşimli sol akciğer üst lobuna invazyon izlenimi veren solid dansitedeki dev boyuttaki lezyonun görünümü.

Resim 2.



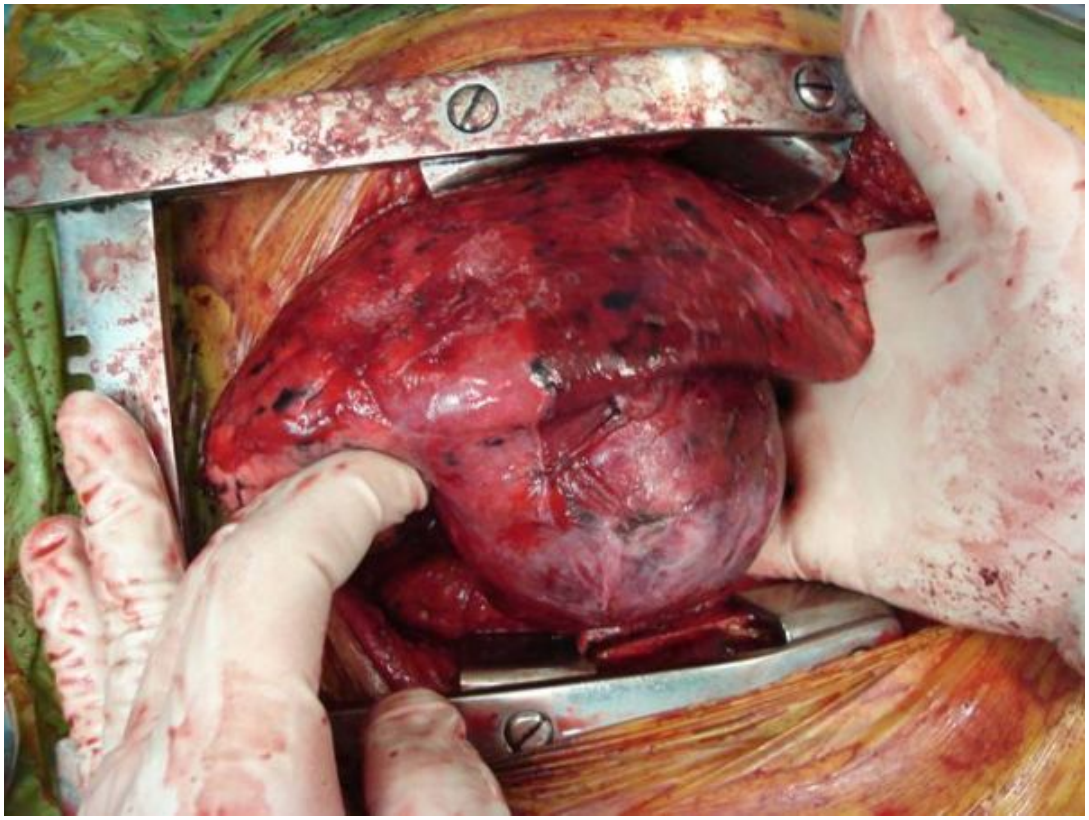
Lezyonun pulmoner arterle komşuluk ilişkisi ve beslendiği vasküler yapıların görünümü.

Resim 3.



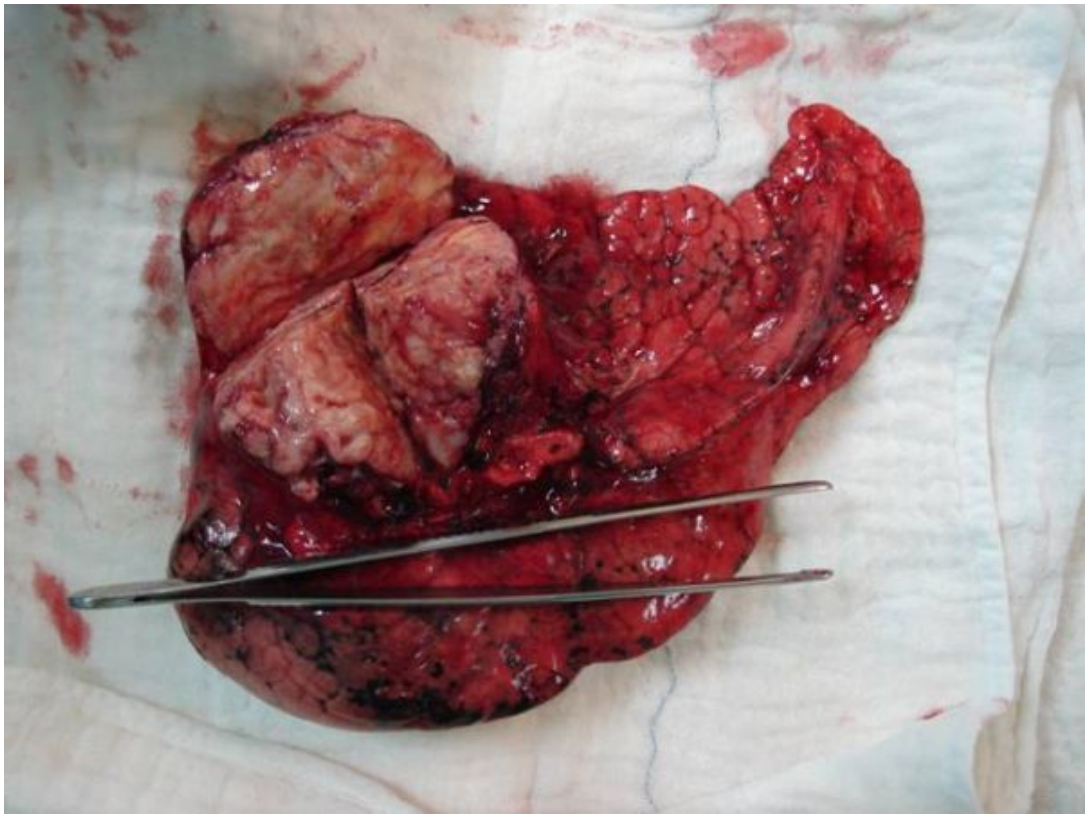
Vaskülariteden oldukça zengin olan dev boyuttaki kitlenin içindeki vasküler yapıların dağılım görünümü.

