



PEDIATRIC HEART JOURNAL

BAŞ EDİTÖR - EDITOR IN CHIEF

Dr. N. Kürşad TOKEL, *Türkiye*

BAŞ EDİTÖR YARDIMCISI - ASSOCIATE EDITOR IN CHIEF

Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

EDİTÖR YARDIMCILARI - ASSOCIATE EDITORS

Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*

Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*

Dr. Ersin EREK, *Türkiye*

Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*

Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*

Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

DİL EDİTÖRÜ - LANGUAGE EDITOR

Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*

YAYIN KURULU - EDITORIAL BOARD

Dr. Hakan AKINTÜRK, *Germany* Dr. Matthias MULLER, *Germany*

Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye* Dr. Öztekin OTO, *Türkiye*

Dr. Zahid AMIN, *USA* Dr. Ender ÖDEMİŞ, *Türkiye*

Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye* Dr. Nazan ÖZBARLAS, *Türkiye*

Dr. Emre BELLİ, *France* Dr. Levent SALTİK, *Türkiye*

Dr. Mario CARMINATI, *Italy* Dr. Dietmar SCHRANZ, *Germany*

Dr. Ahmet ÇELEBİ, *Türkiye* Dr. Shakeel QURESHI, *United Kingdom*

Dr. Alpay ÇELİKER, *Türkiye* Dr. Thomas PAUL, *Germany*

Dr. Sertaç ÇİÇEK, *Türkiye* Dr. Ercan TUTAR, *Türkiye*

Dr. Ziyad HIJAZI, *USA* Dr. Volkan TUZCU, *Türkiye*

Dr. Afksendiyos KALANGOS, *Switzerland* Dr. Orhan UZUN, *United Kingdom*

Dr. Tevfik KARAGÖZ, *Türkiye* Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*



PEDIATRIC HEART JOURNAL

DANIŞMA KURULU - ADVISORY BOARD

- Dr. Koray AK, *Türkiye*
Dr. Figen AKALIN, *Türkiye*
Dr. Atıf AKÇEVİN, *Türkiye*
Dr. Gayaz AKÇURİN, *Türkiye*
Dr. Celal AKDENİZ, *Türkiye*
Dr. Emin Alp ALAYUNT, *Türkiye*
Dr. Dursun ALEHAN, *Türkiye*
Dr. Sevcan ALINÇ ERDEM, *Türkiye*
Dr. Nahide ALTUĞ, *Türkiye*
Dr. Sait AŞLAMACI, *Türkiye*
Dr. Semra ATALAY, *Türkiye*
Dr. Yüksel ATAY, *Türkiye*
Dr. Canan AYABAKAN, *Türkiye*
Dr. Tayfun AYBEK, *Türkiye*
Dr. Ümrah AYDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Ebru AYPAR, *Türkiye*
Dr. Abdülkadir BABAOĞLU, *Türkiye*
Dr. İhsan BAKIR, *Türkiye*
Dr. Ali Rahmi BAKİLER, *Türkiye*
Dr. Şevket BALLI, *Türkiye*
Dr. Osman BAŞPINAR, *Türkiye*
Dr. Zeynep BAŞTÜZEL EYİLETEN, *Türkiye*
Dr. Ali BAYKAN, *Türkiye*
Dr. Kemal BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Tamer BAYSAL, *Türkiye*
Dr. Meki BİLİCİ, *Türkiye*
Dr. Naci CEVİZ, *Türkiye*
Dr. Hakan CEYRAN, *Türkiye*
Dr. Şenol COŞKUN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ÇELEBİ, *Türkiye*
Dr. Alpay ÇELİKLER, *Türkiye*
Dr. İbrahim İlker ÇETİN, *Türkiye*
Dr. Ayhan ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Sertaç ÇİÇEK, *Türkiye*
Dr. Ergün ÇİL, *Türkiye*
Dr. Enver DAYIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Tevfik DEMİR, *Türkiye*
Dr. Mustafa Kemal DEMİRAĞ, *Türkiye*
Dr. Metin DEMİRCİN, *Türkiye*
Dr. Embiya DİLBER, *Türkiye*
Dr. Aygün DİNDAR, *Türkiye*
Dr. Rıza DOĞAN, *Türkiye*
Dr. R. Nurten EKER ÖMEROĞLU, *Türkiye*
Dr. Enver EKİCİ, *Türkiye*
Dr. Filiz EKİCİ, *Türkiye*
Dr. Özlem ELKIRAN, *Türkiye*
Dr. Abdullah ERDEM, *Türkiye*
Dr. Ersin EREK, *Türkiye*
Dr. Dilek ERER, *Türkiye*
Dr. Yakup ERGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe Güler EROĞLU, *Türkiye*
Dr. Halil ERTUĞ, *Türkiye*
Dr. İbrahim Hakan GÜLLÜ, *Türkiye*
Dr. Nazlıhan GÜNAL, *Türkiye*
Dr. Dolunay GÜRSES, *Türkiye*
Dr. Murat GÜVENER, *Türkiye*
Dr. Alper GÜZELTAŞ, *Türkiye*
Dr. Velit HALİT, *Türkiye*
Dr. Olgu HALLIOĞLU KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Buğra HARMANDAR, *Türkiye*
Dr. Ali Can HATEMİ, *Türkiye*
Dr. Eyüp HAZAN, *Türkiye*
Dr. Haşim HÜSREVŞAHİ, *Türkiye*
Dr. Coşkun İKİZLER, *Türkiye*
Dr. Erkan İRİZ, *Türkiye*
Dr. Gülden KAFALI, *Türkiye*
Dr. İslam KAKLIKKAYA, *Türkiye*
Dr. Sevim KARAASLAN, *Türkiye*
Dr. Mehmet KARACAN, *Türkiye*
Dr. Selmin KARADEMİR, *Türkiye*
Dr. Tevfik KARAGÖZ, *Türkiye*
Dr. Cemşit KARAKURT, *Türkiye*
Dr. Zehra KARATAŞ, *Türkiye*
Dr. Fırat KARDELEN, *Türkiye*
Dr. Hakkı KAZAZ, *Türkiye*
Dr. Hasan Tahsin KEÇELİGİL, *Türkiye*
Dr. Mehmet KERVANCIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Ayhan KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Zübeyir KILIÇ, *Türkiye*
Dr. Metin KILINÇ, *Türkiye*
Dr. Uğursay KIZILTEPE, *Türkiye*
Dr. Bülent KOCA, *Saudi Arabia*
Dr. Güldam KOÇAK, *Türkiye*
Dr. Ferişt Kolbakir, *Türkiye*
Dr. Mustafa KÖSECİK, *Türkiye*
Dr. Serdar KULA, *Türkiye*
Dr. Ali KUTSAL, *Türkiye*
Dr. Serdar KÜÇÜKOĞLU, *Türkiye*
Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. Mustafa Koray LENK, *Türkiye*
Dr. R.Ertürk LEVENT, *Türkiye*
Dr. Özlem MEHTAP BOSTAN, *Türkiye*
Dr. Şükrü MERCAN, *Türkiye*
Dr. Timur MEŞE, *Türkiye*
Dr. Sadık Kıvanç METİN, *Türkiye*
Dr. Nazmi NARİN, *Türkiye*

Dr. Kemal NİŞLİ, *Türkiye*
Dr. Dursun ODABAŞ, *Türkiye*
Dr. M. Burhan OFLAZ, *Türkiye*
Dr. Deniz OĞUZ, *Türkiye*
Dr. Levent OKTAR, *Türkiye*
Dr. Vedat OKUTAN, *Türkiye*
Dr. Şeref OLGAR, *Türkiye*
Dr. Haşım OLGUN, *Türkiye*
Dr. Bülent ORAN, *Türkiye*
Dr. Öztekin OTO, *Türkiye*
Dr. Burhan ÖCAL, *Türkiye*
Dr. Ender ÖDEMİŞ, *Türkiye*
Dr. Cevat Naci ÖNER, *Türkiye*
Dr. Utku Arman ÖRÜN, *Türkiye*
Dr. Nazan ÖZBARLAS, *Türkiye*
Dr. Osman ÖZDEMİR, *Türkiye*
Dr. Mehmet Emin ÖZDOĞAN, *Türkiye*
Dr. Sema ÖZER, *Türkiye*
Dr. Murat ÖZEREN, *Türkiye*
Dr. Kanat ÖZİŞİK, *Türkiye*
Dr. Süheyla ÖZKUTLU, *Türkiye*
Dr. Funda ÖZTUNÇ, *Türkiye*
Dr. Arif Ruhi ÖZYÜREK, *Türkiye*
Dr. Feyza Ayşenur PAÇ, *Türkiye*

Dr. Mustafa PAÇ, *Türkiye*
Dr. Gül SAĞIN SAYLAM, *Türkiye*
Dr. Orhan Kemal SALİH, *Türkiye*
Dr. İ. Levent SALTİK, *Türkiye*
Dr. Ali SARIGÜL, *Türkiye*
Dr. Ayşe SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. Tayyar SARIOĞLU, *Türkiye*
Dr. O. Nejat SARIOSMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. A. Bülent SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Türkay SARITAŞ, *Türkiye*
Dr. Arda SAYGILI, *Türkiye*
Dr. Evren SEMİZEL, *Türkiye*
Dr. Atilla SEZGİN, *Türkiye*
Dr. Erdem Erinç SİLİSTRELİ, *Türkiye*
Dr. Metin SUNGUR, *Türkiye*
Dr. Selami SÜLEYMANOĞLU, *Türkiye*
Dr. Murat ŞAHİN, *Türkiye*
Dr. Ahmet ŞAŞMAZEL, *Türkiye*
Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK, *Türkiye*
Dr. Filiz ŞENOCAK, *Türkiye*
Dr. Vedide TAVLI, *Türkiye*
Dr. Emin TİRELİ, *Türkiye*
Dr. N.Kürşad TOKEL, *Türkiye*
Dr. Sedef TUNAOĞLU, *Türkiye*

Dr. Hasan Ercan TUTAR, *Türkiye*
Dr. Volkan TUZCU, *Türkiye*
Dr. Sadi TÜRKAY, *Türkiye*
Dr. Halil TÜRKÖĞLU, *Türkiye*
Dr. Rıza TÜRKÖZ, *Türkiye*
Dr. Birsen UÇAR, *Türkiye*
Dr. Tayfun UÇAR, *Türkiye*
Dr. Şevket Baran UĞURLU, *Türkiye*
Dr. Adnan UYSALEL, *Türkiye*
Dr. Nurettin ÜNAL, *Türkiye*
Dr. Abdurrahman ÜNER, *Türkiye*
Dr. Kazım ÜZÜM, *Türkiye*
Dr. Birgül VARAN, *Türkiye*
Dr. Can VURAN, *Türkiye*
Dr. Yusuf Kenan YALÇINBAŞ, *Türkiye*
Dr. Taner YAVUZ, *Türkiye*
Dr. Talat Mesud YELBUZ, *Germany*
Dr. Ayşe YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Selman Vefa YILDIRIM, *Türkiye*
Dr. Cenk Eray YILDIZ, *Türkiye*
Dr. Mustafa YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Erdal YILMAZ, *Türkiye*
Dr. Murat Muhtar YILMAZER, *Türkiye*
Dr. Cenap ZEYBEK, *Türkiye*



PEDIATRIC HEART JOURNAL

TÜRK PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ

ADINA SAHİBİ

Dr. Nazmi NARİN

SORUMLU YAZI İŞLERİ MÜDÜRÜ

Dr. Nazmi NARİN

YÖNETİM YERİ

Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği

Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA

Tel : (0312) 212 02 00

Faks : (0312) 212 02 00

web : www.turkpedkar.org.tr

e-posta : turkpedkar@gmail.com

YAYIN PERİYODU VE TÜRÜ

Pediatric Heart Journal 3 ayda bir olmak üzere yılda 4 sayı yayınlanır (Mart-Haziran-Eylül-Aralık).

Yerel süreli yayın.

ADRES DEĞİŞİKLİKLERİ

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

YAYIN HAKKI

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

BASILDIĞI YER-BASIMCI-YAYIMCI

Ortadoğu Reklam Tanıtım Yayıncılık Turizm Eğitim İnşaat Sanayi ve Ticaret (Türkiye Klinikleri)

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

Tel : 0 312 286 56 56

Faks : 0 312 220 04 70

e-posta : info@turkiyeklinikleri.com

web : www.turkiyeklinikleri.com

THE OWNER ON BEHALF OF

TURKISH PEDIATRIC CARDIOLOGY AND CARDIAC SURGERY SOCIETY

Dr. Nazmi NARİN

MANAGING CLERICAL DIRECTOR

Dr. Nazmi NARİN

ADDRESS FOR MANAGEMENT

Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Society

Hoşdere Caddesi No: 180/4 Çankaya, ANKARA

Phone : (0312) 212 02 00

Fax : (0312) 212 02 00

web : www.turkpedkar.org.tr

e-mail : turkpedkar@gmail.com

PUBLICATION TYPE AND PERIODS

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

Local periodic publication.

CHANGE OF ADDRESS

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

COPYRIGHT

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

PUBLISHING HOUSE-PUBLISHER

Ortadoğu Advertisement Presentation Publication Tourism

Education Construction Industry and Trade Co. (Türkiye Klinikleri)

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

Phone : +90 312 286 56 56

Fax : +90 312 220 04 70

e-mail : info@turkiyeklinikleri.com

web : www.turkiyeklinikleri.com

Basıma verilmiş tarihi: 15.09.2014

ISSN: 2148-4910



PEDIATRIC HEART JOURNAL

Cilt Vol 1 Sayı No 2 Yıl Year 2014

İÇİNDEKİLER CONTENTS

ORİJİNAL ARAŞTIRMALAR ORIGINAL RESEARCH ARTICLES

233

Evaluation of Carotid Intima-Media Thickness and Carotid Arterial Stiffness in Children Who Underwent an Adenotonsillectomy

Adenotonsillektomi Yapılmış Çocuklarda Karotis İntima Media Kalınlığı ve Karotid Arteriyel Sertliğin Değerlendirilmesi

Murat ÇİFTEL, Berrin DEMİR, Osman YILMAZ, Hasan KAHVECİ, Ömer KILIÇ

240

Riskli Gebeliklerde Fetal Hiperekojenik Kardiyak Foküsler: Prospektif İzlem Çalışması

Fetal Hyperechogenic Cardiac Foci in Risky Pregnancies: A Prospective Follow-Up Study

Hayrullah ALP, Emrullah TANRIKUT, Muzaffer ALTAY, Mehmet Murat ALTINDAĞ,

Taylan ONAT, Meltem IŞIK, İsmail EVREN

246

Taussig-Bing Anomalili Yenidoğanların Yoğun Bakım Yönetimi ve Operasyon Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Assessment of Intensive Care Unit Management in Newborns with Surgically Corrected Taussig-Bing Anomaly

Erkut ÖZTÜRK, İbrahim Cansaran TANIDIR, Hüsnü Fırat ALTIN, Alper GÜZELTAŞ, Yakup ERGÜL,

Zeynep KARATAŞ, Sertaç HAYDİN, Ersin EREK, Ender ÖDEMİŞ, İhsan BAKIR

DERLEME REVIEW ARTICLE

253

Percutaneous Closure of Various Types of Arteriovenous Fistulas with Various Devices: Review

Çeşitli Tiplerdeki Arteriovenöz Fistüllerin Değişik Cihazlarla Perkütan Kapatılması

Özge PAMUKÇU, Mustafa ARGUN, Abdullah ÖZYURT, Ali BAYKAN, Kazım ÜZÜM, Nazmi NARİN

OLGU SUNUMLARI CASE REPORTS

- 257 **Second-Degree Atrioventricular Block Type-II in a Twin Pregnancy Induced by In Vitro Fertilization: Case Report**
İn Vitro Fertilizasyon ile Oluşan İkiz Gebelikte 2. Derece Artriyoventriküler Blok Tip-II
Mahmut GÖKDEMİR, Derya ÇİMEN, Ali Sami GÜRBÜZ
- 262 **Akut Romatizmal Ateş ve Akut Poststreptokokal Glomerulonefrit Birlikteliği**
Coexistence of Acute Rheumatic Fever and
Acute Poststreptococcal Glomerulonephritis: Case Report
Fikri DEMİR, Meki BİLİCİ, Alper AKIN, Duran KARABEL, Mehmet İbrahim TURAN, Aydın ECE
- 265 **İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezili Bir Yenidoğanda Duktus Arteriyozusa “Stent-İçi-Stent” Yerleştirilmesi**
Ductal Stent-In-Stent Implantation in a Newborn with Pulmonary Atresia with
Intact Ventricular Septum: Case Report
Vehbi DOĞAN, Tamer YOLDAŞ, Sara EROL, İlker ERTUĞRUL, Senem ÖZGÜR, Şeyma KAYALI, Utku Arman ÖRÜN, Murat KOÇ, Selmin KARADEMİR
- 269 **Late Onset of Junctional Ectopic Tachycardia Following Ventricular Septal Defect Repair: Case Report**
Ventriküler Septal Defekt Cerrahisi Sonrası Geç Gelişen Kavşak Ektopik Taşikardi
Neslihan KIPLAPINAR, Yakup ERGÜL, Nafiye Emel ÇAKAR, Celal AKDENİZ, Ersin EREK, Volkan TUZCU
- 273 **Chest Wall Rigidity in an Infant Following Postoperative Low-Dose Fentanyl Administration: Case Report**
Konjenital Kalp Operasyonu Geçirmiş Bir Süt Çocuğunda
Düşük Doz Fentanil Kullanımı Sonrası Gelişen Göğüs Duvarı Rijiditesi
Erkut ÖZTÜRK, Öykü TOSUN, Pelin AYYILDIZ, Ender ÖDEMİŞ, Alper GÜZELTAŞ
- 276 **A Rare Association: Klippel-Feil Syndrome and Dilated Cardiomyopathy: Case Report**
Nadir Bir Birliktelik: Klippel-Feil Sendromu ve Dilate Kardiyomiyopati
Rahmi ÖZDEMİR, Cem KARADENİZ, Filiz HAZAN, Yılmaz YOZGAT, Önder DOKSÖZ, Mustafa DEMİROL, Timur MEŞE, Murat Muhtar YILMAZER

ORİJİNAL GÖRÜNTÜ ORIGINAL IMAGE

- 279 **X-Linked Hypertrophic Cardiomyopathy and Wolf-Parkinson-White Syndrome (Danon Disease): A Case with A Lamp-2 Gene Mutation: Original Image**
X'e Bağlı Geçişli Hipertrofik Kardiyomiyopati ve Wolf-Parkinson-White Sendromu (Danon Hastalığı):
Lamp-2 Gen Mutasyonlu Olgu
Funda ÖZTUNÇ, Bülent KOCA, Celal AKDENİZ

BİLİMSEL TOPLANTILAR SCIENTIFIC MEETINGS

Evaluation of Carotid Intima-Media Thickness and Carotid Arterial Stiffness in Children Who Underwent an Adenotonsillectomy

Adenotonsillektomi Yapılmış Çocuklarda Karotis İntima Media Kalınlığı ve Karotid Arteriyel Sertliğin Değerlendirilmesi

Murat ÇİFTEL,^a
Berrin DEMİR,^b
Osman YILMAZ,^a
Hasan KAHVECİ,^c
Ömer KILIÇ^d

Departments of
^aPediatric Cardiology,
^bRadiology,
^cPediatric Infectious Diseases,
^dNeonatal Unit
Erzurum Region Training and
Research Hospital, Erzurum

Geliş Tarihi/Received: 02.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 04.07.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Murat ÇİFTEL
Erzurum Region Training and
Research Hospital,
Department of Pediatric Cardiology,
Erzurum,
TÜRKİYE/TURKEY
nefrotik@hotmail.com

ABSTRACT Objective: The aim of this study was to investigate the risk of subclinical atherosclerosis and cardiovascular events in children who had undergone an adenotonsillectomy. **Material and Methods:** This study included 70 subjects from 14-19 years of age, who had previously undergone an adenotonsillectomy, and 50 aged-match control subjects with a similar body mass index. Systolic blood pressure, diastolic blood pressure, and pulse pressure were measured in all subjects. The carotid intima media thickness was measured using a high-resolution ultrasound device. Carotid arterial systolic diameter and carotid arterial diastolic diameter were also measured; these values were used to calculate carotid arterial strain, beta stiffness index, elasticity modulus, and carotid artery distensibility. **Results:** No significant differences were found among the following parameters in the adenotonsillectomy and control groups: carotid intima media thickness (0.43±0.07 mm and 0.42±0.08 mm, p=0.43), beta stiffness index (2.72±0.96 and 2.85±1.29, p=0.96), elasticity modulus (233.11±80.77 and 241.41±113.23, p=0.98), carotid arterial strain (0.19±0.07 and 0.20±0.09, p=0.97), and carotid artery distensibility (16.37±6.53 and 17.05±7.98, p=0.79). **Conclusion:** The carotid intima media thickness and carotid artery stiffness values in children with adenotonsillectomy were similar to those of the control group. This indicates that there is not an increased risk of subclinical atherosclerosis and cardiovascular events in children who undergo an adenotonsillectomy.

Key Words: Carotid intima-media thickness; carotid artery diseases; atherosclerosis

ÖZET Amaç: Bu çalışmanın amacı adenotonsillektomili çocuklarda subklinik ateroskleroz ve kardiyovasküler olay riskini araştırmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya adenotonsillektomi yapılmış yaşları 14-19 arasında olan 70 çocuk adenotonsillektomi grubu olarak, yaş ve beden kitle indeksi benzer olan sağlıklı 50 çocuk ise kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Tüm kişilerden sistolik kan basıncı, diyastolik kan basıncı ve nabız basıncı ölçüldü. Yüksek çözünürlüklü ultrason cihazı ile karotis intima media kalınlığı, karotid arter sistolik çapı ve karotid arter diyastolik çapı ölçüldü. Bu ölçümler ile karotid arter strain, beta sertlik indeksi, elastisite modülü ve karotid arter distensibilite belirlendi. **Bulgular:** Adenotonsillektomili ve kontrol grubu arasında karotis intima media kalınlığı (0,43±0,07 mm ve 0,42±0,08 mm, p=0,43), beta sertlik indeksi (2,72±0,96 ve 2,85±1,29, p=0,96), elastisite modülü (233,11±80,77 ve 241,41±113,23, p=0,98), karotid arter strain (0,19±0,07 ve 0,20±0,09, p=0,97) ve karotid arter distensibilite (16,37±6,53 ve 17,05±7,98, p=0,79) bakımından farklılık saptanmadı. **Sonuç:** Adenotonsillektomili çocuklarda karotis intima media kalınlığı ve karotid arteriyel sertlik değerleri kontrol grubu ile benzer bulundu. Bu sonuç adenotonsillektomili çocuklarda subklinik ateroskleroz ve kardiyovasküler olay riskinde artış olmadığını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Karotis iç-orta kalınlığı; karotis arter hastalıkları; ateroskleroz

Pediatr Heart J 2014;1(2):233-9

Tonsils and adenoids are secondary lymphoid organs found in the mucosa-associated lymphoid tissue. The enlargement of tonsils and adenoids is observed most commonly in children from 4-7 years of age

since the involution process has begun by puberty.^{1,2} The tonsils and adenoids play an important role in humoral and cellular immunity. They constitute the first line of defense in the respiratory and gastrointestinal tracts, while Waldeyer's tonsillar ring, formed from the palatine, lingual, pharyngeal (adenoid), and tubal tonsils, plays an important role in host defense against bacterial and viral infections.³

Adenotonsillectomy is one of the most common pediatric surgical procedures performed in the United States and it may lead to changes in cellular and humoral immunity.^{4,5} These changes generally occur in the early period following adenotonsillectomy and improve gradually over time.^{6,7} Nevertheless, the possible immunological effects of adenotonsillectomy remain controversial.⁸ It is known that impaired immune defense may lead to infections and chronic infections have been linked to inflammation and atherogenesis.⁹ In addition, chronic inflammation may play a role in the initiation or progression of atherosclerosis.^{10,11}

Surgical removal of the tonsils and appendix was reported to be associated with increased risk of premature acute myocardial infarction. The risk is even higher if both tonsils and appendix are surgically removed.¹² Recurrent tonsillitis and obstructive sleep apnea are the most common indications for adenotonsillectomy. If recurrent tonsillitis and obstructive sleep apnea are untreated, the risk of atherosclerosis and cardiovascular events is higher due to increased inflammation.^{13,14}

Carotid intima-media thickness is used increasingly as a surrogate marker for atherosclerosis. Its use relies on its ability to predict future clinical cardiovascular end points.¹⁵ Similarly, arterial stiffness also has a strong predictive validity for future cardiovascular events and atherosclerotic diseases.¹⁶ Thus, carotid intima-media thickness and arterial stiffness represent different vessel wall properties, and combined measurement of both parameters provides optimal results.¹⁷ In this study, the aim was to evaluate carotid intima-media thickness and carotid arterial stiffness in children who underwent adenotonsillectomy.

MATERIAL AND METHODS

STUDY POPULATION

The study was of a cross-sectional design and was initiated upon approval from the Hospital Ethics Committee (Erzurum Region Training and Research Hospital, Erzurum, Turkey). The patients and control subjects included in the study and their parents were informed about the study, and informed consent was obtained for each subject. The study was conducted in accordance with the Helsinki Declaration regulating biomedical investigations on humans, revised in 2000.

The study included 70 adolescent patients (38 males, 32 females) aged 14-19 years, who previously underwent an adenotonsillectomy at 4-9 years of age who had undergone an adenotonsillectomy at least 5 year prior to the study. We excluded patients who underwent an adenotonsillectomy less than 5 years prior to the study. The control group included 50 age-matched subjects (27 males, 23 females) with a similar body mass index.

Patients with congenital or acquired cardiac anomalies, rheumatologic disorders, obesity, acute and chronic liver disease, kidney insufficiency, diabetes mellitus, hypertension, and dysrhythmia were excluded from the patient group. Patients referred to the outpatient clinics of pediatric cardiology due to cardiac murmur who were found to have no cardiac disorder based on physical examination, electrocardiography, and echocardiography and diagnosed with an innocent murmur were included in the control group. Patients with congenital or acquired cardiac anomalies, rheumatologic disorder, obesity, acute and chronic liver disease, kidney insufficiency, diabetes mellitus, hypertension, dysrhythmia, adenotonsillar disease, respiratory tract infection, and systemic and local infections were excluded from the control group.