Resim 4



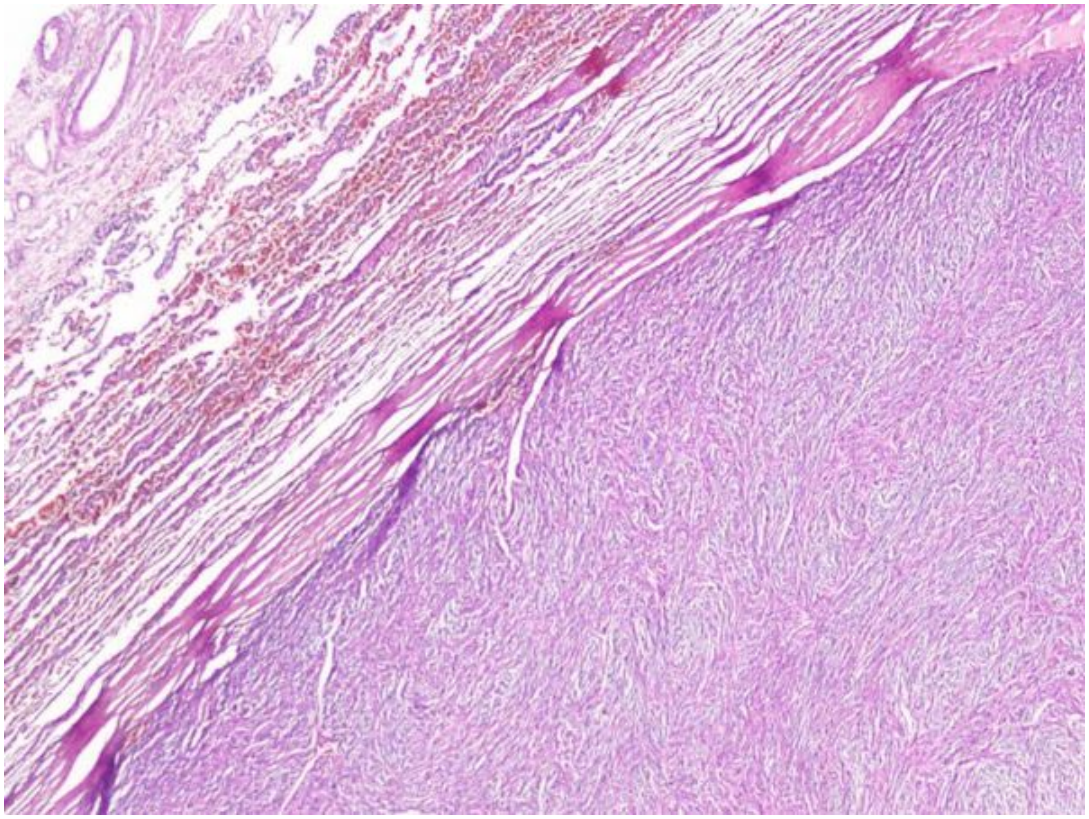
Cerrahi eksplorasyonda sol akciğer üst lobuna oturan dev kitlenin görünümü.

Resim 5



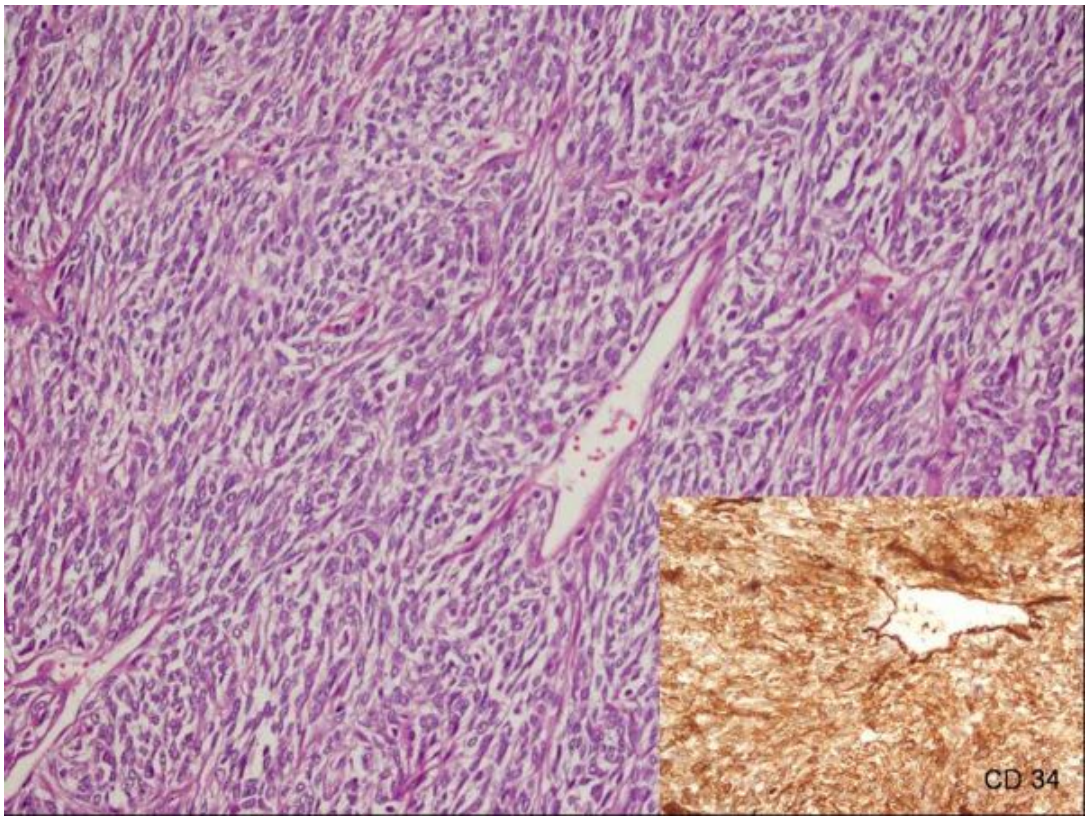
Sol akciğer üst lobu ve lingula segmentiyle eş zamanlı çıkarılan dev kitlenin kapsülünün açılımı ve içeriğinin gösterimi amaçlı diseksiyonu sonrası komşuluğundaki atake ettiği ve içine aldığı vasküler yapılarla görünümü.

Resim 6



Sol akciğer parankiminde psödokapsülle ayrılmış tümör dokusu (HEx20).

Resim 7



Ortada hemanjioperistamatöz damar paterni ve sellüler alanların yanı sıra insette de yaygın CD-34 pozitifliği görülüyor (HEx200

P273 - ABDOMİNAL AORT ANEVRİZMASINA YÖNELİK ENDOVASKÜLER STENTLEME ONARIMI UYGULANAN OLGUDA BRAKİYAL ARTER KATETERİZASYONU SONRASI GELİŞEN İYATROJENİK PSÖDOANEVRİZMA

Ufuk Yetkin[1], Orhan Gökalp[1], Mehmet Şenel Bademci[1], Nihan Karakaş[1], Kazım Ergüneş[1], Melda Apaydın[2], Ali Gürbüz[1]

[1]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği , İZMİR*
[2]*İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Radyoloji Kliniği, İZMİR*

AMAÇ: Üst ekstremite periferik arter psödoanevrizmaları, alt ekstremite periferik arter psödoanevrizmaları ile kıyaslandığında nispeten daha nadir görülürler. Ancak üst ekstremite veya parmak kayıpları gibi önemli fonksiyonel eksikliklere yol açabildikleri için tanılandırımları ve cerrahi yaklaşımla tedavi edilmeleri önem taşımaktadır.

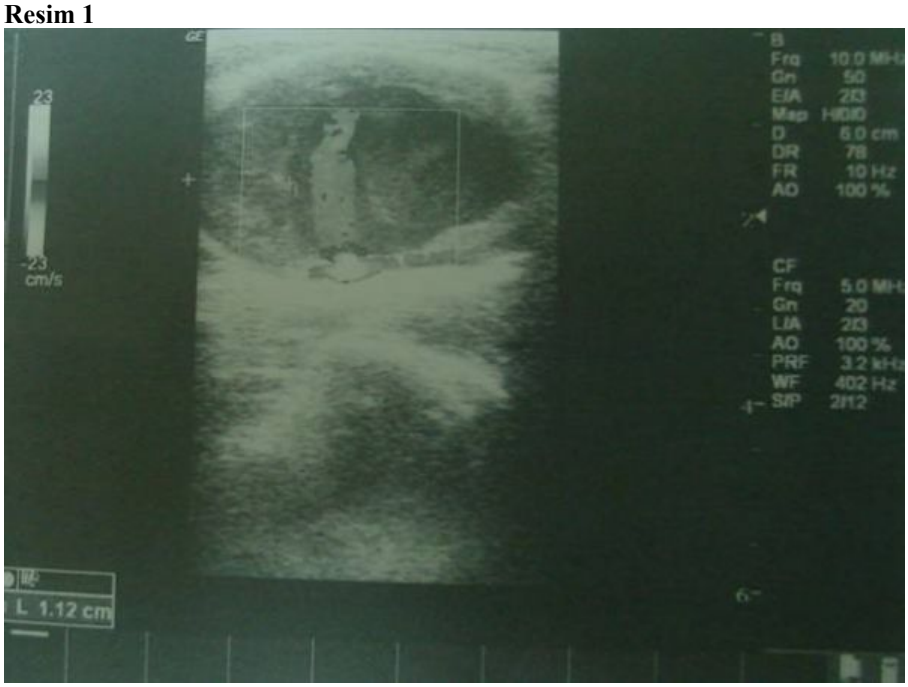
YÖNTEM: Olgumuz başvurusundan 2 ay önce infrarenal abdominal aorta anevrizmasına yönelik endovasküler onarım anamnezi mevcuttu. Bu işlem sürecinde invaziv monitörizasyon amacıyla sol brakiyal arteriyal kateterizasyon tarifliyordu. Girişimden bir hafta sonra belirginleşen ve giderek irelme gösteren sol antekübital bölgedeki pulzatil immobil sert kitle başvuru yakınmasını oluşturuyordu. Dış merkezde gerçekleştirilen renkli Doppler ultrasonografik incelemesinde (RDUS) sol antekubital bölgede 46 x 26 mm boyutlarında lobüle düzgün konturlu, çevresinde 11 mm kalınlığında trombüs ile türbülan arteriyalize akım izlenen psödoanevrizma ile uyumlu görünüm bulgulandı. Merkezimizde gerçekleştirilen RDUS incelemede de sol brakiyal arter orijinli iyatrojenik psödoanevrizma tanısı yinelenerek yaklaşık 1.6mm çaplı bir boyun ile brakiyal artere açılan 3 x 2.5 x 4 cm çaplı anevrizmada çevresel tromboz izlendiği ve orta kesiminde 2.5 cm çaplı patent lümen bulgulandı.

BULGULAR: Olgumuz bu bulgularla operasyona alındı. Lokal anestezi altında pulzatil kitle üzerinden standart sigmoid insizyon gerçekleştirildi. Anevrizmayı örten ince cilt dokusu dekole edildi. Sol brakiyal arterin distal ve proksimali askıya alınarak psödoanevrizma kitlesinin eksplorasyonu tamamlandı. Heparinizasyonu takiben distal ve proksimal klempaj uygulandı. Kitle üzerinden direkt insizyonla psödoanevrizmanın kapsülü açılıp içine ulaşıldı. Bol miktarda organize trombüs ekstirpe edildi. Anevrizma kesesinin boyundan dolmasını sağlayan arter üzerindeki pikür defekti primer onarılarak arter bütünlüğü ek işlem gereksinimi olmadan sağlandı. Anevrizma kesesinden alınan materyalin histopatolojik incelemesi sonucunda psödoanevrizma ile uyumlu görünüm bulgulandı. Hasta sol radiyal ve ulnar nabazanları karşı tarafla eşit amplitüdde palpabl olarak 4. günde cerrahi şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Özellikle arteriyel girişim sonrası iyatrojenik PSA komplikasyon oranını azaltmaya yönelik girişim yerine optimal süre ile belirgin kuvvet uygulanması gerektiğini, şayet komplikasyon geliştiyse de erken tanı ve tedavinin öneminin büyük olup morbiditeyi azaltmada temel ilke varsayılması gerektiğini savunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Endovasküler stentleme onarımı, brakiyal arter kateterizasyonu,iyatrojenik, psödoanevrizma

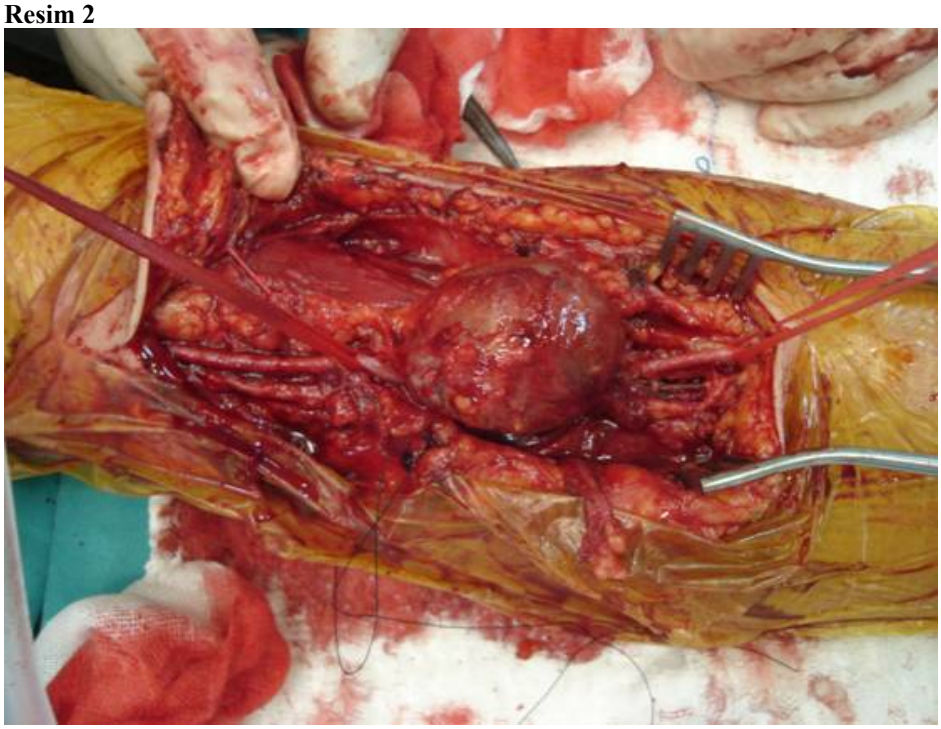
Resim 1



Sol üst ekstremite renkli Doppler ultrasonografik incelemesinde sol brakiyal arter üzerindeki tromboze