Age, weight and height measurements were conducted for all patients. Body mass index was calculated by dividing body weight in kilograms by the square of height in meters (kg/m^2). In addition,

systolic blood pressure (SBP) and diastolic blood pressure (DSP) values were obtained in all patients, and pulse pressure (PP) was calculated.

ECHOCARDIOGRAPHIC EXAMINATION

In all subjects, two-dimensional, M-mode, pulsed and color flow Doppler echocardiographic examinations (Vivid 7 pro, GE, Horten, Norway, 3-MHz transducer) were performed by a cardiologist who was blinded to the clinical details and to the results of the other investigations of each patient and controls. During echocardiography, a 12-lead electrocardiography was recorded continuously. The systolic function of the left ventricle was evaluated using M-mode echocardiography in the parasternal long-axis view.¹⁸

CAROTID INTIMA MEDIA THICKNESS MEASUREMENT

Following a resting period of 10 min prior to ultrasonography, carotid intima-media thickness measurements were obtained under conditions of stable temperature and silence. A 12-MHz transducer and Siemens (ACUSON Antares Ultrasound System, Siemens Medical Systems Corp., USA) echocardiography device was used for the ultrasonographic evaluation. Measurements were obtained with mild extension of the head and in a supine position in the opposite direction of the carotid artery of interest. Measurements were obtained in the distal part of the right common carotid artery 1 cm proximal to the bifurcation to evaluate the posterior wall of the vessel. During measurements, the vessel was imaged longitudinally. For carotid intima-media thickness, the hypoechoic area between echogenic lines of the innermost two layers of the arterial wall was measured.¹⁹ Mean values were calculated from three measurements (Figure 1).

CAROTID ARTERY STIFFNESS MEASUREMENT

SBP and DBP values were measured and recorded using a Dinamap Pro100 (Critikon Inc.) automatic sphygmomanometer from the right brachial artery after the participants had rested for 15 min in a supine position. Mean values were calculated from three measurements. PP was calculated as $PP = SBP - DBP$. The best acoustic window was identified with the jugular vein above the common carotid artery,

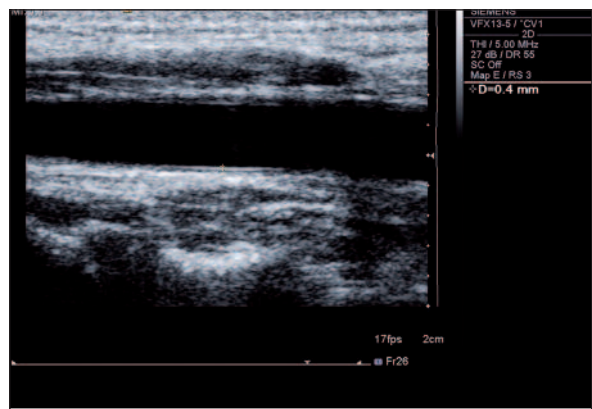


FIGURE 1: Measurement of carotid intima media thickness in one of the patients.

and a series of images were acquired over a 20-s period. On average, 5-6 cardiac cycles were used for the estimation of carotid diameters. The carotid artery luminal diameter 1-cm proximal to the common carotid artery bifurcation was measured in both the systolic and diastolic phases of the cardiac cycle using a high-resolution B-mode ultrasonographic system (Xario, Toshiba Medical Systems Corp., Tochigi, Japan) equipped with a 7.5-MHz real-time B-mode scanner and pulsed-Doppler mode scanner.

Formulae including the carotid arterial systolic diameter (D_s), carotid arterial diastolic diameter (D_d), SBP, DBP and PP were used to calculate carotid arterial strain (CAS). Pressure strain elastic modules (E_p), beta stiffness index (βSI) and carotid artery distensibility (CAD) were used as carotid artery stiffness parameters. The formulae were as follows: $CAS = (D_s - D_d) / D_d$; $\beta SI = [\ln (SBP / DBP)] / \text{strain}$; $E_p = (SBP - DBP) / \text{strain}$; $CAD = 2 [(D_s - D_d) / D_d] \times PP$.¹⁹⁻²¹

STATISTICAL ANALYSIS

Statistical Package for the Social Sciences for Windows 17 (SPSS, Inc., Chicago, IL, USA) was used for the statistical analyses. The Kolmogorov-Smirnov test was used to assess whether the samples exhibited normal distribution. An unmatched Student's t-test was used to compare the mean values of the samples showing a normal distribution, and the Mann-Whitney U-test was used to compare the mean values of those showing non-normal distribution. Pearson's correlation test was used to assess

the correlation between quantitative data. Data are expressed as means plus and minus standard deviation. A value of $p < 0.05$ was considered to indicate statistical significance.

RESULTS

Clinical characteristics and M-mode echocardiographic findings of the adenotonsillectomy and the control groups were compared. Age (16.94 ± 1.66 and 17.18 ± 1.64 , $p = 0.18$), body mass index (19.05 ± 1.72 and 19.62 ± 1.79 , $p = 0.08$), systolic blood pressure (108.25 ± 5.90 and 109.68 ± 6.15 , $p = 0.17$), diastolic blood pressure (67.08 ± 4.57 and 67.78 ± 4.18 , $p = 0.48$), pulse pressure (41.18 ± 4.75 and 41.90 ± 5.05 , $p = 0.41$), interventricular septal wall thickness (diastolic), left ventricular posterior wall thickness (diastolic), left ventricular end-diastolic diameter, left ventricular end-systolic diameter, left ventricular posterior wall thickness (systolic), and interventricular septal wall thickness (systolic) were similar in the two groups (Table 1).

The carotid intima-media thickness and carotid artery stiffness parameters of the adenotonsillectomy and control groups were also compared. Carotid intima-media thickness (0.43 ± 0.07 mm and 0.42 ± 0.08 mm, $p = 0.43$), beta stiffness index (2.72 ± 0.96 and 2.85 ± 1.29 , $p = 0.96$), pressure strain elastic modules (233.11 ± 80.77 and 241.41 ± 113.23 , $p = 0.98$), carotid ar-

terial strain (0.19 ± 0.07 and 0.20 ± 0.09 , $p = 0.97$), and carotid artery distensibility (16.37 ± 6.53 and 17.05 ± 7.98 , $p = 0.79$) in the adenotonsillectomy group were similar to that in the control group (Table 2).

Analysis revealed a positive correlation between age and carotid intima-media thickness in the adenotonsillectomy group ($r = 0.48$, $p < 0.01$) and the control group ($r = 0.45$, $p < 0.01$).

DISCUSSION

Adenotonsillectomy is one of the most commonly performed surgical procedures, although the widespread use of antibiotics has reduced the frequency of adenotonsillectomy operations. Recurrent tonsillitis and obstructive sleep apnea are the most common indications of adenotonsillectomy.^{4,5} Recurrent tonsillitis results in increased systemic inflammation and phospholipase A2 activity is higher in these patients. Phospholipase A2 plays a significant role in growth regulation, differentiation, and inflammation and contributes to the development of cardiovascular diseases and atherosclerosis.²²⁻²⁴ Furthermore, T cells are in a highly proliferative state in the tonsils of children with obstructive sleep apnea, and are associated with increased production of proinflammatory cytokines.²⁵ Adenosine deaminase plays an important role in the differentiation of lymphoid cells, and it is also implicated in

TABLE 1: Clinical characteristics and M-mode echocardiographic parameters.

	Adenotonsillectomy (70 subjects)	Controls (50 subjects)	P value
Age (years)	16.94±1.66	17.18±1.64	0.18
BMI (kg/m ²)	19.05±1.72	19.62±1.79	0.08
SBP (mmHg)	108.25±5.90	109.68±6.15	0.17
DBP (mmHg)	67.08±4.57	67.78±4.18	0.41
IVSd (mm)	9.21±1.73	9.54±1.65	0.31
LVIDd (mm)	37.45±4.39	38.64±5.10	0.11
LVPWd (mm)	7.57±2.01	8.18±2.07	0.10
IVSs (mm)	11.74±1.72	11.94±1.83	0.50
LVIDs (mm)	22.15±4.17	23.06±4.46	0.30
LVPWs (mm)	12.26±2.36	12.44±2.25	0.11
EF	65.77±9.14	67.70±6.50	0.33

ATH: Adenotonsillar hypertrophy, BMI: Body mass index; SBP: Systolic blood pressure; DBP: Diastolic blood pressure; IVSd: Interventricular septal wall thickness (diastolic); LVIDd: Left ventricular internal dimension (diastolic); LVPWd: Left ventricular posterior wall thickness (diastolic); IVSs: Interventricular septal wall thickness (systolic); LVIDs: Left ventricular internal dimension (systolic); LVPWs: Left ventricular posterior wall thickness (systolic); EF: Ejection fraction.

TABLE 2: Carotid artery stiffness parameters and carotid intima media thickness.

	Adenotonsillectomy (70 subjects)	Controls (50 subjects)	P value
PP (mm Hg)	41.18±4.75	41.90±5.05	0.48
D _s (mm)	5.62±0.46	5.78±0.55	0.11
D _d (mm)	4.70±0.38	4.80±0.43	0.20
CAS	0.19±0.07	0.20±0.09	0.97
βSi	2.72±0.96	2.85±1.29	0.96
Ep	233.11±80.77	241.41±113.23	0.98
CAD	16.37±6.53	17.05±7.98	0.79
CIMT (mm)	0.43±0.07	0.42±0.08	0.43

PP: Pulse pressure; D_s: Carotid systolic diameter; D_d= Carotid diastolic diameter; CAS: Carotid arterial strain; βSi: Beta stiffness index; Ep: Pressure-strain elasticity modulus; CAD: Carotid artery distensibility; CIMT: Carotid intima media thickness.

oxidative stress. One study reported that serum and tissue adenosine deaminase activity, the oxidant enzyme malondialdehyde, and nitric oxide levels were higher in patients with recurrent tonsillitis, while the levels of antioxidant carbonic anhydrase and catalase were lower.²⁶

Adenotonsillar hypertrophy is the leading cause of upper respiratory tract obstruction, obstructive sleep apnea, and hypoxia in children. It can negatively affect the quality of life, somatic growth, and school performance of children. Adenotonsillar hypertrophy can also cause cardiovascular and pulmonary disorders and result in heart failure, hypertension, cardiac arrhythmias and stroke. In patients with obstructive sleep apnea, endothelial dysfunction, coagulopathy, oxidative and inflammatory stress, elevated sympathetic activity, intrathoracic pressure changes, insulin resistance, and thrombosis may occur and there is an increased inflammatory response.²⁷⁻²⁹ C-reactive protein and tumor necrosis factor levels show an increased response to systemic inflammation that regresses with obstructive sleep apnea treatment, while the risk cardiovascular disease increases if left untreated. Moreover, recurrent tonsillitis and obstructive sleep apnea have serious unfavorable effects on the cardiovascular system.^{6,30}

Some complex changes may occur in the immune system after tonsillectomy; indeed a high incidence of lymphoma and some immune system disorders were detected in these patients.^{6,7,31,32} Tonsils and adenoids play an important role in hu-

moral and cellular immunity. The immune system can protect against atherosclerosis.³³ Removal of the spleen-another secondary lymphoid organ, although not part of the mucosa-associated lymphoid tissue system-is associated with accelerated atherosclerosis in experimental animals and in humans.^{34,35} Furthermore, in a large population-based study, the risk of acute myocardial infarction increased in patients that underwent appendectomy or tonsillectomy before the age of 20 years. This increased risk was statistically significant, and higher than expected considering that both the tonsils and appendix were removed. However, no risk association was evident when the procedures were performed in individuals over the age of 20 years. Since the appendix and tonsils are secondary lymphoid organs whose removal can affect several aspects of immune activity, including decreased production of immunoglobulins, these results indicate that removal has a complex long-term effect on the immune system.¹² These studies suggested an increased risk of atherosclerosis and acute myocardial infarction in patients who had adenotonsillar hypertrophy, and in those patients who underwent adenotonsillectomy. Thus, the risk of atherosclerosis may not be related to adenotonsillectomy, although a limited number of studies on this establish a clear relationship between adenotonsillectomy and acute myocardial infarction.

To correlate the risk of atherosclerosis and cardiovascular events, the current study evaluated carotid intima-media thickness and carotid arterial

stiffness in patients who underwent adenotonsillectomy. Carotid intima-media thickness and carotid arterial stiffness are strong predictors of atherosclerosis and carotid arterial stiffness, respectively.¹⁹ The results demonstrated that carotid intima-media thickness and parameters of carotid arterial stiffness, including carotid arterial strain, carotid artery distensibility, beta stiffness index, and elastic modules, in the adenotonsillectomy group were similar to those in the control group. Based on the carotid intima-media thickness, carotid arterial strain, carotid artery distensibility, beta stiffness index, and elastic modules results, an increased risk of atherosclerosis or cardiovascular events in patients who underwent adenotonsillectomy was not evident. These results could be attributed to an improvement in obstructive sleep apnea by adenotonsillectomy that causes an increased risk of atherosclerosis. Furthermore, only palatine and pharyngeal (adenoid) tonsil components of the Waldeyer's tonsillar ring are removed during adenotonsillectomy, leaving the lingual and tubal tonsil intact. Thus, even though some immune system alterations can occur after adenotonsillectomy, the importance of these changes remains controversial.^{3,8,29}

This study was limited by the small number of included patients relative to the high frequency of adenotonsillectomy. Furthermore, markers of inflammation, cholesterol levels, and oxidative stress levels were not measured. In addition, because the study was conducted in childhood, the risk of atherosclerosis was lower.

CONCLUSION

In conclusion, carotid intima-media thickness and carotid arterial stiffness in children who underwent adenotonsillectomy were similar to the healthy control group, which indicates that there is no increase in atherosclerosis and cardiovascular event risk in children who undergo this procedure. However, our study was conducted during the adolescent period when the risk of atherosclerosis and acute myocardial infarct is low. The risk of atherosclerosis and acute myocardial infarct in older patients undergoing adenotonsillectomy is not known, and so further studies are warranted. To determine the risk of atherosclerosis and cardiovascular events with adenotonsillectomy, prospective studies with larger populations, as well as long-term follow-up of patients for atherosclerosis, should be conducted.

REFERENCES

- Perry M, Whyte A. Immunology of the tonsils. *Immunol Today* 1998;19(9):414-21.
- Casselbrant ML. What is wrong in chronic adenoiditis/tonsillitis anatomical considerations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;5(49 Suppl 1):133-5.
- Boyaka PN, Wright PF, Marinaro M, Kiyono H, Johnson JE, Gonzales RA, et al. Human nasopharyngeal-associated lymphoreticular tissues. Functional analysis of subepithelial and intraepithelial B and T cells from adenoids and tonsils. *Am J Pathol* 2000;157(6):2023-35.
- Ramos SD, Mukerji S, Pine HS. Tonsillectomy and adenoidectomy. *Pediatr Clin North Am* 2013;60(4):793-807.
- Munir N, Clarke R. Indications for tonsillectomy: the evidence base and current UK practice. *Br J Hosp Med (Lond)* 2009;70(6):344-7.
- Zielnik-Jurkiewicz B, Jurkiewicz D. Implication of immunological abnormalities after adenotonsillectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;64(2):127-32.
- Böck A, Popp W, Herkner KR. Tonsillectomy and the immune system: a long-term follow up comparison between tonsillectomized and non-tonsillectomized children. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1994;251(7):423-7.
- Richtsmeier WJ, Shikhani AH. The physiology and immunology of the pharyngeal lymphoid tissue. *Otolaryngol Clin North Am* 1987;20(2):219-28.
- Leowattana W. Chronic infections and atherosclerosis. *J Med Assoc Thai* 2001;84(Suppl 3):650-7.
- Wong BW, Meredith A, Lin D, McManus BM. The biological role of inflammation in atherosclerosis. *Can J Cardiol* 2012;28(6):631-41.
- van der Valk FM, van Wijk DF, Stroes ES. Novel anti-inflammatory strategies in atherosclerosis. *Curr Opin Lipidol* 2012;23(6):532-9.
- Janszky I, Mukamal KJ, Dalman C, Hammar N, Ahnve S. Childhood appendectomy, tonsillectomy, and risk for premature acute myocardial infarction--a nationwide population-based cohort study. *Eur Heart J* 2011;32(18):2290-6.
- Arnaud C, Dematteis M, Pepin JL, Baguet JP, Lévy P. Obstructive sleep apnea, immunoinflammation, and atherosclerosis. *Semin Immunopathol* 2009;31(1):113-25.
- Weinreich G, Wessendorf TE, Erdmann T, Moebus S, Dragano N, Lehmann N, et al; Heinz Nixdorf Recall (HNR) study group. Association of obstructive sleep apnoea with subclinical coronary atherosclerosis. *Atherosclerosis* 2013;231(2):191-7.
- Lorenz MW, Markus HS, Bots ML, Rosvall M, Sitzer M. Prediction of clinical cardiovascular events with carotid intima-media thickness: a systematic review and meta-analysis. *Circulation* 2007;115(4):459-67.

16. Vlachopoulos C, Aznaouridis K, Stefanadis C. Prediction of cardiovascular events and all-cause mortality with arterial stiffness: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2010;55(13):1318-27.
17. Harloff A, Strecker C, Reinhard M, Kollum M, Handke M, Olschewski M, et al. Combined measurement of carotid stiffness and intima-media thickness improves prediction of complex aortic plaques in patients with ischemic stroke. *Stroke* 2006;37(11):2708-12.
18. Kimball TR, Michelfelder EC. Echocardiography. In: Allen HD, ed. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2008. p.95-163.
19. Ciftel M, Yılmaz O, Kardelen F, Kocabaş A. Carotid intima media thickness and arterial stiffness in children with acute rheumatic fever. *Pediatr Cardiol* 2014;35(1):16-21.
20. Myung Y, Seo HS, Jung IH, Lee NH, Suh J, Choi JH, et al. The correlation of carotid artery stiffness with heart function in hypertensive patients. *J Cardiovasc Ultrasound* 2012;20(3):134-9.
21. Godia EC, Madhok R, Pittman J, Trocio S, Ramas R, Cabral D, et al. Carotid artery distensibility: a reliability study. *J Ultrasound Med* 2007;26(9):1157-65.
22. Ezzeddini R, Darabi M, Ghasemi B, Jabbari Moghaddam Y, Abdollahi S, Rashtchizadeh N, et al. Circulating phospholipase-A2 activity in obstructive sleep apnea and recurrent tonsillitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76(4):471-4.
23. Garza CA, Montori VM, McConnell JP, Somers VK, Kullo IJ, Lopez-Jimenez F. Association between lipoprotein-associated phospholipase A2 and cardiovascular disease: a systematic review. *Mayo Clin Proc* 2007;82(2):159-65.
24. Rosenson RS, Stafforini DM. Modulation of oxidative stress, inflammation, and atherosclerosis by lipoprotein-associated phospholipase A2. *J Lipid Res* 2012;53(9):1767-82.
25. Kim J, Bhattacharjee R, Dayyat E, Snow AB, Kheirandish-Gozal L, Goldman JL, et al. Increased cellular proliferation and inflammatory cytokines in tonsils derived from children with obstructive sleep apnea. *Pediatr Res* 2009;66(4):423-8.
26. Garca MF, Demir H, Turan M, Bozan N, Kozan A, Belli ŞB, et al. Assessment of adenosine deaminase (ADA) activity and oxidative stress in patients with chronic tonsillitis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271(6):1797-802.
27. Randel A. AAO-HNS Guidelines for Tonsillectomy in Children and Adolescents. *Am Fam Physician* 2011;84(5):566-73.
28. Scorza FA, Cavalheiro EA, Scorza CA, Galduróz JC, Tufik S, Andersen ML. Sleep Apnea and Inflammation - Getting a Good Night's Sleep with Omega-3 Supplementation. *Front Neurol* 2013;4:193.
29. Butt M, Dwivedi G, Khair O, Lip GY. Obstructive sleep apnea and cardiovascular disease. *Int J Cardiol* 2010;139(1):7-16.
30. Kheirandish-Gozal L, Capdevila OS, Tauman R, Gozal D. Plasma C-reactive protein in nonobese children with obstructive sleep apnea before and after adenotonsillectomy. *J Clin Sleep Med* 2006;2(3):301-4.
31. Liaw KL, Adami J, Gridley G, Nyren O, Linet MS. Risk of Hodgkin's disease subsequent to tonsillectomy: a population-based cohort study in Sweden. *Int J Cancer* 1997;72(5):711-3.
32. Andersson RE, Olaison G, Tysk C, Ekbohm A. Appendectomy is followed by increased risk of Crohn's disease. *Gastroenterology*. 2003;124(1):40-6.
33. Hansson GK, Libby P. The immune response in atherosclerosis: a double-edged sword. *Nat Rev Immunol* 2006;6(7):508-19.
34. Caligiuri G, Nicoletti A, Poirier B, Hansson GK. Protective immunity against atherosclerosis carried by B cells of hypercholesterolemic mice. *J Clin Invest* 2002;109(6):745-53.
35. Robinette CD, Fraumeni JF Jr. Splenectomy and subsequent mortality in veterans of the 1939-45 war. *Lancet* 1977;2(8029):127-9.

Riskli Gebeliklerde Fetal Hiperekojenik Kardiyak Fokuslar: Prospektif İzlem Çalışması

Fetal Hyperechogenic Cardiac Foci in Risky Pregnancies: A Prospective Follow-Up Study

Hayrullah ALP,^a
Emrullah TANRIKUT,^b
Muzaffer ALTAY,^b
Mehmet Murat ALTINDAĞ,^b
Taylan ONAT,^b
Meltem IŞIK,^b
İsmail EVREN^c

^aÇocuk Kardiyoloji Kliniği,
^bKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Malatya Devlet Hastanesi,
^cKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Özel Gözde Hastanesi,
Malatya

Geliş Tarihi/Received: 21.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 04.07.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hayrullah ALP
Malatya Devlet Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Malatya,
TÜRKİYE/TURKEY
drhayrullahalp@hotmail.com

ÖZET Amaç: İntrakardiyak hiperekojen odaklar, genellikle gebeliğin ikinci trimesterinde saptanan papiller kas veya korda tendinea kaynaklı yapılarıdır. Çalışmamızın amacı, yüksek ve düşük riskli gebelerde tespit edilen bu odakların özelliklerini ve doğumsal kalp hastalıkları ve kromozomal anomalileri ile olan ilişkilerini değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya 18-22 hafta arası gebeler alındı. Gebeler risk grubuna göre yüksek ve düşük risk olmak üzere iki gruba ayrıldı. Tüm gebelere ayrıntılı fetal ekokardiyografi yapıldı. **Bulgular:** Çalışmaya, 296 (%54.71) düşük risk grubunda ve 245 (%45.29) yüksek risk grubunda olmak üzere toplam 541 gebe alındı. Yapılan fetal ekokardiyografide 2 tane düşük risk grubunda ve 9 tanesi yüksek risk grubunda olan toplam 11 vaka intrakardiyak hiperekojen odak tespit edildi. İntrakardiyak hiperekojen odak tespit edilen yüksek risk grubunda doğumsal kalp hastalığı oranı %1.64 iken düşük risk grubunda %0.34 olarak bulundu. Sadece çoklu intrakardiyak hiperekojen odak tespit edilen yüksek risk grubundaki bir vaka kromozom analizi ile Down sendromu tespit edildi. **Sonuç:** İntrakardiyak hiperekojen odaklar fetal ekokardiyografide ikinci trimester boyunca saptanabilmektedir. Genellikle, izole olarak tespit edilen bu yapılar kromozom anomalileri ile ilişkili olmayıp, sadece çok sayıda ve yaygın yerleşimli olanlar diğer destekleyici testlerin varlığında Down sendromu açısından bir bulgu olarak kabul edilebilir. İntrakardiyak hiperekojen odakların her toplu öneminin belirlenmesi, gebelerde Down sendromu riskinin belirlenmesinde faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: İntrakardiyak hiperekojenik odak; fetal ekokardiyografi; riskli gebelik; doğumsal kalp hastalığı; kromozom anomalisi

ABSTRACT Objective: Intracardiac hyperechogenic focuses are originated from papillary or cordae tendinea and generally detected in second trimester of the pregnancy. The aim of our study is to evaluate the characteristic properties of these focuses and associations between congenital heart diseases and chromosomal anomalies which were detected in high and low risk pregnancies. **Material and Methods:** Pregnant women who were at 18-22 weeks of gestation were included in the study. All pregnant women were categorized as high and low risk pregnancies. Detailed fetal echocardiography was performed on all pregnant women. **Results:** A total of 541 pregnant women including 296 (54.71%) low risk pregnancies and 245 (45.29%) high risk pregnancies were conducted in the study. Intracardiac hyperechogenic focuses were detected by echocardiography in a total of 11 cases in which 2 cases were in low risk and 9 cases were in high risk groups. The ratio of congenital heart diseases in the cases with intracardiac hyperechogenic focuses were 1.64% and 0.34% in high and low risk pregnancies, respectively. Only in a patient with multiple intracardiac hyperechogenic focuses, chromosomal analysis was revealed Down syndrome genotype who was in high risk pregnancy group. **Conclusion:** Intracardiac hyperechogenic focuses can be detected by fetal echocardiography during second trimester. They are usually isolated and not associated with chromosomal anomalies, however, if they are multiple and commonly located they can be used as a finding of Down syndrome with the other supporting tests. To determine the importance of intracardiac hyperechogenic focuses for each society can be helpful in determining the risk of Down syndrome in pregnancies.