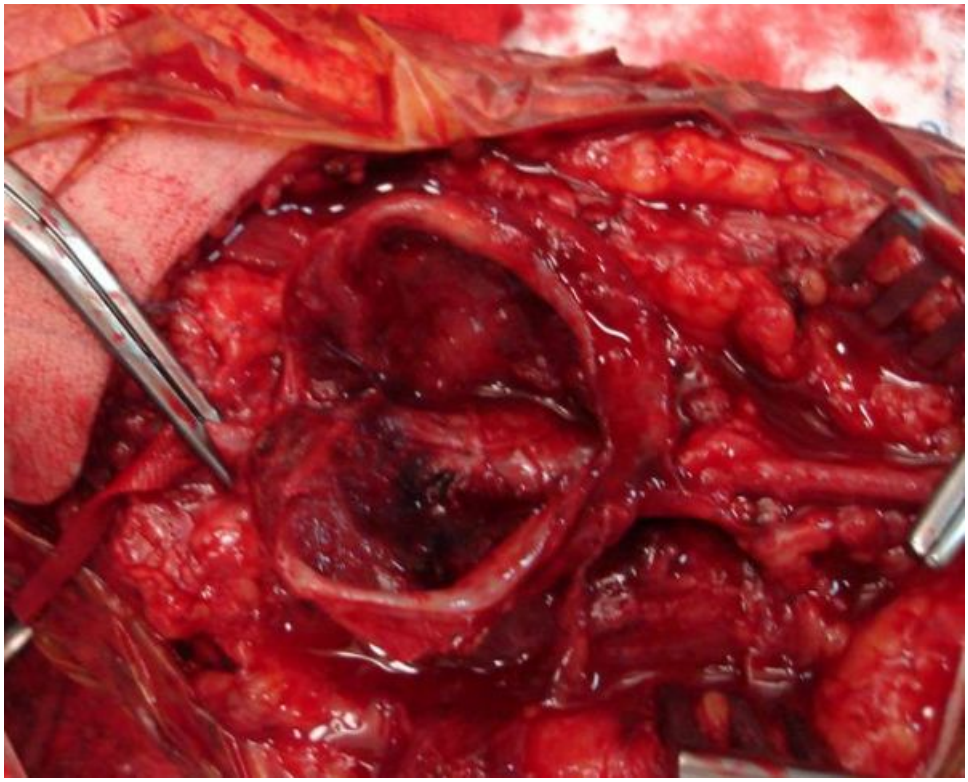
psödoanevrizmanın arter+trombüs+psödoanevrizma kesesi dahil eşzamanlı görüntüleri.

Resim 2



Operasyon esnasında anevrizma kesesinin distal ve proksimal brakiyal arter segmentlerinin kontrolü sonrası eksplorasyonu.

Resim 3



Psödoanevrizma içindeki organize trombüsün ekstirpasyonu sonrası kesesine arteriyal akımın ulaşmasını sağlayan sol brakiyal arterdeki defektin primer onarımı ve eksizyon öncesi kese duvarının görünümü.

P274 - VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN TRANSKATETER KAPATILMASI SONRASI GELİŞEN İLERİ DERECE ATRİOVENTRİKÜLER BLOK

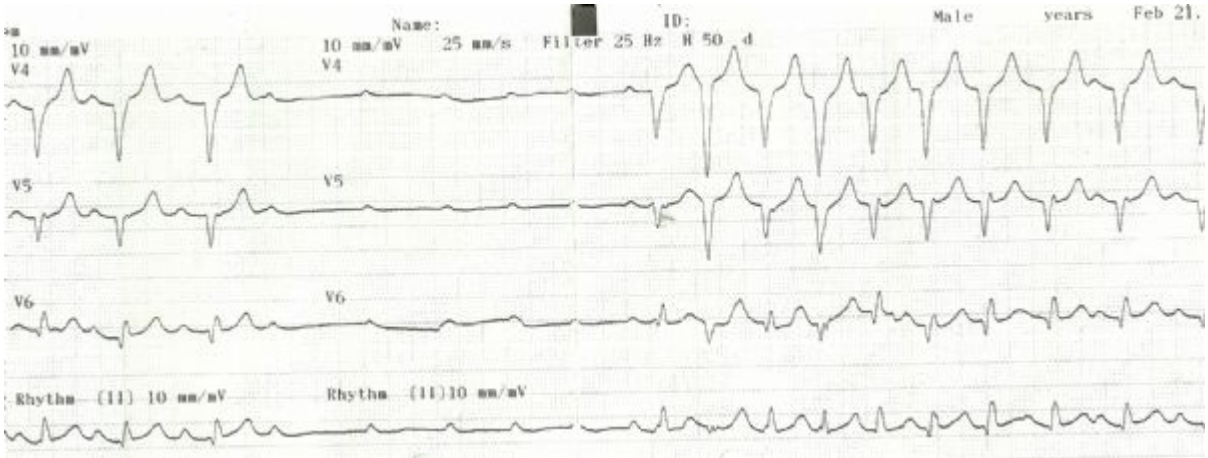
Tevfik Demir[1], Eylem Alıncak[2], Gökmen Özdemir[1], Pelin Köşger[1], Ali Yıldırım[1], Birsen Uçar[1], Zübeyir Kılıç[1]

[1]Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,Pediatrik Kardioloji Bilim Dalı, ESKİŞEHİR
[2]Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,Pediatri Anabilim Dalı, ESKİŞEHİR

Perimembranöz ve muskuler yerleşimli ventriküler septal defektlerin transkateter yöntemle kapatılması günümüzde cerrahi tedaviye iyi bir alternatif olarak uygulanmaktadır. Kateter manuplasyonu veya cihaz yerleştirilmesi sırasında ventriküler aritmiler olabilir, genellikle geçicidir. İşlem ile ilgili en önemli komplikasyon %4-16 oranında görülen AV tam bloktur. Blok, bazı olgular da işlemden günler hatta aylar sonra bile gelişebilir. Gerçek mekanizma tam olarak aydınlatılamamıştır.
Perimembranöz trabeküler 9 mm' lik ventriküler septal defekti olan 17 yaşındaki kız hastanın yapılan kalp kateterizasyonunda Qp/ Qs: 2 olarak ölçüldü ve defekt transtorasik EKO rehberliğinde Amplatzer Muskuler tip 12mm lik cihaz ile kapatıldı. İşlemden 6-8 saat sonra 1. derece AV blok ve komplet sol dal bloğu gelişen hastaya steroid tedavisi başlandı. İşlemden 4 gün sonra baş dönmesi ve presenkop bulguları gelişti ve bu dönemdeki EKG' lerinde ileri 2.derece tip-2AV blok (4:1 AV blok) ve nonsustained VT gözlenmesi üzerine acil geçici kalp pili takıldı. İlk 2 gün pace' in devreye girdiği kısa süreli dönemler gözlendi, sonraki Holter kayıtlarında pace' in devreye girmediği görüldü ve pace kapatılarak izlendi. İleri 2. derece tip-2 AV bloğun düzeldiği ve VT'nin olmadığının gözlenmesi üzerine tedavinin 7. gününden sonra steroid tedavisi azaltılarak kesildi, 8. gününde sadece sol dal bloklu ve bloksuz normal sinus ritminin olduğu gözlendi ve geçici kalp pili 14. günde çıkarıldı. Ventriküler septal defektlerin transkateter kapatılması sonrasında gelişebilecek ileri derece AV bloklar açısından dikkatli olmak gerektiği, antiinflamatuar tedavi ile düzelebileceği, gerekirse kısa süreli pacemaker ile izlenmesinin uygun olacağı, kalıcı pil takılması ve cihazın cerrahi olarak çıkarılmasına gerek kalmadan düzelebileceği vurgulanmak istendi.

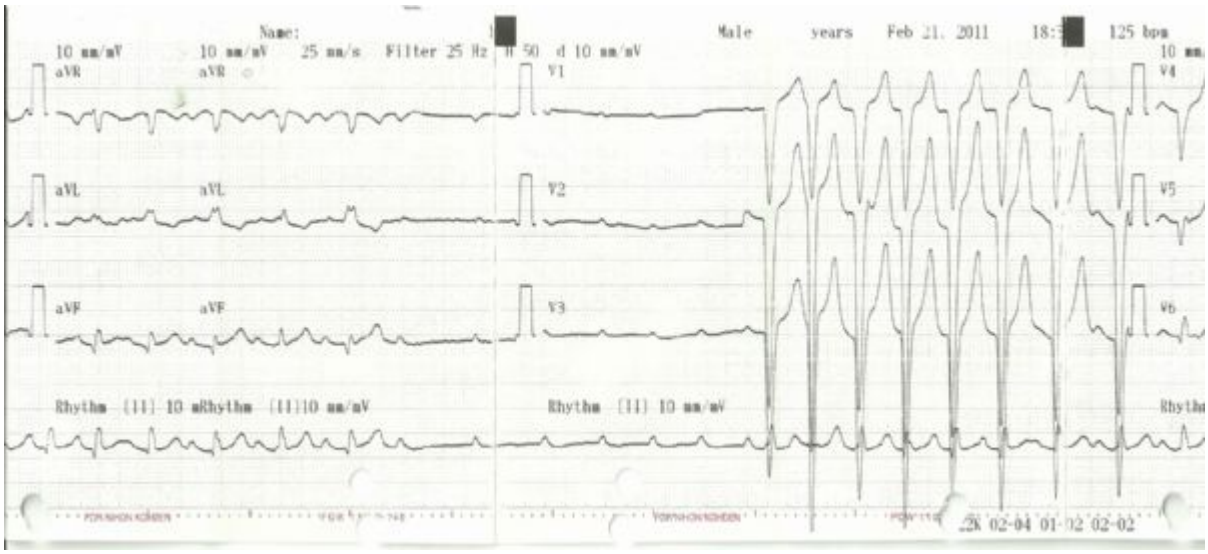
Anahtar Kelimeler: VSD, Transkateter Kapatılma, İleri Derece Atrioventriküler Blok,

EKG-1



1. derece AV blok ve sol dal bloğu ritm özellikleriyle izlenen hastada gözlenen kısa süreli yüksek dereceli AV blok ve nonsustained VT görülmekte

EKG-2



1. derece AV blok ve sol dal bloğu ritm özellikleriyle izlenen hastada gözlenen kısa süreli yüksek dereceli AV blok ve nonsustained VT görülmekte

P275- PRİMER MİTRAL KAPAK PROLAPSUSU OLAN ÇOCUKLARDA QT DİSPERSİYONU VE VENTRİKÜLER RİTM BOZUKLUKLARI

Ebru Yalın İmamoğlu, Ayşe Güler Eroğlu, **Selman Gökalp,** Bülent Koca, Levent Saltık, Funda Öztunç

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: Primer mitral kapak prolapsusu (MKP) olan erişkinlerde artmış QT dispersiyonunun, ventriküler ritm bozukluğu ve ani ölüm ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada, primer MKP'li çocuklarda ventriküler ritm bozuklukları araştırıldı ve QT dispersiyonu ve kalp hızı değişkenliği ölçümleri ile ventriküler ritm bozuklukları arasındaki ilişki belirlenmeye çalışıldı.

YÖNTEM: Primer MKP tanısıyla izlenen 42 hasta ile 32 sağlıklı çocuğun öykü, fizik muayene, 12 derivasyonlu EKG, otonom işlev testleri, ekokardiyografi ve 24-saatlik ritm Holter incelemeleri yapıldı. Elektrokardiyogramlarda QT aralığı ve QT dispersiyonu (en uzun ve en kısa QT mesafesi arasındaki fark) ölçümleri yapıldı. Kalbin otonom işlev testlerinden ortostatik hipotansiyon sempatik işlev bozukluğunu, dinlenme kalp hızı ise parasempatik işlev bozukluğunu araştırmada kullanıldı.

BULGULAR: Primer MKP'li hasta grubunda, QT dispersiyonunun (56 ± 16 ms) ve kalp hızına göre düzeltilmiş QT mesafesinin (426 ± 25 ms) kontrol grubuna (43 ± 11 ms ve 407 ± 26 ms) göre anlamlı derecede artmış olduğu bulundu (p=0,001 ve p=0,002). Hastaların 24-saatlik ritm Holter bulguları incelendiğinde; ventriküler ritm bozukluğu, primer MKP'li 42 hastanın 21'inde (%50) ve 32 kontrolün 6'sında (%18,8) saptandı (p=0,006), ayrıca ventriküler erken atım sayısı 10 ve üzerinde olan hastaların QT dispersiyonu (66 ± 16 ms) ventriküler erken atımı olmayan hastaların QT dispersiyonuna (51 ± 17 ms) göre anlamlı derecede artmış bulundu (p=0,041). Primer MKP'li çocuklarda ve kontrol grubunda, kalp hızı değişkenliği ölçümleri, dinlenme kalp hızı ve ortostatik hipotansiyon açısından anlamlı fark bulunmadı (p>0,05).