Key Words: Intracardiac hyperechogenic focus; fetal echocardiography; risky pregnancies; congenital heart disease; chromosomal anomalies

İntrakardiyak hiperekojenik odak, fetal kalpte fetal kemik dokusu ile aynı veya daha fazla dansitede görülen bir yapıdır.¹ Etiyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte ventrikül içindeki papiller kasın veya kordaların gelişimindeki normal bir varyant veya artmış mineralizasyonuna bağlı ortaya çıktığı düşünülmektedir.² İntrakardiyak hiperekojen odak, rutin fetal ekokardiyografi esnasında sıklıkla karşılaşılan bir durum olup bazen de fetal ekokardiyografi için gönderilme nedeni olabilmektedir. Bu konuyla ilgili yapılmış çalışmalardan bir kısmı, hiperekojen odağın normal gelişimin bir varyasyonu olduğunu bildirirken, bir kısmı da kromozom anomalileri ve doğumsal kalp hastalıkları ile olan ilişkisine dikkat çekmiştir.^{1,3-6} İntrakardiyak hiperekojenik odaklar fetal dört odacık görüntüsünün sağlandığı planda kolaylıkla tespit edilebilir. Rutin ikinci trimester incelemesiyle saptanan prevalansı yaklaşık %1-3'dür.^{1-3,7} Büyüklükleri genellikle 1-6 mm arasında değişir ve sıklıkla sol ventrikülde tespit edilir ve genellikle tek bir odak olarak görülür.¹⁻⁷ Ancak, yaygın miyokardiyal kalsifikasyonu veya çok sayıda intrakardiyak hiperekojenik odakları olan vakalarda yapısal ve kromozomal anomaliler açısından ileri araştırmalar gerekmektedir.⁷ Diğer taraftan, intrakardiyak hiperekojen odak prevalansı ırklar ve toplumlar arasında da farklılıklar göstermektedir.⁷ Bu nedenle, intrakardiyak hiperekojenik odakların, kesin olarak belli yapısal veya sayısal kromozomal anomalilerin göstergesi olduğunu öne sürmek mümkün görünmemektedir. Bu konuya ışık tutmak amacıyla, çalışmamızda hastanemizde fetal ekokardiyografi yapılan yüksek ve düşük riskli gebelerde tespit edilen intrakardiyak hiperekojen odaklar ile doğumsal kalp hastalıkları araştırılmış olup, bunların doğum sonrası takipleri prospektif olarak değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

ÇALIŞMA GRUBU

Çalışmaya, Haziran 2013-Ocak 2014 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji kliniğimize fetal ekokardiyografi yapılması için kadın doğum uzmanları tarafından çeşitli nedenler ile sevk edilen, gebelik

haftası 18-22 hafta arasında olan, daha önceki çocuklarında, ailesinde veya kendisinde doğumsal kalp hastalığı öyküsü olan veya kendi isteği ile fetal ekokardiyografi yapılması için başvuran ve doğum sonrasında bebeklerine ekokardiyografi yapılabilen gebeler alındı. Tüm gebelerin gebelik öyküsü, kliniğimize sevk edilme nedenleri, herhangi bir ilaç kullanımının varlığı, madde bağımlılığının olup olmadığı, ailevi hastalıklar, daha önceki gebeliklerin sayısı ve özellikleri, kromozomal veya fetal anomalilerin varlığı ve ailede doğumsal veya kazanılmış kalp hastalıklarının bulunup bulunmadığı ayrıntılı bir şekilde not edildi. Gebeler yüksek ve düşük risk gruplarına ayrılarak tespit edilen doğumsal kalp hastalıkları ve intrakardiyak hiperekojenik odaklar açısından karşılaştırıldı. Çalışmaya başlamadan önce hastanemiz etik kurulunun onayı alınmıştır.

FETAL EKOKARDİYOĞRAFI

Fetal kalp incelemeleri yüksek rezolüsyonlu ekokardiyografi cihazı (HD11XE Ultrasound System, Philips Healthcare, Andover, Netherlands) kullanılarak yapıldı. Fetal ekokardiyografik incelemeler fetal pozisyon ve kalp aksının belirlendiği, Doppler ve M-mode ölçümlerin alınabildiği standart teknikler kullanılarak yapıldı.⁸⁻¹⁰ Yapısal anomaliler ve intrakardiyak hiperekojenik odaklar 2D ekokardiyografik görüntüler ile ritim problemleri ise M-mode ve Doppler teknikleri ile değerlendirildi.

PERİNATAL TAKİP

Fetal ekokardiyografide kardiyak anomali ve intrakardiyak hiperekojenik odak tespit edilen hastalara kromozom anomalisi açısından prenatal danışmanlık verildi. Kromozom anomalisinin tespiti için gebelik haftasına uygun olarak amniyosentez, koryonik villus örnekleme veya kordosentez yapıldı. Değerlendirme sonucunda anormallik saptanan olgulara gerekli bilgiler verildi. Prognozu kötü olan kalp anomalisi varlığında aileye gebeliğin sonlandırılması seçeneği anlatıldı. Postnatal dönemde tüm bebekler klinik ve ekokardiyografik olarak tekrar değerlendirildi. Kliniği uygun olan bebekler doğduktan hemen sonra ve üçer ay aralıklarla takibe alındı.

İSTATİSTİKSEL İNCELEME

Tüm istatistiksel incelemeler, Windows versiyonu için kullanılan SPSS 16.0 software (Chicago, IL, USA) programı ile yapıldı. Parametrik testlerdeki veriler ortalama ve \pm standart sapma olarak verildi. Gebelerin ve risk faktörlerinin gruplandırılmasında yüzde değerler kullanıldı. Parametrik değerlerin gruplar arası karşılaştırılmasında ki-kare testi, non-parametrik veriler için student-t testi kullanıldı. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Çalışmaya fetal ekokardiyografileri yapılan toplam 541 gebe alındı. Tüm gebelerden doğan bebeklere doğum sonrası tekrar ekokardiyografi yapılarak fetal dönemde yapılan fetal ekokardiyografi ile elde edilen veriler karşılaştırıldı. Çalışmaya alınan gebeler başvuru esnasında tespit edilen yüksek ve düşük risk kriterlerine göre iki gruba ayrıldı (Tablo 1). Buna göre 296 (%54,71) gebenin düşük risk grubunda 245 (%45,29) gebenin ise yüksek risk grubunda olduğu görüldü. Düşük risk grubunda gebelerin çoğunun kendi istekleri (%45,28) ile fetal ekokardiyografi için başvurduğu görülürken, yüksek risk grubunda ise maternal nedenlerden diyabet (%3,15), fetal nedenlerden 2. trimesterde yapılan fetal USG'de DKH şüphesi (%28,29), herediter nedenlerden ise önceki gebelikte doğumsal kalp hastalığı varlığı (%1,66) ilk sırada tespit edilmiştir.

Düşük risk grubunda ortalama yaş $26,65 \pm 5,12$ yıl iken yüksek risk grubunda $26,98 \pm 6,07$ yıl idi ve iki grup arasında istatistiksel anlamlı fark tespit edilmedi ($p > 0,05$) (Tablo 2). Düşük risk grubunda ortalama gebelik haftası $21,85 \pm 2,89$ hafta iken yüksek risk grubunda $20,12 \pm 1,05$ hafta idi ve yine iki grup arasında istatistiksel anlamlı fark tespit edilmedi ($p > 0,05$). Her iki grupta da primiparlar daha yüksek orandaydı. Ayrıca, yüksek riskli grupta dokuz gebede ikiz gebelik tespit edildi.

Düşük risk grubunda 2 vakada (%0,67), yüksek risk grubunda ise 9 vakada (%3,67) olmak üzere toplam 11 vakada (%2,03) intrakardiyak hiperekojen odak tespit edildi (Resim 1). Tespit edilen intrakardiyak hiperekojen odakların 10 vakada tek

TABLO 1: Çalışmaya alınan gebelerin düşük ve yüksek risk gruplarına göre dağılımı.

Risk grupları ve risk faktörleri	N (541)	%
Düşük risk		
Gebenin kendi isteği ile başvurusu	245	45,28
Yapılan fetal USG'de kalbin net değerlendirilememesi	51	9,43
Toplam	296	54,71
Yüksek risk		
Maternal nedenler		
Diyabet	17	3,15
İlaç kullanımı	11	2,05
Çoğul gebelik	9	1,66
İleri anne yaşı	9	1,66
İnvitro fertilizasyon (IVF)	5	0,92
Annede DKH bulunması	5	0,92
Annede kollajen doku hastalığı varlığı	1	0,18
Annede TORCH enfeksiyonu varlığı	0	0
Fetal nedenler		
2. trimesterde yapılan fetal USG'de DKH şüphesi	153	28,29
Disritmi	1	0,18
Poliamnioz/oligohidroamnioz	5	0,92
İmmün/nonimmün hidrops	1	0,18
Fetal anomali	5	0,92
Kromozomal anomali	2	0,37
Ense kalınlığında artış	3	0,56
Herediter nedenler		
Önceki gebeliklerde DKH öyküsü	9	1,66
Önceki gebeliklerde fetal anomali varlığı	5	0,92
Ailede DKH öyküsü	4	0,75
Toplam	245	45,29

USG: Ultrasonografi; DKH: Doğumsal kalp hastalığı; TORCH: Toksoplazma rubella sitomegalovirus. herpes simplex virus.

olduğu, sadece 1 vakada çok sayıda (üç tane) olduğu görüldü. Ayrıca, intrakardiyak hiperekojen odakların 8 vakada sol ventrikül yerleşimli iken 2 vakada sağ ventrikül yerleşimli olduğu ve sadece bir vakada her iki ventrikülde de görüldüğü tespit edildi. Düşük risk grubunda sadece 1 vakada doğumsal kalp hastalıklarından ventriküler septal defekt (%0,34) tespit edilirken, yüksek risk grubunda ise sırasıyla 2 vakada ventriküler septal defekt (%0,82), bir vakada atrioventriküler septal defekt (%0,41) ve bir vakada da çift çıkışlı sağ ventrikül (%0,41) tespit edildi (Tablo 3). Düşük risk grubunda fetal ekokardiyografi ile saptanan doğumsal kalp hastalığı sıklığı %0,34, yüksek risk grubunda ise %1,64 olarak bulundu. Doğum sonrası yapılan

TABLO 2: Çalışmaya alınan gebelerin demografik özellikleri.

	Düşük risk (N:296)	Yüksek risk (N:245)	p
Yaş (yılı)	26,65±5,12	26,98±6,07	>0,05
Gebelik haftası (hafta)	21,85±2,89	20,12±1,05	>0,05
Primipar (N/%)	150/50,68	129/52,65	>0,05*
Multipar (N/%)	146/49,32	116/47,35	>0,05*

*Student-t testi.

**RESİM 1:** Yirmi haftalık düşük risk grubundaki bir gebede sol ventriküldeki papiller kasta hiperekojen odak görülmekte.**TABLO 3:** Tespit edilen doğumsal kalp hastalıklarının gebelerdeki risk gruplarına göre dağılımı.

Doğumsal kalp hastalığı	Düşük risk grubu (N:296) (N/%)	Yüksek risk grubu (N:245) (N/%)
Ventriküler septal defekt	1/0,34	2/0,82
Atrioventriküler septal defekt	0/0	1/0,41
Çift çıkışlı sağ ventrikül	0/0	1/0,41
Toplam	1/0,34	4/1,64

ekokardiyografi ile konulan tanılar ve fetal ekokardiyografide tespit ettiğimiz tanılar karşılaştırıldığında kliniğimizin fetal ekokardiyografi ile tanı koyma oranımız %97 olarak bulunmuştur. Düşük risk grubunda doğumsal kalp hastalığı tespit edilen tek vakada intrakardiyak hiperekojen odak saptanmaz iken, yüksek risk grubunda sadece atrioventriküler septal defekt tespit edilen vakada 3 adet (sol ventrikülde 2 adet ve sağ ventrikülde 1 adet) intrakardiyak hiperekojen odaklar görülmüş olup,

ayrıca bu vakada kromozom analizi sonucu trizomi 21 ile uyumlu bulunmuştur. Doğum sonrası, yenidoğan döneminde bakılan ekokardiyografilerde sadece yüksek risk grubundaki gebelerden doğan 5 fetüste intrakardiyak hiperekojen odakların görülmeye devam ettiği tespit edildi.

Fetal aritmilerden 2/1 atrioventriküler blok yüksek risk grubundaki bir gebede tespit edildi. Bu gebede miks konnektif doku hastalığı mevcuttu ve gebeliğin ilerleyen dönemlerinde bu ritim probleminin düzeldiği görüldü. Ayrıca, düşük risk grubundaki iki gebede erken atriyal atımlar tespit edildi. Kordosentez, amniosentez veya koryonik villus örneklemeleri yüksek risk grubundaki 5 gebeye uygulandı ve bunların 1 tanesinde kromozom bozukluğu (trizomi 21) tespit edildi.

TARTIŞMA

İntrakardiyak hiperekojenik odak prevalansı yapılan çeşitli çalışmalarda %0,17-7,4 arasında bildirilmiştir.^{3,11,12} Bizim çalışmamızda ise düşük risk grubunda bu oran %0,67, yüksek risk grubunda ise %3,67 olarak bulunmuş olup literatürle uyumludur. İntrakardiyak hiperekojen odakların fetal ekokardiyografik takiplerde ilerleyen gebelik haftalarında sıklıkla gerilediği ve kaybolduğu görülmektedir.^{3,11-14} Bizim çalışmamızda fetal dönemde tespit edilen intrakardiyak hiperekojen odakların büyük kısmının doğum sonrası yapılan kontrol ekokardiyografilerde kaybolduğu, sadece 5 vakada (%45,45) halen sebat ettiği görülmüştür.

İntrakardiyak hiperekojenik odak tespit edilen fetüslerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı %2,7-3,2 arasında bildirilmiştir.^{13,15} Diğer taraftan, rutin ikinci trimester incelemesiyle saptanan prevalansı yaklaşık %1-3'dür.^{1-3,7} Genel popülasyonda doğumsal kalp hastalığı sıklığının gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde %0,8-2 arasında değiştiği göz önüne alındığında yukarıda tespit edilen oranların genel popülasyondan çok da farklı olmadığı söylenebilir.¹⁶ Bizim çalışmamızda ise intrakardiyak hiperekojen odak tespit edilen 11 vakadan sadece 1 tanesinde (atrioventriküler septal defekt) doğumsal kalp hastalığı saptanmıştır.

İntrakardiyak hiperekojen odak bulunan ölü yenidoğan ve fetüslerde yapılan çalışmalar, bu odakların papiller kas veya kordaların kalsifikasyonu sonucu oluştuğunu göstermiştir.^{3,17} Kromozom anomalisi bulunan ve normal karyotipe sahip tüm fetüslerde intrakardiyak hiperekojen odakların aynı patolojik yapıya sahip olduğu bilinmektedir.⁷ Bununla birlikte bu yapının nasıl oluştuğu halen tam olarak bilinmemekte ve normalin bir varyantı olarak değerlendirilmektedir.^{1,2,7} Bilindiği gibi papiller kaslar miyokard dokusundan, kordalar ise endokardiyal dokudan oluşmaktadır. Bu iki farklı doku arasındaki birleşme ve fenestrasyon fetal dönemde tam olmadığı zaman aradaki fibroid alan ekokardiyografide dens bir yapı olarak belirir ve intrakardiyak hiperekojen odak adını alır.^{1,2,7}

İntrakardiyak hiperekojen odakların kromozom anomalileri ile olan ilişkileri yapılan bazı çalışmalarda bildirilmekle beraber, bir takım çalışmalarda ise böyle bir ilişki gösterilememiştir.^{1,4-6} Shanks ve ark. yakın zamanda yaptıkları bir çalışmada, fetal ekokardiyografide tespit edilen intrakardiyak hiperekojen odakların trizomi 21 riskini artırmadığını, 35 yaşın altında ve tarama testleri sonucu normal olan gebelerde tespitinin tesadüfi olduğunu ve bunlara kromozom analizi yapılmasının gerekli olmadığını bildirmişlerdir.¹⁶ Diğer bir çalışmada ise tek başına intrakardiyak hiperekojen odakların trizomi 21 saptamadaki sensitivitesi sadece %11 olarak saptanmıştır.¹⁸ Genel olarak, intrakardiyak hiperekojen odaklar izole bir bulgu olarak saptandığında, diğer yapısal anomalilerin ve diğer belirteçlerin yokluğunda kromozom anomalilerin göstergesi değildir.⁷ Bunun nedenlerinden birisi de, fetal anomali taramasının ikinci trimestırda yapılmasıdır. Ayrıca, düşük riskli gebeliklerde de intrakardiyak hiperekojen odaklar yüksek riskli grubu göre daha az görülmektedirler.^{7,17} Bizim çalışmamızda da düşük risk

grubunda intrakardiyak hiperekojen odaklar yüksek risk grubuna göre çok daha az sayıda tespit edilmiştir.

İzole intrakardiyak hiperekojen odak genellikle tek bir ventrikülde tespit edilir. Ancak, çok sayıda ve her iki ventrikülde yerleşimli de olabilir.^{1-3,7} Çok sayıda intrakardiyak hiperekojen odak veya yaygın kalsifikasyon bulunan fetüslerin kötü prognozlu olduğu bildirilmiştir. Bu gibi durumlarda enfeksiyon, inflamasyon ve hipoksi gibi altta yatan olası nedenin araştırılması gerektiği de önerilmiştir.¹⁹ Ayrıca, yapılan bir çalışmada çoklu sayıdaki intrakardiyak hiperekojen odakların da Down sendromu ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir.²⁰ Bizim çalışmamızda da komplet atrioventriküler septal defekt tespit edilen bir vakamızda çoklu sayıda ve her iki ventrikülde intrakardiyak hiperekojen odaklar tespit edilmiş olup bu vakada yapılan kromozom analizi sonucu trizomi 21 olarak tespit edilmiştir.

İntrakardiyak hiperekojen odakların doğum sonrası takibiyle ilgili yapılan çalışmalarda, bu odakların yaklaşık %50-70'inin doğum sonrasında da görüldüğü ve bu vakalarda miyokardiyal fonksiyonların normal olduğu saptanmıştır.²¹⁻²³ Diğer taraftan, bu vakaların doğum sonrası bakılan elektrokardiyografik bulgularında da herhangi bir bozulmanın olmadığı bildirilmiştir.²⁴ Bizim çalışmamızda da doğum sonrası intrakardiyak hiperekojen odakların 5 vakada (%45,45) sebat ettiği saptanmıştır.

Sonuç olarak, intrakardiyak hiperekojen odaklar fetal ekokardiyografide ikinci trimestır boyunca saptanabilmektedir. Genellikle, izole olarak tespit edilen bu yapılar kromozom anomalileri ile ilişkili olmayıp, sadece çok sayıda ve yaygın yerleşimli olanlar diğer destekleyici testlerin varlığında Down sendromu açısından bir bulgu olarak kabul edilebilir. İntrakardiyak hiperekojen odakların her toplum için öneminin belirlenmesi, gebelerde Down sendromu riskinin belirlenmesinde faydalı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Petrikovsky B, Challenger M, Gross B. Unusual appearances of echogenic foci within the fetal heart: are they benign? *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;8(4):229-31.
2. Brown DL, Roberts DJ, Miller WA. Left ventricle echogenic focus in the fetal heart: pathologic correlation. *J Ultrasound Med* 1994;13(8):613-6.
3. Rodriguez R, Herrero B, Bartha JL. The continuing enigma of the fetal echogenic intracardiac focus in prenatal ultrasound. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2013;25(2):145-51.
4. Achiron R, Lipitz S, Gabbay U, Yagel S. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal heart echogenic foci: no correlation with Down syndrome. *Obstet Gynecol* 1997;89(6):945-8.
5. Bromley B, Lieberman E, Laboda L, Benacerraf BR. Echogenic intracardiac focus: a sonographic sign for fetal Down syndrome *Obstet Gynecol* 1995;86(6):998-1001.
6. Bromley B, Lieberman E, Shipp TD, Richardson M, Benacerraf BR. [Significance of an echogenic intracardiac focus in fetuses at high and low risk for aneuploidy.] *J Ultrasound Med* 1998;17(2):127-31.
7. Huggon IC, Cook AC, Simpson JM, Smeeton NC, Sharland GK. Isolated echogenic foci in the fetal heart as marker of chromosomal abnormality. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17(1):11-6.
8. Özkutlu S. Fetal ekokardiyografi. 1. Baskı. Adana: Nobel Tıp Kitapevi; 2012.
9. Cordes TM, O'leary PW, Seward JB, Hagler DJ. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1994;7(1):47-53.
10. Drose JA. Scanning: indications and technique. *Fetal Echocardiography*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1998; p.1-13.
11. Bronshtein M, Jakobi P, Ofir C. Multiple fetal intracardiac echogenic foci: not always a benign sonographic finding. *Prenat Diagn* 1996;16(2):131-5.
12. Merati R, Lovotti N, Norchi S, Teatini A, Tenore AC, Belloni C. Prevalence of fetal left ventricular hyperechogenic foci in a low risk population. *Br J Obstet Gynaecol* 1996;103(11):1102-4.
13. Gonçalves TR, Zamith MM, Murta CG, Busamra LC, Torloni MR, Moron AF. Chromosomal and cardiac anomalies in fetuses with intracardiac echogenic foci. *Int J Gynaecol Obstet* 2006;95(2):132-7.
14. Liu HH, Lin MT, Chang CC, Wang JK, Wu MH, Shyu MK, et al. Postnatal outcome of fetal cardiac echogenic foci. *J Formos Med Assoc* 2002;101(5):329-36.
15. Wax JR, Philput C. Fetal intracardiac echogenic foci: does it matter which ventricle? *J Ultrasound Med* 1998;17(3):141-4.
16. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(12):1890-900.
17. Shanks AL, Odibo AO, Gray DL. Echogenic intracardiac foci. Associated with increased risk for fetal trisomy 21 or not? *J Ultrasound Med* 2009;28(12):1639-43.
18. Smith-Bindman R, Hosmer W, Feldstein VA, Deeks JJ, Goldberg JD Second-trimester ultrasound to detect fetuses with Down syndrome: a meta-analysis. *JAMA* 2001;285(8):1044-55.
19. Simchen MJ, Toi A, Silver M, Smith CR, Homberger LK, Taylor G, et al. Fetal cardiac calcifications: report of four prenatally diagnosed cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27(3):325-30.
20. Nyberg DA, Souter VL, El-Bastawissi A, Young S, Luthhardt F, Luthy DA. Isolated sonographic markers for detection of fetal Down syndrome in the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 2001;20(10):1053-63.
21. Wax JR, Donnelly J, Carpenter M, Chard C, Pinette MG, Blackstone J, et al. Childhood cardiac function after prenatal diagnosis of intracardiac echogenic foci. *J Ultrasound Med* 2003;22(8):783-7.
22. Perles Z, Nir A, Gavri S, Golender J, Rein AJ. Intracardiac echogenic foci have no hemodynamic significance in the fetus. *Pediatr Cardiol* 2010;31(1):7-10.
23. Kurtulmuş S, Meşe T, Taner CE, Öztekin DC, Okyay D, Uysal A, et al. Evaluation of tissue Doppler-derived myocardial performance index in fetuses with intracardiac echogenic focus. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2013;26(16):1662-6.
24. Hamdan MA, El Zoabi BA, Al Shamsi A, Bekdache GN, Chedid F. Fetal echogenic cardiac foci: prospective postnatal electrocardiographic follow-up. *J Perinatol* 2013;33(4):268-70.

Taussig-Bing Anomalili Yenidoğanların Yoğun Bakım Yönetimi ve Operasyon Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Assesment of Intensive Care Unit Management in Newborns with Surgically Corrected Taussig-Bing Anomaly

Erkut ÖZTÜRK,^a
İbrahim Cansaran TANIDIR,^a
Hüsnü Fırat ALTIN,^b
Alper GÜZELTAŞ,^a
Yakup ERGÜL,^a
Zeynep KARATAŞ,^c
Sertaç HAYDİN,^b
Ersin EREK,^b
Ender ÖDEMiŞ,^a
İhsan BAKIR^b

^aÇocuk Kardiyoloji Kliniği,
^bKalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
^cAnesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy
Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 06.06.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 11.07.2014

Bu çalışma 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahi Kongresi
(16-19 Nisan 2014, Diyarbakır)'nde
poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Erkut ÖZTÜRK
İstanbul Mehmet Akif Ersoy
Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
erkut_ozturk@yahoo.com

ÖZET Amaç: Taussig-Bing Anomalisi (TBA) ikinci sıklıkta görülen çift çıkışlı sağ ventrikül tipidir. Bu çalışmada merkezimizde TBA nedeniyle operasyonu yapılan yenidoğan olgulardaki deneyim ve sonuçlarımızı değerlendirdik. **Gerçek ve Yöntemler:** 2010-2013 yılları arasında TBA tanısıyla opere edilen yenidoğan olgularının kayıtları retrospektif olarak taranmıştır. Demografik ve anatomik karakteristik özellikleri incelendi. Yoğun bakım takip sürecinde gözlenen değişiklikler, saptanan sorunlar (pulmoner hipertansif kriz, aritmi, sepsis, düşük kardiyak debi) ayrıntılı olarak değerlendirildi. **Bulgular:** On iki TBA'li yenidoğan çalışmaya alınmıştır. Bu olguların 10'una (%82) arteriyel switch operasyonu (ASO) ve ventriküler septal defekt kapatılması; ikisine (%18) pulmoner arter banding operasyonu yapıldı. Olguların 7'si (%58) erkekti. Mediyen operasyon yaş ve ağırlık sırası ile 7 gün (3-26gün) ve 3,6 kg (2,7-4,5 kg) idi. Büyük arter ilişkisi 5 olguda (%42) yan yana, 7 olguda (%58) D malpoze idi. Altı olgunun (%50) koroner arter paterni anormaldi. Altı olguda (%50) değişik derecede arkus patolojisi vardı. Bu patolojilerin dördü arkus hipoplazisi iken ikisi diskret aort koarktasyonu şeklindeydi. Mediyen kardiyopulmoner bypass zamanı 210 dakika (182-253 dakika) ve ventilasyon süresi 128 saat (36-288 saat) idi. Yoğun bakım yatış süresi 10 gün (3-36) ve hastanede kalış süresi 28 gün (8-66) idi. Yoğun bakıma alınan hastaların 5'inde düşük kardiyak debi, 3'ünde pulmoner hipertansif kriz, 4'ünde kardiyak aritmi, 3'ünde sepsis, 2'sinde kanama saptandı. Sekiz olguda (%67) birden fazla komplikasyon gelişti. İki olgu kaybedildi. **Sonuç:** Etkin ve bireyselleştirilmiş yoğun bakım takip yönetimi ile düzeltme operasyonu yapılan TBA'li yenidoğanların mortalitesi belirgin azalacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Taussig-Bing anomalisi, yenidoğan, yoğun bakım

ABSTRACT Objective: Taussig-Bing (TB) anomaly is the second most common type of double-outlet right ventricle. This study evaluates our experiences and outcomes of newborns with TB anomaly. **Material and Methods:** We conducted a retrospective study for all cases of TB anomaly repaired between 2010 and 2013. Patients are analyzed according to their demographical and anatomical characteristics. Intensive care unit data and complications such as pulmonary hypertensive crisis, new onset arrhythmias, sepsis, low cardiac output were also investigated. **Results:** Twelve newborns with TB anomaly underwent cardiac surgical repair. Ten of 12 (82%) by arteriyel switch operation (ASO) with closure of the VSD (ASO+VSDc) procedure. Two patients (18%) had pulmonary banding operation. There were 7 males (58%). The median age at the time of surgery, was 7 days (3-26 days), and the median weight was 3.6 kilograms (2.7-4.5 kilograms). The aorta was positioned side-by-side with the pulmonary artery in 5 patients (42%), and was to the right and slightly anterior to the pulmonary artery in 7 (58%). Six patients (50%) had the unusual coronary anatomy. Aortic arch obstruction was common (n=6, 50%). Aortic arch obstruction manifested as discrete aortic coarctation (n=2), diffuse hypoplastic aortic arch (n=4). The median cardiopulmonary bypass (CPB) time was 210 minutes (182-253 minutes). The median ventilation time was 128 hours (36-288 hours); the median intensive care unit stay was 10 days (3-36 days); the median hospital stay was 28 days (8-66 days). Eight patients (67%) had one or more postoperative complications including low cardiac output, necessitating delayed sternal closure (n=5), arrhythmias (n=4), septicemia (n=3), acute pulmonary hypertension crises (n=3), and bleeding (n=2). There were 2 deaths. **Conclusion:** The treatment, management and ICU follow up of the different TB cases have to be specified according to the patient.

Key Words: Taussig-Bing anomaly, newborn, intensive care

Taussig-Bing anomalisi (TBA); çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) ve subpulmonik ventriküler septal defekt (VSD) patolojilerinin birlikte görülmesi durumudur. Çift çıkışlı sağ ventrikül hastalarında, %24 oranıyla, en sık görülen ikinci alt grubu oluşturur.^{1,2}

Taussig-Bing anomalisi; intrakardiyak anatomik özelliği, aort ve pulmoner arterlerin birbirine göre uzaysal ilişkisi ve ilave arkus aorta patolojilerinin olması nedeniyle kompleks bir patolojiyi oluşturmaktadır. Ekokardiyografi bu anomalinin teşhisinde önemli bir tanı aracıdır. Bununla birlikte anomalinin kompleks yapıda olmasından dolayı Bilgisayarlı Tomografi (BT) anjiyografi ve Magnetik Rezonans (MR) anjiyografi gibi daha gelişmiş tanı yöntemlerine gereksinim duyulabilmektedir.

Yaşamın erken döneminde kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmesi nedeniyle geciktirilmeden cerrahi tedavi uygulanması gerekmektedir.^{3,4} Günümüzde morfolojik sol ventrikül aorta, morfolojik sağ ventrikül-pulmoner arter arasında normal bağlantının oluşması temeline dayanan anatomik düzeltme bir çok merkezde kullanılmaktadır. Anatomik düzeltme "Arteriyel Switch" operasyonu (ASO) veya interventriküler tamir yoluyla sağlanmaktadır.³⁻⁵ Ancak sol ventrikülün hipoplazik olması, multiple ventriküler septal defekt, subaortik stenoz, kesintili arkus aorta gibi ilave patolojilerin bulunduğu bazı koşullar, tek aşamalı anatomik tamiri zorlaştırabilir. Bu durumda pulmoner artere banding (PAB) operasyonu ve/veya arkus aorta tamiri gibi palyatif girişimler yapılmaktadır.^{4,5} Bu çalışmada kliniğimizde yenidoğan döneminde TBA tanısı konulan hastalar ayrıntılı değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışma 2010-2013 yılları arasında TBA tanısı konulan ve opere edilen yenidoğan olgular üzerinde yapılmıştır. Ekokardiyografik olarak bir büyük arterin tamamının ve diğer büyük arterin %50'sinden fazlasının morfolojik sağ ventrikülden çıkması, subpulmonik VSD bulunması ve pulmoner stenozun olmaması TBA olarak tanımlanmıştır.

CERRAHİ TEKNİK

Pulmoner Arter Banding Operasyonu

İki olguda sol ventrikül hipoplazisi ve VSD'nin kapatılamayacak kadar büyük olması nedeniyle PAB operasyonu uygulandı. Cerrahi yaklaşım olarak median sternotomi tercih edildi. Bant göçü riski nedeni ile, pulmoner arter dönülürken sınırlı ölçüde dilimlenme yapıldı ve pulmoner arterin aşırı serbestleştirilmesinden kaçınıldı. Bant materyali olarak 3mm. naylon teyp kullanıldı. PAB operasyonu sırasında pulmoner arter distaline yerleştirilen kanül ile devamlı basınç monitörizasyonu yapıldı. PAB Trusler formülü (bant çevresi= siyanotik 24+kg. mm.) göz önünde bulundurularak yapıldı.⁶ Esas olarak hemodinamik bozulma olmadan, pulmoner basıncının, sistemik basınca oranını 1/2 ve altında olması ve arteriyel oksijen saturasyonunun %75-85 tutulması hedeflendi. Pulmoner/sistemik basınç oranı 1/3 civarında olacak şekilde tutulmaya çalışıldı. Bantlama tamamlandığında, bant pulmoner artere iki noktadan dikilerek sabitleştirildi.

Arteriyel Switch ve VSD Kapatılması

On olguda ASO ve VSD kapatılması işlemi gerçekleştirildi. Aort koarktasyonu ve hipoplastik arkus aorta için 4 olguda "extended end-to-end" anastomoz tekniği ve 2 olguda "end-to-side" anastomoz tekniği kullanıldı. Tüm prosedürde mediyan sternotomi kullanıldı. Kardiyopulmoner bypass işleminde standart aortik ve bikaval venöz kanülasyon tekniği yapıldı. Standart arteriyel switch operasyonu yapıldı. Ventriküler septal defekt kapatılmasında rutin sağ atriyum yolu tercih edildi. Zor olgularda sağ ventrikül veya pulmoner arter yolu kullanıldı. VSD prolene dikiş ve "double velour Dacron patch" ile kapatıldı. Aort koarktasyonu ve hipoplastik arkus aorta tamirinde derin hipotermik sirkulatuvar arrest (18°C) ya da "half flow bypass" ile innominate artere konulan arteriyel kanülasyon yöntemi tercih edildi. Hemodinamik durumu stabil olmayan olgular (n=7) sternum açık şekilde yoğun bakım ünitesine transfer edildi. Bu olgularda yalnız cilt kapatılması veya bir "GoreTex patch" (W.L. Gore & Associates Inc., AZ, US) ile geçici kapatma yapıldı. Sternum operasyondan 48-72 saat sonrasında yoğun bakımda kapatıldı.

Postoperatif Yoğun Bakım Yönetimi

Yenidoğan hastalar yoğun bakım ünitesine entübe olarak getirilmiş ve mekanik ventilatör desteğine alınmıştır. Yoğun bakıma alınan tüm hastalarda satürasyon, santral venöz basınç (CVP), Elektrokardi-yografi (EKG), invazif arteriyel tansiyon, end tidal karbondioksit (etCO), Kranial Near İnfrared Spektroskopisi (NIRS) takibi gerçekleştirilmiştir. Pulmoner hipertansif krize giren hastalarda pulmoner vasküler direnci dengelemek için oral sildenafil, intravenöz ilioprost ve inhale nitrik oksit (iNO) desteği verilmiştir. EKG monitörizasyonunda olası ritim problemleri gözlenen hastalara atriyal EKG çekimi ve adenozin 100 mikrogram/kg dozunda bolus olarak verilerek aritmi varlığı değerlendirildi. Tüm hastalarda ilk gün total parenteral nütrisyon (TPN) desteği ve nasogastrik sonda ile minimal enteral beslenme başlandı. Hemodinamik olarak stabil ve solunum rezervi yeterli olan hastalara ventilatörden ayırma “weaning” yapılarak ekstübe edildi.

Değerlendirme

Hastaların başvuru şekli, demografik özellikler (yaşı, geliş tartısı, cinsiyet), ayrıntılı ekokardiyo-grafik bulgular ve ölçümler, BT anjiyografi bulguları, operasyon süresi (pompa süresi, cross klemp süresi), yoğun bakım yatış süreleri, mekanik ventilatörde kalış süreleri, kullanılan inotropik ajanlar ve kullanım süreleri, yoğun bakım takip sürecinde satürasyon, kan gazı, laktat, arteriyel tansiyon, NIRS parametrelerinde gözlenen değişiklikler, saptanan sorunlar (pulmoner hipertansif kriz, aritmi, sepsis, düşük kardiyak debi) ayrıntılı olarak incelenmiştir.

İSTATİSTİKSEL YÖNTEM

Çalışmada değişkenlerin dağılımı bilgisayar ortamında sınıflandırıldı ve SPSS versiyon 11.5 (Statistical Package for the Social Sciences for Windows), programı kullanılarak tanımlayıcı sonuçlar elde edildi.

BULGULAR

On iki yenidoğan TBA’li hasta mevcuttu. Bu olguların 7’si erkek ve 5’i kız idi. Medyan ağırlıkları 3,6 kg (2,7-4,5 kg) ve medyan operasyon yaşı 7 gün (3-

26 gün) idi. Başvuru şikayetleri değerlendirildiğinde olguların altısında solunum sıkıntısı, dördünde morarma ve dördünde üfürüm duyulması mevcuttu. Operasyon öncesi üç olguya PGE1 infüzyonu, altı olguya inotrop desteği, yedi olguya furosemid infüzyonu ve dört olguya mekanik ventilasyon desteği verilmektedir.

Olguların ekokardiyografi ve BT anjiyografik bulgularına göre büyük arterlerin uzaysal konumu, koroner anatomi, arkus aorta anomalisi veya diğer ilişkili kardiyak anomali bulguları Tablo 1’de özetlenmiştir. Aortanın pulmoner arterin önünde ve sağında yer alması (D-transpozisyon), pulmoner arterin önünde ve solunda yer alması (L-transpozisyon), yan yana olması (side by side), önünde yer alması (ön-arka ilişki) olarak kabul edilmiştir. Serimizde 5 hastada side by side ilişki, 7 hastada D-transpozisyon mevcuttu.

Sinus-1’den sol koroner arter (sol ön inen koroner arter (LAD) ve sol sirkumfleks koroner arter (Cx)), sinus-2’den de sağ koroner arter (RCA) çıkması normal patern, bunların dışındaki koroner arter çıkışı koroner anomali olarak değerlendirilmiştir. Altı olguda koroner anomali mevcuttu

TABLO 1: Anatomik karakteristikler.

	n	%
Büyük Arterlerin Pozisyonu		
- D-transpozisyon	7	58
- Yan yana	5	42
Koroner Arter Paterni		
- 1 L Cx 2R	6	50
- 1 L 2 RCx	2	17
- 1 R 2 LCx	2	17
- 1 LCxR	1	8
- Diğer	1	8
Aortik ark anomalisi		
- Aort koarktasyonu	2	17
- Arkus hipoplazisi	4	34
İlişkili diğer kardiyak anomaliler		
- Patent duktus arteriosus	9	75
- Atrial septal defekt veya PFO	12	100
- Multiple VSD	2	16
- Sol ventrikül hipoplazisi	2	16

PFO: Patent foramen ovale; VSD: Ventriküler septal defekt; L: Sol, Cx: Circumfleks; R: sağ.

(Tablo 1). Ekokardiyografide 4 olguda koroner anatomi sağlıklı değerlendirilememiş ve BT anjiyografi ihtiyacı doğmuştur. Altı olguda (%50) değişik derecede arkus aorta patolojisi vardı (Tablo 1).

Mediyan kardiyopulmoner bypass zamanı 210 dakika (182-253 dakika) ve mediyan ventilasyon süresi 128 saat (36-288) idi. Mediyan yoğun bakım yatış süresi 10 gün (3-36 gün) ve mediyan hastanede yatış süresi 28 gün (8-66 gün) idi. Operasyon ve yoğun bakım yatış bilgileri Tablo 2'de özetlenmiştir.

Toplam 19 komplikasyon görülürken, sekiz olguda (%66) birden fazla komplikasyon gelişti (Tablo 3). Beş olguda düşük kardiyak debi gözlemlendi. Bu olgulara milrinone, adrenalin, dopamin, nöradrenalin inotrop desteği açıldı. İnotrop desteğine rağmen düşük kardiyak debi bulguları devam eden hastaların üçünde metabolik asidoz ve oligüri nedeniyle geçici periton diyalizi uygulandı.

Aritmi gözlenen dört olgudan ikisinde tam AV blok, birinde junctional ektoptik taşikardi (JET) ve birinde supraventriküler taşiaritmi (SVT) saptandı. Tam AV bloklu olguların ritimleri geçici pacemaker desteğinde izlenirken postoperatif 3. ve 6.

günde AV bloktan çıkarak normal sinüs ritmine döndü. SVT saptanan olgunun adenozin bolusundan sonra taşiaritmisi durdu. JET saptanan olguya soğuk uygulama ve amiodaron infüzyonu başlandı. Bu olgunun postoperatif 32. saatinde ritmi sinüs ritmine döndü. Plevral efüzyon saptanan hastaya toraks tüpü takıldı. Gönderilen sıvı analizi eksüda karakterinde ve şilotoraks ile uyumlu bulundu. TPN, oral orta zincirli yağ asidi ve intravenöz somatostatin analogu (Octreotid®) desteği ile postoperatif 10. günde şilotoraks geriledi.

Kanama komplikasyonu gözlenen olgulardan biri postoperatif 6. saatinde kanama revizyonu için tekrar opere edildi. Diğer olguda ise intrakranial evre-III kanama gözlemlendi.

İki olgu kaybedildi. Olgulardan biri **PAB** sonrası 10. saatinde ani hipotansiyon ve bradikardi nedeniyle ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) desteğine alındı. ECMO desteğinin altıncı gününde ECMO komplikasyonlarına bağlı olarak kaybedildi. ASO + VSD kapatılması yapılan olgulardan biri postoperatif 2. günde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedilmişti.

İZLEM

Ortalama izlem süresi 12 ay (4 ay-26 ay) idi. Takiplerde yeniden operasyon gerektirecek herhangi bir sorun gözlenmemiştir. Üç olguda hafif neo-aortik kapak yetersizliği ve iki olguda hafif düzeyde neopulmoner arter darlığı saptandı. İntrakranial kanama gözlenen olgunun kanaması rezorbe oldu. Hafif hidrosefali gelişen olgunun takibi çocuk nöroloji polikliniğinde devam etmektedir.

TARTIŞMA

TBA ilk kez 1949 yılında Taussig ve Bing tarafından büyük arterlerin yan yana olduğu bir DORV alt grubu olarak tanımlanmıştır.¹ Zaman içerisinde değişik yazarlar tarafından orijinal tanımlama üzerinde çeşitli değişiklikler yapılmıştır. Bu kompleks patolojide subpulmonik VSD her hastada bulunmakla birlikte büyük arterlerin uzaysal konumu, koroner arter paterni, arkus anomalileri ve diğer ilişkili kardiyak patolojiler farklı sıklıkta bulunmaktadır.³⁻⁵

TABLO 2: Operasyon ve yoğun bakım bilgileri.

Değişken	Minimum	Maksimum	Mediyan
CPB(dakika)	140	375	210
Ventilasyon süresi (saat)	36	408	120
İnotrop sayısı	2	4	2
İnotrop süresi (saat)	40	360	144
Yoğun bakım süresi (gün)	3	44	9
Hastanede yatış süresi (gün)	3	76	20

TABLO 3: Olgularda gözlenen komplikasyonlar.

Komplikasyon	n	%
Düşük kardiyak debi	5	43
Pulmoner hipertansiyon krizi	3	25
Aritmi	4	33
Sepsis	3	25
Kanama*	2	17
Pnömoni	1	8
Plevral efüzyon (Şilotoraks)	1	8

* Bir hastada intrakranial kanama birinde ise aşırı drenaj.

Soszyn ve ark. 57 olguluk TBA serilerinde; büyük arterlerin uzaysal ilişkisini 37 (%65) olguda yan yana, 20 (%35) olguda ön-arka; ayrıca 29 olguda (%49) anormal koroner arter paterni ve 29 olguda (%51) değişik derecede arkus aorta anomalisi saptadıklarını bildirmişlerdir. Ayrıca patent duktus arteriosus (%71), atriyal septal defekt (%64) ve subaortik sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (%35) gibi ilave kardiyak anomalilerinin de görüldüğünü belirtmişlerdir.⁷

Alsoufi ve ark.nın 33 olguluk TBA serilerinde büyük arterlerin uzaysal ilişkisini 21 (%64) olguda yan yana, 12 (%36) olguda D-transpoze olarak; ayrıca 17 (%52) olguda anormal koroner arter paterni ve yine 17 (%52) olguda değişik derecede arkus aorta anomalisi saptadıklarını bildirmişlerdir. Ayrıca tüm hastalarda atriyal septal defekt ve %61 olguda subaortik sağ ventrikül çıkım yolu darlığı saptamışlardır.⁵

Çalışmamızda TBA Walters ve ark.nın tanımladığı DORV sınıflandırmasına göre yapıldı.² Büyük arterlerin uzaysal ilişkisini 5 (%43) olguda yan yana, 7 (%57) olguda D-transpoze olarak; 6 (%50) olguda koroner arter paternini normal ve 6 (%50) olguda değişik derecede arkus aorta patolojisi saptadık. Ayrıca tüm hastalarda atriyal septal defekt ve 9 (%75) olguda patent duktus arteriosus görüldü.

TBA'li olgularda ilk cerrahi düzeltme Daicoff ve Kirklin tarafından 1967 yılında bildirilmiştir. Geçmiş yıllarda iki aşamalı (PAB ve arkus aorta hipoplazisi olanlarda arkus tamirini içeren palyatif tedavi ve ardından total tamir) tedavi yerine günümüzde bir çok merkezde tek aşamalı anatomik düzeltme kullanılmaktadır.³⁻⁷ Tek aşamalı anatomik düzeltme intraventriküler rerouting veya VSD kapatılması ile birlikte yapılan ASO şeklinde iki farklı teknikte yapılmaktadır.¹⁻⁷

Sol ventrikül kan akımının bir patch yardımıyla aortaya tünel yardımı ile birleştirilmesi olarak tarif edilen intraventriküler reroutingin en önemli avantajları koroner implantasyon gerektirmemesi ve operasyon sonrası düşük aort yetersizliği riskidir. En önemli dezavantajı ise büyük damarların uzaysal ilişkisinin ön arka olduğu olgularda yüksek pulmoner stenoz gelişmesidir.⁴

Basit tip büyük arterlerin transpozisyonunda (BAT) yapılan ASO TBA'lı olgularda da uygulanabilmektedir. Ancak TBA'li olgularda preoperatif durumun kötü olması, büyük arterlerin çaplarının uygunsuz olması, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı ve ek anomalilerin bulunması gibi faktörler BAT hastalarına göre operasyon mortalitesini %50'ye kadar yükseltebilmektedir. Ayrıca bu olgularda operasyon neoortik yetersizlik ve sağ ventrikül çıkım yolu darlığı transpozisyon hastalarına göre daha sık görülmektedir.³⁻⁹

Fontan prosedürü daha karmaşık formlarda alternatif bir çözüm olabilir. Geçmişte yenidoğan döneminde palyatif bir prosedür olan PAB ve arkus tamiri yapıldıktan sonra çocukluk çağında tam düzeltme yapılmıştı. Günümüzde sonuçlarının daha iyi olması nedeniyle tek basamaklı tam düzeltme (ASO+VSD kapatılması) bir çok merkezde tercih edilmektedir. İki basamaklı düzeltmenin sol ventrikülde volüm ve basınç yükü, persistan siyanoz ve konjestif kalp yetmezliği, neo-aortik kapak yetersizliği ve subpulmoner hipertrofi gibi dezavantajları vardır. Tüm bu sakıncalarına rağmen aşamalı stratejinin ilave intrakardiyak ve aortik ark anomalisi olan kompleks vakalarda tercih edilmektedir.

Kliniğimizde yenidoğan döneminde TBA tanısı konulan olgularda öncelikli olarak anatomik düzeltmeyi sağlayan ASO ve VSD kapatılması cerrahi stratejisini uygulamaktayız. Multiple VSD ve sol ventrikülün aşırı hipoplazik olmasından dolayı iki olguda PAB ameliyatı ile birlikte arkus aorta tamiri uygulanmak zorunda kalındı.

TBA'nde operasyon sonrası birçok komplikasyonlar gözlenebilmekte ve mortaliteye neden olabilmektedir. Bu komplikasyonların başında; düşük kardiyak debi, pulmoner hipertansif kriz, kanama, sepsis ve kardiyak aritmidir.¹⁰

Literatürde çeşitli çalışmalarda TBA'li hastalarda düşük kardiyak debi %5-25 sıklığında bildirilmiştir.⁴⁻⁸ TBA'li bazı hastalarda ameliyat sonrası erken dönemde sol ventrikül boyut ve fonksiyonlarının belirgin derecede az olduğu bilinmekte ve bu durum ameliyat sonrası dönemde düşük kardiyak debiye ve hemodinamik yetersizliğe yol açabilmektedir.³⁻¹⁰ Bu tip hastalarda sternum açık şekilde yoğun bakım ünitesinde bir süre

izlem, gerektiğinde periton diyaliz uygulamaları ve ECMO desteği şeklinde yaklaşımlar uygulanmaktadır.

Çalışmamızda 7 olgu sternum açık şekilde yoğun bakım ünitesine kabul edilmişti. Bu hastaların tümü ASO+ VSD işlemi yapılmış hastalardı. Beş (%43) olgu düşük kardiyak debiye girmiştir. Bu beş olgunun ikisinde yapılan ekokardiyografide sol ventrikül hipoplazik olarak ölçülmüştü. Yoğun inotrop ilaç kullanımı, periton diyalizi ve ECMO desteğine rağmen bu olgulardan biri kaybedilmiştir. Kaybedilen olgu yoğun bakım ünitemizin ilk açıldığı yıl içinde kaybedildi. ECMO ve yoğun bakım takibi ile ilgili klinik deneyimimiz arttıkça düşük kardiyak debiye bağlı bu ölüm oranının azaltılabileceğini düşünmekteyiz.

Pulmoner hipertansiyon krizi kardiyak cerrahide postoperatif erken dönemde pulmoner damar direncine bağlı gelişen sağ ventrikül yüklenmesi ve bunun sonucunda sağ ventrikül yetersizliğine yol açan kötü prognozlu bir klinik durumdur. Pulmoner arter basıncı sistemik arteriyel basıncına eşit veya üzerinde olduğunda hemodinamik durumda kötüleşme olmasına bağlı olarak taşikardi, yüksek CVP, hipotansiyon ve desatürasyonla kendini gösterebilmektedir. TBA, pulmoner hipertansif krize yol açan önemli kardiyak defektlerden birisidir. Operasyon sonrası sağ-sol şant düzelmiş olsa bile pulmoner vasküler direnç yüksekliğine bağlı pulmoner hipertansiyon yüksekliği devam edebilmekte ve postoperatif mortalite ve morbidite üzerinde etkili olabilmektedir.^{11,12} Pulmoner hipertansiyon krizinin önlenmesinde ve yönetiminde derin sedasyon, kas paralizininin 24-48 saat devam ettirilmesi, pCO₂'nin 30-35 mmHg arasında tutulması, sildenafil, fenoksibenzamin, ilioprost vb. pulmoner arter basıncını düşüren ilaçların kullanılması, selektif pulmoner vazodilatör olan iNO veya hastanın ECMO desteğine alınması gibi yaklaşımlar uygulanmaktadır. Wetter ve ark. TBA'li serilerinde 3 olguda pulmoner hipertansif kriz gözlemlenmişlerdir ve bu olgulardan birini kaybetmişlerdir.³

Çalışmamızda opere edilen olguların 3'ünde (%25) pulmoner hipertansif kriz gelişmesine rağmen hiçbir hasta kaybedilmedi. Pulmoner hiper-

tansif kriz nedeniyle hasta kaybetmemiş olmamıza ünitemizde standart monitörizasyon yöntemlerine ilave olarak etCO ölçümü, NIRS cihazı kullanılması ve iNO'nun her an verilebilecek şekilde hazır bulunmasının etken olduğunu düşünmekteyiz.

Hemodinamik olarak önemli erken postoperatif aritmiler tüm çocuk kalp cerrahisi operasyonlarından sonra %15-20 sıklıkta görülebilmektedir. Açık veya kapalı operasyon, hastanın yaş gubu, kompleks intrakardiyak tamir, kullanılan inotrop sayısı ve süresi gibi faktörler bu sıklığı etkileyebilmektedir. Postoperatif erken dönem aritmilerin doğru tanısının konulmasında yüzey EKG ile birlikte atriyal EKG çekilmesi ve beraberinde tanısız amaçlı adenozin yapılmasının da önemli olduğu bildirilmiştir.^{13,14}

TBA'li hastalarda aritmi insidansı farklı çalışmalarda %10-30 oranında saptanmıştır.⁷ Ünitemizde postoperatif aritmilerin tanısında atriyal EKG ve adenozin testini uygulamaktayız. Bu çalışmada 4 olguda (%33) kardiyak aritmi saptadık. Bu hastaların birinde yüzey EKG'sinde aritminin türü net değerlendirilemedi. Bu olguya çekilen atriyal EKG ve beraberinde adenozin uygulanması ile postoperatif Junctional Taşikardi (JET) tanısı konuldu. Soğuk uygulama ve amiodoron infüzyonu ile aritmi kontrol altına alındı.