SONUÇ: Sonuç olarak, primer MKP'li çocuklarda artmış QT dispersiyonu, ventriküler ritm bozukluğu gelişme olasılığını değerlendirmede yararlı bir gösterge olabilir.

Anahtar Kelimeler: kalp hızı değişkenliği, mitral kapak prolapsusu, QT dispersiyonu, ventriküler aritmi

P276- FONTAN OPERASYONU SONRASI PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİ GELİŞEN HASTALARDA ORAL BUDESONİD KULLANIMI

Hazım Alper Gürsu[1], İlkay Erdoğan[1], **Ayla Oktay[1],** Birgül Varan[1], Figen Özçay[2], Murat Özkan[3], Sait Aşlamacı[3]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Gastroenteroloji Bölümü, ANKARA
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, ANKARA

GİRİŞ: Tek ventrikül fizyolojisindeki doğumsal kalp hastalıkları için uygulanan Fontan operasyonunun plevral efüzyon, aritmi, trombüs ve pulmoner arteriyovenöz fistül oluşumu, protein kaybettiren enteropati gibi komplikasyonları vardır. Protein kaybettiren enteropati tedavi edilmediği zaman ölüme kadar gidebilecek önemli bir durumdur. Bu çalışmada protein kaybettiren enteropati gelişmiş ve oral budesonid uygulanmış olgular değerlendirilmiştir.

HASTALAR ve YÖNTEMLER: Fontan operasyonu sonrası protein kaybettiren enteropati (PKE) gelişmiş 3 olguya oral budesonid verildi. Olguların ikisi erkek biri kızdı, üç olguda da sağ ventrikül (SV) hipoplazik ventriküldü. İki olguya lateral tünel, birine ekstrakardiyak kondüit uygulanmış, ikisine fenestrasyon yapılmıştı. Tanı anında şikayetler yüzde, göz kapaklarında ve karında şişme idi. Fontan operasyonu sırasındaki yaşları 3.5, 4.5 ve 6 yaş, operasyon ile PKE tanısı arasında geçen süre 6 ay, 5 ve 12.5 yıl idi. 4 yaş ve üstündeki olgulara 9 mg/gün, altındakilere 6 mg/gün dozunda oral yavaş salınımlı budesonid verildi. Olguların üçüne de diüretik, spironolakton ve anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü, birine ek olarak endotelin reseptör antagonisti ve sildenafil uygulandı.

SONUÇLAR: Tedavi öncesi serum albümin düzeyi ortalama 2.1 g/dl (1.7-2.5 g/dl), tedavi sonrası düzey 4 g/dl (3.9-4.3 g/dl) idi. Olgulardan ikisinde tedaviye başladıktan sonra da serum albümin düzeyi azalmaya devam etti. Ancak her iki olguda da tedavinin 4. ayından itibaren serum albümin düzeyinin yükselmeye başladığı görüldü. Bir olguda tedavinin 1., diğer olguda 4., sonuncu da ise 9. ayında albümin düzeyi 3 g/dl ve üstüne ulaştı. Yan etki olarak olguların sadece birinde tedavinin üçüncü ayında kuşingoid yüz görünümü oluşması nedeni ile doz azaltılarak devam edildi. Tedavi sırasında olguların şikayetleri geriledi.

TARTIŞMA: Fontan operasyonu sonrası görülebilen ve ölüme yol açabilen komplikasyonlardan PKE tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Bu çalışmada literatürde hakkında sınırlı sayıda araştırma bulunan oral budesonidin PKE tedavisinde etkili olabildiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: albümin, budesonid, protein kaybettiren enteropati

I

	Cinsiyet	Doğumsal kalp hastalığı	Fontan yaşı (yıl)	Fontan tipi	fenestrasyon	Fontan öncesi girişim	OB başlama yaşı (yıl)	Semptom
Olgu 1	Erkek	TA,SV hipoplazisi,VSD,PS	4.5	EK kondüit	var	BCPC	5	Yüzde şişme, assit
Olgu 2	Kız	VSD,PA,SV hipoplazisi, Aortik outlet SV	6	Lateral tünel	yok	BT şant, BCPC	11	Göz kapaklarında şişme
Olgu 3	Erkek	Common atriyum, TA, VSD, PS	3.5	Lateral tünel	var	BT şant	16	Yüzde ve bacaklarda şişme

TA:Triküspit atrezisi, SV:sağ ventrikül, VSD:Ventriküler Septal Defekt, PS:Pulmoner stenoz, PA:Pulmoner atrezi, EK:Ekstrakardiyak, BT:Blalock-Taussing, BCPC:Bidirectional Cavopulmoner Connection

II

	Tedavi başında serum albümin düzeyi (gr/dl)	Tedavinin 1. Ayında düzey (gr/dl)	Tedavinin 4. Ayında düzey (gr/dl)	Serum albümin>3 gr/dl olması için geçen süre (ay)	Ek tedavi	Yan etki
Olgu 1	1.7	2.7	2	9	D, S, ADEİ, ERA, sildenafil	yok
Olgu 2	2.5	3.4	4.3	1	D, S, ADEİ	Kuşingoid yüz
Olgu 3	2.3	2.1	4.6	4	D, S, ADEİ	yok

D:Diüretik, S:Spironolakton, ADEİ:Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörü, ERA:Endotelin reseptör antagonisti

P277 - HİDROPS'LU BEBEKTE SİYANOZ

Muhammet Udurgücü[1], **Şeref Olgar[2]**, Ahmet Köse[2]

[1]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ
[2]KSU Tıp Fakültesi, Çocuk kardiyoloji Bilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