Literatürdeki çalışmalara benzer sıklıkta kanama, sepsis ve plevral efüzyon gözlemledik. Bu nedenlerle kaybedilen olgu olmadı.

Soszyn ve ark.nın serilerinde reoperasyon sıklığı %18 olarak bulunmuş ve freedom modeline göre 15 yıl içerisinde reoperasyon sıklığı %80 olarak öngörülmüştür.⁶ Bu oranlar Griselli'nin çalışmasında 10 yıllık %75 ve Matsuda'nın çalışmasında 9 yıllık %47 olarak bildirilmiştir.^{8,9}

Çalışmamızda ekokardiyografik takiplerde üç olguda hafif aort yetersizliği ve iki olguda hafif pulmoner darlığı gözlemledik. Arkus aorta obstrüksiyonu gözlemlenmedi. Bu olgulara herhangi bir müdahale gerekmedi. Bu durum olguların izlem süresinin kısa olmasından kaynaklanabilir.

SONUÇ

TBA nadir görülen kompleks bir patolojidir. Tek aşamalı anatomik düzeltme ameliyatı sayesinde gelişmiş yoğun bakım takibi (NIRS, CO2, saturasyon) ve yoğun bakım sürecinde gelişen düşük kardiyak debi, pulmoner hipertansif kriz ve aritmi gibi postoperatif komplikasyonların uygun tedavisi ile bu hastaların tedavisinde iyi sonuçlar alınabilmektedir.

ÇALIŞMA KISITLILIĞI

Çalışma kısıtlı sayıda olgu üzerinde tek bir merkez üzerinde gerçekleştirilmiştir. Tek aşamalı arteriyel switch ve VSD kapatılmasının etkinliğini PAB ve veya arkus tamiri gibi palyatif işlemlerle kıyaslayacak olgu sayısı yetersizdir. Ayrıca operasyon sonrası izlem süresi literatürde bildirilen çalışmalara göre kısadır.

KAYNAKLAR

1. Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *Am Heart J* 1949;37(4):551-9.
2. Walters 3rd HL, Mavroudis C, Tchervenkov CI, Jacobs JP, Lacour-Gayet F, Jacobs ML. Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):S249-63.
3. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok HC, Cho MY, Brecher AM, Grävninghoff LM, et al. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg* 2004;77(1):41-6.
4. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996;61(5):1330-8.
5. Alsoufi B, Cai S, Williams WG, Coles JG, Calderone CA, Redington AM, et al. Improved results with single-stage total correction of Taussig-Bing anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33(2):244-50.
6. Drinkwater DC, Laks H. Pulmonary artery banding. In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, eds. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1st Connecticut : Appleton & Lange; 1996. p.1085-93.
7. Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR, Ramsay JM, d'Udekem Y, Brizard CP, et al. Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg* 2011;92(2):673-9.
8. Griselli M, McGuirk SP, Ko CS, Clarke AJ, Barron DJ, Brawn WJ. Arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly--influence of staged repair and coronary anatomy on outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31(2):229-35.
9. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Kanegae Y, Kawachi Y, et al. Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15(3):283-8.
10. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Losay J, Petit J, Touchot-Kone A et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. *Circulation* 1991;84(5 Suppl):III200-5.
11. Atz AM, Lefler AK, Fairbrother DL, Uber WE, Bradley SM. Sildenafil augments the effect of inhaled nitric oxide for postoperative pulmonary hypertensive crises. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124(3):628-9.
12. De Wolf D. Clinical practice: pulmonary hypertension in children. *Eur J Pediatr* 2009;168(5):515-22.
13. Delaney JW, Moltedo JM, Dziura JD, Kopf GS, Snyder CS. Early postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131(6):1296-300.
14. Silva J, Van Hare G. Management of postoperative pediatric cardiac arrhythmias :current state of the art. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2009;11(5):410-6.

Percutaneous Closure of Various Types of Arteriovenous Fistulas with Various Devices: Review

Çeşitli Tiplerdeki Arteriovenöz Fistüllerin Değişik Cihazlarla Perkütan Kapatılması

Özge PAMUKÇU,^a
Mustafa ARGUN,^a
Abdullah ÖZYURT,^a
Ali BAYKAN,^a
Kazım ÜZÜM,^a
Nazmi NARİN^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Erciyes University Faculty of Medicine,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 29.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 20.08.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özge PAMUKÇU
Erciyes University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
ozgepamukcu2002@yahoo.com.

ABSTRACT Arteriovenous fistula is an abnormal communication between an artery and a vein. It may be congenital or acquired. In childhood period these communications are usually congenital; can occur at any point in the vascular system; and vary in size, length, location, and number. Vascular anomalies can occur in the systemic or pulmonary circulation, resulting in different hemodynamic effects. In this report we aimed to summarize 6 cases having various arteriovenous fistulas which were occluded with various devices. Percutaneous closure is an alternative, efficient and safe treatment modality in various types of arteriovenous fistulas in children.

Key Words: Arteriovenous fistula; aorta pulmonary artery fistula; child

ÖZET Arteriovenöz fistül, arter ile ven arasında anormal bir bağlantıdır. Konjenital veya akkiz olabilmektedir. Çocukluk döneminde genelde konjenital olup boyut, yerleşim ve sayıda farklılık göstermektedirler. Vasküler anomaliler sistemik veya pulmoner dolaşımında olup farklı hemodinamik etkilere yolaçabilirler. Bu raporda 6 vakada yeralan değişik tiplerdeki arteriovenöz fistüllerin farklı cihazlarla perkütan kapatılması anlatılmıştır. Sonuç olarak perkütan kapama çocukluk yaş grubunda uygun vakalarda arteriovenöz fistül kapamada etkin ve güvenilir bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Arteriovenöz fistül; aorta pulmoner arter fistül; çocuk

Pediatr Heart J 2014;1(2):253-6

Arteriovenous fistula is an abnormal communication between an artery and a vein. It may be congenital or acquired: surgically created for hemodialysis treatment, secondary to trauma or erosion of an arterial aneurysm. In childhood period these communications are usually congenital; can occur at any point in the vascular system; and vary in size, length, location, and number.

Vascular anomalies can occur in the systemic or pulmonary circulation, resulting in different hemodynamic effects. In this report we aimed to summarize 6 cases having various arteriovenous fistulas which were occluded with various devices.

CASE REPORTS

CASE 1

Continuous 3/6 degree murmur was heard in the routine physical examination of a 3 years old boy. He did not have any symptoms. Heart murmur is best heard in the back of the child between scapulas. Rest of his physical examination and vital signs of the patient were completely normal. His chest X ray and electrocardiogram were normal. Transthoracic echocardiography revealed no pathology. In the cardiac catheterization when the radiocontrast was given to descending aorta: a fistula between aorta and azygos vein was seen. The width of fistula was measured as 6 mm. It was occluded by Amplatzer vascular Plug 4 (St Jude Medical Inc; St Paul, MN) (Video 1). There was not any complication or residual shunt after the procedure.

CASE 2

Five years old boy referred to pediatric cardiology clinic for cyanosis. His family had recognized that his lips and inside of his mouth was cyanotic when he was one year old. He was investigated in many hospitals for that reason but etiology of cyanosis was not found. He had fatigue and got easily tired. In his physical examination systolic murmur was heard and oxygen saturation was 72%. It was not increased with %100 O₂ inhalation. Her chest X Ray, electrocardiogram were normal. Initial transthoracic echocardiography was normal. We performed contrast echocardiography. We have seen that bubbles appeared in the left atrium and ventricle three cycles after initial opacification of the right chambers. In the angiography large pulmonary arteriovenous malformation was seen between right lower pulmonary vein and left atrium. Defect size was measured as 6 mm and occluded with 10x8 mm ADO-1 device (Video 2). Oxygen saturation of the patient after the procedure increased to 100%.

CASE 3

A three-years-old girl who was operated for ventricular septal defect, atrial septal defect and doublechambered right ventricle presented to the pediatric cardiology unit with excessive sweating

and fatigue. The clinical examination revealed tachycardia and tachypnea. Continuous murmur best heard at the left lower sternal edge. Electrocardiogram showed sinus rhythm, normal axis and right ventricular hypertrophy. The echocardiographic examination revealed dilated and hypertrophic right ventricle, and dilated right coronary sinus with continuous flow into the right atrium, which was shunting left-to-right with a gradient of 52/30 mmHg due to ruptured SVA. The ruptured SVA originating from the right coronary sinus, which fistulized to the right ventricle, was revealed with left ventriculogram and aortogram. The ruptured SVA was tunnel-shaped and measured 14 mm in length and 6.8 mm in width (Video and figure are available on *Türk Kardiyol Dern Arş-Arch Turk Soc Cardiol* 2014;42(3):299-301). The defect was closed with Amplatzer vascular Plug 4 (St Jude Medical Inc; St Paul, MN) without any complications. Trivial residue shunt in the echocardiography was seen in the follow-up. Her symptoms improved and she had no recurrence or other complications during the two year follow-up period.¹

CASE 4

An 8-month-old girl whose arterial duct was closed in another centre was referred to our clinic for continuous murmur on the right upper sternal border. Electrocardiogram and chest X ray were normal. A continuous flow pattern was present from the left coronary sinus through a tunnel to the right atrium and an apical small ventricular septal defect was detected on echocardiography. A 30 millimetres of mercury pressure gradient was measured at the orifice of the tunnel. Aortic root angiography revealed the normal right and left main coronary arteries and branches, but also a large tortuous tunnel originating from the left coronary sinus measuring approximately 4 centimetres in length and 5.5 millimetres in diameter passing posterior to the aortic root and terminating near the right atrial-superior caval vein junction (Figure can be seen on *Cardiology in the Young* (2013), 23, 457-459). However, there was no coronary branch originating from the tunnel. Tunnel was successfully closed with Amplatzer vascular plug 4. Residual shunt was

not detected in the tunnel on transthoracic echocardiography. Periodic follow-up of the patient continues in our unit, and the control angiography performed after 6 months of the procedure revealed no residual shunt.²

CASE 5

An 8-year-old girl was admitted for evaluation of continuous murmur at left sternal border. Chest radiography showed mild cardiac enlargement. The electrocardiogram was normal. The transthoracic and transesophageal echocardiography revealed mild enlargement of the right cardiac chambers and tortuous coronary artery fistula draining into the right atrium. Multislice CT scan revealed a fistula from a left main coronary artery to the right atrium. The right coronary system was angiographically normal. The echocardiographic and CT diagnosis was confirmed by the left coronary artery angiography. Three Gianturco coils were deployed into the fistula to its most distal portion. (Figure can be seen on *Turkiye Klinikleri J Peditr* 2013;22(4):207-8). After procedure, left coronary system angiography showed that there was minimal residual shunting. At the follow-up evaluation 3 months after coil embolisation, the girl was asymptomatic. An echocardiography indicated no residual fistula shunting.³

CASE 6

An 7-years-old boy was referred to our clinic for continuous heart murmur. The chest X Ray and electrocardiogram was normal. Right chambers of the heart seemed to be enlarged in the transthoracic echocardiography and continuous doppler flow was seen in the interventricular septum which caused the suspicion of a probable coronary artery fistula. Angiography was done and fistula between right coronary artery and right ventricle was shown. It was successfully occluded by a Cook and Gianturco coils (Figure 1, 2). No residual shunt was seen after the procedure.

DISCUSSION

Large arteriovenous fistulas (AVF) may cause large volume of blood flow under high pressure from the

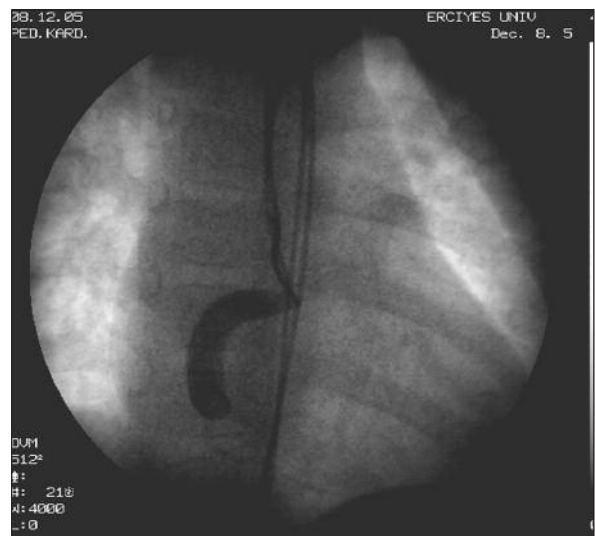


FIGURE 1: The fistula between right coronary artery and right ventricle was seen.

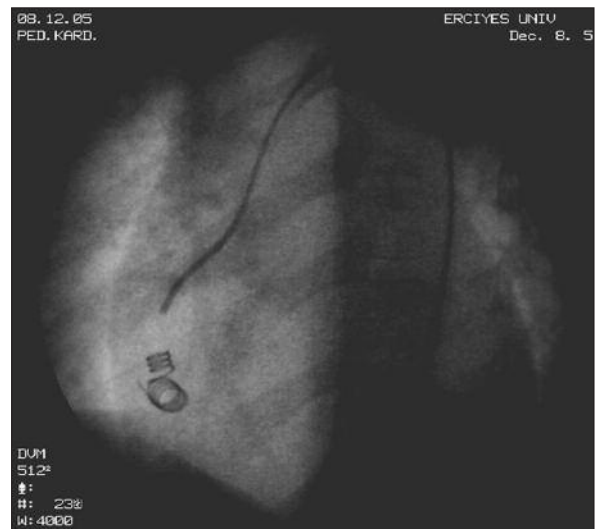


FIGURE 2: The fistula was occluded by Cook and Gianturco coils.

artery to the vein. AVF decreases the systemic vascular resistance. The heart rate and stroke volume increase, and plasma volume increases, resulting in an increased cardiac output and a widened pulse pressure. The increased venous return to the heart results in volume overload. The combination of increased venous pressure with increased cardiac output causes heart failure.

Previously arteriovenous fistulas generally corrected surgically. But when they are located in certain positions that the surgeon can not reach,

percutaneous occlusion can be used. Also complications of surgery are more than percutaneous closure.

Nowadays transcatheter embolization has been used as the standard therapy for systemic arterial malformations. It helps to occlude involved vessels selectively and to reach the nidus thus minimizing occlusion of vessels that perfuse normal tissue. AVFs since they have a single connection between an artery and vein can be cured by placement of an occlusion device in the fistula. However AVMs usually are not curable because of the complexity of their arterial supply and their tendency to develop new arterial supply after treatment.

A large variety of devices has been developed to facilitate occlusion of vascular structures. Embolization coils have been used by general interventional radiologists for a long period but by the pediatric cardiologists it was started to use in 1980s initially for occlusion of abnormal collateral vessels.⁴ The Amplatzer duct occluder (AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN), which was first introduced into clinical use in 1997.⁵ Most recent devices are the Amplatzer vascular plug, first de-

scribed in 2003, has since acquired regular use approval for peripheral arterial and venous embolizations.⁶

Congenital coronary artery fistula is uncommon form of congenital heart disease. Although most coronary artery anomalies are asymptomatic and found incidentally during angiography. They may result in cardiac failure, myocardial ischemia, thromboembolism, infective endocarditis, rupture of coronary artery if not treated. Percutaneous closure with coils has been preferred for treatment in recent years, which becomes an alternative to surgery because of its safety and efficiency.⁷

CONCLUSION

This case series showed us that percutaneous closure is an alternative, efficient and safe treatment modality when used in appropriate cases in children.

Acknowledgement

Case 3, case 4 and case 5 were published previously in separate journals which were showed in the references.

REFERENCES

1. Narin N, Ozyurt A, Baykan A, Uzum K. Transcatheter closure of ruptured sinusValsalva aneurysm with retrograde approach Türk Kardiyol Dern Arş-Arch Turk Soc Cardiol 2014;42(3):299-301.
2. Baykan A, Narin N, Ozyurt A, Uzum K. Aorta-right atrial tunnel closure using the transcatheter technique: a case of a 3-year-old child. Cardiol Young 2013;23(3):457-9.
3. Argun M, Ozyurt A, Pamukcu O, Baykan A, Uzum K, Narin N. Fistula between left main coronary artery to right atrium. Türkiye Klinikleri J Pediatr 2013;22(4):207-8.
4. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 1989;13(1):100-8.
5. Masura J, Walsh KP, Thanopoulous B, Chan C, Bass J, Goussous Y, et al. Catheter closure of moderate- to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: Immediate and short-term results. J Am Coll Cardiol 1998;31(4):878-82.
6. Holzer R, Cao QL, Sandhu S. The Amplatzer vascular plug™an addition to our interventional armamentarium. Pediatr Cardiol Today 2004;2(6):6-8.
7. Zhu XY, Zhang DZ, Han XM, Cui CS, Sheng XT, Wang QG, et al. Transcatheter closure of congenital coronary artery fistulae: immediate and long-term follow-up results. Clin Cardiol 2009;32(9):506-12.

Second-Degree Atrioventricular Block Type-II in a Twin Pregnancy Induced by In Vitro Fertilization: Case Report

İn Vitro Fertilizasyon ile Oluşan İkiz Gebelikte 2. Derece Atriyoventriküler Blok Tip-II

Mahmut GÖKDEMİR,^a
Derya ÇİMEN,^b
Ali Sami GÜRBÜZ^c

^aDepartment of Pediatric Cardiology,
Başkent University

Konya Training and Research Hospital,

^bDepartment of Obstetrics and Gynecology,
Novafertil IVF Center,

^cDepartment of Pediatric Cardiology,
Selçuk University Faculty of Medicine,
Konya

Geliş Tarihi/Received: 05.05.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 30.05.2014

The study was presented as a poster at the 11th National Congress of Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery, 18-21 April 2011, Izmir, Turkey.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Mahmut GÖKDEMİR

Başkent University

Konya Training and Research Hospital,

Department of Pediatric Cardiology,

Konya,

TÜRKİYE/TURKEY

mgokdem@hotmail.com

ABSTRACT We present a case of second-degree atrioventricular block type-II (Mobitz type-II) affecting one fetus in a twin pregnancy induced by in vitro fertilization. A 30-year-old primigravida with a twin pregnancy was referred to our hospital for fetal bradycardia at 29 weeks of gestation. On admission, the mother reported that she had been taking insulin and levothyroxine for gestational diabetes mellitus and hypothyroidism. Mobitz type-II was detected in a structurally normal heart of one of the fetuses using fetal echocardiography. The other twin had a normal echocardiographic study with normal sinus rhythm. Serological markers of autoimmune disease in the mother were found negative. We think that decision-making for proper management in such a case is more difficult.

Key Words: Atrioventricular block; twin pregnancy; in vitro fertilization

ÖZET Biz in vitro fertilizasyon sonrası oluşan ikiz gebelikte bebeğin birini etkileyen ikinci derece atriyoventriküler blok tip-II'li (Mobitz tip-II) olguyu sunuyoruz. 29 haftalık primigravid ikiz gebeliği olan 30 yaşındaki gebe hastanemize fetal bradikardi için sevk edildi. Anne başvuru anında gestasyonel diyabet mellitus ve hipotiroidizm için insülin ve levotiroksin kullandığını bildirdi. Fetal ekokardiyografik incelemede fetüsün birinde yapısal olarak normal kalpte Mobitz tip-II blok belirlendi. Diğer fetüs yapısal ve ritimsel olarak normal ekokardiyografi bulguları gösterdi. Annede otoimmün hastalık serolojik belirteçleri negatif bulundu. Böyle bir vaka da uygun tedavi yönetiminin kararının verilmesinin daha zor olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Atriyoventriküler blok; ikiz gebelik; in vitro fertilizasyon

Pediatr Heart J 2014;1(2):257-61

Fetal dysrhythmia occurs in approximately 1-2% of all pregnancies.^{1,2} Although most fetal arrhythmias are benign, some can cause hydrops and fetal death. Fetal bradycardia is diagnosed when the ventricular heart rate is slower than 100 beats per minute (bpm).^{3,4} Bradycardia comprises nearly 10% of fetal dysrhythmias.¹ The majority of bradycardia cases are associated with congenital heart disease and maternal SS-A/Ro and SS-B/La antibodies.³ Sustained fetal bradycardia includes complete atrioventricular block (AVB), 2:1 AVB, sinus bradycardia, atrial bigeminy with blocked premature beat (BAB), long QT syndrome (LQTS), and sinus node dysfunction. M-mode and pulsed wave (PW) Doppler echocardiography are the methods of choice for the diagnosis and identification of fetal arrhythmia and type.^{1,3,5-7}

Treatment strategies of fetal bradycardia are based on gestational age, fetal heart rate, underlying pathophysiology of the arrhythmia, and the presence or absence of cardiac dysfunction. Although there is no treatment consensus for patients with AVB, steroids are commonly used in the treatment of fetal bradycardia.⁸

Sinus bradycardia and complete AVB are usually easy to diagnose, but BAB shows a resemblance with 2:1 AVB. BAB frequently converts spontaneously to sinus rhythm before delivery and 2:1 AVB may respond to treatment with fluorinated steroids. Thus, correct diagnosis becomes an issue of major importance to avoid harmless or unnecessary treatments.^{6,7} We present a case of second-degree atrioventricular block type-II (Mobitz type-II) affecting one fetus in a twin pregnancy induced by in vitro fertilization (IVF).

CASE REPORT

A 30-year-old primigravida with a twin pregnancy was referred to our hospital for fetal bradycardia at 29 weeks of gestation. She became pregnant with twins induced by IVF after seven years of infertility treatment. The mother had no history of rheumatic, connective tissue disease, and LQTS. When the mother was admitted to our hospital, she reported taking insulin and levothyroxine for the treatment of gestational diabetes mellitus and hypothyroidism.

Bradycardia at a rate of 67-84 bpm with no evidence of fetal hydrops was detected in a structurally normal heart in one of the fetuses on fetal echocardiography. PW Doppler echocardiography demonstrated Mobitz type-II and showed regular atrial contractions at 144 bpm and regular ventricular contractions at 77 bpm (Figure 1). The other twin had normal echocardiographic study with normal sinus rhythm of 130 bpm. Intrauterine weights of the twins were small for gestational age. Anti SS-A/Ro and SS-B/La antibodies, antinuclear antibody, thyroid hormones, and thyroid antibodies were sent for identification of a possible cause of the AVB. The mother was given dexamethasone (4 mg orally) once a day. Anti SS-A/Ro and SS-B/La antibodies were found negative on the 14th day of

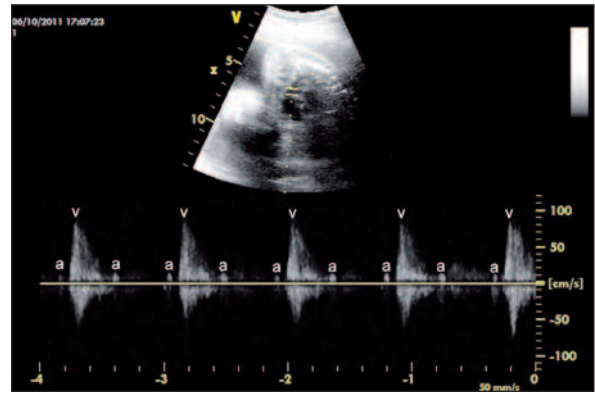


FIGURE 1: Pulse wave Doppler recordings from the pulmonary trunk showing second-degree atrioventricular block type-II. Ventricular rate 77.

a: Atrial contraction; v: Ventricular contraction.

treatment. Significant alterations in the heart rate of the affected fetus were not detected at the end of two weeks; therefore, dexamethasone was tapered.

The twins were delivered by cesarean section at 36 weeks of gestation due to abnormal presentation. Birth weight of the twin with Mobitz type-II and the other twin were 1800 g and 2000 g, respectively. The body weights of the twins were small for gestational age, but no etiological causes were found in the twins or mother except for the twin pregnancy. After delivery, the electrocardiogram (ECG) showed regular rhythm at a rate of 80 bpm in the twin. Transthoracic echocardiography also showed restricted perimembranous ventricular septal defect (VSD) and normal left ventricle systolic function. A 24-hour (h) ECG recording showed Mobitz type-II. The ventricular rate ranged from 65 to 105 bpm. Congenital heart defect and rhythm disturbance were not observed in the other twin. The twins had no problems in the neonatal period.

The baby is currently 3 months old; her last body weight was 4200 g. There are no clinical manifestations of heart failure. We have been closely following the patient without medicine to establish heart failure or any indication for permanent cardiac pacing.

DISCUSSION

Mobitz type-II is difficult to differentiate from BAB and LQTS in the intrauterine period. Second-degree AVB occurs in 9% of patients with AVB, and

cases are commonly associated with maternal anti SS-A/Ro and SS-B/La antibodies. Antibodies were negative in this patient. Cases with LQTS are generally distinguished after delivery.⁸ Family history of LQTS was queried and was not present in our case. Corrected QT and QT were within normal range on the ECG of both the patient and her mother. Mobitz type-II in our case may have been due to the VSD.

Meticulous measurements are needed to differentiate second-degree AVB from BAB. Prevalence of BAB in fetal bradycardia was reported as 30% in one study.⁷ M-mode echocardiography may fail in the diagnosis of 2:1 AVB according to PW [4]. PW recordings can be done simultaneously from the left ventricle inflow/outflow, the superior vena cava/ascending aorta, pulmonary vein/artery, pulmonary trunk, and ductus venosus.^{6,7} In this study, we performed PW Doppler recordings from the pulmonary trunk.

In the differential diagnosis from BAB, Mobitz type-II is diagnosed in the presence of regular atrial rate with fixed 2:1 conduction to the ventricles.⁹ Mobitz type-II is characterized by a sudden block of an isolated impulse without prior lengthening of the atrioventricular conduction time. Every second atrial impulse is conducted to the ventricles in 2:1 AVB.⁶ Atrial contraction time intervals are equal in Mobitz type-II but not in BAB. We measured

equal atrial contraction time intervals on PW Doppler recordings from the pulmonary trunk as seen in Figure 1. While we could not exactly recognize Mobitz type-II on the patient's electrocardiography due to superimposed P waves on T waves in the postnatal period as seen in Figure 2, we separately identified blocked P waves on the 24-h ECG recording to confirm the diagnosis of Mobitz type-II in this patient as seen Figure 3. There was no complete AVB or long pause interval on 24-h ECG recording.

Antenatal steroid therapy has been shown to improve fetal AVB, hydrops and myocardial dysfunction.⁵ In contrast, two recently published large studies reported that antenatal steroid therapy showed no significant differences between treated and untreated patients with AVB.^{8,9} Second-degree AVB commonly progresses to complete AVB during fetal life or in the postnatal period. In contrast, regression to sinus rhythm is quite rare. Second-degree AVB may sometimes resolve spontaneously in the absence of structural heart defects and maternal anti SS-A/Ro and SS-B/La antibodies.^{4,9,10}

Several studies have reported that second-degree AVB regressed to first-degree AVB after transplacental steroid therapy.^{7,11} Transplacental steroid therapy has severe side effects in the fetus such as oligohydramnios, growth restriction, decreased brain growth, and constriction of the arte-

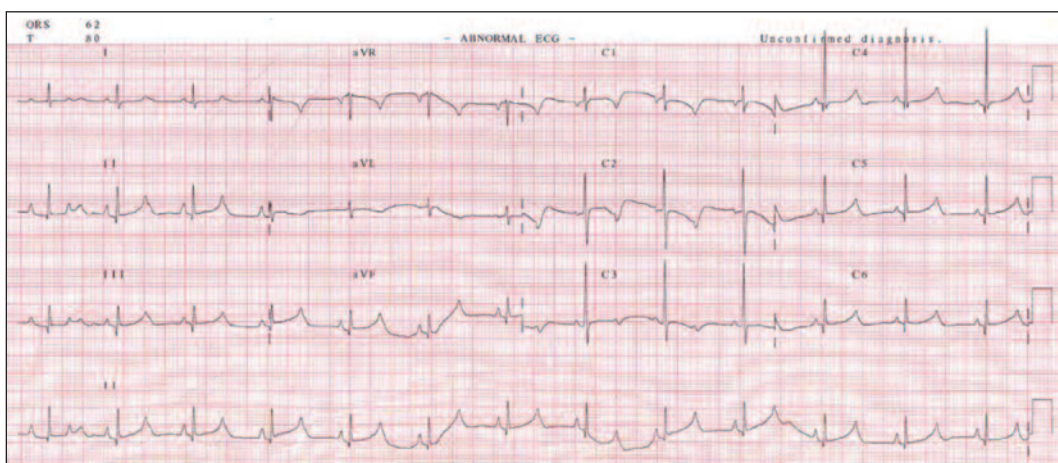


FIGURE 2: The patient's electrocardiography regularly showing P and T waves. Second-degree atrioventricular block type-II could be not exactly recognize due to superimposed P waves on T waves on the patient's electrocardiography.

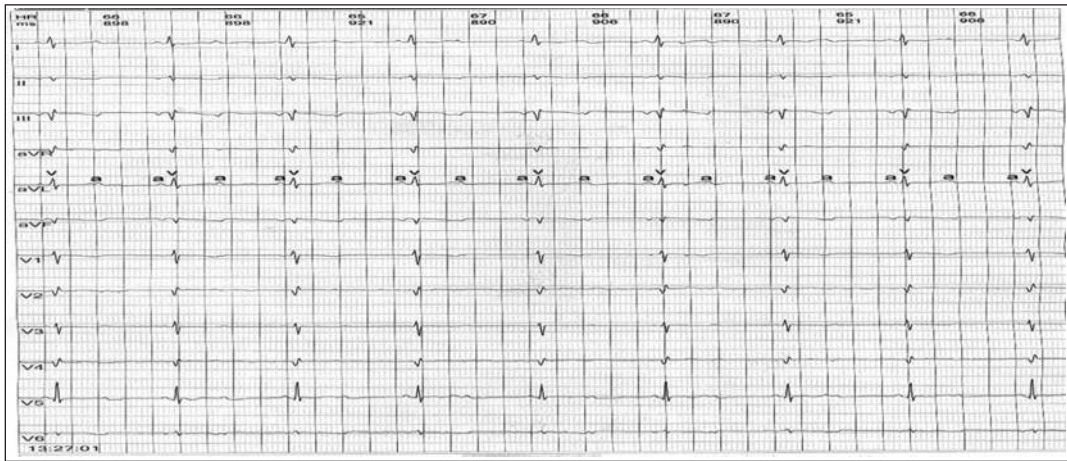


FIGURE 3: A 24-hour ECG recording showing second-degree atrioventricular block type II (Mobitz type II). Blocked P waves were separately identified in lead aVL on the 24-h ECG recording. Ventricular rate 66 bpm, Atrial rate 132 bpm.

a: Atrial contraction, v: Ventricular contraction.

rial duct. Increasing obstetric complications, diabetes mellitus, adrenal insufficiency, hypertension, and psychosis can develop in mothers.^{8,9} We closely monitored the mother and the twins for complications. The mother and the twins tolerated the dexamethasone treatment without any adverse effects. Dexamethasone was tapered due to no significant alteration in the heart rate of the affected fetus and negative antibodies. The heart rate never dropped below 67 bpm.

There have been only a few reports about rhythm disturbance in a twin pregnancy. Only one study reported that both babies developed third-degree AVB in a twin pregnancy.⁸ Second-degree AVB is rare in twin pregnancy. Lopes et al. reported twins with second-degree AVB, and they reverted to sinus rhythm after a few weeks.⁹ They also reported a fetus with complete AVB in a singleton pregnancy induced by IVF in a seronegative mother, but there has been no previous report of second-degree AVB in one fetus in a twin pregnancy induced by IVF.⁹ In the presence of second-degree AVB in a single fetus and normal sinus

rhythm in the other healthy fetus, the decision-making for proper management is more difficult, especially in view of the dearth of data and rarity of a similar patient in twin pregnancies. Tanawat-tanacharoen et al.² reported digoxin treatment in a twin fetus with supraventricular tachycardia; the other fetus had normal sinus rhythm. Successful treatment with digoxin was also reported in a triplet pregnancy. Another study reported the effective treatment with flecainide alone of a single hydropic fetus with supraventricular tachycardia in a twin pregnancy.¹²

To our knowledge, Mobitz type-II in a twin pregnancy induced by IVF has not been reported previously in the English literature. While therapy with steroid in a singleton pregnancy is well documented, data for twin pregnancies are inadequate. Our report also emphasizes the safety of transplacental treatment with fluorinated steroid for fetal Mobitz type II in a twin pregnancy mother with hypothyroid and gestational diabetes who is taking insulin. We think that this case is interesting because of these points.

REFERENCES

1. Rasiah SV, Ewer AK, Miller P, Kilby MD. Prenatal diagnosis, management and outcome of fetal dysrhythmia: a tertiary fetal medicine centre experience over an eight-year period. *Fetal Diagn Ther* 2011;30(2):122-7.
2. Tanawattanacharoen S, Uerpairojkit B, Prechawat S, Manotaya S, Charoenvidhya D. Intrauterine therapy for fetal supraventricular tachycardia in a twin pregnancy. *J Obstet Gynaecol Res* 2005;31(2):94-7.
3. Maeno Y, Hirose A, Kanbe T, Hori D. Fetal arrhythmia: prenatal diagnosis and perinatal management. *J Obstet Gynaecol Res* 2009; 35(4):623-9.
4. Breur JM, Oudijk MA, Stoutenbeek P, Visser GH, Meijboom EJ. Transient non-autoimmune fetal heart block. *Fetal Diagn Ther* 2005;20(2): 81-5.
5. Jaeggi ET, Friedberg MK. Diagnosis and management of fetal bradyarrhythmias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;31(Supp:1):50-3.
6. Sonesson SE. Diagnosing foetal atrioventricular heart blocks. *Scand J Immunol* 2010;72 (3):205-12.
7. Eliasson H, Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Mechanisms in fetal bradyarrhythmia: 65 cases in a single center analyzed by Doppler flow echocardiographic techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37(2):172-8.
8. Eliasson H1, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS, et al; Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011;124(18):1919-26.
9. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, Lopes MA, Aiello VD, Schultz R, et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation* 2008;118(12):1268-75.
10. McBrien A, Moran P, Wren C. Atrioventricular block in an infant with an atrioventricular septal aneurysm. *Pediatr Cardiol* 2011;32(4):512-4.
11. Bergman G, Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Diagnostic precision of Doppler flow echocardiography in fetuses at risk for atrioventricular block. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36(5):561-6.
12. Gerli S, Clerici G, Mattei A, Di Renzo GC. Flecainide treatment of fetal tachycardia and hydrops fetalis in a twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28(1):117.

Akut Romatizmal Ateş ve Akut Poststreptokokal Glomerulonefrit Birlikteliği

Coexistence of Acute Rheumatic Fever and Acute Poststreptococcal Glomerulonephritis: Case Report

Fikri DEMİR,^a
Meki BİLİCİ,^a
Alper AKIN,^a
Duran KARABEL,^b
Mehmet İbrahim TURAN,^c
Aydn ECE^d

^aÇocuk Kardiyolojisi BD,

^bÇocuk Nefrolojisi BD,
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Diyarbakır

^cÇocuk Kardiyolojisi BD,
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Eskişehir

^dÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Diyarbakır Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Diyarbakır

Geliş Tarihi/Received: 02.05.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 31.05.2014

Bu olgu sunumu, 13. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi (16-19 Haziran 2014, Diyarbakır)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Fikri DEMİR
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyolojisi BD, Diyarbakır,
TÜRKİYE/TURKEY
fikridemir@yahoo.com

ÖZET A grubu β -hemolitik streptokokların neden olduğu boğaz enfeksiyonundan 1-3 hafta sonra immün mekanizmalarla akut romatizmal ateş (ARA) veya akut poststreptokokal glomerulonefrit (APSGN) gelişebilir. Streptokok enfeksiyonlarını izleyerek ARA veya APSGN gelişimi nispeten sık olsa da, her ikisinin aynı anda görülmesi oldukça nadirdir. Eş zamanlı başlayan ARA ve APSGN'si olan sekiz buçuk yaşındaki erkek hasta bu özelliği nedeniyle sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Romatizmal ateş; glomerulonefrit; streptokokal enfeksiyonlar

ABSTRACT Acute rheumatic fever (ARF) or acute poststreptococcal glomerulonephritis (APSGN) may occur 1-3 weeks after group A β -hemolytic streptococcal pharyngitis through immunologic mechanisms. Although development of ARF or APSGN following streptococcal infections is relatively common, coexistence of those in the same case is quite rare. An eight and half year-old male patient with simultaneous presentation of ARF and APSGN was reported because of this feature.

Key Words: Rheumatic fever; glomerulonephritis; streptococcal infections

Pediatr Heart J 2014;1(2):262-4

A grubu β -hemolitik streptokokların neden olduğu boğaz enfeksiyonundan 1-3 hafta sonra akut romatizmal ateş (ARA) veya akut poststreptokokal glomerulonefrit (APSGN) gelişebilir. Her iki hastalık da immün mekanizmalarla ortaya çıkmaktadır. Streptokok enfeksiyonlarını izleyerek ARA veya APSGN gelişimi nispeten sık olsa da, her ikisinin aynı anda görülmesi nadirdir.^{1,2} Eş zamanlı başlayan ARA ve APSGN'si olan hastamız bu özelliği nedeniyle sunulmaya değer bulundu.

OLGU SUNUMU

Sekiz buçuk yaşındaki erkek hasta kırmızı idrar yapma ve sol ayak bileğinde şişlik yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünden yaklaşık bir ay önce boğaz enfeksiyonu geçirdiği, başvurusundan on gün önce yüzünde ve sol dirseğinde şişlik geliştiği, koyu kırmızı idrar yaptığı ve ateşinin olmadığı öğrenildi. Bu yakınmalar nedeniyle değerlendirildiği hastanede tanı koyulamayınca ve dört-beş gün sonra dirseğindeki şişlik inip, sol ayak bileğinde şişlik olunca hasta kliniğimize başvurmuştu. Fizik muayenesinde

sol ayak bileğinde artrit ve apikal bölgede 2-3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm saptandı. Kalp hızı 92 atım/dk, kan basıncı 120/70 mmHg idi. Ödem yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit sayısı: 15400/mm³, C-reaktif protein: 8,61 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 51 mm/sa, antistreptolizin O antikor düzeyi: 561 U/L, üre: 31 mg/dl, kreatinin: 0,6 mg/dl bulundu. Elektrokardiyografisinde PR mesafesi normaldi. Ekokardiyografik incelemede; mitral kapak yaprakçıklarında kalınlaşma ve posterolateral jetli, pansistolik özellikte, ikinci derece mitral yetersizlik saptandı. Sol atrium ve ventrikülde genişleme izlenmedi. Elektrolitler, serum lipidleri, C3 ve C4 değerleri normaldi. İdrar kırmızı-kahverengi renkteydi ve tetkikinde pH:5, dansite:1020, protein (+), nitrit (+); mikroskopisinde ise her alanda 250 eritrosit, 100 lökosit saptandı. Renal ultrasonografisinde parankim ekosu evre 1 olarak artmıştı. Bu bulgularla ARA ve APSGN tanısı koyuldu. Prednizolon 2 mg/kg/gün dozunda başlandı ve kas içi 600000 ünite benzatin penisilin uygulandı. Kültür için idrar örneği alınarak seftriakson başlandı. Yatığı süre içinde idrar çıkışı yeterli idi ve hipertansiyon saptanmadı. Artriti 36 saat sonra geriledi. İdrar rengi beşinci günde normale döndü. Antibiyotik başlanmadan önce alınan boğaz kültüründe üreme olmadı. Yatışının yedinci gününde bakılan C-reaktif protein: 0,8 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı:27 mm/sa, üre: 43 mg/dl, kreatinin: 0,53 mg/dl saptanınca aspirin (80 mg/kg/gün, 4 dozda) başlanarak, prednizolon azaltılmaya geçildi. İdrar kültüründe üreme olmayınca üçüncü günde seftriakson kesildi, ancak kültür öncesinde benzatin penisilin aldığı için tedavisinin sefiksim ile 10 güne tamamlanması kararlaştırıldı. Hasta yatışının yedinci gününde taburcu edildi. Steroid tedavisi azaltılarak dört hafta sonunda kesildi. Aspirin tedavisi ise ARA tanısından sekiz hafta sonra kesildi. Dört aydır izlenen hastanın son poliklinik kontrolünde; hipertansiyon, hematüri ve proteinürisinin olmadığı; ikinci derece mitral yetersizliğinin devam ettiği, kontrol enflamasyon belirteçleri, antistreptolizin O antikor değeri ve böbrek fonksiyon testleri dahil biyokimyasal değerlerinin normal olduğu saptandı. Penisilin profilaksisine halen devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Akut romatizmal ateş ve APSGN, A grubu β -hemolitik streptokokların neden olduğu immün mekanizmalarla ortaya çıkan hastalıklardır. ARA streptokokal boğaz enfeksiyonunu izleyerek ortaya çıkarken, APSGN boğaz ve cilt enfeksiyonlarından sonra görülebilir.^{1,2}

Hastamız, artrit ve karditinin olması ve lökosit, C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı ve antistreptolizin O antikor değerlerinde yükseklik saptanması nedeniyle modifiye Jones kriterlerine göre ARA tanısı aldı.³ Koyu kırmızı renkte idrar yapması, ödem öyküsünün ve hematüriye eşlik eden proteinürisinin olması ve antistreptolizin O antikor yüksekliği nedeniyle yapılan nefrolojik değerlendirme sonucunda APSGN geçirdiği düşünüldü. Hastamızda kompleman düşüklüğü ve hipertansiyon saptanmamakla beraber APSGN'de bazen bu bulguların görülmediği bilinmektedir. Yeni Zelanda'da yapılan bir çalışmada APSGN'li hastaların %7'sinde kompleman düşüklüğü, %28'inde hipertansiyon saptanmamıştır.^{2,4} Hastamızda makroskopik hematüri beş gün içinde gerilediğinden tanıyı kesinleştirmek için böbrek biyopsisine gerek görülmedi. Prodrom dönemlerinin uzunluğuna bağlı olarak bazen bu iki hastalıktan biri, bazen diğerinin bulgularının önce görülmesi mümkündür. Bildirilen ARA ve APSGN birlikteliklerinin birkaçında bizim olgumuzda olduğu gibi her iki hastalığın bulguları eş zamanlı olarak ortaya çıkmıştır.^{1,5}

Mikroorganizmanın en önemli virülans faktörlerinden biri onu fagositozdan koruyan M proteindir. Sınıflandırma ölçütlerinden biri olan M proteini serotiplerine göre bazı streptokoklar romatojenik, bazıları nefritojenik özellikler gösterirler. M serotiplerinin çoğuyla ilişkili bulunmasına rağmen daha çok M1,3,5,6,18,19,24 taşıyan streptokoklar ARA'ya neden olurlar. Mekanizması tam olarak anlaşılamamış olsa da M proteinlerinin miyokard ile antijenik benzerlik göstermesi nedeniyle mikroorganizmaya karşı oluşan immün yanıtın, konağın kendi dokularında hasara neden olduğu düşünülmektedir.^{1,2} Bilinen yaklaşık 80 M serotipinden başta M1,2,4,12,47,

49,55 olmak üzere 15'i nefritojeniktir. APSGN'nin etyopatogeneğinde glomerüllerde immün kompleksler ve kompleman birikimi vardır. Bizim hastamız gibi duyarlı kişilerde, hem romatojenik, hem nefritojenik özellik gösteren streptokokların (örneğin; M1,3 veya 12 taşıyanlar) neden olduğu farenciti izleyerek eş zamanlı ARA ve APSGN görülmesi olasıdır.^{1,2,6}

Sonuç olarak, ARA ve APSGN'nin hafif klinik bulgularla seyredebileceği, nadir de olsa bu hastalıkların aynı anda görülebileceği hatırlanmalı ve bu hastalıklardan birinin tanısını alanlar diğeri açısından da değerlendirilmelidir. Böylece sekonder ARA profilaksisi alması gereken bireylerin tespiti ve ciddi morbiditeye yol açabilecek ikinci ataktan korunmaları mümkün olabilecektir.

KAYNAKLAR

1. Lin WJ, Lo WT, Ou TY, Wang CC. Haematuria, transient proteinuria, seriginous-border skin rash, and cardiomegaly in a 10-year-old girl. Diagnosis: Acute post-streptococcal glomerulonephritis associated with acute rheumatic pericarditis. *Eur J Pediatr* 2003;162(9):655-7.
2. Berrios X, Quesney F, Morales A, Blazquez J, Lagomarsino E, Bisno AL. Acute rheumatic fever and post-streptococcal glomerulonephritis in an open population: comparative studies of epidemiology and bacteriology. *J Lab Clin Med* 1986;108(6):535-42.
3. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. *JAMA* 1992;268(15):2069-73.
4. Wong W, Lennon DR, Crone S, Neutze JM, Reed PW. Prospective population-based study on the burden of disease from post-streptococcal glomerulonephritis of hospitalised children in New Zealand: epidemiology, clinical features and complications. *J Paediatr Child Health* 2013;49(10):850-5.
5. Kula S, Saygılı A, Tunaoğlu FS, Olguntürk R. Acute poststreptococcal glomerulonephritis and acute rheumatic fever in the same patient: a case report and review of the literature. *Anadolu Kardiyol Derg* 2003;3(3):272-4.
6. Bisno AL. The coexistence of acute rheumatic fever and acute glomerulonephritis. *Arthritis Rheum* 1989;32(2):230-2.

İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezili Bir Yenidoğanda Duktus Arteriyozusa “Stent-İçi-Stent” Yerleştirilmesi

Ductal Stent-In-Stent Implantation in a Newborn with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Case Report

Vehbi DOĞAN,^a
Tamer YOLDAŞ,^a
Sara EROL,^b
İlker ERTUĞRUL,^a
Senem ÖZGÜR,^a
Şeyma KAYALI,^a
Utku Arman ÖRÜN,^a
Murat KOÇ,^c
Selmin KARADEMİR^a

^aPediyatrik Kardiyoloji Kliniği,
^bNeonatoloji Kliniği,
^cKalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
Dr. Sami Ulus Kadın Hastalıkları ve
Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 05.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 26.06.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Vehbi DOĞAN
Dr. Sami Ulus Kadın Hastalıkları ve
Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
vdogan86@yahoo.com

ÖZET Duktus arteriyozus bağımlı konjenital kalp hastalıklarında stent implantasyonu konvansiyonel palyatif cerrahi yöntemlere iyi bir alternatif oluşturmaktadır. Özellikle bu amaç için kullanılan koroner stent teknolojisinde yaşanan gelişmeler ile birçok merkez tarafından daha sık uygulanmaya başlanmıştır. Bu makalede, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi ve sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşım tanısı olan ve iki ayrı seansta iki duktal stent uygulanan bir yenidoğan hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Duktal iç içe stent; yerleştirme; IVS-PA

ABSTRACT Stenting the arterial duct is a good alternative for conventional paliative surgical interventions in duct dependent congenital heart diseases. Especially with improvements in coronary stent technology it began to be used more often by most centers. In this report we present a newborn case with pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricular dependent coronary circulation, in whom two ductal stent were placed in different sessions.

Key Words: Ductal stent-in-stent; implantation; IVS-PA

Pediatr Heart J 2014;1(2):265-8

Konjenital kalp cerrahisinde yaşanan gelişmelere ve erken primer onarıma eğilim olmasına rağmen bir çok siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında modifiye Blalock-Taussig (BT) şant operasyonu halen en sık uygulanan palyatif yaklaşım olmaktadır. Bununla birlikte özellikle yenidoğan döneminde palyatif cerrahiye bağlı mortalite ve morbidite gelişebilmektedir.¹

Duktus arteriyozusa bağımlı doğumsal kalp hastalıklarında stent yerleştirilmesi palyatif cerrahi yöntemlere iyi bir alternatif oluşturmaktadır.²⁻⁵ Stent yerleştirme işlemi palyatif cerrahiye göre, pratik, daha az invaziv ve daha güvenli bir yöntem olarak bildirilmektedir.²⁻⁵ Özellikle bu amaç için kullanılan koroner stent teknolojisinde yaşanan gelişmeler sonucunda, ilk bildirimlerin aksine daha yüz güldürücü sonuçların alınması ile yaygın olarak uygulanmaya başlanmıştır.^{2,6,7}

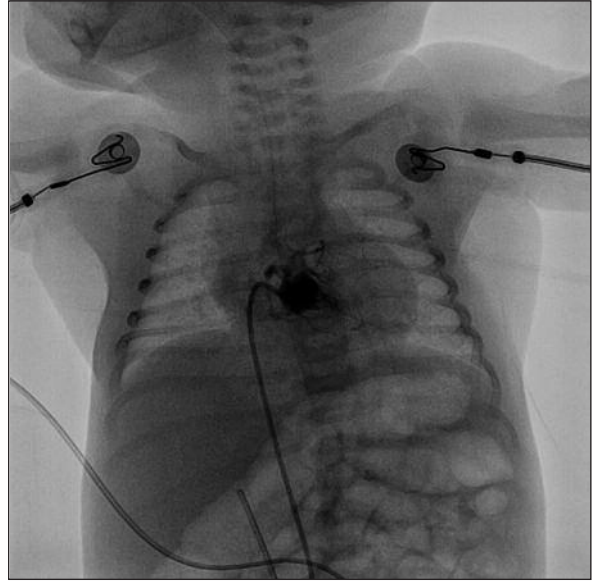
Kliniğimizde modifiye sol BT şant yapılmış intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, monopartiate sağ ventrikül ve sağ ventrikül bağımlı koro-

ner dolaşım olan ve şant akımının açık olmasına karşın, O₂ saturasyonunun düşük seyretmesi nedeniyle duktus arteriyozusa iki ayrı seansta iki stent yerleştirilen (stent-in-stent) bir hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

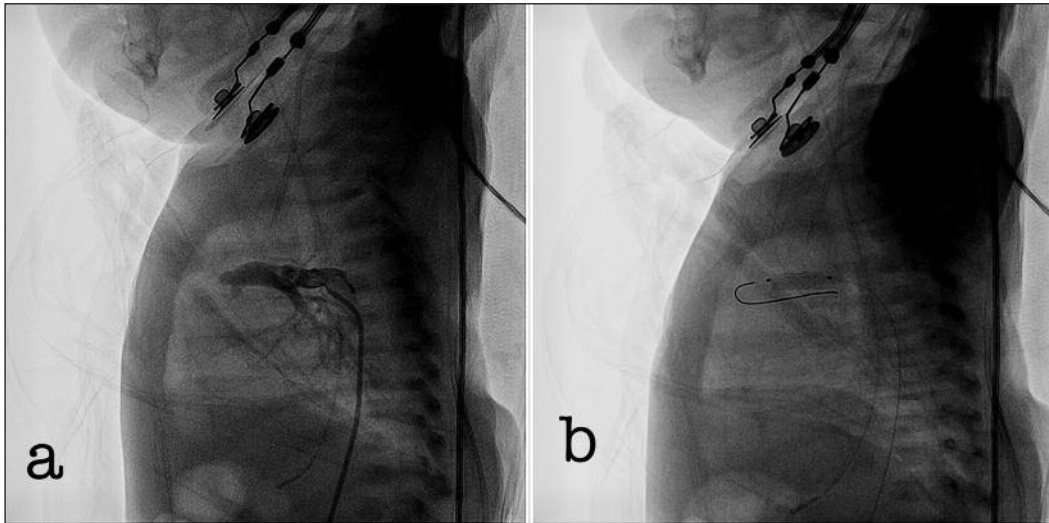
Fetal ekokardiyografide doğumsal kalp hastalığı saptanması üzerine hastanemize yönlendirilen 30 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2500 g ağırlığında doğan kız bebekte ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon sonucunda, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, sağ ventrikül hipoplazisi (monopartiate, z skoru -3,8), sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşım, sağ-sol şanlı 8 mm boyutunda sekundum tip atrial septal defekt ve duktus arteriyozus açıklığı saptandı (Resim 1).