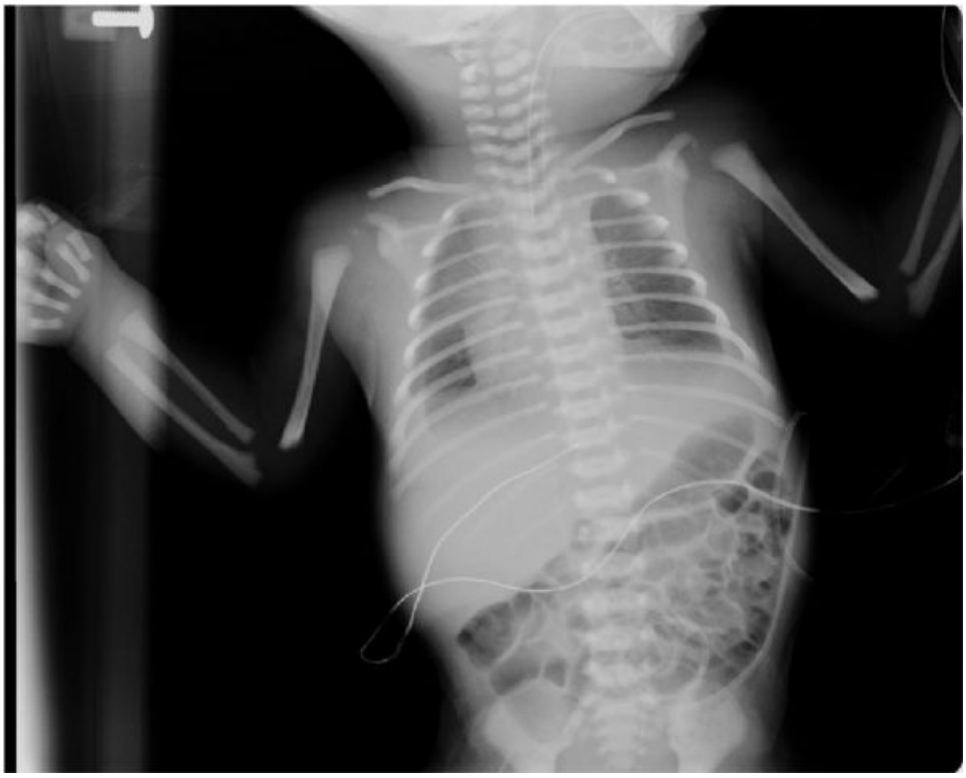
Prenatal dönemde 6 aydan itibaren non-immun hidrops ile uyumlu bulgular nedeniyle izleme alınan 31 yaşındaki sağlıklı annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğumla, 38 haftalık olarak C/S ile 3600 gr olarak doğan bebek izleme alındı. Doğum ağırlığı 3600 gr (AGA) olan bebeğin APGAR skoru 9-9 olduğundan dolayı doğum salonunda izlenirken postnatal 12. dakikada hastanın aniden solunum yetmezliği ve siyanozu belirginleşti (Resim). Entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlanan hastanın ekoardiyografik değerlendirmesinde; minimal perikardiyal efüzyon ile beraber sağ kalp boşlukları dilate, MY ile beraber TY mevcuttu ve sağdan sola şantı olan 5 mm lik geniş PDA'sı mevcuttu. Plevral efüzyonu (Resim-2) olan hasta tedavi sonrası taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Differensiyel siyanozis, non-immun hidrops fetalis, PPNH

Resim-1

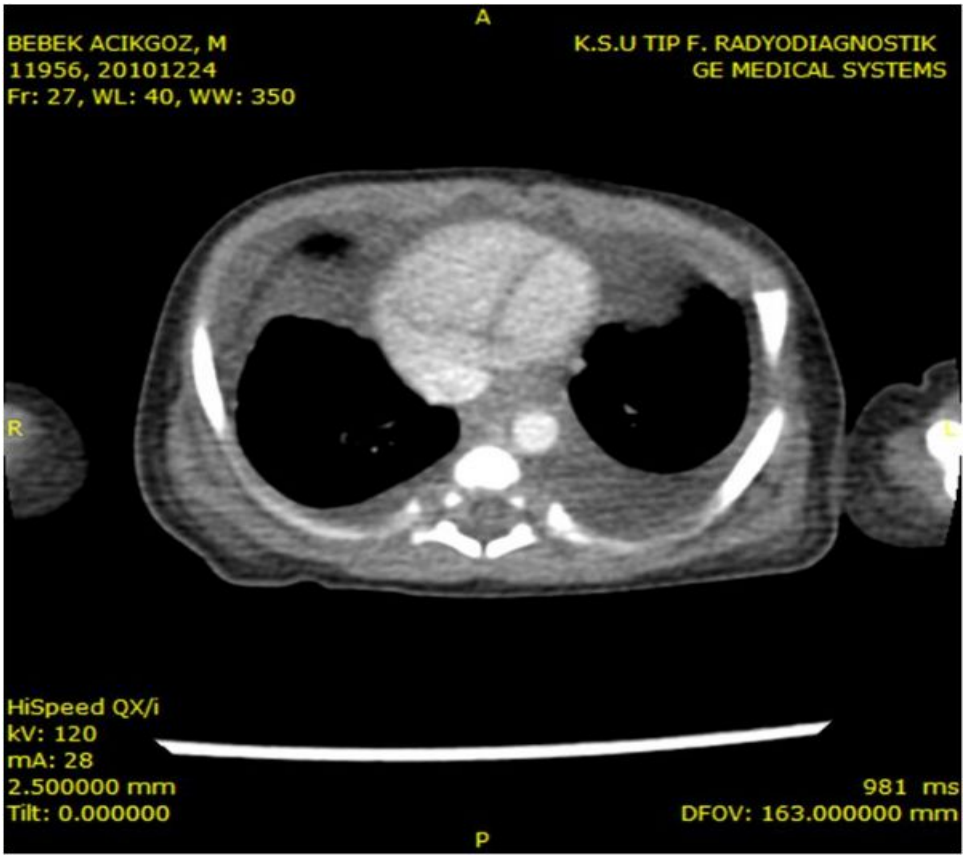
R

Resim-2



AC grafisi

Resim-3



Torax CT

Aort Koarktasyonunun Balon Anjiyoplastiyle Tamiri Sonrası Geç Dönemde Gelişen Rekoarktasyon Ve Anevrizmanın Cerrahi Onarımı

Deniz Bozdoğan[1], Zeynep Eyileten[1], Tayfun Özdem[1], Ercan Tutar[2], Tanıl Kendirli[3], Fikri Demir[2], Cem Karadeniz[2], Semra Atalay[2], Adnan Uysalel[1]
[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğun Bakım Bilim Dalı