Hastaya prostaglandin E1 infüzyonu başlandı, 3. günde modifiye sol BT şant operasyonu (4 mm PTFE greft) yapıldı. Operasyon sonrası ekokardiyografik olarak şant akımının yeterli olmasına karşın O₂ saturasyonlarının düşük seyretmesi (%50-55) ve prostaglandin ihtiyacının devam etmesi nedeniyle duktus arteriyozusa stent yerleştirilmesine karar verildi. Kateterizasyondan 3 saat önce prostaglandin E1 infüzyonu kesildi. Kateterizasyonda duktus arteriyozusun uzunluğu 11,4 mm, en dar yeri 1,5 mm ve en geniş yeri 3,6 mm olarak ölçülerek 12x4 mm boyutunda koroner stent (Medtronic



RESİM 1: Sağ ventriküle ön-arka pozisyonda yapılan enjeksiyonda; sağ ventrikül hipoplazisi, pulmoner atrezi, sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşım.

Ireland, Integrity coronary stent) duktus arteriyozusa yerleştirildi (Resim 2). İşlem sonrası yapılan kontrast madde enjeksiyonunda stentin yerinin uygun olduğu, duktal şantın arttığı izlendi, işlem öncesi %50 olan O₂ saturasyonunun %82'ye yükseldiği görüldü. Hastanın takibi sırasında stent implantasyonundan 1 hafta sonra tekrar O₂ saturasyonunun %55 düzeylerinde seyretmesi üzerine yapılan ekokardiyografi de stentin pulmoner artere doğru yer değiştirdiği, aortik tarafında darlık ol-



RESİM 2: İnen aortaya yapılan enjeksiyonda duktus arteriyozus yapısı (a) ve duktus arteriyozusa yerleştirilen ilk stent (b) görülmektedir.

duğu görüldü. Tekrarlanan anjiyografide duktus arteriyozusun aortik tarafında yaklaşık 4-5 mm boyutunda bir alanın stent tarafından kapsanmadığı, ekokardiyografi bulguları ile uyumlu olarak stentin yer değiştirdiği ve duktusta stent proksimalinde darlık (1,7 mm) olduğu görüldü. Stent dışında kalan alanı kapsayacak ve bir kısmı ilk stent içinde olacak şekilde 9x4 mm boyutunda ikinci bir koroner stent yerleştirildi (Resim 3). İşlem sırasında komplikasyon görülmeyen hastanın takibinde oksijen saturasyonları %80-85 düzeylerinde seyretti.

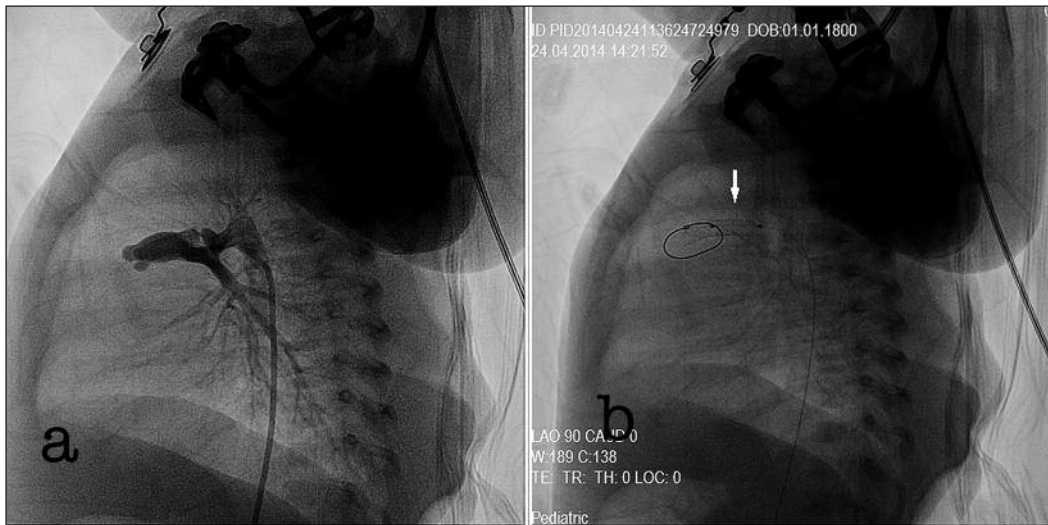
TARTIŞMA

Özellikle duktusa bağımlı pulmoner kan akımı olan siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında duktus arteriyozusa stent yerleştirilmesi palyatif cerrahi yaklaşımlara göre pratik, güvenli ve etkin bir alternatif olarak bildirilmektedir.²⁻⁶ Bununla birlikte halen birçok merkezde BT şant ilk planda tercih edilmektedir.

Hastamızda sol modifiye BT şant operasyonu sonrasında oksijen saturasyonlarında yeterli artış görülmemesi üzerine duktus arteriyozusa stent yerleştirildi. Ancak hastanın takibinde stentin pulmoner artere doğru yer değiştirdiği ve proksimalinde kalan kısımda darlık olduğu görüldü. İkinci bir stent ile darlık giderildi.

Duktus arteriyozusa stent yerleştirilmesi sırasında stentin duktus arteriyozusun pulmoner ucunu ve mümkünse duktusun tamamen kapsanmasını önermektedir. Bu amaçla seçilecek stent uzunluğunun duktus arteriyozusun uzunluğundan 1-2 mm daha uzun seçilmesi önerilmektedir.^{2,3} Hastamızda duktus uzunluğu 11,4 mm ölçülmüş ve 12 mm'lik stent yerleştirilmiştir. Ancak takibinde stentin proksimal kısmının kasılarak stenti distale doğru itmesiyle duktal akım azalmıştır. Stent yerleştirme işlemi öncesinde mümkünse prostaglandin E1 infüzyonunun bir süreliğine kesilmesi önerilmektedir.^{2,5} Bu şekilde duktal konstrikسیون sağlanarak stentin daha iyi tutunması sağlanabilir. Hastamızda her iki işlem öncesinde de prostaglandin infüzyonu kesilmiş olmasına karşın, ilk stent işleminden sonra saturasyon düşüklüğünün gözlenmesi ve ekokardiyografik olarak duktal darlığın görülmesiyle beraber prostaglandin E1 infüzyonunun tekrar başlanmış olması, duktusun genişlemesine ve stentin pulmoner artere doğru daha fazla yer değiştirmesine katkıda bulunmuş olabilir.

Geleneksel cerrahi tedaviye göre komplikasyon daha az görülmekle birlikte, stent yerleştirilmesi sonrasında işlem sonrasında yer değiştirme, embolizasyon, darlık gibi durumlar yönünden takip edilmelidir.^{2,3,7,8} Darlık durumunda tekrar dilatasyon uygulanabilmektedir. Uzun duktus arte-



RESİM 3: İnen aortaya yapılan enjeksiyonda; duktus arteriyozusta stent proksimalinde darlık olduğu ve stentin pulmoner artere doğru yer değiştirdiği (a), yerleştirilen ikinci stent (stent-in-stent) (b) görülmektedir.

riyozuslu olgularda veya hastamızda da olduğu gibi bir şekilde konulan stentin duktusu tam olarak kapsamadığı durumlarda (stentin yer değiştirmesi, kısa stent kullanımı) ise birden fazla stent kullanılabilir.

SONUÇ

Duktusa bağımlı pulmoner dolaşımı olan doğumsal kalp hastalıklarında duktusa stent yerleştirilmesi etkin ve pratik bir yöntem olarak görülmektedir.

İşlem öncesi prostaglandin E1 infüzyonunun kesilecek bir miktar duktal konstrikسیون sağlanması, yerleştirilecek stentin pulmoner ucu ve mümkünse duktus uzunluğunun tamamını kapsaması işlemin başarısının arttıracaktır. Bununla birlikte ihtiyaç duyulması durumunda birden fazla stent güvenli şekilde uygulanabilir.

Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur. Hastanın ebeveynlerinden "bilgilendirilmiş olur" onayı alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. Tamisier D, Vouhé PR, Vernant F, Lecá F, Massot C, Neveux JY. Modified Blalock-Taussig shunts: results in infants less than 3 months of age. *Ann Thorac Surg* 1990;49(5):797-801.
2. Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(1):107-12.
3. Celebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Akdeniz C, Polat TB. Stent implantation into the patent ductus arteriosus in cyanotic congenital heart disease with duct-dependent or diminished pulmonary circulation. *Turk J Pediatr* 2007;49(4):413-7.
4. Odemis E, Haydin S, Guzelas A, Ozyilmaz I, Bilici M, Bakir I. Stent implantation in the arterial duct of the newborn with duct-dependent pulmonary circulation: single centre experience from Turkey. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42(1):57-60.
5. Schranz D, Michel-Behnke I, Heyer R, Vogel M, Bauer J, Valeske K, et al. Stent implantation of the arterial duct in newborns with a truly duct-dependent pulmonary circulation: a single-center experience with emphasis on aspects of the interventional technique. *J Interv Cardiol* 2010;23(6):581-8.
6. Ruiz CE, Bailey LL. Stenting the ductus arteriosus: A "wanna-be" Blalock-Taussig. *Circulation* 1999;99(20):2608-9.
7. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Wren C, Hamilton JR, Watterson KG. Fate of the stented arterial duct. *Circulation* 1999;99(20):2621-5.
8. Alwi M. Stenting the ductus arteriosus: Case selection, technique and possible complications. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1(1):38-45.

Late Onset of Junctional Ectopic Tachycardia Following Ventricular Septal Defect Repair: Case Report

Ventriküler Septal Defekt Cerrahisi Sonrası Geç Gelişen Kavşak Ektopik Taşikardi

Neslihan KIPLAPINAR,^a
Yakup ERGÜL,^a
Nafiye Emel ÇAKAR,^a
Celal AKDENİZ,^a
Ersin EREK,^b
Volkan TUZCU^a

Clinics of

^aPediatric Cardiology,

^bPediatric Cardiovascular Surgery,

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Training and Research Hospital, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 03.05.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 24.06.2014

This article was presented as a poster in National Congress between 18-21 April 2012 organized by Turkish Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Association.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Neslihan KIPLAPINAR

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and Cardiovascular Surgery Training and Research Hospital,

Clinics of Pediatric Cardiology, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

nmelikoglu@yahoo.com

ABSTRACT Postoperative arrhythmias are more common in the first 72 hours following the closure of ventricular septal defects (VSD). We present a case of 2-year-old-male patient who developed complete atrioventricular block after the closure of VSD with recovery on the fourth postoperative day. Junctional ectopic tachycardia with AV dissociation developed on the postoperative day 7. Biochemical parameters were unremarkable. The tachyarrhythmia was diagnosed by an ECG obtained with the temporary pacing wires. Sinus rhythm was restored after the treatment with amiodarone. Junctional ectopic tachycardia can present late in the postoperative patients. Patients should be closely monitored in the subacute period after congenital heart disease surgery.

Key Words: Heart septal defects, ventricular; tachycardia, ectopic junctional

ÖZET Ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması operasyonu sonrasında ritim bozuklukları gelişebilir ve bunların çoğu ilk 72 saatte görülmektedir. Perimembranöz VSD nedeni ile opere olan 2 yaşındaki erkek hastada operasyon sonrası AV tam blok olduğu görüldü. Pacemaker ihtiyacı olmadan hemodinamisi stabil seyreden hastanın bloğu postoperatif 4. günde düzeldi. Ancak operasyon sonrası 7. günde taşikardisi gelişti. Biyokimyasal çalışmaları normal olan hastanın EKG'sinde AV disosiasyon olduğu görüldü. Geçici pacemaker telleri yardımıyla çekilen atriyal EKG ile ektopik kavşak taşikardi tanısı konuldu. Amiodaron ile sinüs ritmine dönen hasta taburcu edildi. Konjenital kalp hastalığı cerrahisi sonrasında subakut dönemde de hastalar ritim açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kardiak septum kusurları, ventriküler, taşikardi, ektopik

Pediatr Heart J 2014;1(2):269-72

Arrhythmias can significantly increase morbidity and mortality in the postoperative period of congenital heart disease surgery.^{1,2} Junctional ectopic tachycardia (JET) is a common arrhythmia in that period.³ Pathogenesis of JET is not known completely, however there are some published theories. JET is reported with almost every cardiac operation but most commonly after surgical operations that are close to the AV node such as Tetralogy of Fallot and ventricular septal defects.¹ Previous studies indicated that incidence of JET is between 1-11.4%.²⁻⁴ We present a patient who developed complete AV block after the closure of perimembranous VSD, with late onset of JET following the recovery of AV block.

CASE REPORT

A 22 month old male patient has been followed at our hospital with perimembranous VSD since 20 days of age. He was born term with a weight of 3340 gr with spontaneous delivery. Family history did not include any heart diseases or arrhythmias. Physical examination revealed a III/IV pansystolic murmur heard at the mesocardiac focus. His blood pressure was 89/62 mmHg and arterial oxygen saturation was 98%. The other system examinations were unremarkable. Electrocardiogram (ECG) showed left ventricular hypertrophy and left axis deviation. Transthoracic echocardiography showed an atrial septal defect (secundum localization, 4 mm), VSD (perimembranous, 5 mm) and ventricular septal aneurysm. Pulmonary hypertension was present and furosemide and enalapril treatment was started. Aortic valve prolapse and mild aortic regurgitation were found on the transthoracic echocardiography when he was 18 months old. Therefore we decided to close the VSD surgically following the parents' consent. Surgery was performed with standard cardiopulmonary bypass (CPB) with moderate hypothermia and cold blood cardioplegia. The operation was performed with transatrial approach. VSD was closed with the

dacron patch using prolene suture. Cardiopulmonary bypass time was 54 min, aortic clamp time was 33 min. After the surgery ECG showed complete AV block (Figure 1). Since the patient was hemodynamically stable, he did not need any pacemaker in the intensive care unit. Patient was extubated on first day. Complete AV block recovered on the fourth day and he had normal sinus rhythm until the 7th. day. Tachycardia developed on the postoperative day 7. Surface ECG indicated that patient had AV dissociation and heart rate was 176/min (Figure 2). AV dissociation was confirmed on the ECG with the help of temporary pacing wires and JET was diagnosed. Amiodarone was given as a 5mg/kg bolus and infusion was started at 7 mcg/kg/min. The patient returned to sinus rhythm (Figure 3) on the 48th hours of amiodarone infusion and was discharged on oral amiodarone on the postoperative day 10. During the follow-up (about 6 months after discharge), he was asymptomatic and echocardiography showed no residual VSD shunt flow and ECG revealed normal sinus rhythm.

DISCUSSION

Arrhythmias are serious complications that can cause hemodynamic instability, longer stay in the

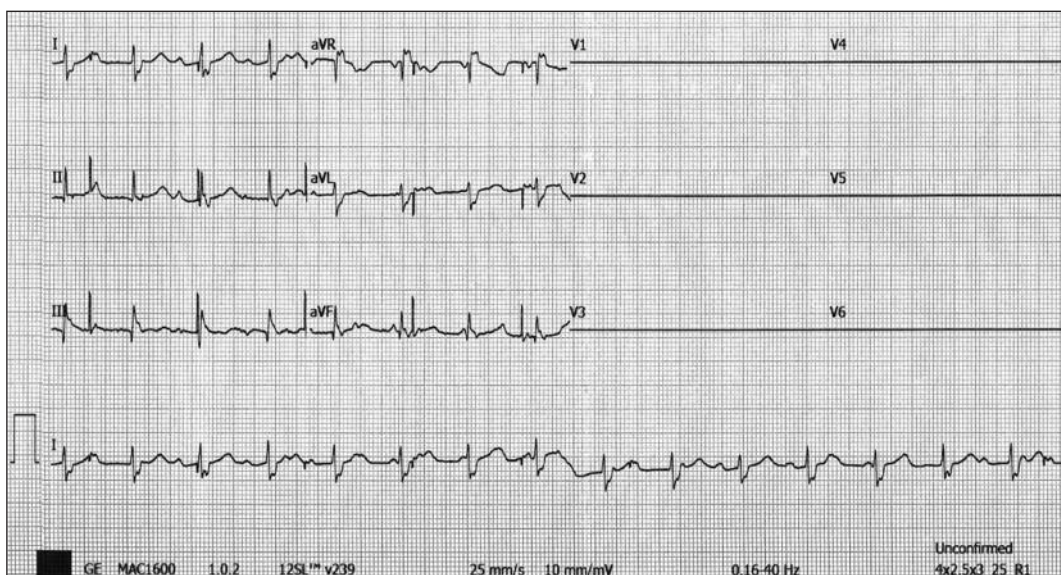


FIGURE 1: Complete AV block with right bundle branch block.

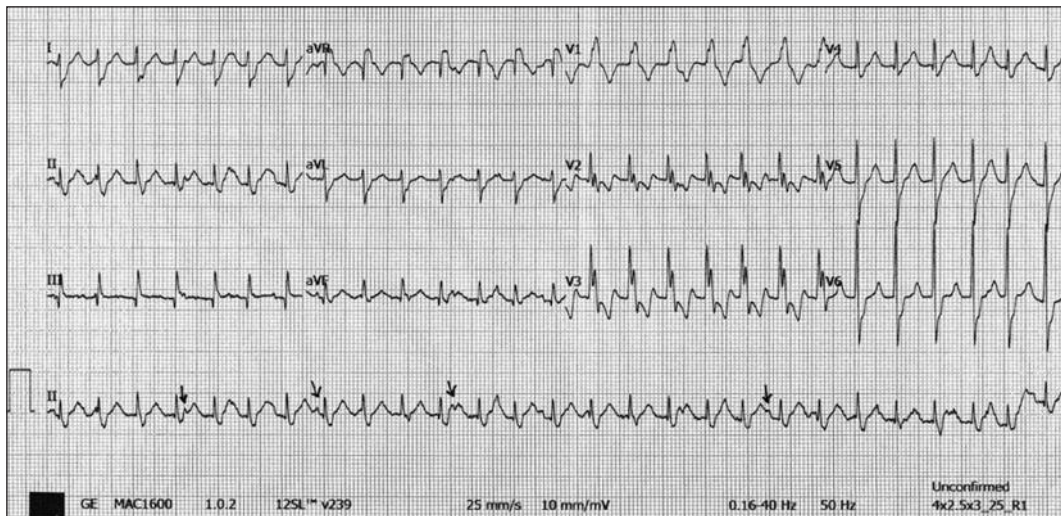


FIGURE 2: Junctional ectopic tachycardia. Note the ventriculoatrial dissociation.

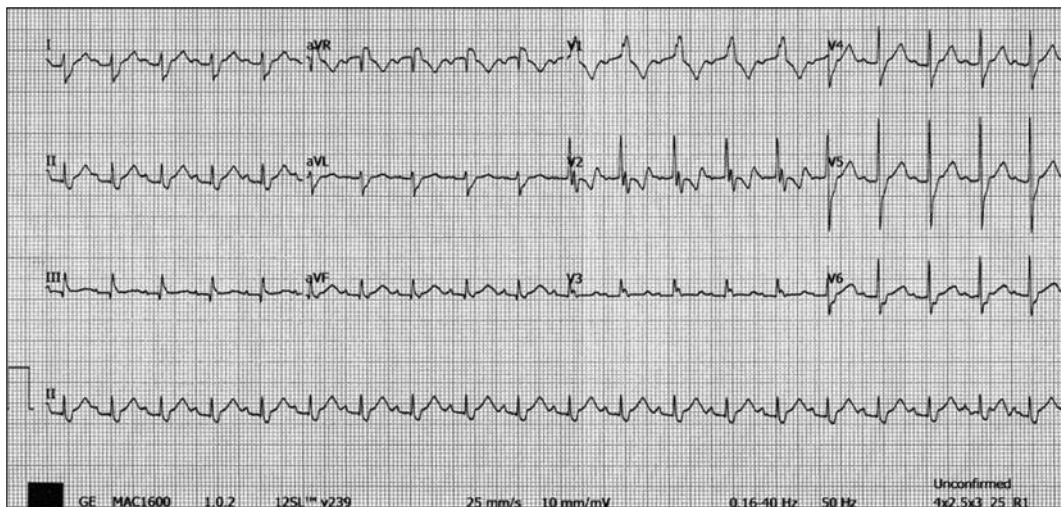


FIGURE 3: J sinus rhythm with right bundle branch block before discharge.

intensive care unit, and even mortality after the surgical treatment of congenital heart diseases. Previous studies have indicated that young age, low weight, complex cardiac surgery, long CPB time are the risk factors for the development of arrhythmias in the early period after the surgery.^{4,5} The surgery of the present case was uneventful and CPB time was not long. However, young age can be considered as a risk factor for this patient. Rekavek's et al. indicated that the most common rhythm disorder is JET in the early postoperative period of congenital heart surgery

and operations with the greatest risks of arrhythmias are arterial switch operation and repair of complete AV canal.⁵ These findings were also observed by Delaney et al.³ Junctional ectopic tachycardia can generally be seen in the first 72 hours in the postoperative period with recovery in the first week. It was reported that arrhythmogenic focus can develop by bleeding to conduction system, and with mechanical factors such as edema although pathophysiology of JET is not well known.¹ The above factors can also explain the transient nature of JET. Unlike the previous stud-

ies in the literature, our case developed JET late and following an initial period of complete AV block. However, it is more common that JET was started early postoperative period and then AV block was developed in patient underwent cardiac surgery.

Surface ECG can be insufficient for the demonstration of AV dissociation. An atrial ECG

obtained with the help of temporary pacing wires can be very useful for the accurate and rapid diagnosis of arrhythmias in the pediatric cardiac intensive care unit.⁶

Junctional ectopic tachycardia can present late in the postoperative patients. Patients should be closely monitored in the subacute period after congenital heart surgery.

REFERENCES

1. Dodge-Khatami A, Miller OI, Anderson RH, Gil-Jaurena JM, Goldman AP, de Leval MR. Impact of junctional ectopic tachycardia on postoperative morbidity following repair of congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(2):255-9.
2. Hoffman TM, Wernovsky G, Wieand TS, Cohen MI, Jennings AC, Vetter VL, et al. The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. *Ped Cardiol* 2002;23(6): 598-604.
3. Delaney JW, Moltedo JM, Dziura JD, Kopf GS, Snyder CS. Early postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131(6):1296-300.
4. Pfammatter JP, Bachmann DC, Wagner BP, Pavlovic M, Berdat P, Carrel T, et al. Early postoperative arrhythmias after open-heart procedures in children with congenital heart disease. *Pediatr Crit Care Med* 2001;2(3):217-22.
5. Rekawek J, Kansy A, Miszczak-Knecht M, Manowska M, Bieganowska K, Brzezinska-Paszke M, et al. Risk factors for cardiac arrhythmias in children with congenital heart disease after surgical intervention in the early postoperative period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133(4):900-4.
6. Lombness PM. Taking the mystery out of rhythm interpretation: atrial electrograms. *Heart Lung* 1992;21(5):415-26.

Chest Wall Rigidity in an Infant Following Postoperative Low-Dose Fentanyl Administration: Case Report

Konjenital Kalp Operasyonu Geçirmiş Bir Süt Çocuğunda Düşük Doz Fentanil Kullanımı Sonrası Gelişen Göğüs Duvarı Rijiditesi

Erkut ÖZTÜRK,^a
Öykü TOSUN,^a
Pelin AYYILDIZ,^a
Ender ÖDEMiŞ,^a
Alper GÜZELTAŞ^a

Clinics of

^aPediatric Cardiology,
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 06.05.2014

Kabul Tarihi/Accepted: 28.05.2014

*This study was presented as a poster at
12th National Pediatric Cardiology and
Pediatric Cardiovascular Surgery Congress
(1-5 May 2013, Antalya).*

Yazışma Adresi/Correspondence:

Erkut ÖZTÜRK
İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic and
Cardiovascular Surgery Training and
Research Hospital,
Clinics of Pediatric Cardiology, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
erkut_ozturk@yahoo.com

ÖZET Fentanil çocuklarda analjezik, sedasyon ve anestezi amacıyla kullanılan morfinden daha güçlü sentetik bir opioiddir. En bilinen yan etkisi solunum depresyonudur. Hemodinamik etkisi minimaldir ve nadir olarak göğüs duvarında rijitite yapar. Bu yazıda konjenital kalp cerrahisi sonrası yoğun bakımda izlenen ve düşük doz fentanil infuzyonundan sonra göğüs duvarı rijiditesi gelişmiş bir olgu sunulmuştur. Opioid antagonisti (naloksan) ve nöromusküler blokaj tedavisi sonrası kas rijiditesi kaybolmuştur.

Anahtar Kelimeler: Fentanil; konjenital kalp cerrahisi; göğüs duvar rijiditesi; süt çocuğu

ABSTRACT Fentanyl is a synthetic opioid, used for analgesia, sedation and anesthesia in neonates and infants in recent years. The best known adverse effect of fentanyl is respiratory depression. Its hemodynamic effect is minimal and it causes chest wall rigidity in rare cases. In this article we present a case which developed chest wall rigidity after low-dose fentanyl infusion in postoperative cardiac intensive care unit after congenital heart surgery.

Key Words: Fentanyl; congenital heart surgery; chest wall rigidity; infant

Pediatr Heart J 2014;1(2):273-5

Fentanyl is a synthetic opioid, used for analgesia, sedation and anesthesia in neonates and infants in recent years.¹

The best known adverse effect of Fentanyl is respiratory depression. In rare cases it has been reported that it increases muscular tonus leading to serious rigidity after rapid or bolus injection.^{2,3} Rigidity of the thoracic muscles may cause respiratory failure in patients who have not been paralyzed and can lead to difficulties in providing ventilation. This article presents a case which developed chest wall rigidity after low dose fentanyl infusion during follow up period in postoperative intensive care unit after congenital heart surgery. Muscle rigidity resolved after treatment with an opioid antagonist (naloxone) and neuromuscular blocking agents.

CASE REPORT

Following a total repair with conduit for Tetralogy of Fallot associated with pulmonary atresia by the Pediatric Cardiovascular Surgeants, a 4-month old male patient weighing 4.6 kg was accepted to our postoperative intensive care

unit. He was extubated after three days of mechanical ventilation support and we began to follow him under nasal CPAP ventilation. His oxygen saturation (SatO₂) was 94% on the fourth postoperative day under nasal CPAP ventilation. 2 µg/kg fentanyl was given him as a slow infusion (for sedation and analgesia) in order to remove postoperative thorax drainage tube. Approximately 1-2 minutes after fentanyl administration saturation decreased to 36% without a decrease in either heart rate or blood pressure. Saturation did not improve under positive pressure ambulatory ventilation support and there were no chest wall movements. His chest wall was as hard as a stone with palpation. The patient was intubated after an injection of vecuronium (0.1 mg/kg) and midazolam (0.1 mg/kg), and connected to mechanical ventilatory support. In order to maintain a satisfactory saturation, we had to increase positive inspiratory pressure (PIP) up to of 32 mmHg and positive end-expiratory pressure (PEEP) up to 7 mmHg. Vecuronium, and naloxone were administered, at doses of 0.1 mg/kg. Chest wall rigidity regressed after 30 minutes of treatment and we could able to decrease the ventilation parameters to maintain a 90% blood saturation (FiO₂ 40%, PIP 16 mmHg, PEEP 4 mmHg). The patient was extubated next day. He was discharged on postoperative sixteenth day.

DISCUSSION

Although muscular rigidity due to opioids has been known for half a century in adults, it was first reported in children in 1981.⁴ This phenomenon is mainly associated with the administration of synthetic opioids such as fentanyl, sufentanyl or remifentanyl in published case reports.^{2,3}

Even though the mechanism of muscle rigidity associated with fentanyl administration is still unknown, disruption of GABA modulation in the opioid receptors binding to fentanyl in the spinal chord and basal ganglia has been proposed as an explanation.⁵

Although potential effect of fentanyl is 100 times of morphine its cardiovascular effects is minimal due to lack of histamine release. It has been reported in clinical studies that it can be used safely after congenital heart surgery in order to release

acute pain attack and reduce surgical stress response because it has short activation period and high lipid solubility.¹⁻³

When we reviewed the chest wall rigidity associated with fentanyl in the literature we saw that majority of the cases was according to fast bolus injection or high dose administration. Along with this, chest wall rigidity after low dose fentanyl infusion was also reported in newborns and infants.⁶

Wells et al. observed rigidity in a 2 month old, 4 kg patient under mechanical ventilation support with 4 µg/kg/h fentanyl perfusion for sedation.⁷

Elakkumanan et al. reported chest wall rigidity after rapid injection of 1 µg/kg fentanyl during surgery in a 10 kg, two year-old patient.⁸

Dewhirst et al. published two cases with rigidity following low dose fentanyl administration.³ Our case developed chest wall rigidity following a slow infusion of low dose (1 µg/kg) fentanyl similarly.

The most frequent clinical manifestations of chest wall rigidity are hypoxemia, hypercarbia, decrease in tidal volume, and necessity for high PIP and PEEP in order to ensure adequate volumes. Accompanying laryngospasm may worsen the clinical condition. Bradycardia and even asystole were seen in some cases. Our patient presented all these clinical manifestations except bradycardia and laryngospasm.³⁻⁷

It has been reported that application of neuromuscular blocking agents and/or an opioid antagonist (naloxone) may be a successful treatment choice.²⁻⁸ In case of combined infusion of fentanyl and midazolam, although the frequency did not change, the degree of chest wall rigidity was reported to be milder.⁹

We first used a neuromuscular blocker (vecuronium) in our patient. But rigidity did not resolved in spite of this therapy. Naloxone administration was successful in our patient.

As a conclusion, the possibility of chest wall rigidity should be kept in mind even after a low dose fentanyl application. And clinicians should be ready for the clinical symptoms of chest wall rigidity after fentanyl application.

REFERENCES

1. Anand KJ, Maze M. Fetuses, fentanyl, and the stress response: signals from the beginnings of pain? *Anesthesiology* 2001;95(4):823-5.
2. Fahrenstich H, Steffan J, Kau N, Bartmann P. Fentanyl-induced chest wall rigidity and laryngospasm in preterm and term infants. *Crit Care Med* 2000;28(3):836-9.
3. Dewhirst E, Naguib A, Tobias J. Chest wall rigidity in two infants after low-dose fentanyl administration. *Pediatr Emerg Care* 2012; 28(5):465-8.
4. Marty J, Desmots JM. Effects of fentanyl on respiratory pressure-volume relationship in supine anesthetized children. *Acta Anaesthesiol Scand* 1981;25(3):293-6.
5. Ellenbroek B, Schwarz M, Sontag KH, Jaspers R, Cools A. Muscular rigidity and delineation of a dopamine-specific neostriatal subregion: tonic EMG activity in rats. *Brain Res* 1985; 345(1):132-40.
6. Lindemann R. Respiratory muscle rigidity in a preterm infant after use of fentanyl during Caesarean section. *Eur J Pediatr* 1998; 157(12):1012-3.
7. Wells S, Williamson M, Hooker D. Fentanyl-induced chest wallrigidity in a neonate: a case report. *Heart Lung* 1994; 23(3):196-8.
8. Elakkumanan LB, Punj J, Talwar P, Rajaraman P, Pandey R, Darlong V. An atypical presentation of fentanyl rigidity following administration of low dose fentanyl in a child during intraoperative period. *Paediatr Anaesth* 2008;18(11):1115-7.
9. Neidhart P, Burgener MC, Schwieger I, Suter PM. Chest wall rigidity during fentanyl- and midazolam-fentanyl induction: ventilatory and haemodynamic effects. *Acta Anaesthesiol Scand* 1989;33(1):1-5.

A Rare Association: Klippel-Feil Syndrome and Dilated Cardiomyopathy: Case Report

Nadir Bir Birliktelik: Klippel-Feil Sendromu ve Dilate Kardiyomiyopati

Rahmi ÖZDEMİR,^a
Cem KARADENİZ,^a
Filiz HAZAN,^b
Yılmaz YOZGAT,^a
Önder DOKSÖZ,^a
Mustafa DEMİROL,^a
Timur MEŞE,^a
Murat Muhtar YILMAZER^a

Departments of
^aPediatric Cardiology,
^bGenetics,
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 27.04.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Rahmi ÖZDEMİR
İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
Department of Pediatric Cardiology,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
rahmiozdemir35@gmail.com

ABSTRACT Klippel-Feil syndrome (KFS) is rare congenital anomaly characterized by abnormal formation or segmentation of the cervical vertebrae. Short neck, low posterior hairline and severe restriction of neck movement are the most prominent clinical features. Some cardiac anomalies such as mitral and aortic insufficiency, mitral valve prolapse, atrial septal defect, situs inversus, dextrocardia and coarctation of the aorta were reported. Herein, we report a case combination with Klippel-Feil syndrome and dilated cardiomyopathy. According to our knowledge, coexistence of Klippel-Feil syndrome and dilated cardiomyopathy was not reported previously in the literature.

Key Words: Klippel-Feil syndrome; dilated cardiomyopathy

ÖZET Klippel-Feil sendromu servikal vertebranın anormal oluşumu veya segmentasyonu ile karakterize nadir bir doğumsal anomalidir. Kısa boyun, düşük ense saç çizgisi ve boyun hareketlerinde ciddi kısıtlılık en belirgin klinik özellikleridir. Mitral ve aort kapak yetersizlikleri, mitral kapak prolapsusu, atriyal septal defekt, situs inversus, dekstrocardi ve aort koarktasyonu gibi eşlik edebilen bazı kalp anomalileri bildirilmiştir. Bu yazıda Klippel-Feil sendromu ve dilate kardiyomiyopati birlikteliği olan bir olgu sunmayı amaçladık. Bilgilerimize göre, Klippel-Feil sendromu ve dilate kardiyomiyopati birlikteliği literatürde daha önce bildirilmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Klippel-Feil sendromu; dilate kardiyomiyopati

Pediatr Heart J 2014;1(2):276-8

Klippel-Feil syndrome (KFS) was first described in a 46-year-old woman who had a short immobile neck and fusion of cervical and upper thoracic vertebrae in 1912. Clinical findings consist of short neck, low posterior hairline and severe restriction of neck movement, however less than half of patients have these features.¹ This disease is relatively rare and most of the affected individuals are female. Multiple systemic congenital anomalies can be accompanied to this condition. Multiple systemic and skeletal anomalies such as scoliosis and/or kyphosis (60%), Sprengel deformity (30%) and torticollis, urinary tract abnormalities (35%), hearing loss (30%), facial asymmetry (20%), synkinesis (20%), and congenital heart disease (10%) can be accompanied to this condition. Herein, we report a case combination with Klippel-Feil syndrome and dilated cardiomyopathy.

According to our knowledge, coexistence of Klippel-Feil syndrome and dilated cardiomyopathy was not reported previously in the literature.^{1,2}

CASE REPORT

10-year-old-female patient was admitted to our clinic with complaint of urinary incontinence. There were no consanguinity between her parents. Her weight and height percentiles were below the third percentile. Physical examination revealed a short neck, low posterior hairline and partly limited neck motion and Sprengel deformity on the left scapulae (Figure 1), cardiac and respiratory system examination was normal. Cervical spine graphy revealed fusion anomalies of the cervical vertebrae (Figure 2). With these findings patient was considered as Klippel-Feil Syndrome. Abdominal ultrasonographic examination showed left renal agenesis and compensatory hypertrophy of the right kidney. Echocardiographic examination that was performed for concomitant cardiovascular anomalies showed dilatation of the left ventricle and reduced ventricular systolic functions (EF 40%) (Figure 3), systolic dysfunction (EF 40%) and small secundum atrial septal defect (4 mm). Laboratory findings including complete blood count, liver function tests, serum electrolytes, renal function tests, CKMB and troponin I were in normal limits. Anti-congestive and inotropic therapy was given for dilated cardiomy-

opathy. Metabolic, neurologic, toxicological and serological investigations in terms of possible causes of dilated cardiomyopathy were unremarkable. Owing to the life-threatening consequences and its limited information myocardial biopsy was not performed. Patient was discharged with stable hemodynamic status and has been taken into follow-up for dilated cardiomyopathy. Although under the treatment over two years follow-up dilatation of LV and reduced systolic function did not improve.

DISCUSSION

Klippel Feil is a rare congenital anomaly characterized by abnormal formation or segmentation of the cervical vertebrae. Pathogenesis of KFS remains unclear. Three types were identified according to location of the vertebral fusion: Type 1, there is fusion of all or almost all of the cervical vertebrae and upper thoracic vertebrae. Type 2, there is fusion in double or triple segments. Type 3, lower vertebral fusion accompanies cervical vertebral fusion. While type 1 and 2 show an autosomal recessive inheritance, generally type 3 shows autosomal dominant inheritance.³ In previous studies the incidence of associated cardiac anomalies was found 4-10% of KFS patients.⁵ Some cardiac anomalies such as mitral and aortic insufficiency, mitral valve prolapse, atrial septal defect, situs inversus, dextrocardia and coarctation of the aorta were reported.^{4,6} But dilated cardiomyopathy associ-



FIGURE 1: Front and back view of patient. Short neck, low nuchal hairline and the left thorax Sprengel deformity are strikingly seen.

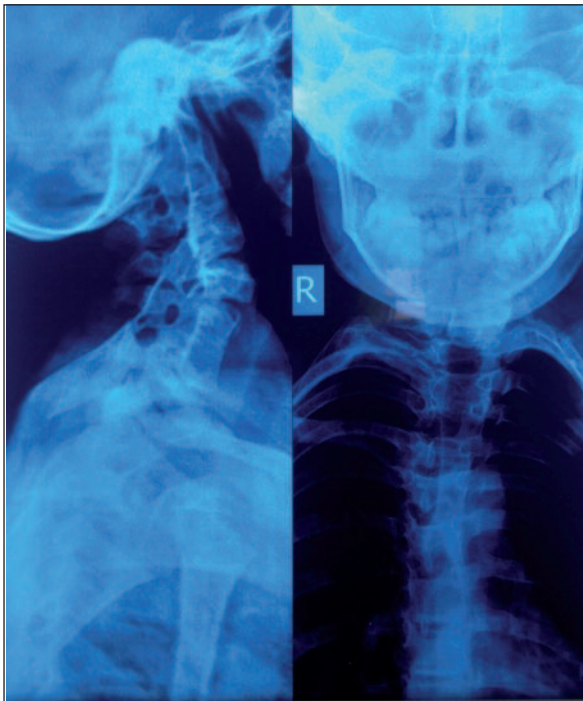


FIGURE 2: Bidirectional cervical radiography: Cervical spine fusion abnormalities.

ated with Klippel Feil syndrome has not been reported previously. This case is the first report for coexistence of dilated cardiomyopathy and KFS. We suggest that due to associated different systemic anomalies KFS patients should be evaluated by pediatric cardiologist for accompanied cardiac anomalies.

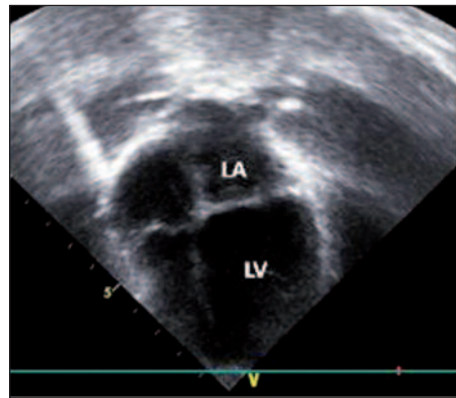


FIGURE 3: Apical 4-chamber echocardiographic image shows the left ventricular dilatation.

LA: left atrium; LV: left ventricle.

REFERENCES

1. Tracy MR, Dormans JP, Kusumi K. Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. *Clin Orthop Relat Res* 2004;(424):183-90.
2. Guille JT, Sherk HH. Congenital osseous anomalies of the upper and lower cervical spine in children. *J Bone Joint Surg Am* 2002;84-A(2):277-88.
3. Thomsen M, Krober M, Schneider U, Carstens C. Congenital limb deficiencies associated with Klippel-Feil syndrome: a survey of 57 subjects. *Acta Orthop Scand* 2000;71(5):461-4.
4. Mahirogulları M, Ozkan H, Yıldırım N, Cilli F, Gudemez E. [Klippel-Feil syndrome and associated congenital abnormalities: evaluation of 23 cases]. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2006;40(3):234-9.
5. Hensinger RN, Lang JE, MacEwen GD. Klippel-Feil syndrome; a constellation of associated anomalies. *J Bone Joint Surg Am* 1974;56(6):1246-53.
6. Kaya E, Kayar AH, Ozyurek S, Dursun M. Klippel-feil syndrome and dextrocardia: a case report. *Turk J Rheumatol* 2009;24(3):163-5.

X-Linked Hypertrophic Cardiomyopathy and Wolf-Parkinson-White Syndrome (Danon Disease): A Case with A Lamp-2 Gene Mutation: Original Image

X'e Bağlı Geçişli Hipertrofik Kardiyomiopati ve
Wolf-Parkinson-White Sendromu
(Danon Hastalığı): Lamp-2 Gen Mutasyonlu Olgu

Funda ÖZTUNÇ,^a
Bülent KOCA,^b
Celal AKDENİZ^c

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

^bDepartment of Pediatric Cardiology,
Harran University Faculty of Medicine,
Şanlıurfa

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

Geliş Tarihi/Received: 29.04.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 18.06.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Bülent KOCA
Harran University Faculty of Medicine,
Department of Pediatric Cardiology,
Şanlıurfa,
TÜRKİYE/TURKEY
bkoca78@yahoo.com

Key Words: Arrhythmias, cardiac,
cardiomyopathy,
hypertrophic; mutation

Anahtar Kelimeler: Aritmiler,
kardiyak; kardiyomiopati,
hipertrofik; mutasyon

Pediatr Heart J 2014;1(2):279-80

Copyright © 2014 by Türk Pediatrik Kardiyoloji ve
Kalp Cerrahisi Derneği

Danon disease is a rare X-linked **dominant** lysosomal storage disease characterized by hypertrophic cardiomyopathy, skeletal vacuolar myopathy, cardiac conduction abnormalities, peripheral pigmentary retinopathy and variable degree of mental retardation, and is due to a primary defect in lysosome-associated membrane protein-2 (LAMP-2).¹⁻³

The patient, a 16-year-old boy, was referred to the pediatric cardiology unit due to the recurrent episodes of heart arrhythmia. He underwent cardiological study and was diagnosed as having Wolf-Parkinson-White syndrome (Figure 1). Transthoracic echocardiography revealed marked LVH (Video 1, 2), a finding compatible with the dilated phase of HCM. Laboratory tests showed elevation of serum transaminases [ASTs in the 400s (15-50 U/L) and ALTs in the 300s (5-50 U/L)] along with elevated CK levels, which peaked in the 2000s (40-180 U/L). Clinical examination displayed diffuse muscle weakness, wasting mostly localized in the upper limb girdle and slight mental retardation. The combined characteristics of HCM and

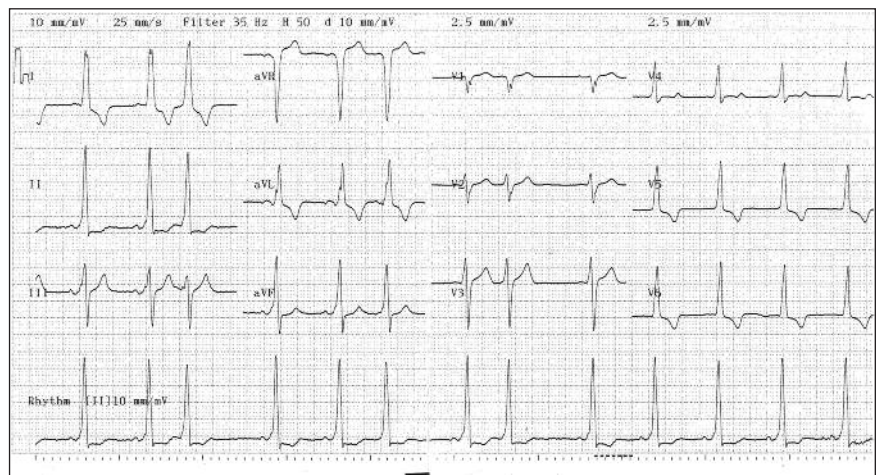


FIGURE 1: Electrocardiogram of the aged 16 years shows bizarre QRS waves, widening of QRS complex, short PR, delta wave and supraventricular premature beats.

myopathy led us to investigate Danon disease as the underlying etiology. Samples were sent for DNA LAMP-2 mutation analysis. Diagnosis of Danon disease was confirmed by western blot analysis of peripheral blood sample of the patient showing deficiency of LAMP2 in leukocytes. The diagnosis was obtained by the identification of a mutation, c.928G, in exon 7 (Figure 2). In the following months he showed a Wolff-Parkinson-White syndrome with several episodes of acute paroxysmal supraventricular tachycardia and transitory cardiac decompensation. These episodes initially treated with medical, subsequently required electrical cardioversion. He had an ICD implanted a few months later, but died in the same year.

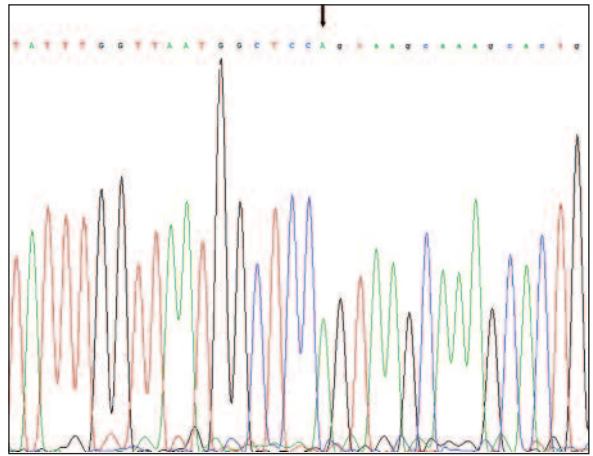


FIGURE 2: Sequence analysis of the LAMP-2 gene. Detection of the c.928G mutation by DNA sequence analysis of exon 7. The position of the mutation at the genomic DNA level is indicated by the arrows.

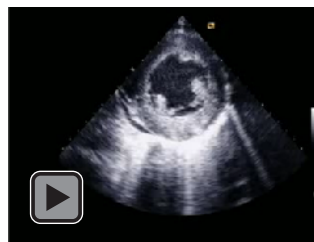
REFERENCES

1. Cheng Z, Cui Q, Tian Z, Xie H, Chen L, Fang L, et al. Danon disease as a cause of concentric left ventricular hypertrophy in patients who underwent endomyocardial biopsy. *Eur Heart J* 2012; 33(5):649-56.
2. Arad M, Maron BJ, Gorham JM, Johnson WH Jr, Saul JP, Perez-Atayde AR, et al. Glycogen storage diseases presenting as hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2005;352(4):362-72.
3. Yang Z, Vatta M. Danon disease as a cause of autophagic vacuolar myopathy. *Congenit Heart Dis* 2007;2(6):404-9.



Video 1

Parasternal long-axis view show marked concentric hypertrophy with dilatation of the left ventricle (52 mm at end-diastole). The interventricular septum is 13 mm thick and the left ventricle posterior wall is 24 mm. These findings are suggestive of the dilated phase of hypertrophic cardiomyopathy.



Video 2

Parasternal short-axis view show marked hypertrophy of the left ventricle.

EKO ÇALIŞMA GRUBU TOPLANTISI – Koroner Arter Görüntülemesi ve Hastalıkları

12-14 Eylül 2014, Çimenlik Kalesi Deniz Müzesi, Çanakkale

PEDIRHYTHM 6: PEDIATRIC AND CONGENITAL RHYTHM CONGRESS

17-20 Eylül 2014, İstanbul

TRANSKATETER PULMONER KAPAK WORKSHOP

26-27 Eylül 2014, İstanbul

GİRİŞİMSEL KARDİYOLOJİ ÇALIŞMA GRUBU

Girişimsel Pediyatrik ve Konjenital Kardiyoloji Sempozyumu (GİPEKS)

6-8 Kasım 2014, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

ERİŞKİN YAŞA ULAŞMIŞ DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI ÇALIŞMA GRUBU

GÜZ TOPLANTISI'14 -“Erişkin Doğumsal Kalp Hastalıkları, Hemodinami ve Koroner Sorunlar”

14-15 Kasım 2014, Hilton-Mersin



PEDIATRIC HEART JOURNAL

YAZARLARA

MAKALE GÖNDERMEK İÇİN

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

GENEL BİLGİLER

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

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

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

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

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

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

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

YAYIN KURALLARI

BİLİMSEL SORUMLULUK

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

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

- Makalelerin bilimsel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

ETİK SORUMLULUK

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

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

BİYOİSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

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

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

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

Biyoistatistik dergilere gönderilen yazıların biyoistatistik uygunluğunun kontrolü için ek bilgi www.icmje.org adresinden temin edilebilir.

- Makalelerin biyoistatistiksel kurallara uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAZIM DİLİ YÖNÜNDE DEĞERLENDİRME

Derginin yayın dili Türkçe ve İngilizce'dir.

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

İngilizce makaleler ve İngilizce özetler, dergiye gönderilmeden önce dil uzmanı tarafından değerlendirilmeli ve uzman onayı editöre sunum sayfasında özellikle belirtilmelidir. Makaleyi, İngilizce yönünden değerlendiren, yazarlardan biri değil ise bu kişinin ismi makalenin sonunda bulunan TEŞEKKÜR (Acknowledgement) bölümünde belirtilmelidir.

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

- Makalelerin yazım ve dil bilgisi kurallarına uygunluğu yazarların sorumluluğundadır.

YAYIN HAKKI

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

Yazarlar, <http://turkishclinics.com/Log/phjinternet> adresinden ulaşacakları "Yayın Hakları Devir Formu"nu doldurup, online olarak, www.turkpedkar.org.tr adresinde yer alan "Online Makale" linkindeki bölümden, makale ile birlikte göndermelidirler.

YAZI ÇEŞİTLERİ

Dergiye yayımlanmak üzere gönderilecek yazı çeşitleri şu şekildedir;

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

Yapısı:

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

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

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

Yapısı:

- Özet (Ortalama 200-250 kelime, bölümsüz, Türkçe ve İngilizce)
- Konu ile ilgili başlıklar
- Kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

Cerrahi Teknik: Ameliyat tekniklerinin ayrıntılı işlendiği makalelerdir.

Yapısı:

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

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

Yapısı:

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

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

Yapısı:

- 300 kelimelik metin, orijinal resimler, kaynaklar

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

Yapısı:

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

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

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

YAZIM KURALLARI

Dergiye yayımlanması için gönderilen makalelerde aşağıdaki biçimsel esaslara uyulmalıdır:

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

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

ŞEKİL, RESİM, TABLO VE GRAFİKLER:

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

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

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

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

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

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

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

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

ANAHTAR KELİMELEER:

- En az 2 adet, Türkçe ve İngilizce yazılmalıdır.

- Kelimeler birbirlerinden noktalı virgül (;) ile ayrılmalıdır.

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

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

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

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

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

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

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

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

Yabancı dilde yayımlanan kitaplar için;

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

Türkçe kitaplar için;

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

Sadece on-line yayınlar için;

DOI tek kabul edilebilir on-line referanstır.

İletişim:

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

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



PEDIATRIC HEART JOURNAL

INFORMATION FOR AUTHORS

SUBMITTING AN ARTICLE

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

GENERAL INFORMATION

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

The *Journals* commits to rigorous peer review, and stipulates freedom from commercial influence, and promotion of the highest ethical and scientific standards in published articles.

Neither the Editor(s) nor the publisher guarantees, warrants or endorses any product or service advertised in this publication.

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

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

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

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

EDITORIAL POLICIES

SCIENTIFIC RESPONSIBILITY

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

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

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

ETHICAL RESPONSIBILITY

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

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

STATISTICAL EVALUATION

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

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

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

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

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

LANGUAGE

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

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

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

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

COPYRIGHT STATEMENT

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

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

CATEGORIES OF ARTICLES

The *Journal* publishes the following types of articles:

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

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

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

Content:

- Text with 300 words, original images, references

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

Content:

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

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

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

MANUSCRIPT PREPARATION

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

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

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

FIGURES, PICTURES, TABLES AND GRAPHICS:

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

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

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

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

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

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

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

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

KEY WORDS:

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

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

- Key words should be appropriate to "Medical Subject Headings (MESH)"

(Look: www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html).

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Communication:

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

Phone : +90 0312 212 02 00

Fax : +90 0312 212 02 00

E-mail : turkpedkar@gmail.com

Web : www.turkpedkar.org.tr

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