Nativ aort koarktasyonu(AoC) onarımında genellikle tercih edilen yöntem cerrahiyse de, perkütan balon anjiyoplasti(BA), bazı vakalarda, son zamanlarda alternatif tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır. BA'e ait kısa (rüptür, periferik damar ve nörolojik problemler) ve uzun dönem komplikasyonların(anevrizma, diseksiyon, restenoz) nadir değildir.
Kasım 2010'da Ankara Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği'ne başvuran 15 yaşında erkek hastayı sunmak istiyoruz. Hikayesinde 5 yaşındayken perimembranöz küçük VSD + AoC tanısı ile başka bir merkezde BA öyküsü olan hastada, üç ay arayla yapılan transtorasik ekokardiyografi (TTE) takiplerinde 10 yaşına kadar herhangi bir problem saptanmamış. Hastanın şikayeti olmasa da, TTE'de transkoarktasyon gradientinde giderek artış olması üzerine 2006'da kontrol anjiyografi uygulamış, gradiyent 17 mmHg olarak bulunurken, akım hızında artış bildirilmemiş. Hastanın AÜTF'de yapılan TTE'de; arkus aortada hafif hipoplazi ve gradiyentte artış saptandı(36 mmHg). MR anjiyografide(MRA); rezidü koarktasyon ve sol subklaviyan arterin 2.5cm distalinde sakküler anevrizma (17X17mm) tespit edilerek, hasta Ocak 2011'de opere edildi. Sol torakotomi yaklaşımıyla, anevrizma ve rekoarktasyon bölgesi görülerek, rezeke edildi. Extended uç-uç anastomoz tekniğiyle onarım uygulandı. Distal aorta, arkus aortanın altına uzatılan kesiyle birleştirildi. Ekstübe olarak yoğun bakıma alınan hastada postoperatif dönemde hemodinamik sıkıntı yokken, 2. günde şilotoraks tespit edildi. Somatostatin infüzyonu ve diyet ile 5 günde kontrol altına alınarak, hasta postoperatif 9. günde β-bloker ve ACE inhibitörüyle taburcu edildi. Postoperatif TTE'de anevrizma saptanmadı, gradient 7mmHg'idi.
BA'de koarkte segment intima ve mediada oluşturulan kontrollü hasar, genellikle spontan iyileşir. AoC'da, zaten kistik medial nekroz nedeniyle aort duvarı zayıf olduğu için, kolaylıkla kontrolsüz hale de dönebilen bu hasar nedeniyle, uzun dönemde, desendan aortada anevrizma (%2-8), diseksiyon gelişebilir. Postop. rekoarktasyonda uygulandığında, BA sonrası anevrizma gelişimi; daha nadirdir. Çünkü anormal doku cerrahi ile çıkarılmış, fibrozis gelişmiştir. AoC'da BA sonrası uzun dönemde kollateral sayı ve büyüklüğü azalabilir. İleride cerrahi onarım sırasında klempin neden olabileceği parapleji riski artabilir. BA sonrası uzun dönem takiplerde TTE önemlidir. MRA; anevrizma, hipoplastik arkus aorta ve rekoarktasyon tanısında altın standarttır. Anevrizma geliştiği zaman cerrahi onarım etkili bir yöntemdir. Özellikle patch anjiyoplasti gibi bugün artık terk edilen bazı cerrahi yöntemlerden sonra da anevrizma bildirilmekteyse de, nativ AoC'da, koarkte segmentin rezeksiyonunu takiben extended uç-uç anastomoz, tercih edilmesi gereken etkili ve güvenilir yöntemidir. BA; AoC tedavisinde alternatif yöntem olup; nativ koarktasyondan ziyade restenozda kullanımının daha uygun olacağı kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, komplikasyon,sakküler anevrizma

Fallot Tetralojisinde Sağ Ventrikül Çıkış Yolunun Erken Primer Rekonstrüksiyonu Ve Pulmoner Yetmezliğin Sekonder Onarımı İçin Homogreft Kullanımı:

Deniz Bozdoğan[1], Zeynep Eyileten[1], Tayfun Özdem[1], Ercan Tutar[2], Tanıl Kendirli[3], Fikri Demir[2], Cem Karadeniz[2], Semra Atalay[2], Adnan Uysalel[1]
[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğun Bakım Bilim Dalı

Fallot tetralojili(TOF) hastalarda sağ ventrikül çıkım yolu darlığının(RVOTO) rekonstrüksiyonunda genellikle transannüler yama ve/veya son zamanlarda artan sıklıkla kapaklı konduit kullanılmaktadır. Displastik kapak nedeniyle annulusun kesilmesi, infundibulum ve ana pulmoner arterin transannüler patch'le genişletilmesi sırasında, pulmoner kapağın ortadan kaldırılması sonucu; sağ ventrikül(RV)de onarım öncesindeki basınç yüklenmesi ağırlıklı hemodinami, onarım sonrasında volüm yüklenmesine döner. Kronik volüm overloadu; orta ve uzun dönemde pulmoner yetmezliğin(PY) giderek artmasına, RV dilatasyonuna, disfonksiyona, egzersiz toleransında azalmaya ve aritmilere yol açabilir. Geç dönemde pulmoner kapak replasmanı(PVR) kaçınılmazdır. İkinci ameliyatın zamanlamasında, manyetik rezonans görüntüleme(MRI) ile RV volümleri ve pulmoner regurjitan volüm takibi, önemlidir. TOF onarımını takiben sekonder PVR'nin, egzersiz toleransını artırdığı, ventrikül hemodinamisini düzelttiği, gösterilmiştir. Özellikle pediyatrik yaş grubunda yapılan çalışmalarda geç dönemde PVR ne kadar kısa süre içinde uygulanırsa uygulansın (RVEDV < 150 ml/m2), sonrasında RV volümünün hiçbir zaman normale dönemediği bildirilmektedir. RVOTO'un başlangıçta primer tamiri sırasında kapaklı konduit kullanımı bugün giderek daha fazla önerilmektedir.
A.Ü.T.F. Kalp Damar Cerrahisi ABD'da Eylül ve Aralık 2010 tarihlerinde 2 hastaya A.Ü.T.F Homogreft Laboratuarında hazırlanarak -196C'de kryoprezervasyonla saklanmış kapaklı pulmoner arter homogreftiyle onarım yapılmıştır Olgu 1: TOF tanısı ile tam düzeltme operasyonu yapılmış ve uzun dönem takiplerinde ciddi PY gelişen 16 yaşında erkek hastaya sekonder onarımda pulmoner homogreft (no:21) replasmanı yapıldı. Postoperatif kontrol TTE'de PY veya gradiente rastlanmamıştır. Olgu 2: TOF tanısı alan 8 aylık hastaya primer onarımda; VSD yamayla kapatılmış, hipoplazik pulmoner annulus, infundibuler bölgeyle birlikte hazırlanmış pulmoner homogreft kapak kullanılarak rekonstrükte edilmiştir. Hastanın postoperatif hemodinamik problemi olmamış, kontrol TTE'da kapakta yetmezlik veya gradiente rastlanmamıştır.
İdeal RVOT ekstrakardiyak konduit arayışları bugün hala devam etmektedir. RVOTO tamiri için bugün tercih edilen konvansiyonel yöntemler arasında; homogreft, xenogreft, PTFE monocusp kullanımı ya da perkütan pulmoner kapak implantasyonu sayılabilir. Homogreft kapaklar; antikoagülan tedavi gerektirmemeleri, mükemmel hemodinami oluşturmaları, son zamanlarda hazırlama ve saklama yöntemlerindeki gelişmelerle daha uzun ömürlü hale gelmeleri nedeniyle giderek daha fazla tercih edilmektedir. Homogreft bankalarının yaygınlaştırılması, istenildiği an, istenilen boyutta homogreft temini açısından önemlidir. Ülkemizde yasal zorluklar nedeniyle homogreft elde etmedeki güçlükler henüz çözülememiştir.

Anahtar Kelimeler: fallot teralojisi, homogreft, sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu,