



22.

Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Pediatrik Kalp Cerrahisi Kongresi

7-10
Mart
2024

Seginus Otel ve
Kongre
Merkezi

Antalya



PROGRAM KİTABI

ANDROID APP ON
Google play

Download on the
App Store



Kongre uygulaması için
QR kodu okutunuz.

İÇİNDEKİLER

Davet	2
Komiteler	3
Genel Bilgiler	9
Ana Konular	10
Bilimsel Program	11
Sözel Sunumlar	50
Genç Akademi Sunumları	169
Kabus Olgusu Sunumları	178
Seçilmiş Posterler	185
E-Posterler	247

DAVET

Çocuk kalp hastalıklarına ve doğuştan kalp hastalıklarına emek veren değerli meslektaşlarımız,

22. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve Pediyatrik Kalp Cerrahisi Kongresi'ni 7-10 Mart 2024 tarihleri arasında Antalya'da Seginus Otel ve Kongre Merkezinde düzenleyeceğimizi ilan etmekten ve sizleri kongremize davet etmekten mutluluk duyuyoruz.

Kongremizin ilk gününde birisi çocuk kardiyologlarına, diğeri çocuk kalp cerrahlarına yönelik yarım günlük iki paralel kurs yapılacaktır.

Kongrenin ilerleyen günlerinde çalışma grupları tarafından hazırlanan oturumlar ve bunlara ek olarak bilimsel sekreterlerimiz ve yönetim kurulumuz tarafından planlanacak Kardiyoloji ve Cerrahi ortak oturumları düzenlenecektir. Kongremizde Cerrahi ve Kardiyoloji disiplinlerinden deneyimli hocalarımızın gerek konuşmacı ve gerekse oturum başkanı olarak verecekleri destek ve katkıların yanı sıra uluslararası konuşmacıların katkılarıyla zengin bir bilimsel içerik sunmayı hedefliyoruz.

Elbette ki kongremizin başarısında hazırlanacak bilimsel içerik önemli olmakla birlikte, asıl önemlisi çocuk kalp hastalıkları ve doğuştan kalp hastalıkları için **"hep daha iyisi"** amacıyla yapılacak etkileşimli tartışmalar ve bilgi alışverişi olacaktır. Bunu gerçekleştirmek ancak siz değerli katılımcıların destek ve katkılarıyla mümkündür.

Bu kongremizde "Genç Akademi" başlığı altında yan dal asistanları ve en fazla iki yıllık uzman arkadaşlarımızın programını kendilerinin oluşturacakları ve sunumlar yapıp, birlikte tartışacakları oturumlar da yer alacaktır. Genç arkadaşlarımızın yapacakları bu katkıyla kongremiz çok daha zenginleşecektir.

Çocuk Kalbi ve Doğuştan Kalp Hastalıkları için **"hep daha iyisi"** diyerek bilimsel ve sosyal açıdan çok verimli ve keyifli bir kongre geçirmeniz dileğiyle katkılarınız için şimdiden çok teşekkür ediyoruz.

Dr. Ercan Tutar
Yönetim Kurulu Başkanı

Dr. Ayşe İnci Yıldırım,
Dr. Nihat Çine
Bilimsel Sekreterler

KOMİTELER

YÖNETİM KURULU

Başkan

Prof. Dr. Ercan TUTAR

Genel Sekreter

Prof. Dr. Ali Can HATEMİ

Sayman

Prof. Dr. Atakan ATALAY

Bilimsel Sekreterler

Prof. Dr. Ayşe İNCİ YILDIRIM

Doç. Dr. Nihat ÇİNE

Üyeler

Prof. Dr. İlkay ERDOĞAN

Prof. Dr. Osman BAŞPINAR

Prof. Dr. Utku Arman ÖRÜN

Doç. Dr. Oktay KORUN

KOMİTELER

ÇALIŞMA GRUPLARI

Aritmi Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Cem KARADENİZ

Başkan Yardımcısı

Doç. Dr. Şevket BALLI

Sekreter

Prof. Dr. Mehmet KARACAN

Cerrahi Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Atakan ATALAY

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Mehmet TAŞAR

Sekreter

Doç. Dr. Nihat ÇİNE

KOMİTELER

ÇALIŞMA GRUPLARI

Edinsel Kalp Hastalıkları ve Korunma Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Dolunay GÜRSES

Başkan Yardımcısı

Doç. Dr. Özge PAMUKÇU

Sekreter

Prof. Dr. Filiz EKİCİ

Erişkin Yaşta Doğuştan Kalp Hastalıkları Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Özlem Mehtap BOSTAN

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Osman BAŞPINAR

Sekreter

Prof. Dr. Pelin AYYILDIZ

KOMİTELER

ÇALIŞMA GRUPLARI

Fetal Kardiyoloji Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Abdülkadir BABAOĞLU

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Ebru AYPAR

Sekreter

Doç. Dr. Tülay DEMİRCAN

Girişimsel Kardiyoloji Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Abdullah ERDEM

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. İbrahim Cansaran TANIDIR

Sekreter

Doç. Dr. İlker Kemal YÜCEL

KOMİTELER

ÇALIŞMA GRUPLARI

Kalp Görüntülemesi Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Timur MEŞE

Başkan Yardımcısı

Doç. Dr. Sezen UGAN ATİK

Sekreter

Dr. Ayşe ŞİMŞEK

Pediyatrik Kardiyak Yoğun Bakım Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Erkut ÖZTÜRK

Başkan Yardımcısı

Dr. Emine HEKİM YILMAZ

Sekreter

Dr. Hacer KAMALI

KOMİTELER

ÇALIŞMA GRUPLARI

Pulmoner Hipertansiyon Ve Kalp Yetersizliđi Çalışma Grubu

Başkan

Prof. Dr. Serdar KULA

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Ayşe İNCİ YILDIRIM

Sekreter

Prof. Dr. Cemşit KARAKURT

GENEL BİLGİLER

Kongre İsmi : 22. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve
Pediyatrik Kalp Cerrahisi Kongresi

Kongre Merkezi : Seginus Otel ve Kongre Merkezi, Antalya

Tarih : 07 – 10 Mart 2024

Toplantı Ön Program

7 Mart 2024, Perşembe	Kayıt, Kurslar, Yeterlilik Sınavı ve Bilimsel Program
8 Mart 2024, Cuma	Açılış Töreni ve Bilimsel Program
9 Mart 2024, Cumartesi	Bilimsel Program
10 Mart 2024, Pazar	Bilimsel Program, Kapanış

Organizasyon Sekreteryası



Z Event Kongre Organizasyon Hizmetleri, Kongre Düzenleme kurulu tarafından 22. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve Pediyatrik Kalp Cerrahisi Kongresinin tek yetkili acentesi olarak belirlenmiştir.

Kongre için talebiniz olan her türlü sponsorluk aktivitesi için Z Event Kongre Organizasyon Hizmetleri'ne başvurmanızı rica ederiz.

Eser İş Merkezi A Blok No: 16/35 Esentepe, Şişli, İstanbul

Tel : 0 212 323 51 00

Faks : 0 212 323 51 00

E - Posta : pedkar@zevent.com.tr

www.zevent.com.tr

ANA KONULAR

- **Fetal Kardiyoloji**
- **Neonatal Kardiyoloji (Yenidoğan servisinde bir kardiyolog)**
- **Doğuştan Kalp Hastalıklarında Multimodalite Görüntüleme**
- **Doğuştan Kalp Hastalıklarında Girişimsel Kardiyoloji**
- **Doğuştan Kalp Hastalıklarında Cerrahi**
- **Pediyatrik Kardiyak Yoğun Bakım**
- **Kardiyoloji ve Genetik**
- **Pulmoner Hipertansiyon**
- **Kalp Yetersizliği**
- **İnfektif Endokardit**
- **Aritmiler**
- **Erişkin Doğuştan Kalp Hastalıkları**
- **Ani Kardiyak Ölüm**
- **Sporcuların kardiyolojik değerlendirmesinde sık karşılaşılan sorunlar**
- **Genç Akademi (Gençler vakaları çözümlüyor)**

Bilimsel Pogram



7 MART, Perşembe

SALON A

09.00-10.30 Yönetim Kurulu Toplantısı

10.30-12.00 YETERLİK SINAVI

13.00-18.00 FETAL EKOKARDİYOĞRAFI KURSU
Kurs Yöneticileri: *Ercan Tutar, Orhan Uzun, Kadir Babaoğlu*

OTURUM I Fetal Ekokardiyografi Temel İlkeler
Orhan Uzun, Ercan Tutar

13.15-13.30 Normal fetal kardiyak anatomi ve tarama kesitleri
Orhan Uzun

13.30-13.45 Dört oda kesiti: Aks, boyut, şekil ve fonksiyon
Dolunay Gürses

13.45-14.00 Situs anomalileri ve heterotaksiler
Nahide Altuğ

14.00-14.15 Fetal kalp yetersizliğini değerlendirmede kullanılan temel yöntemler: Fetal kardiyak Doppler ve kardiyovasküler profil
Kadir Babaoğlu

14.15-14.30 Tartışma

14.30-14.45 KAHVE ARASI ☕



7 MART, Perşembe

SALON A

OTURUM II Fetal Kardiyak Anomaliler *Funda Öztunç, Ebru Aypar*

14.45-15.00 Dört oda kesiti anomalileri
Nazan Özbarlas

15.00-15.15 Konotrunkal anomaliler
Osman Yılmaz

15.15-15.30 3 damar-trakea anomalileri
Tülay Demircan

15.30-15.45 Aortik ark anomalileri
Orhan Uzun

15.45-16.00 Tartışma

16.00-16.15 **KAHVE ARASI** ☕

OTURUM III Hasta Başı Uygulamalı Eğitim ve Prenatal Konsültasyon Uygulaması

16.15-16.30 Prenatal Konsültasyon Uygulaması
Orhan Uzun

16.30-17.00 Barkovizyon ile fetal ekokardiyografik sistemik tarama
(canlı uygulama)
Orhan Uzun

17.00-18.30 Cihaz başlarında gruplar halinde bireysel uygulama



7 MART, Perşembe

SALON B

**13.00-18.00 UYGULAMALI 3 BOYUTLU MODELLER İLE CERRAHİ
TEKNİKLER KURSU (Taussig-Bing Anomalisinde Cerrahi)**
Kurs Yöneticileri: *Ali Can Hatemi, Nihat Çine, Oktay Korun,
Atakan Atalay*

OTURUM I Taussig Bing Anomalisi: Görüntüleme ve Cerrahi
Ahmet Çelebi, Ali Can Hatemi

13.15-13.35 Taussig-Bing anomalisinde ekokardiyografik morfolojik
korelasyonlar
Pelin Ayyıldız

13.35-13.55 İleri görüntüleme teknikleri ve 3 boyutlu modelleme
Oktay Korun

13.55-14.15 Cerrahi teknikler
Numan Ali Aydemir

14.15-14.30 Tartışma

OTURUM II 3 boyutlu basılmış modellerde Uygulamalı Eğitim

3 boyutlu baskı ile hazırlanmış kalp modellerinde
cerrahi teknik çalışması



8 MART, Cuma

SALON A

08:00-08.30 **AÇILIŞ KONUŞMASI**
Ercan Tutar - TPKKCD Başkanı

08.30-09.00 **AÇILIŞ KONFERANSI**
Ercan Tutar, Ali Can Hatemi

"Yurt dışında Çocuk Kalp Cerrahisi olmak"
Hakan Akıntürk

09.00-10.00 **Doğuştan kalp hastalıklarında 3 boyutlu modelleme ve uygulamaları**
Ergün Çil, Mustafa Yılmaz

Doğuştan kalp hastalıklarında 3 boyutlu modellemede teknik alt yapı
Osman Tunç

Eğitim ve klinik uygulamalarda 3 boyutlu modelleme
Ender Ödemiş

Cerrahi planlama ve simülasyonda 3 boyutlu modelleme
Okan Yıldız



8 MART, Cuma

SALON A

10.00-11.00 Pulmoner arteriyel hipertansiyonda yenilikler
Serdar Kula, Cemşit Karakurt

Tanı algoritmasında neler değişti?
Serdar Epçaçan

Prognoz değerlendirmede neler değişti?
Alper Akın

Hedefe yönelik ilaç tedavisinde neler değişti?
Dursun Alehan

Girişimsel tedavi seçenekleri
İbrahim Ece

SALON B

10.00-11.00 Erişkin yaşta nativ aort kapak anomalilerine ve
aortopatilere yaklaşım
Gül Sağın Saylam, Özlem Bostan

Aort kapak morfolojisi ve tanıda görüntüleme yöntemleri
Bahar Pirat

Aortopatiler; nedenler ve tedavi endikasyonlarında
güncel yaklaşımlar
Ayhan Pektaş

Aort kapak hastalıklarında tedavide güncel girişimsel
yöntemler (TAVI)
Ertan Vuruşkan

Aortopatilerde cerrahi tedavide güncel yaklaşımlar
Okan Yurdakök

11.00-11.30 KAHVE ARASI ☕



8 MART, Cuma

E-POSTER ALANI

11.00-11.30 Seçilmiş Poster Sunumu (SP 1-5)
Osman Nejat Sariosmanoğlu

SALON A



11.30-12.00 UYDU SEMPOZYUMU - 1
“Zor ASD” kapatılmasında püf noktaları
Oturum Başkanı: *Birgül Varan*

Konuşmacı: *Osman Başpınar*

SALON A

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 1
Abdullah Erdem, Ali Baykan

Sayfa 27’e bakınız.

SALON B

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 2
Ali Kutsal, Işık Şenkaya Sağnak

Sayfa 28’e bakınız.

SALON C

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 3
Erkut Öztürk, Emine Azak

Sayfa 29’a bakınız.

13.00-14.00 ÖĞLE YEMEĞİ



8 MART, Cuma

SALON B

13.00-14.00

GENÇ AKADEMİ OTURUMU 1

Moderatörler: *Başak Soran Türkcan, Kaan Yıldız*

Panelistler: *Harun Terin, Selen Karagözlü*

Olgu 1

Galip Arıcı

Olgu 2

Metehan Kızılkaya

Olgu 3

Bilgehan Betül Biçer

SALON A

14.00-15.00

Girişimsel kardiyolojide tartışmalı konular

Ahmet Çelebi, Osman Nejat Sarıosmanoğlu

Sinüs venosus ASD'de transkateter tedavi tercih ederim/cerrahi tercih ederim

Tevfik Karagöz, Nihat Çine

Perimembranöz VSD'leri transkateter kapatırım/cerrahiye veririm

İlker Kemal Yücel, Atakan Atalay



8 MART, Cuma

SALON A

Humanis

15.00-15.30

UYDU SEMPOZYUM - 2

Hasta yaşı PAH stratejisini değiştirir mi? Tedavide
Bosentanın Yeri

Moderatör: *Serdar Kula*

Konuşmacı: *Ayşe İnci Yıldırım*

SALON B

Meril

15.00-15.30

Doğuştan Kalp Hastalıklarında Myval THV

Oturum Başkanı: *Ahmet Çelebi*

Konuşmacı: *Alper Güzeltaş*

15.30-16.00

KAHVE ARASI ☕

E-POSTER ALANI

15.30-16.00

Seçilmiş Poster Sunumu (SP 6-10)

Türkay Sarıtaş



8 MART, Cuma

SALON A

16.00-17.00 **Doğuştan kalp hastalıklı olgularda postoperatif dönemde kritik durumlarda kalp debisinin düzenlenmesi**
Regulation of cardiac output in critical situations in postoperative congenital heart patients
Nurgul Yurtseven, Ömer Faruk Şavluk

Oliguri/anuride yeterli diürez hedefi için neler yapalım?
Oliguria/anuria management to achieve optimal fluid homeostasis
Selman Kesici

Düşük debili ve taşikardili olgularda inotrop seçimini ve azaltılmasını nasıl yapalım?
Management of inotropes in tachycardic patients with low cardiac output
Robyn Puente

Postoperative erken dönemde ikilemler: Vazopressör ve beta bloker kullanımı
Dilemmas in the early postoperative period: Use of vasopressors and beta blockers
Erkut Öztürk



8 MART, Cuma

SALON B

16.00-17.00 ICD tedavisinde güncellemeler
Alpay Çeliker, Volkan Tuzcu

Doğuştan kalp hastalıklarında ICD
Hasan Candaş Kafalı

Genetik aritmilerde ICD
Özlem Elkıran

Kardiyomiyopatilerde ICD
Yakup Ergül

Cerrahi ICD Uygulamaları
Mehmet Akif Önalın

SALON C

16.00-17.00 İnteraktif zorlu fetal olgular
Fırat Kardelen, Öykü Tosun

Olgu 1
Ebru Aypar

Olgu 2
Rukiye Eker Ömerođlu

Olgu 3
Semiha Terlemez

Olgu 4
Kadir Babaođlu



8 MART, Cuma

SALON A

17.00-18.00 **Aort kapak cerrahisinde güncel yaklaşımlar**
Contemporary approaches in aortic valve surgery
Hakan Ceyran, Rıza Doğan

Mekanik ve bioprotez kapaklar
Mechanical and bioprosthetic valves
Ali Kutsal

Ross prosedürü
Ross procedure
Emre Belli

Ozaki prosedürü
Ozaki procedure
Sertaç Haydın

Kapak tamir teknikleri
Valve repair techniques
Chris Baird

SALON B

17.00-18.00 **Yenidoğan Yoğun Bakımda Bir Kardiyolog**
Semra Atalay, Canan Ayabakan

Duktusu açık mı? Hemodinamik olarak anlamlı mı?
Kapatalım mı?
Abdullah Kocabaş

Persistan pulmoner hipertansiyon yönetimi
İlkay Erdoğan

Hedefe yönelik neonatal ekokardiyografi eğitimi
Nazan Özbarlas



8 MART, Cuma

SALON A

18.00-18:30 Yoğun Bakım Çalışma Grubu Toplantısı

SALON B

18.00-18:30 Görüntüleme Çalışma Grubu Toplantısı

SALON C

18.00-18:30 PH ve KY Çalışma Grubu Toplantısı

SALON A

19.00 Pediatrik Kardiyoloji Yeterlik Olağanüstü Genel Kurulu

SALON B

19.00 Pediatrik Kalp Cerrahisi Yeterlik Olağanüstü Genel Kurulu



9 MART, Cumartesi

SALON A

08.00-08.30 Girişimsel Kardiyoloji Çalışma Grubu

SALON B

08.00-08.30 Erişkin DKH Çalışma Grubu Toplantısı

SALON C

08.00-08.30 Fetal Çalışma Grubu Toplantısı

SALON A

08.30-09.30 **Sağ ventrikül patolojilerinde multimodalite görüntüleme**
Multimodality imaging in right ventricular pathologies
Ayşenur Paç, Timur Meşe

Sağ ventrikül patolojilerinde güncel ekokardiyografik değerlendirme yöntemleri
Current echocardiographic evaluation methods in right ventricular pathologies
Kai Laser

Sağ ventrikül patolojilerinin kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ile değerlendirilmesi ve güncel uygulama alanları
Evaluation of right ventricular pathologies with cardiac magnetic resonance imaging and current application areas
Aysel Türkvatan

Sağ ventrikül patolojilerinde 3 boyutlu baskı ile modellemenin kullanımı
3D printing modeling in right ventricular pathologies
Selman Gökalp



9 MART, Cumartesi

SALON B

08.30-09.30 Stent sonrası cerrahi işlemlerde yaşanan sorunlar
Halil Türkoğlu, Bedri Aldudak

Duktus bağımlı pulmoner dolaşımda stent sonrası cerrahi
Servet Ergün

Duktus bağımlı sistemik dolaşımda stent sonrası cerrahi
Hakan Akıntürk

Pulmoner arter stentleri sonrası cerrahi
Aybala Tongut

Stent uygulamalarında komplikasyonlardan kaçınmak
Murat Şahin

SALON A

09.30-10.30 Sözlü Sunumlar 4
Cem Karadeniz, Serhat Koca

Sayfa 30'a bakınız.

SALON B

09.30-10.30 Sözlü Sunumlar 5
Sedef Tunaoğlu, Berna Şaylan Çevik

Sayfa 31'e bakınız.

SALON C

09.30-10.30 Sözlü Sunumlar 6
İlkay Erdoğan, Taliha Öner

Sayfa 32'ye bakınız.

10.30-11.00 KAHVE ARASI ☕



9 MART, Cumartesi

E-POSTER ALANI

10.30-11.00 Seçilmiş Poster Sunumu (SP 11-15)
Mustafa Kır

SALON A

11.00-12.00 Son kılavuzlar eşliğinde enfektif endokardit
Gülendam Koçak, Filiz Ekici

Enfektif endokardit epidemiyolojisinde son durum ve risk etkenleri
Özge Pamukçu

Enfektif endokarditte tanı ve kardiyak tutulumun değerlendirilmesi
Ayşe Güler Eroğlu

Enfektif endokardit tedavisinde cerrahi endikasyon ve seçenekler
Murat Özkan

Enfektif endokardit profilaksi uygulamalarında Türkiye ve dünya verileriyle son durum
Dolunay Gürses



9 MART, Cumartesi

SALON B

11.00-12.00 İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi
Tayyar Sarioğlu, Murat Muhtar Yilmazer

Prenatal prognoz öngörme ve prenatal girişimsel tedavi için hasta seçimi
Hakan Aykan

1,5 ventrikül mü?, 2 ventrikül mü? karar verirken multimodalite görüntüleme
Erman Çilsal

Sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşım nedir? ne değildir?
İbrahim Halil Demir

Hangi hastaya cerrahi seçenekler?
Ersin Ere

SALON A

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 7
Yusuf Kenan Yalçınbaş, Erkan İriz

Sayfa 33'e bakınız.

SALON B

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 8
Celal Akdeniz, Tamer Yoldaş

Sayfa 34'e bakınız.

SALON C

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 9
Rukiye Eker Ömeroğlu, Reyhan Dedeoğlu

Sayfa 35'e bakınız.

13.00-14.00 ÖĞLE YEMEĞİ



9 MART, Cumartesi

SALON B

13.00-14.00 GENÇ AKADEMİ OTURUMU 2
Moderatörler: *Selma Oktay Ergin , Yiğit Kılıç*
Panelistler: *İlker Ufuk Sayıcı , Pınar Kanlıoğlu*

Olgu-1
Mehtap Küçük

Olgu-2
Emine Gülşah Torun

Olgu-3
Hakan Dedecengiz

SALON A

14.00-15.00 Girişimsel kardiyolojide tartışmalı konular
Tufan Paker, Abdullah Erdem

Preterm PDA'da kapatma için ilk tercih cerrahi olmalı / transkateter olmalı

Mehmet Taşar, Osman Başpınar

Kritik aort kapak darlığı ilk tercih balon valvüloplasti/ her zaman cerrahi tercih edilmeli

Utku Arman Örün, Ali Can Hatemi



9 MART, Cumartesi

SALON A

15.00-16.00 **Doğuştan kalp hastalıklarında hibrid girişimler**
Öztekin Oto, Nazmi Narin

Perventriküler VSD kapatılması
Birgöl Varan

Hibrid pulmoner kapak replasmanı
Alper Güzeltaş

Diğer hibrid girişimler ve gelecek
İbrahim Cansaran Tanıdır

Hibrid girişimlerde cerrahi bakış açısı
Can Yerebakan

SALON B

15.00-16.00 **Ani kardiyak arrest/ölüm: Sahada birincil ve ikincil korunma**
Aygün Dindar, Celal Akdeniz

Birincil korunma uygulamaları
Senem Özgür

İkincil korunma uygulamaları (Risk altındaki çocuk yakınlarının ve toplumun temel yaşam desteği eğitimleri/AED)
İlker Ertuğrul

Okullarda temel yaşam desteği eğitimi: İngiltere ve Galler Deneyimi
Orhan Uzun

16.00-16.30 **KAHVE ARASI** ☕



9 MART, Cumartesi

E-POSTER ALANI

16.00-16.30 Seçilmiş Poster Sunumu (SP16-21)
Yüksel Atay

E-POSTER ALANI

16.00-16.30 Seçilmiş Poster Sunumu (SP22-27)
Alev Arslan

SALON A

16.30-17.30 Heterotaksilerde tek ventrikül ve çift ventrikül onarım
yaklaşımları
Single and double ventricle repair in heterotaxy
Sertaç Çiçek, Ayşe İnci Yıldırım

Tanıda ekokardiyografi MR ve BT'nin yeri
The role of multimodality imaging in diagnosis
Sezen Ugan Atik

Tek ventrikülde cerrahi zorluklar
Surgical difficulties in single ventricle pathway
Baha Alsoufi

Çift ventrikül onarımında cerrahi yaklaşımlar
Surgical approaches in double ventricle repair
Can Yerebakan

Uzun dönem izlem ve yaşam kalitesi
Long-term follow-up and quality of life
Sevcan Erdem



9 MART, Cumartesi

SALON B

16.30-17.30 **Hipoplastik sol kalp sendromu: İntrauterin tanı, takip ve yönetim**
Rukiye Eker Ömeroğlu, Sedef Tunaoğlu

Embriyoloji ve Patofizyoloji
Eviç Zeynep Akgün

Prognostik belirteçler
Orhan Uzun

İntrauterin girişimsel tedaviler için hasta seçimi
Kadir Babaoğlu

Maternal hiperoksijenizasyon (tanı ve tedavi uygulamaları)
Kazım Öztarhan

SALON C

16.30-17.30 **Çocuk Kardiyolojisi Günlük Pratiğinde Dikkat Edilecek Özel Durumlar**
Ayşe Güler Eroğlu

Doğuştan kalp hastalıklarında beslenme desteği; kime, ne zaman, nasıl?
Taliha Öner

Bağışıklamada özel durumlar; hangi hastaya? hangi aşılar? ne zaman?
Alev Arslan



9 MART, Cumartesi

SALON A

17.30-18.30 **Sözlü Sunumlar 10**
Metin Sungur, İbrahim Cansaran Tanıdır

Sayfa 36'ya bakınız.

SALON B

17.30-18.30 **Sözlü Sunumlar 11**
Cemşit Karakurt, Nilüfer Çetiner Çine

Sayfa 37'ye bakınız.

SALON C

17.30-18.30 **Sözlü Sunumlar 12**
Emin Tireli, Ali Can Vuran

Sayfa 38'e bakınız.



10 MART, Pazar

SALON A

08.00-08.30 Aritmi Çalışma Grubu Toplantısı

SALON B

08.00-08.30 Edinsel Çalışma Grubu Toplantısı

SALON C

08.00-08.30 Cerrahi Çalışma Grubu Toplantısı

SALON A

08.30-09.30 **Subaortik darlıklar**
Subaortic stenosis
Yüksel Atay, İbrahim İlker Çetin

Morfolojik ekokardiyografik/anjyografik korelasyonlarla tanımlama ve tipleri
Definition and types of morphological echocardiographic and angiographic correlations
İşıl Yıldırım Baştuhan

Ameliyat seçenekleri
Surgical options
Mehmet Salih Bilal

Uzun dönem izlemde karşılaşılan sorunlar
Challenges during long-term follow-up
Zülal Ülger Tutar

Yeniden girişimler
Re-interventions
Baha Alsoufi



10 MART, Pazar

SALON B

08.30-09.30 **Sporcu deęerlendirmesinde sık karřılařılan sorunlarda risk deęerlendirilmesi**
Deniz Oęuz, Figen Akalın

Yapısal olarak "normal" kalpte ventriküler erken vurular
Fahrettin Uysal

Mitral kapak prolapsusu ve hafif mitral kapak yetersizlięi
Semiha Terlemez

Biküspid aort kapak
Birsen Uęar

Sporcu deęerlendirilmesinde efor testi kime yapılmalı,
nasıl deęerlendirilmeli?
Osman Küçükosmanoęlu

SALON A

09.30-10.30 **Komplet AVSD: Sorunlu alanlar**
Complect AVSD: Though issues
Atıf Akęevin, Mustafa Paę

Fallot tetralojisi ve AVSD: Cerrahi teknikler
Tetralogy of Fallot with AVSD: Surgical techniques
Chris Baird

Dengesiz AVSD: Cerrahi karar ve teknikler
Unbalanced AVSD: Surgical decision making and techniques
Rıza Türköz

Cerrahi sonrası izlemde karřılařılan sorunlar ve yeniden giriřimler
Postoperative problems and reinterventions
Caner Salih

Tek Ventrikül AVSD patolojisinde kapak problemleri
Valve problems in AVSD with univentricular physiology
Yusuf Kenan Yalçınbař



10 MART, Pazar

SALON B

09.30-10.30 Genetik testler: Kime, hangi test, ne zaman? Klinik gidiş ve tedaviye etkileri
Naci Ceviz, Tayfun Uçar

Genetik sonuçların yorumu ve sahada yaşanan sorunlar
Özlem Akgün Doğan

Aorta genişlemeleri
Ertürk Levent

Hereditör aritmiler
Mehmet Karacan

Kardiyomyopatiler ve doğuştan kalp hastalıkları
Cem Karadeniz

10.30-11.00 KAHVE ARASI ☕

SALON A

11.00-12.00 Kateter laboratuvarında kâbus olgular
Levent Saltık, Kemal Nişli

Olgu 1: Perkutan pulmoner kapak implantasyonu sırasında stent ve kapak dislokasyonunun sıradışı çözümü
Alper Güzeltaş

Olgu 2: Sağ Ventrikül Çıkım Yoluna AndraStent XXL Yerleştirilmesi Sırasında Anormal Stent Sıyrılması ve Yönetimi
Özlem Sürekli Karakuş

Olgu 3: Asla Kılavuz Tel Pozisyonunu Kaybetme
Muhammet Hamza Halil Toprak

Olgu 4: Nativ Sağ Ventrikül Çıkım Yoluna ve Sol Pulmoner Artere Stent İmplantasyonu Esnasında Stent Embolizasyonu
Murat Sürücü



10 MART, Pazar

SALON B

11.00-12.00 Cerrahi Video Sunumları
Emin Tireli, Hakan Aydın

Video Sunum 1

Erişkin hastada robotik yöntemle PAVSD ve mitral yetersizliği tamiri
Mehmet Salih Bilal

Video Sunum 2

"HLHS comprehensive stage II" ameliyatı
Yiğit Kılıç

Video Sunum 3

Basitleştirilmiş formülle el yapımı kapaklı konduit hazırlanması
Mehmet Dedemoğlu

Video Sunum 4

Sağ infra aksillar vertikal insizyon ile torakotomi yapılarak AVSD onarımı
Ata Niyazi Ecevit

Video Sunum 5

ARCAPA Cerrahi Tedavisinde Buton Transferi Tekniğinin Uygulanması
Onur Işık

Video Sunum 6

İnfektif endokarditli pediatrik hastada commando prosedürü
Ali Can Hatemi



10 MART, Pazar

SALON C

11.00-12.00 Etkileşimli Aritmi ve Elektrofizyoloji Olgu Sunumları
Ayhan Kılıç, Şevket Ballı

Olgu 1

Farklı mekanizmaları olan supraventrikület taşikardili olgu
Senem Özgür

Olgu 2

Spor taramasında ortaya çıkan zor bir WPW
Fahrettin Uysal

Olgu 3

Opere Fallot Tetralojili ve İART'li olgu
Ayşe Sülü

Olgu 4

Opere Fallot Tetralojili ve ventrikül taşikardili olgu
Şevket Ballı

SALON A

12.00 KAPANIŞ



8 MART, Cuma

SALON A

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 1 Abdullah Erdem, Ali Baykan

- SS-01** Trunkus Arteriozusun Cerrahi Tamiri Sonrası Transkateter Girişimler ve Reoperasyon Oranına Etkisi
Dursun Muhammed Özdemir, Onur Çağdaş Arıkan, Halil İbrahim Demir, İlker Kemal Yücel, Murat Sürücü, Hüseyin Karadağ, Mustafa Orhan Bulut, Murat Çiçek, Emine Hekim Yılmaz, Ahmet Çelebi
- SS-03** Transkateter ya da Cerrahi Olarak Biyoprotez Pulmoner Kapak Yerleştirilmiş Hastalarda Tekrarlayan Kapak İmplantasyonları (VİV)
Ensar Duras, Erman Çilsal, Selman Gökalgp, Sezen Ugan Atik, Murat Şahin, Bekir Yükçü, Alper Güzeltaş
- SS-04** Çok Geniş Native Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Olan Hastalarda Pulmoner Kapak İmplantasyonu
Alper Güzeltaş, Erman Cilsal, Perver Arslan, Ensar Duras, Murat Şahin, Sezen Ugan Atik, Aysel Türkvatan, Mehmet Akın Topkarcı
- SS-05** Pulsta Transkateter Pulmonik Kapak; Yeni Kapakta Erken-Orta Dönem Sonuçlar
Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Murat Sürücü
- SS-06** Transkateter VSD Kapatılması Sonrası Uzun Dönemde Öngörülemeyen Bir Komplikasyon ve Yönetimi; Sol Dal Bloğunun Neden Olduğu Dissenkroni, LV Disfonksiyon ve CRT Uygulaması
Yakup Ergül, Hicran Gül Emral, Fatma Sevinç Şengül, Hasan Candaş Kafalı, İbrahim Cansaran Tanıdır, Sertaç Haydin, Alper Güzeltaş



8 MART, Cuma

SALON B

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 2
Ali Kutsal, Işık Şenkaya Sağnak

SS-07 Pediatrik Kalp Cerrahisi Sonrası Ameliyathanede Ekstübasyon
Serkan Seçici, Serkan Terkanlıoğlu, Elif Ceylan Uyanık

SS-08 Pediyatrik Kalp Cerrahisi Sonrası Gecikmiş Sternal Kapamanın Yara Enfeksiyonları Üzerine Etkisi
İlker Mercan, Mehmet Taşar, Halil İbrahim Uçar, Burcu Arıcı, Ömer Nuri Aksoy, Özkan Kaya, İlker Ufuk Sayıcı, Utku Arman Örün

SS-09 Subaortik Membran Rezeksiyonu: 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi
Seçil Öztürk Küçüker, Hakan Küçüker, İrem İris Kan, Işık Şenkaya Sağnak, Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan

SS-10 Alcapa Tamiri Yapılan Hastalarda Koroner Çapların Etkisi
Mehtap Küçük, Murat Özkan, İlkay Erdoğan, Birgül Varan, Niyazi Kürşad Tokel, Meral Demir, Mehmet Sait Aşlamacı

SS-11 Pediatrik Aort Kapak Neoküspitizasyon Kısa Dönem Sonuçları
Atakan Atalay, Başak Soran Türkcan, Mustafa Yılmaz, Ata Niyazi Ecevit, İbrahim İlker Çetin, Vedat Kavurt, Nuri Hakan Aydın, Cemal Levent Birincioğlu

SS-12 Pulmoner Kondüit Tipinin Rastelli Ameliyatı Sonuçlarına Etkisi
Bahar Temur, İbrahim Gökçe, Zeynep Sıla Özcan, Selim Aydın, Ender Ödemiş, Ayhan Çevik, Tuğçin Bora Polat, Ersin Erek



8 MART, Cuma

SALON C

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 3
Erkut Öztürk, Emine Azak

SS-13 Multisistem İnflamatuvar Sendromlu Çocuklarda PENTRAXİN-3 Düzeyinin Değerlendirilmesi

Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Esin Avcı, Merve Oğuz, Emine Sayın, Selçuk Yüksel

SS-31 Covid 19 Pandemisi Sonrası Covid Dışı Miyokardit Olgularımızın ve Kontrol MRI Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Demet Kangel, Serçin Özkök, Halise Zeynep Genç, İsa Özyılmaz, Serap Baş, Hatice Dilek Özcanoğlu, Erkut Öztürk, İbrahim Cansaran Tanıdır

SS-15 Hipertrofik Kardiyomiyopati Hastalarda Genetik Çalışma Ne Kadar Önemli? Pediatrik Hastalarda Geniş Kohort Çalışması

Mehmet Karacan, Büşra Ünal, Recep Çetin, Murat Hakkı Yarar, Metin Eser, Nermin Balcı, Yakup Ergül, Nihat Buğra Ağaoğlu, Özlem Akgün Dogan

SS-16 Galler Bölgesinde Trunkus Arteriyozus Yönetimi: 30 Yıllık Deneyim

Yasemin Nuran Dönmez, Derya Duman, Victor Ofoe, Amos Wong, Andrew Parry, Massimo Caputo, Nadia Hajiani, Orhan Uzun

SS-17 Konjenital Kalp Cerrahisi Geçirmiş Term Yenidoğanlarda Sistemik İnflamatuvar İndeks Nazokomiyal Enfeksiyonu Tahmin Edebilir mi?

Burcu Çevlik, Selin Sağlam, Erkut Öztürk, Şerife Özalp, Berra Zümrüt Tan Recep, Mehmet Akif Önalın, Ali Can Hatemi, İbrahim Cansaran Tanıdır

SS-18 Post Operatif Erken Dönem Sağ Ventrikül Disfonksiyonunda Hayat Kurtarıcı Bir Girişim: Balon Atriyal Septoplasti

Emine Hekim Yılmaz, İbrahim Halil Demir, İlker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Murat Sürücü, Numan Ali Aydemir, Ahmet Çelebi



9 MART, Cumartesi

SALON A

09.30-10.30 **Sözlü Sunumlar 4**
Cem Karadeniz, Serhat Koca

- SS-19 Sol Dal Pacingi Yaptığımız Hastaların Erken Dönem Sonuçları**
Sultan Bent, Şevket Ballı, Erkan Taş, Onur Arıkan, Pınar Kanlıoğlu, Mehmet Çoban
- SS-20 Pediatrik Popülasyonda Sol Tarafli Aksesuar Yol Ablasyonu için Retroaortik ve Transseptal Yaklaşım**
Harun Terin, Muhammed Ali Ekşi, Denizhan Bağrul, Ahmet Vedat Kavurt, Ayşe Esin Kibar Gül, İbrahim Ece, Serhat Koca
- SS-21 Septal Aksesuar Yolların Sınırlı Floroskopi İle Ablasyonu: Uzun Dönem Sonuçlarımız**
Özlem Turan, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu
- SS-23 Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi: Tek Merkez Deneyimi**
Hakan Küçükler, Abdüsselam Genç, Hasan Türkmen, Mehmet Taha Kökbıyık, Faruk Eren, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal
- SS-24 Çocuklarda Ventriküler Ekstrasistol: Tek Merkez Deneyimi**
Hakan Küçükler, Abdüsselam Genç, Hasan Türkmen, Mehmet Taha Kökbıyık, Faruk Eren, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal



9 MART, Cumartesi

SALON B

09.30-10.30 Sözlü Sunumlar 5

Sedef Tunaoğlu, Berna Şaylan Çevik

- SS-25** Vazovagal Senkoplu Hastalarda Atriyal Ve Ventriküler Fonksiyonların Speckle-Tracking Ekokardiyografi İle Değerlendirilmesi
Ayşe Şimşek
- SS-26** Prematüre Doğan 7-11 Yaş Çocukların Kardiyak Fonksiyonlarının Ekokardiyografik Olarak Değerlendirilmesi
Nidai Dalokay, Ayşe Sülü, Pelin Köşger, Tuğba Barsan Kaya, Birsen Uçar
- SS-27** Marfan Sendromlu Çocuk Hastaların Miyokardiyal Tutulum Açısından İleri Ekokardiyografik Tekniklerle Değerlendirilmesi
Sinem Nur Selçuk, Ebru Aypar, Merve Soğukpınar, Gülen Eda Ütine, Pelin Özlem Şimşek Kiper, Hayrettin Hakan Aykan, İlker Ertuğrul, Dursun Alehan, Tevfik Karagöz
- SS-28** Cerrahi ve Transkateter Kapatılmış ASD'lerin Sağ Ventrikül Fonksiyonlarının Strain Ekokardiyografi ile Karşılaştırılması, Tek Merkezli Uzun Dönem İzlem Sonuçları
Serra Karaca, Kemal Nişli
- SS-29** Nadir Bir Patoloji: Subklavyen Arter İzolasyon Sendromu
Fatma Sevinç Şengül, Mustafa Nalbant, Pelin Ayyıldız, Sertaç Haydin, Aysel Türkvatan, Alper Güzeltaş
- SS-30** Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül Hastalarında Transtorasik Ekokardiyografi ve BT Anjiyografi'nin Cerrahi Anatomi Öngörüsünün Değerlendirilmesi
Ali Nazım Güzelbağ, Demet Kangel, İsa Özyılmaz, Serap Baş, Selin Sağlam, Ezgi Direnç Yücel, Eymen Recep, İbrahim Cansaran Tanıdır, Ali Can Hatemi, Erkut Öztürk



9 MART, Cumartesi

SALON C

09.30-10.30 Sözlü Sunumlar 6 *İlkay Erdoğan, Taliha Öner*

- SS-14 Obez Çocuklarda Ürokortin 2'nin Arteriyel Sertlik Gelişimindeki Rolü**
Ulviye Kırılı, Nurcan Cengiz, Sibel Tiryaki, Özlem Sangun, Kürşad Tosun, Haşim Olgun
- SS-32 Kawasaki Hastalarının Değerlendirilmesi: Sistemik İmmun-İnflamasyon İndeksi Koroner Tutulumu Öngörebilir mi?**
Merve Oğuz, Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Emine Sayın
- SS-33 Aort Kök ve Asendan Aort Dilatasyonu Olan Olguların Biyopsi Sonuçlarının Değerlendirilmesi**
Gülperi Yağar Keskin, Ayşe İnci Yıldırım, Metin Sungur, Nilüfer Çetiner Çine, Fatih Alparslan Genç, Şule Arıcı, Şerafettin Çorbacioğlu, Özlem Sürekli Karakuş, Eylem Tunçer, Babürhan Özbek, Ömer Faruk Şavluk, Gonca Gül Geçmen
- SS-34 Atrial İzomerizm Tanılı Hastaların Uzun Dönem Takip Sonuçları; Tek Merkezden 21 Yıllık Deneyim**
Dursun Muhammed Özdemir, Kübra Karanis Öztürk, İbrahim Halil Demir, Oktay Korun, Emine Hekim Yılmaz, Hüseyin Karadağ, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Murat Sürücü, Ahmet Çelebi
- SS-35 Dilate Kardiyomiopati Tanılı Çocuklarda Klinik Dekompansasyonun Öngörüsünde Periferik Venöz Oksijen Saturasyon Değeri Kullanılabilir mi?**
Yasemin Özdemir Şahan, Emine Gülşah Torun, Nevin Özdemiroğlu, İbrahim İlker Çetin, İbrahim Ece
- SS-36 Pediatrik Kardiyak Yoğun Bakıma Nakil Alınan Hastaların Geliş Kondisyonlarının Klinik Gidiş, Morbidite ve Mortalite Üzerine Etkisi**
Hacer Kamalı, Doğan Çağrı Tanrıverdi, Aslıhan Karaman, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş, Okan Yıldız, Sertaç Haydin



9 MART, Cumartesi

SALON A

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 7

Yusuf Kenan Yalçınbaş, Erkan İriz

- SS-37 Fallot Tetralojisi veya Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül ile Atriyoventriküler Septal Defekt Birlikteliğinin Cerrahi Sonuçları**
Okan Yıldız, Mehmet Balcı, Hacer Kamalı, İsmihan Selen Onan, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydin
- SS-38 2 Yaş Altı Çocuklarda Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Devamlılığının Kondüit Kullanmadan Oluşturulması: Orta Dönem Sonuçlar**
Abdullah Doğan, Ayla Oktay, Canan Ayabakan, Riza Türköz
- SS-39 Tek Ventrikül Kalp Hastalığı Yönetiminde Bilgisayar Destekli Cerrahi Planlamanın Rutin Kullanımı**
Berk Ural, Kevser Banu Köse, Ahmet Şaşmazel, Serçin Özkök, Kerem Pekkan
- SS-40 Sağ Ventrikül Pulmoner Arter Devamlılığı - Homogreft Uygulamalarımız**
Osman Nuri Tuncer, Mahsati Akhundova, Rufat İsmili, Ümit Kahraman, Yüksel Atay
- SS-41 Ventriküler Septal Defektli Pulmoner Atrezi Vakalarında Cerrahi Seçenekler**
Maharram İmanlı, Serhat Bahadır Genç, Ülkü Aydın, Cenap Zeybek, Abdullah Erdem, Celal Akdeniz, Filiz Coşkun, Ahmet Şaşmazel
- SS-42 Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda Yama Kullanılmadan Neo-aortik Ark Rekonstruksiyonu**
Atakan Atalay, Başak Soran Türkcan, Mustafa Yılmaz, Ata Niyazi Ecevit, İbrahim Ece, Utku Pamuk, Arif Özbay, Cemal Levent Birincioğlu, Nuri Hakan Aydın



9 MART, Cumartesi

SALON B

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 8 *Celal Akdeniz, Tamer Yoldaş*

- SS-43** Supraventriküler Taşikardi Ve Wolf Parkinson White Sendromu Tanılı Çocuk Hastalarda Transkateter Ablasyon Tedavisinde Akut Başarısızlık ve Nüks: Redo Ablasyon Nedenleri ve Sonuçları
Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Ensar Duras, Hasan Candaş Kafalı
- SS-44** Mahaim Aksesuar Yollarının Elektrofizyolojik Özellikleri ve Ablasyon Sonuçları: İki Merkez Deneyimi
Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Samet Paksoy, Hasan Candaş Kafalı, Senem Özgür
- SS-45** Konjenital Kalp Hastalığı Tanılı Hastalarda Aritmi Mekanizmaları ve Transkateter Ablasyon Sonuçları: Pediatrik Elektrofizyolojinin En Zor ve Karanlık Yüzü
Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Ensar Duras, Hasan Candaş Kafalı, Ayşe Sülü, Senem Özgür, Alper Güzeltaş
- SS-46** Wolff-Parkinson-White Sendromlu Hastalarda Aksesuar Yol Tedavisinin Kardiyak Deformasyona Etkisinin 2D-Strain Ekokardiyografi Kullanılarak Değerlendirilmesi
Ahmet Vedat Kavurt, Serhat Koca, Emine Gülşah Torun, Muhammed Ali Ekşi, Denizhan Bağrul, Ayşe Esin Kibar Gül, İbrahim Ece
- SS-47** Çocukluk Çağı Kardiyak Aritmilerde Elektrofizyolojik Çalışma Ve Ablasyon Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi
Özlem Sarısoy, Can Vuran, Ramazan Arı, Taliha Oner, Mehmet Karacan
- SS-48** Pediatrik Popülasyonda Supraventriküler Taşikardinin Epidemiyolojisi: Güney Galler'de 30 Yıllık İnceleme
Derya Duman, Yasemin Nuran Dönmez, Gabrielle Jee, Amos Wong, Cecilia Gonzales Corcia, Mark Walsh, Orhan Uzun



9 MART, Cumartesi

SALON C

12.00-13.00 Sözlü Sunumlar 9
Rukiye Eker Ömeroğlu, Reyhan Dedeoğlu

- SS-49 Fetal Sol Pulmoner Arter-Sol Atriyum Fistülünün Sol Akciğer Aplazisi ile Birlikteliği: Postnatal Başarılı Transkateter Kapatma**
Bilgehan Betül Biçer, Hayrettin Hakan Aykan, Tefik Karagöz, Ercan Tutar
- SS-50 Fetal Kalp Hastalıkları Taramasında Bilinen Risk Faktörlerinin Yetersizliği: 20 yıllık Güney Galler Tecrübesinin Sonuçları**
Yasemin Nuran Dönmez, Derya Duman, Orhan Uzun
- SS-51 Fetal Perikardiyal Efüzyonun Boyutu Etiyolojiyi Öngörebilir mi?**
Derya Duman, Yasemin Nuran Dönmez, Rosie Smith, Orhan Uzun
- SS-52 Fetal Ekokardiyografi İle Aort Koarktasyonu Tanısı Koymak Mümkün Mü?**
Emine Türkmen, Helen Bornau, İsmail Özdemir, Sevim Özge Özdemir, Sema Süzen Çaypınar, Damla Gökçeer Akbulut
- SS-53 Ebstein Anomalisi ve Tricuspid Kapak Displazisi'nde Perinatal Sonuçlar: Tek Merkez Deneyimi**
Reyhan Dedeoğlu, Damla Gökçeer Akbulut, Emine Türkmen, Savaş Dedeoğlu, Helen Bornau
- SS-54 Konjenital Kalp Hastalıklarının Doğum Öncesi Tanısında Fetal Ekokardiyografi: Üçüncü Basamak Bir Merkez Deneyimi**
Emine Sayın, Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Merve Oğuz



9 MART, Cumartesi

SALON A

17.30-18.30 Sözlü Sunumlar 10

Metin Sungur, İbrahim Cansaran Tanıdır

SS-55 Superior Vena Kava ve Sağ Üst Pulmoner Ven Arasındaki Bağlantı: SVASD'nin Transkateter Yöntemle Kapatılmasında Pulmoner Venöz Darlık Riskinin Yönetimi

Hüseyin Karadağ, Murat Sürücü, Ahmet Çelebi

SS-56 Middle Aortik Sendrom Tanısı ile Transkateter Tedavi Uygulanan Hastaların Orta ve Uzun Dönem Sonuçları

Murat Sürücü, Erkan Taş, İbrahim Halil Demir, Mustafa Orhan Bulut, İlker Kemal Yücel, Hüseyin Karadağ, Ahmet Çelebi

SS-57 Transkateter Ventriküler Septal Defekt Kapamada Antegrad ve Retrograd Yaklaşımın Karşılaştırılması

İbrahim Ece, Harun Terin, Emine Gülşah Torun, Asiye Yıldız, Ahmet Vedat Kavurt, Denizhan Bağrul

SS-58 İnfant ve Pediatrik Hasta Grubunda Cook® Formula Stent Kullanımı

Harun Terin, Hazım Alper Gürsu, Utku Pamuk, Emine Azak, İbrahim Ece, İbrahim İlker Çetin

SS-59 Vertikal Duktal Stentlemede Flip Tekniğinin Etkinliği

Bedri Aldudak, Süleyman Geter, Mehmet Murat

SS-60 Transkateter Pulmoner Kapak Perforasyonu Yapılan İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi Tanılı Hastaların Uzun Dönem Sonuçları

Murat Sürücü, Sultan Bent, Ayşegül Aslan Çınar, Mustafa Orhan Bulut, Hüseyin Karadağ, İlker Kemal Yücel, İbrahim Halil Demir, Ahmet Çelebi



9 MART, Cumartesi

SALON B

17.30-18.30 Sözlü Sunumlar 11

Cemşit Karakurt, Nilüfer Çetiner Çine

SS-61 Pediatrik Pulmoner Hipertansif Hastalarda Serum ve Doku miRNA Ekspresyon Profilleri

Aydın Tuncay, Özge Pamukçu Akay, Serpil Taheri, Ecmel Mehmetbeyoğlu, Begum Er, Halis Yılmaz, Nazmi Narin, Gökmen Zararsız

SS-62 Pediatrik Hastalarda Ortotopik Kalp Nakli Sonrası Gelişen Aritmilerin Değerlendirilmesi

Eser Doğan, Mehmet Baki Beyter, Fırat Ergin, Gülçin Kayan Kaşıkçı, Oğuzhan AY, Şeyma Şebnem On, Çağatay Engin, Ertürk Levent, Zülal Ülger

SS-63 Koşuyolu Kalp Hastanesi Pediatrik Kalp Nakli Deneyimimiz

Ayşe İnci Yıldırım, Özlem Sürekli Karakuş, Mehmet Kaan Kırallı, Metin Sungur, Nilüfer Çetiner Çine, Fatih Alparslan Genç, Gülperi Yağar Keskin, Şule Arıcı, Şerafettin Çorbacioğlu

SS-64 Pediatrik Hastalarda Venriküler Destek Cihazlarının Etkinliği Ve Komplikasyonları; Tek Merkez Deneyimi

Begüm Murt, Miran Kaya, Mehmet Mustafa Yılmaz, Alperen Aydın, Mehmet Gökhan Ramoğlu, Merve Havan, Mehmet Cahit Sarıcaoğlu, Tanıl Kendirli, Zeynep Eyileten, Ercan Tutar, Ruçhan Akar, Tayfun Uçar

SS-65 Tedaviye Dirençli Kalp Yetersizliği olan Çocuklarda Levosimendan Kullanımının Hemodinamik Etkisi ve Güvenilirliği

Mehmet Mustafa Yılmaz, Begüm Murt, Gülçin Bilicen, Gözde Nur Yağcı, Alperen Aydın, Fatih Günay, Mehmet Gökhan Ramoğlu, Merve Havan, Nur Dikmen, Tanıl Kendirli, Zeynep Eyileten, Tayfun Uçar

SS-66 Kalp Yetersizliği Olan Çocuk Hastalarda ST2 Major Kardiyovasküler Olay İçin Belirleyici midir?

Ayşe Sülü, Gülcan Üner, Pelin Köşger, Birsen Uçar



9 MART, Cumartesi

SALON C

17.30-18.30 **Sözlü Sunumlar 12**
Emin Tireli, Ali Can Vuran

SS-67 Balon Atriyal Septostomi, Arteriyel Switch Sonrası Nörogelişimsel Gecikme ile İlişkili Olabilir

Yiğit Kılıç, Şenay Güven Baysal, Özlem Gül, Bedri Aldudak

SS-68 Kalp Cerrahisi Sonrası Pediatrik Hastalarda Aspirin Duyarlılığı

Kaan Altunyuva, Mehmet Dedemoğlu, Fırat Altın

SS-69 Aort Koarktasyonunun Cerrahi ve Endovasküler Tedavisi: Karşılaştırmalı Sonuçlar

Nur Dikmen, Evren Özçınar, Tayfun Uçar, Zeynep Eyileten

SS-70 Vasküler Ring Cerrahisi 40 Yıllık Tek Merkez Deneyim Sonuçları

Şafak Alpat, Nazlı Melis Coşkun Yücel, Timuçin Sabuncu, Recep Oktay Peker, Murat Güvener, Mustafa Yılmaz, Rıza Doğan

SS-71 Sağ Mini-Torakotomi ile Atriyal Septal Defekt Onarımı: Tek Merkezli Deneyimlerimiz

Erkan İriz, Sercan Tak, Eda Nur Yiğiter, Issa Aden Ahmed Shide, Fatma Sedef Tunaoğlu, Ayşe Deniz Oğuz, Serdar Kula, Semiha Tokgöz, Fatma Canbeyli, Yusuf Ünal

SS-72 Ross Operasyonu Uzun Dönem Sonuçları, 18 Yıllık Deneyimimiz

Mahsati Akhundova, Rufat İsmili, Osman Nuri Tuncer, Yüksel Atay

Sözel Sunumlar

SS-01

Trunkus Arteriozusun Cerrahi Tamiri Sonrası Transkateter Girişimler ve Reoperasyon Oranına Etkisi

Dursun Muhammed Özdemir¹, Onur Çağdaş Arıkan¹, Halil İbrahim Demir¹, İlker Kemal Yücel³, Murat Sürücü¹, Hüseyin Karadağ¹, Mustafa Orhan Bulut¹, Murat Çiçek², Emine Hekim Yılmaz¹, Ahmet Çelebi¹

¹Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ: Trunkus arteriozus (TA) nadir görülen, siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Yenidoğan döneminde pulmoner vasküler direncin düşmesi ile konjestif kalp yetersizliği tablosu gelişir. Günümüzde kabul edilen görüş erken dönemde VSD kapatılarak, sağ ventrikül-pulmoner arter (RV-PA) konduiti ile total tamirdir. Erken dönemde mortalite %3-20 olarak bildirilmiştir ve 20 yaşa kadar hayatta kalma oranı %75'tir. Geç dönemde en önemli morbidite sebepleri trunkal kapak yetersizlikleri ve RV-PA konduit disfonksiyonudur. Konduit disfonksiyonu tedavisinde transkateter girişimler de kullanılabilir. Bu girişimlerin reoperasyon oranına etkisi ise tam bilinmemektedir. Bu çalışmamızda kliniğimizin TA cerrahisi sonrası yapılan transkateter girişimler ve reoperasyon oranları bildirildi.

YÖNTEM: Hastanemizde 2002-2023 yılları arasında TA tanısı ile opere edilen ve sonrasında transkateter girişim yapılan hastalar dahil edildi. 89 hasta kliniğimizde TA tanısı ile opere edildi. Kullanılan konduit tipleri: 48 hastada Labcor, 26 hastada PTFE konduit, 12 hastada Contegra, 3 hastada ise Biointegral idi. 12'sinin dosya bilgileri ve düzenli takipleri eksik olması nedeni ile çalışmaya dahil edilmedi. Çalışma retrospektif olarak tasarlandı, hastane veri tabanı sisteminden hasta dosyaları çıkarıldı. Hastaların TA sınıflandırması, kullanılan konduit çapı ve tipi, yapılan transkateter girişim, girişim tarihindeki yaş ve kilo dağılımları incelendi. RV-PA girişimler, balon anjiyoplastide kullanılan balon ve çapı, konduite stent implantasyonu ve perkütan pulmoner kapak implantasyonu yapılan hastalar bildirildi ve sonuçları tartışıldı. Ayrıca ilk transkateter girişim esnasında ölçülen RV basıncı işlem öncesi ve sonrası değerleri not edildi. Reopere edilen hastalar endikasyonları ile bildirildi. SPSS 22.0 (SPSS, Chicago, IL) veri analizi için ve istatistiksel araştırmalar için kullanıldı.

BULGULAR: 42 hastaya 71 transkateter girişim yapıldı. Transkateter girişim yapılan hastalarda median yaş 4.5 (IQR:1.3-6.5) yıl, vücut ağırlığı 16 (IQR:13-22) kg idi. 36 hastada konduite balon anjiyoplasti işlemi uygulandı. 14 hastada konduit darlığı stent implantasyonu ile giderildi. En az bir transkateter girişim yapıldıktan sonraki seanslarda olmak üzere 10 hastada perkütan pulmoner kapak implantasyonu yapıldı ve tüm hastalarda Melody pulmoner kapak kullanıldı. Dört hastada RPA stent implantasyonu, bir hastada LPA stent implantasyonu yapıldı. Dört hastada double balon-double wire tekniği ile balon anjiyoplasti bifurkasyon lezyonlarına uygulandı. Transkateter girişim öncesi ortalama RV basıncı 81 (IQR:74-87) mmHg, RV/Ao basınç oranı ortalama 0.80 (IQR:0.66-0.95) olarak ölçüldü. Transkateter girişim sonrası ortalama RV basıncı 53 (45-60) mmHg, RV/Ao basınç oranı ortalama 0.47 (IQR:0.35-0.59) olarak ölçüldü. TA cerrahisi erken dönem mortalite 7/89 %7.8 idi. Reoperasyon oranı ise 19/70 (%27) olduğu görüldü. Dört hasta doğrudan cerrahiye verildi, 15 hastada ise transkateter girişimler sonrası konduit değişimi amacıyla cerrahi uygulandı. Transkateter girişim sonrası ortalama takip süresi 63 ay idi. İşlem sonrası erken ve uzun dönem uzun dönem takipte mortalite izlenmedi.

SONUÇ: TA cerrahi tamiri sonrası ilk 20 yıl içerisinde konduit nedeni ile reoperasyon oranı güncel literatürde %62'ye kadar ulaştığı bildirilmiştir. Son yıllarda transkateter tedaviler yüksek basınçlı balonlar ile dilatasyon, stent implantasyonu ve pulmoner kapak implantasyonu gibi girişimler sayesinde reoperasyon oranı azaltılmaktadır ve çalışmamızda da etkin ve güvenli olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: trunkus arteriozus, balon anjiyoplasti, stent, perkütan pulmoner kapak, konduit

SS-03

Transkateter ya da cerrahi olarak biyoprotez pulmoner kapak yerleştirilmiş hastalarda tekrarlayan kapak implantasyonları (VİV)

Ensar Duras, Erman Cilsal, Selman Gokalp, Sezen Ugan Atik, Murat Şahin, Bekir Yükcü, Alper Guzeltaş

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

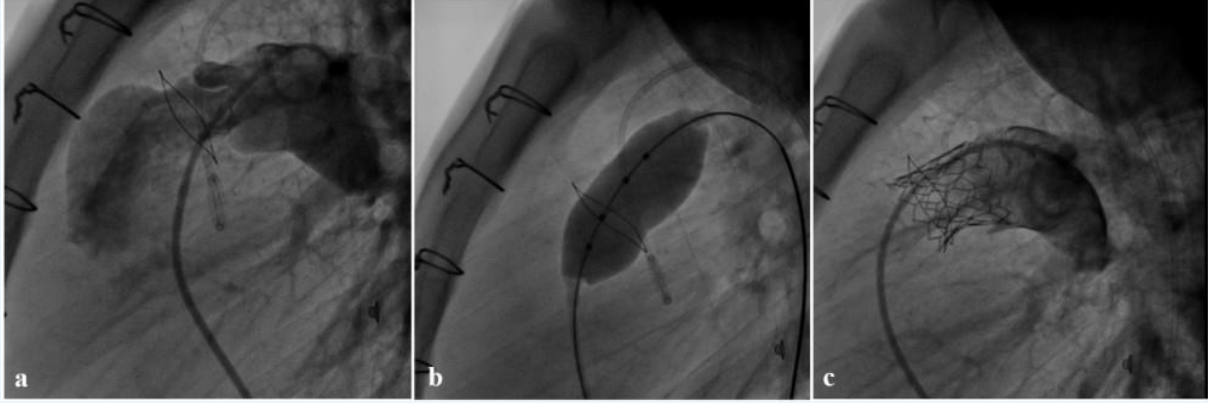
Giriş & AMAÇ: Sağ ventrikül çıkış yoluna (RVOT) yerleştirilen biyoprotez kapakların zaman içerisinde kapak disfonksiyonu nedeniyle değiştirilmesi kaçınılmazdır. Perkütan pulmoner kapak implantasyonu (PPVI), tekrarlayan cerrahi girişimleri önleyerek klinik iyileşme sağlayabilir. Bu çalışmanın amacı, öncesinde cerrahi ya da perkütan olarak yerleştirilmiş ve disfonksiyon gelişmiş biyoprotez kapaklarda implante edilen pulmoner kapak içerisine kapak (VİV) sonuçlarını rapor etmektir.

Materyal & METOD: Merkezimizde Temmuz 2014 - Eylül 2023 tarihleri arasında disfonksiyonel biyoprotez kapak içerisine VİV uygulanan tüm hastalar çalışmaya dahil edildi. Biyoprotez harici materyal kullanılan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Toplam 19 hastanın kayıtları, ekokardiyografi bulguları, kateter raporları retrospektif olarak incelendi. Hastaların işlem öncesi ve sonrası hemodinamik verileri kaydedildi. Hastaların %38.8'ine (n=7) Edwards Sapien, %10.5'ine (n=2) Melody, %52.6'sına (n=10) Meril's Myval kapak perkütan olarak implante edildi (Resim 1).

BULGULAR: Hastaların %63.2'si (n=12) erkek, ortanca yaşı 19.5 (15-24.8), ortanca ağırlığı 54 kg (48-69) idi. Hastaların %57.9'una (n=11) biyoprotez kapakta darlık, %10.5'ine (n=2) yetersizlik, %31.6'sına (n=6) kombine lezyon sebebiyle VİV işlemi uygulandı. Hastaların on beşi Fallot tetralojisi, ikisi pulmoner stenoz, biri ASD-PS, kalan biri de DORV-PS nedeniyle takipli idi. İşlem öncesi ekokardiyografik değerlendirmede RVOT gradiyenti 70.2 ± 21.6 mmHg, pulmoner yetersizlik (PY) derecesi 2.10 ± 1.24 (4 üzerinden) idi. Tüm hastalarda VİV işlemi majör komplikasyon olmaksızın başarılı oldu. İşlem sonrası takipte bir hastada spontan rezorbe olan pulmoner kanama, bir hastada fizik tedavi ve medikal tedavi ile düzelen brakial pleksus hasarı izlendi. İzleminde şikayeti geriledi. Kapak implantasyonu sonrası, invazif ölçümlerde sistolik sağ ventrikül basıncında (RVP) (60.2 ± 18.3 mmHg'den 31.5 ± 6.8 mmHg'ye, $p < 0.001$), RVOT gradiyentinde (40.5 ± 17.9 mmHg'den 7.8 ± 5.8 mmHg'ye, $p < 0.001$), ekokardiyografi ile bakılan PY derecesinde (2.1 'den 0.15 'e, $p < 0.001$) anlamlı bir iyileşme oldu (Tablo 1). Ortalama hastanede kalış süresi 3.2 ± 1.9 gün idi. Hastaların ilk prostetik kapaklarının 14'ü cerrahi (n=7 St. Jude-Biocor (23-25 mm), n=4 Sorin (19-27 mm), n=2 Edwards Lifesciences (23-27 mm), n=1 Medtronic freestyle (19 mm)) olarak, 5'i (n=4 Edwards Sapien (20-29 mm), n=1 Melody (18 mm)) transkateter olarak yerleştirilmişti. Biyoprotez kapak yerleştirilmesiyle PPVI arasındaki süre ortanca 8.2 yıl (6.5-9.7) idi (Tablo 2). İlk yerleştirilen biyoprotez kapağın boyutu gözetilerek tekrarlayan girişimde olabildiğince büyük kapak seçildi. Hastaların ortanca takip süresi 16 ay (10.5-39) idi. Yalnızca bir hastaya PPVI'dan 10 yıl sonra yeniden perkütan kapak implantasyonu yapıldı. Diğer hastaların hiçbirine takip süresi boyunca yeniden girişim gerekmedi.

SONUÇ: RVOT'a transkateter ya da cerrahi olarak yerleştirilmiş protez kapağın içerisine VİV uygulanabilir ve güvenlidir. Hastaların şikayetlerini ve cerrahi gereksinimlerini ortadan kaldırabilir. İlk koyulan biyoprotez kapağın olabildiğince geniş tercih edilmesi, tekrarlayan girişimlerle bu kapak içerisine transkateter olarak yerleştirilecek yeni bir kapağı mümkün kılmaktadır. Ancak; tekrarlayan girişim ihtiyaçları ve cerrahi gerekliliği açısından uzun dönem takip sonuçları önemli olacaktır.

Anahtar Kelimeler: biyoprotez kapak, girişimsel kardiyoloji, perkütan pulmoner kapak implantasyonu

Resim 1. Kombine lezyon nedeniyle VİV yapılan bir olgu görüntüsü


(a) Biyoprotez kapağın distalinden yapılan enjeksiyonun lateral görüntüsü. Darlık ve yetersizlik görülmekte. (b) Biyoprotez kapak boyunca şişirilen sizing balonun görüntüsü. Darlık bölgesi indentasyon hattı oluşturmaktadır. (c) 26 mm Meril's Myval implante edildikten sonraki enjeksiyonun lateral görüntüsü. Yetersizlik görülmemekte.

Tablo 1. Perkütan pulmoner kapak implantasyonu öncesi ve sonrası hemodinamik veriler

Değişkenler	İşlem öncesi	İşlem sonrası	p
Sistolik RVP	60.2±18.3	31.5±6.8	<0.001
RVOT gradiyenti	40.5±17.9	7.8±5.8	<0.001
Sistolik RVP/Sistolik AoP	0.64±0.18	0.33±0.07	<0.001
PY derecesi*	2.10±1.24	0.15±0.37	<0.001

*ekokardiyografik değerlendirme

RVP: sağ ventrikül basıncı, RVOT: sağ ventrikül çıkış yolu, AoP: aort basıncı, PY: pulmoner yetersizlik

Tablo 2. Hastaların tanı dağılımı ve kullanılan materyallerin özellikleri

Hasta no	Tanı	İlk biyoprotez yerleştirme türü	Kapak cinsi	Kapak boyutu (mm)	İlk işlem ile PPVI arası süre (yıl)	VİV yapılan kapak cinsi	Kapak boyutu (mm)
1	TOF	Perkütan	Melody	18	6.4	Melody	18
2	DORV-PS	Perkütan	Edwards Sapien	23	7.0	Edwards Sapien	23
3	TOF	Perkütan	Edwards Sapien	23	3.5	Edwards Sapien	23
4	TOF	Perkütan	Edwards Sapien	20	8.7	Meril's Myval	21.5
5	TOF	Perkütan	Edwards Sapien	29	5.3	Meril's Myval	29
6	TOF	Cerrahi	Edwards Lifesciences	27	9.8	Meril's Myval	26
7	PS	Cerrahi	Edwards Lifesciences	23	10.4	Edwards Sapien	23
8	TOF	Cerrahi	Medtronic Freestyle	19	12.4	Edwards Sapien	23
9	TOF	Cerrahi	Sorin	19	7.7	Melody	18
10	TOF	Cerrahi	Sorin	22	15.3	Meril's Myval	26
11	ASD-PS	Cerrahi	Sorin	27	6.6	Meril's Myval	26
12	TOF	Cerrahi	Sorin	21	2.7	Meril's Myval	21.5
13	PS	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	15.6	Edwards Sapien	23
14	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	23	8.8	Edwards Sapien	23
15	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	9.6	Edwards Sapien	23
16	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	5.5	Meril's Myval	23
17	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	8.7	Meril's Myval	26
18	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	7.7	Meril's Myval	24.5
19	TOF	Cerrahi	St. Jude - Biocor	25	10.9	Meril's Myval	23

SS-04

Çok Geniş Native Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Olan Hastalarda Pulmoner Kapak İmplantasyonu

Alper Guzeltaş¹, Erman Cilsal¹, Perver Arslan¹, Ensar Duras¹, Murat Şahin¹, Sezen Ugan Atik¹, Aysel Türkvatan², Mehmet Akın Topkarcı³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi Kliniği

GİRİŞ & AMAÇ

Transkateter pulmoner kapak implantasyonu (PPVI) işlemi sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) disfonksiyonunda kullanılabilen, cerrahiye alternatif bir yöntem olarak günümüzde ön plana çıkmaktadır. Yeni jenerasyon kapakların geliştirilmesiyle birlikte özellikle opere edilmiş hastalarda önemli pulmoner yetersizliği olan ve geniş sağ ventriküler çıkım yoluna (RVOT) sahip hastalar en sık karşılaştığımız substrat olarak yer almaktadır. Daha önce ülkemizde kullanılan balon expandable pulmoner kapaklar ile en fazla 30-32mm'ye kadar olan RVOT'larda 29mm kapak implantasyonu yapılabilmekteydi. Meril Myval kapak kullanıma girmesiyle birlikte 30,5mm ve 32 mm kapaklar kullanılmaya başlandı. Bu çalışmada 33 ve 35 mm genişliğinde balon kullanarak presenting yaptığımız çok geniş RVOT'ye sahip hastaların klinik ve demografik durumları ile uyguladığımız transkateter işlemlerin ayrıntılarını sunmayı amaçladık.

YÖNTEM

Çalışmamıza Ocak 2021 ila Ekim 2023 yılları arasında transkateter pulmoner kapak işlemi ve öncesinde prestenting işlemi uyguladığımız geniş native RVOT anatomisinde 17 hasta alınmıştır. Hastalara prestenting işleminin ardından, ya aynı seansta ya da 6-8 hafta bekleme süresi sonrasında PPVI işlemi yapılmıştır.

BULGULAR

Hastaların ortalama yaşı 25,8 (15-46), medyan yaş ortalamaları ise 25 idi. Hastaların 14' ü (%82,3) erkekti. Hastaların 16'sında pulmoner kapak yetersizliği, sadece bir hastada ise her iki patolojide mevcuttu. On altı hasta (%94) opere Fallot Tetralojisi, bir hasta da opere atrial septal defekt ve pulmoner stenoz tanısıyla izlenmekteydi. On üç hastada 33 mm, dört hastada ise 35 mm Z-MED balon (Braun Interventional Systems Inc., Bethlehem, PA) ile prestenting işlemi yapıldı. Z-MED balon uzunlukları 40-60 mm arasındaydı. PPVI öncesi implante edilen stent uzunlukları; altı hastada 57 mm, altı hastada 48 mm, üç hastada 43 mm, bir hastada 47 mm ve bir hastada 38 mm idi. Beş hastada stent ve kapak implantasyonu aynı seansta yapılırken, dokuz hastada farklı seanslarda PPVI işlemi gerçekleştirildi. PPVI yapılan tüm hastalarda 32 mm Myval (Meril, India) kapak kullanıldı. Kapak ilave volümleri 5-12 ml arasında değişirken ortalama ilave volüm 8 ml idi. Üç hasta ise prestenting sonrasında PPVI için beklemektedir.

SONUÇ

Çok geniş native sağ ventrikül çıkım yolu olan hastaların transkateter işlemlerle tedavileri, teknik olarak zor ve kısıtlayıcı yönler içerirse de cerrahi pulmoner kapak replasmanına alternatif olarak güvenli, etkili ve minimal invaziv bir seçenek olarak görünmektedir. Yeni geliştirilen self-expandable kapaklar bu tip hastalar için bir tercih olarak yer almakla birlikte 32 mm Myval kapak (Meril, India) 35mm'ye genişliğe kadar RVOT'ler için iyi bir alternatif olabilmektedir. Bu tür geniş serili çalışmalarla birlikte bu tip hastalarda rutin PPVI işlemleri uygulanabileceği öngörülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Geniş Sağ Ventrikül Çıkım Yolu, Transkateter İşlemler, Perkütan Pulmoner

Kapak İmplantasyonu

33 ve 35 Balon ile PPVI yapılan hastalar

Hasta no	Yaş (yıl)	Kilo (kg)	Cins	Tanı	PulmonerKapak Patolojisi	Balon çap ve uzunluğu	Stent ve uzunluğu	Aynı seans PPVI	Kapak	Ek volüm (ml)
1	28	75	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x6	ANDRAMED® 57mm	Evet	32mm	5
2	20	76	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x6	ANDRAMED® 57mm	Hayır	32 mm	5
3	23	55	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x6	ANDRAMED® 57mm	Hayır	32 mm	7
4	30	72	K	Opere TOF	Yetersizlik + Darlık	ZMED 33x4	ANDRATEC OPTIMUS® 38mm	Hayır	32 mm	8
5	23	70	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	32 mm	5
6	20	110	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRATEC OPTIMUS® 43mm	Evet	32mm	12
7	15	44	K	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRAMED® 43mm	Evet	32mm	7
8	30	82	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x6	ANDRAMED® 57mm	Hayır	32 mm	10
9	20	72	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRAMED® 43mm	Hayır	Prestentli PPVI için bekliyor	
10	29	78	K	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	Prestentli PPVI için bekliyor	
11	15	52	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	Prestentli PPVI için bekliyor	
12	34	73	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x6	ANDRATEC OPTIMUS® 47mm	Evet	32mm	8
13	46	85	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 33x4	ANDRATEC OPTIMUS® 57mm	Evet	32mm	5
14	29	61	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 35x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	32mm	12
15	24	46	E	Opere ASD/PS	Yetersizlik	Z MED 35x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	32mm	8
16	29	75	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 35x4	ANDRAMED® 48mm	Hayır	32mm	10
17	25	75	E	Opere TOF	Yetersizlik	Z MED 35x6	ANDRATEC OPTIMUS® 57mm	Hayır	32mm	10

SS-05

Pulsta Transkateter Pulmonik Kapak; Yeni Kapakta Erken-Orta Dönem Sonuçlar

Ahmet Çelebi, İlker Kemal Yücel, Murat Sürücü
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek SUAM, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ: Pulsta kapak, özellikle nativ sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) disfonksiyonunun tedavisi için Güney Kore'de (TaeWoong Medical Com) geliştirilen yeni bir kendiliğinden genişleyebilen (SE) transkateter pulmoner kapak sistemidir. PULSTA transkateter pulmoner kapak sistemi, stentin dış çapına göre 18 mm'den başlayarak 2 mm'lik artışlarla 32 mm'ye kadar sekiz farklı boyuta sahiptir. Sadece 38 mm uzunlukta olan 30 ve 32 mm kapaklar hariç her boyut için iki farklı uzunluk seçeneği vardır. Pulsta kapakların neredeyse tümü nativ RVOT'de kullanılmış olsa da disfonksiyonel kondüitlerde veya biyoprotez kapaklarda da present sonrasında kullanılabilir. Aralık 2019'da, Avrupa ve Güney Kore'de altı ülkede çok merkezli bir CE ön onay çalışması başlatılmıştır; kliniğimizin yedi olgusu da bu çalışmaya dahildir. Bu bildiri kliniğimizde Pusta kapak implante olguların sonuçları sunulacaktır.

MATERYAL-METOD: 2020-2023 yılları arasında kliniğimizde RVOT disfonksiyonu olan 8 olguya Pulsta kapak impante edildi. Bunlarda 6 olguda Fallot cerrahisi sonrası transanüler yamaya sahip geniş RVOT varken iki olguda da konduit disfonksiyonu (15 mm ve 23 mm kondüitler) mevcuttu. Sağ ventrikül (RV) ve RVOT anjiyogramlarından sonra, MPA'nın çeşitli seviyelerdeki çapları ve RVOT uzunluğu ölçüldü ve kapağın uzunluğuna ve boyutuna karar verildi. Bununla birlikte, kapak boyutuna karar vermek için kompliyen bir balonla balon sizing yapıldı. Balon sizing de implantasyon için ortalama bel çapının 2-4 mm üzerinde çapa sahip bir kapak seçildi. Nativ RVOT'lerde kapak öncesi prestant yapılmazken konduit disfonksiyonu olan olgularda prestant sonrası Pulsta kapak implante edildi. Koroner kompresyon testi bütün olgularda yapıldı.

SONUÇLAR: Olguların medyan yaşı 16.5 yaş (12-26) yaş, kilosu ise medyan 55 kg (31-69) kg idi. Üç olguya 32 mm, iki olguya 30 mm, birer olguya ise 28, 26 ve 22 mm kapak implante edildi. İşlem tüm olgularda başarılı oldu ve işleme bağlı kapak dislokasyonu veya migrasyonu gibi major komplikasyon gelişmedi. Ertesi gün ekokardiyografik incelemesinde eser pulmoner yetersizlik haricinde kapak patolojisi saptanmadı. Median izlem süresi 46 ay (31-48) ay idi. Kontrol MRI ve ekokardiyografik görüntülemelerinde tüm olgularda RV volümlerinde anlamlı düşüş saptandı. Bu izlem süresinde stent kırığı, enfektif endokardit saptanmadı. 15 mm kondüite 22 mm Pusta kapak implante edilen bir olguda izlemde kapakta hafif-orta yetersizlik saptandı ancak tekrar girişim gerekmedi. Diğer olgularda izlemde yetersizlik artışı olmadı.

TARTIŞMA: Kendiliğinden genişleyebilen nitinol stent içine dikilmiş domuz perikardiyal dokusundan yapılan Pulsta TPV, özellikle büyük nativ RVOT'lara implantasyon için yakın zamanda geliştirilmiştir. Diğer kendiliğinden genişleyebilen TPV'lerle karşılaştırıldığında, stent iskeletinin daha kısa olması, daha küçük dışa dönük uçları ve daha düşük bir delivery sistemi profili vardır. Bu özellikler, çok büyük uzun kılıflar olmadan delivery kateterinin kolay girişi ve sorunsuz ilerlemesi, sofistike gelişmiş görüntülemeye ihtiyaç duymadan her türlü RVOT morfolojisine implantasyon imkanı sağlar. Henüz uzun vadeli sonuçlarımız olmamasına rağmen, erken ve orta vadeli sonuçlar yüksek işlem başarısı, düşük majör komplikasyon oranları, mükemmel erken kapak fonksiyonu ve takipte iyi bir dayanıklılık ile cesaret vericidir.

Anahtar Kelimeler: sağ ventrikül çıkım yolu, transkateter, pulmoner kapak

SS-06

Transkateter VSD Kapatılması Sonrası Uzun Dönemde Öngörülemeyen Bir Komplikasyon ve Yönetimi; Sol Dal Bloğunun Neden Olduğu Dissenkroni, LV Disfonksiyon ve CRT Uygulaması

Yakup Ergül¹, Hicran Gül Emral¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Hasan Candaş Kafalı¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Sertaç Haydin², Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Ana bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pedyatrik kardiyovaskuler cerrahi, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Perimembranöz ventriküler septal defektlerin (VSD) perkütan kapatılması, minimal invazif doğası nedeniyle cerrahi yaklaşımlara göre giderek daha fazla tercih edilmektedir. Ancak bu teknik, sol dal bloğu (LBBB) dahil olmak üzere aritmilere yol açarak senkronizasyon bozukluğuna ve sol ventriküler disfonksiyonuna neden olabilir. Bu vaka serisi, bu komplikasyonların yönetilmesinde kardiyak resenkronizasyon tedavisinin (CRT) etkinliğini gösteren üç pediatrik vakayı sunmaktadır.

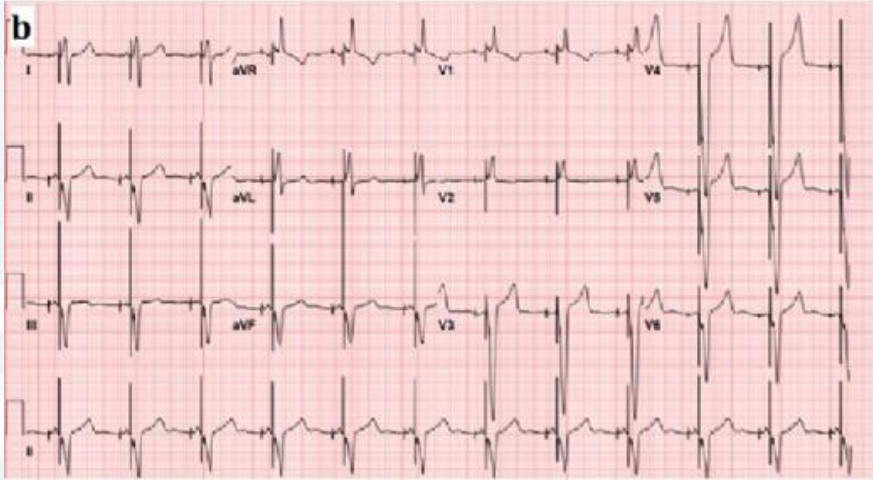
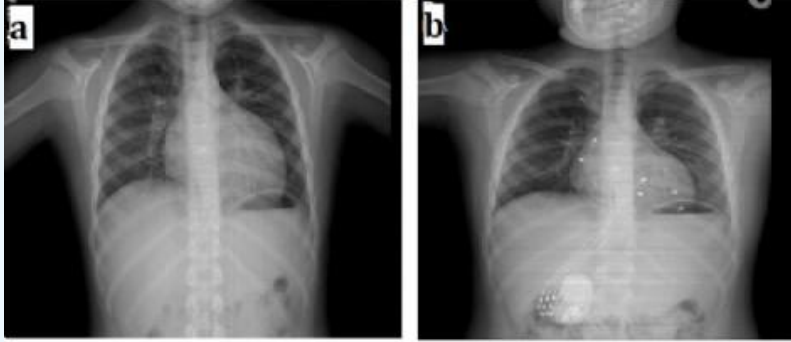
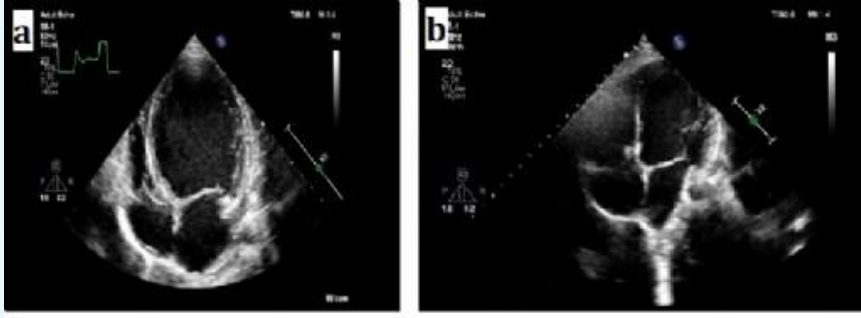
OLGU: Olgu 1: Ventriküler septal anevrizma ve VSD öyküsü olan 7,5 yaşında, 35 kg ağırlığında erkek hastaya kliniğimizde 12*10 mm Amplatzer Duct Occluder kullanılarak kapatma uygulandı. İşlemden 26 ay sonra yorgunluk, nefes darlığı ve egzersiz intoleransı gelişti. Elektrokardiyogramda (EKG) QRS süresi 150 ms olan sol dal bloğu saptandı. Ekokardiyogramda interventriküler ve intraventriküler dissenkroni, sistolik disfonksiyonla birlikte sol ventriküler dilatasyon (LVEF %37) ortaya çıktı. CRT implantasyonundan 6 ay sonra, sistolik fonksiyonda (LVEF %68) ve dissenkronide (QRS süresi 102 ms) anlamlı iyileşme gözlemlendi.

Olgu 2: Beş yaşında dış merkezde Amplatzer muskuler cihaz kullanılarak VSD kapatma öyküsü olan 12 yaşında, 40 kg erkek hastada, ilerleyici aort yetmezliği saptanmış ve işlemde üç yıl sonra sol dal bloğu gelişmiş. Nefes darlığı, halsizlik ve yorgunluk şikayetleriyle merkezimize başvurdu. Başvuru sırasında QRS süresi 170 ms idi ve ekokardiyografide belirgin aort kapak yetersizliği, sol ventriküler dilatasyon, belirgin dissenkronizasyon ve sistolik fonksiyon bozukluğu (LVEF %30) görüldü. Hastaya CRT implantasyonu ile aort kapak cerrahisi uygulandı. Ameliyattan 30 ay sonra kalp fonksiyonunda iyileşme görüldü (LVEF %65, QRS süresi 110 ms).

Olgu 3: İki yıl önce dış merkezde Amplatzer perimembranöz cihazı kullanılarak kapatılan perimembranöz VSD öyküsü olan 6,5 yaşında, 21 kg erkek hasta, yorgunluk ve egzersiz intoleransı şikayetleriyle başvurdu. LBBB (QRS 132 ms) ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu (LVEF %29) tanısı EKG ve ekokardiyografi ile konuldu. İşlemden 9 ay sonra hastaya başarılı bir epikardiyal CRT implantasyonu uygulandı ve sistolik fonksiyonda (LVEF %65) ve dissenkronide (QRS süresi 96 ms) iyileşme görüldü.

SONUÇ: CRT, perkütan VSD kapatılmasını takiben sol ventrikül disfonksiyonu, dissenkronizasyon ve sol dal bloğu gelişen pediatrik hastalarda etkili bir terapötik girişimdir. Bu vakalar, VSD kapanması sonrası aritmik komplikasyonlar açısından uzun süreli izlemenin önemini vurgulamakta ve CRT'nin ilişkili kardiyak fonksiyon bozukluklarını tersine çevirmedeki etkinliğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: CRT, Dissenkroni, LBBB

Resim 1

Üçüncü hastanın işlem öncesi ve sonrası ekokardiyografisi, telekardiyografisi ve EKG'si

SS-07

Pediatrik Kalp Cerrahisi Sonrası Ameliyathanede Ekstübasyon

Serkan Seçici¹, Serkan Terkanlıoğlu², Elif Ceylan Uyanık³

¹Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, Bursa, Türkiye

²Medicana Bursa Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon, Bursa, Türkiye

³Medicana Bursa Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi, Bursa, Türkiye

GİRİŞ-AMAÇ: Günümüzde pediatrik kalp cerrahisi sonrası erken ekstübasyon son yıllarda giderek yaygınlaşırken, ameliyathanede ekstübasyon reentübasyon riski ve yoğun çalışan kliniklerde oda devrini geciktirerek iş hacmini azaltabileceği endişelerini beraberinde getirmektedir. Erken ekstübasyonun daha az narkotik ilaç kullanımı, ventilatör ilişkili komplikasyonların azalması ve hastane kalış süresini azaltması gibi avantajları mevcuttur. Birçok çalışmada farklı yaşlarda ve farklı cerrahi prosedür sonrası ameliyathanede başarılı ekstübasyon yapılabildiği gösterilmiştir. Ancak hastaların heterojenliği ve çalışmaların metodolojik kusurları da sorgulanmaktadır. Bu çalışmada konjenital kalp cerrahisi sonrası ameliyathanede ekstübe edilen olgular sunulmuştur.

YÖNTEM: 2021 – 2023 yılları arasında konjenital kalp cerrahisi sonrası ameliyathanede, ekstübe edilen hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların verileri retrospektif olarak tarandı.

BULGULAR: Hastaların median yaşı 16 ay (3 gün-156 ay), median ağırlık 8,5 kg (2,2-48), median yoğun bakım süresi 1 gün (1-14) idi. Hastaların 32'si (%56) kadın idi. 16 hastada ASD, 3 hastada ASD+PAPVD, 13 hastada VSD, bir hastada VSD + İnfindibuler Stenoz, 5 hastada koarktasyon tamiri yapıldı. Beş hastada Norwood Stage 2, 7 hastada Bidirectional Glenn Shunt, 4 hastada Ekstrakardiyak Fontan ameliyatı yapıldı. Tüm hastalar ameliyat sonrası masada ekstübe edildi ve ekstübe olarak yoğun bakıma alındı. Norwood stage 2 yapılan hastalardan biri postoperatif 2. saatte, diğeri de postoperatif 1. günde olmak üzere toplam 2 hasta reentübe edildi. Sadece bu hastaların yoğun bakım süresi uzamış olarak bulundu. Fontan ameliyatı sonrası 3 hastanın plevral effüzyon nedeniyle hastane kalış süreleri uzadı. Median hastane kalış süresi 3 gün (2-16) olarak bulundu. Mortalite gözlenmedi.

Tartışma ve SONUÇ: Konjenital kalp cerrahisi sonrası uygun olan hastalar ameliyathanede güvenle ekstübe edilebilmektedir. Erken ekstübasyon, hastalarda hava yolu irritasyonunu azalmakta, daha erken mobilizasyon ve enteral beslenme ile postoperatif seyri olumlu etkilemekte, hasta konforunu arttırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik kalp cerrahisi, erken ekstübasyon

Resim



SS-08

Pediyatrik Kalp Cerrahisi Sonrası Gecikmiş Sternal Kapamanın Yara Enfeksiyonları Üzerine Etkisi

İlker Mercan¹, Mehmet Taşar¹, Halil İbrahim Ucar¹, Burcu Arıcı¹, omer nuri aksoy¹, Özkan Kaya², İlker Ufuk Sayıcı², Utku Arman Örün²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

²Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Geç sternal kapatma, neonatal ve infant kalp cerrahisini takiben postoperatif hemodinamik ve solunum instabilitesini azaltmak için iyi bilinen ve sık uygulanan bir prosedürdür. Bununla birlikte geç sternal kapama, artan sternal yara enfeksiyonu, sepsis ve mortalite oranıyla ilişkilidir. Bu nedenle, sternal yara enfeksiyonu insidansını belirlemek ve potansiyel perioperatif risk faktörlerini değerlendirmek için geç sternal kapama uyguladığımız hastalardaki deneyimimizi gözden geçirdik.

METHOD: Eylül 2022 ile Aralık 2023 tarihleri arasında geç sternal kapama uygulanan 35 pediatrik hasta (23 erkek, 12 kadın; ortalama yaş 14 gün, (aralık, 1 gün - 14 yıl); ortalama vücut ağırlığı 3,8 kg, (aralık 2,1-63,0 kg) üzerinde retrospektif bir çalışma yapıldı. Tüm hastalarda öncelikle tam sternal kapama kontrollü olarak denendi ancak tolere edemeyeceği düşünülen (hemodinamik bozulma, saturasyon düşüşü) hastalarda kararlı bir şekilde geç sternal kapama prosedürü uygulandı. Ayrıca ECMO desteği ile çıkan hastalarda da ECMO sonlandırılması sonrası geç sternal kapama uygulanan hastalar (n = 8, 22,8%) çalışmaya dahil edildi.

BULGULAR: Sternum açık olarak ortalama takip süresi 3 gün (1 ila 32 gün) idi. Genel mortalite %22,8 (n = 8) idi. Beş hastada geç sternal kapama sonrasında sternal yara enfeksiyonu görüldü ve tümünde yara kültürleri pozitif; stafilocok aureus (n = 2), koagülaz negatif stafilocok (n = 2) ve tespit edildi. İki hastada göğüs kapatılmasından dört hafta sonra derin sternal yara enfeksiyonu için cerrahi revizyona ihtiyaç duyuldu. ECMO desteği ile operasyondan çıkarılan ve geç sternal uygulama kapanan hasta grubunda sternal yara enfeksiyonu ve sternum revizyonu ihtiyacı belirgin olarak yüksek idi (p<0.05). Yine postoperatif kanama nedeni ile yoğun kan ürünü kullanılan hastalarda geç sternal iyileşme süresi daha uzun idi. Sternal yara enfeksiyonu ile uzamış kardiyopulmoner bypass süresi (>180 dk), aortik klemp süresi (>100 dk), yoğun bakımda kalış süresi (>7 gün), uzamış açık sternum süresi (>4 gün) arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı.

SONUÇ: Geç sternal kapama, ameliyat sonrası hemodinamik dengesizliği önlemek için güvenli ve uygulanabilir bir prosedürdür. Her ne kadar sternal yara enfeksiyonu geç sternal kapama'nin ağırlaştırıcı bir yan etkisi olsa da tereddüt etmeden kullanılmalıdır. ECMO desteği uygulanan infantlarda erken antibiyoterapi revizyonu, postoperatif sternal komplikasyonların önüne geçecektir.

Anahtar Kelimeler: Sternal enfeksiyon, açık sternum, sepsis

SS-09

Subaortik membran rezeksiyonu: 10 yıllık tek merkez deneyimi

Seçil Öztürk Küçüker¹, Hakan Küçüker², İrem İris Kan¹, Işık Şenkaya Sıgnak³, Fahrettin Uysal², Özlem Mehtap Bostan²

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

²Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

³Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ

Subvalvüler aortik stenoz (SAS), konjenital kalp hastalıklarının %1-2'sini oluşturur. Tüm sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) obstrüksiyonlarının ise %8-20'sini SAS oluşturur. Bu olguların yarısından fazlasına ventriküler septal defekt (VSD), aort koarktasyonu, atriyal septal defekt (ASD), atriyoventriküler septal defekt (AVSD), patent duktus arteriyozus (PDA), valvüler aort stenozu gibi kardiyak defektler eşlik eder.

SAS'ın en yaygın ve ciddi komplikasyonu aort yetmezliğidir (AY). Subaortik membran, uzun süre tedavi edilmezse aort kapak ve ventrikül miyokardında progresif hasara ve endokardit riskinde artışa neden olur. Bu nedenle morbidite ve mortalite oranı çok yüksek olabilmektedir. Subaortik stenozun tedavisi izole veya septal myektominin eşlik ettiği cerrahi subaortik membran rezeksiyonudur.

Subaortik membran oluşumu, operasyon sonrası rekürrensi ve reoperasyon ihtiyacı için risk faktörleri, henüz tam olarak anlaşılammıştır. Subaortik membran rekürrens riskini arttırdığı öne sürülen bazı faktörler; operasyon öncesinde LVOT obstrüksiyonunun derecesi, subvalvüler morfoloji, membranın leafletlere uzanımı, erken cerrahi yaşı, rezeksiyon sırasında membranın leafletlerden ayrılması, membran rezeksiyonuna ek olarak septal myektomi yapılmaması olarak sayılabilir. Bu çalışmanın amacı, subaortik membran oluşumunun rekürrens olasılığını artıran faktörlerin belirlenmesi, bu sayede hangi olguların daha yakın izlenmesi gerektiğinin belirlenmesi ve eğer bu faktörlerden kaçınmak mümkünse bu yolla rekürrens oranlarının minimize edilmesini sağlamaktır.

YÖNTEM

Kliniğimizde 2013-2023 yılları arasında subaortik membran rezeksiyonu yapılan 61 olgu, elektronik dosyaların taranması yolu ile retrospektif olarak incelendi. Dokuz olgu, ekokardiyografi verilerinin eksik olması nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Hastaların demografik verileri, izlemdeki operasyon öncesi ve sonrası ekokardiyografi verileri, uygulanan cerrahi yöntemler, varsa operasyona bağlı olarak gelişen komplikasyonlar ve izlemdeki rekürrens durumları değerlendirildi. Rekürren LVOT obstrüksiyonu; kontrol ekokardiyografisinde LVOT'tan elde edilen maksimum gradiyentin taburculuk öncesi ekokardiyografideki değerle karşılaştırıldığında 15 mmHg'dan fazla artış göstermesi veya kontrol ekokardiyografide maksimum LVOT gradiyentinin 20 mmHg'dan fazla olacak şekilde taburculuk öncesi değerlendirmedeki gradiyente göre 2 katına çıkması olarak kabul edildi.

BULGULAR

Elli iki hastanın 34'ü erkek (%65,4) idi. Medyan tanı yaşı 31,55 ay (IQR: 8,66-209,22) idi. Dokuz hastada (%17,3) biküspit aort kapağı, 6 hastada (%11,5) valvüler aort stenozu, 24 hastada (%46,2) VSD, 2 hastada (%3,8) ASD, 4 hastada (%7,7) PDA, 5 hastada (%9,6) aort koarktasyonu eşlik etmekteydi. Hastaların operasyon sırasındaki medyan yaşı 4,58 (IQR: 2,59-9,51) idi. Beş hastaya (%9,6) subaortik membran rezeksiyonu ile birlikte myektomi de yapılmıştı. Uzun dönem izlemde olguların 7'sinde (%13,5) rekürrens gelişti. Rekürrens gelişen 7 hastanın ikisine myektomi yapılmıştı. Bu 7 hastanın 4'ü ekokardiyografi ile takip edilirken, 3'ü yeniden opere edildi. Yeniden opere edilen 3 hastadan birine üçüncü kez operasyon uygulandı. Opere edilen olguların 4'ünde atriyo-ventriküler (AV) blok ve 1'inde pacemaker ihtiyacı gelişti. AV blok gelişen hastaların 1'ine myektomi yapılmıştı. Rekürrens görülen hastaların %71,4'ünde, rekürrens görülmeyen hastaların ise %37,8'inde pre-op dönemde AY mevcuttu.

SONUÇ

Subaortik membran, tedavi edilmediğinde mortalite ve morbidite oranı yüksek olabilen, tekrarlama



ihtimali yüksek ve sık görülen bir hastalıktır. Subaortik membran oluşumu ve rekürrens mekanizması henüz tam olarak ortaya konulamamıştır. Reoperasyon için risk oluşturabilecek faktörler ortaya konularak subaortik membran rezeksiyonu yapılan hastaların uygun takip zamanı ve cerrahi yöntemi belirlenmelidir. Bu nedenle çok merkezli, geniş kohortlu çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Myektomi, Subaortik membran rezeksiyonu, Subvalvüler aortik stenoz



SS-10

Alcapa Tamiri Yapılan Hastalarda Koroner apların Etkisi

Mehtap Kucuk¹, Murat zkan², İlkey Erdoğan¹, Birgl Varan¹, Niyazi Krşad Tokel¹, Meral Demir¹, Mehmet Sait Aşlamacı²

¹Başkent niversitesi Tıp Fakltesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Başkent niversitesi Tıp Fakltesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

Bu alıřmada merkezimizde ALCAPA nedeniyle ameliyat edilmiř, pre ve postoperatif dnemde koroner grntlemeleri yapılmıř olan hastaların izlem sonuları ve deęiřkenlerin etkilerinin arařtırılması amalanmıřtır.

alıřmada Aralık 2001-Aralık 2023 arasında Bařkent niversitesi'nde ocukluk aęında ALCAPA nedeniyle ameliyat edilen 47 hastadan pre ve postoperatif kalp kateterizasyonu ya da BT ile koroner grntlemesi yapılmıř olan 19'unun verileri retrospektif olarak incelendi. Koroner arter ve sol ventrikl aplarının z skorları ve vazoaktif inotrop skor hesaplandı.

Hastaların median tanı yaşı 5 (3-10) aydı. Dokuz hasta ameliyat ncesinde inotrop desteęi alıyordu. 15 hastaya direkt reimplantasyon, 3 hastaya Takeuchi prosedr uygulandı. Bir hastaya ALCAPA tamiri ile birlikte mitral kapaęa plasti uygulandı. Hastaların demografik ve klinik verileri tablo 1'de paylařıldı.

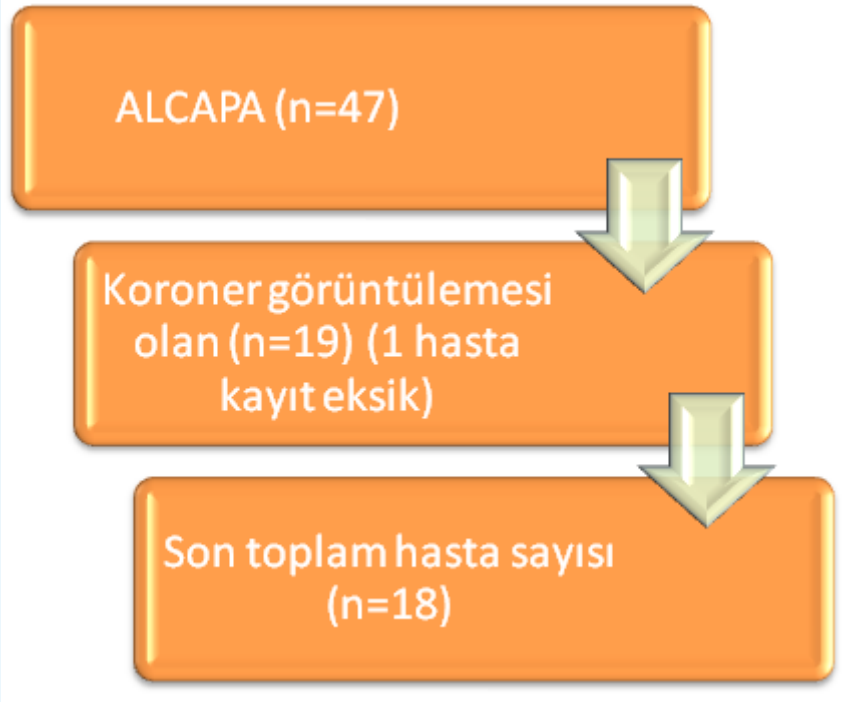
Hastaların preoperatif, postoperatif ve 6. ay ekokardiyografik veri deęiřimleri tablo 2'de gsterildi. EFE skorlarında preoperatif lme gre postoperatif ve 6. ay deęerlendirmelerinde istatistiksel anlamlı azalma grld. Cerrahi onarım sonrası mitral yetersizlikte 6. ayda preoperatif ve postoperatif deęerlendirmeye gre istatistiksel olarak anlamlı azalma grld.  hastamızda aęır MY nedeniyle MVR yapılması gerekti (hastalardan birine ALCAPA tanısı ncesinde MVR yapılmıřtı). ALCAPA onarımı EF'yi, diyastolik ap z skorunu ve sistolik ap z skorunu zamana gre istatistiksel olarak anlamlı derecede deęiřtirdi. EF ameliyat ncesi 40.1 deęerinden, ameliyat sonrası 45.6 deęerine ortalama 5.51 birim artmıř olup bu fark istatistiksel olarak anlamlı deęildi. Altıncı ay EF ortalama 16.18 birim daha arttı, bu fark ameliyat ncesi ve sonrası deęerlere gre istatistiksel olarak anlamlıydı. Diyastolik ap z skoru ameliyat ncesi 7.36 deęerinden, ameliyat sonrası 3.95 deęerine ortalama 3.41 birim azalmıř olup bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı. Altıncı ay diyastolik ap z skoru 1.07'ye azalmaya devam etmiř olup ortalama 2.87 birim daha azaldı, bu fark ameliyat ncesi deęere gre istatistiksel anlamlı olup; sonrası deęere gre istatistiksel olarak anlamlı deęildi. Sistolik ap z skoru ameliyat ncesi 7.85 deęerinden, ameliyat sonrası 4.68 deęerine ortalama 3.18 birim azalmıř olup bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı. Altıncı ay sistolik ap z skoru 0.48'e azalmaya devam etmiř olup ortalama 4.20 birim daha azaldı, bu fark ameliyat ncesi ve sonrası deęere gre istatistiksel anlamlıydı.

Koroner arter z skorları incelendięinde; ameliyat sonrası RCA z skorunda ortalama 4.90 birim azalma saptanırken; LMCA z skorunda 0.665 birim artıř saptandı. Preoperatif koroner ap z skorları ile diyastolik ve sistolik ap z skorları korelasyonu incelendięinde LMCA z skoru ile diyastolik ve sistolik ap z skoru arasında orta dzeyde negatif ynl korelasyon mevcuttu. Preoperatif ve postoperatif koroner ap z skoru deęiřimi ile diyastolik ve sistolik ap z skor deęiřimleri incelendięinde aralarında istatistiksel anlamlı korelasyon saptanmadı. Preoperatif ve postoperatif koroner ap z skor deęiřimi ile preoperatif ve 6. ay diyastolik ve sistolik ap z skor deęiřimleri incelendięinde LMCA z skor deęiřimi ile diyastolik ve sistolik ap z skor deęiřimi arasında yksek dzeyde negatif ynl korelasyon saptandı.

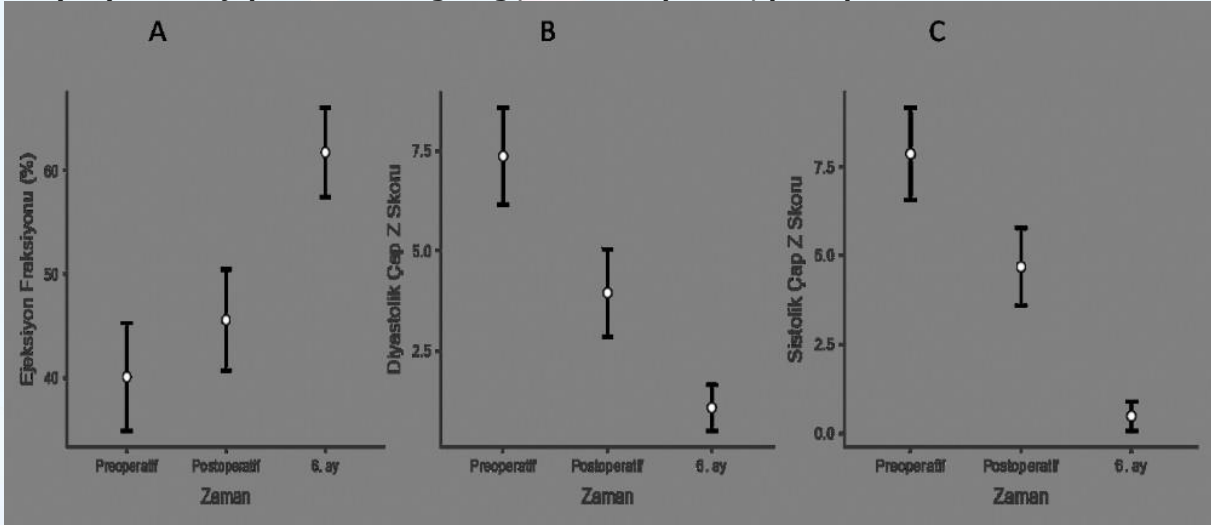
ALCAPA, mortalitesi yksek olan ve izlemde glkllerle karřılařılan nadir bir anomalidir. Bu hastaların izleminde koroner implantasyonun bařarısı dolayısıyla LMCA z skoru ile sol ventrikl apları, EFE skoru ve mitral kapak yetersizlięinin azalması pozitif korelasyon gstermektedir. Preoperatif EF'nin dřk olması, beklendięi zere inotrop desteęi sresini uzatmaktadır.

Anahtar Kelimeler: ALCAPA, koroner ap, mitral yetersizlik, sol ventrikl apları

Şekil-1: Hastaların akış şeması



Şekil-2: Farklı zaman noktalarındaki ekokardiyografik ölçüm değerleri (2-A: Preoperatif, postoperatif ve 6. ay ejeksiyon fraksiyonu hata grafiği, 2-B: Preoperatif, postoperatif ve 6. ay diyastolik çap z skor hata grafiği, 2-C: Preoperatif, postoperatif ve 6. ay statik çap z skor hata grafiği)



Tablo-1: Hastaların demografik ve klinik verileri

n=18	Sayı (%) veya medyan (Q1-Q3)
Cinsiyet	
-Kız	9 (%50)
-Erkek	9 (%50)
Tanı yaşı, ay	5 (3-10)
Ameliyat yaşı, ay	6 (4-15)
Ameliyat zamanı vücut yüzey alanı, m ²	0.33 (0.29-0.44)
Ameliyat zamanı eşlik eden ek kardiyak patoloji	11 (%61.1)
- Yok	4 (%22.4)

- TY	2 (%11.2)
- ASD	2 (%11.2)
- PH	1 (%5.6)
- AY	1 (%5.6)
- Mitral Kapak Anomalisi	1 (%5.6)
- PFO	1 (%5.6)
Cerrahi teknik	15 (%83.3)
- Doğrudan reimplantasyon	3 (%16.7)
- Takeuchi onarımı	
Kardiyopulmoner bypass süresi, dk	129 (107-138)
Aortik cross klemp süresi, dk	80 (70-96)
Ameliyat sonrası durum	4.5 (2.0-7.0)
- İnotrop süresi, gün	27.50 (21.75-37.50)
- Vazoaktif inotrop skoru	5.0 (3.0-10.5)
- Yoğun bakım yatış, gün	4.0 (3.0-5.75)
- Servis yatış, gün	
Reoperasyon	12 (%67.2)
- Yok	3 (%16.6)
- Supravalvüler darlık giderilmesi	2 (%11.2)
- MVR	1 (%5.6)
- MVR + koroner bypass	1 (%5.6)
- Hematom nedeniyle revizyon	
İzlem süresi, ay	44 (20-86)
Mortalite	0

Tablo-2: Preoperatif, postoperatif ve 6. ay izlem veri değişimleri

	Preoperatif	Postoperatif	6. ay	p*	p**
Ekokardiyografi					
MY, n (%)					
- Yok	3 (%16.7)	3 (%16.7)	4 (%22.2)	1.000	<.001
- Hafif	0	0	4 (%22.2)		
- Orta	10 (%55.6)	10 (%55.6)	6 (%33.3)		
- Ağır	5 (%27.7)	5 (%27.7)	4 (%22.2)		
EF, mean±SD	40.1±22.1	45.6±20.7	61.8±18.3	0.146	0.002
EFE, n (%)					
- 0	3 (%16.7)	4 (%22.2)	6 (%33.3)	0.045	<.001
- 1	9 (%50)	6 (%33.3)	3 (%16.7)		
- 2	3 (%16.7)	6 (%33.3)	7 (%38.9)		
- 3	3 (%16.7)	2 (%11.1)	2 (%11.1)		
Diyastolik çap Z skoru	7.36±5.14	3.95±4.63	1.07±2.45	<.001	0.001
Sistolik çap Z skoru	7.85±5.50	4.68±4.63	0.48±1.76	0.004	<.001
Koroner görüntüleme					
RCA Z skoru	7.07±2.43	2.17±1.90	-	<.001	
LMCA Z skoru	2.76±3.60	3.43±2.92	-	0.303	

MY: mitral yetersizlik, EF: ejeksiyon fraksiyonu, EFE: endokardiyal fibroelastozis, RCA: sağ koroner arter, LMCA: sol ana koroner arter

P*: Preoperatif ve postoperatif arasındaki istatistiksel anlamlı fark değeri

P** : Preoperatif ve 6. ay arasındaki istatistiksel anlamlı fark değeri

Sürekli değişkenler ortalama±standart sapma (SD) olarak, kategorik değişkenler ise frekans veya yüzde olarak ifade edildi.

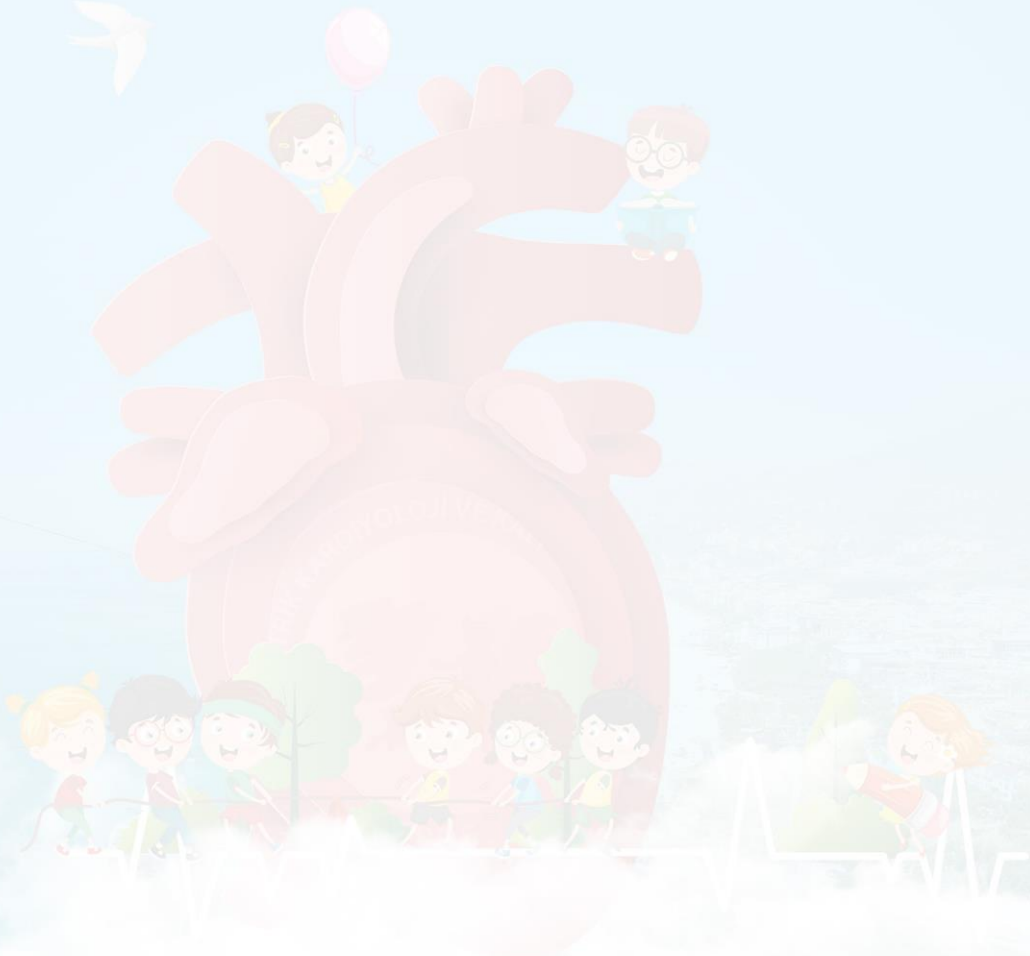
Sürekli değişkenler student t testi ile, kategorik değişkenler ise Pearson ki-kare testi kullanılarak karşılaştırıldı. Grup içi

tekrarlayan ölçümlerde tekrarlanan ölçümler ANOVA testi kullanıldı. Grup içi tekrarlayan değerlendirmelerde Bonferroni

düzeltilmesi yapıldı. p anlamlılık <0.05 olarak düzenlendi. İstatistiksel olarak anlamlı p değerleri kalın harflerle yazıldı.

**Tablo-3: Koroner çap z skoru ve değişimi ile sol ventrikül diyastolik ve sistolik çap z skorları ve skor değişimleri arasındaki korelasyon**

	R	P değeri*
RCA z skoru		
- Diyastolik çap z skoru	-0.452	0.059
- Sistolik çap z skoru	-0.376	0.124
LMCA z skoru		
- Diyastolik çap z skoru	-0.478	0.045
- Sistolik çap z skoru	-0.586	0.011
Delta RCA z skoru		
- Delta diyastolik çap z skoru	0.349	0.155
- Delta sistolik çap z skoru	0.391	0.108
Delta LMCA z skoru		
- Delta diyastolik çap z skoru	-0.203	0.419
- Delta sistolik çap z skoru	-0.271	0.276
Delta RCA z skoru		
- Delta 6. ay diyastolik çap z skoru	-0.078	0.760
- Delta 6. ay sistolik çap z skoru	0.055	0.829
Delta LMCA z skoru		
- Delta 6. ay diyastolik çap z skoru	-0.605	0.008
- Delta 6. ay sistolik çap z skoru	-0.684	0.002



SS-11

Pediatrik Aort Kapak Neoküspitizasyon Kısa Dönem Sonuçları

Atakan Atalay¹, Başak Soran Türkcan¹, Mustafa Yılmaz¹, Ata Niyazi Ecevit¹, İbrahim İlker Çetin², Vedat Kavurt², Nuri Hakan Aydın¹, Cemal Levent Birincioğlu¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Pediatride aort kapağı hastalığının optimal cerrahi yönetimi hala tartışmalıdır. Son yıllarda Aort Kapağı Neoküspitizasyon prosedürü, önemli aort darlığı, yetmezliği veya her ikisinin beraber görüldüğü pediatrik hastalarda yeni bir cerrahi teknik olarak ortaya çıkmıştır. Bu çalışma, bu prosedürün pediatrik hasta popülasyonunda kısa dönem sonuçlarını sunmayı amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER

Ocak 2020 ile Eylül 2023 yılları arasında kurumumuzda Aort Kapağı Neoküspitizasyonu prosedürü yapılan çocuklarda retrospektif analiz yapıldı. Bu çalışmaya, aort kapağı hastalığı olan 12 pediatrik hasta dahil edildi. Toplamda 4 (%33,3) hastada aort darlığı, 6 (%50) hastada aort yetmezliği, 2 (%16,6) hastada ise hem aort darlığı hem de yetmezliği vardı. Aort kapak hastalığının nedeni olarak enfektif endokardit tanısı konulan 2 (%16,6) hasta mevcuttu. Bu çocukların tıbbi kayıtlarında demografik verileri, klinik özellikleri, yeniden cerrahi müdahaleler ve sağkalım verileri incelendi.

BULGULAR

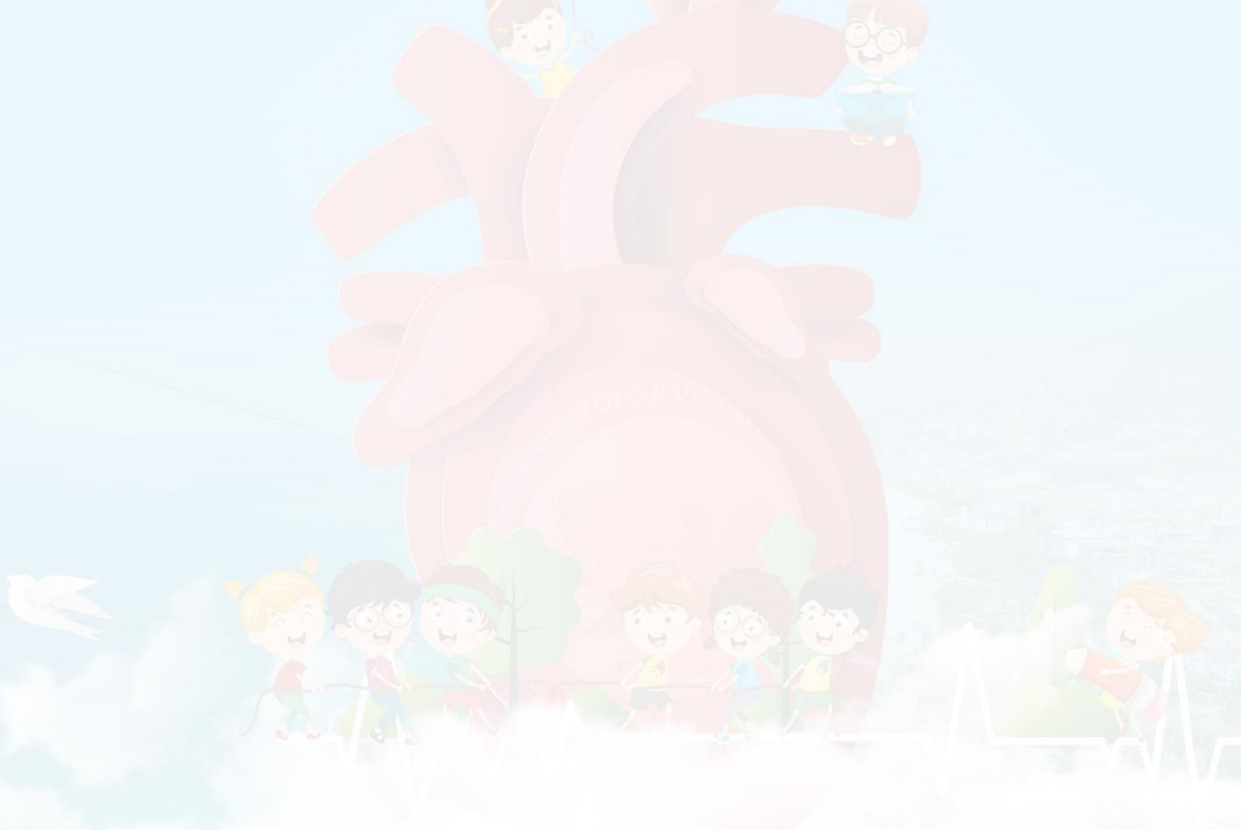
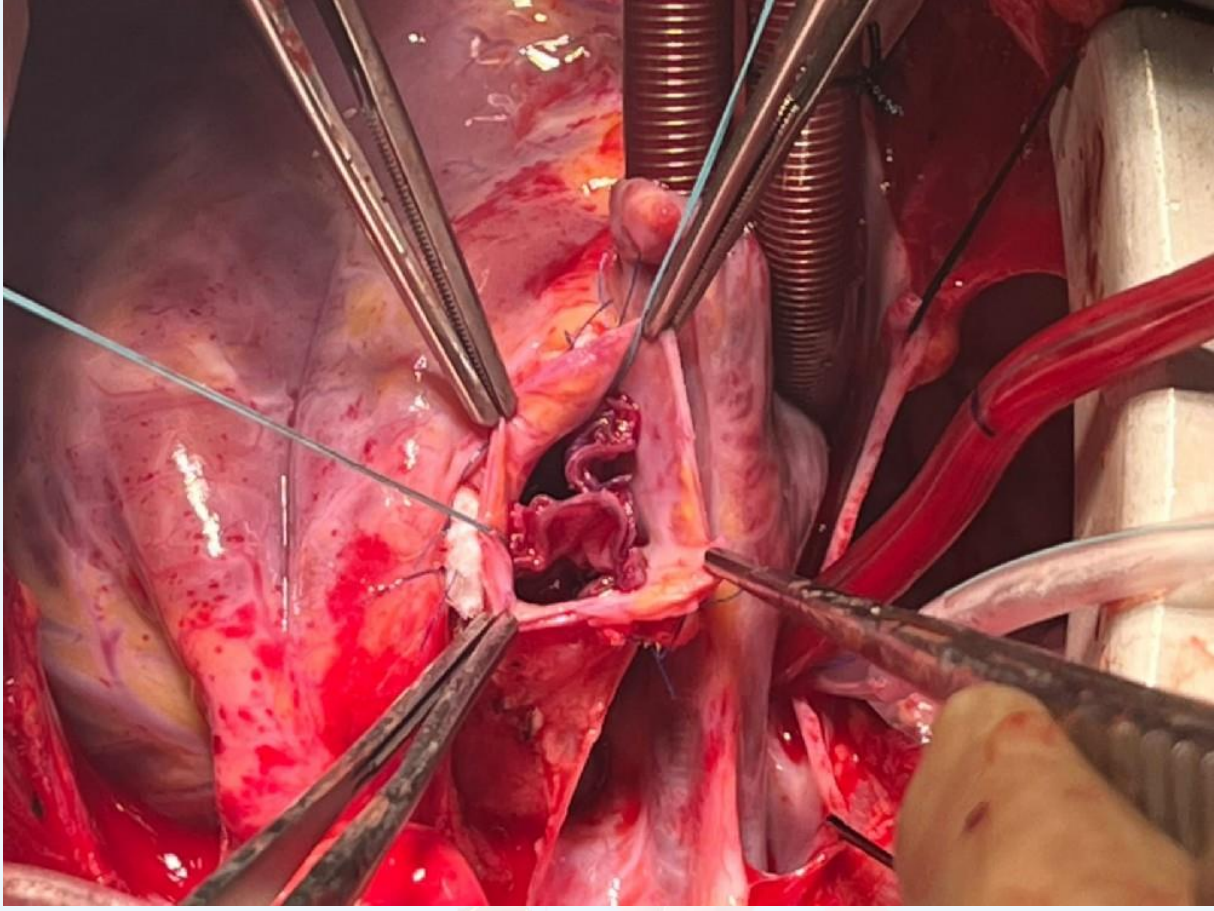
Bu çalışma süresince toplamda 12 çocuk hastamıza Aort Kapağı Neoküspitizasyonu yapıldı. Yedi çocukta ciddi aort yetmezliği, üçünde ciddi aort darlığı ve yetmezliği, iki çocukta ise ciddi aort darlığı vardı. Beş hastanın öncesinde balon aort valvüloplasti öyküsü vardı. Hastaların ikisine iki yaprakçık neoküspitizasyon, diğerlerine her üç yaprakçığa neoküspitizasyon yapıldı. Glutaraldehit ile tedavi edilmiş otojen perikart kullanıldı. Operasyon sırasındaki median yaş 9,81 (4 ay-17,2 yıl) idi. Çocuklarda transtorasik ekokardiyografi ile yapılan ölçümlerde ortalama aort kapak çapı 13,66mm (12mm-19mm). Aort kapağı stenozu veya yetmezliği etkili bir şekilde tedavi edildi ve ortalama takip süresi olan 14,22 ay boyunca kapak fonksiyonlarının korunduğu görüldü. Hiçbir hastada aort kapağı değiştirme gereksinimi olmadı. Takip dönemi boyunca hiçbir hastada ciddi veya orta düzeyde aort kapağı yetmezliği görülmedi. Takipte aort kapakta maximum sistolik gradienti 15,7 ±7,4 mm Hg olarak saptandı. Hastanede veya taburculuk sonrası herhangi bir ölüm vakası bildirilmedi. Cerrahi müdahaleye yeniden ihtiyaç duyulma oranı ise %0 olarak bulundu. Ortalama takip süresi 14,22 ay olup, en uzun takip süresi 3 yıla kadar devam etti.

SONUÇ

Aort Kapağı Neoküspitizasyon prosedürü, cerrahi onarım gerektiren aort kapağı hastalığı olan çocuklarda umut verici sonuçlar göstermektedir. Aort Kapağı Neoküspitizasyon prosedürünün kısa dönem sonuçlarına bakıldığında, sağkalım ve hemodinamik açıdan mükemmel olduğu, ve yeniden cerrahi müdahale gerektirmediği görülmektedir. Aort Kapağı Neoküspitizasyon prosedürü, pediatrik hastalarda kısa dönem takipte güvenli ve etkilidir. Bu popülasyonda uzun vadeli sonuçları değerlendirmek için daha fazla örnekli ve daha uzun takip süreli çalışmalar önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Aort Kapağı Neoküspitizasyon, Pediatrik Kalp Cerrahisi, Aort Kapak Hastalığı, Kısa Dönem Sonuçlar

neoküspidizasyon



SS-12

Pulmoner Kondüit Tipinin Rastelli Ameliyatı Sonuçlarına Etkisi

Bahar Temur¹, İbrahim Gökçe², Zeynep Sıla Özcan², Selim Aydın¹, Ender Ödemiş³, Ayhan Çevik⁴, Tuğçin Bora Polat⁴, Ersin Ereğ⁵

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁴Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul; Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç

Büyük arterlerin transpozisyonu (TGA), ventriküler septal defekt (VSD) ve pulmoner stenozu (PS) veya atrezisi (PA) olan hastalarda Rastelli operasyonu en sık tercih edilen tamir yöntemidir. Bu çalışmanın amacı, merkezimizde 11 yıllık periyotta Rastelli operasyonu geçirmiş hastaların, kondüit tipine göre sonuçlarını incelemektir.

Yöntem

Merkezimizde 2012-2023 yılları arasında 50 hastaya Rastelli operasyonu uygulandı. Truncus arteriozus ve unifokalizasyon tanıları çalışmaya alınmadı. Hastaların preoperatif demografikleri, operatif veri ve postoperatif sonuçlar retrospektif olarak toplandı. Tüm hastalara telefonla ulaşıldı ve son ekokardiyografi tetkikleri alındı. Hastaların tanıları 8 tanesi TGA, VSD, PS; 42 tanesi VSD-PA idi. Operasyon sırasında hastaların yaşı ortalama 19 (3-78) ay idi. Hastaların %84'ünün (n=42) geçirilmiş girişim öyküsü vardı. Hastaların 20'sinde (%40) pulmoner kondüit olarak sığır juguler ven, 24'ünde (%48) porsin kondüit, 3'ünde (%6) kapaklı Gore-Tex greft ve kalan 3'ünde (6%) de Homogreft kullanıldı. Hastaların kardiyopulmoner bypass ve aortik kros klemp süreleri sırasıyla ortalama 118,5 (73-348) ve 65,5 (41-205) dakikaydı.

Bulgular

Hastane mortalitesi %4 (n=2) idi. Bir hastaya kardiyopulmoner bypasstan ayırlamama nedeniyle ECMO uygulanmıştı. Diğer hasta uzun süren yoğun bakım yatışı, trakeostomi ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Hastaların mekanik ventilasyon süreleri ortalama 24,5 (3-2000) saattir. Yoğun bakım ve hastanede yatış süreleri sırasıyla ortalama 5 (2-63) ve 19,5 (2-145) olarak gerçekleşti. Postoperatif komplikasyonlar incelendiğinde 32 (%64) hastanın komplikasyon olmadan taburcu olduğu saptandı. En sık görülen komplikasyonlar; postoperatif eksplorasyon ihtiyacı n=10 (%20), ECMO gereksinimi n=5 (%10), kalp yetersizliği n=5 (%10), trakeostomi ihtiyacı n=2 (%4), kalıcı kalp pili ihtiyacı n=2 (%4), postoperatif inme n=1 (%2), geçici diyaliz ihtiyacı n=1 (%2) idi. Hastaların 42'si (%87,5), ortalama 61,5 (4,8-143,7) ay takip edildi.

Kaplan-Meier sağkalım analizinde 1, 5 ve 10 yıllık sağkalım sırasıyla %90,5, %84,1 ve %62,8 idi. Kondüit tipine göre Kaplan-Meier sağkalım analizi yapıldığında sığır juguler ven ve porsin kondüit gruplarında 1, 5 ve 10 yıllık sağkalımlar sırasıyla %100, %90 ve %90; %81, %76,2 ve %33,9'idi (p= 0.047).

Kaplan-Meier analizinde 1, 5 ve 10 yıllık tekrar girişim ihtiyacı olmaması oranı sırasıyla %97,4, %77,5 ve %26,6 idi. Kondüit tipine göre Kaplan-Meier analizi yapıldığında sığır juguler ven grubunda 1, 5 ve 10 yıllık tekrar girişim ihtiyacı olmaması oranı sırasıyla %100, %94,1 ve %47,1 idi. Porsin kondüit grubunda ise 1 ve 5 yıllık tekrar girişim ihtiyacı olmaması oranı sırasıyla %100 ve %63,3 idi. Kaplan-Meier analizinde Sığır juguler ven grubunda tekrar girişim ihtiyacı olmaması oranı istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde daha iyiydi (p=0.024).

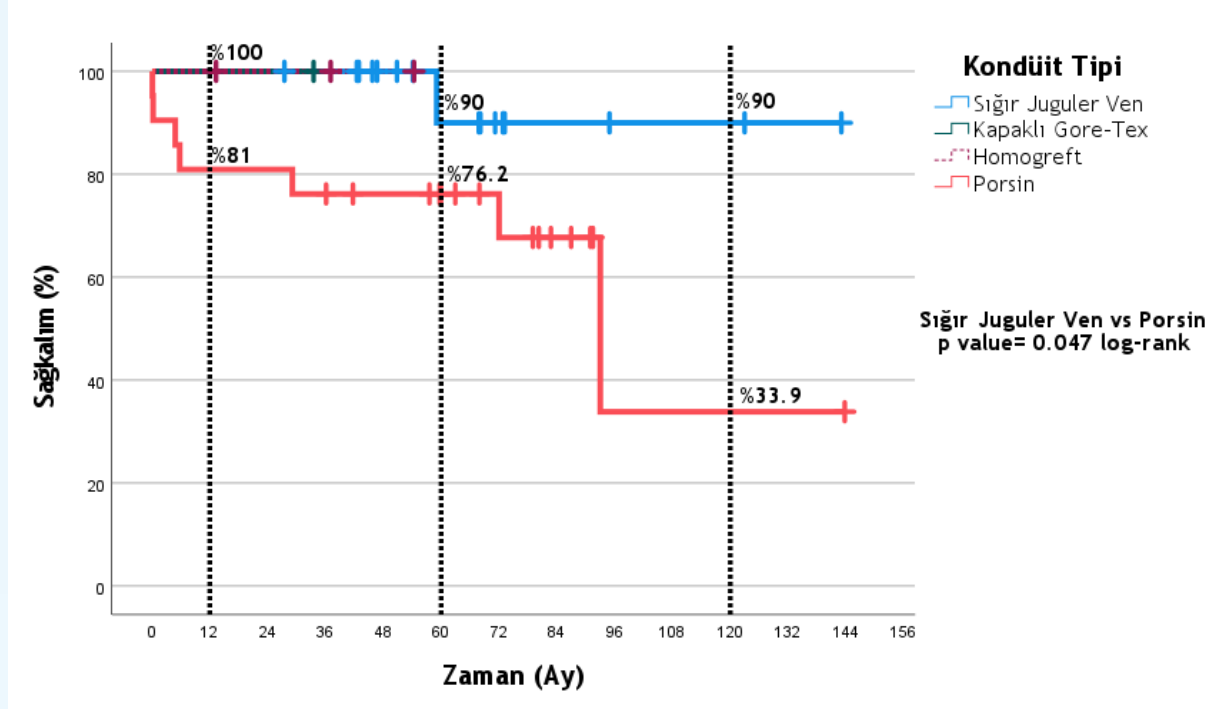
Sonuç

Rastelli operasyonu sonrası erken dönem mortalitesi düşüktür. Orta-uzun dönem takiplerde, en sık

tekrar girişim nedeni sağ ventrikül çıkım yolu problemleridir. Bu çalışmada, siğir juguler ven sonuçları, porsin kondütlere kıyasla, hem tekrar girişim, hem de sağkalım oranı açısından istatistiksel açıdan anlamlı ölçüde daha iyidir. İlk ameliyatta kondüit seçiminin orta-uzun dönem sonuçları doğrudan etkileyen önemli bir karar olduğu kanısındayız.

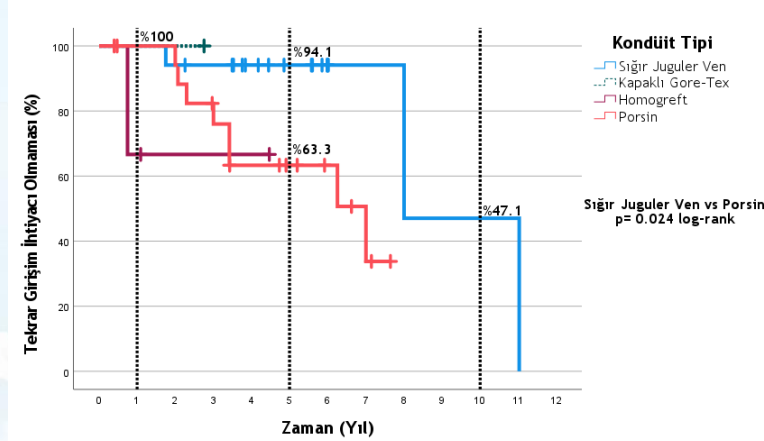
Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp hastalıkları, rastelli, büyük arterlerin transpozisyonu, pulmoner atrezi, siğir juguler ven

Figür 1



Kaplan-Meier Sağkalım Analizi

Figür 2



Kaplan-Meier Tekrar Girişim İhtiyacı Olmaması Analizi

Tablo 1

Tablo 1: Hastaların Preoperatif Demografikleri ve Operatif Veri

Hastalar	n= 50
Yaş (yıl)	19 (3-78)
Kadın cinsiyet	19 (38)
Patoloji	
TGA - VSD - PS	8 (16)
VSD - PA	42 (84)
Kullanılan Pulmoner Kondüit Tipleri	
Sığır Juguler Ven	20 (40)
Porsin Greft	24 (48)
Kapaklı Gore-Tex	3 (6)
Homogreft	3 (6)
Kardiyopulmoner Bypass Zamanı (dakika)	118,5 (73-348)
Aortik Kross Klemp Zamanı (dakika)	65,5 (11-205)

Veri, ortanca (aralık) veya sayı (%) şeklinde ifade edilmiştir.

TGA, Büyük Arter Transpozisyonu; VSD, Ventriküler Septal Defekt; PS, Pulmoner Stenoz; PA, Pulmoner Atrezi.

Hastaların Preoperatif Demografikleri ve Operatif Veri

Tablo 2

Tablo 2: Postoperatif Sonuçlar

Hastalar	n= 50
Mekanik ventilasyon süresi (saat)	24,5 (3-2000)
Yoğun bakım yatış süresi (gün)	5 (2-63)
Hastane yatış süresi (gün)	19,5 (2-145)

Veri, ortanca (aralık) şeklinde ifade edilmiştir.

Postoperatif Sonuçlar

Tablo 3

Tablo 3: Postoperatif Komplikasyonlar

Hastalar	n= 50
Postoperatif eksplorasyon	10 (20)
ECMO gereksinimi	5 (10)
Postoperatif kalp yetersizliđi	5 (10)
Trakeostomi ihtiyacı	2 (4)
Kalıcı kalp pili ihtiyacı	2 (4)
Postoperatif inme	1 (2)
Geçici diyaliz ihtiyacı	1 (2)

Veri, sayı (%) şeklinde ifade edilmiştir.

Postoperatif Komplikasyonlar

SS-13

Multisistem İnflamatuvar Sendromlu Çocuklarda PENTRAXİN-3 Düzeyinin Değerlendirilmesi

Dolunay Gürses¹, Münevver Yılmaz¹, Esin Avcı², Merve Oğuz¹, Emine Sayın¹, Selçuk Yüksel³

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Ana Bilim Dalı, Denizli

³Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Çanakkale

AMAÇ: Çocuklarda multisistem inflamatuvar sendrom (MİSC), şiddetli akut solunum sendromu koronavirus 2 (SARS-CoV-2) ile ilişkili yeni tanımlanan bir sendromdur. Kardiyak tutulum MİSC'li çocukların %67-80'inde görülür ve miyokardit en yaygın kardiyak belirti gibi görünmektedir. Kardiyak fonksiyonlarda azalma, yoğun bakım ünitesine kabulün ana nedeni olmuştur. Vasküler endotel hücrelerinden, inflamatuvar sinyallere yanıt olarak bir akut faz proteini olan Pentraksin 3 (PTX3), üretilmektedir. Doku yeniden şekillenmesi ve onarımında PTX3'ün rolü olduğunu gösterilmiştir. PTX3 aşırı ekspresyonunun, sol ventrikül disfonksiyonu ve miyokardiyal fibrozisi arttırdığını gösterilmiştir. MİSC gibi enflamasyonla seyreden hastalıklarda kardiyak tutulumun erken tanınması, hastalığın yönetiminde büyük önem taşımaktadır. Çalışmamızda PTX3'ün MİSC'li hastalarda kardiyak etkilenmenin belirlenmesi ve hastalık şiddetini değerlendirmedeki rolünü araştırmayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya akut atak sırasındaki 56 MİSC hastası ile 26 sağlıklı çocuk alındı. MİSC grubu, kardiyak tutulumu olanlar (n=34) ve olmayanlar (n=22) olarak iki gruba ayrıldı. Hastalığın klinik seyrine göre de hafif-orta (n=30) ve ağır (n=26) olarak sınıflandırıldı. Tüm hastalardan tedavi öncesi ve kontrol grubunu oluşturan sağlıklı çocuklardan PTX3 düzeyleri için kan örneği alındı. PTX3 ölçümü sandwich enzyme-linked immunosorbent assay yöntemi kullanılarak yapıldı.

BULGULAR: Hasta grubunda ortalama yaş $8,2 \pm 4$ (2-17) yıl, E/K: 36/20, kontrol grubunda ise ortalama yaş $9,5 \pm 3,75$ (2-16) yıl, E/K: 17/9 idi. Gruplar arasında yaş ve cinsiyet açısından farklılık yoktu ($p > 0,05$). MİSC grubunda ortalama beyaz küre sayısı (BKH) $12 \pm 5,9 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, C-reaktif protein (CRP) 152 ± 82 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) $38,5 \pm 18,1$ mm/sa idi. Akut faz reaktanları MİSC grubunda kontrol grubuna göre belirgin yüksekti ($p < 0,001$). Plazma PTX3 düzeyleri MİSC hastalarında kontrol grubuna göre anlamlı olarak artmış bulundu ($7,16 \pm 5$ ng/ml ve $2,96 \pm 2,1$ ng/ml, $p < 0,001$). Kardiyak tutulumu olan gruplar karşılaştırıldığında; medyan PTX3 düzeyi kardiyak tutulumu olan grupta olmayan gruba göre belirgin yüksek saptandı ($5,7$ ng/ml ve $4,6$ ng/ml, $p: 0,039$). Kardiyak tutulumu olan hastaların ekokardiyografi bulguları değerlendirildiğinde; sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve mitral kapak yetersizliği olan hastalarda, olmayan hastalara göre medyan PTX3 düzeyleri daha yüksekti (sırası ile $p: 0,003$, $p: 0,011$).

Hastalığın şiddeti değerlendirildiğinde de; ağır grupta medyan PTX3 düzeyi hafif gruba göre belirgin yüksek bulundu ($6,18$ ng/ml ve $4,4$ ng/ml, $p: 0,001$). Diğer akut faz reaktanları değerlendirildiğinde; BKH, CRP, ESR ve interlökin-6 düzeyleri gruplar arasında benzer bulundu ($p > 0,05$). Prokalsitonin; kardiyak tutulumu olan grupta, kardiyak tutulumu olmayan gruba göre ve ağır grupta, hafif-orta gruba göre anlamlı yüksekti (sırası ile $p: 0,006$, $p: 0,011$). PTX3 ile sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, trombosit ve lenfosit arasında negatif ($p < 0,01$ sırası ile $r: -0,430$, $r: -0,331$ ve $r: -0,271$); BNP, troponin, CRP ve prokalsitonin arasında pozitif korelasyon bulundu ($p < 0,05$ sırası ile $r: 0,515$, $r: 0,274$, $r: 0,491$ ve $r: 0,477$).

Sonuç: MİSC hastalarında yüksek PTX3 düzeyleri, hastalığın klinik seyrinin ve kardiyak tutulumun öngörülebilmesine yardımcı olabilir. Ancak konu ile ilgili yapılacak geniş katılımlı prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Çocuklarda multisistem inflamatuvar sendrom, Pentraksin 3

SS-14

Obez çocuklarda ürokortin 2'nin arteriyel sertlik gelişimindeki rolü

Ulviye Kırılı¹, Nurcan Cengiz², Sibel Tiryaki¹, Özlem Sangun³, Kursad Tosun⁴, Haşim Olgun¹

¹Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Muğla

²Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Muğla

³Başkent Üniversitesi, Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Adana

⁴Siena College:Loudonville,Tıbbi İstatistik, NY, USA

GİRİŞ-AMAÇ: Ürokortinler kortikotropin serbestleştirici faktör ailesine ait endojen peptidler olup, kardiyomiyositlerde,vasküler düz kas ve endotel hücrelerinde vazodilatasyon,periferik vasküler rezistansı düşürme,kardiyak kontraktilitede artış, miyositleri iskemi/reperfüzyon hasarına karşı koruma gibi önemli fonksiyonlara sahiptirler.Ürokortin 2 (UCN2)'nin ayrıca adrenal medulla ve sempatik sinir sisteminde katekolamin sentez ve sekresyonunu inhibe ederek arteriyel kan basıncını (KB) düşürücü etkileri mevcuttur. Yapılan hayvan çalışmalarında UCN2'nin sistolik ve diyastolik fonksiyonları iyileştirici,sol ventrikül *remodelingi* engelleyici etkilerinden dolayı konjestif kalp yetmezliği,hipertansiyon ve koroner kalp hastalıklarının tedavisinde kullanılabilecek kardiyoprotektif terapötik hedef olabileceği düşünülmektedir.

Ürokortinlerin enerji dengesini ve gıda alımını sağlamada önemli rol oynadığı bilinmektedir.Özellikle obezlerde düşük seviyelerde bulunan UCN2,besin alımını azaltır ve mide boşalmasını geciktirir.Çocukluk çağı obezitesi kardiyovasküler hastalıklar için önemli bir risk faktörü olup artmış KB'na ve arteriyel sertliğe neden olarak ilerleyici vasküler disfonksiyonla sonuçlanır.Vasküler hasarı tespit etmek için kullanılan yöntemlerden biri olan arteriyel sertlik kardiyovasküler hastalıklar ve hedef organ hasarını göstermek için değerli bir biyobelirteç olarak kabul edilmektedir.Osilometrik cihaz ile elde edilen aortik nabız dalga hızı (Pulse Wave Velocity-PWV),arteriyel sertliğin en uygun değerlendirme yöntemidir.

Bu çalışmada,obez çocuklarda etyolojide rol oynayabileceğini düşündüğümüz UCN2 düzeyinin belirlenmesi ve kardiyovasküler hastalıklar için risk faktörü olan hipertansiyon/arteriyel sertlik ile UCN2 arasındaki olası ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya eksojen obezitesi olan,bilinen kardiyovasküler hastalığı olmayan 10-18 yaş aralığındaki çocuklar ile kontrol grubu olarak aynı yaş grubunda sağlıklı çocuklar alındı.Obez ve kontrol grubuna otomatik osilometrik cihaz takıldı.Bu cihaz 24 saat boyunca ambulatuar kan basıncı monitorizasyonu [periferik KB (pSBP/pDBP:periferik sistolik/diyastolik KB),santral KB (cSBP/cDBP:santral sistolik/diyastolik KB),santral aortik basınç] ile birlikte PWV ve augmentasyon indeksi (AIx₇₅) monitorizasyonu da yaptı.Tüm çocuklardan 8 saat açlıktan sonra UCN2 düzeyi için kan alındı.Obez ve kontrol grubunun osilometrik yöntemle elde edilen sonuçları ve UCN2 düzeyleri karşılaştırıldı.Tüm çocuklar ayrıca hipertansiyonu olup olmamasına göre gruplandırıldı ve UCN2 düzeyleri bu iki grup için de karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya 10-18 yaş aralığında obezitesi olan 96 çocuk ile 59 sağlıklı çocuk alındı.Obezitesi olanların yaş ortalaması 13.25±2.48, kontrol grubunun yaş ortalaması 13.22±2.40 yaş idi.Obez çocuklarda hipertansiyon görülme oranı (%41) kontrollere göre (%12) anlamlı yüksek bulundu (p=0.0002).Obezitesi olanlarda PWV,sistolik KB (pSBP-cSBP),santral aortik basınç ve kardiyak debi değerleri kontrol grubuna kıyasla istatistiksel olarak daha yüksek saptandı (tümü için p<0.001).Obezitesi olanlarda UCN2 düzeyi kontrol grubuna göre daha düşük saptanmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0.209).Hipertansiyonu olanlar (2.21±0.59) ile olmayanlar (2.37±0.45) UCN2 düzeyleri açısından karşılaştırıldığında aralarında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0.101).Obezlerde UCN2 düzeyi ile vücut kitle indeksi arasında negatif bir korelasyon saptandı (r=-0.31,p=0.002).UCN2'nin obez çocuklarda ve kontrol grubunda PWV ve AIx₇₅ ile korelasyonuna rastlanmadı (tümü için p>0.05).

SONUÇ: Obez çocuklarda kardiyovasküler komplikasyonlar için önemli bir risk faktörü olan hipertansiyon ve arteriyel sertliğin asemptomatik dönemde saptanması yaşam kalitesi ve süresi için önemlidir.Obezlerde rutin muayene esnasında standart olarak brakial arterden ölçülen yöntemle

sistolik ve diyastolik KB hakkında fikir edinilmektedir. PWV gibi arteriyel sertliği değerlendiren osilometrik özel yöntemlerle bunlara ek olarak santral KB'da değerlendirilmektedir. Çalışmamızda olduğu gibi sistolik ve diyastolik KB normal olan obezlerde santral KB ve arteriyel sertlik artmış olabilir. Bu nedenle PWV subklinik organ hasarını göstermede daha hassas bir yöntemdir. Arteriyel sertliğe etki eden faktörlerden biri olan obezitede UCN2 seviyesi düşük olsa da arteriyel sertlik derecesi ile UCN2 arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı obezitesi, hipertansiyon, arteriyel sertlik, ürokortin 2

Tablo 1: Obez ve kontrol grubunun demografik verileri ve metabolik değerleri

	Kontrol (n = 59)		Obez (n = 96)		p*
	Mean ± SD	Median	Mean ± SD	Median	
Yaş (yıl)	13.22 ± 2.40	12.91	13.25 ± 2.48	13.46	0.933
Ağırlık (kg)	46.91 ± 13.47	45.7	85.72 ± 24.63	84	<0.001
Boy (cm)	156.68 ± 12.66	158	159.28 ± 12.84	160	0.219
VKI	18.73 ± 3.09	18.41	33.13 ± 5.99	31.89	<0.001
Homa IR	2.44 ± 1.58	2.0	7.94 ± 10.35	5.9	<0.001
Ürokortin 2 (ng/ml)	2.38 ± 0.39	2.29	2.28 ± 0.55	2.18	0.209

*P-değerleri Welch t-testi ile elde edildi

Tablo 2: Obez ve kontrol grubunun osilometrik cihaz sonuçları

	Kontrol (n = 59)		Obez (n = 96)		p*
	Mean ± SD	Median	Mean ± SD	Median	
pSBP	107.17 ± 6.62	106	113.98 ± 8.95	112	<0.001
pDBP	64.69 ± 4.72	65	66.19 ± 6.55	65	0.103
cSBP	96.61 ± 5.51	96	101.89 ± 7.99	101	<0.001
cDBP	66.34 ± 4.84	67	68.01 ± 6.67	67	0.074
Periferik basınç	42.44 ± 6.19	42	47.76 ± 6.55	47	<0.001
Santral aortik basınç	84.15 ± 4.75	84	87.94 ± 6.97	87	<0.001
Kardiyak debi	4.60 ± 0.31	4.6	4.91 ± 0.40	4.9	<0.001
Periferik direnç	1.12 ± 0.08	1.1	1.10 ± 0.09	1.1	0.344
AIx_75	21.75 ± 5.88	21	21.58 ± 6.73	21	0.872
PWV (m/sn)	4.39 ± 0.20	4.4	4.63 ± 0.3	4.6	<0.001

*P-değerleri Welch t-testi ile elde edildi

SS-15

Hipertrofik Kardiyomiyopatili Hastalarda Genetik Çalışma ne kadar önemli? Pediatrik hastalarda geniş kohort çalışması

Mehmet Karacan¹, Büşra Ünal³, Recep Çetin¹, Murat Hakkı YARAR², Metin Eser², Nermin Balcı¹, Yakup Ergül⁴, Nihat Buğra Ağaoğlu², Özlem Akgün Dogan⁵

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Hastalıklar Değerlendirme Merkezi, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

⁴İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

⁵Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Genetiği Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ

Hipertrofik Kardiyomyopati (HKMP), erken yaşta ani ölümün en önemli nedenlerinden biridir. HKMP, değişken klinik bulgulara ve genotipik heterojeniteye sahiptir. Bugüne kadar bu hastalığa neden olan 100'den fazla gen bildirilmiş olup genellikle sarkomerik proteinlerle ilgili genlerdir. Genellikle otozomal dominant geçiş göstermekle birlikte diğer kalıtım paternleri de saptanmıştır. Sıklıkla tek gende patoloji saptanırken, birden fazla genle hastalığın olduğu durumlar (digenik/oligogenik) suçlanan patofizyolojik mekanizmalardan sayılır. Biz bu çalışma ile ülkemiz pediatri kohortunda HKMP'nin genetik yapısını araştırmayı, sık varyasyon saptanan genleri belirlemeyi, hastalıkla karışan fenokopileri ve nedenlerini saptamayı amaçladık.

METOT

Hipertrofik Kardiyomyopati tanısı alan (bir kısmı dış merkezlerden bir kısmı kendi merkezimizde) ve genetik çalışma öncesi değerlendirilip genetik çalışmaya dahil edilen ve genetik çalışmaları sonuçlanan hastalar çalışmaya dahil edildi. Genetik çalışma öncesi tüm hastaların öyküleri alındı, ekokardiyografileri yapıldı ve tüm tüm hastaların aile soy ağaçları çizildi. Beraberinde başvuran tüm birinci derece yakınlarına EKG çekildi ve ekokardiyografi yapıldı, beraber başvurmayan aile bireylerinin sonuçları istendi. Çalışma grubunda bulunan hastaların demografik özellikleri değerlendirildiğinde; %63,6'sı erkek, %36,4'ü kız, yaşları en küçük 18 gün, en büyük 7629 gün (ortalama 3751,7±2184,3 gün), vücut ağırlıkları en düşük 4 kg, en yüksek 102 kg (ortalama 40,4±24,3 kg), boyları en düşük 52 cm, en yüksek 190 cm (ortalama 134,2±37,8 cm) idi. Genetik etiyojijiyi değerlendirmek için üç tip yeni nesil dizilemeye dayalı test (genişletilmiş HCM paneli n=91, MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3, MYL2 genlerini içeren HCM paneli n=30, klinik ekzom dizilimi (CES) n=14) yapıldı. Hipertrofik kardiyomiyopatide en sık varyasyon saptanan MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3 ve MYL2 tüm panellerde analiz edildi. Genişletilmiş HCM paneli ve CES ile test edilen hastaların germline verilerini değerlendirmek için Clingen ve GeneReviews'daki genler birleştirilerek sanal paneller oluşturuldu. Çıkan sonuçlar ACMG sınıflamasına göre patojenik (P), olası patojenik (LP), önemi bilinmeyen varyant (VUS), olası bening (LB) ve bening (B) olmak üzere 5 sınıfta raporlandı ve değerlendirildi.

BULGULAR

Çalışmamıza (n=134) hasta dahil edildi. Hastaların 51'inde (%38) 43 benzersiz patojenik veya olası patojenik varyant belirledik. Bu 51 hastadan 32'sinde ayrıca yine HKMP nedeni olan genlerde önemi bilinmeyen en az bir ek varyant (VUS) vardı. En sık etkilenen genler MYH7 (%28) ve MYBPC3 (%16) idi. Toplam 59 (%44) hastada sadece VUS mevcuttu. TTN en sık (%39) VUS olarak raporlanan gendi. Hastaların 24'ünde (%18) HKMP ile ilişkili genlerde herhangi bir varyasyon saptanmadı. VUS saptanan hastalar birinci derece yakınları segregasyon analizi planı yapılarak taramaya alındı.

12 hastada HKMP'yi taklit eden hastalıklar (fenokopi) genetik olarak tespit edildi (8 hasta Noonan sendromu, 2 hastada PRKAG2 kardiyomiyopatisi, 1 hastada Pompe hastalığı, 1 hastada Danon

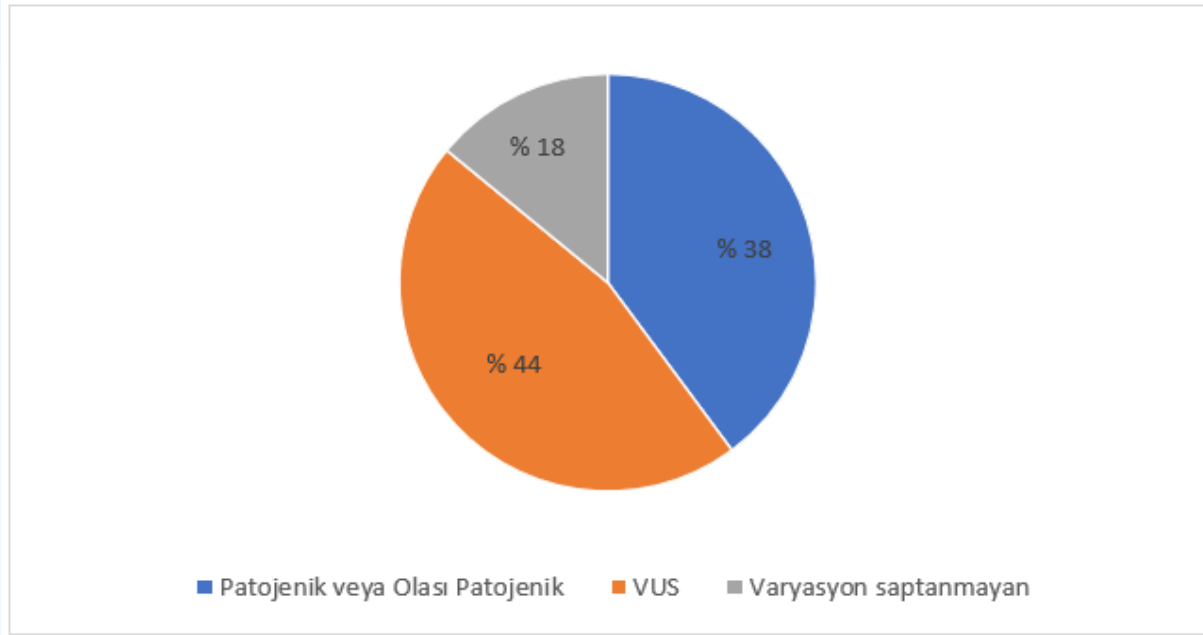
hastalığı). Noonan sendromu tanısı alan hastalarda saptanan genler; 5 hastada PTNP11, 2 hastada LZTR, 1 hastada BRAF.

SONUÇ

- Hipertrofik kardiyomyopatide genetik çalışma sarkomerik mutasyonları ve HKMP'yi taklit eden durumları saptamak için önemlidir.
- Hastalarda sıklıkla birden fazla varyasyon saptanmaktadır, bu varyasyonların tanımlanması hastalığın digenik/oligonenik patogenezi için önemlidir.
- Önemi bilinmeyen varyant oranı çok yüksektir, bu hastalarda kliniğe neden olup olmadığını saptamak için segregasyon analizi yapılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik Kardiyomyopati, genetik, ani ölüm, Noonan sendromu, sarkomerik

Tablo 1



HKMP'li hastaların Genetik Sonuçları

SS-16

Galler Bölgesinde Trunkus Arteriyozus Yönetimi: 30 Yıllık Deneyim

Yasemin Nuran Dönmez¹, Derya Duman², Victor Ofoe³, Amos Wong³, Andrew Parry³, Massimo Caputo⁴, Nadia Hajiani³, Orhan Uzun³

¹Department of Pediatric Cardiology, Ankara Training and Research Hospital

²Department of Pediatric Cardiology, Mersin University Faculty of Medicine

³Department of Pediatric Cardiology, University Hospital of Wales

⁴Department of Cardiovascular Surgery, University Hospitals Bristol

GİRİŞ: Trunkus arteriyozus, konotrunkal septasyonun embriyolojik anormalliklerden kaynaklanan siyanotik bir konjenital kalp hastalığıdır. Yaygınlığının yılda 100.000 canlı doğumda 7 olduğu tahmin edilmektedir. Trunkus arteriyozus; DiGeorge gibi genetik sendromlar ile birlikte görülmekte ve VSD, trunkal kapak yetmezliği, sekundum ASD, sağ aortik ark, kesintili aortik ark, koroner anomaliler ve persistan sol SVC gibi diğer kardiyak anomaliler sık eşlik edebilmektedir.

YÖNTEM: Bu çalışmanın amacı, Güney Galler bölgesinde son 30 yıl içerisinde trunkus arteriyozus tanısı alan hastaların epidemiyoloji, prevalans, klinik özellikler, morbidite ve mortalite, yönetim stratejileri ve uzun vadeli sonuçlarını kapsamlı bir şekilde değerlendirmektir.

BULGULAR: Çalışmada ortalama yaşı 6 yıl (5 gün- 16 yıl), kız/erkek oranı 27/29 olan 56 trunkus arteriyozus hastası vardı. 2001 yılından sonra 28 hastanın 21'i prenatal tanı aldı. Hastaların sekizi prematüre idi. Başlıca başvuru nedenleri üfürüm, kalp yetmezliği, dismorf, siyanozdu. On dördünde DiGeorge sendromu, ikisinde CHARGE sendromu ve 14'ünde diğer ek sistem anomalileri vardı. Kardiyak anomaliler olarak kesintili aortik ark (3), aortik koarktasyon (1), hipoplastik ark (1), koroner anomaliler (3), süperior vena kava dönüş anomalileri (3) ve sağ aortik ark (4) saptandı. Ortalama 11 günde (1 gün- 12,5 yıl) opere edildi. Ameliyat sırasındaki ortalama ağırlıkları $3,02 \pm 0,6$ kg idi. Homograft, Contegra ve Shelhigh xenograft greftleri kullanıldı. On yedi hastada ameliyat sonrası erken dönemde majör komplikasyon, on hastada ise minör komplikasyon görüldü. Ortalama takip süresi 11,38 yıldır (0,83- 49,58 yıl). Beşi ameliyat sonrası erken dönemde olmak üzere, 15 hastada ölüm gerçekleşti. Ameliyat sonrası dönemde, kondüit darlığı (22), trunkal kapak yetersizliği (1), hem kondüit darlığı hem de trunkal kapak yetersizliği (8) ve diğer ek sorunlar (5) görüldü. Otuz altı hastaya yeniden girişim uygulandı; bunların 14'ü cerrahi, 6'sı girişimsel ve 16'sı hem cerrahi hem de girişimsel işlemlerdi.

SONUÇ: Bu çalışma, 2001 yılından sonra antenatal tespit oranlarının artmasına ve erken cerrahiye rağmen halen trunkus arteriyozusun yüksek morbidite ve mortalite taşıdığını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: doğuştan kalp hastalığı, siyanotik kalp hastalığı, trunkus arteriyozus

SS-17

Konjenital Kalp Cerrahisi Geçirmiş Term Yenidoğanlarda Sistemik İnflamatuvar İndeks Nazokomiyal Enfeksiyonu Tahmin Edebilir mi?

Burcu Çevlik¹, Selin Sağlam², Erkut Öztürk¹, Şerife Özalp², Berra Zümrüt Tan Recep³, Mehmet Akif Önalın³, Ali Can Hatemi³, İbrahim Cansaran Tanıdır¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital Kalp Hastalıkları yenidoğanın en sık yoğun bakım yatış nedenlerinden biridir ve nazokomiyal enfeksiyonlar bu olgularda artmış mortalite ve morbidite ile ilişkilidir. Bu çalışmada konjenital kalp cerrahisi yapılmış term yenidoğan olgularda erken dönem ölçülen sistemik immün inflamatuvar indeks(SII) ve akut faz reaktanlarının nazokomiyal enfeksiyonları tahmin etmedeki katkısının araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Kasım 2021 -1 Aralık 2022 tarihleri arasında pediatrik kardiyak yoğun bakımda izlenmiş ve kalp cerrahisi operasyonu yapılmış yenidoğanlarda retrospektif olarak gerçekleştirilmiştir. Nazokomiyal enfeksiyon gelişen ve gelişmeyen olgularda demografik, klinik özellikler, operasyon öncesi ve operasyondan sonraki ilk 72 saatteki sistemik inflamatuvar indeks((trombosit sayısı x nötrofil sayısı/lenfosit sayısı) ve akut faz reaktanlarındaki değişimler değerlendirildi. Sonuçlar istatistiksel olarak incelendi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 160 olguya yenidoğan kalp cerrahisi operasyonu gerçekleştirildi. Median yaş 10 gün(IQR 6 gün -15 gün) ve median ağırlık 3 kg (IQR 2.8 -3.2) idi. Olguların 80'i erkek(%50) idi kırk dört olguda (%27.5) 55 farklı nazokomiyal enfeksiyon saptandı. En sık % 62 olarak kan akımı enfeksiyonu gözlenirken, bunu %23 olguda alt solunum yolu enfeksiyonu ve %15 olguda yara yeri enfeksiyonu takip etmekteydi.Nazokomiyal enfeksiyona bağlı ölüm %34 olarak saptandı.

Postoperatif 2. ve 3.gün ölçülen SII ve NLR değerleri nazokomiyal enfeksiyonu olan olgularda anlamlı yüksekti($p < 0.05$). Postoperatif 2.gün SII değerinin > 510 olması((%72 spesifite %85 duyarlılık) ve postoperatif 3.gün SII > 730 olması(%72 spesifite %80 duyarlılık) nazokomiyal enfeksiyonu güçlü olarak tahmin etmekteydi.

SONUÇ: Nazokomiyal enfeksiyonlar konjenital kalp cerrahisi geçiren yenidoğanlarda önemli mortalite ve morbidite nedenidir.Kolay uygulanabilir sistemik inflamatuvar indeks ölçümü nazokomiyal enfeksiyonları tahmin etmede yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan,enfeksiyon,sistemik inflamatuvar indeks,kalp cerrahisi

SS-18

Post operatif erken dönem sağ ventrikül disfonksiyonunda hayat kurtarıcı bir girişim: Balon atriyal septoplasti

Emine Hekim Yılmaz¹, İbrahim Halil Demir¹, İlker Kemal Yücel¹, Mustafa Orhan Bulut¹, Murat Sürücü¹, Numan Ali Aydemir², Ahmet Çelebi¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi bilim dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi bilim dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Sağ ventrikülotomi, transanüler yama ile tamir ve sonrasında gelişen pulmoner yetersizlik, preoperatif sağ ventrikül hipertrofisi, iskemi reperfüzyon hasarı postoperatif dönemde sağ ventrikül disfonksiyonuna neden olup süreci komplike edebilir. Kompliansı bozulmuş hipertrofik bir sağ ventrikül yükselen sistemik venöz basınca, plevral efüzyonlara, asite, ödeme ve düşük kardiyak debiye neden olabilir. Bu senaryoda atriumlar arasında varolan bir geçiş sağ sol şanta izin vererek bir miktar desatürasyon pahasına kardiyak debinin sağlanmasına ve sistemik venöz basıncın düşmesine yardımcı olmaktadır. Çalışmamızın amacı erken postoperatif dönemde sağ ventrikül disfonksiyonu olan ve postoperatif süreci komplike olan hastalara yapılan balon atriyal septoplasti işleminin etkilerini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Erken postoperatif dönemde transkateter girişim yapılan hastalar arasında sağ ventrikül disfonksiyonu olan ve septoplasti yapılanlar saptandı ve verileri retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Ocak 2013- Kasım 2023 tarihleri arasında postoperatif dönemde transkateter girişim gereken 129 hasta içerisinde 10 hastaya restriktif RV veya RV disfonksiyonu nedeniyle balon atriyal septoplasti işlemi yapıldı. Median yaş 15.5 ay (IQR:9.75-29.25), median ağırlık 9.05 kg (IQR:7.75-11.75) idi. Tanı 5 (%50) hastada TOF, 5 (%50) hastada VSD-PA idi. Dört (%40) hastaya erken postoperatif dönemde ECMO desteği gerekmişti ve işlemler ECMO desteği altında yapıldı. Kateter anjiyografi yapılan hastaların tamamında asit vardı, 8 hastada yüksek debili (20cc/kg/gün) plevral efüzyonlar, 6 hastada düşük kardiyak debi vardı. Kateter anjiyografi işlemi ameliyattan median 5.5 gün (IQR:3-14.25) sonra yapıldı. İki hastaya (%20) ilave olarak pulmoner arter darlığına balon anjiyoplasti, 1 (%10) hastaya MAPCA kapatılması işlemleri yapıldı. Grupta ölen hasta olmadı. ECMO desteği altındaki 4 hastayı ayrı tutarsak, işlem sonrası ilk 48 saat içerisinde 4 hastada oksijen satürasyonu %85-88 aralığında, 2 hastada 81-84 aralığında seyretti. Median 2 gün (IQR:1.5-8.5) sonra ekstübe edilen hastalar median 8 gün (IQR:5-29) sonra servis takibine alındı. Median 16 gün sonra (IQR:10.5-72.75) sonra hastaların tamamı taburcu edildi. Taburcu edilirken tüm hastaların satürasyonu >%94 idi.

SONUÇ:

Erken postoperatif dönemde ciddi komplikasyonlara neden olabilen sağ ventrikül disfonksiyonu TOF ve varyantları nedeniyle ameliyat edilen çocukların problemi. Bu nedenle TOF cerrahisinde erken postoperatif dönemde gerektiğinde subap fonksiyonu görmesi hedeflenerek küçük bir interatriyal defekt sıklıkla bırakılmaktadır. Ancak erken postoperatif dönemi komplike olmuş hastalarda atriyal septumdaki geçiş balon septoplasti işleminin hastanın klinik seyri üzerine etkilerine dair literatürde veri çok azdır. Biz bu çalışmada cerrahi sırasında atriyal septuma küçük bir açıklık bırakılmış ancak bu açıklığın yetersiz kaldığı, sistemik venöz basıncın arttığı ve efüzyonların olduğu, hatta kardiyak debinin bozulduğu bir grup hasta üzerinde hayat kurtarıcı bir girişim olarak uyguladığımız septoplasti işleminin sonuçlarını değerlendirdik. Atriyal seviyede sağlanan non-restriktif bir geçişin bir miktar desatürasyon pahasına oluşmuş problemlerin çözümünü hızlandırdığını gördük. Bu grup üzerinde sağ ventrikül disfonksiyonu günler içerisinde düzelen atriyal septumdaki şant soldan sağa döndü ve hemodinamik önemini kaybetti. Konjenital kalp cerrahisi sonrası postoperatif süreç komplike olduğunda hızlıca sorunu tanımlamak ve en az invaziv olan çözümü bulmak hayat kurtarıcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: balon atriyal septoplasti, düşük kardiyak debi, postoperatif girişimler, TOF

SS-19

Sol Dal Pacingi Yaptığımız Hastaların Erken Dönem Sonuçları

Sultan Bent, Şevket Ballı, Erkan Taş, Onur Arıkan, Pınar Kanlıoğlu, Mehmet Çoban
SBU Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

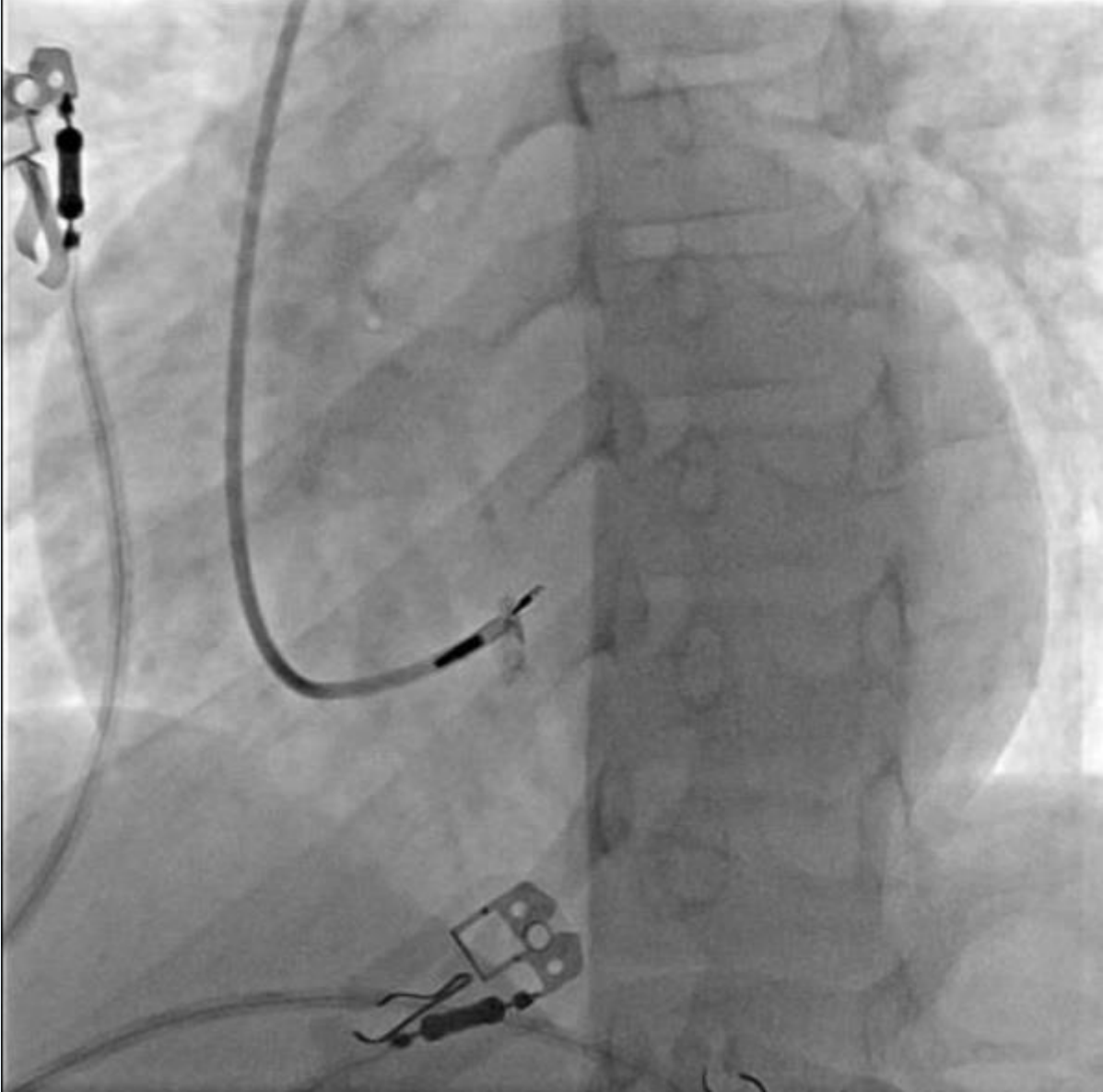
AMAÇ: İletim sistemi pacingi, geleneksel sağ ventrikül pacinge göre daha fizyolojik bir alternatif olarak ortaya çıkmıştır. His bundle pacingde yaşanan sorunlar nedeniyle sol dal pacingi erişkin hastalarda kullanılmaya başlanmıştır. Çocuklarda bu konuda yeterli çalışma yoktur. Bizde burda sol dal pacingi yapmış olduğumuz hastalarımızın erken dönem sonuçlarını paylaşacağız.

MATERYAL-METOD: 2021 Kasım ve 2023 Aralık tarihleri arasında sol dal pacing uygulanan toplam 11 hasta çalışmaya dahil edildi (figür 1-2). Tüm prosedürler tek bir merkezde gerçekleştirildi. İmplantasyon sırasında ve takipte klinik veriler, pacing parametreleri, elektrokardiyogramlar, intrakardiyak elektrogramlar, ekokardiyografik ölçümler ve komplikasyonlar kaydedildi.

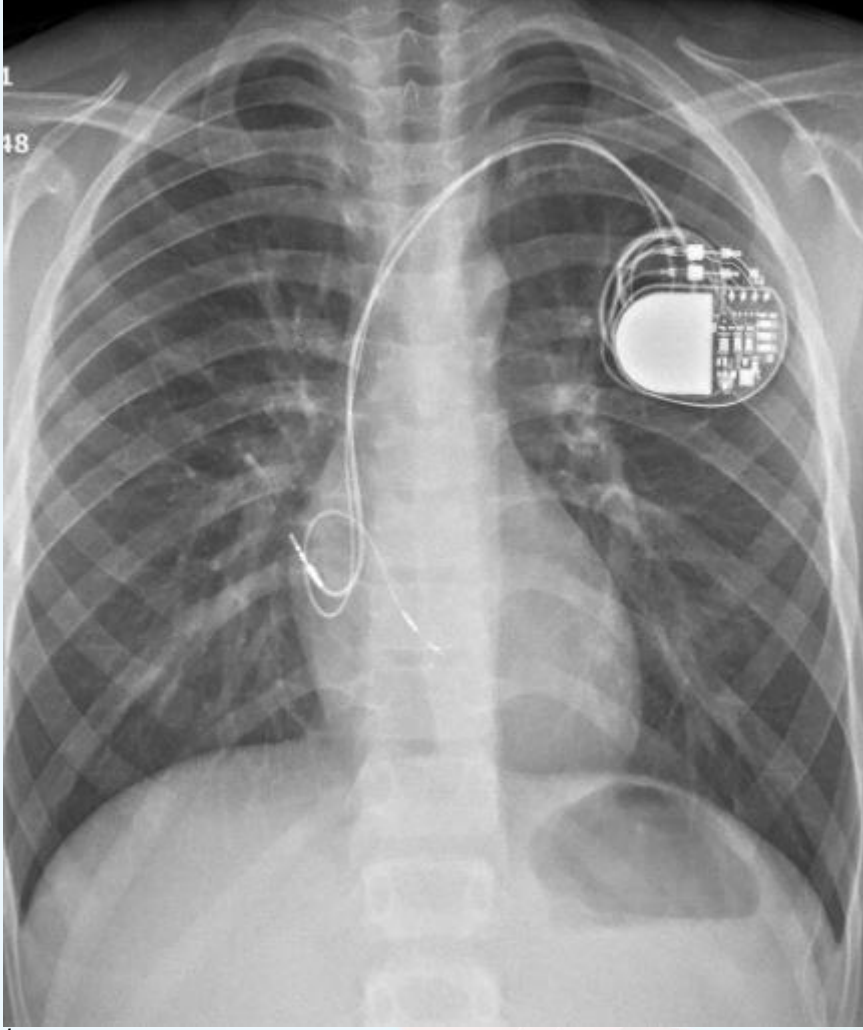
SONUÇLAR: Hastaların yaşı 2 ile 18 arasında ve ağırlığı 13 ile 48 kg arasındaydı. Tüm hastalara üçüncü derece atrioventriküler bloklu idi.. Hastaların 6'sı erkek idi. Bunların altısı doğuştan tam AV bloğa sahipti, Beş hastada ise ameliyat sonrası tam AV blok gelişmişti. Üç hasta daha önce konjenital kalp ameliyatı sonrası epikardiyal pacingli olup endokardiyal pacinge geçildi. İki hastada ise sağ ventrikül pacingi nedeniyle kardiyomiyopati gelişmişti. Tüm hastalara dar QRS kompleksi ile sol demet dalı pacing başarılı bir şekilde uygulandı ve pacing elektrokardiyogramı, V1 derivasyonunda sağ demet dalı bloğuna benzer değişiklikler gösterdi. Dokuz hastanın median sol ventrikül son diyastolik çapı Z skoru, implantasyondan sonra 1.95'ten 1.08'e düştü (p < 0.05). Pace QRS süresinin medianı 98 ms idi. Pacing eşiği, R dalga amplitüdü ve empadansın medianı sırasıyla 0.75V, 13 mV ve 680 Ω idi ve takip sırasında sabit kaldı. Pace sorunu, lead dislokasyonu veya septum perforasyonu gibi komplikasyonlar olmadı. Sağ ventrikül pacingine bağlı kardiyomiyopati gelişen hastalarad 6 ay sonra sistolik fonksiyonlar normale döndü. Ortalama takip süresi 11 ay (1-24 ay) idi.

SONUÇ: Dar QRS süresi ve stabil pacing parametreleriyle sol dal pacingi güvenli bir şekilde uygulanabilir. ileriye dönük olarak kardiyak resenkronizasyon tedavisinin yerini alabilme potansiyelinin olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: İletim sistemi pacing, Sol dal pacing, atrioventriküler blok

Figur 1

İmplantasyon öncesi septum lokalizasyonunu göstermek için kontrast enjeksiyonu izlenmektedir.

Figure 2*İmplantasyon sonrası atrioventriküler lead yerleşimi izlenmektedir*

SS-20

Pediatric Populasyonda Sol Tarafli Aksesuar Yol Ablasyonu icin Retroaortik ve Transseptal Yaklasim

Harun Terin, Muhammed Ali Ekşi, Denizhan Baęrul, Ahmet Vedat Kavurt, Ayşe Esin Kibar Gül,
İbrahim Ece, Serhat Koca
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD

AMAÇ: Günümüzde çocuk hastalarda supraventriküler taşikardi tedavisinde kateter ablasyon işlemi artan oranlarda uygulanmaktadır. Normal kardiyak anatomili çocuk hastalarda yapılan supraventriküler taşikardi ablasyonlarının önemli bir kısmı sol atrium / mitral anülüs kaynaklı aksesuar yol ilişkili taşikardilere yöneliktir. Sol atrium ve mitral anülüs aksesuar yol ablasyonu yapılması amacıyla kateter ile ulaşılabilmesi için retroaortik yol ve transseptal yol kullanılmaktadır. **METOD:** Çalışmada Ocak 2018-2023 tarihleri arasında Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi ve Ankara Bilkent Şehir Hastanesinde ablasyon uygulanan tüm sol tarafli aksesuar yol vakalarının retrospektif bir analizi olup değerlendirilecektir. Operatör tarafından sol tarafli aksesuar yol ablasyonunun tedavisinde rutin pratikte her iki yaklaşım da kullanılmıştır. Tanımlayıcı bir çalışma kapsamında hastaların tıbbi verileri geriye dönük olarak değerlendirilecektir.

BULGULAR: Sol tarafli ablasyon yapılmış 118 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 80'si erkek, 38'si kadın ve ortalama yaş 13,5 + 3,4 yıldır. Transseptal yaklaşım uygulanan hastaların ortalama ağırlığı 51,6 + 15 kg, transaortik yaklaşım ise 51,4 + 20 kg idi. Tüm hastalara girişim öncesi yapılan transtorasik ekokardiyografide 114 hastanın anatomisinin normal olduğu görüldü. 4 hastanın ikisinde hafif mitral yetersizliği, bir hastada mitral kapak prolapsusu ile birlikte orta derecede mitral yetersizliği ve bir hastada biküspit aort kapağı ile birlikte hafif aort yetersizliği vardı. Hastaların 52'si asemptomatik, 1'i senkop, 23'ü çarpıntı, 42'si belgelenmiş taşikardi olarak kliniğimize başvurdu. Çalışmamızda radyofrekans ablasyon endikasyonları şu şekildeydi: Transseptal prosedür uygulanan hastalar 80 (%68), 31'i Wolff-Parkinson-White sendromu (%39), 46'sı (%57) aksesuar yol, üç fokal atriyal taşikardi (%4) ve retroaortik prosedür uygulanan hastaların 14'ü WPW, 24'ü aksesuar yolu olan hastalardı. Hastaların sol tarafındaki aritmik odakların dağılımı 63'ü lateral (%53), 17'si posteroseptal, 13'ü posterolateral ve 23'ü posterior idi. Radyofrekans ablasyonu transseptal yaklaşım uygulanan 80 hastanın 3'ünde (%3,7), retroaortik yaklaşım uygulanan 36 hastanın 1'inde (%2,7) olarak başarısız oldu. Çalışmaya katılan hastaların genel olarak ortalama işlem süresi transseptal 151,9 + 65,5 dakika, retroaortik 123,1 + 29 dk, floroskopi süresi ortancası transseptal 11,5 dk (8-17,5), retroaortik 12,2 dk (6,3-16,7) idi (Tablo 1). Transseptal yapılan işlem süresi retroaortik yaklaşıma istatistiksel açıdan uzundu. Transseptal işlem uygulanan hastaların ortalama takip süresi 23 (12,2-53 ay), retroaortik işlem uygulanan hastaların ise 74 (26-79,2 ay) idi. Transseptal beş hastada (%6,2), retroaortik bir hastada (%2,6) aritmi nüksü saptadık. Transseptal işlem uygulanan hastalardan 1 hastada safen sinir yaralanması, 1 hastada perikardiyal efüzyon, diğerinde ise iliak ven yaralanması görüldü. Tedavi gören hastanın takiplerinde EMG'si normal çıktı ve şikayetleri geçti. İliyak ven yaralanması olan hastanın lezyonu kendi kendini sınırladı ve hemoglobinde herhangi bir azalma olmadı. Perikardiyal efüzyon takipte geriledi. Retroaortik işlem uygulanan hastalardan birinde işlem sonrası psödoanevrizma gelişti ve embolizasyon ile tedavi edildi. Çalışma populasyonunda aort kökü veya pulmoner arter delinmesi, felç veya iskemik olay veya ölüm gibi komplikasyonlar gözlemlenmemiştir.

SONUÇ: Radyofrekans kateter ablasyonlarının gelişmesiyle transseptal ponksiyon fazla ilgi gördü ve dünyadaki çoğu elektrofizyoloji laboratuvarında rutin bir prosedür haline geldi. Literatürde transseptal yaklaşımın retroaortik yaklaşıma göre daha kısa sürede yapıldığına dair yayınlar mevcut olmasına karşın her iki arasında fark olmadığına dair çalışmalarda mevcuttur. Çalışmamızda transseptal yaklaşım prosedür süresi retroaortik yaklaşıma göre uzun bulunmuştur. Komplikasyonlar yapılan prosedüre bağlıdır. Her iki yaklaşım öncelikle operatörün klinik tecrübesi ve seçimine bağlıdır. Merkezimizde her iki yaklaşımda kullanılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: transseptal ponksiyon, retroaortik yaklaşım, elektrofizyolojik çalışma, ritim anjiosu, ablasyon

**Tablo 1. Prosedürel işlem özellikleri ve komplikasyonlar**

İşlem özellikleri	Tüm (n=118)	(n=80) Transseptal	(n=38) Transaortik	p değeri
Prosedür zamanı dk (ortalama±SD)		151,9 + 65,5	123,1 + 29	0,014
Floroskopi zamanı dk (çeyrekler arası aralık)		11,5 (8-17,5)	12,2 (6,3-16,7)	0,967
Akut ablasyon başarısızlığı	4	3 (%3,7)	1 (%2,7)	
Nüks oranı n,(%)	7	5 (%6,2)	2 (%2,6)	
Komplikasyon n,(%)				
Nörolojik olaylar	1	safen sinir yaralanması	-	
Perikardiyal efüzyon	-	-	-	
Vasküler komplikasyon	3	iliak ven yaralanması perikardiyal efüzyon	psödoanevrizma gelişmesi	

SS-21

Septal Aksesuar Yolların Sınırlı Floroskopi İle Ablasyonu: Uzun Dönem Sonuçlarımız

Ozlem Turan, Celal Akdeniz, Volkan Tuzcu
İstanbul Medipol Üniversitesi, Pediatrik ve Genetik Aritmi Bölümü, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Çocuklarda septal substratlı aksesuar yolların (AY) kateter ablasyonu HİS ve hızlı yola yakınlıkları nedeniyle zorluklar taşımakta ayrıca komplikasyon olarak atriyoventriküler (AV) blok, ve yeterli lezyon verilememesi nedeniyle de nöksler sık görülmektedir. Çalışmamızda, tek merkezde üç boyutlu (3D) elektroanatomik haritalama sistemi ve oldukça sınırlı floroskopi kullanılarak septal AY ablasyonu yapılan hastalarımızın uzun dönem sonuçlarının sunulması amaçlanmıştır. **YÖNTEM:** Çocuk aritmi merkezimizde kullanılan elektronik veritabanında (FileMaker®) yer alan, Temmuz 2012- Temmuz 2023 tarihleri arasında septal substratlarla ilişkili AV reentrant taşikardi ve asemptomatik manifest AY (WPW) ablasyonu yapılmış tüm hastalar çalışmaya alındı. Bütün işlemler 3D elektroanatomik EnSite system (St. Jude Medical, St Paul, MN) kullanılarak yapıldı. **BULGULAR:** Çalışmaya dahil edilen 291 hastanın 249 (%86)'unda floroskopi kullanılmadı. Hastaların ortalama yaşı 11.8 ± 4.9 yıl ve ortalama vücut ağırlıkları 48.8 ± 27.3 kg idi. Çalışmaya alınan en küçük hasta 4 aylık, çoklu antiaritmik tedaviye dirençli 'aritmogenik kardiyomyopati' gelişmiş hasta idi. Ortalama işlem süresi ve floroskopi zamanı sırasıyla 154 ± 54 dk ($54-340$ dk) ve 5.2 ± 3.7 dk ($0.3-18.3$ dk) saptandı. Yetmişbir (%24) hasta asemptomatik WPW, 141(%49) hasta supraventriküler taşikardi (SVT)-WPW ve 79 (%27) hastaya SVT tanılarıyla ablasyon yapıldı. Aksesuar yolların 60'ı anteroseptal, 159'ı posteroseptal, 26'sı parahisian ve 46'sı midseptal lokalizasyonda saptandı. Kriyoablasyon %75 hastada (%70 hastada 6mm, %30 hastada 8 mm kriyoablasyon kateteri) uygulanırken, %14 hastaya radyofrekans ablasyon (RFA) ve/veya irrigated-RFA, %11 hastada kriyoablasyon+RFA birlikte kullanıldı. Ortalama kriyolezyon sayısı 6.3 ± 3.2 idi. Hastaların %89,3'ünde akut başarı sağlandı. %6.8 hastada rekürrens gelişirken, ortalama takip süresi 88.5 ± 33.0 ay idi. Prosedür sırasında lezyonlar verilirken 8 (%2.7) hastada geçici AV blok gelişirken 4 (%1.3) hastada inkomplet sağ dal bloğu gelişti. İşlem sonrası kalıcı komplikasyon izlenmedi. **SONUÇ:** Üç boyutlu haritalama yöntemi ile birlikte kullanıldığında transkateter kriyoablasyon, perinodal ve septal bölge kaynaklı aksesuar yol ablasyon tedavisinde etkin ve güvenilir bir yöntemdir ancak rekürrens oranları halen yüksek görünmektedir. Sol posteroseptal AY'lar başta olmak üzere seçilmiş vakalarda ve rekürrenslerde kriyoablasyon+RFA kombinasyonu veya RFA işlemin başarısını arttırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kriyoablasyon, septal aksesuar yol, 3D haritalama

SS-22

Çocuklarda kalıcı kalp pili implantasyonunda yükselen trend "Conduction System (LBB area) Pacing": Erken dönem tecrübelerimiz

Yakup Ergül, Betül Çınar, Gülhan Tunca Şahin, Hasan Candaş Kafalı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Bradikardi tedavisinde kullanılan pacemakerlara bağlı gelişen dissenkroni ve uzun dönemde kardiyak disfonksiyon çocuk yaş grubunda da önemli bir sorun teşkil etmektedir. Daha fizyolojik interventriküler ileti sağlaması sebebiyle 2000'li yılların başında erişkinlerde uygulanmaya başlanan ileti sistemi uyarımı ("Conduction system pacing") güncel pratikte çocuklarda da kullanılmaktadır. Sunumumuzla, çocuk yaş grubunda ileti sistemi uyarımı tekniğinin bir alt grubu olan "sol dal alan pacing (LBB area pacing)" uyguladığımız hastalarımızın verilerini paylaşmayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: Eylül 2022 ve Aralık 2023 tarihleri arasında AV blok sebebi ile transvenöz yolla sol dal alan pacing (LBBaP) yapılan tüm hastalar çalışmaya alındı. Başarılı işlem yapılan 12 hastanın (8 kız) ortalama işlem yaşı 10.4 yıl (min-maks: 5-17), ortalama işlem kilosu 31.5 kg (min-maks: 16-57) idi. Kilosu 20 kg ve altında olan 5 hastaya epikardiyal lead temininde yaşanan güçlük sebebiyle transvenöz pacemaker takılmıştır. Situs inversus mezo-levokardi ve cc-TGA (inversus) tanılı bir hastamız konjenital AV blok sebebiyle pacemaker takılması işlemine alındı. Hastada LBBaP denenmekle birlikte hastanın inversus anatomisinde olması ve uygun septal vidalamanın gerçekleşmemesi gibi teknik zorluklar sebebiyle subpulmonik ventrikül olan sol ventrikülden midseptal yerleşim gerçekleştirildi ve bu hasta verileri çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR: Hastaların ortalama takip süreleri 6.3 ay (min-maks: 3-15) idi. Ortalama işlem süresi, floro süresi, floro dozu(Mgy) ve kontrast miktarı sırasıyla 95.8 ± 18.3 , 18.9 ± 8.5 , 76.5 ± 33 , 21.6 ± 9.3 idi. Üç hastada (1 progresif ileti bozukluğu, 1 konjenital tam AV blok ve 1 postop tam AV blok sebebiyle daha önce PM takılan ve izlemde sol ventrikül disfonksiyonu gelişen opere Trunkus arterioz olguları) işlem öncesi kardiyak fonksiyon bozukluğu mevcuttu. İşlem öncesi ortalama ejeksiyon fraksiyonu 72 ± 10.6 , iken 6 olgunun geçirilmiş konjenital kalp cerrahisi öyküsü bulunmaktaydı (2 subaortik ridge giderilmesi, 1 VSD kapatılması, 1 TOF tam düzeltme ve 1 Trunkus arterioz tamiri). En sık primer tanı 5 hasta ile konjenital AV tam blok iken en sık endikasyon 5 hasta ile postoperatif AV blok idi (3 hastaya ilk defa, 2 hastaya daha önce pace takılmış iken çift odacığa upgrade edilirken). Dokuz hastada kiloları daha düşük olması sebebiyle Medtronic, 3 hastada da Biotronic marka pacemaker ve lead sistemleri tercih edildi. Seldinger yöntemi ile subklavyen ven aracılığıyla transvenöz yolla yapılan işlem öncesi, işlem sırasında ve 1-3.ay kontrollerdeki ortalama QRS süreleri sırasıyla 133 ± 46 (min-maks: 75-220 ms), 117 ± 30 , 128 ± 13 , 124 ± 16 idi. Benzer şekilde işlem esnasında, 1. ve 3.aydaki cihaz kontrol parametreleri ortalamaları da lead empedansı için (868.5/ 549.4/ 497.2 ohm), R dalga amplitüd için (10.5/12.7/16 mV) ve R dalga eşik değeri için (0.7/1/1 V) idi. İşlem esnasında ortalama V6 stim-pace R peak 57.3 ± 11.4 ms ölçüldü. İşlem öncesi ventrikül disfonksiyonu bulunan 3 olgudan progresif ileti bozukluğu olan hasta dışındakilerin ventrikül fonksiyonları işlem sonrası erken dönemde düzeldi. Hastaların olgu bazında verileri Tablo 1'de özetlenmiştir..

SONUÇ: Daha fizyolojik bir pacing sağlaması açısından resenkronizasyon terapilerine alternatif olarak erişkinde kullanılmaya başlanan LBBaP, çocuk yaş grubunda da güvenli ve etkin bir şekilde kullanılabilir. Interventriküler iletiyi kısaltması sebebiyle kontraktilite ve senkroniye katkısının RV apikal ventriküler pacinge göre üstün olduğu öngörülmekle birlikte özellikle çocuk gruplarda karşılaştırmalı yayınlara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: pacemaker, senkronizasyon, sol dal alan pacing

Tablo 1

	İŞLEM YAŞI	İŞLEM KİLOSU	CİNSİYET	TANI	ENDİKASYON	İŞLEM ÖNCESİ FONKSİYONLARDA BOZULMA	İŞLEM SIRASINDA EMPEDEANS (ohm)	R WAVE (mV)	THRESHOLD (V@0.5 ms)	V6 DA STIM PACE R WAVE PEAK (ms)	V6-V1 R PEAK (ms)	1. AY EMPEDEANS (ohm)	1. AY R WAVE (mV)	1. AY THRESHOLD (V@0.5 ms)	BAZAL QRS	İŞLEM SONRASI PACE QRS	1. AY ENKDE QRS
OLGU 1	5	16	K	Progresif ileti bozukluğu	LV dilatasyonu	var	1022	7,3	1,4	50	32	722	11	1,5	220	208	155
OLGU 2	6	18	E	Konjenital AV tam Blok	Düşük ortalama kalp hızı	yok	906	6,7	0,5	58	36	644	8	0,75	90	100	130
OLGU 3	7	20	K	Konjenital AV tam Blok	Bradikardi ilişkili Torade	var	580	7,2	0,5	60	40	348	4	0,25	135	120	130
OLGU 4	8	20	E	Postoperatif eren dönem AV Blok (TOF transanüler yama ile tam)	Postoperatif	yok	900	5,6	1,5	58	32	641	11	0,5	120	106	102
OLGU 5	9	20	K	Postoperatif eren dönem AV Blok (TOF transanüler yama ile tam)	Postoperatif	yok	796	16	0,25	40	50	553	15	0,25	110	116	112
OLGU 6	14	30	E	Postoperatif eren dönem AV Blok sonrası LV fonksiyonlarında bozulma (Trunkus-Rastelli tipi tamir)	LV dilatasyonu (pace induced kMP?)	var	781	16	0,5	64	36	525	11	0,25	100	114	120
OLGU 7	11	33	E	Postoperatif eren dönem AV Blok (Subaortik ridge giderilmesi)	Postoperatif	yok	1152	12,1	0,5	52	50	515	32	0,25	150	110	140
OLGU 8	10	35	K	Postoperatif eren dönem AV Blok (VSD kapatılması)	Postoperatif	yok	1471	7,8	1	40	30	370	-	0,25	120	92	110
OLGU 9	15	50	K	Konjenital AV tam Blok	Düşük ortalama kalp hızı	yok	580	5,6	0,9	74	45	604	10	1	160	110	110
OLGU 10	15	50	K	Konjenital AV tam Blok	Düşük ortalama kalp hızı	yok	702	10,3	0,5	58	35	741	13	0,7	80	112	110
OLGU 11	17	57	K	Postoperatif eren dönem AV Blok (Subaortik ridge giderilmesi)	Postoperatif	yok	983	23,3	0,25	56	40	381	-	0,25	180	130	136
OLGU 12	12	57	K	Konjenital AV tam Blok	Düşük ortalama kalp hızı	yok	550	8,5	0,7	78	39	525	10	0,5	80	90	90

Hastaların işlem öncesi ve sonrası verilerini içermektedir.

SS-23

Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi: Tek merkez deneyimi

Hakan Küçükler, Abdüsselam Genç, Hasan Türkmen, Mehmet Taha Kökbyık, Faruk Eren, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal
Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ:

Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), fiziksel veya duygusal stres ile tetiklenen polimorfik ventriküler taşikardi (VT) episodları ile karakterize olan, nadir görülen bir herediter aritmi sendromudur. Bu durum, yapısal olarak normal bir kalbi ve normal elektrokardiyografi (EKG) bulgularına sahip olan kişilerde gözlenir. Prevalansı yaklaşık 1:10.000 olan bu duruma bağlı olan mortalite, 35 yaşına kadar %30-50'lere ulaşmaktadır. CPVT olguları, genellikle senkop ve ani kardiyak ölüm ile tanı alırlar. Bu hastaların önemli bir kısmı, başlangıçta vazovagal senkop veya epilepsi gibi yanlış tanıları almaktadır. Bu çalışmada, merkezimizde takip edilen CPVT olgularının klinik özellikleri, genetik profili ve sonuçları incelenmiştir.

YÖNTEM:

Merkezimizde CPVT tanısı ile takipli olan olgular, retrospektif olarak incelenmiştir. Tüm olguların demografik özellikleri, klinik ve EKG bulguları, ekokardiyografi ve 24 saatlik ritim Holter sonuçları, elektronik dosya kayıtlarından incelenmiştir.

BULGULAR:

CPVT tanısı ile takip edilen 8 hastanın ortanca ilk başvuru yaşı $10,8 \pm 3,7$ (5-16) yıl, ortanca tanı yaşı ise 13 ± 4 (5-17) yıldır. Üç olgunun ebeveynlerinde akraba evliliği, 4 olgunun ailesinde ani ölüm öyküsü vardı. Beş olguda senkop öyküsü, 3 olguda ise kardiyak arrest öyküsü mevcuttu. Dört olgunun ritim Holter bulguları normal iken 3 olguda yüksek kalp hızlarında unifokal ventriküler ekstrasistol (VES), 1 olguda ise kalp hızından bağımsız olarak nadir VES'ler görüldü.

Ekokardiyografik incelemelerde 3 olguda sol ventrikül non-kompaksiyonu, 1 olguda hafif sol ventrikül dilatasyonu saptanırken diğer 4 olgunun incelemeleri normaldi.

Tanı, egzersiz testi (n=6) veya katekolamin infüzyon testi (n=2) ile provokasyon sırasında çift yönlü veya polimorfik VT'nin görülmesi ile konulmuştur. Ortalama kalp hızları VES'ler başladığında $131,8 \pm 11,9$, çift yönlü VT başladığında ise $152,5 \pm 10,0$ olarak hesaplandı. Egzersiz testi sırasında tüm olgularda VES'ler arttı ve unifokal VT görülen bir olgu dışında tüm olgularda çift yönlü VT görüldü. Tüm olgulara genetik test yapıldı. Yedi olguda RyR2 gen mutasyonu saptanırken 1 olguda patojenik mutasyona rastlanılmadı.

Hastalardan üçüne propranolol, birine nadolol, birine metoprolol, ikisine ise propranolol+flekainid tedavileri başlandı. Metoprolol kullanmasına rağmen senkopu devam eden bir hastanın tedavisi propranolol ile değiştirildi. Propranolol başlanmış olan üç olgudan birisinde kardiyak arrest geçirmesi nedeniyle bu hastanın tedavisine flekainid eklendi. İntrakardiyak defibrilatör (ICD) ile izlenen bir hastada uygun şok görülmesi sonucunda propranolol+flekainid kombinasyon tedavisine geçildi. Sadece propranolol ile takip edilen bir hastada yüksek doz tedaviye rağmen kardiyak arrest gelişmesi nedeniyle bu hastaya flekainid tedavisi ilave edildi ve sempatektomi uygulandı. Nadolol tedavisini düzensiz olarak alan bir olguda tenis oynarken kardiyak arrest gelişti. En baştan itibaren propranolol+flekainid kombinasyon tedavisi başlanmış olan bir olgunun izleminde semptom görülmedi. Metoprolol+flekainid tedavisi almakta olan bir hastanın tedavisi, devam eden ICD şokları nedeniyle propranolol+flekainid olarak değiştirildi. Uykudayken kardiyak arrest görülen bir olguya başlangıçta başka bir merkezde amiodaron tedavisi verilmişti. Bu olgu, CPVT tanısı aldıktan sonra tedavisi propranolol+flekainid olarak değiştirildi. Toplam 4 olguya transvenöz ICD implantasyonu yapıldı. Bunlardan üçüne bilateral sempatektomi de uygulandı. Çalışma periyodunda mortalite görülmedi.

SONUÇ:

CPVT, stres veya egzersiz ile tetiklenen senkop durumunda mutlaka araştırılmalıdır. Tanıda egzersiz testi ve genetik analiz çok değerlidir. CPVT ölümcül bir aritmi olduğu için tanı almış olan her hastaya yüksek doz propranolol+flekainid tedavisi hemen başlanmalı ve hastalar erken

dönemde sempatektomi açısından değerlendirilmelidir. Uygun tedaviye rağmen semptomları devam eden hastalara ICD takılması düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, CPVT, Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, taşikardi

CPVT ile izlenen olguların tedavi ve izlem şeması

Hasta No	Başlangıç tedavisi	Güncel tedavi	İzlemde senkop	İzlemde arrest	ICD	BTS	ICD şok öyküsü
1	Amiodaron	Propranolol + Flekainid	Var	Yok	Var	Var	Var
2	Propranolol	Propranolol + Flekainid	Var	Yok	Yok	Var	-
3	Propranolol	Propranolol + Flekainid	Var	Yok	Var	Reddetti	Var
4	Metoprolol	Propranolol	Var	Yok	Var	Yok	Var
5	Propranolol	Propranolol + Flekainid	Yok	Var	Yok	Var	-
6	Nadolol	Nadolol	Yok	Yok	Reddetti	Yok	-
7	Metoprolol + Flekainid	Sotalol + Flekainid	Var	Yok	Var	Reddetti	Var
8	Propranolol + Flekainid	Propranolol + Flekainid	Yok	Yok	Yok	Yok	-

ICD: İntrakardiyak defibrilatör; BTS: Bilateral torasik sempatektomi

SS-24

Çocuklarda ventriküler ekstrasistol: Tek merkez deneyimi

Hakan Küçüker, Abdüsselam Genç, Hasan Türkmen, Mehmet Taha Kökbiyık, Faruk Eren, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal
Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ:

Ventriküler ekstrasistol (VES), çocuklarda en yaygın ritim bozukluklarından biridir ve neredeyse tamamı yapısal kalp anormallikleri olmayan, kalp fonksiyonları bozuk olmayan çocuklarda saptanır. Altta yatan kalp hastalığı olmayan infant ve çocukların %15'inde, adolesanların ise %35'inde VES görülebilmektedir. Sık izole VES nedeniyle takipli olan hastalarda ventriküler taşikardi (VT) sıklığı daha fazladır. Bu çalışmanın amacı, kardiyak yapısal anormallikleri olmayan çocuklarda VES'lerin klinik seyrini değerlendirmek ve medikal tedavinin etkinliğini değerlendirmektir.

YÖNTEM:

Bu retrospektif çalışmada, kliniğimizde takipli olan olguların 24 saatlik ritim Holter kayıtları analiz edildi. Holter kayıtlarında izole VES tanısı konulan ve ekokardiyografide yapısal kalp hastalığı olmayan hastalar değerlendirmeye alındı. Konjenital kalp hastalığı, kardiyomiyopati, kanalopati veya koroner anomali nedeniyle takipli olan, kemoterapi alma öyküsü olan, kardiyopulmoner bypass öyküsü olan, ailesinde sinüs nodu disfonksiyonu, supraventriküler taşikardi, kalp bloğu, kardiyomiyopati veya kanalopatili bireyler olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. VES ilişkili kardiyomiyopatisi olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Olgular iki gruba ayrılarak VES sıklığı %10'un altında olanlar birinci gruba; %10 veya üzerinde olanlar ise ikinci gruba dahil edildi. Kontrol Holter'de VES sıklığının %5'in altında saptanması "parsiyel iyileşme", VES'lerin hiç görülmemesi ise "tam iyileşme" olarak tanımlandı.

BULGULAR:

Çalışmada toplam 20160 Holter sonucu değerlendirildi. Kriterleri karşılayan 226 hasta (%66 erkek) çalışmaya dahil edildi. Bu hastalardan 136'sında (%60,1) %10'un üzerinde VES saptandı. Ortalama takip süresi $8,7 \pm 3,2$ yıl, ortalama yaş $11,9 \pm 3,9$ yıldır. Hastaların %81,8'i semptomsuzken, en yaygın semptom çarpıntı idi ve beş hastada senkop gözlemlendi. Olguların elektrokardiyografik incelemelerinde sol dal bloğu paterni %41,5, sağ dal bloğu paterni %31,8 olguda görüldü. VES morfolojisi %26 olguda değerlendirilemedi. Sol dal bloğu paterni olan hastaların %89,3'ünde inferiyor aks, %9'unda süperiyor aks görüldü. Dört olguda VES nedeni kardiyomiyopati görüldü; bu olguların üçünde sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDD) Z skoru +2'den büyük olarak ölçüldü. Tüm hastalarda unifokal VES mevcutken sadece 3 hastada sustained VT, 24 hastada non-sustained VT ve 46 hastada couplet VES görüldü. Hastaların 72'si (%31,8) ilaç tedavisi aldı, en sık reçete edilen ilaçlar sırasıyla beta-blokerler, kalsiyum kanal blokörleri ve propafenon idi. Dört olguya EFÇ uygulandı. Bu olgulardan hiçbirinde VT indüklenemedi. Bu olguların 2'sinde sağ ventrikül çıkış yolundaki odağa başarıyla ablasyon uygulandı.

Bu çalışmada semptomlar, kardiyak fonksiyonlar, LVEDD, VT ve couplet varlığı açısından iki grup arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı; ancak antiaritmik ilaç kullanımı, Grup 2'de anlamlı olarak fazla saptandı. Takip döneminde hastaların %42'sinde VES sıklığında kısmi azalma, %22'sinde tam iyileşme gözlemlendi. VES sıklığındaki azalma yüzdesi açısından gruplar arasında anlamlı bir farklılık yoktu. Takip süresinin sonunda VES sıklığı, tedavi alan grupta %20,2'den (9,2-24,2) %12,3'e (5,3-15,2), tedavi almayan grupta ise %10,9'dan (5,3-19,2) %6,2'ye (1,3-11,2) geriledi ($p=0,46$). Çalışmamızda VES ilişkili kardiyomiyopati insidansı oldukça düşük saptandı (%1,7). VES sıklığı ile kardiyomiyopati gelişim riski arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı. RVOT veya sol fasikül kökenli semptomatik VT'lerde kateter ablasyon, ilk basamak tedavi olarak önerilir. Ancak, asemptomatik olgularda veya normal sistolik fonksiyonları olan hastalarda önerilmez.

SONUÇ:

Çocuklarda VES genellikle iyi bir prognoza sahiptir, çoğu semptomsuz olarak izlenir. Spontan regresyon oranları, etiyoloji ne olursa olsun oldukça yüksektir. VES sıklığını azaltmak için çoğunlukla tedavi gerekmemektedir. Bu hastalar, kardiyomiyopati gelişim riski açısından her kontrolde izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, çocuk, ventriküler ekstrasistol, VES

SS-25

Vazovagal Senkoplu Hastalarda Atriyal Ve Ventriküler Fonksiyonların Speckle-Tracking Ekokardiyografi İle Değerlendirilmesi

Ayşe Şimşek

Izmir Demokrasi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı İzmir

GİRİŞ-AMAÇ: Senkop, serebral hipoperfüzyona bağlı olarak postür kaybının eşlik ettiği geçici, ani, tam ve geri dönüşlü bir bilinç kaybı durumudur. Nörokardiyojenik senkop yada reflex senkop olarak da bilinen vazovagal senkop (VVS) çocukluk çağında en yaygın olarak görülen senkop tipi olup vakaların yaklaşık %50'den fazlasını oluşturur. Oldukça yaygın olarak görülmesine rağmen altta yatan patofizyolojik mekanizma halen net olarak anlaşılamamıştır. Sorumlu tutulan mekanizmalardan birisi ventriküler hipotenz buna göre de sempatik aktivasyon, ventriküler doluş basıncında azalma buna bağlı ventriküler kontraktilitede artış, ventriküler mekanoreseptörlerde aktivasyon ve ardından ani sempatik çekilme ve sistemik hipotansiyon gelişmesidir. Ancak bu noktada kardiyak odacıkların fonksiyonları halen araştırılmaya devam etmektedir. Bizim de bu çalışmada amacımız VVS' lu çocuk ve adolesan hastalarda istirahat halinde hem sol atriyum (LA) hem de sol ventrikül (LV) myokardiyal performansını speckle-tracking ekokardiyografik yöntem ile değerlendirmektir.

YÖNTEM: Pediatrik kardiyoloji polikliniğimize senkop nedeni ile başvuran ve vazovagal senkop tanısı alan hastalar çalışmamıza dahil edildi. Tüm hastalarımızın demografik özellikleri ve fizik muayene bulguları kaydedildi ardından konvansiyonel ekokardiyografi ve 2D-Speckle-tracking ekokardiyografi uygulandı.

BULGULAR: VVS tanılı 30 hasta ve 30 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması VVS ve sağlıklı kontrol grubunda sırası ile 13,3 ve 12,4 yıl idi. Ekokardiyografi sırasında ölçülen kalp hızı, sistolik ve diyastolik kan basınçları arasında fark izlenmedi Tablo 1. Konvansiyonel ekokardiyografide EF, FS ve SV arasında fark yok iken E/A oranı VVS' lu hastalarda daha düşüktü. Speckle-tracking strain ölçümlerinde hem LA hemde LV global sistolik strain değerinde anlamlı düşüklük izlendi. Tablo 2.

SONUÇ: Bu çalışmamızda VVS' lu hastalarda atriyal ve ventriküler deformasyon parametrelerini inceledik. Bildiğimiz kadarı çocukluk çağında hem atriyal hem de ventriküler myokardiyal performansın birlikte değerlendirildiği ilk çalışmadır. Sonuçlarımıza göre sol atriyal rezervuar strain ve sol ventrikül longitudinal global strain kontrol grubuna göre daha düşük, VVS' lu hastalarda istirahat sırasında myokardiyal kontraktilite daha zayıftı. Hensel ve ark tarafından da VVS' lu çocuklarda sol ventrikül longitudinal, sirkumferensiyel strain ve strain rate değerlerinin kontrol grubuna göre düşük olduğu hatta tilt testi pozitif olan hastalarda azalmanın daha belirgin olduğu bildirilmiştir. LA strain parametrelerinden özellikle de LA reservoir strain ölçümlerinin, invaziv sol ventrikül doluş basıncı ile güçlü korele olduğuda daha önce bildirilmiştir. Bu sonuçlarımız VVS' lu hastalarımızda hem sol atriyal strain hemde sol ventrikül strain değerlerinin sağlıklı çocuklara göre düşük olması senkop etyolojisinde ventriküler teorinin tek başına yeterli olmadığı otomatik fonksiyonlarında etyolojide önemli olduğunu destekler nitelikte idi.

Sonuç olarak VVS lu hastalarda istirahat halinde myokardiyal kontraktilitenin düşük olduğunu etyolojide tek başına yeterli olmadığını söyleyebiliriz. Bu nedenle tedavi aşamasında otonomik fonksiyonları da göz önünde bulundurarak uygun tedavi rejimini uygulamalıyız.

Anahtar Kelimeler: Vazovagal senkop, 2D-Speckle Tracking Echocardiography, atriyal fonksiyon, ventriküler fonksiyon

Vazovagal senkop ve kontrol grubuna ait demografik ve klinik bulgular

Değişken	Vazovagal senkoplu grup	Sağlıklı grup	P değeri
Yaş (yıl)	13.33±3.16	12.41±3.45	0.24
Cinsiyet (kız/erkek)	22/8	19/11	0.58
Kalp hızı	83.28±24.48	81.43±15.33	0.68
SBP (mmhg)	105.3±10.5	107.0 ±10	0.57
DBP (mmhg)	62.5± 9.4	65±8	0.87

Konvansiyonel ve Speckle- tracking ekokardiyografik peak sistolik LA ve LV strain sonuçları

Değişken	Vazovagal senkoplu grup	Sağlıklı grup	P değeri
Ejeksiyon fraksiyonu (%)	73.69±3.40	74.77±5.09	0.29
Fraksiyonel kısalma (%)	43.36±3.91	43.58±4.76	0.82
Stroke volüm(ml)	56.11±12.27	56.77±17.96	0.85
E/A	1.77±0.40	2.11±0.34	0.001
LV longitudinal strain (%)	17.86±1.88	19.49±2.22	0.001
LA peak systolic strain (%)	39.42±6.35	44.13±7.08	0.001

SS-26

Prematüre Doğan 7-11 Yaş Çocukların Kardiyak Fonksiyonlarının Ekokardiyografik Olarak Değerlendirilmesi

Nidai Dalokay¹, Ayşe Sülü², Pelin Köşger², Tuğba Barsan Kaya³, Birsen Uçar²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları ABD/Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları ABD/Çocuk Kardiyoloji, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları ABD/Neonatoloji, Eskişehir

GİRİŞ: Preterm doğum, dünya çapındaki doğumların %10'undan fazlasını oluşturur ve uzun dönemde kardiyovasküler hastalık riskinde artışla ilişkilendirilir. Preterm doğanlarda erişkin yaşta hipertansiyon ve iskemik kalp hastalığı gibi kardiyovasküler etkilenmeler olduğu gösterilmiştir. Genç erişkinlerde kalp yetersizliği riskinin 17 kata kadar arttığını gösteren çalışmalar bulunmaktadır. Yapılan çalışmalarda sistemik hipertansiyon ve bronkopulmoner displazi/ pulmoner hipertansiyon üzerinde sıklıkla durulmuş ve sağlıklı bireylerle karşılaştırmalar yapılmıştır. Ancak eşlik eden prenatal faktörler, neonatal faktörler (patent duktus arteriozus, intrakranial kanama, prematüre retinopatisi, nektotizan anterokolit), beslenme ile kardiyovasküler etkilenme hakkında veriler daha kısıtlıdır. Bu çalışmada amacımız; preterm doğum öyküsü olan okul çağı çocuklarda, detaylı ekokardiyografik analiz ile kardiyak değerlendirme yaparak, sağlıklı kontroller ile karşılaştırmak, ayrıca ekokardiyografik parametrelerin neonatal dönemdeki faktörlerle olan ilişkisini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Çalışmaya hastanemizde postnatal izlemi yapılmış prematüre doğum öyküsü olan 7-11 yaş arası 32 çocuk ve sağlıklı miad doğum öyküsü olan yaş ve cinsiyet uyumlu 32 çocuk alındı. Prematüre doğan çocukların perinatal verileri hasta dosyalarından elde edildi. Tüm çocuklara ekokardiyografik olarak pulse wave doppler, doku doppler, M mode, sağ ventrikül fraksiyonel alan değişimi, sol ventrikül longitudinal ve sirkumferansiyel strain, sağ ventrikül strain ve sol atrial strain için ekokardiyografik görüntü kayıtları alındı. Alınan kayıtlar offline olarak çalışıldı. Veriler SPSS paket programı kullanılarak analiz edildi.

BULGULAR: Prematüre doğum öyküsü olan çocuklar ile sağlıklı çocukların karşılaştırılmasında güncel yaş ve cinsiyet farkı yoktu, doğum haftası ve ağırlığı prematüre grupta anlamlı düşük saptandı. Prematüre grupta sistolik kan basıncı anlamlı düşük saptandı ($p < 0,001$). Pulse wave ölçümlerinde prematüre grupta mitral E ve A velositesi anlamlı yüksek bulundu ($p < 0,001$, $P = 0,01$). Doku doppler incelemelerde Septal E velositesi prematüre grupta anlamlı yüksek ($p = 0,007$), izovolümetrik relaksasyon zamanı ve miyokardiyal performans indeksi anlamlı düşük bulundu ($p = 0,06$, $p = 0,005$). Sol ventrikül M mode ölçümlerinde iki grup arasında anlamlı fark bulunmazken end-sistolik volüm prematüre grupta düşük saptandı (prematüre: $18,2 \pm 6,4$ ml, kontrol: $22,6 \pm 6,25$ ml, $p = 0,021$). Strain ekokardiyografide sol ventrikül longitudinal strain (prematüre: $-21,23 \pm 1,88$, kontrol: $-22,71 \pm 1,88$, $p = 0,003$), sağ ventrikül 4 boşluk (prematüre: $-19,74 \pm 5,61$, kontrol: $-26,12 \pm 4,11$, $p < 0,001$) ve serbest duvar strain (prematüre: $-21,99 \pm 7,04$, kontrol: $-30,54 \pm 4,86$, $p < 0,001$) kontrol grubuna göre düşük, sol atrial strain ve sol ventrikül sirkumferansiyel strain analizinde fark saptanmadı. Perinatal faktörler ile ekokardiyografik verilerin ilişkisi değerlendirildiğinde bronkopulmoner displazi varlığında LVESD ve LVEDD, IVSd ve LVPWd çapları daha düşük bulunmuştur. Patent duktus arteriozus, intraventriküler hemoraji, nekrotizan enterokolit, pulmoner hipertansiyon, inotrop tedavi ve prematüre retinopatisi öykülerinin varlığı, surfaktan tedavisi ve mekanik ventilatör modalitesi belirgin ekokardiyografik farklılığa neden olmamıştır.

SONUÇ: Prematüre doğum öyküsü olan çocuklarda okul çağında konvansiyonel ekokardiyografik incelemelerde belirgin patolojik bulgular saptanmasa bile ileri ekokardiyografik incelemelerde özellikle diyastolik fonksiyonlarda ve sağ ve sol ventrikül longitudinal strain incelemelerde sağlıklı kontrollere göre etkilenmeler gösterilmiştir. Perinatal faktörlerden en fazla fazla ekokardiyografik farklılığa neden olan bronkopulmoner displazi varlığıdır.

Anahtar Kelimeler: Prematürite, Strain ekokardiyografi, bronkopulmoner displazi,

SS-27

Marfan Sendromlu Çocuk Hastaların Miyokardiyal Tutulum Açısından İleri Ekokardiyografik Tekniklerle Değerlendirilmesi

Sinem Nur Selçuk¹, Ebru Aypar², Merve Soğukpınar³, Gülen Eda Ütine³, Pelin Özlem Şimsek Kiper³, Hayrettin Hakan Aykan², İlker Ertuğrul², Dursun Alehan², Tefvik Karagöz²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Genetik, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ:

Marfan sendromu (MFS), pediatrik yaşta bulguları başlayan sistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Mortalitenin en sık nedeni aortopatiler ve atrioventriküler kapak patolojileri olarak bilinmektedir. Son yıllarda hastalığın miyokardiyal tutulumuna da (Marfan kardiyomiyopatisi) yol açtığı bildirilmiştir. Erişkin hastalarda yapılan çalışmalarda hem sistolik hem de diyastolik miyokardiyal işlevlerde azalma saptanmıştır, pediatrik hastalarda ise çok az sayıda çalışma vardır. Bu çalışmanın amacı, MFS'li pediatrik hastaların ileri ekokardiyografi teknikleri ile miyokardiyal tutulum açısından değerlendirilmesidir.

YÖNTEM:

Ekim 2022'e kadar MFS tanısı almış, 18 yaşından küçük olan 58 hasta yeniden değerlendirildi; yenilenmiş Ghent kriterlerini karşılayan ve katılmayı kabul eden 27 hasta çalışmaya dahil edildi. Özgeçmiş, soygeçmiş, ilaç kullanımı ve kardiyak cerrahi öykülerine ait veriler değerlendirildi. Ventriküllerin sistolik ve diyastolik işlevleri 2 boyutlu (2D), M-mod, akım Doppler ve doku Doppler ekokardiyografi ile ölçüldü; ayrıca 2D strain ekokardiyografiyle global tepe-sistolik longitudinal strain ölçülerek (Şekil 1) sol ventrikül işlevleri değerlendirildi. Bu ölçümler, yaşa ve vücut yüzey alanına göre sağlıklı çocuklara ait Z-skorlarıyla karşılaştırıldı. Miyokardın temel ileti işlevleri 12 kanal elektrokardiogram (EKG) ve 24 saatlik Holter monitorizasyonu ile değerlendirildi.

BULGULAR:

Hastaların ortalama yaşı 11.8 ± 3.7 yıl (5-17 yıl) idi, %40'ı beta-bloker (metoprolol veya propranolol), %29'u losartan, %14'ü enalapril kullanmaktaydı; %37'sinde aile öyküsü mevcuttu; %44'ünde moleküler test (tüm ekzom sekanslama veya FBN1 dizi analizi) yapılmıştı ve test yapılanların %83'ünde FBN1 gen mutasyonu heterozigot saptanmıştı. Kardiyak cerrahi açısından 1 hastada mitral kapak replasmanı, 1 hastada mitral ve aortik kapak replasmanı öyküsü vardı. Çalışmadaki değerlendirmelerde aort kökü genişlemesi 50 mm üzerinde saptanan 2 hastaya cerrahi müdahale önerildi. Hastaların %88'inde aort kökü genişlemesi, %96'sında mitral kapak prolapsusu, %12'sinde ağır mitral yetersizlik saptandı. Sol ventrikülün M-mod ölçümlerinde ejeksiyon fraksiyonu tüm hastalarda normal ve "mitral annular plane systolic excursion" (MAPSE) ölçümleri ise %91 hastada normal saptandı, ancak hastaların yaklaşık %39'unda doku Doppler ölçümlerinde s' dalgası düşük bulundu; %36'sında sol ventrikülde anormal relaksasyon saptandı; %50'sinde strain yüzdeleri yaşa göre düşüktü. Sağ ventrikül değerlendirmelerinde hastaların %80'inde "tricuspid annular plane systolic excursion" (TAPSE) normaldi, %54'ünde doku Doppler ölçümlerinde s' dalgası düşük bulundu, %12'sinde anormal relaksasyon bulguları görüldü. Kardiyak cerrahi öyküsü olmayan ve asemptomatik 2 hastanın Holter monitorizasyonunda düşük oranda ventriküler aritmiler (non-sustained ventriküler taşikardi, bidirectional ventriküler ekstrasistoller) izlendi. Mitral ve aortik kapak replasmanı yapılan hastanın Holter monitorizasyonunda %4 oranında ventriküler ekstrasistoller izlendi.

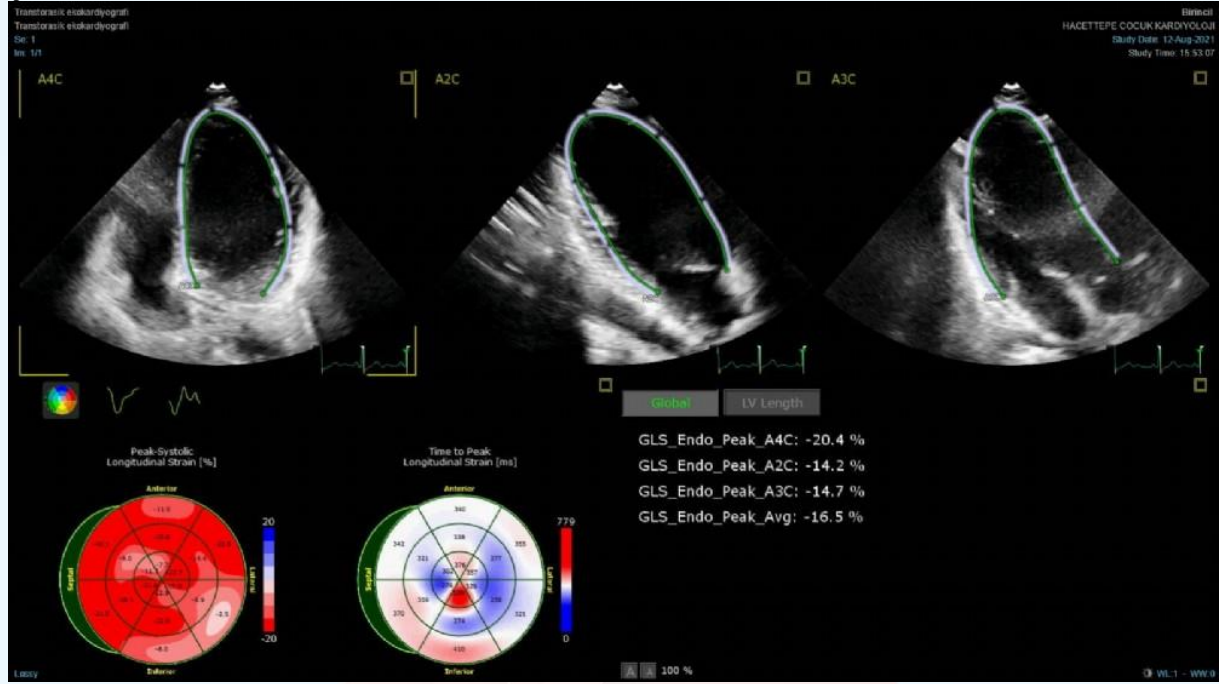
TARTIŞMA VE SONUÇLAR:

MFS'li hastalarda sol ventrikülde genişleme, sistolik ve diyastolik işlevlerde azalma, ventriküler aritmiler olduğu ve nadiren kalp nakline gidecek kadar ağır dilate kardiyomiyopatiye ilerlediği bilinmektedir. Bu bulgular genellikle aortopatiler, kapak patolojileri veya geçirilmiş cerrahi işlemler ile ilişkilendirilmiştir ancak fibrillin-1 proteininin işlevleri anlaşıldıkça miyokardın intrinsik faktörlerinin de ventriküler işlev bozukluklarından sorumlu olduğu görülmüştür. Fibrillin-1 bağ dokuda yapısal olarak bulunmasının yanı sıra, transforming growth factor- β (TGF- β) gibi

mediyatörleri bağlayarak fibrozisi önlemekte etkilidir. Fibrillin-1 gen defekti sonucunda lokal TGF- β artışının, miyokardiyal fibrozise yol açtığı düşünülmektedir. Bu çalışmada miyokardiyal sistolik ve diyastolik işlev bozukluğu düşündüren ekokardiyografi bulgularının saptanması, çocukluk çağında da kardiyomiyopati bulgularının başlamakta olduğunu düşündürmektedir. Bu sonuçlar doğrultusunda, MFS'li pediatrik hastalarda ventrikül işlevlerinin konvansiyonel yöntemlere ek olarak akım Doppler, doku Doppler ve strain ekokardiyografi gibi yöntemlerle ölçülmesini ve hastaların ileti sistemi açısından değerlendirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Doppler, fibrillin-1, kardiyomiyopati, strain, ventriküler aritmi

Şekil 1



2D strain ekokardiyografiyle global tepe-sistolik longitudinal strain ölçülerek sol ventrikül işlevlerinin değerlendirilmesi.

SS-28

Cerrahi ve Transkateter Kapatılmış ASD'lerin Sağ Ventrikül Fonksiyonlarının Strain Ekokardiyografi ile Karşılaştırılması, Tek Merkezli Uzun Dönem İzlem Sonuçları

Serra Karaca¹, Kemal Nişli¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç

Atriyal septal defekt (ASD), ikinci en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Soldan sağa şanta bağlı olarak zamanla sağ atriyal ve ventriküler dilatasyon, atriyal aritmiler, triküspid kapak yetersizliği, sağ kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon gelişebilir. Sekundum tip ASD'ler sağ kalp boşluklarında genişlemeye neden olduğunda kapatılabilirler. Kapatma için genellikle transkateter cihaz ve daha nadir olarak açık cerrahi yöntemleri kullanılır. Transkateter kapatma kardiyopulmoner baypasa gerek olmaması, sternotomi skarının önlenmesi, daha kısa hastanede kalış süresi ve daha düşük komplikasyon oranları ile cerrahi kapatmaya göre birçok avantaj sunar. Bununla birlikte transkateter ve cerrahi kapatma yöntemlerinin uzun dönemde sağ ventrikül fonksiyonları üzerindeki subklinik etkileri ortaya konulmamıştır. Bu çalışmada sağ ventrikül speckle-tracking strain ekokardiyografi ile sekundum ASD kapatma yöntemlerinin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olan uzun dönem etkilerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem

Kasım 2021 ile Şubat 2022 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğinde takip edilen 13-18 yaş arası 27 transkateter kapatılmış, 26 cerrahi yöntemle kapatılmış sekundum ASD tanılı hasta ve 40 sağlıklı kontrol hastası çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalara transtorasik ekokardiyografi ve subklinik miyokardiyal fonksiyonun değerlendirilmesi için sağ ventrikül speckle-tracking strain ekokardiyografi uygulandı. Strain ölçümleri bilgisayar programı (TOMTEC Imaging Systems, Munich, Germany) ile yapıldı.

Bulgular

Cerrahi yolla kapatılan Sekundum tip ASD'lerde defekt çapı (20.50 ± 3.61 mm), transkateter yolla kapatılan hastalardaki defekt çapına (14.63 ± 3.6 mm) göre istatistiksel olarak anlamlı artmış saptanmıştır ($p < 0.001K$). Kapatma işleminin uygulama yaşları arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır. Sağ ventrikül serbest duvar (RVFWSL) ve dört boşluk longitudinal strain (RV4CSL) değerleri cerrahi kapatılan hastalarda transkateter olarak kapatılan hastalar ve kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı azalmış saptanmıştır ($p < 0.001K$ ve $p < 0.001x2$). TAPSE değeri de cerrahi kapatılan hasta grubunda benzer şekilde azalmış saptanmıştır ($p < 0.001K$).

Sonuç

Çalışmamızın sonuçlarına göre cerrahi yolla kapatılmış sekundum tip ASD'li hastalarda daha sık sağ ventrikül disfonksiyonu saptanmıştır. Bunun nedeni cerrahi yöntemle kapatılan hastalarda defekt çapının anlamlı artmış olması ve kardiyopulmoner baypasa gereksinim olması olabilir. Bu hastalarda cerrahi yaşının erkene çekilmesi sağ ventrikül fonksiyonlarının subklinik olarak da korunması için bir seçenek olabilir. Günümüzde transkateter kapatma hasta konforu ve daha az postoperatif komplikasyon avantajları sağlaması nedeniyle öncelikli tercih sebebidir. Ancak sağ ventrikül fonksiyonlarının cerrahi yöntemle kapatılan grupta daha düşük saptanmasının açıklanabilmesi için yüksek vaka sayılı çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, cerrahi, strain ekokardiyografi, transkateter



Tablo 1

DEĞİŞKENLER	KONTROL (n=40)	TRANSKATETER (n=27)	CERRAHİ (n=26)	P DEĞERLERİ
YAŞ	15.08±2.0145	15.02 ± 1.81	15.15 ± 1.9	0.990 ^K
ERKEK, n (%)	18, (45%)	11, (41%)	12, (46%)	0.913 ^{X2}
İŞLEM YAŞI		7.02 ± 2.12	6.92 ± 3.62	0.396 ^K
VKİ	21.43 ± 2.02	21.37 ± 2.49	21.88 ± 2.77	0.704 ^K
ASD ÇAPI (mm)		14.63 ± 3.6	20.50 ± 3.61	<0.001 ^K
RBBB VAR, n (%)	0	1, (4%)	3, (12%)	0.77 ^{X2}
RVFWSL	-24.18 ^{xy} ± 3.45	-20.29 ^{xz} ± 2.06	-15.39 ^{yz} ± 6.96	<0.001 ^K
RVFWSL BOZULMUŞ, n (%)	0 ^y	2 ^z , (7%)	17 ^{yz} , (65%)	<0.001 ^{X2}
RV4CSL	-24.18 ^{xy} ± 3.04	-20.44 ^{xz} ± 2.8	-16.76 ^{yz} ± 2.08	<0.001 ^K
RV4CSL BOZULMUŞ, n (%)	0 ^{xy}	4 ^{xz} , (15%)	20 ^{yz} , (77%)	<0.001 ^{X2}
TAPSE (mm)	18.15 ^{xy} ± 2.04	19.74 ^{xz} ± 2.55	14.35 ^{yz} ± 1.98	<0.001 ^K
RV ÇAPI (mm)	34.73 ^y ± 2.1	35.56 ± 1.9	36.73 ^y ± 2.1	0.004 ^K
PAB (mmHg)	15.85 ± 0.9	16.07 ± 1.1	16.42 ± 1.6	0.468 ^K
RA (mm)	31.25 ^{xy} ± 2.31	32.52 ^{xz} ± 2.06	34.19 ^{yz} ± 2.12	<0.001 ^K
LA (mm)	33.40 ^{xy} ± 2.54	34.89 ^{xz} ± 1.69	34.81 ^y ± 1.58	0.009 ^K
LVEDD (mm)	47.28 ± 3.49	47.96 ± 4.33	47.85 ± 3.51	0.798 ^K
IVS (mm)	8.698 ± 0.74	8.819 ± 0.83	8.54 ± 0.91	0.331 ^K
LVEF	67.15 ± 3.86	66.52 ± 3.86	68.04 ± 3.28	0.284 ^K
İZLEM SÜRESİ		8±2.06	8.2±3.3	0.77

^K Kruskal Wallis (Mann-Whitney u test) / ^{X2} Chi-Square Test (Fischer Test)^x Significance between control group and transcatheter group / ^y Significance between control group and surgical group^z Significance between transcatheter group and surgical group

Tablo 2

DEĞİŞKENLER	SPEARMAN CORRELATION ANALYSIS			
	RVFWSL		RV4CSL	
	r	P Değeri	r	P Değeri
RVFWSL			0.857**	<0.001
RV4CSL	0.857**	<0.001		
İŞLEM YAŞI	0.284*	0.039	0.254	0.066
ASD ÇAPI (MM)	0.774**	<0.001	0.690**	<0.001
TAPSE (MM)	-0.610**	<0.001	-0.560**	<0.001
RV CAPI (MM)	0.203	0.050	0.255*	0.013
PAB (MMHG)	0.160	0.126	0.168	0.107
RA (MM)	0.290**	0.005	0.311**	0.002
LA (MM)	0.017	0.871	0.098	0.348
LVEDD (MM)	-0.055	0.598	0.039	0.712
IVS (MM)	-0.199	0.056	-0.150	0.152
LVEF	0.045	0.668	0.137	0.189

* p<0.05 / ** p<0.01



Tablo 3

UNIVARIATE REGRESSION

DEĞİŞKENLER	RVFWSL			RV4CSL		
	OR	95% CI	P DEĞERİ	OR	95% CI	P DEĞERİ
İŞLEM TÜRÜ	23.611	4.53-123.1	<0.001	19.17	4.73-77.71	<0.001
İŞLEM YAŞI	1.250	1-1.56	0.050	1.16	0.95-1.42	0.151
ASD ÇAPI (MM)	2.015	1.38-2.93	<0.001	1.57	1.25-1.96	<0.001
TAPSE (mm)	0.479	0.33-0.69	<0.001	0.47	0.33-0.67	<0.001
RV CAPI (mm)	1.685	1.20-2.37	0.002	1.65	1.21-2.27	0.002
PAB (mmhg)	1.776	1.17-2.7	0.007	1.51	1.03-2.21	0.034
RA (mm)	1.723	1.27-2.34	<0.001	1.64	1.25-2.16	<0.001
LA (mm)	1.191	0.93-1.53	0.169	1.20	0.96-1.51	0.116
LVEDD (mm)	1.066	0.94-1.21	0.337	1.09	0.96-1.23	0.169
IVS (mm)	0.852	0.45-1.61	0.624	1.04	0.59-1.82	0.905
LVEF	1.039	0.91-1.2	0.583	1.11	0.97-1.27	0.116
RBBB	13.687	1.34-140.3	0.028	9.71	0.96-98.4	0.054
CİNSİYET	0.904	0.33-2.51	0.845	1.38	0.54-3.5	0.499

MULTIVARIATE REGRESSION

DEĞİŞKENLER	RVFWSL			RV4CSL		
	OR	95% CI	P DEĞERİ	OR	95% CI	P DEĞERİ
ASD ÇAPI (mm)	2.17	1.25-3.78	0.006	1.4	1.1-1.78	0.006
TAPSE (mm)	0.58	0.34-0.98	0.040	0.63	0.44-0.9	0.012

Forward LR

SS-29

Nadir bir patoloji: Subklavyen arter izolasyon sendromu

Fatma Sevinç Şengül¹, Mustafa Nalbant¹, Pelin Ayyıldız¹, Sertaç Haydin², Aysel Türkvatan³, Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

GİRİŞ & AMAÇ: Subklaviyan arter izolasyonu (SCAİ), subklavian arterin (SCA) aortik arkta çıkmadığı ve duktus arteriosus yoluyla pulmoner artere bağlandığı nadir bir aortik ark anomalisidir. Başta Fallot tetralojisi olmak üzere diğer konjenital anomalilere de eşlik etmektedir. Literatürde sağ arkus aorta olgularına eşlik eden sol subklaviyan izolasyon sendromu yaklaşık %0,8 oranında görülürken, sol arkus aorta-sağ subklaviyan izolasyon sendromu ise daha az sıklıkta görülmektedir. Bu nadir görülen hastalığın tanısı, eşlik eden diğer konjenital kalp hastalıkları, tanıda kullanılan görüntüleme yöntemleri ve uygulanan tedaviler sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Olgu 1: Sol kolda klodikasyon semptomları olan ve patent duktus arteriozus (PDA) tanısı alan beş yaşında kız çocuğu, girişimsel PDA kapatılması için yönlendirildi. Sağ kol sistolik kan basıncının sol kolundan 30 mm Hg daha yüksek olduğu saptandı. Ekokardiyografide alışılmadık bir PDA tespit edildi. Kateter anjiyografide sağ arkus aorta ile birlikte vertebral arter çalma sendromuna yol açan sol SCAİ saptandı ve ADO-II ile PDA oklüzyonu uygulandı.

Olgu 2: Ventriküler septal defekt, aort kapak prolapsusu, çift odacıklı sağ ventrikül tanıları ile 2,5 yaşında kateter anjiyografi uygulanan hastada sağ arkus aorta ile birlikte APCA ile dolan sol trunkus brakiosefalikus izolasyonu tanısı konuldu. Hasta mevcut patolojileri için opere oldu.

Olgu 3: Yedi aylıkken yapılan kateter anjiyografide sağ arkus aorta- Sol SCAİ (desendan aorta ve Sol vertebral arterden retrograd dolmakta) saptanan Fallot tetralojisi (TOF) tanılı hastaya sekiz aylıkken uygulanan düzeltme operasyonu sırasında sol SCAİ'nin PDA ile de bağlantısı olması nedeni ile çalma sendromunu ortadan kaldırmak için PDA divizyonu uygulandı.

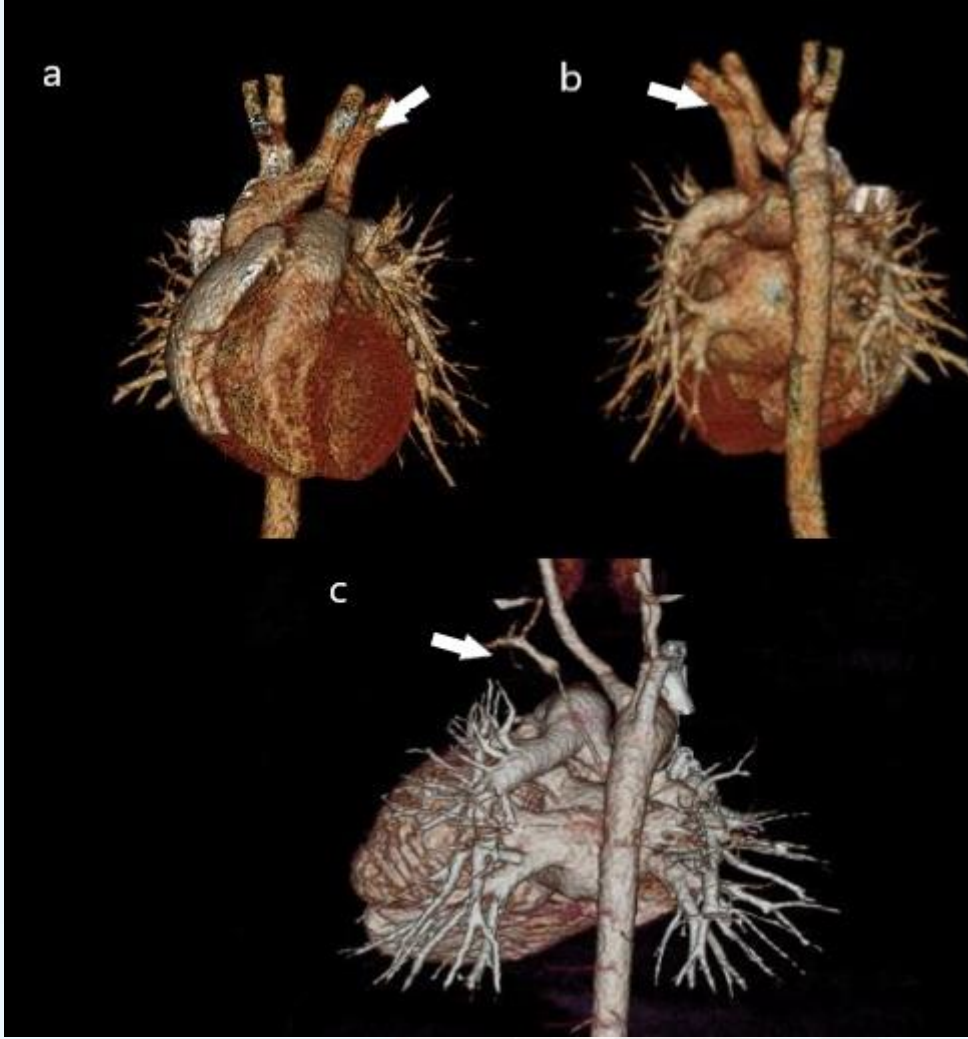
Olgu 4: Bir buçuk yaşındayken dış merkezde TOF nedeni ile opere edilen hastaya 10 yaşındayken pulmoner valvuloplasti amacı ile yapılan kateter anjiyografide APCA ile dolan sol SCAİ tanısı konuldu. Hastanın belirgin semptomu olmadığından izlem planlandı.

Olgu 5: Bir günlükken kompleks konjenital kalp hastalığı (Triküspit atrezisi-VA diskordans, L loop ventriküller, L malpoze büyük damar ilişkisi, restriktif bulbovenriküler foramen, Aortik interruption tip-B, geniş PDA) tanısı ile dış merkezden sevk edilen hastaya BT de sağ SCAİ tanısı konuldu. Hastaya farklı zamanlarda bilateral pulmoner arter banding, PDA stenti yapılmasının ardından yedi aylıkken Comprehensive stage 2 palyasyon (interruption tamiri, DKS anastomozu, PDA divizyonu, bilateral bidirectional Glenn operasyonu) ile birlikte sağ SCA ile sağ karotis arter side-by-side anastomoz yapıldı.

SONUÇ: Subklaviyan izolasyon sendromu, subklaviyan ve pulmoner çalma nedeniyle vertebrobaziler yetmezliğe neden olabileceğinden bu patolojinin tanınması önemlidir. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi, izole subklaviyan arterin, aortik ark veya aynı taraftaki ortak karotid arter üzerine reimplantasyonunu içerir. İlave kardiyak patolojisi olmayan, PDA ile pulmoner artere bağlanan SCAİ'nin neden olduğu çalma sendromunun tedavisi transkateter PDA kapatılarak güvenle uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: arkus aorta anomalisi, subklavyen arter izolasyon sendromu, subklavyen çalma

Resim 1



3D Bilgisayarlı tomografik görüntülemelerde 1. olguya ait sol subklavyen arter izolasyonunun anterior (a) ve posteriyor (b) görünümü, 4. olguya ait sol subklavyen arter izolasyonunun posteriordan (c) görünümü.

Tablo 1

	Tanı zamanı	Eşlik eden hastalık	Aortik ark	Subklavyen izolasyon sendromu	Klinik bulgu	Tedavi	Prognoz
Olgu 1	5 aş	PDA	Sağ	Sol	Sol kolda klodikasyon	Transkatater PDA kapatılması	
Olgu 2	2,5 yaş	VSD, PDA	Sağ	Sol (Trunkus brakiosefalikus)	Kalp yetersizliği	VSD- PDA kapama	
Olgu 3	8 ay	TOF	Sağ	Sol	Siyanoz	Tam düzeltme	
Olgu 4	10 yaş	TOF	Sağ	Sol	Siyanoz	Tam düzeltme	
Olgu 5	2 gün	Triküspid Atrezi, ASD, VSD, Aortik İnterruption	Sol	Sağ	Kalp yetersizliği, siyanoz	Comprehensive stage2 palyasyon	Exitus

Hastaların özellikleri

SS-30

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül Hastalarında Transtorasik Ekokardiyografi ve BT Anjiyografi'nin Cerrahi Anatomi Öngörüsünün Değerlendirilmesi

Ali Nazım Güzelbağ¹, Demet Kangel¹, İsa Özyılmaz¹, Serap Baş², Selin Sağlam³, Ezgi Direnç Yücel³, Eymen Recep⁴, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Ali Can Hatemi⁴, Erkut Öztürk¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Radyoloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Çift çıkışlı sağ ventrikül(DORV) yenidoğanlarda siyanotik kalp hastalığının önemli nedenlerinden biridir ve cerrahi tedavisi hastanın kardiyak patolojisinin alt çeşidi ve hemodinamisine göre değişebilmektedir. Özellikle Çift çıkışlı sağ ventrikül hastalarında koroner anomali varlığı, arkus hipoplazisi gibi ek patolojiler cerrahi sonuçları etkileyebilir. Bu çalışmada operasyon öncesi çekilen BT anjiyografi ve transtorasik ekokardiyografik incelemelerin cerrahi anatomiye değerlendirmesindeki katkılarının karşılaştırılması amaçlandı.

YÖNTEM: 1 Eylül 2022- 1 Aralık 2023 tarihleri arasında kliniğimizde tanı almış DORV hastaları değerlendirildi. Cerrahi operasyon sırasında tanımlanan cerrahi anatomi altın standart kabul edildi. Operasyon öncesinde çekilen transtorasik ekokardiyografi ve kardiyak BT anjiyografileri bulguları değerlendirildi. Hastaların AV bağlantıları; VA bağlantılarını değerlendirildi. Büyük arterlerin uzaysal ilişkileri, koroner arter paterni, arkus aorta anatomisi, ventriküler septal defektin özelliği (perimembranöz, inlet, outlet, inlet+ outlet, subpulmonik, subaortik) değerlendirildi. Sonuçlar istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmamıza 40 hasta mevcuttu. Hastaların %50'si erkekti. Median yaş 2 ay (IQR 1-3 ay) dı. Ekokardiyografi bulgularına göre büyük damarların uzaysal ilişkisi 11 olguda normal, 12 olguda side by side, 11 olguda D malpoze, 4 olguda L malpoze ve 2 olguda inversus şeklindeydi. BT anjiyografi bulgularına göre büyük damarların uzaysal ilişkisi 11 olguda normal, 10 olguda side by side, 12 olguda D malpoze, 5 olguda L malpoze ve 2 olguda inversus şeklindeydi. Cerrahi anatomiye göre büyük damarların uzaysal ilişkisi 11 olguda normal, 12 olguda side by side, 12 olguda D malpoze, 4 olguda L malpoze ve 1 olguda inversus şeklindeydi. Her iki görüntüleme yöntemi büyük damarların uzaysal ilişkisini %96 doğrulukla göstermekteydi. Ekokardiyografi bulgularına göre 5 olguda (%12.5) koroner anomali mevcuttu. BT anjiyografi bulgularına göre 9 olguda (%22.5) koroner anomali mevcuttu. Cerrahi anatomide 10 olguda (%25) koroner anomali mevcuttu. Her iki görüntüleme yöntemi BT anjiyografide daha yüksek olarak (%95 vs 90) cerrahi anatomiye uyumluydu. Ekokardiyografi bulgularına ek olarak 4 olguda BT anjiyografi bulguları ventriküler septal defektin konumu hakkında ek fikir verip cerrahi stratejiyi değiştirmişti.

TARTIŞMA: Her iki görüntüleme yönteminde cerrahi sırasında tanımlanan anatomiye öngörmede başarılıydı. Özellikle DORV gibi kompleks kardiyak patolojilerde cerrahi anatomiye öngörme ve operasyon planlanmasında transtorasik ekokardiyografi ile BT anjiyografinin kombine kullanımı yararlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül, BT anjiyografi, Transtorasik ekokardiyografi

SS-31

Covid 19 Pandemisi Sonrası Covid Dışı Miyokardit Olgularımızın ve Kontrol MRI Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Demet Kangel¹, Serçin Özkök², Halise Zeynep Genç¹, İsa Özyılmaz¹, Serap Baş², Hatice Dilek Özcanoğlu³, Erkut Öztürk¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Radyoloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve reanimasyon Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Miyokardit etiolojisinde en sık sebep viral enfeksiyonlardır. Pandemi sürecinde pek çok çalışmada COVID-19 enfeksiyonu ve komplikasyonlarına odaklanılmış olup bu çalışmada pandemi sonrası COVID-19 dışı miyokardit olgularının klinik ve laboratuvar bulgularının, görüntüleme sonuçlarının ve kontrol kardiyak magnetik rezonans görüntüleme sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: Ağustos 2022-Kasım 2023 tarihleri arasında Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi'nde miyokardit tanısıyla yatırılarak tedavi görmüş 49 hasta üzerinde retrospektif olarak gerçekleştirildi. Olguların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, laboratuvar sonuçları, viral solunum yolu panelleri, elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve kardiyak magnetik rezonans görüntüleme (MRI) sonuçları değerlendirildi. Ayrıca kontrol kardiyak MRI çekilen 16 hastamızın MRI sonuçları değerlendirildi. MRI çekimleri Philips Achieva® 1.5 Tesla magnet field cihaz ile gerçekleştirildi. MRI sonuçları 2018 modifiye Lake Louise Kriterlerine göre değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya 49 hasta alındı. Hastaların median yaşı 15 olup 11'i kız 38'i erkekti. 20 hastamızda yakın zamanda geçirilmiş ÜSYE öyküsü mevcuttu. En sık başvuru şikayeti %75 ile göğüs ağrısı idi. Diğer sık görülen semptomlar ateş (%20), çarpıntı (%9) ve nefes darlığı (%9) idi. 21 hastanın solunum yolu viral paneli sonucunda etken saptanamazken etken saptananlar arasında en sık enterovirüs (n:10, %20), adenovirüs (n:7, %14) ve COVID dışı coronavirüs suşları (n:4, %8) saptandı. Daha az sıklıkla influenza (n:3), parainfluenza (n:2), bocavirüs (n:1) ve adenovirüs (n:1) saptandı. Medyan troponin değeri 267 ng/l, CK-MB 11,8 ng/ml, nt-proBNP 367 pg/ml saptandı. EKG'de en sık görülen bulgular sırasıyla sinüs taşikardisi (n:29, %59), ST-T değişiklikleri (n:15, %31) ve ventriküler ekstrasistoller (n:9 %18) idi. Ekokardiyografik değerlendirmede 15 hastamızda (%31) sol ventrikül sistolik disfonksiyonu mevcut iken taburculukta 5 hastamızda (%10) ventrikül disfonksiyonu sebat etmekte idi. 16 hastamızın (%33) yoğunbakım ihtiyacı olurken 13'ünün (%26) inotrop ihtiyacı oldu. ECMO desteği ihtiyacı olan ve kaybedilen olgumuz olmadı. Tüm hastalarımız kardiyak MRI ile değerlendirildi. İlk MRI için ortalama çekim süresi 11 gün idi. Hastaların %80'inde geç gadolinium tutulumu (LGE) görüldü. Ortalama LGE yüzdesi %4,8 idi. 23 hastada (%47) miyokardiyal ödem, 11 hastada perikardiyal efüzyon (%22) vardı. 16 hasta kontrol kardiyak MRI ile değerlendirildi. Ortalama kontrol süresi 76 gün idi. İlk MRI'da LGE pozitif olan 14 hastadan 3'ünde tutulum olmazken 9'unun LGE yüzdesinde azalma izlendi. 5'inde ise aynı kaldığı görüldü. T2 ağırlıklı görüntülemelerde bulguların gerilediği, nativ T1 ve ekstraselüler volüm (ECV) değerlerinde anlamlı azalma olmadığı görüldü. Kontrol MRI'ların hiçbirinde perikardiyal efüzyon izlenmedi.

SONUÇ: Pandemi sonrası COVID-19 dışı olgular değerlendirildiğinde viral etmenlerden özellikle enterovirüs ve adenovirüs hala etiolojide önemini korumaktadır. Kardiyak MRI olguların tanı, takip ve değerlendirilmesinde önemli bir yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Kardiyak magnetik rezonans görüntüleme, Miyokardit, Troponin

SS-32

Kawasaki hastalarının değerlendirilmesi: Sistemik immün-inflamasyon indeksi koroner tutulumu öngörebilir mi?

Merve Oguz, Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Emine Sayın
Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ-AMAÇ: Kawasaki hastalığı nedeni bilinmeyen ve genellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda görülen bir sistemik vaskülitir. En önemli komplikasyonu koroner arter anevrizmasıdır. Günümüzde, periferik hemogram parametrelerine dayalı geliştirilen hematolojik indeksler; enflamatuar prognostik belirteçler olarak yaygın bir şekilde kullanılmaktadır. Trombosit, nötrofil ve lenfosit sayılarının birlikte kullanılarak hesaplanan Sistemik İmmün-Inflamasyon İndeksi (Sİİ); inflamasyonun şiddetini göstermede diğer basit parametrelerden daha üstün olabilir. Bu çalışmada Kawasaki hastalarımızın değerlendirilmesi ve Sİİ'nin koroner arter tutulumunu tahmin ettirmede rolü olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ocak 2011-Aralık 2022 tarihleri arasında Pediatrik Kardiyoloji Kliniği tarafından Kawasaki hastalığı tanısıyla izlenen hastalar geriye dönük olarak incelendi. Tüm hastalar ve kontrol grubunun, yaş, cinsiyet gibi epidemiyolojik özellikleri ve başvuru anındaki tam kan sayımı parametreleri (beyaz küre, nötrofil, lenfosit, nötrofil/lenfosit oranı (NLO) trombosit sayısı, ortalama trombosit hacmi (MPV)), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP) düzeyleri kaydedildi. Hasta grubunda elektrokardiyografi ve ekokardiyografi bulguları ve tedaviye yanıtları değerlendirilip kaydedildi. Sİİ formül kullanılarak hesaplandı. Pediatrik Multisistem İnflamatuar Sendrom (MIS-C) hastaları çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR: Çalışmamıza dahil edilen akut Kawasaki hastalığı olan toplam 62 hastanın en küçüğü 3 aylık en büyüğü 12 yaşında olup, ortalama yaş 44 ± 39 ay idi. Hastaların 29'u kız (%47), 33'ü (%53) erkekti. Hasta ve kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet, vücut ağırlığı, boy açısından istatistiksel olarak farklılık yoktu ($p > 0,05$). Sİİ Kawasaki hastalarında ortalama 2348 ± 2033 , kontrol grubunda 300 ± 218 olarak hesaplanmış olup hasta grubunda anlamlı yüksekti ($p < 0,05$). MPV düzeyi hasta grubunda kontrol grubuna göre düşük olmakla birlikte bu farklılık istatistiksel olarak anlamlı değildi. Hastaların 43'ü (%69) komplet Kawasaki; 19'u (%30) inkomplet Kawasaki idi. MPV komplet Kawasaki grubunda $7,7 \pm 0,8$ fl, inkomplet Kawasaki hastalarında $8,5 \pm 1,3$ fl idi. Komplet Kawasaki hastalarında MPV anlamlı olarak düşüktü ($p < 0,05$). Sİİ komplet Kawasaki hastalarında ortalama 2348 ± 2033 , inkomplet Kawasaki hastalarında 2643 ± 243 olarak hesaplandı. İnkomplet Kawasaki hastalarında Sİİ daha yüksekti ancak bu farklılık anlamlı değildi. ($p > 0,05$). Subakut dönemde hastaların 15'inde (%24) koroner tutulumu mevcuttu. Koroner tutulumu olan hastaların 9'sunda koroner arterlerde anevrizma vardı. Koroner tutulumu olan hastalarda olmayanlara göre başvuruda nötrofil sayısı, NLO, trombosit sayısı ve Sİİ anlamlı yüksekti ($p < 0,05$). Anevrizması olan hastalarda ortalama trombosit sayısı 777333 ± 306872 , Sİİ 4688 ± 3081 iken anevrizma saptanmayan hastalarda ortalama trombosit sayısı 428622 ± 173604 , Sİİ 1951 ± 1509 olup koroner arterlerinde anevrizma saptanan hastalarda trombosit sayısı ve Sİİ anlamlı yüksekti ($p < 0,05$). Sİİ ile ateşli gün sayısı, beyaz küre, nötrofil, trombosit sayısı, NLO, sedimentasyon ve CRP arasında pozitif korelasyon ($p < 0,05$; r değerleri sırasıyla 0,361; 0,452; 0,772; 0,595; 0,658; 0,56; 0,55), lenfosit sayısı, hemoglobin düzeyi, MPV, koroner tutulum arasında negatif korelasyon ($p < 0,05$; r değerleri sırasıyla -0,46; -0,20; -0,42; -0,59) saptandı.

SONUÇ: Rutin kan parametrelerinden kolaylıkla elde edilebilen Sİİ; Kawasaki hastalığında koroner arter tutulumunu ve anevrizma gelişimini erken dönemde öngörebilir. Ancak bu konu ile ilgili gelecekte yapılacak daha geniş serileri içeren prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki hastalığı, Sistemik immün inflamasyon indeksi, Çocuk

SS-33

Aort Kök ve Asendan Aort Dilatasyonu Olan Olguların Biyopsi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Gülperi Yağar Keskin¹, Ayşe İnci Yıldırım¹, Metin Sungur¹, Nilüfer Çetiner Çine¹, Fatih Alparşlan Genç¹, Şule Arıcı¹, Şerafettin Çorbacıoğlu¹, Özlem Sürekli Karakuş¹, Eylem Tunçer², Babürhan Özbek², Ömer Faruk Şavluk³, Gonca Gül Geçmen⁴

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reaminasyon Kliniği, İstanbul

⁴Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş-AMAÇ: Çocuk ve erişkinlerde aort kökünün ve asendan aortanın anevrizmatik genişlemesi ve buna bağlı diseksiyonu önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Çocukluk çağında en fazla görülen konjenital kalp hastalığı olan biküspit aortalı hastalarda asendan aortalarının dilatasyona yatkın olduğu izlenmektedir. Anevrizmal büyümenin aort darlığı ve regürjitasyonun başlamasından önce başladığı tespit edilmiştir. Günümüze kadar idiyopatik olarak değerlendirilen birçok hasta grubunda genetik nedenlerin ve bağ doku hastalıklarının olduğu bilinmektedir. Bu hasta gruplarında kapak ve damar yapılarının histopatolojik özelliklerini incelemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2018-2022 yılları arasında aort kapağı patolojisi nedeniyle önemli aort darlığı veya yetersizliği olan ve hızlı progresif seyirli aort anevrizması olan sekiz hastadan operasyon sırasında eksize edilen aort kapak ve çıkan aort dokusundan biyopsi materyali alındı. Biyopsi materyalleri % 0.9 serum fizyolojik solüsyonu içinde muhafaza edilerek uzman patolog tarafından incelendi.

BULGULAR: Hastalarımızın 6' sı erkek, 2' si kız olup ortalama yaşları 12,63±2,39 idi. Beş hastanın biküspit aort kapak patolojisi olup üçünde önemli aort kapak yetersizliği, ikisinde önemli aort darlığı mevcuttu. Bir hastanın ağır aort kapak yetersizliğine bağlı sol ventrikül fonksiyonları depreseydi. Aort darlığı tespit edilen hastaların eforla göğüs ağrısı oluyordu. Biküspit aort kapak patolojisi olan hastaların asendan aort ölçümlerinin z skor ortalaması 4,48±2,52 idi. İzole aort kök dilatasyonu olan üç olgunun aort kök ölçümlerinin z skor ortalaması ise 4,83±1,82 idi. Bu hastaların poliklinik takip ölçümlerinde progresif artış mevcuttu. Biküspit aortası olan hastaların alınan kapak dokularının patolojik incelemesi sonucunda hafif hyalinizasyon artışı, elastik liflerde düzensizlik izlendi. Bu hastaların damar yapısı incelendiğinde aort damar duvarında fibrozis, medial dejenerasyon bulguları görüldü. Aort kök dilatasyonu olan hastaların patolojik incelemesinde damar media tabakasında elastik lif ve düz kas hücre kaybı görülmüş olup bulgular kistik medial dejenerasyon ile uyumlu bulundu. Bu hastaların genetik incelemesi yapıldı. İki hasta klinik bulguları ve genetik incelemesi Marfan sendromu ile uyumlu bulunurken, bir hasta Loeys Dietz sendromu tanısı aldı.

SONUÇ: Asendan aort elastik rezervuar olarak fonksiyon gören ve kompliyans özelliği olan bir arterdir. Elastik liflerin fragmentasyonu, düz kaslarda işlev kaybı ve kistik medial dejenerasyon olarak bilinen amorf madde birikimi asendan aort dilatasyonunda predispozan olan aort duvarının zayıflamasıyla sonuçlanır. Hastalarımızın aort dilatasyon dereceleri ağır olmasa da kapak ve damar seviyelerinde önemli patolojilerinin olduğunu değerlendirmiş olduk. Aort anevrizmalarının etyolojik faktörleri iyi bilinmeli, tedavi edilmezse diseksiyon ve rüptürle sonuçlanabileceği unutulmamalıdır. Marfan sendromu ve diğer genetik hastalıklara bağlı aort anevrizmalarında hastayı diseksiyon riskinden korumak için diğer etyolojik faktörlere göre daha küçük çaplarda ameliyata verilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: aort anevrizması, biküspit aort, histopatoloji

SS-34

Atrial İzomerizm Tanılı Hastaların Uzun Dönem Takip Sonuçları; Tek Merkezden 21 Yıllık Deneyim

Dursun Muhammed Özdemir¹, Kübra Karanis Öztürk¹, İbrahim Halil Demir¹, Oktay Korun³, Emine Hekim Yılmaz¹, Hüseyin Karadağ¹, Mustafa Orhan Bulut¹, İlker Kemal Yücel², Murat Sürücü¹, Ahmet Çelebi¹

¹Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ: Atrial izomerizm, abdominal ve torasik organların anormal simetrik yerleşimi heterotaksi sendromu olarak adlandırılır ve ileri derece kompleks kalp hastalıklarının bu sendroma eşlik edebileceği iyi bilinmektedir. Özellikle tek ventrikül hastalarında atrial izomerizm kötü prognostik faktör olarak kabul edilmektedir. Bu çalışmamızda atrial izomerizm tanısı olan hastaların biventriküler ve univentriküler tamir sonuçları, mortalite ve uzun dönem komplikasyonları bildirilerek atrial izomerizm tanısının konjenital kalp hastalıkları içindeki yerine dikkat çekilmesi ve prognozları hakkında uzun dönem sonuçlarının bildirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: 2002-2023 yılları arasında hastanemizde sağ veya sol atrial izomerizm tanısı alan tüm hastalar çalışmaya dahil edildi. Retrospektif olarak hastane veritabanından hasta dosyaları çıkarıldı. Eşlik eden anomaliler, yapılan ameliyatlara ve transkateter girişimler, erken ve uzun dönemde görülen komplikasyonlar not edildi. Fontan cerrahisine tamamlanan hastaların uzun dönem sonuçları, takip süreleri ve non-izomerik hastalar ile karşılaştırılması sonuçları bildirildi. SPSS 22.0 (SPSS, Chicago, IL) veri analizi için ve istatistiksel araştırmalar için kullanıldı.

BULGULAR: 155 hasta çalışmaya dahil edildi. Sağ atrial izomerizm 78 hastada, sol atrial izomerim ise 77 hastada mevcut idi. Sağ atrial izomerizm tanılı hastaların 49'u erkek idi, dengesiz tip atrioventriküler septal defekt (AVSD) %80'inde görüldü. Sağ atrial izomerizmi olan hastaların 71/78 (%91) tek ventrikül fizyolojisine sahip idi ve 24/71'i Fontan sirkülasyonuna tamamlandı, cerrahinin yapıldığı median yaş 5.1 (IQR:4.1-8) yıl idi. Fontan cerrahisinde erken dönemde mortalite % 8 (2/24) idi. Fontan sirkülasyonuna tamamlanan hastaların taburcu olduktan sonra toplam takip süresi 62 ay idi, bir hastada uzun dönemde mortalite görüldü. Sol izomerik hastaların 47/77'si (%61) kız idi. Hastaların %34'i (n=26) biventriküler dolaşım mevcuttu ve bu hastaların tanıları: atrial septal defekt (n=9), dengeli tip AVSD (n=6), fallot tetralojisi (n=5), izole ventriküler septal defekt (n=4) şeklinde idi. 24 (%31) hasta ise Fontan sirkülasyonuna tamamlandı. Dengesiz tip AVSD ve çift çıkışlı sağ ventrikül bu hastaların %83'ünü (20/24) oluşturdu. Erken dönemde mortalite oranı %4 (n=1) idi. Sol izomerik hastaların 5/77'sinde AV tam blok tanısı ile kalıcı pace maker implantasyonu yapıldı, 5 hastada junctional/nodal ritm tespit edildi, 2 hastada taşiaritmi öyküsü mevcut idi. Sağ atrial izomerik hastalarda mortalite sol izomerik hastalara göre anlamlı yüksek saptandı (p<0.01). İzomerik olup Fontan cerrahisi yapılan hastalar, kliniğimizde Fontan cerrahisine tamamlanan diğer non-izomerik Fontan hastaları ile taburculuk sonrası prognoz açısından karşılaştırıldığında ise mortalite ve komplikasyon açısından anlamlı fark izlenmedi (p=0.35).

SONUÇ: Tek ventrikül fizyolojisine sahip izomerik hastalarda sağ atrial izomerizm olması sola göre kötü prognostik faktördür. Ancak sağ atrial izomerizmi olan tek ventrikül hastaları fontan sirkülasyonuna tamamlandıktan sonra uzun dönemde non-izomerik hastalar ile karşılaştırıldığında bir fark gözlenmemiştir.

Anahtar Kelimeler: sağ atrial izomerizm, sol atrial izomerizm, heterotaksi, doğumsal kalp hastalıkları, tek ventrikül

**Atrial izomerik hastalarda kardiyak anomaliler**

Sağ Atrial İzomerizm (n=78)	Sol Atrial İzomerizm (n=77)
Dekstrokardi % 27 (n=21)	Dekstrokardi % 20 (n=16)
Pulmoner stenoz % 37 (n=29) Pulmoner Atrezi % 44 (n=34)	Pulmoner stenoz % 48 (n=37) Pulmoner atrezi % 8 (n=6)
TAPVD % 36 (n=28) Obstrüktif tip (n=4)	TAPVD % 4 (n=3) Obstrüktif tip (n=1)
Bilateral SVC % 35 (n=27)	Bilateral SVC % 18 (n=14)
VA diskordans % 12 (n=9)	VA diskordans % 15 (n=12)
Sağ arkus aorta % 40 (n=31)	Sağ arkus aorta %22 (n=17)

Sağ ve sol atrial izomerizme eşlik eden diğer intrakardiyak ve vasküler anomaliler karşılaştırmalı olarak gösterilmektedir.
TAPVD:total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, SVC: superior vena kava, VA: ventriküloarteriyal



SS-35

Dilate Kardiyomiyopati Tanılı Çocuklarda Klinik Dekompansasyonun Öngörüsünde Periferik Venöz Oksijen Saturasyon Değeri Kullanılabilir Mi?

Yasemin Özdemir Şahan, Emine Gülşah Torun, Nevin Özdemiroğlu, İbrahim İlker Çetin, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Dilate kardiyomiyopati (DCM), çocuklarda kardiyomiyopatinin en yaygın şeklidir ve 5 yaşın üzerindeki çocuklarda kalp nakli için en yaygın endikasyondur (%64). Düşük venöz oksijen saturasyonu bozulmuş doku oksijenasyonunu yansıtır ve kritik hastaların bakımını iyileştirmek için prediktif bir takip aracıdır. Periferik venöz damardan venöz oksijen saturasyonu (SpvO₂) ölçümü, risk altındaki hastaları belirlemek ve risk altında olmayan hastaları yönetmeye yardımcı olmak için daha az invaziv bir alternatif olabilir.

Bu çalışmada dilate kardiyomiyopati tanısı ile hastanemizde takipli olan hastaların klinik durumları, laboratuvar ve ekokardiyografik bulguları ile periferik venöz oksijen saturasyonunun karşılaştırılması ve ayrıca hastaların klinik dekompanyonlarının belirlenmesi için venöz oksijen değerinin prediktif bir araç olarak kullanılabilirliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ocak 2019 ve Kasım 2023 tarihleri arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesine başvuran/takipli olan 18 yaş altı DCM'li tanılı hastaların dosyaları bilgisayar sistemi üzerinden retrospektif olarak incelenmiştir. Hastalar stabil-ayaktan başvurusu (takipli poliklinik başvurusu, son 3 aydır hastaneye yatış gerektirmeyen, NHYA evre 1-2) ve stabil olmayan-dekompanye (yoğun bakım yatışı ve inotrop ihtiyacı olan, NHYA evre 3-4) şeklinde ikiye ayrılarak değerlendirildi. Enfeksiyon, metabolik asidoz vb nedenlere bağlı yoğun bakıma yatışı olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

BULGULAR:

Hastanemizde toplam takipli 114 dilate kardiyomiyopati hastamız vardı, bu hastalardan 65 tanesi (başka bir nedene bağlı yoğun bakım yatışı gereken, bilgisayar sisteminde oksijensiz periferik venöz oksijen değerinin olmaması nedeniyle) çalışmadan çıkarıldı. Çalışmaya 49 hasta dahil edildi bu hastaların 27'si (%55) ayaktan polikliniğe başvuran stabil hastalardı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Yoğun bakım yatışı gereken dekompanye hastalarda SpvO₂ değeri düşüktü ($p < 0.0001$) ve NT-proBNP değeri anlamlı olarak yüksekti ($p < 0.0001$) (Tablo 2). SpvO₂ değeri ile NT-proBNP ile arasında negatif orta düzeyde korelasyon saptandı ($r = -0.494$, $p = 0.001$). ROC analizinde, SpvO₂ için optimal cut-off değeri 60.7 alındığında eğri altındaki alan (AUC) %95 CI 0.895, (0.802-0.988), sensitivite %90 ve spesifisite %85 olarak DCM tanılı çocuklarda dekompanyonu predikte ettiği görüldü.

SONUÇ:

Dilate kardiyomiyopatili çocuklarda periferik venöz kan gazındaki SpvO₂ değerleri klinik dekompanyonu gösterebilen kolay ulaşılabilen bir laboratuvar parametresi olarak gözükmektedir. SpvO₂ değerinin 60.7 altında olması dilate kardiyomiyopatili çocuklarda diğer klinik ve laboratuvar bulguları ile beraber dekompanyonun erken bir belirteci olabilir. Bu durum hastaların tedavi planlamasında ve takibinde önemli bir laboratuvar parametresi olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: dilate kardiyomiyopati, venöz oksijen, yoğun bakım

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

	Ortalama ± SD
Cinsiyet, N (%)	
Kız	27 (55.1)
Ekek	22 (44.9)

Yaş (yıl)	7.5 ± 6.4
Kilo (kg)	26.5±23
Ayaktan başvuru- stabil hasta, n (%)	27 (55.1)
Dekompanse hasta, n (%)	22 (44.9)
EF (%)	30.2±7.6
KF (%)	14.9 ±3.9
NT-proBNP	17518 ±1354
KAN GAZI (periferik venöz) pH	7.40 ±0.39
HCO3	24.8 ±4.41
Laktat	2.6 ±23
Spvo2	60.6 ±14.5

HCO3, bikarbonat; EF, ejeksiyon fraksiyon; KF, kısalma fraksiyon, NT-proBNP, N-Terminal Pro-B-Typ Natriüretik Peptid, Spvo2: periferik venöz oksijen saturasyonu

Tablo 2. Hastaların başvuru kliniklerine göre klinik, laboratuvar ve kardiyak fonksiyonların karşılaştırılması

	Ayaktan başvuru- stabil hasta (n=27)	Yoğun bakım yatışı- dekompanse (n=22)	P değeri
Cinsiyet, N (%)			
Kız	15 (%55.6)	12 (%54.5)	0.944*
Erkek	12 (% 44.4)	10 (%45.5)	
Yaş	9.3 ± 6.8	8.3 ±12.7	0.823**
Kilo	33.5± 25.7	20.4 ±17.4	0.080**
EF (%)	32 ±7.4	26±5.8	<0.0001**
KF (%)	15.6 ±3.7	12.8 ±2.5	<0.0001**
NT-proBNP	6620 ±8708	27921 ±7908	<0.0001**
SpvO2	70.9 ±10.6	50.2 ±10.5	<0.0001**

*Pearson Ki-kare, **t-test EF, ejeksiyon fraksiyon; KF, kısalma fraksiyon, NT-proBNP, N-Terminal Pro-B-Typ Natriüretik Peptid, Spvo2: periferik venöz oksijen saturasy

SS-36

Pediatrik kardiyak yoğun bakıma nakil alınan hastaların geliş kondisyonlarının klinik gidiş, morbidite ve mortalite üzerine etkisi

Hacer Kamalı¹, Doğan Çağrı Tanrıverdi¹, Aslıhan Karaman¹, Yakup Ergül¹, Alper Güzeltaş¹, Okan Yıldız², Sertaç Haydin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ: Bu çalışmada pediatrik kardiyak yoğun bakıma (PCICU) İstanbul içi ve dışındaki çeşitli merkezlerden kabul edilen hastaların geliş kondisyonlarının, klinik gidiş, mortalite ve morbidite üzerine etkisini incelemek amaçlandı.

MATERYAL-METOD: Çalışma hasta yoğunluğu fazla olan yıllık yaklaşık 800-1000 hastanın takip edildiği cerrahi öncesi ve sonrası, kateter anjio ve aritmi açısından riskli hastaların takip edildiği İstanbul'da bir PCICU'da yapıldı. Çalışmanın verilerini 01 Ocak 2023- 01 Aralık 2023 tarihleri arasında PCICU'ya dış merkezden nakil alınan 99 hastaya ilişkin bulgular oluşturdu. Araştırmada elde edilen bulgular SPSS 26.0 ile analiz edildi. Kategorik değişkenlerin dağılımı yüzde, sürekli değişkenlerin ise ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerleri ile analiz edildi. İki kategorik değişkenler arasındaki ilişki ChiSquare testi ile yapıldı. Cell değeri %50 ve üzerinde ise FisherExact testi uygulandı. Verilerin normallik değerlendirmesi KolmogrovSimirnov testi ile yapıldı. Normal dağılıma sahip olmadığı görülen verilerin analizi Mann Whitney U testi ile yapıldı. Anlamlılık $p < 0.05$ olarak kabul edildi.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen hastaların %54,5'inin (n=54) şehir dışından kabul edilen hastalar oluşturmakta olup, %78,8'inin (n=78) başka bir hastalık öyküsü olmadığı, %20,2'sinin (n=20) tek ventrikül fizyolojisinde olduğu, kabul sırasında %51,5'inin (n=51) entübe ve %16,2'sinin (n=16) instabil olduğu görüldü. Hastaların ağırlıklarının 3.95 ± 4.25 kg, yaşlarının 49.62 ± 98.88 gün ve kabul sırasındaki SpO2 değerinin 88.91 ± 11.28 olduğu saptandı. Çalışmada hastaların %21,2'sinin (n=21) prognozunun mortalite ile sonuçlandığı görüldü. Hastaların %88,9'unun (n=88) daha önce kardiyolojik bir işlem geçirmediği, %58,6'sının (n=58) post op sterumunun açık çıkıldığı, %51,5'ine (n=51) tam düzeltme yapıldığı, %15,2'sine ECMO uygulandığı, %28,3'ünde (n=23) renal yetmezlik geliştiği ve %22,2'sinin (n=22) renal yetmezliğin düzeldiği görüldü. Hastaların %85,9'unda (n=85) aritmi görülmediği ve %67,7'sinin (n=67) klinik prognozunda kardiyolojik bir sorun gelişmediği görüldü. Hastaların kabul sırasındaki özellikleri ve klinik prognozu ile mortalite arasındaki ilişki incelendiğinde hastanın geldiği yer, birim, başka hastalık öyküsü, ağırlığı, yaşı ve kabul sırasındaki SpO2 değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olmadığı görüldü ($p > 0.05$). Hastaların tek ventrikül fizyolojisinde oluşu, yoğun bakım kabul sırasındaki solunum ve stabilite durumları, post op sternumun açık çıkılması, ECMO desteği, renal yetmezlik ile mortalite arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki olduğu saptandı.

Sternum kapanma, ECMO, ventilasyon, yoğun bakım ünitesinde kalış ve hastane yatış süresi ile mortalite arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu belirlendi ($p < 0.05$).

SONUÇ: Kliniğe kabul edilen hastaların çoğunluğunun şehir dışından ve entübe olarak geldiği görüldü. Mortalitesi yüksek olanların tek ventrikül anatomisinde, kabul sırasında instabil ve entübe, izlemde renal yetmezlik gelişen ve ECMO uygulanan hastalar olduğu görüldü. Sonuçta ek olarak sternumun kapatılma, yoğun bakımda ventilasyon ve ECMO altında yatış süresi yüksek olan hastalarda mortalitenin daha yüksek olduğu bulundu.

Anahtar Kelimeler: pediatrik kardiyak yoğun bakım, dış merkezden nakil, mortalite

Tablo 1. Hastaların sosyo-demografik ve kabul sırasındaki verilerine ilişkin bulguların dağılımı ve mortalite ile ilişkisi (N=99)

Değişkenler	N(%)	Mortalite		Test p değeri
		evet	hayır	
Tek ventrikül				
evet	20 (20.2)	12	8	8.486* 0.004
hayır	79 (79.8)	9	10	
Solunum Durumu				
Entübe	51 (51.5)	15	36	12.567* 0.001
Extube	48 (48.5)	6	42	
Stabilite Durumu				
stabil	83 (83.8)	7	76	13.825* 0.002
Stabil olmayan	16 (16.2)	14	2	

SGA: Small Gestation Age, #Down sendromu, Trizomi 18, DiGeorge, * ChiSquare, ** FisherExact, ***Mann-Whitney U, p<0.05

Tablo 2. Hastaların kabul sonrası yapılan girişimler ve prognozuna ilişkin verilerin dağılımı ve mortalite ile ilişkisi (N=99)

Değişkenler	N(%)	Mortalite		Test p değeri
		evet	Hayır	
Operasyon sonrası sternum				
Açık	58 (58.6)	16	42	6.321* 0.013
Kapalı	37 (37.4)	5	32	
Opere değil	4 (4.0)	0	4	
ECMO desteği				
Evet	15 (15.2)	12	3	15.915* 0.001
Hayır	84 (84.8)	9	75	
Renal yetmezlik				
Var	28 (28.3)	12	16	10.945* 0.001
Yok	71 (71.7)	9	62	
Periton diyalizi				
Yar	27 (27.3)	12	15	11.990* 0.001
Yok	72 (72.7)	9	63	
Renal yetmezlik prognozu				
Renal yetmezlik gelişmedi	68 (68.7)	4	64	7.885* 0.003
Düzelmedi	22 (22.2)	9	13	
Düzelmedi	9 (9.1)	8	1	

* ChiSquare

SS-37

Fallot Tetralojisi veya Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül ile Atriyoventriküler Septal Defekt Birlikteliğinin Cerrahi Sonuçları

Okan Yıldız¹, Mehmet Balcı², Hacer Kamalı², İsmihan Selen Onan¹, Alper Güzeltaş², Sertac Haydin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Fallot tetralojisi (TOF) veya çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) ile atriyoventriküler septal defektin (AVSD) birlikteliğinin cerrahisi karmaşık ve zorlu olup sonuçları son yıllarda iyileşme göstermiştir. Ancak halen yüksek mortalite, morbidite ve yeniden ameliyat oranları yüksektir. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde AVSD ile TOF veya DORV birlikteliğinin cerrahi sonuçlarını gözden geçirmektedir.

MATERYAL-METOD ve BULGULAR:

2013 ile 2023 yılları arasında, TOF AVSD, (n = 24) veya DORV AVSD(n =8) toplam 32 hastaya tüm düzletme ameliyatı uygulandı. 7/32 (%21) hastaya aşamalı tamir uygulandı (2 BT şant, 1 açık Brock, 2 PDA stenti, 2 RVOT stenti). DORV-AVSD hastalarında 3/8 (%37,5) Trizomi 21, 1 hasta Di-george sendromu mevcuttu. Tüm düzletme için median yaş 21 ay (3 ay-96 ay), median kilo 8,1 (5,5-27 kg) idi. DORV hastalarının tamir yaşı daha büyüktü. CPB süresi 168 dk, AK süresi 135 dk, MV süresi 3 gün, YBÜ süresi 7,5 gün, hastanede kalış süresi 18 gündü. 1 hastaya erken dönem AV tam blok nedeniyle kalıcı pil takıldı. LCOS, periton diyalizi JET, şilotoraks ve uzun entübasyon yaygın komplikasyonlardı.

RVOTO tamiri 9 hastada pulmoner kapak korundu. 23 hastada transanüler yama, 3 hastada RAA kapak, 3 hastada 0,1 PTFE membran bikusp kapak tekniği uygulandı. AVSD tamiri için 5 hastada çift yama, 17 hastada leaflet augmentasyonlu çift yama kullanıldı. Tek yama kullanılmadı. 1 LAI, 1 RAI, 6 hasta PSSVC, 2 hastada izole LSVC ve unroofing Cs izlendi. İzole sol SVC ve unroofing Cs DORV PS 1 hastaya 1,5 ventriküler tamir uygulandı. Erken mortalite 2/32 (%6,2), taburculuk sonrası erken dönem mortalite 2/30 (%6,6). Ortalama takip süresi 42 ay (1-132). 28 hastanın orta uzun dönem takibinde geç mortalite olmadı. 3 hastaya reoperasyon uygulandı. 3 hasta reoperasyon için bekliyor (6/28 %21).

SONUÇ: TOF veya DORV AVSD birlikteliği karmaşık bir problem olup biventriküler tamir erken dönem sonuçlarında önemli iyileşmeler vardır. Palyasyon ve primer tamir sonuçları benzerdir. RVOT ve AV kapak tamirinde seçilecek yöntemler yeniden ameliyat ihtiyacını belirler. Yeniden ameliyat oranları hala yüksektir.

Anahtar Kelimeler: konotrunkal anomali, atriyoventriküler septal defekt, cerrahi

SS-38

2 yaş altı çocuklarda sağ ventrikül-pulmoner arter devamlılığının kondüit kullanmadan oluşturulması: orta dönem sonuçlar

Abdullah Dogan¹, Ayla Oktay², Canan Ayabakan², Riza Turkoz¹

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Sağ ventrikül (RV) ve pulmoner arter (PA) arasında devamlılığın sağlanması gereken doğumsal kalp hastalıkları için günümüzde çoğunlukla kapaklı kondüit kullanılmaktadır. Ancak kondüit darlığı ve disfonksiyonu nedeni ile reoperasyon oranları yüksek olup bu oran özellikle yenidoğan ve infant dönemlerinde opere edilmiş hastalarda çok daha fazladır. Bu nedenle 2 yaş altı çocuklarda kondüit kullanımını yerine RV-PA devamlılığını büyüme potansiyeline sahip otojen dokuları kullanıp tünel oluşturarak sağlamaktayız. Bu çalışmada 2 yaş altı çocuklarda kondüit kullanmadan RV-PA devamlılığını oluşturduğumuz hastaların sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇLER-YÖNTEM: Aralık 2016-Aralık 2023 tarihleri arasında 18 hastada kondüitsiz tam düzeltme operasyonu gerçekleştirdik. 12 olguda Fallot tetralojisi ve pulmoner atrezi, 3 olguda trunkus arteriosus ile birlikte interrupted aortik ark, 2 olguda intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, 1 olguda izole trunkus arteriosus patolojileri vardı. 4 olgu yenidoğan yaş grubundaydı. RV-PA devamlılığı sağlayacak tüneli oluşturmak için kullanılacak teknik hastanın anatomisine göre karar verildi. Ana PA varsa tünelin posterior duvarını nativ dokular oluşturacak şekilde transanüler benzeri tamir yaparak (12 hasta), ana PA kısa ise PA serbestleştirilerek ve posterior duvarı separe sütürlerle sağ ventrikülotominin distal kenarına anastomoz ederek (4 hasta), ana PA yok veya RV-PA mesafesi uzunsa tünelin posterior duvarını oluşturmak için insitu perikard interpoze ederek (2 hasta) oluşturuldu. Her üç durumda da tünelin anterior duvarını oluşturmak için gluteraldehidli otojen perikard veya bovine perikard dikilerek tünel tamamlandı. Tüm hastalarda RV-PA tünelinin çapı Z=0-(+1) olacak şekilde restriktif olarak bırakıldı.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 8,9±9,1 ay (3gün-29 ay), ortalama kiloları 5,2±2,0 kg (2,8-8,5), ortalama takip süresi 38,8±28,9 ay (1-76 ay) idi. Ortalama yoğun bakım ve hastane kalış süresi sırası ile 9,1±9,3 gün ve 19,9±23,6 gün idi. Bir hastada erken, sendromik olan bir hastada geç mortalite oldu (iki hastada da trunkus arteriosus ile interrupted aortik ark birlikteliği vardı). Takip süresi boyunca RV-PA darlığı nedeni ile reoperasyon gerekmedi ancak 1 hastada sağ pulmoner arter darlığı nedeni ile stent implantasyonu yapıldı. En son takibe göre ortalama RV-PA gradienti 25,3±8 (11-37) mmHg saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Ortalama yaklaşık 3 yıllık (mak 6 yıl da) takipte RV- PA gradientlerinde ileri artış olmaması ve tekrar girişim gerekmemesi, kullandığımız teknikte RV-PA posterior duvarında canlı dokuya bağlı büyüme potansiyeli olduğunu göstermektedir. Bu tekniğin kısa ve orta dönemde sonuçları çeşitli kondüit sonuçlarından iyidir. Ancak daha geniş seri ile uzun dönem takip sonuçlarını görmemiz gereklidir.

Anahtar Kelimeler: kondüitsiz tam düzeltme, pulmoner atrezi, trunkus arteriosus

SS-39

Tek Ventrikül Kalp Hastalığı Yönetiminde Bilgisayar Destekli Cerrahi Planlamanın Rutin Kullanımı

Berk Ural¹, Kevser Banu Köse², Ahmet Şaşmaz³, Serçin Özkök⁴, Kerem Pekkan¹

¹Koç Üniversitesi, Makine Mühendisliği Bölümü, İstanbul

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Biomedikal Mühendisliği Bölümü, İstanbul

³Medipol Mega Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul

⁴Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İstanbul

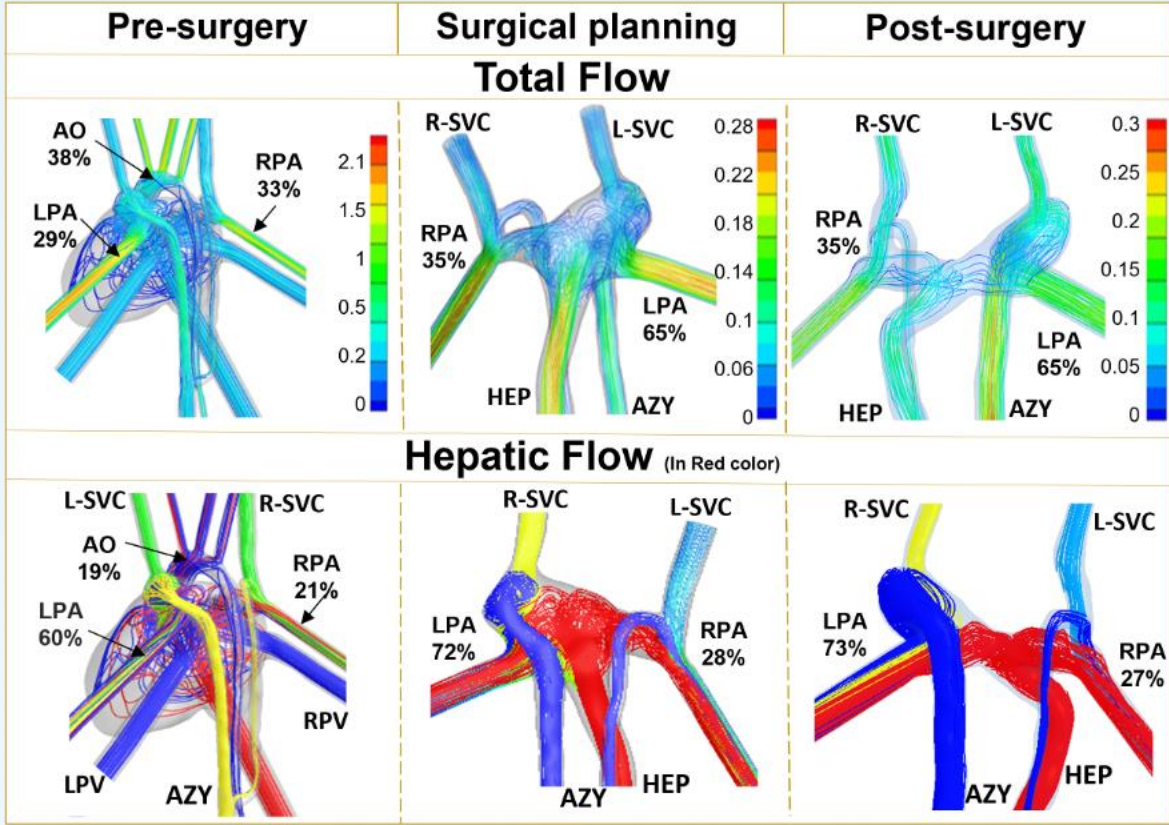
AMAÇ: Tek ventriküllü hastalarda Fontan cerrahisi sonrası ciddi uzun vadeli komplikasyonlar kaçınılmazdır. Uzun vadede optimal bir Fontan tamiri için her iki akciğere doğru dengeli bir hepatik akım dağılımı ve pulmoner akımda da düşük güç kaybı hedeflenmelidir. Bu çalışmanın amacı, her vakayı dikkate alarak ve en etkili cerrahi stratejiyi belirlemek ve hastaya özgü cerrahi strateji uygulamaktır.

YÖNTEM: Etik kurulu onayı ile toplam 14 hasta (ortalama yaş 12 ± 7.8), ameliyat öncesi matematiksel modelleme ve nümerik simülasyonlara tabii tutuldu. MR anjiyografi için 0.2 mmol/kg kontrast ajan kullanıldı. Pulmoner arterlerin (PA), vena kava, pulmoner venler ve aortun faz kontrast görüntülemesi, 120 - 80 cm/sn VENC aralığıyla gerçekleştirildi. Daha önceki çalışmalarla doğrulanmış Hesaplamalı Akışkanlar Dinamiği(CFD) protokolü, hastaya özel üç boyutlu hemodinamik parametreleri saptamak için kullanıldı. Her hasta için, o hastaya özel olarak çeşitli ameliyat alternatiflerini represente eden konfigürasyonlar incelendi. Hastalar, ameliyat sonrası, MR ve oksijen satürasyonları aracılığıyla düzenli olarak takip edildi. Sonuçlar istatistiksel analizler aracılığıyla karşılaştırıldı.

BULGULAR: Kohortumuzda mortaliteye rastlanmamıştır. İstatistiksel analiz, ameliyat sonrası oksijen saturasyon değerlerinde anlamlı bir artış ortaya koymuştur (sırasıyla ameliyat öncesi ve sonrası için ortalamalar %78 ve %91) ($p < 0.05$). Sol ve sağ pulmoner arter (LPA/RPA) için ortalama hepatik akıştaki artış da istatistiksel olarak anlamlıdır ($p < 0.05$). En iyi ve en kötü alternatifler arasındaki, ameliyat sonrası için hedeflenen %50/50 hepatik akış dağılımından sapma istatistiksel olarak anlamlıdır (sırasıyla \pm %14 ve %42) ($p < 0.05$).

SONUÇ: Hastaya özel cerrahi planlamalar, hedeflenen hepatik akış dağılımına en yakın sonuçlara ulaşmayı mümkün kılarak, vasküler gelişim potansiyelini en optimum düzeye çıkaracak sonuçları sundu. Çalışmamız, bilgisayar destekli cerrahi planlama stratejisinin, yaşam kalitesi ve egzersiz kapasitesindeki potansiyel iyileşmelerle sağlayabileceği desteği ortaya koymuştur.

Anahtar Kelimeler: FONTAN, Konjenital Kalp Hastalığı, Akışkanlar Dinamiği, Hemodinamik, Cerrahi Planlama, Simülasyon

Seçilen Bir Hasta İçin Protokol Özeti

Sol: Ameliyat öncesi pulmoner ve hepatic akış, Orta: Seçilen alternatifin hesaplanan pulmoner ve hepatic akışı, Sağ: Ameliyat sonrası pulmoner ve hepatic akış

SS-40

Sağ ventrikül pulmoner arter devamlılığı - Homogreft uygulamalarımız

Osman Nuri Tuncer, Mahsati Akhundova, Rufat Ismili, Ümit Kahraman, Yuksel Atay
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İzmir

GİRİŞ: Sağ ventrikül pulmoner arter (RV-PA) devamlılığının sağlanması amacıyla çeşitli kondüt seçenekleri olmakla beraber antikoagulan kullanımı gerektirmemesi, enfeksiyona dirençli olması, dayanıklılığı, büyüme potansiyeli gibi önemli özellikleri nedeniyle homogreftler iyi bir seçenektir. Tüm bu avantajlarının yanında istenilen zamanda istenilen ebatta homogreftte ulaşmadaki zorluk kullanımını kısıtlayan en önemli faktördür.

Düşük erken mortalite oranları ve mükemmel uzun dönem sonuçları nedeniyle deneyimli merkezlerde güvenilir bir şekilde uygulanmaktadır. Bu çalışmada RV-PA devamlılığı için homogreft uygulamalarımızı paylaştık.

YÖNTEM: Şubat 2006 – Aralık 2022 tarihleri arasında RV-PA devamlılığı için homogreft uygulanmış 105 hasta çalışmaya dahil edildi, hastaların erken ve orta dönem sonuçları gözden geçirildi.

BULGULAR: Hastaların %54'ü erkek, %46'i kadındı. Ortanca yaş 8 yıl (10 gün- 49 yaş), ortanca kilo 24 kg (2200 gr-85 kg). Ek sık etiyolojik neden izole pulmoner stenoz ve pulmoner yetmezlik olmakla birlikte, TOF tanılı ve TOF cerrahisi sonrası contegra disfonksiyonu gelişen hastalarda ve aort stenozu nedeniyle Ross operasyonu uygulanan hastalarda homogreft kullanılarak RV-PA devamlılığı sağlanmıştır. Hastalardan 3 tanesine daha önce pulmoner stenoz nedeniyle balon valvuloplasti ve/veya valvulotomi uygulanmıştır. 15 hastaya TOF total koreksiyon sonrası Contegra disfonksiyonu gelişmesi nedeniyle, 1 hastada biyoprotez disfonksiyonu patolojisi nedeniyle homogreft replasmanı yapılmıştır.

Takibi sürecinde 9 hastada homogreft disfonksiyonu gelişmiştir. Hastaların 3 tanesine biyolojik kapak replasmanı, 1 tanesine contegra, 5 hastaya tekrardan homogreft implantasyonu uygulanmıştır. 1 hastada TOF onarımı ve homogreft implantasyonu sonrası rezidü VSD nedeniyle VSD onarımı yapılmıştır.

Erken mortalite 6 (%5,7) hastada görülmüş olup 2 tanesi trunkus arteriozus tanılı neonatal dönemde opere edilen 3 kg altı hastalardı, geç dönem mortalite 1(%0,9) hastada kardiyak dışı nedenlerle görülmüştür.

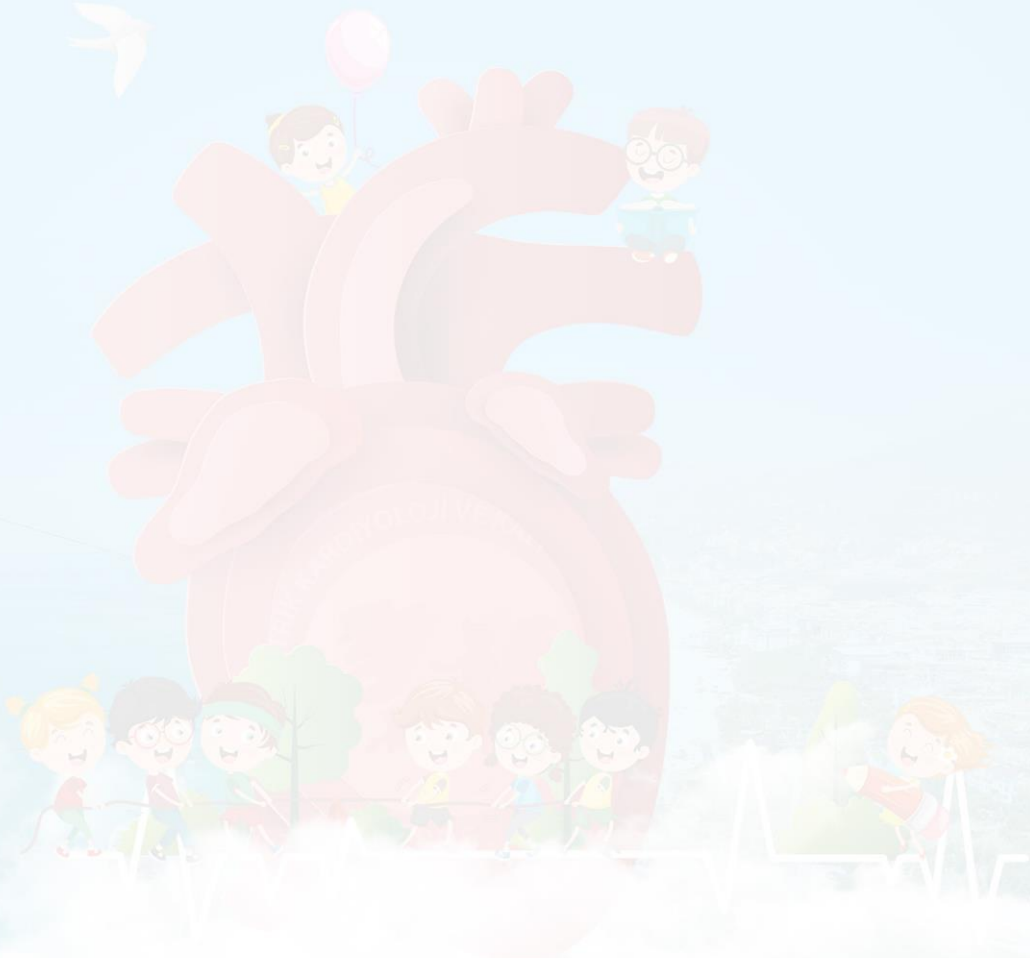
SONUÇ: RV-PA devamlılığının sağlanmasında homogreftler, ksenogreftler (Contegra) ve el yapımı PTFE greftler kullanılabilir. Bunların içinde yabancı materyal barındırmaması, büyüme potansiyeli olması, enfeksiyona dayanıklılığı, aynı zamanda merkezin kendi homogreft bankası olduğu takdirde ve maliyetinin ksenogreftlere oranla düşük olması nedeniyle homogreftler en uygun seçenektir. Deneyimli merkezlerde düşük mortalite ile uzun dönem başarılı sonuçlar elde edilebilir.

Anahtar Kelimeler: homogreft, pulmoner,



Tablo 1. Hastaların demografik verileri ve klinik özellikleri

Demografik veriler		
Cinsiyet (kadın/erkek)		46/54
Yaş, ortalama (yıl)		8 yıl (10 gün-49 yıl)
Kilo, ortalama (kg)		24 kg (2200 gr-85 kg)
Homogreftle RVOT rekonstrüksiyonu gerektiren konjenital kalp hastalıkları		
Pulmoner stenoz veya yetmezlik		47 (%44)
Fallot tetralojisi (TOF)		18 (%17)
Pulmoner atrezili TOF	8 (%7,6)	
Absent pulmoner valve TOF	4 (%3,8)	
CONTEGRA disfailure		15 (%14,2)
Ross operasyonu		11 (%10,4)
DORV		5 (%4,7)
Truncus arteriyozus		6 (%5,7)
TGA		3 (%2,8)



SS-41

Ventriküler Septal Defektli Pulmoner Atrezi vakalarında cerrahi seçenekler

Maharram İmanlı¹, Serhat Bahadır Genç², Ülkü Aydın¹, Cenap Zeybek¹, Abdullah Erdem¹, Celal Akdeniz¹, Filiz Coşkun³, Ahmet Şaşmaz²

¹İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

²İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

³İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Ventriküler septal defekt ve majör aortopulmoner kollateral arterlerin eşlik ettiği pulmoner atrezi (PA/VSD/MAPCA) heterojen bir hasta grubunu içeren karmaşık bir konjenital kalp defektidir. Bu çalışmada merkezimizde, son iki yıl içerisinde opere edilen PA/VSD/MAPCA tanılı hastaların retrospektif değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışmaya Nisan 2021-Aralık 2023 tarihleri arasında kliniğimizde PA/VSD operasyonu yapılan 25 hasta dahil edildi. Hastalar 3 gruba ayrıldı: grup 1- Pulmoner arter dalları <2.5 mm olup aortopulmoner kollateralleri çok ince olan aortopulmoner pencere cerrahisi yapılan hastalar (n=2); grup 2-unifokalizasyon ve şant yapılan 19 hastanın dahil olduğu, izlemde 9 hastaya Rastelli tipi onarım yapılan hasta grubu; grup 3- tek aşamalı primer onarım yapılan hastalar (n=4).

BULGULAR: Grup 1'de ortalama yaş 2.5 ay, ortalama ağırlık 4.5 kg idi. 1 hasta postoperatif 8.gününde ex oldu. Grup 2'de unifokalizasyon ve şant uygulanan 19 hastanın 13'ü infant iken (ortalama yaş 6.2 ay), 6'sı büyük çocuktu (ortalama yaş 12 yıl). Pulmoner arter dalları 13 hastada konfluen iken, 6 hastada konfluen değildi. 12 hastaya santral şant, 5 hastaya BT şant, 2 hastaya Sano şant yapıldı. Unifokalize edilen kollateral arter sayısı 1 ve 3 arasındaydı (ortalama 2). 3 hasta unifokalizasyon ve şant cerrahisi sonrası erken dönemde ex oldu (%15). Bu gruptan izlemde 9 hastaya Rastelli tipi onarımı yapıldı. 9 hastanın en küçüğü 6 aylık iken, en büyüğü 18 yaşındaydı. 5 hastada Contegra, 3 hastada PTFE kapaklı greft, 1 hastada Homogreft kullanıldı. 11 hastaya çeşitli girişimsel işlemler uygulandı: 6 hastaya vaskular plug 4 ile MAPCA oklüzyonu, 3 hastaya MAPCA veya PDA'ya stent implantasyonu, 2 hastada pulmoner arter dalına stent implantasyonu, 4 hastada periferik pulmoner arter dallarına ve şanta balon dilatasyonu işlemi uygulandı. İntraoperatif akım çalışması yapılan 5 hastada RV/LV basınçlar oranı 0.5-0.7 arasında iken, postoperatif ekokardiyografide 0.5-0.6 arasında ölçüldü. 4 hastada intraoperatif RV basıncı sistemik düzeyde olduğundan VSD delikli yama ile kapatıldı. Bu hastaların postoperatif ekokardiyografide de RV basıncı sistemik düzeyde ölçüldü. Grup 3'de tek aşamalı primer onarım (unifokalizasyon+ Rastelli) yapılan 4 hastada ortalama yaş 12 aydı. 2 hastada Contegra, 2 hastada PTFE kapaklı greft kullanıldı. 3 hastada intraoperatif RV/LV basınçlar oranı 0.7 iken, postoperatif değerlendirmede 0.5-0.7 arasında ölçüldü. 1 hastada intraoperatif RV/LV 0.32 iken, postoperatif 0.4 ölçüldü. Grup 3'de mortalite görülmedi.

SONUÇ: PA/VSD/MAPCA tanılı hastalarda optimal cerrahi strateji tartışmalı bir konudur. Aşamalı onarımda erken dönem mortalite sık görülürken, tek aşamalı total korreksiyonda onarım sonrası sık müdahale gereksinimi görülmektedir. Pulmoner damar yapısının heterojenliği göz önüne alındığında, tüm tanı yöntemleri kullanılarak her hasta için uygun bir yaklaşım benimsenmelidir.

Anahtar Kelimeler: pulmoner atrezi, unifokalizasyon, rastelli

SS-42

Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda Yama Kullanılmadan Neo-aortik Ark Rekonstruksiyonu

Atakan Atalay¹, Başak Soran Türkcan¹, Mustafa Yılmaz¹, Ata Niyazi Ecevit¹, İbrahim Ece², Utku Pamuk², Arif Özbay¹, Cemal Levent Birincioğlu¹, Nuri Hakan Aydın¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi BD, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

Giriş

Son yıllarda, hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) tanılı çocukların erken dönem sonuçlarında, prenatal tanı, postoperatif bakımın iyileştirilmesi ve cerrahi prosedürlerin evrimi gibi birçok faktörün katkısıyla ilerleme kaydedilmiştir. Aortik ark rekonstruksiyonu, sonrası problemlerde, afterload artar ve ventriküler disfonksiyon ve triküspit yetmezliğine yol açabilir. Bu da erken dönemde mortalite ile ilişkilidir. Arteriyel yapının elastik özelliklerinin ventriküler fonksiyon üzerinde etkisi olduğu da bilinmektedir. Cerrahların çoğu, neo-aortu oluşturmak için homogreft veya diğer yama malzemeleri kullanmayı tercih eder. homogreft veya diğer yama malzemeleri birçok hastada genellikle yeniden yapılandırılmış segmentin %50'sinden fazlasını oluşturur. Yapay malzemelerin elastik özellikleri azdır, duvar sertliğini artırır ve aortun distenbilitesini azaltır. Bu nedenle son 2 yılda doğal doku kullanarak neo-aortun rekonstruksiyonu için yeni bir tekniğe odaklandık. Çalışmamızda sadece doğal doku kullanımının norwood stage 1 erken dönem sonuçlarını bildirdik.

Yöntem

Şubat 2019 ve Haziran 2023 tarihleri arasında toplamda 25 hastaya, HLHS tanısı ile norwood stage 1 ameliyatı yapıldı. Hastalar 2 Gruba ayrıldı. 1. Grup aortik rekonstrüksiyonda yama kullanılanlar 2. Grup pulmoner arterin direkt anastomozu ile rekonstrüksiyon yapılanlar olarak ayrıldı. Hasta verileri, ameliyat raporları ve klinik kayıtların incelenmesiyle derlendi. 25 hastanın 16'sı (%64) erkek ve 9'u (%36) kızdı. Operasyon yaşları 6 ila 45 gün arasında değişmekte olup, ortalama değeri 12 gündü. Operasyon sırasındaki ağırlıkları ise 2,5 ila 4,8 kg arasında değişmekte olup, ortalama değeri 3,2 kg idi.

Operasyondan sonraki erken dönem ölüm, hayatta kalmanın <10 gün olarak tanımlandığı durumu ifade etmektedir.

Operatif teknikler

Çalışma dönemi boyunca birinci aşama rekonstrüksiyonlarda çeşitli teknikler kullanıldı. Bu işlemler hipotermi altında kardiyopulmoner baypas eşliğinde seçici serebral perfüzyon ile gerçekleştirildi. Ameliyatlarda Ortalama kardiyopulmoner baypas(CPB) süresi 125 dakika (80-240 dakika) olarak belirlendi. Ortalama kross klemp süresi ise 57,4 dakika (39-90 dakika) idi.

Grup 1'de klasik norwood prosedürü yama kullanılarak yapıldı. Grup 2'de pulmoner arter, ductal doku çıkarıldıktan sonra aortanın direkt altına uç yan anastomoz yapıldı. Her iki grupta da hastalara 4.0- 6.0 mm'lik sağ ventrikül-pulmoner arter şantı (Sano) yapıldı. Sternum tüm hastalarda açık bırakıldı ve ortalama olarak 4 gün sonra sternum kapatması yapıldı.

Bulgular

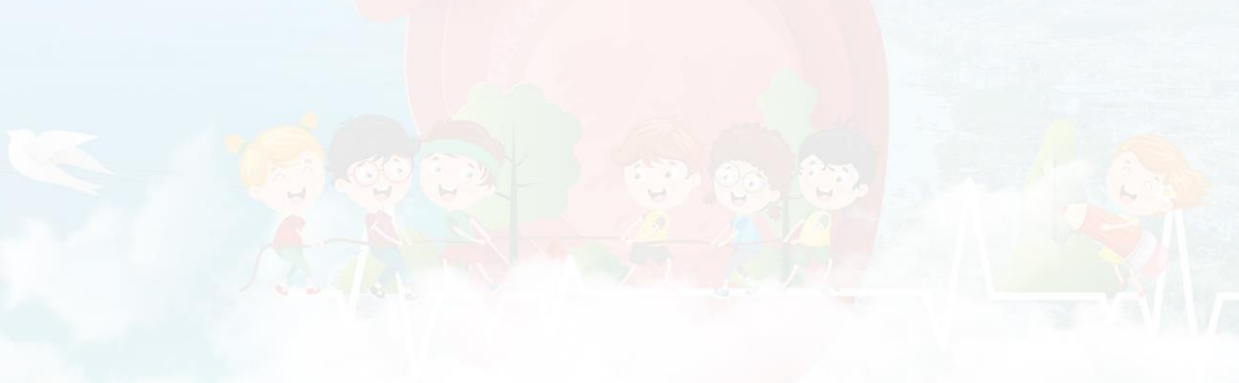
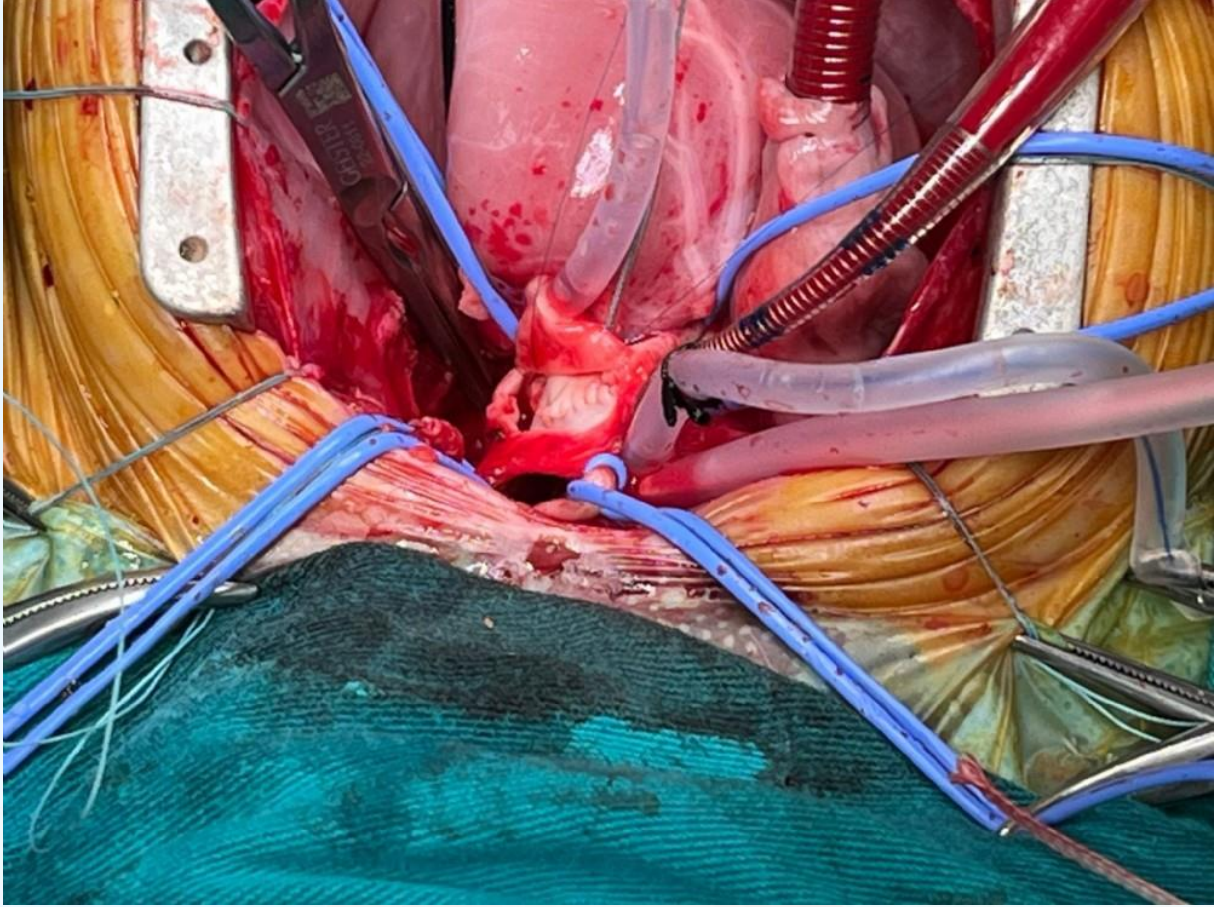
Bu çalışma süresince toplamda 25 hastamıza Norwood stage 1 ameliyatı yaptık. Bu hastalardan 16'sı (%64) erkek ve 9'u (%36) kızdı. Ameliyat sonrası ilk 10 gün içinde ölüm oranı %32 idi. 16 hasta yama ile (otojen perikard veya xenograft perikard) ile 9 hasta direkt anastomoz tekniği ile düzeltildi. Direkt anastomoz yapılan hastalarda (grup 1)24 saatlik ortalama drenaj 80cc, yama ile düzeltilen hastalarda (grup 2) ortalama drenaj 150cc olduğunu gördük. Post-operatif hastalarda sol pulmoner arter veya sol bronş basısına rastlamadık. Grup 1' de CPB zamanı 130.7dk grup 2'de 102dk idi. Yama ile düzeltilen grup 2'de mortalite oranı %43.75, direkt anastomoz yapılan grup 2'de %11.1 olarak bulundu.

Sonuç

Norwood stage 1'i takiben erken sağkalımı artırmak sistemik vasküler direncin düşük olmasına izin veren stratejiler ile elde edilebilir. CPB'de enflamatuar yanıtı iyileştirme ve süreyi kısaltma postop sistemik vasküler direnci azaltacaktır, aynı zamanda anastomoz alanının az olması nedeni ile kanama miktarı azalır. CPB' in süresini kısaltan cerrahi stratejiler ve CPB' in uzun sürmesi nedeni ile ortaya çıkan inflamatuvar sürecin azaltılması, hayatta kalma üzerine etkisi olduğu ve ek çalışmaları hak ettiği görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: hipoplastik sol kalp sendromu, aortik ark rekonstruksiyonu, norwood stage 1

Norwood stage 1 direkt anastomoz



SS-43

Supraventriküler Taşikardi ve Wolf Parkinson White Sendromu Tanılı Çocuk Hastalarda Transkateter ablasyon tedavisinde akut başarısızlık ve nüks: Redo ablasyon nedenleri ve sonuçları

Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Ensar Duras, Hasan Candaş Kafalı
SBÜ Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

AMAÇ: Çocuk hastalarda Wolf Parkinson White Sendromu (WPW) ve diğer supraventriküler taşikardiler (SVT) için kateter ablasyonunun başarı oranları %90'ın üzerindedir. Bu çalışmanın amacı transkateter ablasyon tedavisi uygulanan çocuk hastalarda işlem başarısızlığı ya da nüks sebepleri olabilecek faktörleri ortaya çıkarmak, uzun vadede başarıyı artırabilmek amaçlı teknik detayları paylaşmaktır.

METHOD: Ekim 2013 ile Ekim 2023 tarihleri arasında yapısal kalp hastalığı bulunmayan, SVT ve WPW tanısıyla transkateter ablasyon yapıp, akut başarısızlık ya da nüks nedeniyle 2.kez işlem yapılan hastalar çalışmaya edildi. Prosedürler 3-D elektroanatomik haritalama sistemi (EnSite Precision®) eşliğinde ve kısıtlı floroskopi kullanımıyla yapıldı

BULGULAR: Yapısal kalp hastalığı bulunmayan toplam 1569 hasta içinde akut başarısızlık yada nüks gözlenen 76 (%4.8) hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 47'si (%62) erkek idi. İlk işlem sırasında ortalama yaş 12,2±4.1 yıl, ortalama ağırlık ise 50.2±23.4 kg idi.

Akut başarısızlık yada nüks gözlenen 76 (%4.8) hastanın aritmi mekanizmalarına bakıldığında; WPW (n:35), tipik AVNRT (n:24), gizli aksesuar yol (n:16), fokal atriyal taşikardi (n:5) ve sırasıyla birer hasta atipik AVNRT, İART, PJRT ve Mahaim idi. 6 hastada çoklu aritmi mevcuttu. İlk ablasyonda EN SIK kullanılan enerji kaynakları standart RF (n:27), 6 mm kriyo (n:17) ve 8 mm kriyo (n: 14) idi. Bununla birlikte 13 hastada RF+/- kriyo +/-irrigated RF birlikte kullanıldı. 25 hastada uzun kılıf kullanıldı. 12 hastada transeptal ponksiyon yapılırken, 2 hastada retroartik yaklaşım kullanıldı. Ortalama prosedür süresi 160.3 ±56.2 dk. idi. 32 hastada kısıtlı floro kullanıldı. 5 hastada ilk işlem başarısız idi. Bu hastaların birinde multipl aksesuar yol, birinde multipl aritmi türü mevcuttu ve bir hastada da işlem sırasında SVT indüklenememesine bağlı ablasyon yapılamadı. İlk işlem sonrası ortalama nüks süresi 16±17.5 ay idi.

İkinci işlem sırasında ortalama yaş 13.5±3.9 yıl, ortalama ağırlık 56±22.1 idi. Nüks ya da ilk işlemde başarılı olunamaması nedeniyle 2. kez transkateter ablasyon yapıldığında 9 hastada farklı aritmi mekanizması izlendi. Kateter stabilizasyonu için 30 hastada uzun kılıf kullanılırken, 12 hastada transjuguler yaklaşım ve 5 hastada retroaortik yaklaşım uygulandı. 7 hastada genel anestezi uygulanmazken sadece lokal anestezi uygulandı. İlk işlemden farklı olarak en sık kullanılan enerji kaynakları irrigated RF (n:34/%45), standart RF (n:17/%23) ve 8 mm kriyoablasyon (n:12/%15.6) iken, 6 mm kriyoablasyon yaşı ve kilosu düşük olması nedeniyle sadece 3 hastada kullanıldı.

Her iki işlemde de majör komplikasyon izlenmedi. İkinci ablasyon sonrası multipl aritmi substratı olan bir hastada suboptimal başarı sağlanırken diğer hastalarda işlem başarılı idi (%98.6). Ortalama 4.2±2.4 yıllık takip süresi içerisinde 2 hastada nüks izlendi. Bu hastalardan biri tipik AVNRT tanılı olup yaşı ve kilosu gereği 6 mm kriyoablasyon yapılmıştı. Diğer hasta da muhtemel epikardiyal yerleşimli olduğu düşünülen manifest aksesuar yol mevcuttu.

SONUÇ: Pediatrik WPW ve SVT ablasyonlarında akut başarısızlık ve işlem sonrası nüks, taşikardi substratının özellikleri, lokalizasyonu, hastanın yaşı, kilosu ve mevcut teknoloji ile ilgili olarak birden fazla nedene bağlıdır. Anatomiye doğru bir şekilde anlamak, dikkatli haritalama ve "pacing" manevraları yapmak, iyi temas sağlamak ve doku temaslı irrigated RF kateteri gibi yeni teknolojileri dahil etmek, işlemlerin başarısını artırıyor gibi görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: nüks, SVT, WPW, tekrarlayan transkateter ablasyon, çocuk

Figür 1.

Yaş (yıl)	12,2±4.1	13.5±3.9
Kilo	50.2±23.4	56±22.1
Taşikardi mekanizması*		
WPW	35	33
Tipik AVNRT	24	23
Gizli aksesuar yol	16	13
Fokal atriyal taşikardi	5	6
İART	1	0
Atipik AVNRT	1	2
PJRT	1	1
Mahaim	1	1
Aksesuar yol lokalizasyonu(Gizli,manifest)±		
Sağ	34	
Sol	17	
Enerji kaynağı		
Standart RF	27/%35	17/%23
Kriyo 6mm	17/%23	3/%3.9
Kriyo 8mm	14/%18	12/%15.8
İrrigated RF	5/%6.6	34/%45
RF+irrigated RF	7/%9.2	3/%3.9
Kriyo+RF	5/%6.6	4/%5.3
Kriyo+irrigated RF	1/%1.3	3/%3.9
Uzun kılıf	25	30
Transjuguler yaklaşım	12	12
Retroartik yaklaşım	2	5
Ortalama prosedür süresi	160.3 ±56.2	157.4±69.1
Floro kullanılan hasta sayısı	32	39
Ortalama floro süresi	5.6	5.9
Ortalama floro dozu(mGy/cm ²)	6.1	4.4
Ortalama nüks süresi (ay)	16±17.5	26.3
Ortalama takip süresi (yıl)	1.3±1.4	4.2±2.4

*: Bazı hastalarda birden fazla taşiaritmi mevcuttu

**: Bazı hastalarda birden fazla aksesuar yol mevcuttu.

Figür 1. İlk ve redo transkateter ablasyon tedavisi uygulanan hastaların demografik ve prosedürel özelliklerinin karşılaştırılması (n:76)

SS-44

Mahaim Aksesuar Yollarının Elektrofizyolojik Özellikleri ve Ablasyon Sonuçları: İki Merkez Deneyimi

Yakup Ergül¹, Gülhan Tunca Şahin¹, Samet Paksoy¹, Hasan Candaş Kafalı¹, Senem Özgür¹

¹SBÜ Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

²SBÜ Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara

GİRİŞ: Mahaim tipi aksesuar yollar (MAP'ler), spesifik özelliklere sahip nadir aksesuar yollardır (AP'ler). Çoğunlukla lateral triküspit anulus bölgesinden kaynaklanır, sadece dekrementel antegrad iletim gösterir ancak nadiren sol tarafta da bulunabilirler. Bu çalışmada Mahaim aksesuar yollara bağlı transkateter ablasyon tedavisi uygulanan çocuk hastaların elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) özellikleri ve sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METHOD: Tersiyer 3.basamak 2 çocuk aritmi merkezinde Kasım 2013 ile Kasım 2023 tarihleri arasında Mahaim taşikardisi nedeniyle transkateter ablasyon yapılmış 27 hasta (I. merkezin 22, II. merkezin 5) çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, ekokardiyografik bulguları, geçirilmiş kardiyak cerrahi işlemleri, EFÇ ve ablasyon özellikleri ve sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Prosedürler 3-D elektroanatomik haritalama sistemi (EnSite Precision®) eşliğinde ve kısıtlı floroskopi kullanımıyla yapıldı

BULGULAR: 27 hastanın 15'i (%56) kız idi. Ortalama yaş 13.5 ± 3.5 yıl, ortalama ağırlık 48.6 ± 16.5 kg idi. Hastaların 5 'i Ebstein anomalisi nedeniyle takipliyken, diğer hastalarda yapısal kalp hastalığı izlenmedi. 6 hastada dış merkezde başarısız ablasyon öyküsü mevcuttu. EFÇ sırasında 22 (%81) hastada mahaim potansiyeli mevcut. Mahaim aksesuar yol lokalizasyonu en sık sağ anterolateral (n:17/%63) bölge iken, 4(%14.8) olguda sağ lateral, 3 (%11.1) olguda sağ anterior, 1 (%3.7) 'er olguda sağ posterolateral ve sağ posteroseptal idi. İlginç olarak 1(%3.7) olguda sol anterior bölgede idi. En sık kullanılan enerji kaynağı 17(%63) hastada radyofrekans ablasyon iken, 7 (%26) hastada irrigated RF ablasyon, 2 (%7.4) hastada RFA+ kriyoablasyon ve 1(%3.7) hastada RFA+irrigated RFA birlikte kullanıldı. Ortalama RFA sayısı 6.5 idi. Kateter stabilizasyonu için 16 (%59) hastada uzun kılıf kullanılırken, 4 (%14.8) olguda transjuguler venöz yaklaşım uygulandı. 6 (%22.2) olguda ek aritmi substratı mevcut. 3 olguda tipik atrioventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT), 2 'sinde gizli aksesuar yol ve birinde Wolf Parkinson White sendromu (WPW) mevcuttu. Ortalama prosedür süresi 178.8 ± 71.4 dk. Ortalama floro dozu 3 dk idi. 1 hastada işlem sırasında ikinci ilave yol (sağ posteroseptal) ablasyonu sonrası RCA distal dalında oklüzyon izlendi koroner balon anjioplasti uygulandı. 1 hasta hariç diğer işlemlerde akut başarı sağlandı (%96). Ortalama 22.8 ± 16.2 aylık takip süresi içerisinde 1(%3.8) hastada nüks izlendi. İkinci kez yapılan ablasyon ile başarı sağlandı. Kümülatif başarı oranı 26/27 (%96.3) idi.

SONUÇ: Mahaim aksesuar yolların tedavisinde 3D elektroanatomik haritalama ve sınırlı floroskopi ile yapılan transkateter ablasyon tedavisi etkin ve güvenli bir seçenek olarak gözükmektedir. LBBB morfolojili olgularda transkateter ablasyon sırasında Mahaim taşikardi ayırıcı tanıda akılda tutulmalı, çoğunlukla sağ taraflı lateral triküspit anulus kaynaklı olduğu bilinmekle birlikte atipik (sol) yerleşimli de olabileceği unutulmamalıdır. Tipik AVNRT, gizli aksesuar yol ve WPW gibi ek aritmi türleri Mahaim ile birlikte bulunabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Mahaim aksesuar yol, çocuk, transkateter ablasyon

Figür 1.

Bazal EPS Bulguları	
Sinüs <u>siklus</u> uzunluğu (ms)	650±210
AH intervali (ms)	63±25
HV intervali (ms)	40±7
SVT <u>siklus</u> uzunluğu (ms)	280±35
Specific Mahaim potansiyeli	22 (%81)
Mahaim aksesuar yol lokalizasyonu	
Sağ anterolateral	17 (%63)
Sağ lateral	4 (%14.8)
Sağ anterior	3 (%11.1)
Sağ posterolateral	1 (%3.7)
Sağ posteroseptal	1 (%3.7)
Sol anterior	1 (%3.7)
Eşlik eden diğer aritmiler	6 (%22.2)
Tipik atrioventriküler nodal <u>reentran</u> taşikardi (AVNRT)	3
Gizli aksesuar yol	2
Wolf Parkinson White sendromu (WPW)	1
Kullanılan enerji kaynağı	
Radyofrekans RF ablasyon (RFA)	17 (%63)
Irrigated RFA	7 (%26)
RFA+Kriyoablasyon	2 (%7.4)
RFA+irrigated RFA	1 (%3.7)
Uzun kılıf kullanımı	16 (%59)
Transjuguler yaklaşım	4 (%14.8)
Ortalama prosedür süresi (dk)	178.8±71.4
Ortalama floro süresi (dk)	2
Akut başarı	27/27(%96)
Komplikasyon ¥	1
Ortalama Takip süresi (ay)	22.8± 16.2
Nüks	1(%3.8)

¥: Sağ koroner arter (RCA) dalında oklüzyon izlendi balon anjioplasti uygulandı

Figür 1. Hastaların Elektrofizyoloji Çalışma ve Ablasyon Verileri

SS-45

Konjenital Kalp Hastalığı Tanılı Hastalarda Aritmi Mekanizmaları ve Transkateter Ablasyon Sonuçları: Pediatrik elektrofizyolojinin en zor ve karanlık yüzü

Yakup Ergül, Gülhan Tunca Şahin, Ensar Duras, Hasan Candaş Kafalı, Ayşe Sülü, Senem Özgür, Alper Güzeltaş
SBÜ Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

AMAÇ: Konjenital kalp hastalığı (KKH) tanısıyla takipli, aritmi nedeniyle transkateter ablasyon tedavisi planlanan hastalarda; kompleks kardiyak anatomi, yer değiştirmiş ileti sistemi, birden fazla ve karmaşık aritmi türleri ile vasküler erişimde kısıtlıklar gibi zorluklar bulunmaktadır. Bu çalışmada 3. Basamak Aritmi Merkezinde, KKH tanısıyla takipli (pre/postop) aritmi nedeniyle transkateter ablasyon tedavisi uygulanan hastaların özellikleri, zorlukları ve sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çocuk aritmi merkezimizde Kasım 2013 ile Kasım 2023 tarihleri arasında KKH tanılı, aritmi nedeniyle transkateter ablasyon yapılmış olan toplam 166 hasta (Erkek:94;%56.6) çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, ekokardiyografik bulguları, geçirilmiş kardiyak cerrahi ya da transkateter işlemleri, EFG özellikleri, ablasyon sonuçları, başarı oranları ve izlem süreleri retrospektif olarak değerlendirildi. Prosedürler 3-D elektroanatomik haritalama sistemi (EnSite Precision®) eşliğinde ve kısıtlı floroskopi kullanımıyla yapıldı.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 14.8 ± 7.9 yıl (2.9-43 yıl) olup 37'si (%22.3) > 18 yaş idi. Ortalama vücut ağırlığı ise 47.1 ± 19.6 kg (11-98) idi. En sık gözlenen konjenital kalp hastalıkları Ebstein anomalisi (n:40/%24), fallot tetralojisi (n:31/%18.7), atrial septal defekt (n:25/%15.1), ventriküler septal defekt (n:22/%13.2), büyük arter transpozisyonu (D/L TGA, n:12/%7.2) ve tek ventrikül fizyolojisinde kompleks KKH (n:9/%5.4) idi. 95(%57.2) hastada postoperatif dönemde, 7(%4.2) hastada transkateter işlem (2 ASD kapama, 3 PDA kapama, 1 ASD+VSD kapama, 1 VSD kapama) sırası ve sonrasında aritmi izlendi.

En sık karşılaşılan aritmi mekanizmaları manifest aksesuar yol (Wolf Parkinson White sendromu, n:50/%26.4), intraatriyal reentran taşikardi (İART, n:39/%21), tipik atrioventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT, n:37/%19.5) ve ventriküler taşikardi-ventriküler ekstrasistoller (VT/VES, n:23/%12) idi. 23 hastada birden fazla aritmi türü ve 9 hastada da çoklu manifest aksesuar yol mevcut idi. İrrigated radyofrekans-ablasyon (irFA) (n:59/%35.5) en sık kullanılan enerji kaynağı iken, 46/%27.7 hastada standart RFA ve 33/%19.9 (21'i 6 mm) hastada kriyoablasyon (Cryo) kullanıldı. 28/%16.9 hastada ise RFA± irrigated-RFA±Cryo birlikte kullanıldı. Ortalama işlem süresi 174 ± 69.3 dk idi. Floroskopi kullanılan 96 hastada (%58) ortalama floroskopi süresi 8.3 dakika idi. İşlem sırasında sol lateral WPW RF ablasyonu yapılan bir hastada sol sirkumfleks arterde daralma izlendi ve balon anjioplasti yapıldı. 153/166 (akut başarı %92.2) hastada başarılı ablasyon gerçekleştirilirken, 5 hastada işlem başarısız, 8 hasta da ise suboptimal idi. Ortalama 49.2 ± 30.1 aylık takip süresinde 11 hastada (%7,8) nüks görüldü. Ebstein anomalili hastalarda akut ablasyon başarı oranı yüksek iken en sık nüksün (5/12) bu hastalık grubunda olduğu izlendi. Daha önce başarısız ablasyon öyküsü olan bir hasta ile nüks gözlenen toplam 13 hastada yapılan 2. Ablasyonla bir hasta hariç diğer hastalarda akut başarı sağlandı. Suboptimal başarılı ve başarısız ablasyon öyküsü olan 11 hasta ise medikal tedavi altında izlenmeye devam ediyor.

SONUÇ: KKH olan hastalarda kateter ablasyonun pek çok zorluğu bulunmakla birlikte özellikle son dönemlerde elektrofizyoloji alanındaki gelişmeler (farklı enerji türlerinin kullanıma girmesi, özel ablasyon kateterleri, multipolar mapping kateterleri ve 3D nonfloroskopik haritalama sistemleri sayesinde) taşikardi mekanizması daha kolay anlaşılabilir, tedavi güvenliği ve etkinliği artmaktadır.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp hastalığı, transkateter ablasyon, sınırlı floroskopi, 3-D elektroanatomik haritalama

Figür 1: Hastaların klinik ve prosedür özellikleri (n:166)

Cinsiyet(E)	94/%56.6
Yaş(yıl)	14.8±7.9 (2.9-43)
Ağırlık	47.1±19.6 (11-98)
Konjenital kalp hastalıkları	
➤ Ebstein anomalisi	40/%24
➤ Fallot tetralojisi	31/%18.7
➤ Atrial septal defekt	25/%15.1
➤ Ventriküler septal defekt	22/%13.2
➤ Büyük arter transpozisyonu (D/L)	12/%7.2
➤ Tek ventrikül fizyolojisinde kompleks KKH	9/%5.4
➤ Diğerleri	24/%14.4
İşlem süresi (dakika)	178.4±70.6
Floroskopi süresi	5.2 ± 7.8
Aritmi mekanizmaları *	
➤ Wolff- Parkinson-White sendromu	50/%26.4
➤ İntra atrial reentran taşikardi	39/%21
➤ Tipik Atrioventriküler reentran taşikardi (t AVNRT)	37/%19.5
➤ Ventriküler taşikardi/ VES	23/%12
➤ Fokal / multifokal atrial taşikardi	16/%8.5
➤ Gizli aksesuar yola bağlı AVRT	13/%6.9
➤ Mahaim taşikardisi	4/%2.4
➤ Atipik AVNRT(JET)	4/%2.4
➤ Junctional ektopik taşikardi	2/%1.2
➤ Atrial fibrilasyon	1/%0.6
Ablasyon enerji kaynakları	
➤ İrrigated radyofrekans-ablasyon (RFA)	59/%35.5
➤ Radyofrekans-ablasyon (RFA)	46/%27.7
➤ Kriyoablasyon	33/%19.9 (21'i 6 mm)
➤ RFA+İrrigated RFA 19	19/%11.4
➤ Kriyoablasyon+ RFA 8	8/%4.8
➤ Kriyoablasyon+irrigated RFA 1	1/%0.6
Akut başarı	153/166(%92.2)
Komplikasyon	1 (%0.6)
Takip süresi (ay)	49.2±30.1
Nüks	11(%6.4)

* : Bazı hastalarda (n:23) birden fazla aritmi türü mevcut idi.

Figür 1: Hastaların klinik ve prosedür özellikleri (n:166)

Figür 2: Konjenital kalp hastalıklarında aritmi türleri ve ablasyon sonuçları

Hasta (n=166)	WPW (n:50)	Tipik AVNRT (n:37)	İART (n:39)	FAT-MAT (n:16)	Gizli AP (n:13)	JET (n:2)	Mahaim (n:4)	VES-VT (n:23)	Total (substrat) (n:188)	Substrat Başarı n= 173 (%92)	Substrat Nüks n= 11/173:%66.4	Atipik AVNRT (N:4)	Afib n:1
Ebstein (40)	28	4	4	3	3		2		44	42 (%95.5)	5 (%11.9)		
TOF (31)	2	3	12	2	2			14	35	34(%97) (1 suboptimal)	1 (%2.9)		
ASD (25)	1	14	5	5	3	1		1	31	28 (%90) 1 başarısız, 2 suboptimal	1 (%3.6)	1	
VSD (22)	8	2	7		1			5	24	23 (%96) 1 suboptimal	0		1
TGA(D/L) (N:12)	3		4	3	1			2	14	12(%85.7)	1(%8.3)		1
Tek Ventrikül (9)	1	2	3	3					11	9 (%82) 1 başarısız 1 suboptimal	2(%22.2)		2
Diğer (24)	7	10	2	1	3	1		1	25	24 (%96)	1 (%8.3)		
Başarı n= (%)	48 (%96)	36 (%97.2)	36 (%92.3)	15 (%94)	13 (%100)	1(%50)	4 (%100)	20(%87)	173 (%92)				
Nüks n= (%)	4 (%8.3)	0	6 (%16.6)	1 (%6.7)	0	0	0		11(%6.4)		11(%6.4)		

Figür 2: Konjenital kalp hastalıklarında aritmi türleri ve ablasyon sonuçları



SS-46

Wolff-Parkinson-White Sendromlu Hastalarda Aksesuar Yol Tedavisinin Kardiyak Deformasyona Etkisinin 2D-Strain Ekokardiyografi Kullanılarak Değerlendirilmesi

Ahmet Vedat Kavurt¹, Serhat Koca², Emine Gülşah Torun¹, Muhammed Ali Ekşi¹, Denizhan Bağrul², Ayşe Esin Kibar Gül², İbrahim Ece²

¹Sağlık Bakanlığı, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu, ventriküler pre-eksitasyon sendromları arasında en sık görülen konjenital kalp anormalliklerinden biridir. WPW hastalarında aksesuar yolların radyofrekans kateter ablasyonu (RFCA) ya da cryo-ablasyon tedavileri, normal atriyoventriküler iletimi yeniden sağlayan yerleşik küratif tedavilerdir. Biz bu hasta grubunda ablasyon öncesi ve sonrası sol ventrikül fonksiyonlarını iki boyutlu sol ventrikül 2D-Strain ile değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem

Hastanemizde ablasyon planlanan WPW sendromlu toplam 27 hasta bu çalışmaya dahil edildi. Hastaların elektrokardiyografi kılavuzluğunda sol ventrikül longitudinal strain kayıtları (apikal 2 boşluk, üç boşluk ve dört boşluk) EPIQ 7C (Philips Medical Systems, N.A., Bothell, Washington) ekokardiyografi cihazı ile ablasyondan 12-24 saat önce ve ablasyondan 24-36 saat sonra prospektif olarak elde edildi. Ekokardiyografi görüntülerinin analizi QLAB/LV auto-strain version 15.0 (Philips Healthcare) yazılım paketi kullanılarak retrospektif gerçekleştirildi. Normal dağılıma sahip değişkenler ortalama \pm standart deviasyon olarak rapor edildi ve ablasyon öncesi ve sonrası ölçümler Paired-Sample T test ile karşılaştırıldı. Gözlemciler içi ve gözlemciler arası değişkenlik, Bland-Altman metodu ile analiz edildi.

Bulgular

Hastaların M-mode ile edilen sol ventrikül kısalma fraksiyonunda ablasyon öncesi ve sonrası istatistiksel anlamlı fark saptanmadı (ablasyon öncesi $39\% \pm 7\%$ karşı ablasyon sonrası $38\% \pm 4\%$ $p > 0.05$). Sol ventrikül tepe global longitudinal strain (GLS) değerleri, üç ölçüm GLS ortalaması; ablasyon öncesi $-21,2 \pm -2,5$ ablasyon sonrası -24 ± -2 , apikal dört boşluk GLS; ablasyon öncesi $-21,1 \pm -3,3$ ablasyon sonrası $-23,5 \pm -2,3$, apikal iki boşluk GLS; ablasyon öncesi $-22,4 \pm -3,6$ ablasyon sonrası $-24,7 \pm -3,5$, apikal üç boşluk GLS; ablasyon öncesi $-20 \pm -3,5$ ablasyon sonrası $-23,9 \pm -3,3$ ölçüldü. Sol ventrikül ortalama, apikal dört, iki ve üç boşluk GLS ölçümlerinde ablasyon öncesine göre ablasyon sonrasında istatistiksel anlamlı iyileşme saptandı ($p < 0,001$). Otomatik sol ventrikül GLS için Bland-Altman analizi gözlemciler arasında ve tek bir gözlemciyle yapılan yeniden ölçümler arasında anlamlı fark göstermedi.

Sonuç

Çalışmamızın sonuçları, normal ejeksiyon fraksiyonuna sahip WPW hastalarında sol ventrikül GLS değerlerinde ablasyon sonrası erken dönemde iyileşme olduğunu ortaya koymaktadır. Bu açıdan, WPW hastalarında meydana gelen aritmik morbidite ve mortaliteye ek olarak; aksesuar yolun oluşturduğu dissenkroninin yol açacağı olası kardiyak etkilenmenin de göz önünde bulundurulmasının faydalı olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: sol ventrikül, longitudinal strain, WPW

SS-47

Çocukluk çağı kardiyak aritmilerde elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon sonuçları: tek merkez deneyimi

Özlem Sarısoy¹, Can Vuran², Ramazan Arı¹, Taliha Oner¹, Mehmet Karacan¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk kardiyoloji bölümü

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk kalp damar cerrahisi bölümü

Giriş ve Amaç

Elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve katater ablasyon tedavisi, kardiyak taşiaritmilerin tanı ve tedavisinde çok önemli bir role sahiptir. Bu çalışmada, Kasım 2017-Aralık 2023 tarihleri arasında EPS ve ablasyon tedavisi uygulanan 465 çocuk hastamızın verilerini sunmayı amaçladık.

Yöntem

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aritmi polikliniğinde takip edilen ve EPS-katater ablasyon tedavisi kararı verilen hastalar ve dış merkezde SVT tanısı alıp ablasyon için merkezimize yönlendirilmiş hastalar çalışmaya dahil edildi ve verileri retrospektif olarak tarandı. Ablasyon işlemi genel anestezi altında sağ ve sol femoral venler aracılığıyla yapıldı. Bütün işlemler 3D elektroanatomik EnSite system (St. Jude Medical, St Paul, MN) kullanılarak yapıldı. ICD ve kalıcı pacemaker takılan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Veriler, SPSS 20 programı ile istatistiksel analiz yapılarak, sonuçlar değerlendirildi.

Bulgular

Çalışmaya ablasyona alınan toplam 465 hasta dahil edildi. Hastaların %52'si erkek, %48'si kızdı. Ortalama yaşları $12,4 \pm 3,6$ (3-20 yaş), ağırlıkları $46,4 \pm 16,9$ (9-100 kg), boyları $152,5 \pm 19,4$ cm (100-193 cm) bulundu. Hastaların ortalama prosedür süresi $121,1 \pm 55,2$ (20-350 dakika) hesaplandı. İşlem sırasında aksesuar yolu sol tarafta olan toplam 66 hastaya (%15) transeptal ponksiyon ile sol atriya geçilerek ablasyon işlemi uygulandı. İşlem sırasındaki floroskopi başta transseptal ponksiyon yapılan hastalar olmak üzere 70 hastada kullanıldı ve floroskopi süreleri $5,3 \pm 2,4$ (1-13 dakika) olarak saptandı. EPS/ablasyona alınan hastaların %43,6'sı (n=196) atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT); %48,2'si (n=214) atriyoventriküler reentran taşikardi (AVRT) (AVRT'lerin %85'i (n=183) Wolf Parkinson White, %15' i de (n:31) gizli aksesuar yol); %2'si (n=9) atriyal flutter- intraatriyal reentran taşikardi (İART); %0,2 Mahaim tip taşikardi (n:1); %1,1'i (n=5) ventriküler aritmi; %0,9 (n=4) sık supraventriküler ekstrasistollerden oluşuyordu. Toplam 18 (%4) hastaya paroksizmal taşikardi atakları nedeniyle EPS işlemi uygulanmıştı. AVNRT nedeniyle ablasyona alınan hastalardan 2'sinde ilk işlemde başarı elde edilemedi. AVRT'li hastalarda akut başarı oranı %96,5 olarak saptandı. AVNRT nedeniyle ablasyon yapılan hastalarda nüks 13 hastada (%6.6) ortaya çıktı, bu nedenle yeniden işleme alındılar. AVRT'li hastalarda nüks oranı %10 olarak belirlendi. Hastalarda işlem esnasında işleme bağlı kalıcı bir komplikasyon ortaya çıkmadı.

Sonuç

Katater ablasyon işlemi çocukluk çağı aritmilerinde güvenle uygulanan, nüks oranları düşük etkili bir tedavi yöntemidir. İşlem esnasında 3D haritalama sistemi kullanılması ile transeptal geçiş hariç floroskopi kullanılmadan yapılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: AVNRT, AVRT, Katater ablasyon

SS-48

Pediatrik popülasyonda supraventriküler taşikardinin epidemiyolojisi: Güney Galler'de 30 yıllık inceleme

Derya Duman¹, Yasemin Nuran Dönmez², Gabrielle Jee³, Amos Wong³, Cecilia Gonzales Corcia⁴, Mark Walsh⁴, Orhan Uzun³

¹Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Mersin Üniversitesi Hastanesi, Mersin, Türkiye

²Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

³Pediatrik Kardiyoloji bilim dalı, Cardiff Üniversitesi, Galler Birleşik Krallıklar

⁴Pediatrik Kardiyoloji bilim dalı, Bristol Royal Çocuk Hastanesi, Bristol Üniversite Hastanesi- NHS Fonu, Bristol, Birleşik Krallıklar

AMAÇ

Supraventriküler taşikardi (SVT) ile başvuran çocukların popülasyon özelliklerini ve tedaviye akut ve uzun vadeli yanıtlarını belirlemek.

YÖNTEM

Ulusal Galler Pediatrik Kardiyoloji veritabanı Cardiobase'den belgelenmiş supraventriküler taşikardisi olan tüm hastalar retrospektif olarak analiz edildi. Analiz için altı yaş kategorisi tanımlandı ve bunlar fetal, neonatal (<28 gün), bebek (<1 yaş), çocukluk (<13 yaş) ve gençlik yılları (<17 yaş) idi. Sunum sırasında yaşının net olmayan bir şekilde belgelendiği kişiler 'bilinmeyen' başlığı altında kategorize edildi.

SONUÇLAR

Temmuz 2021'e kadar belgelenmiş SVT'li toplam 796 hasta belirlendi. Fetal kardiyoloji veri tabanından ilave 33 hasta belirlendi. Dahil edilme kriterlerini karşılamayan 79 hasta çalışma dışı bırakıldı. 225 hastanın SVT tanısının mekanik sınıflandırması yoktu, dolayısıyla bu ön analizin dışında bırakıldılar ve geriye 525 hastadan oluşan nihai bir popülasyon kaldı. Hastaların 275'i (%52,38) erkekti. SVT'nin ilk atağı en sık 1 yaş altında ve bunu çocukluk çağı izlemektedir (Tablo 1). Wolff Parkinson White sendromu 227 hastada (%43,24) SVT'nin önde gelen nedeniydi ve bunu AVNRT takip ediyordu (Tablo 2). 164/525'i (%31,24) başka ek tedaviyle birlikte veya başka ek tedavi olmaksızın adenozin aldı. 29/525'i (%5,52) akut SVT atağının sonlandırılması için acil kardiyoversiyona ihtiyaç duydu. 6/525'i (%1,14) hemen CPR'ye ihtiyaç duydu. 264/525'ine (%50,29) elektrofizyoloji çalışması ve ablasyon işlemleri uygulandı. 41 (%7,8) bebekte (ancak daha büyük çocuklarda değil) aritmi kendiliğinden düzeldi ve ilaç tedavisi durdurulabildi.

SONUÇ

SVT çoğunlukla 1 yaş altı çocuklarda görülür ve önde gelen mekanizma WPW sendromudur. Erken dönemde daha sık görülmesine ve tedaviye dirençli olmasına rağmen bu grupta SVT'nin kendiliğinden düzelmesi daha büyük çocuklara göre daha sık görülür.

Anahtar Kelimeler: kardiyak aritmi, supraventriküler taşikardi, kardiyoversiyon

Table 1. 525 patients at time of diagnosis by age category.

Age category	Frequency (n)	%
Fetal	71	13.71
Neonate	89	16.95
Infant	53	10.10
Child	197	37.52
Teenager	88	16.76
Unsure	26	4.95

Table 2. 525 patients stratified by arrhythmia subgroup.

Diagnosis	Frequency (n)	%
AVRT	358	68
WPW	227	43.24
AVRT due to CAP	95	18.1
PJRT	33	6.29
Mahaim	3	0.57
AVNRT	97	18.48
AET	29	5.52
Atrial flutter	22	4.19
Atrial fibrillation	7	1.33
Dual diagnosis	12	2.29
WPW + atrial flutter	3	
WPW + AVNRT	3	
WPW + AET	1	
WPW + atrial fibrillation	1	
AET+ atrial fibrillation	1	
AVRT + atrial flutter	1	

SS-49

Fetal Sol Pulmoner Arter-Sol Atriyum Fistülünün Sol Akciğer Aplazisi ile Birlikteliği: Postnatal Başarılı Transkateter Kapatma

Bilgehan Betül Biçer¹, Hayrettin Hakan Aykan¹, Tefik Karagöz¹, Ercan Tutar²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

². Özel Muayenehane

OLGU SUNUMU

28 yaşında annenin 23 haftalık fetüsü, tarama amaçlı yapılan obstetrik ultrasonografisinde belirgin kardiyomegali saptanması nedeniyle sevk edildi. Fetal ekokardiyografik incelemede, sol hemitoraksın tamamını kaplayan belirgin 4 boşluk genişlemesi ve kalp ekseninin ileri derecede sola dönmüş olduğu görüldü. Hafif perikardiyal ve plevral efüzyon dikkati çekti (Resim 1). Sol pulmoner arter ile sol atriyum arasında devamlı akım örnekli fistülöz bağlantı ve pulmoner artere retrograd duktal akım olduğu görüldü (Resim 1). İzlemde perikardiyal ve plevral efüzyon iki hafta içinde kayboldu ve gebelik sırasında kardiyomegali sürmekle birlikte kalp boyutunda kademeli bir azalma gözlemlendi.

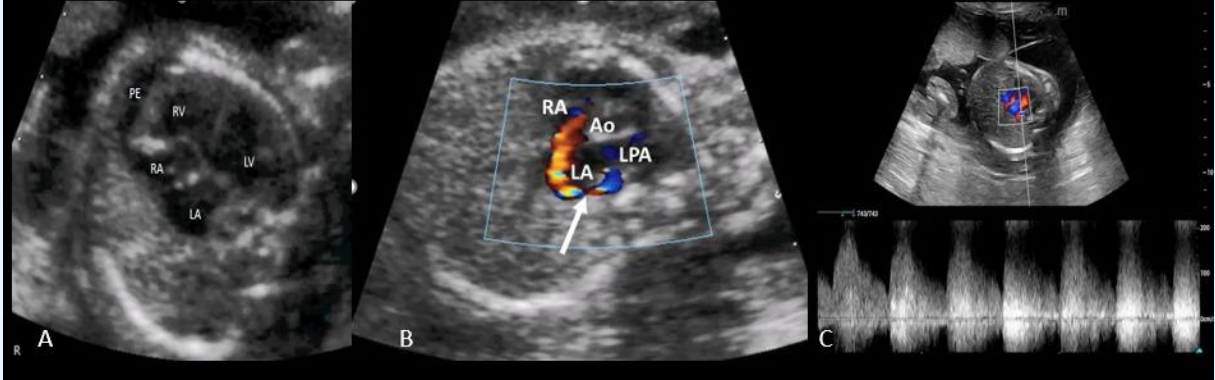
Hasta C/S ile 37+6 haftada 2650 gram olarak doğdu. Doğum sonrası kalp hızı:140/dk, SaO₂: %95 olarak saptanan hastanın kalp muayenesinde sternum sol tarafında 2-3/6 şiddetinde devamlı üfürümü vardı. Sol akciğerde solunum sesleri alınmıyordu. Postnatal ilk ekokardiyografisinde sol pulmoner arter-sol atriyum arasında devamlı akım örneği alınan 3.5-4 mm çapında fistül izlendi (Resim 2). Sağ pulmoner arter hipoplazik, sol pulmoner arter ise belirgin geniş olarak saptandı. Hastanın kalp apeksi saat yönünün tersine yaklaşık 45 derece sol-yukarı dönüş göstermiş, mediastende horizontal olarak yerleşmişti. 4 mm çapında duktus ve patent foramen ovaleden soldan sağa geçiş izlendi. Bebek kalp yetersizliği ve hipoksi bulguları açısından yenidoğan ünitesinde izleme alındı. Hastaya postnatal 4. gününde kardiyak BT anjiyografi (BTA) görüntülemesi yapıldı. BTA'da sağ pulmoner arterin hipoplazik (4 mm), sol pulmoner arterin dilate (9 mm) olduğu görüldü. Sol pulmoner arterin distalde sol atriyum inferoposterioruna açıldığı izlendi (Resim 3). Sol ana bronşun kısa ve aplazik olarak kör olarak sonlandığı, sol akciğerde havalanmanın olmadığı, sağda iki pulmoner venin sol atriyuma açıldığı ancak sol pulmoner venlerin olmadığı görüldü. İzlem sırasında hastanın duktus çapı küçüldükçe hastanın oksijen saturasyonlarının azaldığı (%85-%88) görüldü. Hastanın kalp yetersizliği ve solunum sıkıntısı olmamasına karşın hipoksemisi nedeniyle postnatal 29.günde, Amplatzer Piccolo Duct Occluder (5x6 mm) ile antegrad olarak transkateter kapatma gerçekleştirildi (Resim 3) Kısa sürede taburculuğu gerçekleşen bebeğin 5. ay kontrolünde normal büyüme ve gelişme gösterdiği, kalp yetersizliği bulgusu ve siyanozunun olmadığı, sağ pulmoner arterdeki hipoplazinin düzeldiği ve sol pulmoner arterdeki dilatasyonun gerilediği görüldü. Hastanın 2 mm genişlikteki duktustan soldan sağa şanti sürmekteydi ve buradan sistolik 64 mmHg, diyastolik 15 mmHg basınç farkı kaydedildi

SONUÇ VE TARTIŞMA

Pulmoner arter-sol atriyum fistülü nadir bir anomali olup sıklıkla sağ PA ile sol atriyum arasında tanımlanmıştır ve çoklukla siyanoz nedeniyle postnatal erken dönemde ve bazan daha ileri yaşlarda tanı almaktadır. Zaten nadir bir anomali olan bu durumun prenatal tanısı ve izlemi ile ilgili bilgiler çok daha sınırlıdır. Hastamızda başlangıçta belirgin kardiyomegali, perikardiyal ve plevral efüzyon gibi hidrops fetalis gelişeceğini düşündüğümüz bulgular olmasına karşın izlemde bu bulgular geriledi. Bu durumu fetus büyümesine karşın fistül debisinin sabit kalması nedeniyle hemodinamik yükün artmamasına bağladık. Hastamızda kalbin sol hemitoraksı tamamen kaplaması nedeniyle sol akciğer hipoplazisi ile karşılaşabileceğimizi tahmin etmemize karşın sol akciğer aplazisi son derece şaşırtıcı oldu. Akciğerin hem aplazisi hem de agenezisinde o akciğere ait pulmoner arterin olmaması gerekirken hastamızda sol pulmoner arterin varlığı hastamızdaki bu anomalinin kendine özgü, daha önce hiç tanımlanmamış ve gelişimsel açıdan açıklanması gereken bir patoloji olduğunu göstermektedir.

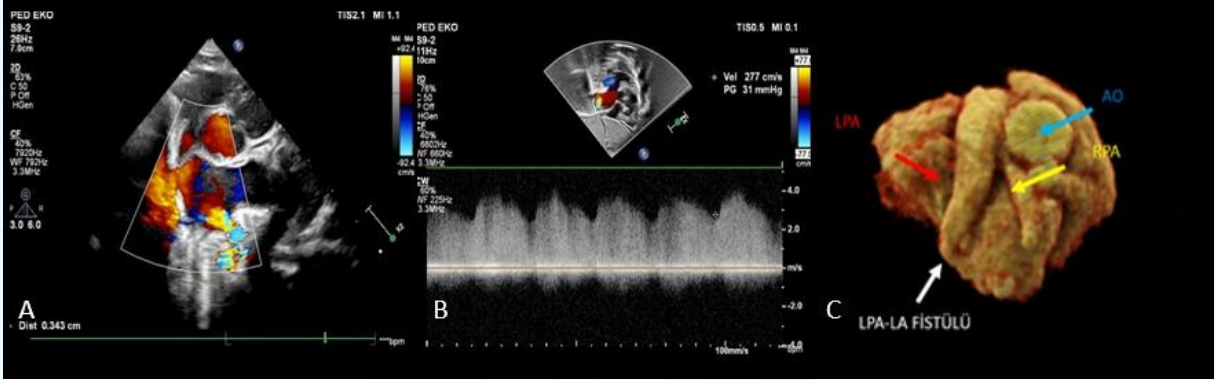
Anahtar Kelimeler: Fetal LPA-LA fistülü, akciğer aplazisi, fetal kardiyomegali

Resim 1



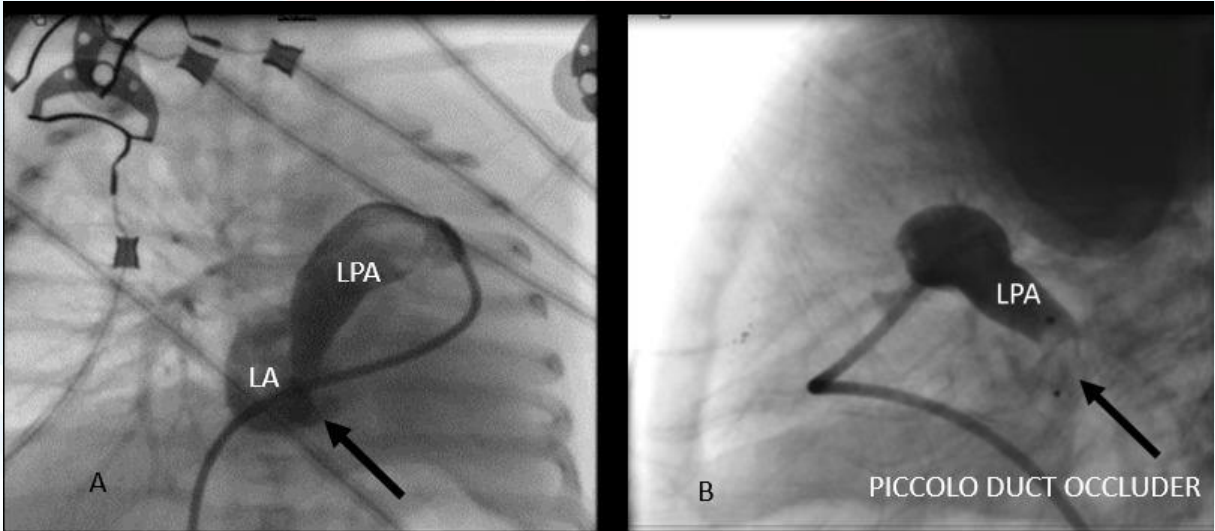
Resim 1. Fetal ekokardiyografide sol hemitoraksı dolduran belirgin kardiyomegali ve kalp ekseninin anormal sola dönüşü (A) ve Sol pulmoner arter-sol atriyum arasındaki fistül doppler (B) ve CW doppler devamlı akım örneği (C)

Resim 2



Resim 2. Postnatal ekokardiyografik incelemede fistül akımının doppler görüntüleri (A), CW doppler devamlı akım örneği ve 3 boyutlu BTA 'da fistül bağlantısı görüntüleri (C).

Resim 3.



Resim 3. LPA-LA arasındaki fistül (A) ve Piccolo Duct Occluder ile Kapatılması (B)

SS-50

Fetal kalp hastalıkları taramasında bilinen risk faktörlerinin yetersizliği: 20 yıllık Güney Galler Tecrübesinin sonuçları

Yasemin Nuran Dönmez¹, Derya Duman², Orhan Uzun³

¹Department of Pediatric Cardiology, Ankara Training and Research Hospital

²Department of Pediatric Cardiology, Mersin University Faculty of Medicine

³Department of Pediatric Cardiology, University Hospital of Wales

GİRİŞ: Yirminci haftada tüm gebelerde yapılan rutin anomali taramasına rağmen, yaşamı tehdit edebilecek fetal kalp hastalıklarının ancak yarısına tanı konabilmektedir. Fetal dönemde doğuştan kalp hastalıklarının taramasında kullanılan risk faktörlerinin anomali yakalamadaki önemlerini ve bu nedenle pediatrik kardiyologlara ayrıntılı inceleme için sevk edilen gebe annelerin sağlık sisteminde sebep olduğu ekonomik yükü irdeleyen pek az çalışma bulunmaktadır. Bu durum mevcut risk kriterlerinin irdelenmesini zorunlu kılmaktadır.

YÖNTEM: Bu çalışmanın hedefleri, Güney Galler bölgesinde son 20 yıl içerisinde ayrıntılı fetal ekokardiyografi için sevk edilen gebelerde anomali tanısı alan hastaların risk özellikleri, anomali teyit edilme oranları, anomali bulgusu olmayan normal hastaların sağlık sistemi üzerine finansal yükü ve çalışma hayatına negatif sonuçlarını ayrıntılı olarak irdelemektir.

BULGULAR: 2001-2019 yılları arasında toplam 3224 fetal ekokardiyografi taraması gerçekleştirilmiştir. Antenatal KKH koyma oranı 2001 yılında %11 iken, 2019 yılında %55'e yükselmiştir. Güney Galler'de bulunan hastaneler arasında da anlamlı farklılıklar bulunmuş ve anomali tanısı koyma oranları 3. derece sağlık merkezinde en yüksek %88-90 iken, başka bir merkezde en düşük %43 olarak kaydedilmiştir. Gebelerin %43,7'si 20. haftada rutin anomali incelemesinde KKH şüphesi ile pediatrik kardiyoloji merkezine sevk edilmişlerdir. Eğer gebeler, radyolog veya fetal tip uzmanları tarafından primer incelemede fetüste KKH şüphesi nedeniyle fetal kardiyolojiye sevk edilmişler ise bunun pediatrik kardiyolog tarafından doğrulanma oranı %65 ile en yüksek bulunmuştur. Sevk edilen 3224 gebeler arasında 1090 (%33,8) bebekte kalp hastalığı teyit edilmiş, %66,2 (2134) gebe gereksiz yere sevk edilmiş, işinden ve yerinden edilerek sağlık ve çalışma sistemine yük oluşturmuş ve parasal kayba sebep olmuşlardır. KKH'nin üçte ikisi gibi büyük bölümünün düşük riskli gebeliklerde ortaya çıktığı tespit edilmiştir.

SONUÇ: KKH'nin büyük bir kısmı düşük riskli gebeliklerde görülmektedir. 2001 yılından sonra antenatal tespit oranlarının artması gereksiz sevk oranlarında uygunsuz bir artışı, sağlık ve çalışma hayatında da zorlukları da beraberinde getirmiştir. Bu durumun düzeltilmesi için mevcut risk faktörlerinin gözden geçirilmesi ve ilk basamak anomali tarama hizmet ve yöntemlerinin düşük riskli gebeliklerde daha etkili hale getirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: antenatal tarama, doğuştan kalp hastalığı, fetal ekokardiyografi

Tablo 1

Gönderilme Nedeni	Tespit edilen KKH sayısı	Verilen gösterge ile toplam	KKH (%)	Göreceli riskin %95 güven aralıkları	p değeri
Kromozomal anomali	8	20	40	0,6468 - 1,823	0,63464
Ailede KKH veya aritmi öyküsü	3	107	2,8	0,02745 - 0,2274	<0,0001
Fetal aritmi	42	298	14,09	0,2947 - 0,5189	<0,0001



Fetal NK ve KH	16	247	6,48	0,1113 - 0,2852	<0,0001
Genetik sendromlar	1	12	8,3	0,04383 - 1,045	0,0704
İnsulin bağımlı DM	1	41	2,44	0,01262 - 0,3684	<0,0001
Maternal KKH	15	168	8,93	0,1556 - 0,4049	<0,0001
Maternal durumlar	4	36	11,11	0,1556 - 0,4049	<0,0001
Diğer fetal durumlar	36	251	14,34	0,2963 - 0,5443	<0,0001
Paternal KKH	4	44	9,09	0,1051 - 0,6205	0,0003
Zayıf ekokardiyografik görünüm	8	42	19,05	0,2931 - 0,9817	0,048
Kardeşte KKH	28	525	5,3	0,09415 - 0,1938	<0,0001
20. haftalık taramada KKH şüphelenilmesi	920	1412	65,16	5,995 - 8,059	<0,0001
İkiz	4	21	19,05	0,1667 - 1,325	0,1723
Total	1090	3224	33,8		



SS-51

Fetal perikardiyal efüzyonun boyutu etiyolojiyi öngörebilir mi?

Derya Duman¹, Yasemin Nuran Dönmez², Rosie Smith³, Orhan Uzun³

¹Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Mersin Üniversitesi Hastanesi, Mersin, Türkiye

²Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

³Pediatrik Kardiyoloji bilim dalı, Cardiff Üniversitesi, Galler Birleşik Krallıklar

Amaç

Fizyolojik fetal perikardiyal efüzyon (PE), normal fetal anomali taramasında herhangi bir patolojiye neden olmadan tespit edilebilmektedir. Patolojik PE'nin diğer ciddi hastalıklara bağlı ayrımına yalnızca visseral ve paryetal perikard arasındaki ayrımın boyutuna göre karar verilemez. Bu çalışmada son 20 yılda Güney Galler'de perikardiyal efüzyonlu fetüslerin etiyolojisi ve sonuçlarını değerlendirdik.

Yöntemler

2001 ve 2022 yılları arasında fetal perikardiyal efüzyon (PE) tanısı konulan fetüsler, Birleşik Krallık'ın Galler kentindeki üçüncü basamak bir pediatrik kardiyoloji merkezinde retrospektif olarak analiz edildi.

Sonuçlar

Perikardiyal efüzyonu olan 51 fetus tespit edildi. Annelerin yaşı 19 ile 46 arasındaydı. Tanı anında gebelik haftası 14 ile 39 hafta arasındaydı. Perikardiyal efüzyonun 3 mm'nin altında olması küçük-hafif PE olarak tanımlandı. Perikardiyal efüzyonların 3 ile 5 mm arasında olması orta, 5 mm'nin üzerinde olması ise masif/büyük PE olarak tanımlandı. Konjenital kalp hastalığı (KKH) 15 olguda saptandı: beş hastada tam AVSD, dört hastada geniş VSD, iki hastada kritik aort stenozu, bir hastada pulmoner hipoplazi/atrezi, bir hastada triküspit atrezisi, bir hastada Ebstein anomalisi ve bir hastada mitral atrezi ve hipoplastik sol ventrikül saptandı. Bir hastada intraperikardiyal teratom tanısı konuldu. 39 hastada hafif/küçük PE vardı. 5 hastada orta derecede PE vardı. 7 hastada masif PE ve hidrops vardı. 12 hastada hafif PE, 2 hastada ise orta ve büyük PE'de kompleks konjenital kalp hastalığı vardı. Fetal taşikardisi olan 2 hastada masif PE ve hidrops görülürken, fetal AV bloğu olan bir hastada ayrıca hidrops ve geniş PE mevcuttu. Trizomi 21 tanısı, 5 hastada doğrulandı, 1'inde Tam AVSD ile birlikte büyük masif PE vardı. 3 hastada fetal anemi, 1 hastada ise Galen Veni anevrizması mevcuttu. Annelerin büyük çoğunluğunun 17/51 (%33,3) sigara içme, alkol kullanma ve bir tanesinde eroin bağımlılığı öyküsü vardı. Mortalite oranı %11/51-21,5 olup, 6 tanesi kompleks KKH idi (2: kritik aort stenozu, 1: Ebstein anomalisi, 1: mitral atrezi ve hipoplastik sol ventrikül, 1: trizomi 21 ve büyük VSD, 1: büyük VSD), 2'sinde fetal anemi, 1'inde perikardiyal teratom, 2'sinde fetal aritmi vardı.

Tartışma

Fetal perikardiyal efüzyon, hafif olduğunda ve genetik anormallikler, kompleks konjenital kalp hastalıkları ve/veya prematürite ile ilişkili olmadığında genellikle iyi bir prognoza sahiptir. Fetal anemi, vasküler malformasyonlar gibi diğer sistemik hastalıklar da kardiyak patoloji olmadığında değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: fetal, perikardiyal efüzyon, ekokardiyografi

SS-53

Ebstein Anomalisi ve Tricuspid Kapak Displazisi'nde perinatal sonuçlar: Tek Merkez Deneyimi

Reyhan Dedeoğlu¹, Damla Gökçer Akbulut², Emine Türkmen³, Savaş Dedeoğlu⁴, Helen Bornaun²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²SBÜ Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

³SBÜ Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul, Türkiye

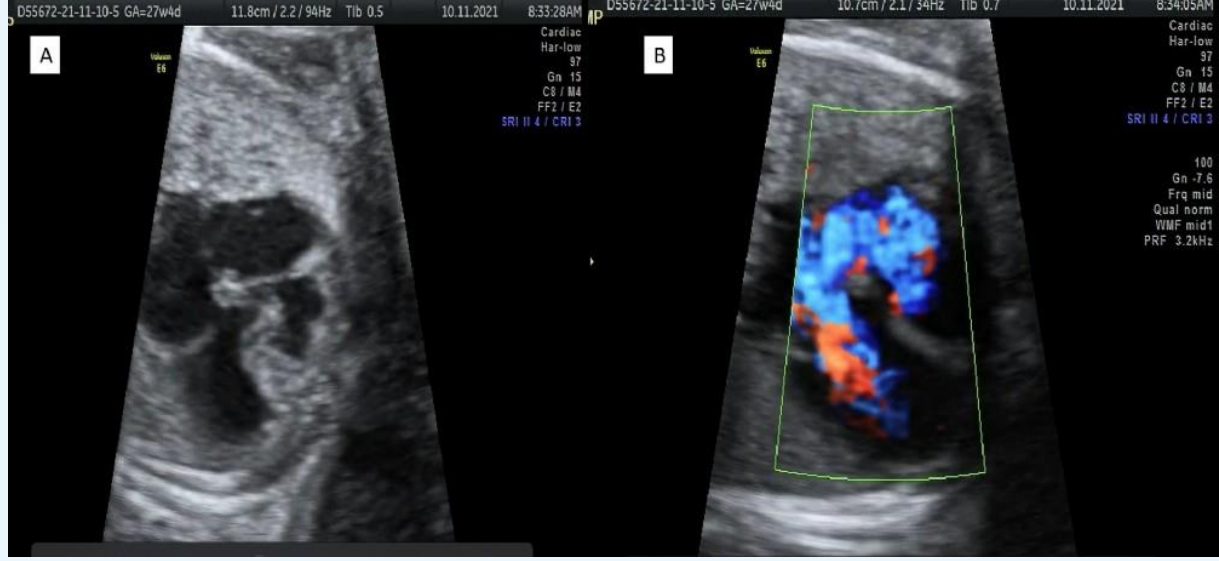
⁴Üsküdar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul, Türkiye

AMAÇ: Ebstein anomalisi (EA) ve triküspid kapak displazisi (TVD), triküspid kapağın nadir görülen doğuştan malformasyonlarıdır. Çalışmanın amacı, merkezimizdeki EA/TVD'nin güncel perinatal sonuçlarını bildirmek ve perinatal mortalitenin klinik ve fetal ekokardiyografik öngörülerini araştırmaktır.

YÖNTEM-BULGULAR: Çalışma Ocak 2014 ile Ocak 2023 tarihleri arasında tanı alan 21 fetüs üzerinden retrospektif olarak yapıldı. Klinik ve ekokardiyografik veriler hastane kayıtlarından alındı. Temel sonuç perinatal mortaliteydi ve 21 fetüsten biri takibe gelmemiştir, 1'i sonlandırma ve 10'u ölümlü sonuçlandı. 12 canlı doğan hastanın oluşturduğu grup içinde, 2 bebek yenidoğan servisinde taburculuk öncesinde öldü, (perinatal mortalite %50). Tanı anındaki median gestasyonel yaş ex olanlar için 23 hafta ve yaşayanlar için 24 haftaydı. Doğum ağırlığı ex olanlarda daha düşüktü (2430 gr vs 2990 gr). Triküspid yetersizlik derecesinde ölen ve sağ kalanlar arasında fark yoktu. Ex hastalarda hidrops, fonksiyonel pulmoner atrezi ve pulmoner antegrad akımın yokluğu daha yüksek oranlarda görüldü ($p<0,05$). Post-natal ölen iki bebekte, ağır triküspid kapak yetersizliği ve konjenital anomaliler vardı. Hasta sayısının azlığı ve ölen tüm hastalarda hem hidrops, hem de fonksiyonel atrezi ve antegrad akımın yokluğu nedeniyle hangi parametrenin daha etkili olduğunu analiz edemedik.

SONUÇ: EB/TVD'li fetüslerde perinatal mortalite belirgin bir şekilde yüksektir. En yüksek riskli grup, antegrad akım kaybı ve pulmoner kapakta fonksiyonel atrezisi olanlardır; bu yüksek riskli gruba yönelik tedavi için uygun zamanlama ve postnatal müdahale stratejilerini içeren daha kapsamlı bir perinatal yaklaşım fayda sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: ebstein anomalisi, perinatal mortalite, pulmoner antegrad akım, hidrops

Fetal ekokardiyografide obstinoid triküspid kapak**Tablo 1 Hastaların perinatal demografik ve ekokardiyografik özellikleri**

	Ex Hasta sayısı (10) Median (IR 25-75)	Yaşayan Hasta sayısı (10) Median (IR 25-75)	p
İlk tanı (hafta)	23 (16-39)	24 (17-37)	0.880
Anne yaşı (yıl)	30 (21-36)	27 (19-40)	0.939
Gestasyon haftası	34 (24-40)	38 (34-40)	0.148
Doğum şekli: Sezaryen/vajinal	4/6	10	0.005
Doğum kilosu (gr)	2430 (360-3680)	2990 (2500-3150)	0.035
Cinsiyet Erkek	3 (%30)	4 (%40)	0.580
Kız (%)	7(%70)	6 (%60)	0.580
Triküspid kapak yetersizliği Hafif (%)	1 (%10)	2 (%20)	0.5
Ağır	9(%90)	8(%80)	0.5
3. trimesterde antegrad akım var	1 (%10)	90 (%90)	0.03
yok	9(%90)	1 (%10)	0.03
Hidrops	10 (%100)	90 (%90)	0.0001
Fonksiyonel pulmoner kapak atrezisi	7 (%70)	1(%10)	0.004

SS-54

Konjenital Kalp Hastalıklarının Doğum Öncesi Tanısında Fetal Ekokardiyografi: Üçüncü Basamak Bir Merkez Deneyimi

Emine Sayın, Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Merve Oğuz
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ: Bu çalışmanın amacı, bir kadın doğum uzmanı veya genetik uzmanı tarafından fetal ekokardiyografi endikasyonu ile yönlendirilen ve fetal ekokardiyografi çekimi yapılan hastalarımızın sonuçlarını paylaşmaktır.

METHOD: Bu çalışmada, kliniğimizde fetal ekokardiyografi yapılan gebelerin; başvuru nedenleri, gebelik özellikleri, aile öyküsü, fetal ekokardiyografi sonuçları değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya Ocak 2012 ile Mart 2023 arasında herhangi bir nedenle fetal ekokardiyografi yapılan 1829 olgu alındı. Gebelerin ortalama yaşları $29 \pm 5,4$ (16-47) yıl, ortalama gebelik haftası $24,9 \pm 5,1$ (14-40) idi. Fetal ekokardiyografinin en sık endikasyonu anormal obstetrik değerlendirmeydi (%46,7). Bunların %44,2'si kardiyak anomali şüphesi, %2,5'u ise ekstrakardiyak anomalilerden oluşmaktaydı. Bu endikasyonları sırası ile ileri anne yaşı (%25,2) ve fetal aritmi (%8) izlemekteydi. Fetal ekokardiyografi ile hastaların %68,7'si normal saptandı. Yapısal konjenital kalp hastalıkları ortak atrioventriküler (AV) kanal, konotrunkal anomaliler, septal defektler, kompleks lezyonlar, koarktasyon ve aort stenozu olarak kategorize edildi. Septal defektler (%14,3) en sık saptanan yapısal konjenital kalp hastalığı iken, ikinci sıklıkta saptanan fetal kardiyak anomali hidrops fetalisti (%4). Fetüslerin %3,4'ünde aort koarktasyonu ve/veya stenozu, % 2,8'inde aritmi saptandı. Bunları konotrunkal anomaliler (%2,7), kompleks lezyonlar (%2,5), ortak AV kanal patolojileri (%1,5) izledi.

SONUÇ: Doğumsal kalp hastalıklarının erken tanınması gerekli tıbbi veya cerrahi tedavi yöntemlerinin önceden belirlenmesi açısından büyük önem taşımaktadır. Günümüzde doğumsal kalp hastalıklarının prenatal tanısında fetal ekokardiyografi giderek artan sıklıkta kullanılmaktadır. Fetal ekokardiyografi ile tespit edilen doğumsal kalp hastalığı varlığında gerekli tedavi, aileye danışmanlık verilebilmekte ve doğum sonrası kardiyak açıdan yapılabilecekler için önceden tedbirler alınabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: doğumsal kalp hastalıkları, fetal ekokardiyografi, fetal ekokardiyografi endikasyon

SS-55

Superior Vena Kava ve Sağ Üst Pulmoner Ven Arasındaki Bağlantı: SVASD'nin Transkateter Yöntemle Kapatılmasında Pulmoner Venöz Darlık Riskinin Yönetimi

Hüseyin Karadağ, Murat Sürücü, Ahmet Çelebi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç

Sinüs venosus atriyal septal defekt tüm atriyal septal defektlerin %10'undan azını temsil eder ve iki tipi bulunmaktadır. Superior sinüs venosus atriyal septal defekt (SVASD) superior vena kava ile sağ üst pulmoner ven arasındaki atriyal septumun olmamasından kaynaklanır ve genellikle sağ üst pulmoner ven drenajının anormal olması ile ilişkilidir. SVASD'nin cerrahi olarak kapatılması standart olarak uygulanan ancak sinüs nod disfonksiyonu, superior vena kava (SVK) ve pulmoner ven obstrüksiyonu gibi riskleri olan bir yöntemdir. Bu nedenle son zamanlarda güvenli ve etkili bir alternatif olarak transkateter yaklaşım uygulanmaktadır.

Bu çalışmada anormal pulmoner venöz drenajın eşlik ettiği SVASD'nin transkateter kapatılmasının etkinliğini, tedavi yaklaşımımızı ve güvenliğini değerlendirmeyi amaçladık.

Olgu

Ocak 2022 – Kasım 2023 tarihleri arasında anormal pulmoner venöz drenajın eşlik ettiği SVASD tanısı konulan üç hastada transkateter kapatma işlemi uygulandı. İşlem sırasında transözefageal ekokardiyografi ile defekt çapı ve sağ üst pulmoner ven, SVK ilişkisi değerlendirildi. Superior vena kavada kontrast enjeksiyonu yapılarak özellikle sağ atriyum girişinde SVK çapı belirlenerek, buna göre uygun balon çapı seçildi. Balon SVK- sağ atriyum bileşkesine uzanacak şekilde şişirildi. Eş zamanlı olarak sol femoral venden ilerletilerek sağ üst pulmoner vene yerleştirilen kateter aracılığı ile balon şişirilmeden önce ve sonra basınç kaydı alındı, kontrast enjeksiyonu yapıldı. Sağ üst pulmoner vene iki hastada patent foramen ovale aracılığı ile bir hastada ise transeptal puncture yapılarak geçildi. Aynı zamanda rezidü açısından TEE ile şant olup olmadığı, sağ üst pulmoner ven akımı değerlendirildi. İki hastada Optimus XXL covered stent (57 ve 80 mm) ve bir hastada covered Cheatham Platinum stent (10-zig, 50 mm) kullanıldı. Stent implantasyonu sırasında oluşabilecek sağ üst pulmoner ven obstrüksiyonundan kaçınmak için daha önce tanımlanmış olan bir yöntemle iki hastada pulmoner venede semikompliyant balon şişirildi. İşlem öncesi ve sonrası pulmoner ven stenozu basınç farkı bakılarak ve kontrast enjeksiyonu yapılarak değerlendirildi. İşlem sonrası hiçbir hastada sağ üst pulmoner ven stenozu ve rezidü şant izlenmedi. İşlem sırasında ve sonrasında komplikasyon görülmedi. İzlem süresi sırasıyla 6, 8 ve 9 ay olup izlemde BT anjiyografi ile de değerlendirilen hastalarda rezidü şant, pulmoner ven stenozu ve aritmi izlenmedi.

Sonuç

Anormal pulmoner venöz drenajın eşlik ettiği SVASD'nin transkateter covered stent implantasyonu ile kapatılması etkili bir yöntem olup en önemli komplikasyonlardan biri olan sağ üst pulmoner ven stenozunun değerlendirilmesi önemlidir. Pulmoner ven stenozu gelişme riski olan hastalarda işlem sırasında stent implantasyonu ile eş zamanlı olarak sağ üst pulmoner venede balon şişirilmesi etkin bir yöntem olabilir. SVASD kapamada cerrahiye alternatif bu yeni yöntemin etkinliği ve güvenliğini belirlemek için daha büyük örneklem gerekliliği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: sinus venosus atriyal septal defekt, pulmoner venöz anomali, pulmoner venöz stenoz

SS-56

Middle Aortik Sendrom Tanısı ile Transkateter Tedavi Uygulanan Hastaların Orta ve Uzun Dönem Sonuçları

Murat Sürücü¹, Erkan Taş¹, İbrahim Halil Demir¹, Mustafa Orhan Bulut¹, İlker Kemal Yücel², Hüseyin Karadağ¹, Ahmet Çelebi¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Araştırma Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç

Middle aortik sendrom; distal torasik ve/veya abdominal aorta ve dallarının segmental veya diffüz stenozu ile karakterize nadir bir durumdur. Klasik (jukstaduktal) aort koarktasyonundan farklı olarak konjenital ve edinsel nedenlerle oluşabildiği tanımlanmıştır. Hipertansiyon genellikle ilk belirti olup, lezyon bölgesine bağlı olarak beslenme sonrası karın ağrısı, kladikasyo, baş ağrısı gibi semptomlarda görülebilir. Tedavi; hipertansiyona yönelik medikal tedavinin yanında, cerrahi ve/veya transkateter (endovasküler) yöntemleri içermektedir. Hem cerrahi hem de perkütan yaklaşımlarda akut ve kronik komplikasyonlar bildirildiğinden seçim oldukça zordur.

Bu çalışmada middle aortik sendrom (torakoabdominal koarktasyon) tanısı ile transkateter tedavi uygulanan hastaların orta ve uzun dönem sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Yöntem

Ocak 2012 ile Kasım 2023 tarihleri arasında distal torasik ve/veya abdominal aort koarktasyonu tanısı ile perkütan stent implantasyonu ve/veya balon anjiyoplasti uygulanan tüm hastaların verileri analiz edildi ve çalışmaya 11 hasta dahil edildi. Hastaların girişim endikasyonları, sonuçları ve komplikasyonları gözden geçirildi.

Bulgular

Hastanemiz Çocuk Kardiyoloji bölümünde distal torakal ve/veya abdominal aort koarktasyonu tanısıyla 11 hastaya (7 erkek; 4 kız) perkütan tedavi uygulandı. Median yaş ve vücut ağırlıkları sırasıyla 15 (7-22) yaş ve 58 (30-92) kg idi. Üç hastada Nörofibrinomatosis, 1 hastada Williams sendromu, 1 hastada Takayasu tanısı konulurken diğer altı hastada middle aortik sendrom etiyojisi saptanamadı. 10 hastaya balon ekspandable stent implantasyonu, 1 hastaya ise yalnızca balon anjiyoplasti işlemi uygulandı. 10 hastaya toplam 17 stent implante edildi. 5 hastada renal arter stenozu olması nedeniyle aynı seansta renal artere balon anjiyoplasti işlemi uygulandı. İzlem süresi ortalama 54 (1- 132) ay. İzlemede 4 hastada toplam 7 kez regirışim uygulandı. Bare stent implante edilen 1 hasta izlemede anevrizma gelişmesi üzerine kaplı stent ile tedavi edildi. Hipertansiyonun 10 hastada devam ettiği ancak kullanılan ilaç sayısının azaldığı görülürken, 1 hastanın tamamen düzeldiği görüldü. Erken ve geç dönemde mortalite görülmedi.

Sonuç

Middle aortik sendromlu hastalarda perkütan teknikle stent implantasyonu obstrüksiyonun giderilmesinde oldukça etkili olup, erken ve geç dönem komplikasyon oranları düşüktür. Ancak stent içi restenoz nedeniyle izlemede redilatasyon gereksinimi kayda değer şekilde siktir. Etkin transkateter tedaviye rağmen hipertansiyon kalıcı olabilir ve end organ hasarını önleme açısından izlemede multidisipliner yaklaşım önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, Middle aortik sendrom, Stent implantasyonu

SS-57

Transkateter Ventriküler Septal Defekt Kapamada Antegrad ve Retrograd Yaklaşımın Karşılaştırılması

İbrahim Ece, Harun Terin, Emine Gülşah Torun, Asiye Yıldız, Ahmet Vedat Kavurt, Denizhan Bağrul
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ: LifeTech Konar MF Kapama (MFO) cihazı ile transkateter yolla kapattığımız antegrad ve retrograd yol kullandığımız ventriküler septal defektli (VSD) hastalarımızı değerlendirmeyi ve işlem sonrası erken-orta dönem takip sonuçlarımızı sunmayı amaçlıyoruz.

METOD: Nisan 2021-Kasım 2023 tarihleri arasında MFO cihazı ile sadece antegrad ve sadece retrograd yolla transkateter VSD kapatılan 82 hastanın demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. Normal dağılım sürekli veriler ortalama \pm standart sapma (SD) (en düşük-en yüksek) olarak ve normal dağılmayan veriler ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak belirtildi.

BULGULAR: MFO cihazı ile transkateter VSD kapatma uygulanan 82 hastada yapılan 84 işlemin 79'u (%94) başarılıydı. 54 hastaya antegrad, 28 hastaya retrograd olarak kapama işlemi uygulandı. Antegrad kapatılan hastaların ortanca yaşı 10,5 ay (6-35 ay), retrograd kapatılan hastaların ortanca yaşı 63 ay (28,5-80,25 ay) olup antegrad kapatılanların yaşı daha küçüktü ($p<0.001$). Antegrad kapatılan hastaların ortalama kilosu 9 kg (4,1-28), retrograd kapatılanların 19,2 kg (5,4-78) olup antegrad kapatılanların kilosu daha küçüktü ($p<0.001$). Floroskopi ortanca zamanı antegrad 27 dk (20-42), retrograd 49 dk (42-71) olup antegrad kapatılanların zamanı daha azdı. ($p<0.001$). Anjiyografik olarak ölçülen sağ ventrikül ortalama boyutu antegrad 4.7 ± 1.64 mm, retrograd $3,9\pm 0.8$ mm ölçüldü ve sağ ventrikül çapı antegrad kapatılanlarda daha büyüktü ($p<0.005$). Takip süresi ortanca antegradda 13 ay (5,75-17.25), retrogradta 9 ay (4- 19.25) idi. Antegrad kapamada % 41 oranında 9/7 mm ve daha büyük cihaz kullanılırken, retrograd kapamada %93 oranında 8/6 mm ve daha küçük cihaz daha kullanılmıştır (Tablo 1). Antegrad kapamada 5 olguda VSD kapatma ile birlikte aynı seansta bir hastaya aort koarktasyonuna balon, bir hastaya aort koarktasyonuna stent ve 2 hastaya PDA ve 1 hastaya ASD kapama işlemleri uygulanırken, retrograd kapamada bir hastaya pulmoner balon valvuloplasti, 1 hastaya PDA kapama işlemleri uygulandı. Bütün işlemler transtorasik EKO yardımıyla yapıldı. Her iki yolla da 2 cihaz embolizasyonu görüldü. Her iki gruptan birer hasta transkateter kapatılmadığı için cerrahiye verildi. Rezidüel şant, aort yetmezliği ve ritim bozukluğu açısından hastalar her iki kapama metodunda da değerlendirildi (Tablo 2). Hiçbir hastada izlem süresince AV tam blok görülmedi. **SONUÇ:** Çocuklarda MFO cihazı ile transkateter VSD kapatılması hem de retrograd yolla yapılabilir. Ancak antegrad yaklaşımla daha düşük kilolu hastalarda daha büyük defektleri daha büyük cihaz kullanarak daha kısa zamanda arteriyel yol kullanılmadan kapatılabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: transkateter vsd kapatılması, çocuk anjiyografi, antegrad yaklaşım, retrograd yaklaşım

Tablo 1. Demografik ve İşlem Özellikleri

	Antegrad Yaklaşım (n=54)	Retrograd Yaklaşım (n=28)	P değeri
Yaş (ay,ortanca,çeyrekler arası aralık)	10.5 (6-35)	63 (28.5-80.25)	<0.001
Ağırlık (kg, ortalama)	9 (4.1-28)	19.2 (5.4-78)	<0.001
VSD tipi			
Perimembranöz	48 (%88)	22 (%79)	
Muskuler	4 (%8)	1 (%3)	
Rezidüel (post-op)	2 (%4)	5 (%18)	



Kullanılan MFO Cihaz ölçüleri n (%)			
• 5-3	2 (%4)	2 (%7)	
• 6-4	4 (%7)	2 (%7)	
• 7-5	14 (%26)	11 (%39)	
• 8-6	12 (%22)	11 (%39)	
• 9-7	19 (%35)	2 (%7)	
• 10-8	3 (%6)	-	
Prosedür zamanı (dk, Ortanca)	55 (37-80)	66 (42-95)	0.748
Floroskopi zamanı (dk, Ortanca)	27 (20-42)	49 (42-71)	0.001
Anjiyografik sağ ventrikül defekt çapı (mm) Ortalama ± standart sapma	4.7±1.64	3.9±0.8	0.005
Anjiyografik sol ventrikül defekt çapı (mm) Ortalama ± standart sapma	5.6 ±1.56	5.1±1.56	0.161
QP/QS Ortalama ± sd	2.58±0.87 (1.70-5.48)	2.05±0.36 (1.67-3.50)	<0.001
OPAB (Ortanca)	30.3 (24,75-37,25)	22.3 (18.25-25.75)	<0.001
Takip süresi (ay, Ortanca)	13 (5.75-17.25)	9 (4-19.25)	0,548

Tablo 2. Hasta İzlem Sonuçları

	İşlemden sonra ilk gün (n)%	Son takipte n(%)
Rezidüel şant		
Antegrad	21 (%38)	6 (%11)
Retrograd	12 (%48)	4 (%14)
Aort yetmezliği (yeni gelişen)		
Antegrad	8 (%15)	7(%13)
Retrograd	2 (%7)	2 (%7)
Ritim Bozukluğu		
Antegrad	-	-
AV tam blok	-	-
İnkomplet sağ dal bloğu	4	3
Retrograd	-	-
AV tam blok	2	1
İnkomplet sağ dal bloğu		

SS-58

İnfant ve Pediyatrik Hasta Grubunda Cook® Formula Stent Kullanımı

Harun Terin, Hazım Alper Gürsu, Utku Pamuk, Emine Azak, İbrahim Ece, İbrahim İlker Çetin
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD

GİRİŞ: Cook Formula stentleri düşük profilleri ve çeşitli boyutlarda bulunabilmeleri nedeniyle pediatrik kardiyolojide kateter salonunda yaygın olarak tercih edilmektedir. Stentlerin uzun vadeli sonuçlarına ilişkin yeterince çalışma bulunmamaktadır. Cook® Formula stentler 6-10 mm arasında değişen çaplara ve 12-30 mm arasında değişen uzunluklara sahip, balona yüklü olarak gelen, küçük kılıflardan geçebilen, yüklü olduğu balon şişirildiğinde ise önce proksimal ve distal uçlarından genişlemeye başlayarak stentin landing zone'da kaymasını engelleyen stentlerdir. Hastanemizden pulmoner kan akışını arttırmak için Cook® Formula stent kullandığımız hastalarımızı sunmayı amaçlıyoruz.

METOD: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi'nde Mayıs 2023 ve Kasım 2023 tarihleri arasında pulmoner kan akışını arttırmak amacıyla Cook® Formula stent implantasyonu için kateter salonuna alınan 10 hastanın demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Cook Formula stent implantasyonu için alınan 10 hastadan biri dışında kateter salonunda işlem başarıyla uygulandı. Stent uygulanan hastaların 4'ü erkek 6'sı kızdı. Hastaların ortalama yaşı 47,6 ay (11-162), ortalama kilosu 15,5 kg (6-25) idi. Bir hastaya hem sol hem de sol pulmoner arter başına aynı seansta stent implantasyonu (Resim 1), bir hastaya bilateral kavopulmoner anastomoz darlığına aynı seansta iki adet stent implantasyonu, bir hastaya daha önce konulan başka bir stentin daha proksimali ve sağ ventrikül çıkış yolundaki (RVOT) darlıkları kapsayacak şekilde ilk işleminden 2 ay sonra ikinci stent implantasyonu uygulandı. Bir hastada ise daha önce konulan stentin proksimaline ikinci stent implantasyonu uygulanması planlanmış ancak işlem esnasında hemodinamik açıdan stabil olmaması ve EKG değişiklikleri görülmesi üzerine işlemden vazgeçilip cerrahi şant operasyonuna verildi. Bir işlem başarısız olduğu için 9 hastada toplamda 11 adet Cook® Formula stent kullanıldı (Tablo 1).

SONUÇ: Cook® Formula stentleri bebeklerde ve çocuklarda güvenlidir. Stent içi darlık oranı düşüktür. Yaş, cinsiyet ve başlangıçtaki stent veya damar çapına bakılmaksızın çapı daha sonraki seanslarda iki katına kadar kolayca genişletilebilir. Böylece somatik olarak büyüyen hastanın artan ihtiyacına göre stentin çapı değiştirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Cook® Formula stent, çocuk anjiyografi, stent implantasyonu

Resim 1. Aynı seansta sağ ve sol pulmoner arter başına stent implantasyonu



**Tablo 1. İşlem özellikleri**

	Primer Tanı	Stent (Cook Formula)	Yapılan işlem
1	Arteriyel switch yapılmış D-TGA	6x20 mm (2 adet)	Sağ ve sol pulmoner arter başına
2	DORV (TOF tipi), PS	7x20 mm	Sağ ventrikül çıkış yoluna
3	Opere Berry sendromu	6x12 mm	Sağ pulmoner arter başına
4	Opere Taussing Bing anomalisi	6x12 mm	Sol pulmoner arter başına
5	TOF	7x20 mm	Sağ ventrikül çıkış yoluna
6	Glenn yapılmış AVSD	8x30 mm	Sol pulmoner arter başına
7	PS (valvüler-supravalvuler)	7x20 mm	Yapılamadı
8	RVOT'a stent uygulanmış TOF	6x20 mm	Stentin proksimalindeki darlığa
9	BCPC yapılmış HLHS	7x20 ve 7x30 mm	Bilateral kavopulmoner anastomoz darlığına
10	Opere DORV (TOF tipi)	10x20 mm	Sol pulmoner arter başına

D-TGA: Büyük Arter Transpozisyonu, DORV: Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül, TOF: Fallot Tetralojisi, AVSD: Atriyoventriküler Septal Defekt, PS: Pulmoner Stenoz, BCPC: Bilateral Kavopulmoner Bağlantı, HLHS: Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

SS-59

Vertikal duktal stentlemede flip tekniğinin etkinliği

Bedri Aldudak, Süleyman Geter, Mehmet Murat
Diyarbakır Gazi Yaşargil Hastanesi Çocuk Kalp Merkezi

GİRİŞ-AMAÇ:

Duktus bağımlı pulmoner kan akımı olan hastalarda pulmoner kan akımını sağlamanın birkaç yolu vardır. Bunlardan ilki ve acil olanı Prostoglandin E1 infüzyonu diğer yöntemler ise aorto-pulmoner şant operasyonları ve duktal stent implantasyonudur(DSI). Daha az yaygın olarak, palyatif pulmoner balon valvüloplasti ve sağ ventrikül çıkış yolu stent implantasyonu da bu hastalarda uygulanabilir. Başlangıçta pulmoner kan akımını güvence altına alma çabası olarak DSI, birden fazla pulmoner akış kaynağı olan veya kısa düz duktusu olan hastalarla sınırlıyken günümüzde kullanılan malzemelerin gelişmesi ve operatör deneyimlerinin artması ile elde edilen yüksek başarı oranı, her türlü duktus arteriozus bağımlı pulmoner dolaşım hastasında ilk tercih olma yolunda ilerlemektedir. Birçok çalışmada vertikal duktuslarda karotis arter veya aksiller arter kullanımının DSI başarısını arttırdığı vurgulanmıştır. Girişimsel kardiyologlar için çok ergonomik olmayan karotis yolunun sıklıkla kullanılması, onları yeni teknikler aramaya itmiştir.

Bu çalışmada, pulmoner kan akımı vertikal Duktus arteriozus (DA) tipine bağlı olan hastalarda karotis arter yoluyla duktal stent implantasyonu (DSİ) sırasında Flip tekniğini prosedürel başarı ve işlem süresi açısından klasik yöntemle karşılaştırdık.

YÖNTEMLER:

Ocak 2019 ile Haziran 2023 tarihleri arasında kliniğimizde vertikal DA'ya bağlı pulmoner kan akımı olan ve karotis arter yoluyla DSI uygulanan 40 hasta çalışmaya dahil edildi. İlk 20 hastaya klasik yöntemle (Grup 1), son 20 hastaya ise Flip tekniği ile (Grup 2) DSI uygulandı. Gruplar işlem başarısı, işlem süresi, işlem sonrası arteriyel kan pH'sı, laktat düzeyleri, işlem sırasında ve hemen sonrasında inotrop gereksinimi açısından karşılaştırıldı.

Bulgular

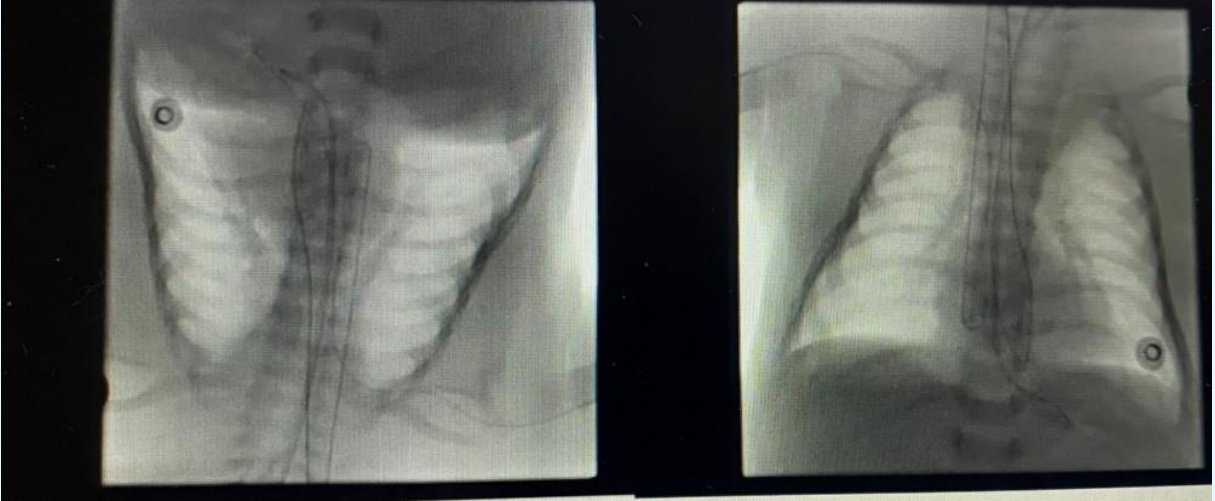
Yaş, cinsiyet ve vücut ağırlığı gibi demografik bulgular gruplarda benzerdi. DA'nın tortuoze indeksi açısından dağılımı da her iki grupta benzerdi. İşlemsel başarı oranı Grup 1'de 18/20 (%90) ve Grup 2'de 20/20 (%100) idi. Her iki grupta da işleme bağlı mortalite yoktu. İşleme ilişkili komplikasyonların sıklığı benzerdi; her iki grupta birer akut stent trombozu ve birer stent migrasyonu görüldü, ek olarak grup 2 de bir hastada sol pulmoner jailing izlendi. İşlem sonrası kan gazlarındaki laktat seviyesi ve pH değerleri de benzerdi. Grup 1'de iki, Grup 2'de bir hastada inotrop gereksinimi oldu. İşlem süresi Grup 1'de 53.6 ± 18.4 dakika, Grup 2'de 41.5 ± 9.1 dakika idi ve Grup 2'de anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0.028$). Grup 2'deki daha kısa takip süresi Flip yöntemine daha geç başlanmasına bağlıydı. Takip sırasında grup 1'de iki hastada, grup 2'de bir hastada stent dilatasyonu ve grup 2'de bir hastada ikinci stent implantasyonu gerekti. Yeniden girişim açısından iki grup arasında anlamlı bir fark gözlenmedi.

Sonuç

Vertikal DA'lı hastalarda karotis arter girişi kullanılarak yapılan DSI'nin başarı oranı hem klasik hem de Flip yöntemi ile yüksektir. Ancak operatör alışkanlığı, kateter ve kılavuz tellerin ergonomik kullanımı ve daha kısa işlem süresi açısından Flip tekniğinin kullanımı tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Duktus bağımlı pulmoner kan akımı, duktal stent implantasyonu, karotis arter girişi, Flip Tekniği

resim 1,*kateter masasında hastanın ters (flipped) yatırılması*

resim 2*skopi ekranında görüntünün ters çevrilmesi***resim3***operatör ve yardımcı personelin pozisyonu*

SS-60

Transkateter Pulmoner Kapak Perforasyonu Yapılan İntakt Ventriküler Septumlu Pulmoner Atrezi Tanılı Hastaların Uzun Dönem Sonuçları

Murat Sürücü¹, Sultan Bent¹, Ayşegül Aslan Çınar¹, Mustafa Orhan Bulut¹, Hüseyin Karadağ¹, İlker Kemal Yücel², İbrahim Halil Demir¹, Ahmet Çelebi¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Araştırma Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (İVS-PA); değişik derecelerde sağ ventrikül hipoplazisi, triküspid kapak anormallikleri ve sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşımın eşlik edebildiği duktus bağımlı kompleks bir anomalidir. Tedavide erken dönemde amaç güvenli bir pulmoner dolaşım kaynağı sağlamak, uzun dönemde ise biventriküler, mümkün değilse bir buçuk ventrikül yada Fontan sirkülasyonu sağlamaktır. Sağ ventrikülün aşırı hipoplazik olmadığı, koroner dolaşım sağ ventriküle bağımlı olmayan membranöz pulmoner atrezi olan hastalarda transkateter pulmoner kapak perforasyonu daha önceleri uygulanan cerrahi valvotomiye alternatif etkin bir yöntemdir. Bu yaklaşım ile güvenli bir pulmoner antegrad akım sağlanarak, sağ ventrikülün gelişmesi böylece biventriküler dolaşım en azından bir buçuk ventrikül palyasyonuna zemin hazırlanır. Bu çalışmada intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi tanısı ile transkateter pulmoner kapak perforasyonu uygulanan hastaların uzun dönem sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Yöntem

Ocak 2004 ile Kasım 2023 tarihleri arasında intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi tanısı ile perkütan pulmoner kapak perforasyonu uygulanan tüm hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular

Pulmoner kapak perforasyonu yapılan 52 hasta çalışmaya alındı. Median yaş ve vücut ağırlıkları sırasıyla 10.5 gün (IQR: 3-180 gün) and 3190 gr (IQR: 1950 gr and 10 kg). Atretik pulmoner kapak perforasyonu 24 hastada kronik total oklüzyon teli, 13 hastada radyofrekans kateteri, 12 hastada koroner tel ve 3 hastada nitinol tel kullanılarak gerçekleştirildi. Erken dönemde patent ductus arteriosusa stent implante edilen 38 hastanın 14'üne kapak perforasyonu ile aynı seansta stent implante edildi. 4 hastada saturasyon düşüklüğü devam etmesi üzerine ikinci stent implante edildi. 7 hastaya balon atriyal septostomi işlemi uygulandı. İşleme. bağlı komplikasyon olarak kardiyak tamponad gelişen 3 hastadan ikisi kaybedildi. İzlem süresi median 74.5 ay (IQR: 8-238 ay). İki hasta takibe devam etmediği için değerlendirmeye alınmadı. 4 hastada Glenn anastomozu ile bir buçuk ventrikül tamiri yapılırken diğerleri çift ventrikül fizyolojisine sahipti. İzlemde pulmoner stenoz gelişen 18 hastaya balon valvuloplasti, 3 hastaya ise cerrahi valvotomi uygulandı. 7 hastada atriyal septal defekt kapatıldı. Takip edilen 44 hastanın 32'sinde hafif, 7'sinde orta, 5'inde ise ciddi pulmoner kapak yetersizliği, 33'ünde hafif, 11'inde ise orta derecede pulmoner stenoz saptandı. Erken dönem hastane mortalitesi 3 hastada görülürken uzun dönem izlemde mortalite görülmedi.

Sonuç

Bu çalışma; İVS-PA'li hastalarda seçilmiş vakalarda farklı teller kullanılarak pulmoner kapak perforasyonunun başarılı bir şekilde kısa ve uzun vadeli sonuçlarla gerçekleştirilebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: İntakt ventriküler septum, Pulmoner atrezi, Pulmoner kapak perforasyonu,

SS-61

Pediyatrik Pulmoner Hipertansif Hastalarda Serum ve Doku miRNA Ekspresyon Profilleri

Aydın Tuncay¹, Özge Pamukçu Akay², Serpil Taheri³, Ecmel Mehmetbeyoglu³, Begum Er³, Halis Yılmaz², Nazmi Narin², Gökmen Zararsız⁴

¹Erciyes Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

³Erciyes Üniversitesi, Tıbbi Biyoloji Bilim Dalı, Kayseri

⁴Erciyes Üniversitesi, Biyoistatistik Bilim Dalı, Kayseri

GİRİŞ:

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), soldan sağa şantın eşlik ettiği konjenital kalp hastalığının en önemli komplikasyonlarından biridir. PAH hastalarının pulmoner vasküler hastalık gelişmeden önce teşhis edilmesi oldukça önemli olup bu amaçla yeni biyobelirteçler araştırılmaktadır. Bu çalışmada doğuştan kalp hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyonu olan çocukların kan ve kalp dokusu örneklerinde miRNA ekspresyon profilini belirlemeyi amaçladık.

YÖNTEM:

Konjenital kalp defekti olan pulmoner hipertansif hastaların (25 hasta) kanında ve kalp doku örneklerinde 384 miRNA'nın ekspresyon profilleri, gerçek zamanlı PCR ile sağlıklı kontrol grubuyla (15 hasta) karşılaştırılarak belirlendi. Ameliyat sırasında pulmoner arterden doku örnekleri alındı. Kan örnekleri ameliyattan on gün sonra tekrarlandı. Sonuçlar preoperatif- postoperatif olmak üzere ayrıca pulmoner hipertansif grupta ortalama pulmoner arter basıncı >40mmHg üzerinde olanlar ve <40mmHg altında olanlar şeklinde kategorize edilerek karşılaştırıldı.

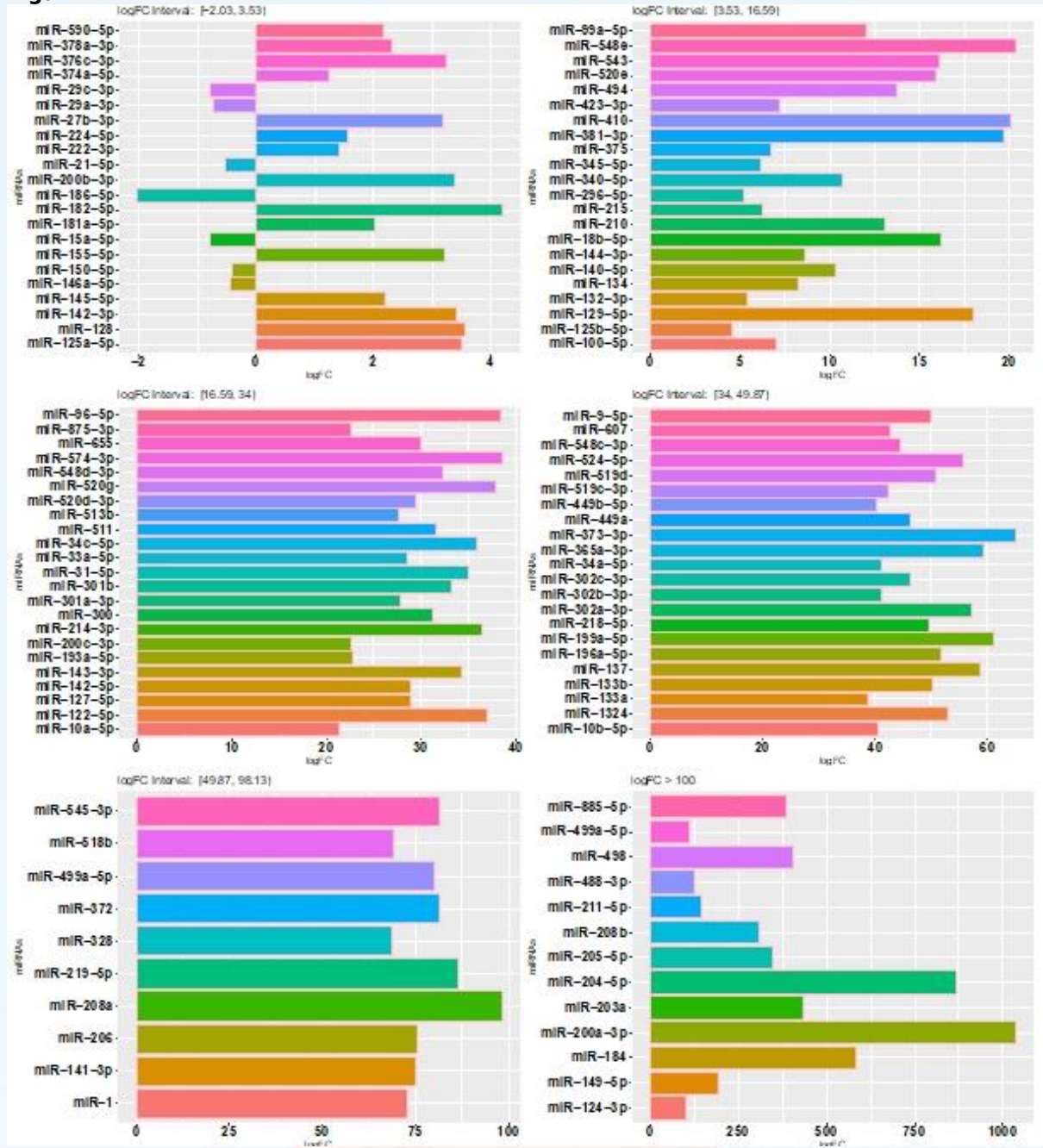
BULGULAR:

On iki miRNA'nın ekspresyonu (miR-124-3p, miR-149-5p, miR-184, miR-200a-3p, miR-203a, miR-204-5p, miR-205-5p, miR-208b, miR-211 -5p, miR-488-3p, miR-498 ve miR-885-5p) kontrol grubuna göre 100 kattan fazla arttığı tespit edildi. Bu miRNA'lardan ameliyat öncesi ekspresyonu kontrol grubuna göre 804 kat artan miR-200a-3p dikkat çekiyor. Pulmoner arter basıncı <40mmHg olan hastalarda miR-499-5p ekspresyon düzeyleri anlamlı derecede yüksekti. PAH>40 mmHg olan hastalarda miR-656'nın anlamlı düzeyde yüksek olduğu görüldü. Ameliyat sonrası dönemde 10 miRNA'nın ekspresyonu azaldı. Doku örneklerinde 3 miRNA (miR-218, miR-146-5p, miR-144-3p) hastalarda anlamlı derecede yüksekti. (Figür 1)

SONUÇ:

Serum MiR-200a-3p, miR-204-5p ve miR-184'ün ekspresyon seviyeleri ortalama pulmoner arter basıncı artışıyla orantılı olarak arttı. Ameliyat sonrası bakılan bu 3 miRNA seviyesi ve kontrol grubu arasında anlamlı fark bulunmadı. Bu durum, bu 3 miRNA'ların ve bunların hedef genleri ile ilişkili yolların, hastalığın takibi için bir biyobelirteç olarak kullanılabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: miRNA, pulmoner Hipertansiyon, pediyatrik, konjenital kalp hasatlığı

**Figür 1**

Preoperatif Pulmoner Hipertansif hastaların miRNA değerlerinin kontrol grubuyla karşılaştırılması

SS-62

Pediyatrik Hastalarda Ortotopik Kalp Nakli Sonrası Gelişen Aritmilerin Değerlendirilmesi

eser doğan¹, Mehmet Baki Beyter¹, Fırat Ergin¹, Gülçin Kayan Kaşıkçı¹, Oğuzhan AY¹, seyma sebnem on¹, Cagatay Engin², Erturk Levent¹, Zulal Ulger¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahi Ana Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Ortotopik kalp nakli, kardiyomiyopati ve düzeltilemeyen konjenital kalp hastalıklarına bağlı kalp yetmezliği olan çocuklarda en iyi tedavi seçeneğidir.

YÖNTEMLER: Ocak 2007 ile Ocak 2023 tarihleri arasında ileri derecede kalp yetmezliği nedeniyle ortotopik kalp nakli uygulanan, pediatrik hastaların (2-18 yaş) retrospektif veri incelemesini gerçekleştirdik.

SONUÇLAR: Çalışmaya ortotopik kalp nakli uygulanan 27 çocuk hasta dahil edildi. Hastaların kalp nakli sırasında median yaşları 15 yıl (IQR, 7-16) ve median kiloları 45 kilogramdı(IQR, 22-66). Hastaların 24'ü (%88.8) dilate kardiyomiyopati, 2'si (%7.4) restriktif kardiyomiyopati ve 1'i (%3.7) hipertrofik kardiyomiyopati tanılıydı. Ortalama izlem süreleri 35.07 ay (IQR, 13.13-111.87) saptandı. İzlem süresince, 9 (%33) hastada yeni gelişen aritmi saptandı. Kalp nakli sonrası, 3 hastada sırasıyla 18, 25 ve 38. günde sinüs nod disfonksiyonuna bağlı semptomatik bradikardi gelişti ve kalıcı pacemaker uygulandı. İki hastada sırasıyla 4 ve 16. ayda kronik sinüs taşikardi saptandı ve sinüs taşikardisi nedenleri elimine edildikten sonra beta bloker ile tedavi edildi. Bir hasta 12. ayda komplet sağ dal bloğu geliştirdi. Bir hastada 10. ayda ventriküler ekstrasistol gelişti ve yapılan kardiyak biyopside grade 2 rejeksiyon olduğu belirlendi. Bir hasta izlemin 76. ayında akut rejeksiyona sekonder tam AV blok geliştirdi ve geçici pacemaker implantasyonu yapıldı. İmmunsupresif tedavinin 72. saatinde sinüs ritmine döndü. Bir hastada 96. ayda atriyal ekstrasistol tespit edildi. Yapılan ayrıntılı değerlendirmede kalp nakli sonrası aritmi gelişimi için bir risk faktörü saptanmadı.

TARTIŞMA: Pediatrik kalp nakli sonrasında, genellikle cerrahi ile ilişkilendirilen sinüs nod disfonksiyonu gibi erken başlangıçlı ritim bozuklukları, kalıcı pacemaker tedavisi gibi invaziv tedavileri gerektirebilir. Nakil sonrası yakın takip önemlidir ve semptom olmasa bile potansiyel ritim bozukluklarını belirlemek için Holter EKG ile rutin takip gereklidir. Takip sırasında gelişen ritim bozuklukları, graft rejeksiyonunun erken göstergesi olabilir ve dikkatli değerlendirilmelidir.

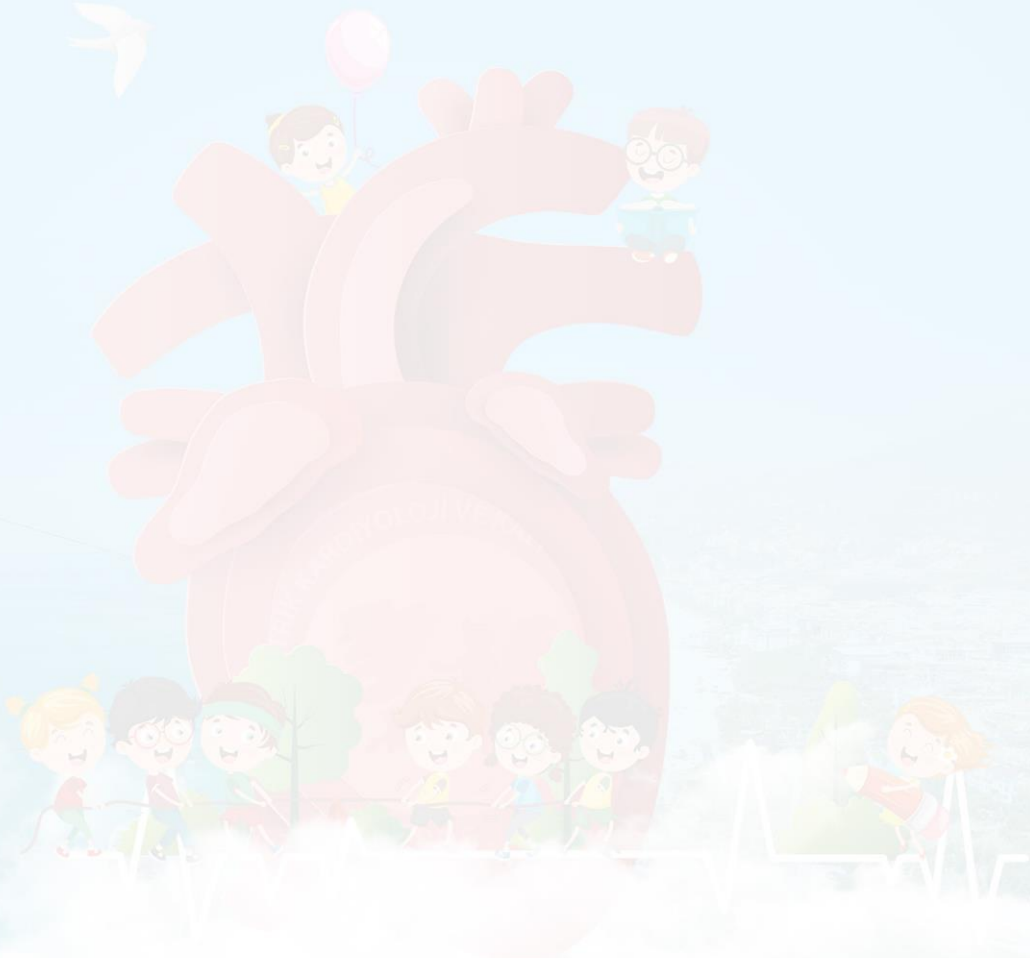
Anahtar Kelimeler: kalp nakli, aritmi, Holter EKG, EKG, Pediatrik

tablo 1

parametre	Toplam hasta (n=27)	Aritmi yok (n=18)	Aritmi var (n=9)	p değeri
Ağırlık (kg), medyan (IQR)	45 (22-66)	48.5 (23.75-61.75)	45 (22-66)	0.898
Boy (cm), medyan (IQR)	157 (123-170)	159.5 (128-170.75)	155 (123-167)	0.662
Vücut yüzey alanı (m ²), medyan (IQR)	1.3 (1.2-1.42)	1.3 (1.2-1.39)	1.25 (1.2-1.45)	0.847
Cerrahi yaş (yıl), medyan (IQR)	15 (7-16)	14 (7.75-16.25)	15 (6.5-16.5)	0.917
TAPSE (mm), medyan (IQR)	17.5 (17-18)	17.5 (17-18.25)	18 (17-18.5)	0.750

Transpulmoner gradient ortalama, medyan (IQR)	8 (7-9)	8 (7-8.25)	7 (7-10.5)	0.937
Ortalama pulmoner arter basıncı (mmHg), medyan (IQR)	31 (28-34)	32 (28-34.75)	30 (28-33.5)	0.515
L-VAD implantasyonu, N (%)	16	9 (56.25%)	7 (43.75%)	0.167
Greft iskemi süresi (dk), medyan (IQR)	149 (87-225)	153 (88.75-240.75)	145 (96-214.5)	0.662
Kardiyopulmoner baypas süresi (dk), medyan (IQR)	160 (96-255)	188.5 (103.75-245.5)	155(95-215)	0.858
Aort Cross-klemp süresi (dk), medyan (IQR)	108 (75.75-128.25)	108 (79.75-127.25)	102 (75-130)	0.990
Yoğun bakım ünitesinde kalış süresi (gün), medyan (IQR)	6 (5-8)	6 (5.75-8)	5 (4.5-6)	0.181
Takip süresi (ay), medyan (IQR)	35.07 (13.13-11.87)	31.33 (8.4-81.3)	50.54(19.5-128.8)	0.194
Takip LVEF (%), medyan (IQR)	58 (57-64)	60 (57-65.5)	60 (56.5-63)	0.820
Rejeksiyon N (%)	3	1 (33%)	2 (66%)	-
Donör/alıcı ağırlık oranı, medyan (IQR)	1.28 (1.2-1.35)	1.30 (1.22-1.34)	1.27 (1.23-1.36)	0.571

Tablo 1: Alıcıların demografik özellikleri, prosedür verileri ve nakil sonrası sonuçları Kısaltmalar: L-VAD, sol ventrikül destek cihazı, LVEF, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu





Tablo 2

parametre	hasta 1	hasta 2	hasta 3	hasta 4	hasta 5	hasta 6	hasta 7	hasta 8	hasta 9
yaş(yıl)	17	16	10	6	17	15	15	7	6
cinsiyet	erkek	erkek	erkek	erkek	erkek	kız	erkek	erkek	kız
kilo(kg)	66	67	42	19	70	50	45	22	23
boy(cm)	165	170	140	116	175	167	155	123	125
tanı	dilate KMP	dilate KMP	dilate KMP	dilate KMP	dilate KMP	dilate KMP	dilate d KMP	dilated KMP	restriktif KMP
aritmi tanısı	sinus node disfonksiyonu	ventriküler ekstrasistol	sinus node disfonksiyonu	sinus node disfonksiyonu	kronik sinusal taşikardi	kronik sinusal taşikardi	komplet sağ dal bloğu pater ni	geçici komple t AV blok	atrial ekstrasistol
medikal tedavi	-	-	-	-	beta-bloker	beta-bloker	-	-	-
pacemaker implantasyonu	+	-	+	+	-	-	-	+(geçici)	-
öncesinde L-VAD	+	+	+	+	+	+	+	-	-
Komplikasyonlar	-	-	konstriktif perikardit	-	-	-	-	akut böbrek yetmezliği	-
izlem süresi(ay)	13.6	25.6	113.3	146	13.3	40.13	50.53	111.86	144.46
rejeksiyon	-	grade 2	-	-	-	-	-	grade 2	-
ölüm	-	-	+	-	-	-	-	-	-

Tablo 2. Kalp nakli sonrası aritmi gelişen çocuk hastaların detayları

SS-63

Koşuyolu Kalp Hastanesi Pediatrik Kalp Nakli Deneyimimiz

Ayşe İnci Yıldırım¹, Özlem Sürekli Karakuş¹, Mehmet Kaan Kırallı², Metin Sungur¹, Nilüfer Çetiner Çine¹, Fatih Alparslan Genç¹, Gülperi Yağar Keskin¹, Şule Arıcı¹, Şerafettin Çorbacıoğlu¹

¹Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ

Pediatrik kalp yetersizliği, gelişen farmakolojik ajanlarla medikal tedavilerle başarılar elde edilse de morbidite ve mortalitenin oldukça yüksek olduğu bir hastalıktır. Son yıllarda, yaygın kullanım alanı bulan ve kalp nakline köprü görevi gören sol ventrikül destek cihazları (LVAD) kullanılmaktadır. Bu büyük gelişmelere rağmen; kalp nakli, son dönem kalp yetmezliğinde yüksek riskli tekniklerin kullanıldığı efektif bir yaklaşım sunan tedavi seçeneğidir. Ancak ülkemizde ve dünyada organ temini hala büyük bir sorun olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle, kliniğimizde takip ettiğimiz gerçekleştiren ve gerçekleşmesini beklediğimiz çocuk hastalarda kalp nakli ile ilgili kayıtlarımızı inceledik ve istatistiksel analizleri raporladık.

YÖNTEM

Bu çalışmada, Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji kliniğimizde Nisan 2015-Kasım 2023 tarihleri arasında takip edilmiş ve nakil konseyine çıkarılmış 95 vaka retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların klinik özellikleri, nakil izlemleri istatistiksel olarak analiz edilmiştir.

BULGULAR

Kalp nakil konseyine çıkarılan 95 hastanın yaşları 2 - 32 yaş arasında olup ortalama 11,5 yaş olarak belirlendi. Bu hastaların % 51,5 (49 hasta) dilate kardiyomyopati (KMP), %17 (16 hasta) restriktif KMP, %8,4 (8 hasta) hipertrofik KMP, %1 (1 hasta) iskemik KMP, %5 (4 hasta) aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), %4 (3 hasta) non-compaction KMP, %14,7 (14 hasta) doğuştan kalp hastalığına bağlı gelişen kardiyak disfonksiyon nedeniyle kalp nakli konseyine sunuldu.

Sunulan hastaların %80 'ine (76 vaka) nakil kararı alındı. Bekleme listesine alınan hastaların %27'sine (20 vaka) sol ventrikül destek cihazı (LVAD)+nakil kararı alındı. Nakil listesine alınmayan vakalara; ICD takılması, ablasyon, ek cerrahi işlemler yapılması, yakın medikal takip gibi önerilerde bulunuldu. Bekleme listesindeki 2 hasta klinik iyileşme nedeniyle listeden çıkarıldı.

Nakil listesine alınan 10 hastanın nakli gerçekleştirildi. Nakil olan hastaların yaşları 8 yaş ile 20 yaş arasında değişkenlik göstermektedir. Nakil olan hastaların en küçüğü 6 yaşındayken konseye sunulan ve yakın medikal takip kararı alındıktan 2 yıl sonra nakli gerçekleşen dilate KMP tanılı hastadır. Nakli gerçekleşen hastalardan biri hipertrofik KMP, diğerleri dilate KMP hastasıdır (Dilate KMP gelişen biri Becker muskuler distrofi, biri Naxos sendromu olan toplam 9 hasta). Bekleme listesine alınmaları ile naklin gerçekleşmesi arasında geçen süre 1 ay ile 2 yıl arasındadır. Nakil olan hastalardan %80 'i (8 vaka) hala yaşamını devam ettirmektedir.

LVAD, 7 hastaya konuldu. Bekleme listesine alınan 2 hastaya, 6 ay sonra LVAD konulup, LVAD 'dan 6 ay sonra da nakilleri gerçekleştirildi. LVAD 'lı 4 hasta nakil bekleme listesindeyken kaybedildi. Bir hastamız ise 1 yıldır LVAD ile yaşamını idame ettirmektedir.

Bekleme listesindeki hastaların %60'ı (42 vaka) kaybedildi. Aktif listede 10 hastamız beklemektedir.

SONUÇ

Birçok büyük farmakolojik ve teknolojik yeniliğe rağmen; kalp yetmezliğinde altın standart hala kalp naklidir. Bu çalışma ile, kliniğimizdeki pediatrik kalp nakil tecrübemizi paylaştık. Organ temini ve pediatrik kalp nakillerinin artışı, gelecek yıllardaki çalışmalarımıza yön verecektir.

Anahtar Kelimeler: Kalp nakli, LVAD, pediatrik kalp hastalıkları, kardiyomyopatiler

**Etiyolojisine göre; konseye sunulan, nakli gerçekleşen, LVAD takılan, LVAD sonrası nakil olan ve kaybedilen hastaların sayıları**

Etiyoloji	Konseye sunulan hasta sayısı / yüzdesi	Nakli gerçekleşen hasta sayısı	Nakli gerçekleşip kaybedilen hasta sayısı	LVAD takılan hasta sayısı	LVAD sonrası nakil olan hasta sayısı	Bekleme listesinde kaybedilen hasta sayısı
Dilate KMP	49 / %51,5	9	2	7	2	23
Restriktif KMP	16 / %17					8
Hipertrofik KMP	8 / %8,4	1				4
İskemik KMP	1 / %1					
ARVD	4 / %5					2
Non-compaction KMP	3 / %4					1
Doğuştan kalp hastalıklarına sekonder kalp disfonksiyonu	14 / %14,7					4



SS-64

Pediyatrik Hastalarda Venriküler Destek Cihazlarının Etkinliği Ve Komplikasyonları; Tek Merkez Deneyimi

Begüm Murt¹, Miran Kaya², Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Alperen Aydın¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Merve Havan⁵, Mehmet Cahit Sarıcaoğlu⁴, Tanıl Kendirli⁵, Zeynep Eyileten³, Ercan Tutar¹, Ruçhan Akar⁴, Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ANKARA

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ

Kalp yetersizliği pediatrik popülasyonun önemli bir kısmını etkileyen, ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabilen kompleks bir hastalıktır. Son dönem kalp yetersizliğinin kesin tedavisi transplantasyon olmasına karşın, yeterli donör olmaması ve kontrendikasyonlar nedeniyle her olguda mümkün olmamaktadır. Mekanik dolaşım destek cihazları bu nedenle hayati bir önem taşımaktadır ve transplantasyona kadar köprü tedavi yöntemi olarak uygulanmasının yanı sıra transplantasyonun uygun bulunmadığı vakalarda uzun süreli bir tedavi yöntemi olarak da kullanılmaktadır. Akut durumlarda geçici olarak ekstrakorporeal membran oksijenatörü (ECMO), kronik durumlarda kalıcı Ventrikül Destek Cihazı (VAD) kullanılabilir. Biz de kliniğimizde VAD ile izlenen hastaların demografik özelliklerini, izlem boyunca karşılaşılan komplikasyonları, bu komplikasyonların yönetimini ve kalp nakline köprüleyebilmelerini tanımlamayı amaçladık.

YÖNTEM

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi çocuk kardiyolojisi kliniğinde izlenen son 10 yılda destek cihazı takılmış olan hastalar retrospektif olarak incelenerek, bu hastaların demografik verileri ve bu cihazlarla görülen komplikasyonlar ve bu komplikasyonların yönetimi tanımlandı.

BULGULAR

Çalışmaya VAD takılan 21 hasta dahil edildi. Hastaların %66,7'si erkekti. VAD takılma yaşı median 155,5 ay (min 16,6 ay, maksimum 201,8 ay), ortalama 146,2 ay ± 50,49 aydı. Hastaların %81'i dilate kardiyomyopati, %4,8'i noncompaction kardiyomyopati, %14,2'si mikst tip kardiyomyopati tanıları ile izlenmekteydi. Tanı yaşları ortalama 121,49 ± 66,9 aydı. (min 42 ay, max 200,3 ay). En sık başvuru şikayetleri nefes darlığı (%57,6), karın ağrısı (%33,3), öksürük (%33,3), kusma (%23,8) ve egzersiz intoleransı (%23,8). Mekanik destek izlem süreleri ise median 14,5 ay (min 0,25 ay, max 59,7 ay), ortalama 19,5 ay ± 20,3 aydı. VAD takılan hastaların vücut yüzey alanları en küçük 0,48 m² en yüksek 1,99 m² ortalama 1,37 m² idi. 16 hastaya (%76,2) ECMO desteği de verildi. 4 hastanın (%19) biventriküler destek ihtiyacı oldu. 21 hastanın 7'si kalp nakline köprülendi. VAD sonrası köprülemeye geçiş süresi (min 19,7 ay, max 50,1 ay) ortalama 32,2 ± 13,3 aydır. BVAD uygulanan bir hastada tam düzelleme izlenirken, 4 hasta postop erken dönem komplikasyonlarla (cerrahi vs), 1 hasta Covid 19, 1 hasta maling ventriküler aritmi, 1 hasta cihazda trombus, 1 hasta sss olayları nedeniyle kaybedildi. Beş hasta LVAD desteği ile izleme devam edilmektedir. Hastaların destek cihazı ile izlemlerinin özeti şekil 1'de verilmiştir. Hastalar VAD cihazları ile izlenirken bazı komplikasyonlar görüldü. Hastaların %19'unda VAD komplikasyonu olarak ciddi aritmi, %28,6'sında driveline yerinde enfeksiyon, %38'sinde cihazda trombus-trombus şüphesi, %33,3'ünde tromboembolik olay, iskemi, inme görüldü. Hastaların 14'üne heartware cihazı, 4'üne heartmate 3 cihazı, 1'ine total yapay kalp cihazı, 1'ine berlin heart exor cihazı, 1'ine de sadece BVAD, Levitronix takıldı. Tromboembolik olay komplikasyonu görülen hastaların tamamına heartware cihazı takılmıştı. VAD komplikasyonları ve bu komplikasyonların yönetimi tablo 1'de özetlenmiştir.

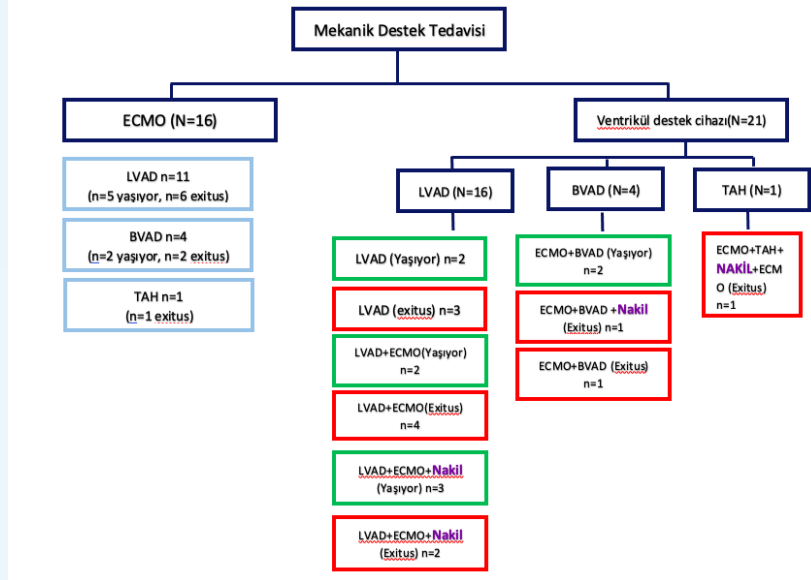
SONUÇ

Kalp naklinde yaşam süresi yapılan çalışmalarda median 17 yıl ve üzerinde saptanmıştır. LVAD

takılanlarda yaşam süresi pediatrik vakalarda nakil süresine yakın bir süredir. Dezavantaj olarak destek cihazlarının ciddi komplikasyonları mevcuttur ve maliyetleri yüksektir. Nakile alternatif olmamasına rağmen çocuklarda önemli düzeyde yaşam kalitesinde artış ve yaşamda kalış süresinde uzamayı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kalp yetersizliği, Ventrikül destek cihazı, Kalp nakli

Şekil 1



Destek cihazı ile izlem özeti

TABLO 1

	n	%	YÖNETİM
SSS İnme/İskemi (Tromboemboli)	7	33.3	Clexane
Cihazda Trombüs-Trombüs şüphesi	8	38	TPA, Heparin infüzyonu, Clexane
SSS kanama	1	4.7	Operasyon
GIS Kanama	2	9.5	Takip
Driveline yerinde kanama	4	19	İlaç dozu değişikliği
Aort yetersizliği	2	9.5	Takip
Sağ kalp yetersizliği	6	28.5	Medikal tedavi, Sağ kalp destek cihazı
Aritmi	4	19	Medikal tedavi
Driveline enfeksiyonu	6	28.5	VAC, Antibiyoterapi, Cerrahi
Sistemik enfeksiyon	14	66.7	Antibiyoterapi
Böbrek yetersizliği	9	42.9	5 hasta hemodiyaliz, 4 hasta sıvı tedavisi, nefrotoksik ilaç kesimi
Pulmoner komplikasyon	8	38.1	Göğüs tüpü, Torasentez, 1 hasta trakeostomi
Karaciğer disfonksiyonu	4	19	2 plazma exchange, 2 NAC infüzyonu

Ventrikül destek cihazları komplikasyonları ve bu komplikasyonların yönetimi

SS-65

Tedaviye Dirençli Kalp Yetersizliği olan Çocuklarda Levosimendan Kullanımının Hemodinamik Etkisi ve Güvenilirliği

mehmet mustafa yılmaz¹, Begüm Murt¹, Gülçin Bilicen², Gözde Nur Yağcı², Alperen Aydın¹, Fatih Günay¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Merve Havan³, Nur Dikmen⁴, Tanıl Kendirli³, Zeynep Eyileten⁴, Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ:

Bir inodilatör olan Levosimendan hücre içi kalsiyum düzeyini arttırmadan kontraktıl aparatın kalsiyum duyarlılığını artıran bir inotropdur. Bu molekül aynı zamanda ATP aracılı K kanalları üzerinden vazodilatasyon yaparken kardiyoprotektif etkisi de söz konusudur. Geleneksel inotropik ajanlardan farklı olarak hücre içi kalsiyum düzeyini, oksijen tüketimini ve miyokardın enerji ihtiyacını artırmaması nedeniyle daha düşük aritmi potansiyeline sahip olabileceği bildirilmiştir. Bu ajanın etkinliği ve güvenilirliği konusunda yetişkinlerde geniş çapta araştırmalar yapılmış olmasına rağmen, çocuklarda kullanımıyla ilgili az sayıda çalışma vardır. Çocuklarda yapılan çalışmalar oldukça az sayıda vaka ile yapılmıştır. Sonuç olarak yapılan çalışmalar incelendiğinde levosimendanın çocuk hastalarda olumlu etkileri olduğu gözlenmiştir ancak az sayıda çalışma mevcuttur ve kısıtlı sayıda hastalarla yapılmıştır. Çalışmamızda dirençli son dönem kalp yetersizliği olan çocuklarda levosimendanın etkinliği ve güvenilirliği belirlenmeye çalışılmıştır.

Gereç Yöntem

Çocuk kardiyoloji kliniğinde kalp yetersizliği tanısı ile izlenen ve çoklu-standart kalp yetersizliği tedavisine rağmen dirençli kalp yetersizliği bulguları devam eden 0-18 yaş arası çocuklar çalışmaya dahil edildi. Tüm hastaların tedavi onamı ve endikasyon dışı onayı alındıktan sonra tedavi başlandı. Çalışmada levosimendan dozu 6-12mcg/kg yükleme, 0,1mcg/kg/dk idame olarak ayarlandı. 24-48 saatlik levosimendan infüzyonu öncesi ve sonrası ekokardiyografi bulguları, NT-proBNP ve kreatinin düzeyleri bakıldı. Ayrıca tedavi öncesi ve sonrası hastaların beslenmesi, terleme bulgusu, uyku kalitesi ve solunum destek ihtiyacı gibi semptomların tedaviye yanıtı değerlendirildi.

Bulgular

Çalışmamıza kalp yetersizliği nedeniyle tedavisine levosimendan eklenen ve yaşları 0,03 ile 216 ay arasında değişen, 30 çocuk dahil edildi. Olguların 11'i(%36,7) kız, 19'u(%63,3) erkekti. Dilate kardiyomyopati (DKMP) olan 18 (%60), Post-op 8 (%26,7), noncompaction KMP 1 (%3,3), restriktif KMP 2 (%6,7) ve ARVC 1 (%3,3) hasta dahil edildi. Hastaların 28'i (%93) diüretik, 27'si (%90) dopamin, 16'si (%53,3) adrenalin, 10'u (%33,3) noradrenalin ve hastaların tamamı milrinon tedavisi almaktaydı. 19 hastamız sadece 1 doz levosimendan almışken tekrarlayan dozlarla en fazla 9 doz alınmış ve toplam 65 doz levosimendan doz tedavisi incelenmiştir. Bu hastalarımızın 17'si(%56,6) yoğunbakımda almışken 13'ü (%43,4) de servis koşullarında tedaviyi almış. Bu hastalarımızın 5'i (%16,7) sol ventrikül destek cihazına köprü döneminde, 10 (%33) hasta ekstrakorporeal membran oksijenatöründe (ECMO) tedavi aldı. İnfüzyon tedavisi sürecinde sadece 3 (%10) hastada hipotansiyon gelişti, ikisi doz azaltılması ile tolere etti, 1 hastadaysa tedavi kesildi. Tedavisi kesilmek zorunda kalan hasta post-op büyük arter transpozisyonu hastasıydı ve ECMO'daydı. Hiçbir hastada aritmi gelişmedi. Hastalarda levosimendan sonrasında ekokardiyografik parametreleri ve biyokimyasal parametreler Tablo-1 de, hastaların semptom ve bulguları Tablo-2 de özet olarak verilmiştir.

Sonuç

Bu çalışmamız çok sayıda çocuk hasta ile yapılan nadir levosimendan çalışmalarından biridir. Çalışmamızda dirençli kalp yetersizliği olan çocuklarda levosimendan kullanımının etkili olabileceği görülürken, semptomlar üzerine de olumlu etkiye sahip ve güvenli bir ajan olduğu yönünde bulgular elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, İnotrop, Kalp yetersizliği, Levosimendan, NT-proBNP

Tablo-1

	Tedavi öncesi(ortalama±SS)	Tedavi sonrası(ortalama±SS)	P Değeri
NT-proBNP	11877,08 ±10843,58 pg/ml	9195,29±10156,98 pg/ml	0,23
Kreatinin	0,62±0,37 mg/dl	0,69±0,55 mg/dl	0,44
LVİDD	52,79±17,44 mm	50,46±16,88mm	0,07
Biplain EF%	25,70±7,42	24,46±11,87	0,56
M-mode EF%	32,50±9,64	38,00±13,79	0,008
FS%	16,80±5,05	19,60±7,54	0,025

Levosimendan öncesi ve sonrası NT-proBNP, kreatinin seviyeleri ve ekokardiyografik parametreler

Tablo-2

	Tedavi Öncesi n(%)	Tedavi Sonrası n(%)
Beslenme intoleransı olan	21(70)	9(31)
Terleme semptomu olan	18(60)	12(41,4)
Uyku kalitesi kötü olan	16(53)	13(44,8)
Solunum destek ihtiyacı olan	20(71,4)	8 (28,6)

Hastaların semptomları ve solunum destek ihtiyacı

SS-66

Kalp Yetersizliği Olan Çocuk Hastalarda ST2 Major Kardiyovasküler Olay İçin Belirleyici midir?

Ayşe Sülü, Gülcan Üner, Pelin Köşger, Birsen Uçar

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları ABD/Çocuk Kardiyoloji, Eskişehir

Giriş ve Amaç Suppression of tumorigenicity 2 (ST2), interleukin(IL)-1 reseptör ailesinin bir üyesidir. Ligand ve soluble formu olmak üzere 2 izoformu vardır. IL-33- ST2L ligand kompleksinin oluşması kardiyak hipertrofi ve fibrozisten koruyucu etki gösterir. Kalp yetersizliği olan erişkinlerde yapılan çalışmalarda NT pro BNP den farklı olarak yaş, bedeb kitle indeksi, kreatinin, hemoglobin ve albümin değerlerinden etkilenmediği gösterilmiştir. Erişkin kalp yetersizliği hastalarında mortalite ve kardiyovasküler olay gelişimi açısından bağımsız belirleyici bir faktör olduğu gösterilmiştir. Tanıda kullanımı son kalp yetersizliği klavuzunda sınıf 2b olarak önerilmiştir. Çocuklarda ise ST2 ile yapılmış çalışma az sayıdadır. Bu çalışmada amacımız kalp yetersizliği olan çocuk hastalarda ST2'nin kardiyovasküler olay için prediktif değerini belirlemektir.

YÖNTEM: Çalışmaya konjenital kalp hastalığı veya kardiyomyopati nedeni ile medikal tedavi veya cerrahi/ girişimsel tedavi gereksinimi olan 0-18 yaş arası çocuk hastalar dahil edildi. Hastaların boy, ağırlık, cinsiyet, saturasyon, kalp yetersizliği sınıflaması (Ross veya NHYA), kullanmakta olduğu ilaçları, elektrokardiyografi, ekokardiyografi, Pro BNP, ST2 değerleri ve izlemde anjiyografik veya cerrahi girişim gereksinimi, hastaneye yatış, alt solunum yolu enfeksiyonu, organ disfonksiyonu, aritmi ve mortalite verileri açısından 1 yıl izlemi yapılarak kaydedildi. SPSS paket program kullanılarak istatistiksel analiz yapıldı

BULGULAR: Çalışmaya 27 (%46,6) si erkek 59 hasta dahil edildi. Hastaların ortanca yaşı 55,5 (1-228) ay ve ortanca vücut ağırlığı 16 (2,6-90) kg idi. 59 hastanın 45'inde (%76,3) majör kardiyovasküler olay (MKVO) gelişti. 24 hastada 1 MKVO 21 hastada birden fazla MKVO gelişti. MKVO gelişen ve gelişmeyen grup arasında ProBNP ve sST2 değerleri arasında fark saptanmadı. Ancak olay bazında değerlendirildiğinde Pro BNP alt solunum yolu enfeksiyonu, gelişme geriliği, hastaneye yatış gereksinimi ve organ disfonksiyonu olan hastalarda anlamlı yüksek bulundu (sırası ile $p=0,001$, $p=0,011$, $p=0,001$, $p=0,007$). ST2 gelişme geriliği olan hastalarda olmayanlara göre yüksek bulundu ($p=0,037$). ST2 düzeyi Ross skoru ve NHYA skoru ile pozitif korele bulundu ($r=0,437$, $r=0,638$). Kapak yetersizliği tipinde kalp hastalığı olan hastalarda daha yüksek bulundu. SONUÇ: Çalışmamızda ST2 düzeyi özellikle gelişme geriliği olan ve kapak yetersizliği olan grupta yüksek tespit edilmiştir. ProBNP düzeyi ile korelasyon bulunmazken, Ross skoru ve NHYA evrelemesi ile korele bulunmuştur. Klinik kalp yetersizliği ile korele olarak yükselmekle birlikte MACE belirleyiciliği düşüktür. Pro BNP alt solunum yolu enfeksiyonu, gelişme geriliği, hastaneye yatış ve organ disfonksiyonu gelişen hastalarda yüksek olması Pro BNP'nin çeşitli faktörler ile ilişkili olarak yükselebildiğini düşündürmektedir. Çocuk hastalarda ST2'nin klinik kullanıma uygunluğunu değerlendirmek için daha fazla hasta ile uzun süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kalp yetersizliği, Pro-BNP, soluble ST2

SS-67

Balon Atriyal Septostomi, Arteriyel Switch Sonrası Nörogelişimsel Gecikme ile İlişkili Olabilir

Yiğit Kılıç¹, Şenay Güven Baysal², Özlem Gül³, Bedri Aldudak⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gelişimsel Pediatri Kliniği, Diyarbakır

³Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

Giriş ve Amaç

Bu çalışmanın amacı, ameliyat öncesi balon atriyal septostomi uygulanan ve uygulanmayan TGA hastalarının nörogelişimsel sonuçlarını Bayley-III skorlaması kullanarak karşılaştırmaktır.

Yöntem

Şubat 2018-Mart 2022 tarihleri arasında simple TGA tanısıyla ameliyat edilen ve taburcu edilen toplam 60 hasta çalışmaya dahil edildi. Otuz üç hastada ameliyat öncesi balon atriyal septostomi (BAS) gerekmiş, 27 hastada ise gerekmemiştir. Septostomi grubunda (BAS+) on üç hastaya, septostomi yapılmayan grupta (BAS-) 12 hastaya ulaşılabildi. Nörogelişim Bayley-III skoruması sistemi kullanılarak prospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular

BAS, istatistiksel olarak anlamlı olmasa da Bayley-III skorlamasına göre tüm kompozit skorlarda (KS) anlamlı düşüşe neden olan tek faktördü. Bu bilişsel, Dil, Motor KS'ler BAS+ grubunda sırasıyla 85.00 ± 11.73 , 89.62 ± 12.29 , 83.38 ± 14.83 iken, BAS- grubunda sırasıyla 94.58 ± 18.40 , 99.83 ± 15.71 , 90.00 ± 18.73 'tür. C-reaktif protein (CRP) ile her üç bilişsel, dil ve motor KS arasında anlamlı bir negatif korelasyon vardı. Kardiyopulmoner baypas (KPB) süresi (dakika), Kros-klemp (KK) süresi (dakika), ameliyat sonrası 2-5. gün ortalama plazma laktat (mmol/L), ameliyat sonrası kreatinin (KRE) ve motor kompozit skoru arasında da anlamlı negatif korelasyon vardı. Büyüme ağırlığı ve baş çevresi ile her üç KS arasında anlamlı bir pozitif korelasyon vardı.

Sonuç

Düşük oksijenizasyondan kaçınmanın, laktat, CRP ve KRE gibi ameliyat sonrası kan değerlerini yakından takip etmenin ve optimal seviyelerde tutmak için önlemler alınmasının ve iyi kilo alınmasının hastaların nörolojik gelişim sürecine katkıda bulunabileceğini; arteriyel switch ameliyatı öncesi yapılan balon atriyal septostominin ise nörolojik gelişimi negatif etkileyebileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Nörogelişimsel sonuçlar, Bayley-III, Büyük arter transpozisyonu, Balon atriyal septostomi

SS-68

Kalp Cerrahisi Sonrası Pediatrik Hastalarda Aspirin Duyarlılığı

Kaan Altunyuva¹, Mehmet Dedemoğlu², Fırat Altın¹

¹Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç

Pediatrik kalp cerrahisinde tromboprofilaksi, hem kullanılan greftler hem de stentler nedeniyle kritik öneme sahiptir. Çocukların aspirine duyarlılığı değişkenlik göstermektedir. Bu çalışmada, küçük çocukların açık kalp ameliyatı sonrası aspirine duyarlılığı incelenmiştir.

Yöntem

Kalp cerrahisi geçiren, aspirin alan ve trombosit testi yapılan çocuk hastalar retrospektif olarak incelenmiştir. Tüm hastalara aspirin duyarlılığı veya yeterli trombofilaksi sağlanana kadar heparin tedavisi uygulanmıştır. Platelet akivatör analizörü aspirin duyarlılığını değerlendirmek için kullanılmıştır.

Bulgular

Kasım 2019 ve Temmuz 2022 tarihleri arasında 46 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların 29'u (%63,0) erkek ve 17'si (%37) kadındı. Ortanca yaş 1,8 ay (0,8-10,2) idi. Hastaların 36'sı (%78,3) 1 yaşın altındaydı ve 13'ü (%28,3) yenidoğandı.

Hastaların 31'inin (%67,4) ağırlığı 5 kg'ın altındaydı. Aspirin 24 hastada 5 mg/kg, 22 hastada ise 8 mg/kg olarak başlandı.

Aspirin dozu 10 hastada (%21,7) bir kez artırılırken, 4 hastada (%8,7) iki kez artırıldı. Tek değişkenli analizlere göre, aspirine duyarsızlık 5mg/kg aspirin başlanan hastalarda 8mg/kg aspirin başlanan hastalara göre daha yaygındı (0.04).

Sonuç

Açık kalp cerrahisi sonrası Aspirin duyarlılığı eksikliği, yaş ve kilodan bağımsız olarak çocuk hastalarda yaygındır. Aspirine 8mg/kg'dan başlamak, aspirin duyarsızlığı riskini azaltmakta ve böylelikle daha az test yapılmasını sağlamaktadır. Aspirin tedavisine başladıktan sonra aspirin duyarlılık testlerinin kullanılması trombofilaksi için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Aspirin,duyarlılık,trombofilaksi

Tablo 2. Aspirin dozuna göre ilişki

Değişken	5mg/kg (n:24)	>5mg/kg (8mg/kg) (n:22)	P Value
Yaş(ay)	1.8 (0.8-13.2)	1.9 (0.7-9.0)	0.78
Yaş<1 yıl	17 (70.8)	19 (86.4)	0.20
Yenidoğan	7 (29.2)	6 (27.3)	0.89
Ağırlık (kg)	4.0 (3.3-12.0)	3.7 (3.2-7.1)	0.20
Erkek	13 (54.2)	16 (72.7)	0.19
Platelet sayısı x1000 (per µL)	183 (127-249)	150 (106-293)	0.52
İlk sonuç	279 (98-440)	190 (152-275)	0.27
İlk doz duyarlılık	15 (62.5)	18 (81.8)	0.15
Doz yükseltme ihtiyacı	8 (33.3)	2 (9.1)	0.04*
İkinci doz yükseltme ihtiyacı	2 (8.3)	2 (9.1)	0.93

*: İstatistiksel olarak anlamlı parametre

Tablo1.Hasta özellikleri

Değişken	Veri [Median (IQR) / n (%)]
Hasta sayısı	46 (100.0)
Erkek	29 (63.0)
Yaş(ay)	1.8 (0.8-10.2)
Yaş< 1 yıl	
Ağırlık (kg)	4.0 (3.3-8.1)
Ağırlık < 3 kg	10 (21.7)
Ağırlık < 5 kg	31 (67.4)
Yenidoğan	13 (28.3)
Trombosit sayısı x1000 (per µL)	178.5 (114.0-282.0)
Test sırasında heparin kullanımı	6 (13.0)
Aspirin dozu (mg/kg)	5.0 (5.0-6.9)
Ameliyattan aspirin uygulanmasına geçen süre (gün)	3.0 (3.0-3.0)
Test öncesi aspirin kullanım süresi (gün)	No data
Cerrahi prosedürler	No data
Tromboz gelişimi	No data
İlk sonuç	216 (144-371)
İlk doza duyarlılık	33 (71.7)
İlk ölçüm aralığı	3 (3-3)
Doz yükseltme ihtiyacı	10 (21.7)
İkinci sonuç	159 (113-296)
İkinci doza duyarlılık	7 (15.2)
İkinci ölçüm aralığı	6 (3-10)
İkinci doz yükseltme ihtiyacı	4 (8.7)

Sürekli değişkenler medyan (çeyrekler arası aralık) ve kategorik değişkenler sayı (yüzde) olarak sunulmuştur.

SS-69

Aort Koarktasyonunun Cerrahi ve Endovasküler Tedavisi: Karşılaştırmalı Sonuçlar

Nur Dikmen¹, Evren Ozcinar¹, Tayfun Ucar², Zeynep Eyiletin¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

Aort koarktasyonu (CoA) tüm konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur. Aort Koarktasyonlu hastaların ortalama yaşam beklentisi 35 yıl olup, bu hastaların %90'ı 50 yaşına gelmeden ölmektedir.

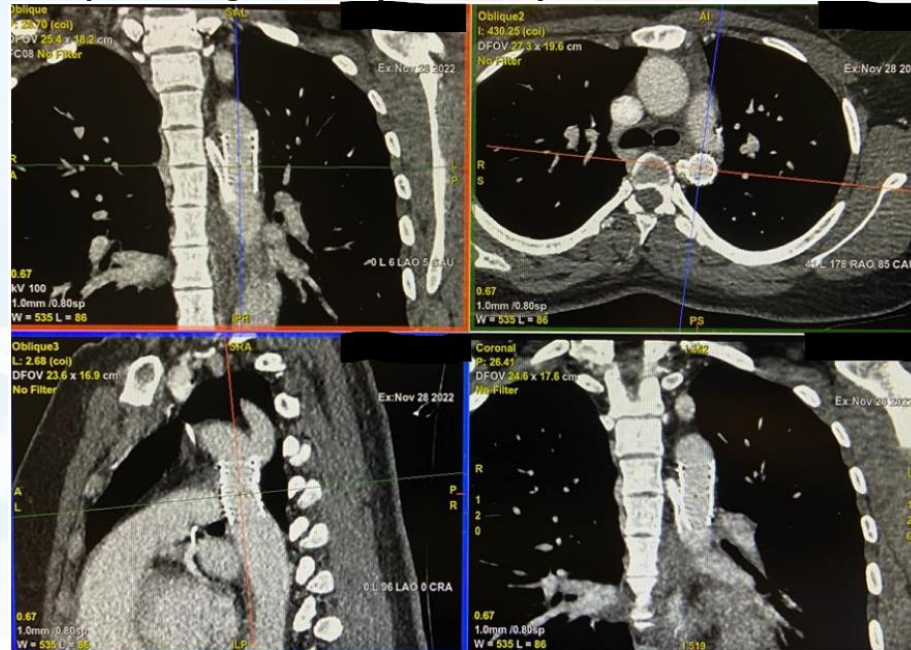
Çeşitli tedavi seçenekleri arasında endovasküler, cerrahi ve hibrit prosedürler yer alır. Endovasküler tedavi basit balon dilatasyonu, stent yerleştirme ve stent greft yerleştirmeyi içerir. Her ne kadar endovasküler yaklaşımlar popülerlik kazansa da tüm koarktasyonlar bu prosedür için uygun değildir. Lezyonun anatomisine, ilişkili patolojiye ve hastanın klinik durumuna bağlıdır. Cerrahi teknikler arasında rezeksiyon ve uç uca anastomoz, subklavyen flep onarımı, yama ile onarım ve greft interpozisyonu yer alır. Bu açık ameliyatlarda anatomiye ve kollateral dolaşıma bağlı olarak kardiyopulmoner bypass (CPB) yardımı ile veya olmadan yapılabilir.

Çalışmamız son 10 yılda tedavi edilen 69 hastanın retrospektif bir çalışmasıdır. Bunlardan 18'i endovasküler tekniklerle ve 51'i açık cerrahi onarım teknikleri ile tedavi edilmiştir. Hastaların ortalama yaşı 21 (dağılım: 1 ay-37 yıl) idi. Takipte kan basıncının izlenmesi, ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans anjiyografik incelemeler yapılmıştır.

Yoğun bakımda kalış süresinin kısalması ve antihipertansif tedavi ihtiyacının artması, endovasküler tedavi grubunun en dikkat çekici sonuçları olmuştur. Ayrıca ekokardiyografik koarktasyon gradientleri cerrahi tedavi grubuna göre biraz daha yüksek olarak bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, endovasküler, konjenital

Postoperatif BT görüntüsü (ARSA stent)



SS-70

Vasküler Ring Cerrahisi 40 Yıllık Tek Merkez Deneyim Sonuçları

Şafak Alpat, Nazlı Melis Coşkun Yücel, Timuçin Sabuncu, Recep Oktay Peker, Murat Güvener, Mustafa Yılmaz, Rıza Doğan
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

Amaç

"Vasküler ring" terimi, trakea, özofagus veya her ikisinin birden sıkışmasına yol açan tüm konjenital aortik ark anomalilerini ifade eder. Bu sıkışma, yenidoğanda solunum sıkıntısından daha büyük çocuklarda yutma güçlüğüne kadar vasküler ringlerde görülen çeşitli semptomlara yol açar. Bu semptomların diğer pek çok pediatrik hastalıkla örtüştüğü göz önüne alındığında, vasküler ring anatomisi, prezentasyonu ve yönetiminin anlaşılması ve nihai yönetimi bu konuda tecrübeli merkezler tarafından yapılmalıdır. Burada vasküler ringlere ile ilgili merkezimizin 40 yıllık deneyimini paylaşıyoruz.

Metotlar

Ünitemizde 1982-2022 yılları arasında 59 hastaya vasküler ring nedeni ile cerrahi uygulandı. Vakaların ameliyat öncesi, sırası ve sonrası veriler toplandı ve analiz edildi.

Sonuçlar

Vakaların ameliyat sırasındaki ortalama yaşı 11 ay (36 gün – 18 yaş) idi. En sık görülen vasküler ring anomalisi 28 hastada (%47.4) saptanan çift aortik arkus idi. İkinci sırada ise 12 hastada (%20) saptanan sağ arkus aort ve aberran sol subklavyen arter-sol PDA yer aldı. 7 hastada (%12) pulmoner arter sling anomalisi yer aldı. Tanı yöntemleri açısından 2000'li yıllara kadar baryum özofagografi ve konvansiyonel anjiyografi primer tanı yöntemleri iken 2000'li yılların ortasından sonra BT anjiyografi primer tanı yöntemi haline geldi. Trakea basısı şüphesi olan tüm vakalarda FOB uygulandı. Vakaların %85'i sol torakotomi ile müdahale edildi, medyan sternotomi ise %15 vakada tercih edildi. Sağ torakotomi ihtiyacı olan hasta olmadı. Operatif mortalite 1 hastada görüldü (%1.6). Medyan takip süresi 21 yıl (1 – 41 yıl) olarak bulundu. Hastaların 48'i (%81) semptomsuz olarak takip edildi, 8 hastada (%13.5) hastada rekürren respiratuvar, 3 hastada (%5) ise rekürren gastroözefajiyal semptomlar görüldü. Reoperasyon 2 hastada (%3) gerekli oldu.

Tartışma

Vasküler ring cerrahisi düşük mortalite ve morbidite ile yapılmaktadır. Ameliyat sonrası semptomların başlangıçta düşünülenden daha yaygın olarak ortaya çıkabileceğini gösteren çalışmalara benzer şekilde bizim serimizde de hastaların %19'unda rekürren semptomlar görülmüştür. Bu nedenle, vasküler ring hastalarının kapsamlı aerodigestif programlarda uzunlamasına takip edilmesinin fayda sağlayabileceğini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: vasküler ring, trakea, özofagus

SS-71

Sağ mini-torakotomi ile Atriyal Septal Defekt onarımı: Tek merkezli deneyimlerimiz

Erkan İriz¹, Sercan Tak¹, Eda Nur Yiğiter¹, Issa Aden Ahmed Shide¹, Fatma Sedef Tunaoğlu², Ayşe Deniz Oğuz², Serdar Kula², Semiha Tokgöz², Fatma Canbeyli², Yusuf Ünal³

¹Gazi Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

³Gazi Üniversitesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Atriyal septal defekt (ASD) onarımı, çocukluk çağında en sık yapılan konjenital kalp ameliyatlarından biridir. Mini-torakotomi yoluyla yapılan ASD onarımının, postoperatif komplikasyonlarda azalma, daha hızlı bir iyileşme süreci ve daha iyi kozmetik sonuçlar gibi avantajları mevcuttur. Bu çalışmada kliniğimizde uygulanan minimal invaziv ASD onarımı sonuçlarımızı sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2018-2023 yılları arasında 51 çocuğa sağ mini-torakotomi yoluyla ASD onarımı uygulandı. Bu minimal invaziv yaklaşım için standart sağ meme altı hizasından başlayan ve aksillaya doğru uzanım gösteren, yaklaşık 5-6 cm uzunluğunda oblik bir insizyon kullanıldı. Bu insizyon kız hastalarda, asimetrik meme gelişimine neden olmamak için erkek hastalara göre yaklaşık 1 cm daha aşağıdan yapıldı. Kardiyopulmoner bypass (CPB) için arter kanülü aortadan, inferior vena kava kanülü ise sağ atriyumdan cerrahi olarak yerleştirildi. Superior vena kava kanülü ise, daha geniş bir cerrahi görüş elde edebilmek adına, sağ juguler ven yoluyla anestezi tarafından perkütan olarak yerleştirildi. Diğer tüm cerrahi prosedürler standart cerrahi yöntemle benzer şekilde uygulandı.

BULGULAR: Kliniğimizde 2018-2023 yılları arasında 51 çocuğa (ortalama 5.5 yaş) sağ mini-torakotomi yoluyla ASD onarımı uygulandı. Hastaların 33(%64,7)'ü kız, 18(%35,3)'ü erkekti. Operasyonların CPB süreleri ortalama 47 ± 10.6 dakika ve X-klomp süreleri ortalama 22 ± 5.5 dakika olarak saptandı. Hastaların hiçbirinde operasyon sırasında acil sternotomi gerektirecek bir problem oluşmadı. Sadece 12 yaşındaki bir hastada aortanın uzak pozisyonu nedeniyle arter kanülü femoral arter yoluyla yerleştirildi. Hiçbir hastada önemli bir postoperatif komplikasyon veya mortalite görülmedi. Hastaların ortalama yoğun bakımda kalış süresi 27 saat, ortalama hastanede kalış süresi ise 4.5 gündü. Hastaların takiplerinde, yeniden cerrahi veya girişimsel tedavi gerektirecek rezidü lezyon gözlenmedi.

SONUÇ: Mini-torakotomi yoluyla ASD onarımı, sternotomi ile yapılan standart teknik kadar güvenle uygulanabilen bir yöntemdir. Geleneksel yöntemlere göre avantajları; daha kısa iyileşme süresi, normal hayata daha hızlı dönüş ve özellikle kız çocukları için önemli olan daha iyi kozmetik sonuçlardır. Bizim hastalarımızın operatif ve postoperatif verileri de literatüre benzer şekilde oldukça başarılıdır. Ancak, özellikle kız hastalarda meme gelişiminin değerlendirilmesi için daha uzun dönem sonuçlara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, mini-torakotomi, minimal invaziv

SS-72

Ross operasyonu uzun dönem sonuçları, 18 yıllık deneyimimiz

Mahsati Akhundova, Rufat İsmili, Osman Nuri Tuncer, Yuksel Atay
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, İzmir

GİRİŞ: Ross prosedürü aort kapak için pulmoner otogreft kullanılması ve sağ ventrikül çıkım yolunun rekonstrüksiyonu operasyonudur. Pulmoner otogreftin uzun dönem fonksiyonlarının iyi olmasının yanında büyüme potansiyeli taşıması, küçük anuluslarda bile hemodinamik özelliklerinin iyi olması, enfeksiyona daha dirençli olması, antikoagulan kullanımı gerektirmemesi nedeniyle Ross prosedürü pediatrik ve genç hastalarda tercih edilir.

Biz de kliniğimizde Ross operasyonu uygulanan 17 hasta ile ilgili deneyimlerimizi paylaşmak istedik
YÖNTEM: Mayıs 2005 ve Mayıs 2023 tarihleri arasında Ross operasyonu uygulanan 17 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, preop ve postop EKO bulguları, mortalite, morbidite durumları değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların 2'si (%12) kadın, 15'i (%88) erkekti. Başvuru anında ortalama yaş 3.7 (6 ay-8 yıl), ortalama kilo 14.2 kg (6 kg-25 kg). Tüm hastalara preoperatif ekokardiyografi tetkiki uygulanarak aort ve pulmoner kapak anulusları değerlendirilmiştir. Operasyon öncesi yapılan ekokardiyografide 6 hastada aort stenozu (1'de biküspit aort kapak), 11 hastada aort stenozu ve aort yetmezliği (7'de biküspit aort kapak) saptanmıştır. Operasyon sırasında bir hastada aort kapağın quadrikusp yapıda olduğu görülmüştür.

Başvuru anına kadar 6 hastaya 1 kez, 5 hastaya 2 kez balon valvuloplasti, 1 hastaya aortik komissurotomi operasyonu uygulanmıştır. Tüm hastalarımıza Ross prosedürü uygulanmış, 1 hastada ek cerrahi işlem olarak SADM rezeksiyonu yapılmıştır. Hastaların 13'de pulmoner homogreft, 1 hastada Contegra greft, 2 hastada aortik homogreft, 1 hastada biyointegral kullanılarak pulmoner kapak replasmanı yapılmıştır.

Operasyon öncesi aort kapak gradiyenti 100 mmHg olan 3 yaşındaki bir hastamıza balon valvuloplasti işlemi uygulanmış, ancak işlem başarısız olmuştur. Operasyon sırasında aort kapağın biküspit, sağ koroner arterin rudimenter yapıda olduğu görülmüştür, pompadan pace ve inotrop desteğinde çıkılmıştır. Postop uzun süreli yoğun bakım takibi sonrası hasta trombositopeni, karaciğer yetmezliği, sepsis nedeniyle kaybedilmiştir.

Hastane içi mortalite oranı 1/17 (%5.8) olup, geç dönem mortalite saptanmamıştır.

Bir hastamızda Ross operasyonundan 7 yıl sonra, bir hastamızda ise 3 yıl sonra pulmoner homogreft disfonksiyonu nedeniyle tekrar girişim yapılmış, aortik biyoprotezle pulmoner kapak replasmanı yapılmıştır.

SONUÇ: Ross operasyonu uzun sürmesi, zor ve deneyim gerektirmesi, iki kapağın birden riske atılmasına karşın, pulmoner otogreftin iyi hemodinamik özellikleri, büyüme potansiyeli taşıması, antikoagulan kullanımı gerektirmemesi nedeniyle pediatrik hastalarda uygulanabilir ve deneyimli ellerde düşük mortalite ile başarılı sonuç elde edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Ross, aort kapak, biküspit

Genç Akademi Sunumları

GAS-01

Sol Ventrikül Disfonksiyonu ve Dilatasyonuna Neden Olan Septal Bouncing için Nadir Bir Neden; Wolff Parkinson White Sendromu

Galip Arıcı¹, Tamer Yoldaş¹, Ahmet Sert², Senem Özgür¹

¹Etilik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

GİRİŞ-AMAÇ: 5 yaşında Wolff Parkinson White (WPW) tanısıyla izlenen ve azalmış sol ventrikül fonksiyonları, sol ventrikül dilatasyonu, sol ventrikülün dissenkron kasılması ve septal bouncing bulgularıyla kliniğimize başvurup ablasyon sonrası bulguları gerileyen hastayı olgu olarak sunmaktayız.

OLGU: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 5 yaşında kız hasta kusma nedeniyle hastaneye başvurdu. Fizik muayenesinde apikal odakta 2/6 pansistolik üfürüm ve taşikardi saptandı. Ekokardiyografide sol ventrikül fonksiyonlarında azalma, sol boşluklarda dilatasyon saptanan ve brain natriüretic peptid (BNP) yüksekliği olan hasta, EKG'de WPW paterni bulunması üzerine ablasyon yapılması amacıyla tarafımıza sevk edildi.

EKG'de anterior, anterolateral kaynaklı manifest WPW paterni bulunan hastaya ekokardiyografide sol ventrikülde dissenkron kasılma, septal bouncinge bağlı azalmış sol ventrikül fonksiyonu ve sol boşluklarda genişleme (Şekil 1) nedeniyle elektrofizyolojik çalışma (EPS) yapıldı. Aksesuar yolun his demetine yakınlığından dolayı aksesuar yolun ablasyonu yapılamadı. Hasta yaşının küçük ve kilosunun (15 kg) düşük olması, komplikasyon riskinin yükselmesi nedeniyle ACE inhibitörü ve sotalol tedavileri ile takip edilmesi planlandı. Takiplerinde BNP değerleri normale yaklaşmasında rağmen sol ventrikül fonksiyonları azalan ve Simpson ile ölçülen EF'si %38'e kadar düşen hastaya transjuguler yoldan yaklaşılarak ablasyon planıyla ikinci defa EPS işlemi yapıldı. Başarılı krioablasyon sonrası WPW paterni kaybolan ve septum hareketleri normale dönen hastanın EF'si %65'e yükseldi.

SONUÇ: Septal bouncingin kardiyak sebepleri arasında sol dal blokları, septal iskemi, mitral darlık ve sıklıkla da perikardiyal hastalıklar (konstriktif perikardit ve tamponad) yer almaktadır. WPW sendromu da aksesuar yolu sağ taraflı olan hastalarda rölatif olarak sol dal bloğuna bağlı dissenkronizasyona neden olduğundan septal bouncing ve bunun sonucunda azalmış sol ventrikül fonksiyonuna, sol ventrikül dilatasyonuna, hatta dilate kardiyomyopatiye neden olabilmektedir. Hastamızda olduğu gibi başarılı ablasyon sonrası WPW paterni kaybolan hastalarda ventrikül duvar hareketleri ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normale dönebilmektedir.

Soru 1: Hastada sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun ve dilatasyonunun nedeni?

Cevap: Septal bouncing

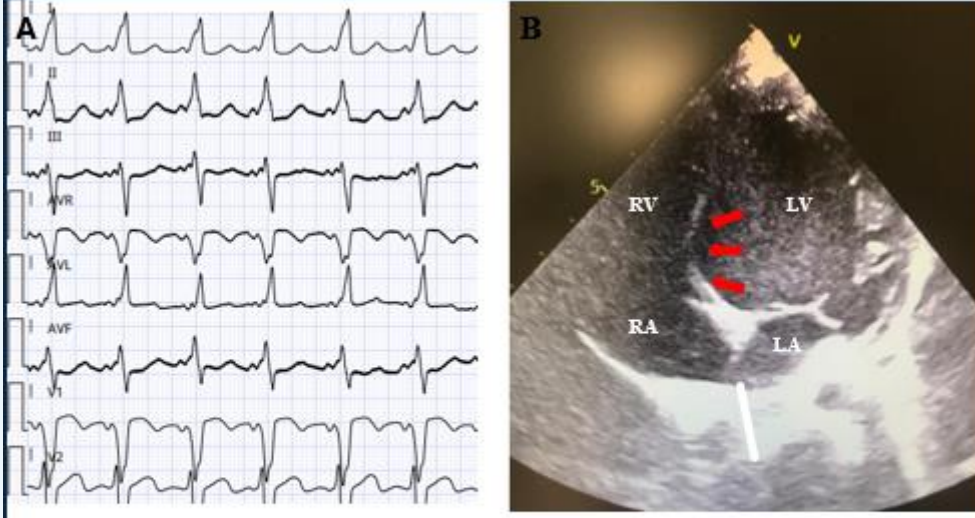
Soru 2: Hastada septal bouncingin nedeni?

Cevap: WPW sendromu

Soru 3: Septal bouncing gözlenen en sık kardiyak neden?

Cevap: Konstriktif perikardit

Anahtar Kelimeler: Septal, Bouncing, V

Şekil-1

Şekil 1 (A) Wolf-Parkinson-White sendromunun özelliklerini gösteren EKG (B) Sistol sırasında interventriküler septumun sağ ventriküle doğru hareketini (septal bouncing) gösteren apikal 4 odacıklı görünüm (ok)

GAS-02

Klippel Trenaunay Sendromu ve Masif Pulmoner Emboli, Nadir Bir Olgu Sunumu

Metehan Kızılkaya¹, Batıgül Taş², Buğra Balkan², Banu Oflaz Sözmen³, Ömer Özden⁴, Murat Tanyıldız⁴, Ender Ödemiş⁴

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

GİRİŞ:

Masif pulmoner emboli, çocukluk çağında nadir görülen, erken tanı ve tedavi sağlanmaması durumunda yüksek morbidite ve mortalite ile seyreden önemli bir hastalıktır. Bu sunumda, masif pulmoner emboli ile başvuran bir olgunun yönetimi tartışılacaktır.

OLGU:

8 yaşında erkek hasta, şiddetli göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk acile başvurdu. Öyküsünde, Klippel Trenaunay sendromu ile takipli olduğu, sol bacağında yaygın lezyonlar nedeniyle lazer tedavileri aldığı ve son 3 yıldır sirolimus tedavisi kullandığı öğrenildi. Şikâyetlerinin 10 gün önce ilk olarak göğüs ağrısı ile başladığı ve bugün halsizlik ve solunum sıkıntısının belirgin hale geldiği öğrenildi. Acile başvurusunda, vücut sıcaklığı 36,5 C°, satürasyon % 86 (Maske ile 4 lt/dk'dan oksijen desteği ile %97), kan basıncı 110/75 mmHg, Kalp tepe atımı 140 atım/dk, solunum sayısı 35/dk olarak ölçüldü. Fizik muayenesinde genel durumu orta, solunum sıkıntısı mevcuttu, akciğer bazalinde solunum sesleri azalmıştı. Sol bacak gluteal bölgeye uzanan vasküler malformasyonu nedeni geçirilmiş lazer tedavileri ile de değişmiş olan lezyonları gözlemlendi. Hasta göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı nedeniyle yapılan ekokardiyografide sağ atriyum, sağ ventrikül, ana pulmoner arterin belirgin genişlemiş olduğu, İVC'nin belirgin dilate olduğu görüldü. İncelemeye göre alanlar içerisinde emboli ya da trombus lehine bulgu izlenmedi. 1. Derece TY üzerinden tahmini RVSP: 40 mmHg olarak ölçüldü. Acil BT anjiosunda sağ ana pulmoner arterden segmenter ve subsegmenter dallara uzanan, sol üst ve alt lob pulmoner arterlerinden distal dallara uzanan akut masif emboli gözlemlendi. Laboratuvar incelemelerinin BNP: 4176 ng/L, troponin 31,3 ng/L, D-Dimer: 20260 ug/L ve CRP: 24,6 mg/dl olduğu görüldü. Hastaya olası riskler göz önünde bulundurularak, Heparin yüklemesi ve infüzyonu başlandı. 3 günlük heparin infüzyonu sonrasında kardiyak bulgularında kısmi düzelme olduğu görüldü, takibinde clexan tedavisine geçildi. 1. haftada kardiyak fonksiyonların normale döndüğü görüldü. 2. haftada komplikasyon olmadan clexan tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA:

Masif pulmoner embolinin yönetiminde, heparin, doku tipi plazminojen aktivatörü (lokal (girişimsel) veya sistemik) ya da cerrahi kullanılabilir. Tedavi kararında hastanın kliniği ve görüntüleme bulguları yol göstericidir.

Sorular:

1-) Sağlıklı çocuklarda, sağ ventrikül değerlendirmesinde kullanılan parametrelerden hangisi doğru değildir?

- Sağ ventrikül/sol ventrikül oranı <0.66'dir.
- Sağ ventrikül basıncı, sistemik kan basıncının 1/2'sinden büyüktür.
- TAPSE>10 mm (Erişkinlerde >16 mm) olmalıdır.
- Triküspid annülüsünün tepe sistolik velositesinin >10 cm/s üzerindedir.
- Triküspid yetersizliği üzerinden ölçülen akım hızının 2.5 m/s'nin altında olması



2-) Aşağıda belirtilen hangi durumlarda cerrahi olarak embolektomi tercih edilir?

- I. ECMO'daki hastalar
- II. Tümör emboli şüphesi (Wilms, Ewing ya da osteosarkomaya bağlı)
- III. Eşlik eden kardiyak trombus
- IV. Distal pulmoner emboliler

- a. I ve II
- b. I, II, III
- c. I ve IV
- d. III ve IV
- e. I, II, III ve IV

3-) Aşağıdaki testlerden hangisindeki pozitif bulgular, hastayı düşük risk grubundan intermediate-risk grubuna taşır?

- a. D- Dimer
- b. BNP
- c. Laktat
- d. Troponin
- e. Fibrinojen

Referans:

1-) Ross C, Kumar R, Pelland-Marcotte MC, et al. Acute Management of High-Risk and Intermediate-Risk Pulmonary Embolism in Children: A Review. Chest. 2022;161(3):791-802. doi:10.1016/j.chest.2021.09.019

Anahtar Kelimeler: Klippel, Trenaunay, Sendromu

GAS-03

Mitral, Triküspit ve Pulmoner Kapak Tutulumu ile Prezente Olan Konjenital Çoklu Kapak Lezyonları ve Cerrahi Eksizyonu

Bilgehan Betül Biçer¹, Hayrettin Hakan Aykan¹, Şafak Alpat², Mustafa Yılmaz²

¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kalp- Damar Cerrahisi Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ

Çocukluk çağı primer kardiyak tümörlerinin yaklaşık %90'ı benign lezyonlardır. Benign kardiyak tümörler yerine ve boyutuna bağlı olarak inflow-outflow obstrüksiyonu, siyanoz, kapak yetmezlikleri, miyokard disfonksiyonu, miyokardiyal iskemi, sistemik embolizasyon, aritmi ve ani ölüme yol açabilmektedir. Cerrahi kararı ve zamanı zorlayıcı olabilmektedir. Bildirimizde konjenital çoklu kapak tutulumu ile karakterize, büyük lezyonları olan ancak semptomsuz hastanın izlem/cerrahi kararı zorlayıcıydı. Bu nadir olgunun ayırıcı tanı ve yönetimini tartışmayı amaçladık. OLGU

2 aylıkken üfürüm duyulması nedeniyle değerlendirilen asemptomatik hastanın ekokardiyografik incelemesinde mitral, triküspit ve pulmoner kapakta lokalize büyük lezyonları ve hafif-orta derece mitral ve triküspit kapak yetersizlikleri saptanmış ve hasta takibe alınmış. 11 yaşında asemptomatik olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde mitral, triküspit, pulmoner kapakta iri lezyonları görüldü. Mitral, triküspit kapakta hafif- orta derece yetersizliği mevcuttu (Resim 1). Hastanın 1 cm'den büyük, hareketli, sol kalp odacıklarında da lokalize ve 3 kapak tutulumu ile seyreden konjenital lezyonlarının etyolojisinin aydınlatılması amacıyla kardiyak MRG (manyetik rezonans görüntüleme) ve TEE (transözefagial ekokardiyografi) yapıldı. Kardiyak MRG'de hemorajik içeriği de olan displastik nodüler lezyonlardan bahsedilirken, TEE'de multinodüler lezyonlar görüldü (Resim 2). 11 yaşına dek semptomsuz izlenmiş ve hayatı tehdit edici olay yaşamamış olan hastaya lezyonlarının boyutu ve lokalizasyonu, yaşam boyu artan hayatı tehdit edici olay riski nedeniyle cerrahi eksizyon uygulandı. Makroskopik olarak multinodüler hemorajik vasıfta sıvı içeren lezyonlar görüldü (Resim 3). Hasta cerrahi sonrası erken dönem izleminde sorun yaşamadı.

SONUÇ VE TARTIŞMA

Benign kardiyak lezyonlar üfürüm, siyanoz gibi bulgularla tanı alabildiği gibi ekokardiyografik inceleme sırasında rastlantısal olarak da saptanabilmektedir. Lezyonların cerrahi eksizyon kararı için temel belirteç lezyonun yeri ve boyutudur. Outflowda yer alan lezyonlar emboli, miyokard iskemisi ile sonuçlanabilmekte, inflowda yer alan büyük lezyonlar ise ön planda kapakların koaptasyonunu bozarak ciddi kapak yetersizliklerine bağlı sorunlara yol açabilmektedir. Kapak tutulumu olan benign kardiyak lezyonlar ön planda papiller fibroelastom, kan kisti veya trombüs olarak düşünülmelidir. Çoklu kapak tutulumu ile karakterize konjenital tümörlerin ayırıcı tanısı ise kısıtlı vaka bildirimini nedeniyle daha zordur. Hastamızda trombüs düşünülmemiştir. Benign kardiyak tümörlerin cerrahisi asemptomatik hastalarda tartışmalıdır. Fibroelastom gibi lezyonlarda lezyon boyutunun 1 cm'den büyük olması halinde yaşam boyu yaşamı tehdit edici olay riskinin arttığını belirterek cerrahi önerilmiştir. Kan kisti olan lezyonlarda ise lezyonun boyutuna göre cerrahi gerekebilmektedir. Hastamızda da olduğu gibi non-invaziv yöntemler tanısal olarak net bilgi vermeyebilir. Asemptomatik olan hastalarda cerrahi risk de göz önüne alınarak cerrahi eksizyon veya izlem kararının verilmesi zorlayıcıdır. Lezyonun yeri ve boyutu uzun dönem ciddi sonuçlara yol açabilecek klinik durumlar için öngörü sağlamaktadır. Ancak karar verirken cerrahi teknik kolaylığı ve olası ciddi sonuçları da göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Mitral, Triküspit, Pulmoner Kapak Tutulumu

GAS-04

Tek Ventrikül Fizyolojisinde Gidiş Yolu ve Kilit Nokta

Mehtap Küçük¹, Niyazi Kürşad Tokel¹, Murat Özkan²¹Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji BD²Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi, Pediatrik KVC BD

GİRİŞ:

Atriyoventriküler (AV) kapak atrezisi olan çocuklarda sistemik ya da pulmoner venlerden dönen kanın atriyal açıklıktan geçmesi zorunludur. Yeterli atriyal açıklığın sağlanması pulmoner vasküler direncin (PVR) düşmesini sağlayacaktır. Ancak bunu sağlarken de konjestif kalp yetersizliği olasılığını azaltmak, PVR ve pulmoner arter basıncını azaltmak, pulmoner vasküler obstrüktif hastalığı önlemek ve Fontan dolaşımının önünü açmak için pulmoner arter bantlaması tereddüt edilmeden yapılmalıdır. Bu olgu hastaların cerrahi evreler arasındaki izleminin ve atriyal açıklığın yeterliliğinin önemini vurgulamak amacıyla sunuldu.

OLGU:

9 yaş erkek hasta; bir haftalıkken muayenesinde üfürüm fark edilerek kalp hastalığı tanısı almış. Anne-baba arasında 2. derece akrabalık mevcut (amca çocukları). İlk başvuru fizik muayenede; ağırlık: 3.8 kg, boy: 59.5 cm, KTA: 150/dk, SAT: %70, siyanoz mevcut, sternum solunda 2/6 sistolik üfürüm duyuldu, karaciğer 2 cm palpabildi. Ekokardiyografisinde; sağ AV konneksiyon yokluğu tarzında trikuspit atrezisi, sol anterior rudimenter sağ ventrikül, VA diskordans, VSD (geniş-konfluan), PS-hafif-subpulmonik, sol anterior Aorta, sol el topoloji, ASD-yüksek yerleşimli tanıları koyuldu. Hastaya iki aylıkken pulmoner banding operasyonu yapıldı. Postoperatif ekokardiyografik değerlendirmesinde bant bölgesinde 60 mmHg gradient elde edildi, mitral kapaktan 1. derece yetersizlik belirlendi. BCPC öncesi değerlendirme amacıyla yapılan kalp kateterizasyonunda pulmoner basıncın yüksek (47/35 (ort 38)) bulunması üzerine izleme alındı. İzlemde hızlı nefes alıp verme, terleme ve morarmada artış şikayetleri başlayan hastanın saturasyonu %67, bant gradienti 46 mmHg saptandı. ASD'sinin küçüldüğü görüldü. Telekardiyografide KTO: 0.62, vaskülarite hafif artmış, pulmoner konus kabarık görüldü. EKG'de; NSR, hız: 100/dk, aks: 130 derece, PR: 140 msn, QTc: 440 msn, sağ atriyal dilatasyon mevcuttu. Hastaya yeniden kalp kateterizasyonu yapıldı. Sağ atriyal basıncı ort 13, sol atriyal basıncı ort 32, PA 60/48 ort 52 mmHg, PVRİ: 4.6 Ü.m2 saptandı. ASD'nin restriktif olduğu görüldü. Hastaya atriyal septektomi cerrahisi yapıldı. Ameliyat sonrası sıkıntılar azaldı, saturasyon %76'ya dek yükseldi. Hastaya septektomi sonrası yapılan kalp kateterizasyonunda PA (bant distali): 23/13 ort 17, RA: ort 12, LA: ort 12 mmHg bulundu, bant bölgesinde 80 mmHg gradient elde edildi. PVRİ: 0.72 Ü.m2 hesaplandı. Hastaya BCPC ve pulmoner bant sıkılaştırma ameliyatı yapıldı. Son FM'de ağırlık 22 kg, boy 125 cm, KN: 97/dk, sat: %77, TA: 90/60 mmHg, AFN: +/+, siyanoz ve çomaklaşma mevcut, sternum solunda 2-3/6 sistolik üfürüm var, KC-dalak nonpalpabl. İzlemine NYHA class I olarak devam edilmektedir.

SONUÇ:

Tek ventrikül fizyolojisine sahip hastaların cerrahi palyasyonunda en yüksek mortalite evre 1 ile 2 arasındaki zaman dilimindedir. Aşamalar arası mortalite büyük ölçüde; kısıtlı atriyal ilişki, aortik arkın obstrüksiyonu, pulmoner arterlerde distorsiyon/stenoz, AV kapak yetersizliği, şant tıkanması ve araya giren hastalıklar nedeniyle olmaktadır. Bu nedenle hastalar aşamalar arasında klinik ve görüntüleme yöntemleri ile dikkatle izlenmelidir. Atriyal ilişki kısıtlı iken pulmoner hipertansiyon tedavisi vererek hastayı BCPC'ye hazırlamak uygun bir yaklaşım olmayacaktır. Bizim hastamızda da atriyal ilişkinin küçülmesi fark edilerek müdahale edilmiş, hem bir sonraki aşama olan BCPC yapılabilmesi sağlanmış hem de hastanın morbidite ve mortalitesi önlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Tek, Ventrikül, fizyolojisi

GAS-05

Yenidoğanda Atipik Pulmoner Hipertansiyon Nedeni Olan Pulmoner Sekestrasyonlu Hastada Besleyici Arterin Transkateter Kapatılması

Emine Gulsah Torun, Harun Terin, Ahmet Vedat Kavurt, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD1Sağlık Bilimleri
Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD

GİRİŞ: Pulmoner sekestrasyon (PS), trakeobronşiyal ağaçtan ayrılan bir veya daha fazla sistemik arterden beslenen fonksiyonel olmayan bronkopulmoner doku olarak tanımlanır. Doku etrafında plevral kaplamanın varlığı veya yokluğuna göre intra-lober sekestrasyon (ILS) ve ekstra-lober sekestrasyon (ELS) olarak sınıflandırılır. Doğum sonrası dönemde ELS önemli soldan sağa şant oluşturduğu için sıklıkla yaşamın ilk aylarında semptomatik hale gelirken ILS'li hastalar tekrarlayan pnömoni ile adölesan yaş grubunda daha sık teşhis edilir.

OLGU: Solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan ve entübe edilen hastanın çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksın radyopak olduğu, mediastinal kayma ve kalbin dextropozisyonu gözlemlendi. ekokardiyografisinde; sağ kalp boşlukları genişleme, 3. derece triküspid kapak yetmezliği, küçük sekundum atrial septal defekten iki yönlü şant görüldü, sağ pulmoner arter görüntülenemedi ve sağ ventrikül sistemik basıncı 60 mmHg saptandı. Hastanın çekilen tomografisinde sağ akciğer hipoplazisi, sağ rudimenter pulmoner arter, sağ akciğerde total atelektazi, abdominal aorttan ayrılan ve sağ hipoplazik akciğer alt kesimine uzanan besleyici arter görüldü. Hastanın besleyici arteri Amplatzer Piccolo Occluder 3x2 mm cihazı ile kapatıldı (Şekil 1). İşlem sonrasında hastanın kliniğinde ve sağ ventrikül basıncında belirgin düzelme saptandı ve 1 hafta sonra taburcu edildi.

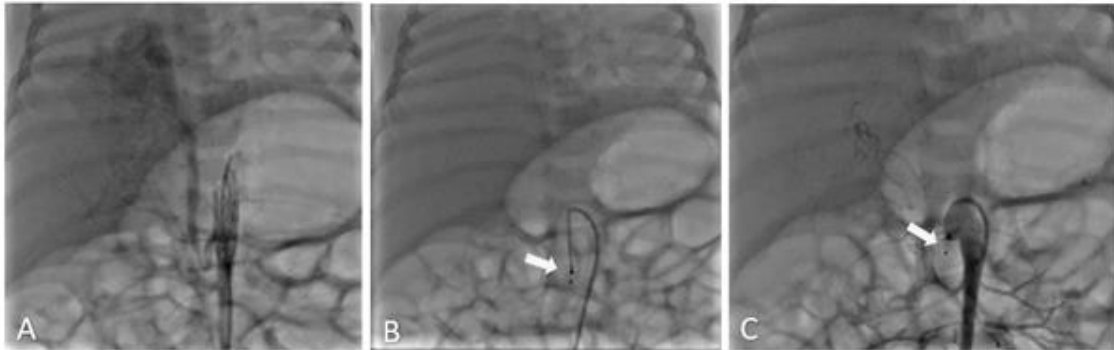
SONUÇ: Özellikle eşlik eden segmental akciğer hipoplazisi ve pulmoner vasküler anormalliklerin eşlik ettiği persistan pulmoner hipertansiyonlu yenidoğanların tanısında PS akılda tutulmalıdır. Anormal dokunun cerrahi rezeksiyonu ve anormal vaskülizasyonun ligasyonu semptomatik PS'lerin geleneksel tedavisiyken endovasküler embolizasyon etkili bir seçenek olarak ortaya çıkmış ve morbiditenin azalmasıyla ilişkilendirilmiştir. Yenidoğan döneminden itibaren PS'lerin transkateter değerlendirilmesi ve tedavisi güvenli ve etkili bir prosedürdür olarak gözükmektedir. Büyük PS'li yenidoğanlar ciddi şekilde semptomatiktir ve besleyici arterin endovasküler embolizasyonu veya cerrahi onarımı sonrasında belirgin şekilde iyileşme potansiyeline sahiptirler.

Anahtar kelimeler; pulmoner sekestrasyon, pulmoner hipertansiyon, besleyici arter, çocuk anjiyografi

Şekil 1. Besleyici arterin kapatılması (A. Anjiyografide besleyici arterin görüntüsü, B. Cihazın bırakılması, C. Cihaz bırakıldıktan sonra besleyici arterden geçişin görülmemesi)

Anahtar Kelimeler: Pulmoner,sekestrasyon(PS), trakeobronşiyal

Şekil-1



GAS-06

Aort Koarktasyonu ve Galen Ven Anevrizması Birlikteliği Olan Nadir Bir Olgu

Hakan Dedecengiz¹, Raşit Aktaş¹, Sedef Öksüz¹, Muhammed Akif Atan¹, Tolga Bacak¹, Engin Gerçeker¹, Kaan Yıldız¹, Cem Karadeniz², Barış Güven¹, Rahmi Özdemir², Nazmi Narin²

¹S.B.Ü. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD

GİRİŞ VE AMAÇ

Galen ven anevrizmal malformasyonu (GVAM), yenidoğan dönemindeki kalp yetmezliğinin nedenlerinden biridir. Aort koarktasyonu ve GVAM yenidoğan bir bebeğin hemodinamik durumunu daha da tehlikeye atabilecek komorbid bir durum olarak tanımlanmıştır. Nadir bir durum olan aort koarktasyonu ile Galen veni anevrizmal malformasyonu birlikteliği gösteren yenidoğan olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU

31 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden miadında sezaryen ile doğan 3340 gr erkek hasta. Doğum sonrası yapılan fizik muayenesinde takipnesi, subkostal çekilmesi ve sistolik 3/6 üfürüm saptandı. Hasta solunum sıkıntısı ve kardiyak anomali ön tanısıyla Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı. Olgunun yapılan ekokardiyografisinde sağ yapılar geniş, pulmoner arter geniş, geniş PDA, sekundum ASD ve aortta SCA distalinde isthmus düzeyinde darlık izlendi (4 mm). Olguya prostaglandin infüzyonu başlandı. Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi tarafından koarktore bölgeye extended uç uca anastomoz ve PDA divizyon operasyonu yapıldı. Postoperatif dönemde adrenal ve furosemid infüzyonu ihtiyacı olan hastanın KCFT ve BFT değerlerinde hızlı bozulma olması nedeniyle hemodiyaliz tedavisi başlandı. Anemisi, trombositopenisi ve koagülopatisi gelişen olgunun mevcut kardiyak patolojisiyle açıklanmayan hipervolemik kalp yetmezliği bulgularının olması nedeniyle Transfontanel USG çekildi, 3x3x4,5 cm boyutlarında galen ven anevrizma açısından uyumlu görünüm saptandı. Genel durumu kötü olan hastamız uygun destek tedavisine rağmen giderek kötüleşti ve postnatal 8.günde kaybedildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Aort koarktasyonu ve GVAM birlikteliği oldukça nadir olarak bazı hastalarda eş zamanlı ortaya çıkabilir. Bu tanılardan birine sahip ciddi semptomatik hastalarda, altta yatabilecek diğer patolojiler doğrulanmalı veya dışlanmalıdır. Özellikle, inatçı kalp yetmezliği olan yenidoğanlarda, Galen veni malformasyonu ile uyumlu ekokardiyografik göstergeler aktif olarak aranmalıdır. Hastaya uygulanacak kardiyak ve nöroşirurjik girişimlerin planlanması yenidoğanın progresyonu açısından önem arz edecektir.

Anahtar Kelimeler: GVAM, Yenidoğan,

Kabus Olgu Sunumları

OLGU-01

Perkutan pulmoner kapak implantasyonu sırasında stent ve kapak dislokasyonunun sıradışı çözümü: Kateter odasından kabuslar

Alper Güzeltaş, Selman Gökalp, Sezen Ugan Atik

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Fallot Tetralojisi onarımına bağlı sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) disfonksiyonu için perkutan pulmoner valv implantasyonu (PPVI) tercih edilen bir tedavi haline gelmiştir. Güvenli ve etkili bir tedavi olmasına rağmen işlem sırasında komplikasyonlar meydana gelebilir. Bu olgu sunumunda, Fallot Tetralojisi nedeni ile opere edilmiş ciddi pulmoner yetersizliği olan 15 yaşında kız hastanın PPVI işlemi sırasında embolize olan pulmoner kapağının başarılı bir şekilde sağ ventrikül çıkış yoluna yeniden yerleştirilmesi sunulmaktadır.

OLGU: Genel anestezi altında, sağ femoral ven ve sol femoral artere kılıf yerleştirildikten sonra tanısal sağ kalp kateterizasyonunda serbest pulmoner yetersizlik, sağ ve sol pulmoner arterlerde anevrizmal genişleme saptandı. Ana pulmoner arter çapı proksimalde 27 mm, ortada 29 mm, distalde 30 mm, uzunluk 38 mm ölçüldü. Mullins uzun kılıf ve Backup-Meier kılavuz tel kullanılarak sağ pulmoner arter distaline yerleştirildi. TyShak 30x50mm balon kullanılarak balon "sizing" ve koroner kompresyonun olmadığını doğrulandı. Z-med 33x40 mm balon üzerine yüklenen Andra XXL 43 mm stent RVOT'a implante edildi. Meril Python 14F kılıf ve Navigator taşıyıcı sistem kullanılarak Myval 32 mm pulmoner kapak RVOT'a ilerletildi. Şişirme sırasında balon kapağın üzerinden kayarak distal uçta açıldı. Bunun üzerine kısmen açık kapak ve stent, RVOT'a doğru kaydırıldı. Balon tamamen indirildi. Kılavuz tel ve indirilmiş balonla yapılan manipülasyonlarla, kısmen açık kapak ve stent RVOT'a geri taşındı. Kapağın ve stentin distal kısmı, balon şişirilerek nazikçe açıldı ve bu haldeyken ana pulmoner artere ilerletildi. Kapağın kendi balonu daha yüksek basınca çıkabilen Z-med II 33x40 mm balon ile değiştirildi. Kapağın tam olarak açılmasını sağlamak için proksimalden distale doğru dört kez şişirildi. Kontrast madde enjeksiyonlarında kapağın uygun pozisyonda olduğu ve yetersizlik olmadığı görüldü. Ekokardiyografi ile stentin posteriyordan paravalvüler kaçak olduğu saptandı. İşlem sırasında ek komplikasyonlar meydana gelmedi. Hastanın izlemleri sırasında kapağın fonksiyonel olduğu ve paravalvüler kaçığın hemodinamik olarak problem oluşturmadığı izlendi.

SONUÇ: Transkateter prosedürlerde disloke olmuş bir pulmoner kapağı tekrar konumlandırmak, son derece zorlayıcı ve tehlikeli olabilir. Şişirilmiş ve bozulmuş kapak balonunu yeniden ilerletmek zor olacağı için daha önce kullanılmamış yüksek basınçlı balonlarla kapak implantasyonunun yapılabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kapak dislokasyonu, katater komplikasyonu, Opere Fallot tetralojisi, perkutan pulmoner kapak implantasyonu

OLGU-02

Sağ Ventrikül Çıkım Yoluna AndraStent XXL Yerleştirilmesi Sırasında Anormal Stent Sıyrılması Ve Yöntemi

Özlem Sürekli Karakuş, Metin Sungur, Nilüfer Çetiner, Fatih Alparslan Genc, Gülperi Yağar Keskin, Sule Arıcı, Şerafettin Çorbacıoğlu, Ayşe İnci Yıldırım

Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

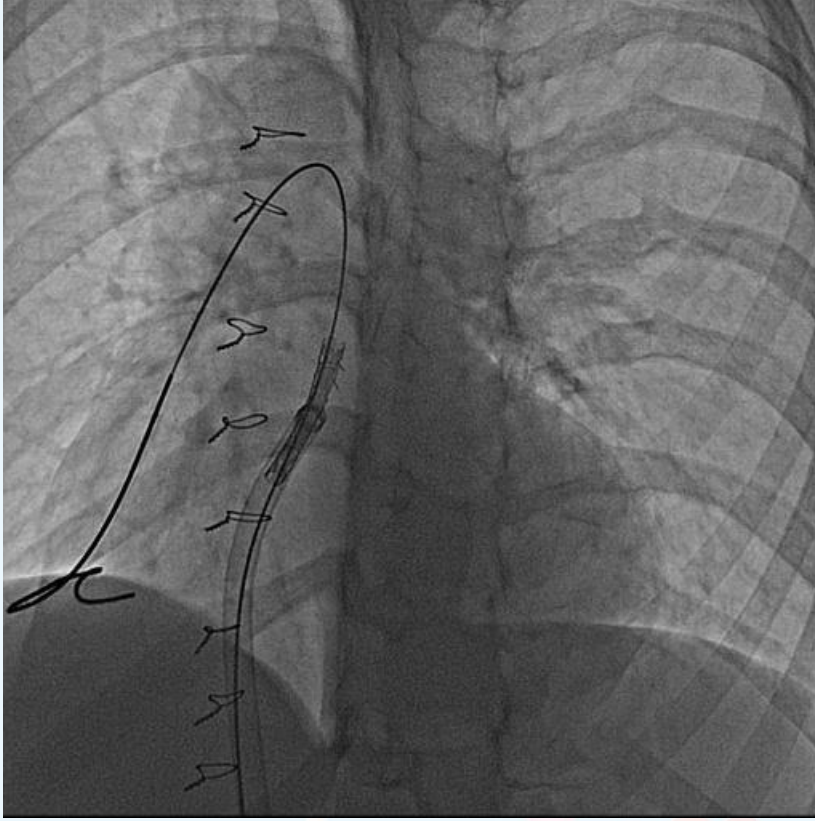
En sık görülen siyanotik konjenital kalp anomalisi Fallot Tetralojisidir (FT). FT cerrahisi sonrası pulmoner kapak problemleri nedeniyle tekrarlayan cerrahi ve transkateter müdahaleler gerekebilmektedir. Kliniğimizde pulmoner kapak yokluklu FT tanısı ile 7 yaşında transanüler yama ile tam düzeltme yapılmış, sağ ventrikül çıkım yolu ile ana pulmoner arter arasına 19 numaralı homogreft konulmuş ve hasta 8 yıl sorunsuz bir şekilde takip edilmiştir. Son zamanlarda başlayan efor kapasitesinde azalma, çabuk yorulma şikayetleri ile başvuran 15 yaşındaki kız hasta tekrar değerlendirildi. Yapılan ekokardiyografisinde; sağ kalp boşluklarında dilatasyon ve serbest pulmoner yetersizliği olduğu görüldü. Konseyde değerlendirilen hastaya transkateter pulmoner kapak replasmanı yapılması kararı alındı.

Hasta kateter anjiyografi laboratuvarına alındı. Sağ ventriküle biplan pozisyonlarda kontrast maddede enjeksiyonları yapıldı. RVOT'ye sizing balon yerleştirilerek RVOT açıklığı ölçüldü. Backup maier tel, sağ pulmoner arter distaline uygun pozisyonda yerleştirildikten sonra, uzun kılıf ana pulmoner arterden geçilerek bifurkasyona kadar ilerletildi. Homogreftin olduğu yere uygun pozisyona, 48 numaralı AndraStent içine 22 numaralı BiB (Balloon in balloon) balon yerleştirildikten sonra; 16 F uzun kılıf içerisinden geçilerek pulmoner artere yerleştirildi. Stent açılırken, balonun kaydığı ve stent stratlarında damar çeperine doğru düzensiz açılma olduğu görüldü. Balon indirildi ve stent snare ile çıkarıldı.

İkinci stent hazırlığı yapıldı. Kontrol kontrast madde enjeksiyonu yapıldıktan sonra 22 BiB balona yüklenmiş 48 numaralı AndraStent, pulmoner arter içine yerleştirildi. Kontrol kontrast madde enjeksiyonunda stentin yerinin uygun olduğu görüldü. Tüm kontrol yapıldıktan sonra 22 F Ensemble delivery sistemi kullanılarak, 22 numaralı melody kapak stentin içerisinde uygun pozisyondayken açıldı. Yerleştirme sonrası Pigtail kateter ile pulmoner supravavüler bölgede kontrol kontrast madde enjeksiyonunda kapağın kompetan olduğu, yetersizlik olmadığı görüldü. Transkateter pulmoner kapak replasman girişiminde bulunulan hastalarda stent implantasyonu sırasında, stentin balondan kayması ya da stentin açılması ile ilgili sorunlar yaşanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: transkateter pulmoner kapak implantasyonu, RVOT stent, komplikasyon

RESİM-1



RESİM-2



OLGU-03

Asla Kılavuz Tel Pozisyonunu Kaybetme

Muhammet Hamza Halil Toprak

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Bir günlük erkek hasta, postnatal morarma saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Zamanında ve 2800 gr olarak doğduğu öğrenildi. Hastanemizde yapılan ekokardiyografik değerlendirilmesinde intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (monopartite sağ ventrikül) ve hafif restriktif interatrial bağlandı saptanması üzerine yatırılarak prostoglandin infüzyonu başlandı.

Postnatal 5. günde balon atriyal septostomi ve eş zamanlı duktus arteriosusun (DA) stentlenmesi için kateter anjiyografi salonuna alındı.

Entübe halde yoğun bakımdan getirilen hastanın sağ femoral venine 6F kılıf, sağ femoral arterine önce 4F kılıf sonra 4-5F Glidesheath ve işlemin ilerleyen döneminde sağ aksiller artere 4F kılıf peruktan teknik ile yerleştirildi.

Öncelikle koroner arter değerlendirilmesi için aort kökü enjeksiyonu yapıldı, sağ koroner arterde anevrizmalar ve aralıklı darlıklar olduğu görüldü. Ancak sol koroner arter net görüntülenemedi. Sağ ventrikül bağımlı koroner arter dolaşımı (RVDC) olabileceği düşünüldü. RV enjeksiyonu planlandı ancak RV girilmede zorluk yaşandı ve kontrast verilmesi açısından ve RVDC olmasının tedavi planını değiştirmeyeceği için bu işlem sonrasına bırakıldı.

Balon atriyal septostomi yapıldı. İşlem sırasında herhangi bir komplikasyon olmadı ve non-restriktif interatrial bağlantı sağlanması üzerine ve DA'un stentlenmesi işlemine geçildi.

DA ağızına enjeksiyon yapıldı. DA vertikal ve 2 açılı idi. Açısı itibari ile işlemin sağ aksiller arterden yapılmasına karar verildi. 4F JR4 kateteri içinden gönderilen 1 adet 0,014" koroner tel MPA içine yerleştirildi. PDA uzun ve tortuoz olarak görüldü. Ancak LPA veya RPA'ye tel ilerletilemedi. DA'nın gerilmiş uzunluğunun hesaplanması için 15mm uzunluğunda bir koroner balon alındı ve DA içine gönderildi. Kontrast enjeksiyonu sonrasında 20mm stentin uygun olacağı düşünüldü.

Sonrasında tel üzerinden Ephesos 3,5 mm x 20 mm koroner stent DA içine ilerletilmeye çalışıldı ancak açı ve stentin uzunluğu nedeni ile stent PDA içine girmedi ve telin pozisyonu kaybedildi.

Daha sonra stent dışarı alınarak telin repoze edilmesine karar verildi. Ancak stent dışarı alınırken kılıfa girmedi ve balon üzerinden sıyrıldı. Kontrast madde enjeksiyonu ile stentin yeri görüldü. Durum cerrahi ekip ile tartışıldı. Alınabilir ise snare edilmesi önerildi.

Daha sonra femoral arterde olan 4F kılıf 4-5 Glidesheath ile değiştirildi. Hastaya ek doz heparin yapıldı. 5F guiding kateteri sağ subklavian artere kadar ilerletildi. 4 mm x 170 cm mikrosnare ile stent tutuldu ve guiding kılıf içine alınabildiği kadar alındı. Sonrasında femoral arterden dışarı alındı. Stent kontrol edildiğinde üzerine ince bir endotel olduğu görüldü. Bu nedenle hem axiller arterde olan kılıftan hem de desendan aortadan enjeksiyonlar yapıldı. Ekstravazasyon veya majör ek problem görülmedi. Bu nedenle stentleme işlemine devam edildi.

Bu sefer LPA içine tel yerleştirildi. Sonrasında tel üzerinden Nexgen 3,5 mm x 19 mm koroner stent DA içine ilerletildi. Kontrast enjeksiyonu ile DA kontrol edildi. Stentin yerinin uygun olduğu düşünülerek balon şişirildi ve stent açıldı. Sonrasında balon dışarı alındı stent kontrol edildi. Stentin distalinin uygun yerde olduğu ancak proksimalinin aortik tarafını kaplamadığı görüldü. Bu nedenle 2. bir stent koyulmasına karar verildi. Kısa olan segment için Nexgen 3,5x 8 mm koroner stent alındı ve dar kısma yerleştirildi. Sonrasında balon dışarı alındı ancak balon dışarı alınırken stentin diğer stentten hafifçe ayrıldığı görüldü. Bu nedenle her iki stent arasına 3. bir stent koyulmasına karar verildi. Ephesos 4 mm x 12 mm koroner stent diğer iki stentin ortasına gönderilmeye çalışıldı ancak başarılı olunamadı. Bu nedenle işlemin şimdilik sonlandırılmasına karar verildi. MPA'da bulunan tel geriye alınırken aortik tarafta olan stentin hafif oynadığı görüldü. Tel dışarı alındı ve işlem sonlandırıldı. Sağ aksiller kılıf çekildi.

Ekokardiyografi kontrolü yapıldığında 2. Stentin ilk stent ile hafifçe tutunduğu ancak oldukça hareketli olduğu görüldü. Durum cerrahi ekip ile görüşüldü. Hastanın hareket ettirilmemesinin ve acil cerrahi girişim yapılmasının uygun olacağı düşünüldü.

Anjiyografi salonunda hasta cerrahi ekip tarafından operasyona alındı. Göğüs açıldığında LAD ve RCA'da multiple anevrizmalar olduğu görüldü. İlk stent çıkartıldı ve sağ modifiye BT şant yapıldı. Sonrasında ikinci stentin bulunamaması nedeni ile skopi yapıldı. Skopide ikinci stentin iliyak bifurkasyonda olduğu görüldü. Akımı engellememesi nedeni ile şimdilik ek girişim yapılmamasına karar verildi ve işlemler sonlandırıldı. Hasta stabil şekilde yoğunbakıma alındı.



DA stentlenmesi, pulmoner kan akımının DA'ya bađlı olduđu yenidođan hastalarda hastayı BT řant operasyonu ve getirdiđi risklerden kurtarabilen bir anjiyografik giriřimdir. Özellikle vertikal ve kıvrımlı DA'sı olan hastalarda bu iřlem zorlayıcı olabilmektedir. Telin PDA ierisinden geip uygun bir yere gnderilmesi bazı vakalarda ok zor ve uđrařtırıcıdır ve tel pozisyonunun kaybedilmesi durumunda tekrar mmkn olamayabilmektedir. Bu nedenle bu tr vakalarda personel ve malzeme olarak btn komplikasyonlara hazırlıklı olunmalıdır. Giriřimsel anjiyografi konusunda deneyimli bařka bir operatrn de vakada bulunması hem fikir alıřveriři hem de komplikasyonlara hızlı ve dođru mdahale aısından nemlidir.



OLGU-04

Nativ Sađ Ventrikül ıkım Yoluna ve Sol Pulmoner Artere Stent İmplantasyonu Esnasında Stent Embolizasyonu

Murat Sürücü

SBÜ. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniđi, İstanbul

Yirmi sekiz yařında kadın hastaya Fallot tetralojisi tanısı ile beř yařında ařamalı total tamir yapılmıř olup ekokardiyografide önemli pulmoner kapak yetersizliđi ve sol pulmoner arterde stenoz mevcut. Kardiyak MR incelemesinde RV EDV: 152 ml/m², RV ESV: 82 ml/m², PR fraksiyonu %68, LPA / RPA distribüsyonu % 17 / % 83. abuk yorulma yakınması da olan hastaya perkütan pulmoner kapak implantasyonu ve sol pulmoner artere stent implante edilmesi planlandı. Sađ ventrikül ve pulmoner artere kontrast enjeksiyonu yapılarak sađ ventrikül ıkım yolu ve pulmoner arterler deđerlendirildi, ölçümler yapıldı. İlk olarak LPA stenozuna stent implante edildi ancak ilk stentin darlık bölgesini kavramaması nedeniyle ikinci stent implante edildi. Daha sonra sađ ventrikül ıkım yoluna stent implante edildi. Stent implante edildikten sonra sol pulmoner arterin ve RVOT de yer alan stentin distal kısmının balonla dilate edilmesi sonrasında balonun geri alınması sırasında RVOT'ye konulan stent embolize oldu. Daha sonra farklı teknikler kullanılarak stent yeniden sađ ventrikül ıkım yoluna repoze edilerek implante edildi. Stentin sađ ventrikül ıkım yolunun distal kısmını tam olarak kavramaması üzerine ikinci stent implante edildi.

Bu vakada sađ ventriküle stent implantasyonu sırasında embolizasyon olması durumunda nasıl yönetileceđi sunulmaktadır.

Seçilmiş Posterler

SP-01

Arteriyel switch prosedürü uygulanmış hastalarda koroner anatominin erken dönem mortalite üzerine etkisi

Ensar Duras¹, Samet Paksoy¹, Okan Yıldız², Hacer Kamalı¹, Aslıhan Karaman¹, İsmihan Selen Onan², Yakup Ergül¹, Erkut Öztürk¹, Alper Güzeltas¹, Sertaç Haydin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

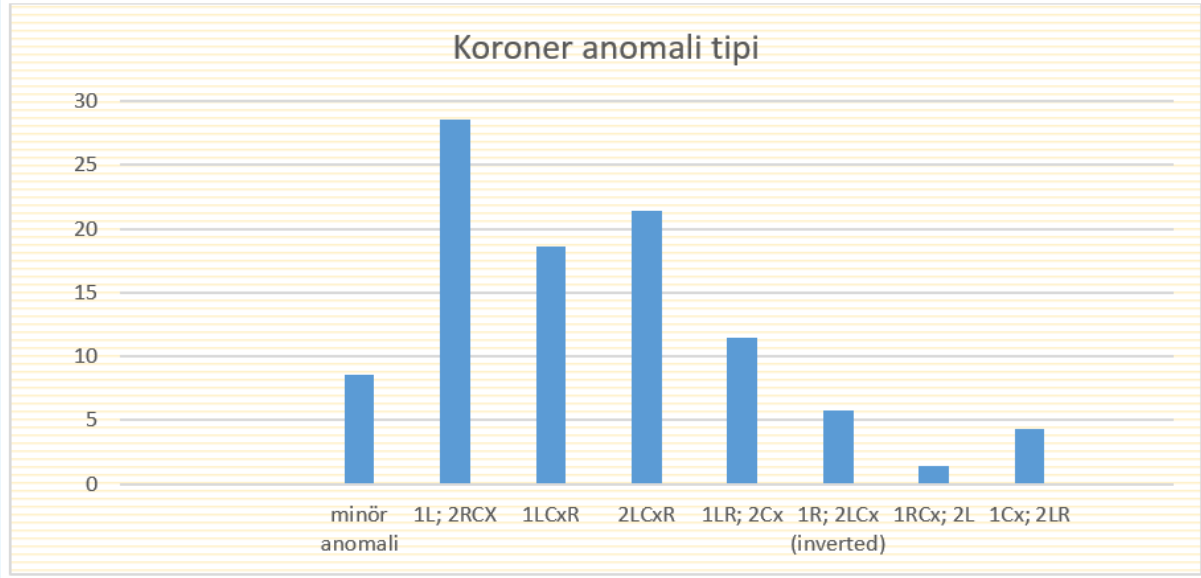
GİRİŞ & AMAÇ: Arteriyel switch ameliyatı (ASO) yapılan hastalarda koroner arter anatomisinin prognoza etkisi halen tartışmalıdır. Bu çalışmada, büyük arter transpozisyonu (TGA) ve Taussig-Bing anomalisi (TBA) tanıları ile ASO yapılan hastalarda koroner arter anomalilerin erken dönem mortalite, yoğun bakım ünitesi ve hastanede toplam kalış süresine etkisi incelenmiştir.

MATERYAL & METOD: Bu retrospektif çalışmaya Kasım 2010 ile Aralık 2022 tarihleri arasında intakt ventriküler septumlu (IVS) / ventriküler septal defektli (VSD) TGA ve TBA nedeniyle ASO yapılan 251 hasta dahil edildi. Sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Hastalar iki gruba ayrıldı: grup I (n=181, olağan koroner arter anatomisine sahip hastalar) ve grup II (n=70, olağandışı koroner arter anatomisine sahip hastalar). Hastaların preoperatif ekokardiyografilerinden (EKO) koroner arter anomalileri kaydedildi. Koroner anatomi "Leiden Sınıflandırması"na göre tanımlandı. Operasyon notları ve postoperatif takipleri hastanemiz veri tabanından elde edildi.

BULGULAR: Ortanca yaş grup I'de 8 gün (1-1440 gün), grup II'de 17.5 gün (1-900 gün) idi. Grup I'de hastaların %6.1'inde ek anomali (arkus hipoplazisi / koarktasyon, interruption), grup II'de %17.1'inde ek anomali mevcuttu. Taniya göre koroner anomali oranı; TGA'da %23.8, TGA-VSD'de %28.7, TBA'da %50 idi. Preoperatif EKO incelemesinde hastaların %17.9'unda koroner anomali mevcuttu. Grup II'deki hastaların sıklığına göre koroner anomalileri; %28.6 1L;2RCx, %21.4 2LCxR, %18.6 1LCxR, %11.4 1LR;2Cx, %8.6 minör anomaliler ve %11.4 ise diğer anomalilerdi. Üç hastanın koroner arterleri intramural seyirliydi, bunlardan ikisi kaybedildi. Hastaların kardiyopulmer by-pass süresi (KBP) grup I'de 184 (80-466), grup II'de 196 (76-423), aortik kross-klemp (AKK) süresi grup I'de 103 (57-290), grup II'de 116 (58-212) idi. Ekstrakorporal membran oksijenasyonu (ECMO) desteğine alınanların oranı grup I'de %11, grup II'de %18.6 idi. Yoğun bakım yatış süreleri grup I'de 11 (3-90), grup II'de 11.5 (4-70), toplam hastane yatış süreleri ise grup I'de 20 (5-120) iken, grup II'de 21.5 (8-135) idi. Grup I'de mortalite oranı %8.3, grup II'de ise %11.4 idi (Tablo 1). Koroner anomali varlığının erken dönem mortalite üzerine etkisi gösterilemedi. TBA'da istatistiksel olarak anlamlı derecede koroner anomali sıklığı daha yüksekti. Koroner anomalisi olan hastalarda, daha uzun KBP ve AKK süresi, daha yüksek ECMO desteğine alınma sıklığı gözlemlendi. Ancak, istatistiksel olarak anlamlı farklılık görülmedi. Postoperatif yoğun bakım ve hastane yatış süreleri her iki grupta benzerdi.

SONUÇ: Koroner arter anomalisi varlığı ameliyat sonrası erken dönemde mortalitenin bir göstergesi değildi. Yoğun bakım ve hastane yatışına etkisi gösterilemedi. Koroner arter paterni, tek kök olan ve intramural seyir gösterenlerde, postoperatif ventriküler fonksiyon bozukluğuna sebebiyet verebilir. Yapılan cerrahiye daha komplike hale getirerek daha uzun KBP ve AKK sürelerine sebep olabilir.

Anahtar Kelimeler: arteriyel switch, büyük arter transpozisyonu, koroner anatomi, koroner arter anomalisi

Sekil 1. Koroner anomalilerin dağılımı**Tablo 1. Hastaların demografik, preoperatif ve postoperatif verileri ve tanısal özellikleri**

Değişkenler	Grup I (n=181)	Grup II (n=70)	p
Cinsiyet (erkek)	125 (%69.1)	52 (%74.3)	0.41
Operasyon yaşı, gün, medyan (range)	8 (1-1440)	17.5 (1-900)	<0.05
Vücut ağırlığı (kg), medyan (range)	3.5 (2.0-13.8)	3.8 (2.3-11.0)	<0.05
Tanı			
TGA-IVS	99 (%76.2)	31 (%23.8)	
TGA-VSD	72 (%71.3)	29 (%28.7)	0.05
TBA	10 (%50)	10 (%50)	
Ek anomali (CoA, AAH)	11 (%6.1)	12 (%17.1)	<0.05
KPB, dakika, medyan (range)	184 (80-466)	196 (76-423)	0.08
AKK, dakika, medyan (range)	103 (57-290)	116 (58-212)	0.08
ECMO	20 (%11)	13 (%18.6)	0.11
ASO sonrası YBÜ yatış süresi medyan (range)	11 (3-90)	11.5 (4-70)	0.90
ASO sonrası hastane yatış süresi medyan (range)	20 (5-120)	21.5 (8-135)	0.94
Mortalite	15 (%8.3)	8 (%11.4)	0.43

TGA: büyük arter transpozisyonu, IVS: intakt ventriküler septum, VSD: ventriküler septal defekt, TBA: Taussig Bing anomalisi, CoA: koarktasyon, AAH: aortik ark hipoplazisi, KPB: kardiyopulmoner by-pass, AKK: aortik kross klemp, ECMO: ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu, ASO: arteriyel switch operasyonu, YBÜ: yoğun bakım ünitesi

SP-02

Multiple Ventriküler Septal Defekt Nedeniyle Dilate Edilebilir Pulmoner Bant Yapılan Hastalarımızın Sonuçları

Bahar Çaran¹, Okan Yıldız², Erman Çılsal¹, Murat Şahin¹, Sezen Ugan Atik¹, Selman Gökalp¹, İsmihan Selen Onan², Sertaç Haydin², Alper Guzeltas¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

AMAÇ: İzole veya eşlik eden multiple ventriküler septal defekti (VSD) olan hastaların tedavisi günümüzde halen komplike bir prosedürdür. Bu hastaların tedavisinde primer veya aşamalı cerrahi onarım veya transkateter tercihler dahil çok sayıda farklı seçenek bulunmaktadır. Bu hastalarda lokalizasyonu uygun olan defektlerin kapatılması ve ilave defektler açısından dilate edilebilir pulmoner arter banding (PABd) yapılması en kolay, direk çözümlerden biridir. Dilate edilebilir PABd, hem nihai cerrahi için hastaların uygun yaş ve kiloya ulaşmasında zaman tanımakta, hem de transkateter balon anjiyoplasti (BA) yöntemiyle debanding ve transkateter yöntemlerle ek VSD'lerin kapatılabilmesi gibi girişimlerle ilave cerrahi gerektirmeden tam tedavi sağlamaktadır. Bu çalışmada, merkezimizde multiple VSD nedeniyle PABd uygulanan hastaların orta ve uzun dönem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

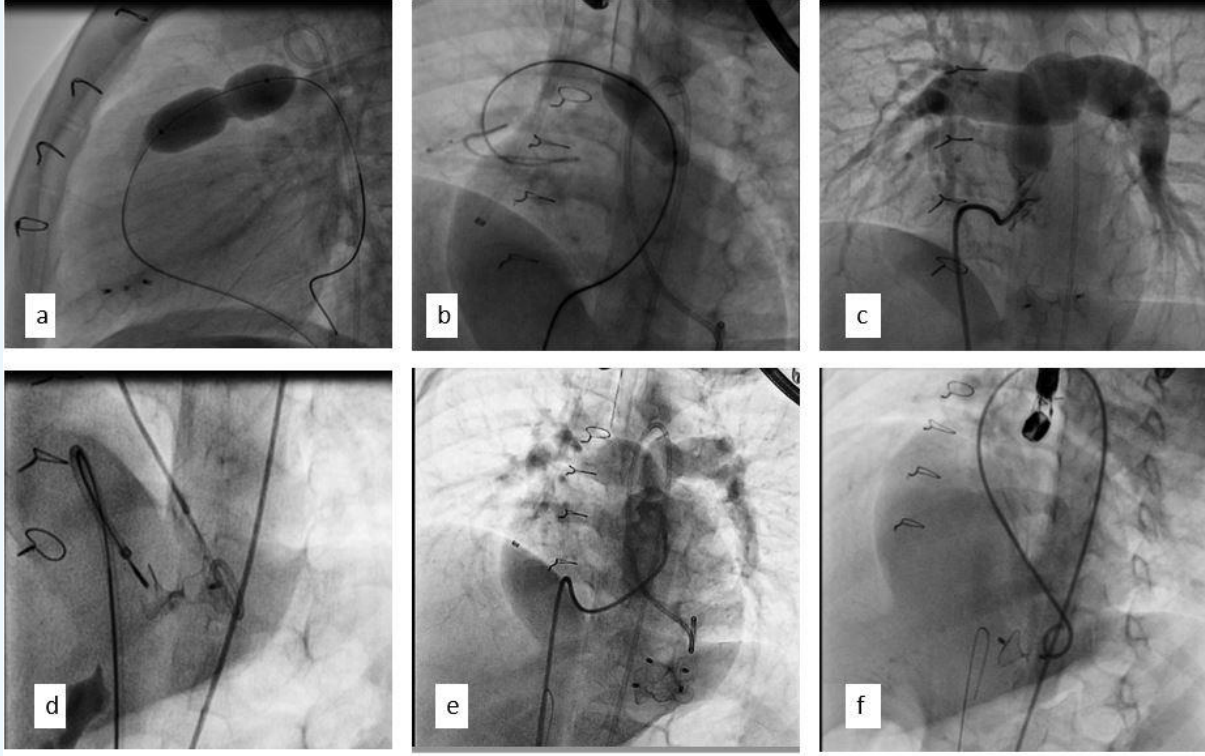
METOD: Ocak 2015-Kasım 2023 tarihleri arasında multiple VSD nedeniyle PABd uygulanan hastalar retrospektif olarak tarandı. Hastaların demografik, kateter ve cerrahi verileri analiz edildi.

BULGULAR: Toplam 31 hastaya PABd uygulandı. Bunlardan 18'i (%58) kız, 13'ü (%42) erkekti. Hastaların ortalama pulmoner arter banding yaşı 168,6 gün (IQR 6-603 gün), ortalama kiloları ise 5 kg (IQR 2-11 kg) idi. PABd ile birlikte VSD kapatılması 18 (%58) hastaya, yapılırken, 10 (%32) hastaya sadece PABd ve 3 (%10) hastaya ise cerrahi arkus rekonstrüksiyonu ve VSD kapatılması ile PABd uygulandı. Takiplerde 2 hastanın re-banding ihtiyacı oldu. Hastaların tümü çift ventrikül tamirine uygun olarak değerlendirildi. 4 hastanın ameliyat sonrası dönemde takiplerine gelmediği görüldü. Hastaların PABd sonrası ortalama izlem süresi 36,26 ay (IQR 14-72) idi. PABd sonrası VSD kapanması açısından 9 hastanın klinik izlemlerine hala devam ediliyor. Takiplerde; 10 hastaya balon anjiyoplasti (BA) ile band dilatasyonu, 5 hastaya hem transkateter VSD kapama ve BA ile debanding, bir hastada ise aynı gün içinde önce transkateter VSD kapatılıp sonrasında cerrahi debanding uygulanmış ve 2 hastada cerrahi olarak VSD kapatılması ve pulmoner arter debanding yapılmıştır. 2 hastada, VSD'ler izlemde hemodinamik olarak küçük olup, PAB dilatasyonu yapılsa da cerrahi debanding ve PA rekonstrüksiyonu ihtiyacı olurken, 1 hastaya ise 2 ayrı seansta transkateter VSD kapatılması gerçekleştirildi. PAB dilatasyonu ve/veya perkutan VSD kapatılan tüm hastalar, küçük ve hemodinamik önemsiz VSD'ler açısından takiplerine devam ediyor.

SONUÇ: PABd uygulanması uygun hastalarda kompleks cerrahi ve cihazlara ihtiyaç duymayan ucuz ve basit bir tekniktir. Multiple VSD'li hastaların tedavisinde önemli bir seçenek olarak düşünülmelidir. Hem hastaların cerrahi için uygun yaş ve kiloya ulaşmasında, hem de perkutan tekniklerle debanding uygulanabilmesi veya ek VSD'lerin kapatılabilmesi gibi girişimlere olanak sağlayarak ikinci bir cerrahi girişiminden kaçınılmasına imkan sağlayabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: multiple VSD, dilate edilebilir pulmoner bant, debanding

Şekil 1



a,b ve c: Transkater debanding görüntüleri; d,e ve f: Transkater VSD kapatılması

Tablo 1

Hasta sayısı, n	31
Cinsiyet	
Kız, n(%)	18(%58)
Erkek, n(%)	13(%42)
Ort PAB yaşı, (gün)(IQR)	168,6(6-603)
Ort PAB kilo(kg)(IQR)	5(2-11)
Ort PAB izlem süresi(ay)(IQR)	36,2(14-72)
Cerrahi	
PAB ile VSD kapatılması, n(%)	18(58)
PAB, n(%)	10(32)
PAB-VSD kapatılması -Arkuş rekonstrüksiyonu, n(%)	3(10)
Takipler	
PAB ile hala izlemde olanlar, n(%)	9(29)
Perkütan VSD kapatılması ve PAB dilatasyonu, n(%)	5(16)
Perkütan VSD kapatılması-cerrahi debanding, n(%)	1(3,2)
PAB dilatasyonu, n(%)	10(32)
Cerrahi VSD kapatılması-debanding, n(%)	2(6,4)

Çalışmanın genel özet tablosu

SP-03

Vena kava süperior sendromuna eşlik eden persistan şilotoraks olgusunda innominate ven-sağ atriyal bypass

Gürkan Demirdizen¹, Ayse Sülü², Gürkan Bozan³, Emrah Şişli¹

¹Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Eskişehir

²Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Eskişehir

³Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Eskişehir

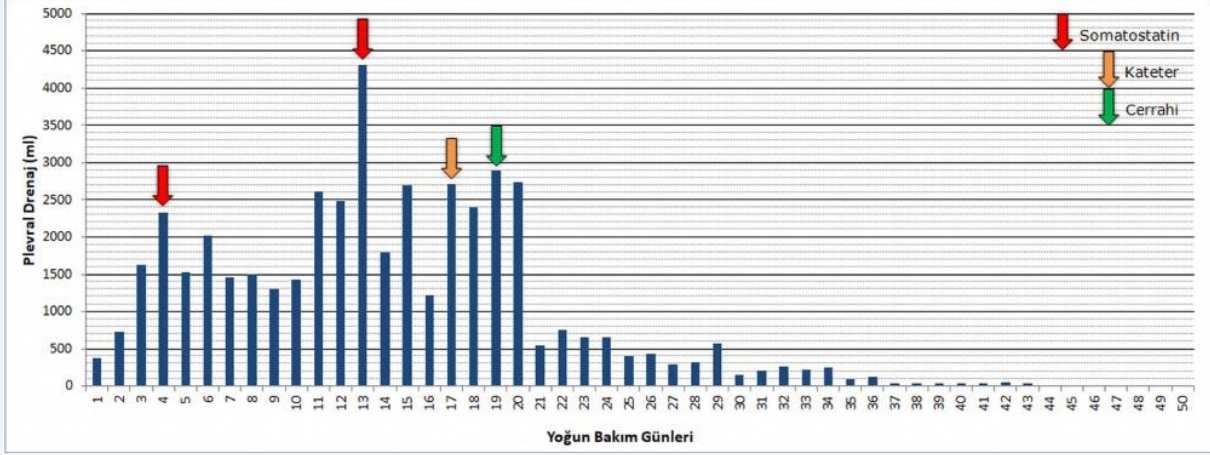
GİRİŞ-AMAÇ: Pediatrik yaş grubunda, çoğunlukla özefagus cerrahisi ve bazı doğumsal kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinin bir komplikasyonu olarak karşılaşılan şilotoraks önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Alan-yazında önerilen aşamalı tedavi stratejisi özellikli olarak proteinden zengin ve orta zincirli yağ asitlerinden zengin düşük yağlı diyet, intravenöz somatostatin infüzyonu, kimyasal plöredezis ve son aşamada, dirençli olgularda cerrahi olarak duktus torasikus'un ligasyonu ve plörektomi'yi içermektedir. Bu olgu sunumunda, yukarıda bahsi geçen cerrahi girişimler olmaksızın, özellikli diyet ve somatostatin tedavisinin başarısız olduğu ve innominate ven (İV)-sağ atriyal bypass ile belirgin düzelmeye sağlandığı bir hastanın tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU: Miyeloproliferatif hastalık ve kısa barsak sendromu tanıları ile çoklu santral kateterizasyon öyküsü olup vena kava süperior (VKS) ve İV içerisinde trombus nedeniyle antikoagülan tedavi altında takipte olan bir yaşında erkek hastada, son 1 aydır artış gösteren başta şişlik, aralıklı sol taraflı şilotoraks nedeniyle tüp torakostomi ve kimyasal plöredezis hikâyesi mevcuttur. Persistan şilotoraks nedeniyle aralıklı olarak çoklu hastane yatışları olan hastada, VKS ve İV'deki trombusun innominate veni tamamen oklüde ettiği saptanmıştır. Somatostatin ve kateter aracılı tromboliz uygulanmış olan hastanın şilöz vasıflı plevral efüzyonunda düzelmeye olmaması (Şekil 1) üzerine ameliyat planlanmıştır. Normal anatomik yapı olarak torasik duktus'un, sol internal juguler ven ve sol subklavian ven bileşkesi olarak adlandırılan Pirgoff'un açısına açıldığı bilinerek hasta ameliyata alındı. Median sternotomi ile kardiyopulmoner bypass desteği olmaksızın, VKS ve İV, solda Pirgoff açısına kadar eksplere edildi. 1 mg/kg intravenöz heparinizasyonun ardından klempaj sonrası İV'nin Pirgoff açısına komşu kısmına venotomi yapıldı ve İV içerisindeki organize pıhtı materyali, olabildiğince sağ subklavian ven distaline kadar aspire edilerek temizlendi. İV endoteli sağlıklı değildi (Şekil 2A) ve organize trombus, ven duvarına çok yapışık durumda İV'in sağ tarafına ve SVK'ya uzanıyordu. Bu segmentteki organize materyalin, rüptür riski nedeniyle temizlenemeyeceğine kanaat kılınarak 6mm Dacron tüp greft ile Pirgoff açısından sağ atriyum apendiksine bypass yapıldı (Şekil 2B). Ameliyat süresince serebral perfüzyon NIRS ile takip edildi ve herhangi bir ölçümde anlamlı düşüş tespit edilmedi (Şekil 2C). Ameliyat sonrası süreç komplikasyonsuz tamamlandı ve operasyonun hemen sonrasında günlük şilotoraks drenaj miktarının ikinci günde hızla düştüğü ve sonrası süreçte tedricen azalarak kesildiği gözlemlendi (Şekil 1). Yedi aylık takip sürecinde şilotoraks tekrarlamamış ve ekokardiyografi kontrollerinde greftin açık olduğu saptanmıştır.

SONUÇ: Alan-yazında, kardiyopulmoner bypass kullanılmaksızın, özellikle sol taraflı İV klempajı ile sağ atriya greft interpozisyonunun uygulandığı, timoma ve SVK sendromu gibi birçok olgu serisi bulunmaktadır. Pediatrik yaş grubunda şilotoraks önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Tedavide diyet ve medikal tedavi önerilmekle birlikte bu tedavilerden yaklaşık %30 persistan olgu fayda görememekte ve cerrahi tedavi uygulanmaktadır. Biz bu olgu sunumu ile özellikle üst venöz sistem oklüzyonlarında görülen dirençli ve tekrarlayan şilotoraks olup morbidite ve mortalite riski yüksek olan seçilmiş olgularda İV-sağ atriyal bypass'ın şilotoraks tedavisinde etkili bir yöntem olduğunu vurguladık. Ancak, greftin orta ve uzun dönem açıklığı ile ilgili daha fazla olguda gerçekleştirilmiş benzer vaka serilerinden elde edilecek bilgiye ihtiyaç bulunmaktadır.

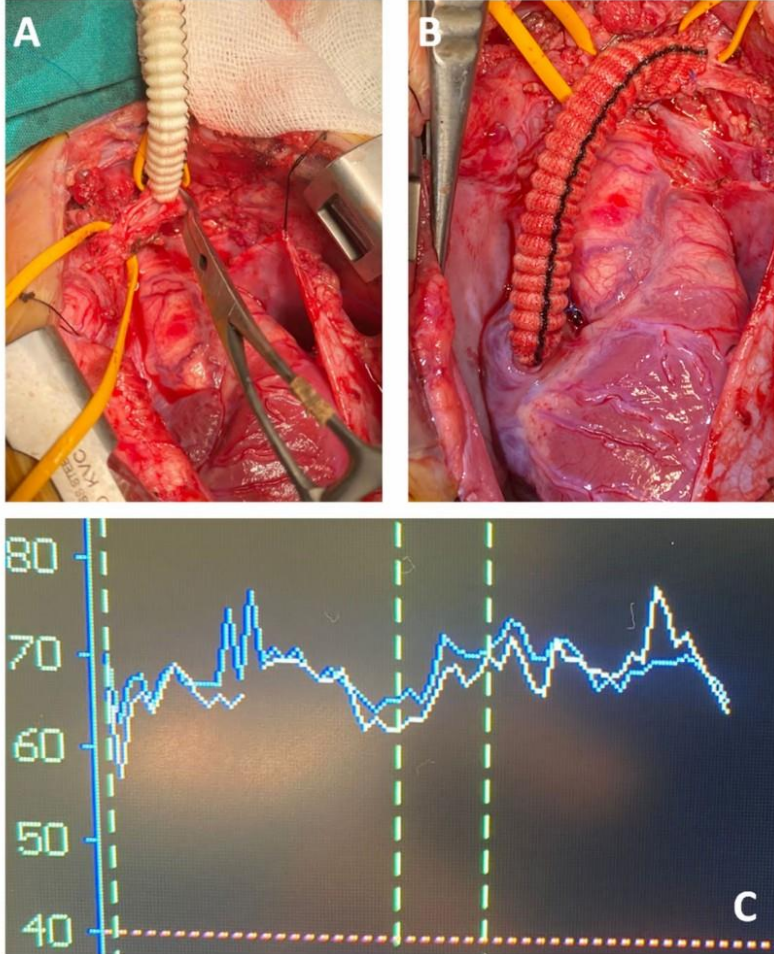
Anahtar Kelimeler: Şilotoraks, Sağ kalp bypass, Brakiyosefalik venler, Süperior vena kava sendromu

Şekil 1. Yoğun bakım günlerine göre; somatostatin, kateterizasyon ve cerrahi zamanlamanın belirtildiği toplam plevral şilöz drenaj miktarını gösterir çubuk grafik.



Kırmızı oklar, somatostatin doz artırımının yapıldığı zamanlamaları gösterirken turuncu ok, kateter aracılı trombolitik tedavi uygulama zamanlamasını ve yeşil ok da cerrahi innominate ven - sağ atriyal bypass zamanlamasını işaret etmektedir.

Şekil 2. Olgunun kateter intraoperatif görüntüsü (A,B) ve operasyon süresince NIRS grafiği (D).



(A) Pirgoff'un açısının klempajı ve venotomi sonrası bu segmentteki organize trombüs materyalinin temizlendiği ve endotelin sağlıklı olmadığı görüntüsü. (B) 6mm Dacron tüp greft ile innominate ven - sağ atriyal beyass'ın tamamlanmış hali. (C) Ameliyat süresince serebral perfüzyonun değerlendirilmesi amacıyla NIRS takibini gösterir grafik.

SP-04

Pulmoner Kapak Replasmanında Mekanik ve Biyolojik Kapakların Karşılaştırması: Tek Merkez-Uzun Dönem Sonuçlar

Safak Alpat, Timuçin Sabuncu, Murat Güvener, Rıza Doğan, Mustafa Yılmaz
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

Amaç

Pulmoner kapak replasmanları, doğuştan kalp hastalığı nedeni ile çocuk yaşlarda ameliyat olan nüfusun artmasıyla birlikte daha sık uygulanan bir prosedür haline gelmiştir. Pulmonik pozisyonda mekanik kapaklarla iyi sonuçlar elde edildiğini gösteren çalışmalar olmasına rağmen, birçok cerrah PVR için biyolojik kapak tercih etmektedir. Bu çalışmada, kliniğimizde mekanik ve biyolojik kapak kullanılarak yapılan PVR hastalarının uzun dönem sonuçları ve karşılaştırmasını bildiriyoruz.

Metotlar

Ünitemizde 1985-2023 yılları arasında 59 hastaya mekanik kapak 49 hastaya ise biyolojik kapak ile pulmoner kapak replasmanı uygulandı. Ameliyat öncesi, sırası ve sonrası veriler toplandı ve analiz edildi.

Sonuçlar

Vakaların ortalama yaşı $17 \pm 8,6$ yıldır, hastaların %83'ünde ana etiyoloji TOF idi. Mekanik ve biyolojik kapak ile PVR yapılan vakalar arasında demografik farklılık yoktu. PVR ile birlikte triküspit kapak tamiri/değişimi, cerrahi ablyasyon ve rezidüel defekt kapatılması gibi çeşitli işlemler yapıldı. Vakalarda operatif mortalite görülmemiştir. Ortanca 9 yıllık (2 ila 33 yıl) takipte, mekanik kapak ile PVR yapılan 9 hastada (%15) yeniden ameliyat gerektiren mekanik kapak problemi görüldü. Bu hastaların 6'sında mekanik kapak biyolojik kapak ile replase edildi. 3 hastada ise pannus temizlenmesi yapıldı. Biyolojik kapak ile PVR yapılan hastalarda ise reoperasyon gereksinimi olmadı. Warfarin ile takip edilen mekanik kapak ile PVR yapılmış hiçbir hastada majör kanama olayı görülmedi.

Tartışma

Biyoprotez kapaklar klinik uygulamada yaygın olarak kullanılsa da, mekanik protezlerin önerilebileceği durumlarda hastaların ek ameliyat ve/veya müdahale ihtiyacından kaçınmaları sağlanabilir. Biyolojik kapak olan hastalarda transkateter kapak kullanımı gibi stratejiler yeniden ameliyat sayısını azaltabilse de, tekrarlanan transkateter kapak içi kapak değişimlerinden sonra hastaların protez uyumsuzluğuna neden olma riski teorik olarak ömür boyu risk yaratmaktadır.

Anahtar Kelimeler: pulmoner kapak, konjenital, pulmoner kapak yetersizliği, kapak

SP-06

Hibrid yolla pulmoner kapak implantasyonu yapılan hastaların değerlendirilmesi

Alper Güzeltaş¹, Selman Gökalp¹, Sezen Ugan Atik¹, Murat Şahin¹, Erman Çilsal¹, Mehmet Balcı¹, Mehmet Akın Topkarcı³, Sertaç Haydin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Perkutan pulmoner valv implantasyonu (PPVI) Fallot tetralojisi (TOF) ve benzeri patolojilerin tam düzeltme ameliyatları sonrası gelişen serbest pulmoner yetersizlik tedavisinde cerrahiye önemli bir alternatif olarak ortaya çıkmıştır. Cerrahi pulmoner kapak replasmanı için uygun olmayan/çok yüksek riskli veya venöz akses yetersizliği nedeniyle PPVI yapılamayan hastalarda ise cerrahi ve transkateter yöntemlerin birlikte kullanıldığı hibrid prosedürler tercih edilebilir.

YÖNTEM: Bu çalışmada Kasım 2017 – Kasım 2023 arasında hibrid PVI yapılan 10 hastanın demografik, klinik, diagnostik ve anjiyografik verileri değerlendirilmiştir. Tüm işlemler genel anestezi altında ve aynı seansta parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVD) tamiri yapılan bir hasta dışında kateter laboratuvarında gerçekleştirildi. PVI işlemi öncesi standart olarak balon "interrogation" ve koroner kompresyon testi yapıldı. Sağ ventrikül (RV) ön duvarına ulaşabilmek için 8-10cm'lik sol anterior torakotomi tercih edildi. RV ön duvarına iki plejitli büzgü dikişi konuldu. 18 G iğne kullanılarak RV'e 11Fr kılıf yerleştirildi. 6F JR4 katater, 0,035 inç hidrofilik ve Back-up Meier kılavuz tel kullanılarak distal pulmoner arter yerleşildi. 11Fr kılıf kullanılacak kapağa uygun taşıyıcı sistem ile değiştirildi. Z-med II balon üzerine yerleştirilmiş olan Andra XXL ya da CP stent RVOT'a implante edildi. Sonrasında pulmoner kapak floroskopi altında stent içine yerleştirildi. Kılıf içerisinden kontrast madde enjeksiyonlarıyla kapak pozisyon ve fonksiyonu değerlendirildi. Kılıf çekilerek purse dikişler sıkıldı. 24 Fr dren yerleştirilerek göğüs kafesi kapatıldı. Prosedür ilişkili majör komplikasyon gözlenmedi. Hastalar işlem sonrası kateter laboratuvarında ekstübe edildiler.

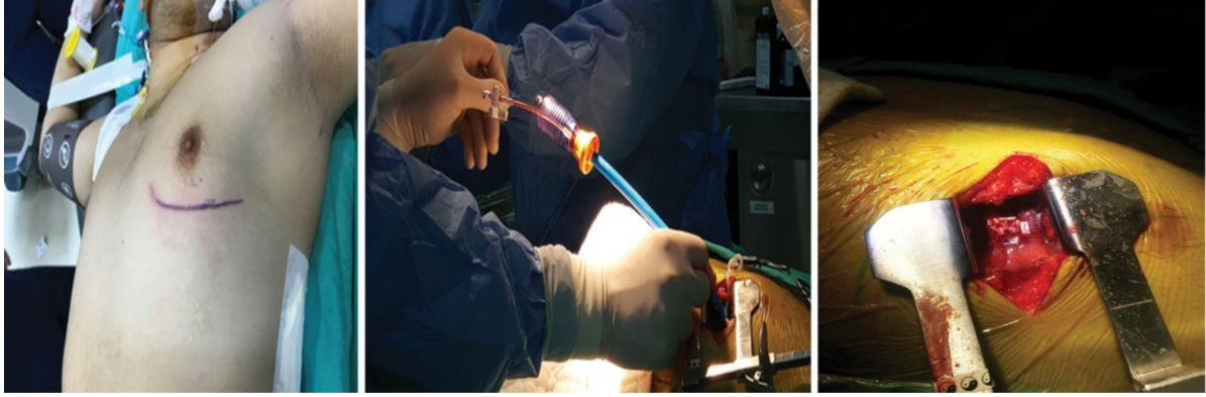
BULGULAR: Hastaların demografik bulguları, PVI endikasyonları, hibrid yöntem nedenleri, cerrahi teknik, kullanılan stent ve kapaklar tabloda gösterilmiştir (Tablo 1).

SONUÇ: Literatürde subksifoid insizyon, anterior torakotomi, median sternotomi gibi farklı hibrid PVI teknikleri tanımlanmıştır. Her metodun farklı avantaj ve dezavantajları vardır. Hibrid yaklaşımla protez kapağın RVOT'a taşınması sırasında triküspit kapağın sert kılavuz teller ve kalın taşıyıcı kılıflarla zarar görme riski ortadan kaldırılır. Cerrahi ve transkateter yöntemine göre işlem süresi önemli derecede kısalır. Zor olgularda işlemin daha güvenli şekilde gerçekleştirilmesine izin verir. En önemli avantajlarından birisi vasküler erişimin sıkıntılı olduğu veya düşük kilolu çocuk hastalarda PVI'ye izin vermesidir. İşlem sırasında taşıyıcı sistemin kolaylıkla manipüle edilebilmesi ve kapağın uygun pozisyona yerleştirilmesi ise uygulayıcı için önemli bir avantajdır.

Hibrid PVI cerrahi için yüksek riskli veya PPVI için çeşitli nedenlerle uygun olmayan hastalarda kullanılabilecek düşük riskli ancak başarılı sonuçları olan alternatif bir yöntem olarak göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp, cerrahi, hibrid, pulmoner kapak implantasyonu, opere Fallot tetralojisi

Resim 1



Resim 1. (a) Sağ ventrikül (RV) ön duvarına ulaşabilmek için yapılan 8-10cm'lik sol anterior torakotomi (b) Sağ ventrikül ön duvarına taşıyıcı sistemin yerleştirilmesi. (c) Kılıf çıkarıldıktan sonra sağ ventrikül ön duvarına konulan plejittli büzgü dikişlerin sıkılaştırılması

Tablo 1

Hasta	Yaş (yıl)	Ağırlık (kg)	Ana tanı	Ek tanı	Pulmoner kapak	PVI endikasyonu	Hibrid endikasyonu	Ek işlem	Protez kapak (mm)
Hasta 1	48	69,5	Balon yapılmış PS	MVR, TVR, AY	Nativ	Yetersizlik	Protez triküspit kapak	Yok	Meril-Myval 30,5
Hasta 2	14,5	52	Opere TOF	-	Nativ	Yetersizlik	PPVI sırasında stent migrasyonu-acil	Yok	Meril-Myval 30,5
Hasta 3	16,9	90	Opere TOF	-	Nativ	Yetersizlik	İlk işlemden VF/CPR, sık ventriküller aritmi	Yok	Edward's Sapien XT 29
Hasta 4	7	17	Opere Ebstein anomalisi PS	Triküspit plasti & Glenn şantı	Konduit Matrix plus no 17	Yetersizlik	Düşük vücut ağırlığı	Yok	Melody 24
Hasta 5	7,5	23	Opere DÖRV, VSD, PS	LPA stenti	Konduit Core matrixP no 15	Yetersizlik ve darlık	Düşük vücut ağırlığı Venöz akses yetersizliği	Yok	Meril-Myval 26
Hasta 6	19,8	58	Opere TOF	-	Nativ	Yetersizlik	Venöz akses yokluğu	Yok	Edward's Sapien XT 29
Hasta 7	11,3	22	Opere TOF	Epikardiyal pacemaker MY (orta)	Nativ	Yetersizlik	Düşük vücut ağırlığı Venöz akses yetersizliği	Abdominal epikardiyal batarya çıkartılması, Transvenöz batarya yerleştirilmesi	Edward's Sapien XT 29
Hasta 8	15,1	35	Opere ASD-PS	PAPVD Rezidü PS (orta)	Nativ	Yetersizlik ve darlık	PAPVD cerrahisi	PAPVD tamiri	Edward's Sapien XT 29
Hasta 9	8,3	24,5	Opere TOF	Epikardiyal pacemaker	Nativ	Yetersizlik	Düşük vücut ağırlığı Venöz akses yetersizliği	Abdominal epikardiyal batarya çıkartılması, Çift odacıklı pacemaker takılması	Edward's Sapien XT 29
Hasta 10	19,9	56	Opere TOF	PAPVD (sol üst)	Nativ	Yetersizlik	Başarısız PPVI denemesi	Yok	Edward's Sapien S3 29

PVI: pulmoner valv implantasyonu, TOF: tetralogy of Fallot, PS: pulmoner stenoz, ASD: atriyal septal defekt, VSD: ventriküller septal defekt, PAPVD: parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş, TY: triküspit yetersizliği, TVR: triküspit valv replasmanı, MY: mitral yetersizlik, MVR: mitral valv replasmanı, AY: aort yetersizliği, VF: ventriküller fibrilasyon

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik bulguları

SP-07

Kritik Aort Stenozu ve Yenidoğan'ın İleri Aort Valvüler Darlıklarında Aort Balon Valvuloplasti Yöntemi ve Orta Dönem Sonuçları

Dursun Muhammed Özdemir¹, Kübra Karanis Öztürk¹, İbrahim Halil Demir¹, Hüseyin Karadağ¹, Mustafa Orhan Bulut¹, Emine Hekim Yılmaz¹, Murat Çiçek³, İlker Kemal Yücel², Murat Sürücü¹, Ahmet Çelebi¹

¹Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

³Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ: Aort balon valvuloplasti uygulaması artık günümüzde yenidoğan hastalarının aort valvüler darlıklarının tedavisinde standart tedavi yöntemidir. Kritik aort stenozunda ise acil bir tedavi yöntemidir. Bu hasta gruplarında cerrahi yöntemler ile karşılaştırıldığında transkateter tedaviler oldukça düşük morbidite ve mortaliteye sahiptir. Hastalar hafif veya orta düzeyde restenoz ile birlikte ileri yaşlara taşınabilmektedir. Bu çalışmamızda transkateter yöntemler ile tedavi edilen bu hasta grubunun orta dönem sonuçları ve restenoz sonuçları bildirilerek bu özellikli hasta grubunun tedavilerinin şekillenmesine katkı sunulması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2006-2023 yılları arasında yenidoğan döneminde (<28 gün) transkateter olarak aort balon valvuloplasti yapılan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastalar PDA bağımlı olan grup kritik aort stenozu ve PDA bağımlı olmayan ancak, aort kapak darlığı nedeni ile LV ağır hipertrofisi ve sistolik disfonksiyonu olan veya ekokardiyografide aort kapağından en az mean 50 mmHg gradient elde edilen hastalar dahil edildi. Arkus hipoplazisi nedeni ile cerrahi gereken hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların yaşı, vücut ağırlığı, aortik anülüs çapı, aort kapak morfolojisi, kullanılan balon tipi ve çapı, işlem öncesi ve sonrası LV-Ao peak to peak gradient değerleri ve basınç ölçümleri ve işlem öncesi ekokardiyografide inter-atrial geçiş ve EFE varlığı ile mitral kapak patolojisi olanlar not edildi. Erken ve orta dönem mortalite sonuçları bildirildi. Ayrıca işlem sonrası tekrar transkateter veya cerrahi gereksinim yaşı ve tipi ve femoral arter kronik oklüzyonu dokümente edilen hastalar bildirildi. SPSS 22.0 (SPSS, Chicago, IL) veri analizi için ve istatistiksel araştırmalar için kullanıldı.

BULGULAR: Toplamda 57 hastaya yenidoğan döneminde aort balon valvuloplasti işlemi uygulandı. Hastaların %81'i (46/57) erkek idi. 29 hastada kritik aort stenozu tanısı mevcuttu. Median yaş 10 (IQR:4-17.5) gün ve median vücut ağırlığı 3.5 (IQR:3.2-3.8) idi. Median aortik anülüs çapı 5.9 (IQR:5.5-6.4) mm ve 46/57 (%80) hastada kapak biküspid morfolojisindeydi. 38/57 (%66) hastada 5 ve 6 mm semi-non compliant balonlar kullanıldı. Balon dilatasyon öncesi LV-aort arasında peak to peak gradient median 57 (IQR:48-74) mmHg ve sonrasında ise 25 (IQR:20-30) mmHg ölçüldü. Erken dönemde mortalite %10 (6/57) olduğu görüldü. Median takip süresi 3 (IQR:1-6.75) yıl idi. 14 (%24.5) hastada restenoz nedeni ile ikinci kez transkateter girişim gerekti, bunların %50'si işlem sonrası ilk bir yılda yapıldı. 4 hastada takip süresince cerrahi işlem gereksinimi oldu. Yapılan cerrahiler: iki hastada subaortik membrane rezeksiyonu, bir hastada Ross Konno, bir hastada ise Ozaki. Takip süresince %78 (45/57) hastada ekokardiyografi ile eser veya hafif aort yetersizliği tespit edildi. Uzun dönem takiplerinde beş hastada sağ femoral arterin kronik oklüzyonu, bir hastada ise sol femoral arterin kronik oklüzyonu tespit edildi.

SONUÇLAR: Yenidoğan döneminde aortik kapak darlığı tedavisinde transkateter aort balon valvuloplasti etkin ve güvenli bir seçenektir. Hastaları daha ileri yaşlara taşıyarak güvenli bir cerrahi ortam sağlamak açısından olumlu sonuçlara sahiptir. Restenoz için risk faktörleri ile uzun dönem takipleri için ileri dönemlerde ek çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kritik aort stenozu, transkateter girişim, balon valvuloplasti, yenidoğan

SP-08

Farklı Cihazlar Kullanılarak Transkateter Fontan Fenestrasyonu Kapatılan Hastaların Erken ve Uzun Dönem İzlemi

Murat Sürücü, Sultan Bent, Ahmet Çelebi
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç

Fontan fenestrasyonu, Fontan sirkülasyonunda basıncı azaltırken kardiyak output'un artmasını sağlayarak post operatif erken dönemde yoğun bakım takibinde mortalite ve morbiditeyi azaltmaktadır. Uzun dönem izlemde ise fenestrasyonunun açık kalması sistemik oksijen saturasyonunun düşmesine ve efor kapasitesinin azalmasına neden olmaktadır. Fontan fenestrasyonu operasyon sonrası birinci yılda spontan kapanmakla birlikte bir kısım hastada fenestrasyon açık kalmaktadır. Fontan operasyonundan 6 ay – 1 yıl sonra fenestrasyonu açık olan hastalarda transkateter fenestrasyon kapatılması oksijen saturasyonunda ve efor kapasitesinde artma, sağ-sol şanta bağlı sistemik emboli riskini önleme açısından önemlidir. Ancak fenestrasyon kapama yapılan hastaların protein kaybettiren enteropati, plastik bronşit, tromboembolik olaylar ve mortalite riski açısından orta ve uzun vadeli sonuçları net olarak bilinmemektedir. Bu çalışmada, farklı cihazlarla transkateter Fontan fenestrasyon kapatılması yapılan hastaların orta ve uzun dönem izlem sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Yöntem

Ocak 2013 ile Kasım 2023 tarihleri arasında fenestre Fontan operasyonu yapılmış tek ventrikül fizyolojisine sahip hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirilerek transkateter fenestrasyon kapama işlemi uygulanan hastalar çalışmaya alındı. Demografik özellikleri, fenestrasyon kapama endikasyonları, işlem öncesi ve sonrası hemodinamik bulgular, işlem sonrası erken ve uzun dönem izlem sonuçları kaydedildi.

Bulgular

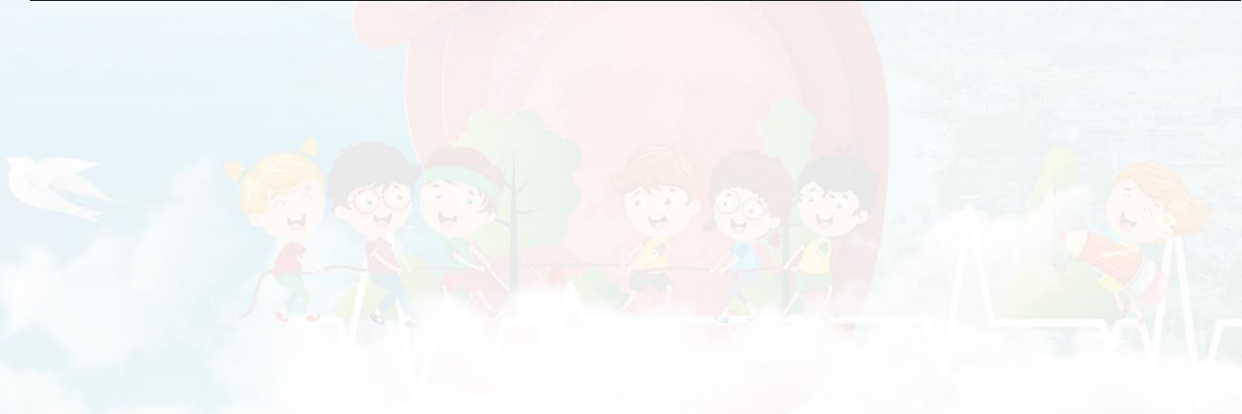
Fenestre ekstrakardiyak Fontan operasyonu uygulanmış ve izlemde fenestrasyonu açık olan 39 hastaya (20 kız, 19 erkek) transkateter fenestrasyon kapama işlemi uygulandı. Fenestrasyon kapama için 18 hastada atriyal septal occluder, 12 hastada Amplatzer duct occluder II ve 9 hastada ise PFO occluder cihazı kullanıldı. Hastaların tamamında rezidü geçiş olmadan fenestrasyon kapatılmış olup, işlem öncesi Fontan basıncı ≤ 15 mmHg olup işlem sonrası istatistiksel olarak anlamlı artış saptanmadı. İşlem öncesi arteriyel oksijen saturasyonu % 87 olup işlem sonrası erken dönemde % 95'e yükseldi ($p < 0.05$). Erken dönemde duct occluder II ile kapatılan bir hastada device embolizasyonu olması üzerine device alınarak atriyal septal occluder ile yeniden kapatıldı. Erken ve geç dönemde mortalite görülmedi. İzlem süresi median 74 ay (IQR: 8 – 206 ay). Orta ve uzun dönem izlemde yüksek rakımlı bölgelerde yaşayan hastalar dahil hiçbir hastada protein kaybettiren enteropati, plastik bronşit ve tromboembolik olay görülmedi. Uzun dönem izlemde komplikasyon görülmemiş olup, fenestrasyonun yeniden açılmasını gerektirecek Fontan dolaşım yetersizliği saptanmadı.

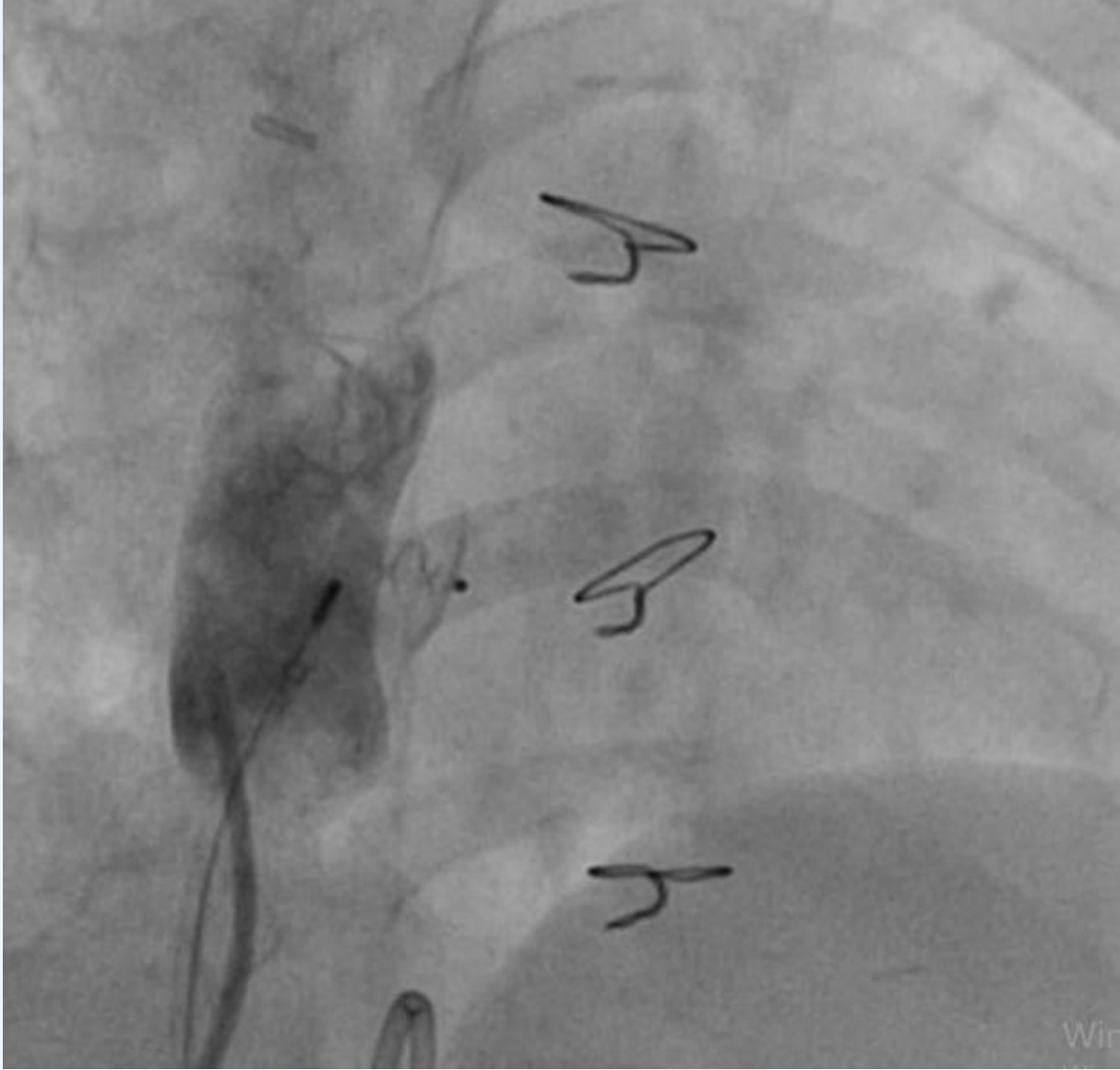
Sonuç

Fontan operasyonu sırasında fenestrasyon bırakılması postoperatif erken dönem yoğun bakım morbidite ve mortalitesini azaltmakla birlikte izlemde saturasyon düşüklüğü, efor kapasitesinde azalma ve sistemik emboli riski açısından kapatılması gereken bir durumdur. Transkateter fenestrasyon kapama işlemi hemodinamik değerlendirme sonucunda uygun hastalarda farklı devicelar kullanılarak başarılı şekilde yapılmaktadır. Erken ve orta dönemde komplikasyon ve morbidite riski düşüktür. Uzun dönemde ise protein kaybettiren enteropati, plastik bronşit gibi Fontan dolaşım yetersizliği bulguları açısından takip edilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Fontan dolaşımı, Fenestrasyon, Transkateter kapatma

8 mm ASD Amplatzer septal occluder



**Amplatzer ADO II 5*4 mm cihaz ile fontan kapatılması**

SP-09

Nativ Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Olan Hastalarda Perkütan Pulmoner Kapak İmplantasyonunun Kısa, Orta ve Uzun Dönem Sonuçlarının İncelenmesi

Aydın Çelikyurt¹, Mete Han Kızılkaya², Serçin Özkök³, Ender Ödemiş²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ:

Fallot tetralojisi başta olmak üzere sağ ventrikül çıkış yolu (SVÇY) darlığı nedeniyle opere edilen hastalarda; kronik pulmoner yetersizlik (PY) ve bu zeminde gelişen sağ ventrikül disfonksiyonu, uzun dönemde yüksek oranda morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu durumu engellemek amacıyla, hastalara pulmoner kapak replasmanı yapılmaktadır ve geleneksel tedavi yöntemi cerrahidir. Cerrahi kapak replasmanı etkinliği gösterilmiş, komplikasyonları ve yönetimi bilinen bir prosedürdür. Ancak pediatrik vakalarda çocuğun gelişme potansiyeli ve materyallerin sınırlı kullanım ömrü tekrarlayan ameliyatlara neden olmaktadır. Tekrarlayan ameliyatların yarattığı morbidite ve mortaliteye riski nedeniyle; perkütan pulmoner kapak implantasyonu (PPKİ) son 20 yılda cerrahiye alternatif bir yöntem olarak gelişmektedir. PPKİ ilk yapıldığı yıllarda, kapağın ideal bir zemine yerleştirilme ihtiyacı nedeniyle sadece kondüit uygulanmış hastaların kapak disfonksiyonunda kullanılmaktaydı. Ancak kapak replasman ihtiyacı olan hastaların büyük çoğunluğu nativ, düzensiz ve daha geniş SVÇY'ye sahiptir. Günümüzde daha büyük çaplı kapakların gelişmesi ile nativ SVÇY olan hastalara da PPKİ uygulanabilir hale gelmektedir. Bu yöntemin kısa-orta dönem sonuçları ile ilgili sınırlı sayıda literatür bulunmakla birlikte, uzun dönem sonuçları ile ilgili henüz veri bulunmamaktadır. Çalışmamız, nativ sağ ventrikül çıkış yoluna PPKİ uygulanmasının güvenilirliği, etkinliği ve kısa/orta/uzun dönem sonuçları üzerine odaklanmayı amaçlamaktadır.

YÖNTEM:

Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde takip edilen, 2015-2020 yılları arasında serbest pulmoner yetersizlik ve/veya orta ve üzeri pulmoner stenoz (PS) nedeniyle nativ SVÇY'ye PPKİ yapılmış 57 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri ve PPKİ prosedürü ile ilgili bilgiler; işlem öncesi ve sonrası anamnez, fizik muayene, NYHA sınıflaması, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi verileri; mevcut olması halinde işlem öncesi ve sonrası 24 saat ritim Holter ve kardiyak MRG sonuçları incelendi. Çalışmanın analizleri SPSS 28.0 programı kullanılarak yapıldı.

BULGULAR:

Çalışmaya dahil edilen 57 hastanın 55'ine PPKİ başarıyla uygulandı. Hastaların takibinde senelik yapılan EKO'larında pulmoner yetersizlik derecesi ve pulmoner stenoz tepe gradiente 1. gün ile 1. yıl, 1. yıl ile 3. yıl ve 3. yıl ile 5. yıl arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (PY için sırasıyla $p<0,001$, $p=0,005$ ve $p=0,002$, PS tepe gradiente için sırasıyla $p<0,001$, $p=0,002$ ve $p<0,001$).

PPKİ uygulanmış 16 hastaya işlem öncesi ve sonrası kardiyak MRG çekildi. İşlem sonrası MRG çekilme süresi medyan 33,5 ay (19-72 ay) olarak görüldü. Kardiyak MR'de SVEDV indeksinde ($p=0,003$), SVESV indeksinde ($p=0,003$), PY fraksiyonunda ($p<0,001$) ve sağ ventrikül/sol ventrikül oranında ($p<0,001$) istatistiksel olarak anlamlı iyileşme görüldü. Sağ ventrikül EF'sinde ise istatistiksel olarak anlamlı fark görülmedi ($p=0,195$).

Çalışmamızda takip süresi medyan 60 ay (6-84 ay) olarak hesaplandı. Perkütan veya cerrahi gerektirmeden izlenen hasta oranı 1. yıl sonunda %96,1, 3. yıl sonunda %87,6 ve 5. yıl sonunda %84,8 olarak hesaplandı. Ancak bu oran 6. yıl sonunda %79,8'e, 7. yıl sonunda ise %59,9'a kadar

geriledi. Hastaların işlem gerekliliği olmadan geçirdiği ortalama süre 72,4 ay olarak belirlendi.

SONUÇ:

Nativ SVCY'ye sahip seçilmiş hastalarda perkütan pulmoner kapak implantasyonu kısa ve orta dönemde etkin bir yöntem olmakla birlikte, uzun dönemde de umut verici sonuçlar göstermektedir. Uzun dönem sonuçların daha iyi değerlendirilmesi için çok merkezli prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, kronik pulmoner yetersizlik, nativ sağ ventrikül çıkış yolu, perkütan pulmoner kapak implantasyonu



SP-10

Sağ ventrikül çıkış yolu patolojisi nedeniyle opere edilen, çoklu kapak yetersizliği olan erişkin hastalarda perkütan pulmoner kapak implantasyonunun rolü

Alper Güzeltaş¹, Pelin Ayyıldız¹, Erman Çılsal¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Gamze Babür Güler², Sezen Ugan Atik¹, Selman Gökalp¹, Murat Şahin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ:

Sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) ameliyatı geçiren ve uzun süreli serbest pulmoner yetersizliği (PR) veya darlığı (PS) olan hastalarda sağ ve sol ventrikül disfonksiyonu gelişebilir. Kapaklarda anatomik bir sorun olmamasına rağmen sıklıkla dilatasyona sekonder olarak bu hastalarda ciddi yetersizlikler oluşabilmekte ve kalp cerrahisi, kalp fonksiyonları bozulmuş hastalarda önemli komplikasyonlara ve ölümlere yol açabilmektedir. PS/PR'ye yönelik transkateter girişimler hacim ve basınç yükünü azaltır, kalp fonksiyonlarını iyileştirir, ayrıca diğer kapak yetersizliklerini de azaltır ve bu hastalarda girişim ihtiyacını erteleyebilir.

YÖNTEM:

18 yaşından büyük ciddi PR ve/veya PS ile beraber, bir veya daha fazla başka kapakta yetersizliği olan ve primer olarak transkateter pulmoner kapak girişimi (PPVI) yapılan hastalar retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR:

Serbest/şiddetli PR ve/veya PS' in yanı sıra çoklu kapak yetersizliği (orta ve daha fazla, triküspit yetersizliği(TR), aort yetersizliği(AR), mitral yetersizliği(MR)) olan 7 hasta dahil edildi. Ortalama yaş 47,9 yıldır (medyan 47.5 yıl, 27-67.5 yıl aralığında). Hastaların 5'i kadındır, 4'ü TOF tanısıyla 1 veya daha fazla RVOT ameliyatı geçirmiş, 3'ü ise başka nedenlerle RVOT ameliyatı geçirmişti. Altı hasta NYHA III/IV olarak değerlendirildi. 6 hastada sağ ventrikül disfonksiyonu ve sağ kalp yetmezliği mevcuttu, ayrıca 3 hastada sol ventrikül fonksiyonlarında azalma vardı. Üç hastaya daha önce çoklu kapak yetmezliği nedeniyle ameliyat planlanmıştı.

PPVI işlemi sonrası pulmoner kapak patolojileri düzelirken, 6 hastada diğer kapak yetersizlikleri de düzeldi veya geriledi, 5 hastada ise ventriküler fonksiyonlarda ve NYHA'da iyileşme gözlemlendi. Bazı hastalarda sol veya sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu bir dereceye kadar devam etse de semptomları geriledi ve medikal tedavi ile takip edildiler. PPVI sonrası hiçbir hastada cerrahi gerekmedi.

SONUÇ: Cerrahi sonrası gelişen kronik PR/PS, sağ kalp yetmezliği, aritmiler ve hatta sağ ventrikül dilatasyonu sonucu ani kardiyak ölümlere yol açabildiği gibi, çoklu kapak yetersizliği beraberliğinde hızla ilerleyerek sol ventrikül fonksiyonlarını da etkileyebilir.

Hastanın durumunun ameliyat için yüksek risk oluşturduğu uygun vakalarda, özellikle ventriküler disfonksiyonun mevcut olduğu durumlarda, öncelikle PPVI yapılması ve ardından diğer kapak yetersizliklerine yönelik müdahale açısından hastanın yeniden değerlendirilmesi uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Perkütan pulmoner kapak, çoklu kapak yetersizliği, erişkin



Tablo 1. Olguların demografik, işlem öncesi ve sonrası verileri

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7
Yaş- yıl	67.5	53.5	47.5	27	56	37	48
İşlem öncesi NYHA	II	III	IV	IV	III	III	III
Pulmoner patoloji	Serbest yetersizlik	Serbest yetersizlik	Serbest yetersizlik	Serbest yetersizlik Ciddi darlık	Serbest yetersizlik	Serbest yetersizlik	Serbest yetersizlik
İşlem öncesi kapak yetersizliği	TR(hafif) AR(hafif) MR(hafif)	TR(önemli) MR(orta-önemli)	AR(önemli)	TR(orta) AR(orta)	TR(hafif) AR(orta) MR(orta)	TR(orta) AR(orta) MR(hafif)	TR(önemli) AR(hafif- orta) MR(önemli)
İşlem öncesi LV disfonksiyonu	yok	var (hafif)	var (hafif)	var	var (hafif)	yok	var(hafif)
İşlem öncesi RV disfonksiyonu	var (hafif)	var	var	var	var	var (hafif)	var
İşlem sonrası NYHA	I-II	II	II-III	II	II	II	II-III
İşlem sonrası kapak yetersizliği	TR(hafif) AR(hafif) MR(hafif)	TR(orta) MR(orta)	AR(orta-önemli)	TR(hafif) AR(orta)	AR(hafif)	TR(hafif) AR(hafif-orta) MR(hafif)	TR(orta-önemli) AR(hafif) MR(orta-önemli)
İşlem sonrası komplikasyon	yok	Atrial fibrilasyon	Plevral effüzyon	yok	yok	yok	yok
İşlem sonrası LV disfonksiyonu	yok	yok	yok	azaldı	yok	yok	azaldı
İşlem sonrası RV disfonksiyonu	yok	azaldı	azaldı	azaldı	azaldı	yok	azaldı

SP-11

Fetal Antikoagülan Tedavi Maruziyetinin Uzun Dönem Sonuçları; Varfarin Embriyopatisi

Şule Arıcı¹, Ayşe İnci Yıldırım¹, Mehmet Özkan², Gülperi Yağar Keskin¹, Fatih Alparslan Genc¹, Şerafettin Çorbacıoğlu¹, Özlem Sürekli Karakuş¹, Metin Sungur¹, Nilüfer Çetiner Çine¹

¹Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Ardahan Üniversitesi, Kardiyoloji Bilim Dalı, Ardahan

Giriş

Mekanik protez kalp kapağı olan tüm hastaların ömür boyu antikoagülan ilaç kullanmaları zorunludur. Bu hastalarda varfarin kullanımı tüm dünyada kabul gören tedavi şekli olmuştur. Ancak bu hastalar gebe kaldığında da antikoagülan tedaviye devam etmek zorundadır. Oral antikoagülanlar(varfarin), standart heparin ve düşük molekül ağırlıklı heparinler elimizde mevcut olan kullanabileceğimiz antikoagülan ajanlardır. Gebeliğin 6. ve 12. haftalarında varfarin kullanılmasının embriyopati ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Varfarin embriyopatisi; fasial anormallikler (nazal hipoplazi), kesikli (stippled) epifiz, optik atrofi, parmak anomalileri, epitelyal değişiklikler veya mental bozukluklar olarak görülebilir. Fetal komplikasyonların varfarin dozuna bağlı olarak ortaya çıktığı saptanmıştır. Günlük 5 mg'ın üstündeki varfarin dozlarında, 5 mg'ın altındaki dozlara göre fetal komplikasyon oranında ciddi artış bildirilmiştir. Heparin türevlerinin kullanımı da tartışmalıdır. Çünkü daha iyi fetal sonuçlara sahip olmasına rağmen mekanik kalp kapaklı anneyi tromboembolik komplikasyonlardan korumada yetersiz kalabilmektedir. Büyük kontrollü çalışmalar bu hasta grubunda etik nedenlerden dolayı yapılamamaktadır. Oral antikoagülanların da heparin türevlerinin de riskleri olduğu için, ideal bir tedavi stratejisi konusunda henüz fikir birliği yoktur.

Amaç ve Yöntem

Bu çalışmada; Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi kardiyoloji kliniği tarafından takip edilen, mekanik kalp kapağı olup gebeliğinde antikoagülan tedavi almış hastaların çocukları teratojenite açısından değerlendirildi. Amacımız fetal antikoagülan tedavi maruziyetinin uzun dönem etkilerini araştırmaktır. Çocukların fizik muayeneleri ayrıntılı yapıldı; işitme ve görme, Denver II testi ile gelişimsel taraması, ekokardiyografi ve elektrokardiyografi ile kardiyak değerlendirilmesi, tüm abdomen ultrasonografi ve tiroid ultrasonografi ile taramaları yapıldı. Elde edilen sonuçlar gebelikte kullanılan antikoagülan tedavi ile karşılaştırıldı.

Bulgular

Çalışmaya dahil edilen hastaların (n:32) median yaş değeri 56 aydı (min:2 ay, max:168 ay). Çalışmaya dahil edilen hastalar üç grupta incelendi. 1.grup; gebeliğinde enoxaparin kullanan anne bebeği(n:12), 2. grup; gebeliğinde enoxaparin ile birlikte 2,5 mg/gün varfarin kullanan anne bebeği(n:8) ve 3. grup ise; gebeliğinde enoxaparin ile birlikte 4 mg varfarin kullanan anne bebeği(n:12). Enoxaparin grubunda 1 hastada, enoxaparin+2,5 mg varfarin grubunda 2 hastada ve enoxaparin + 4mg varfarin grubunda 3 hastada prematürite (<37. GHda doğum) öyküsü mevcuttu, gruplar arasında prematürite olup olmayanlar bakımından farklılık olmadığı görüldü (p:0,6). Bu hastaların boy kilo ve baş çevresi ölçümleri değerlendirildiğinde 3p altında değer olmadığı ve gruplar arasında da farklılık olmadığı görüldü. Tüm hastaların işitme ve görme testleri normaldi. Hiçbir hastanın EKG patolojisi yoktu. enoxaparin grubunda 4, enoxaparin + 2 mg varfarin grubunda 3, enoxaparin + 4 mg varfarin grunda 3 hastada ekokardiyografik patoloji olduğu görüldü, gruplar arasında ekokardiyografide patoloji olup olmayanlar bakımından farklılık yoktu(p:0.9). enoxaparin grubunda 2, enoxaparin + 2 mg varfarin grubunda 1, enoxaparin + 4 mg varfarin grubunda 1 hastada tiroid ultrasonografisinde patoloji olduğu görüldü, gruplar arasında tiroid patolojisi olup olmayanlar bakımından farklılık olmadığı görüldü(p:1). enoxaparin+ 2,5mg varfarin grubunda 1 hastada ve enoxaparin + 4mg varfarin grubunda 1 hastada Denver II testinde patoloji mevcuttu, enoxaparin alan grupta Denver II testinde patoloji saptanmadı. Gruplar arasında farklılık olmadığı



görüldü (p:0,7).

Sonuç

Retrospektif sonuçlarımız gebelikte düşük doz varfarin kullanımının uzun süreli teratojenite açısından güvenli olduğunu göstermektedir ancak bunu destekleyecek prospektif randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: antikoagülan, teratojenite, varfarin

Bulgular

	Clexane (n:12)	Clexane +2,5mg warfarin (n:8)	Clexane+4 mg warfarin (n:12)	p
Tedavi dozunda warfarin maruziyeti süresi, <u>GH</u> , median (min-max)	4,5(3-6)	4(0-6)	4,5(3-6)	0,1
Pretermite (n)	1	2	3	0.6
Ekokardiyografide patoloji (n)	4	3	3	0.9
Tiroid patolojisi (n)	2	1	1	1
Denver II testinde patoloji (n)	0	1	1	0.7
Ekstremitte anomalisi (n)	2	0	0	1

SP-12

Perimembranöz basınç restriksiyonu olan VSD'lerin 29 yıllık Doğal Tarihi: Tek merkezli bir çalışma

Selen Karagözü¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu², Tayfun Uçar², Semra Atalay², Ercan Tutar²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Ankara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

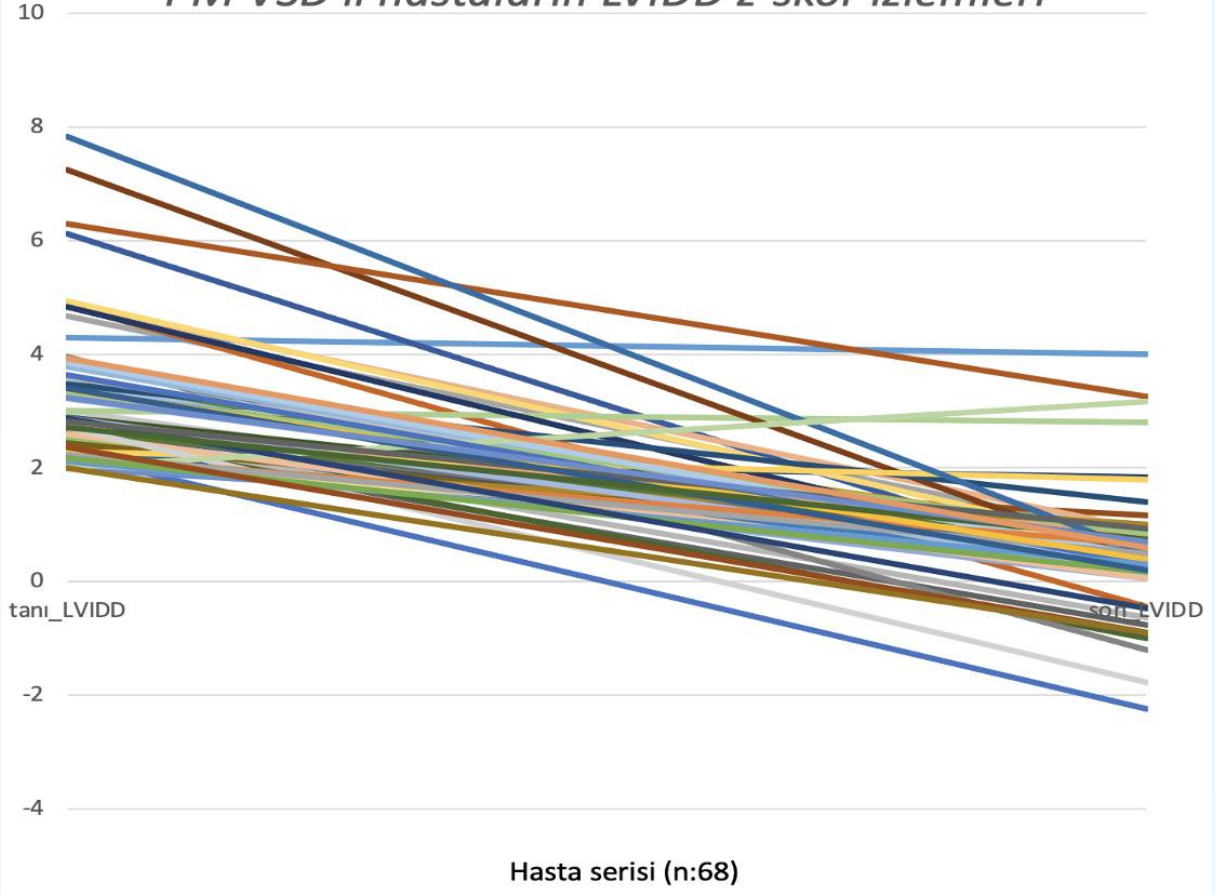
GİRİŞ: Ventriküler septal defekt (VSD) en sık görülen doğuştan kalp hastalığıdır. Perimembranöz ventriküler septal defektler (pm-VSD), en yaygın VSD tiplerinden biridir. Bu çalışmanın amacı, yönetimi halen tartışmalı olan basınç restriksiyonu olup sol ventrikülde hacim yükü olan pm-VSD'lerin doğal seyrine ışık tutmaktır.

GEREÇ-YÖNTEM: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı'nda 1991-2020 yılları arasında izlenen izole pm-VSD tanılı çocuklar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar VSD büyüklüklerine göre sınıflandırıldı. VSD boyutu, aort anülüsünün çapına (VSD/aort anülüs çapı) oranlanarak belirlendi. Ekokardiyografide transeptal sistolik basınç gradiyenti >60 mmHg olanlar restriktif VSD, 25-60 mmHg olanlar orta derecede restriktif VSD olarak tanımlandı. Sol ventrikül hacim yükü ekokardiyografide LVEDD z skoru > +2 olarak tanımlandı. Hastaların verileri başvuru sırasında, 3. ay, 6. ay, 12. ayda, birinci yıldan sonra yıllık olarak, ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası dönemde değerlendirildi. Ekokardiyografik bulgular, klinik durumlar, takip süresi, tedavi, girişim ve cerrahiye ait veriler değerlendirildi.

BULGULAR: Perimembranöz VSD'li 448 hasta (%46,2'si kız) değerlendirildi. Ortalama ilk tanı yaşı 26,5±47,6 ay, ortalama takip süresi 47,8±42,8 aydı. Hastaların 168'inde (%37,5) küçük, 216'sında (%48,2) orta, 64'ünde (%14,2) büyük VSD vardı. Büyük VSD'lerin %81,3'üne cerrahi müdahale uygulandı, %4,7 si triküspit poş ile kendiliğinden kapandı, %14'ü kapanmadan izlenmeye devam ediyor. Kapanmayan 9 hastanın 3 ü Eisenmenger sendromu olarak takip edilirken, 6 hastanın VSD boyutu azaldı. Orta boy VSD'lerin %41,2'si operasyonla kapatıldı, %40,7'si halen açık ve %17,6'sı kendiliğinden kapandı. Küçük VSD'lerin ise %29,2'si kendiliğinden kapanmıştır. Restriktif pm-VSD'li 368 (%82,1) hasta vardı. 202 hasta orta derecede restriktif VSD, 166 hasta restriktive VSD. Hastaların 168'inde (%45,6) küçük VSD, 172'inde (%46,7) orta, 28'inde (%7,6) büyük VSD vardı. 199 (%54) hastanın restriktif VSD'si sebat ederken 86 (%23,3) olgunun VSD'si kendiliğinden kapandı. Hastaların 81'ine (%22) cerrahi VSD kapatma, 2'sine ise transkateter VSD kapatma uygulandı. Restriktif pm-VSD'li 104 hastanın LVEDD z skoru başlangıçta +2'nin üzerinde iken 96 (%92,3) hastanın takiplerinde LVEDD z skorunun düştüğü gözlemlendi. Hastaların LVEDD z skoru başlangıçta +3,14±1,11 iken son z skoru 0,35±0,81'di. Restriktif pm-VSD'li hastaların 54'ü kapanmadan açık olarak izlenmeye devam ediyor, 14'ü spontan kapandı, 36'i cerrahi olarak kapatıldı. Cerrahi kapatılan hastaların 35'inin boyutu orta, 1'i büyük VSD'idi.

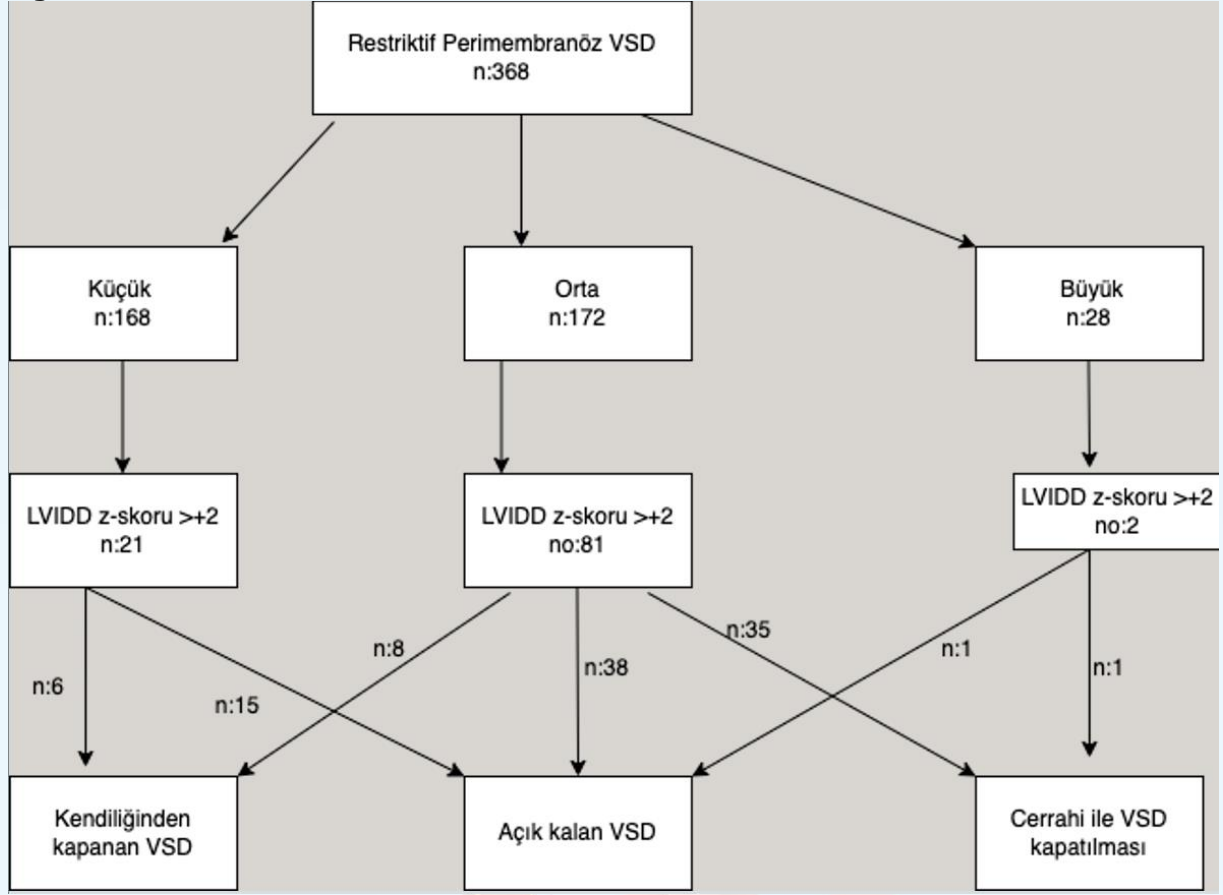
SONUÇ: Basınç restriksiyonu olan VSD'li hastalarda hacim yükü olduğunda restriksiyon olup olmadığına bakılmaksızın girişim yapılmasını savunanların yanısıra bu hastalar izlendiğinde sol ventrikül hacim yükünün azalacağını ve VSD kapatma girişim gereksiniminin ortadan kalkacağını savunanlar vardır. Restriktif pm-VSD'ler genellikle kendiliğinden kapanmasa da doğal gidişi non-restriktif VSD'lerden daha iyidir ve kapanmayan VSD'ler de zamanla sol ventrikül genişlemesinde kendiliğinden gerileme meydana gelmektedir. Bu nedenle restriktif VSD'lerin önemli bir kısmının hemodinamik etkilerinin zamanla gerilediğini akılda tutarak, restriktif VSD'lere müdahale kararı verirken daha dikkatli olmalıdırlar.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler septal defekt, Perimembranöz, Restriktif

**Figure 1*****LVIDD z-skoru +2 ve üzerinde olan Restriktif
PM VSD'li hastaların LVIDD z-skor izlemleri***

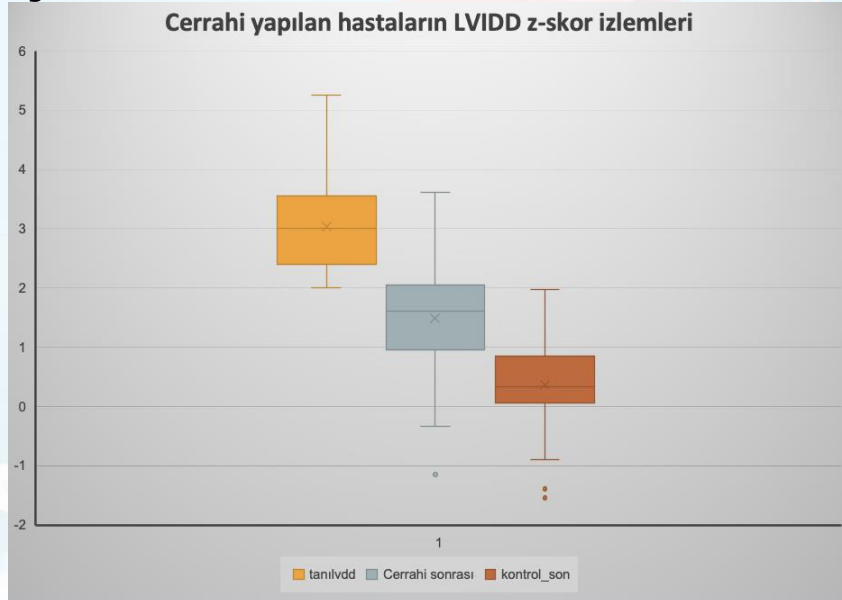
LVIDD z-skoru +2 ve üzerinde olan Restriktif PM VSD'li hastalardan cerrahi yapılmayan hastaların LVIDD z-skor izlemleri

Figure 2



Restriktive PM-VSD'li hastaların LVIDD z-skorumna göre takip sonuçları

figure 3



Cerrahi yapılan hastaların LVIDD skorları izlemleri

SP-13

Opere Fallot Tetralojili Hastaların Takibinde Kardiyopulmoner Egzersiz Testinin Yeri

Serafettin Corbacıođlu, Ayşe İnci Yıldırım, Metin Sungur, Nilüfer Çetiner Çine, Fatih Alparıslan Genç, Gülperi Yağar Keskin, Şule Arıcı, Özlem Sürekli Karakuş
Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniđi, İstanbul

AMAÇ:

Fallot Tetralojisi nedeni ile opere edilen hastalarda rezidüel sağ ventrikül (RV) çıkım yolu darlık ve/veya yetersizlikleri sık karşılaşılan bir sorundur. Zamanla RV disfonksiyonu görülebilmektedir. Bu hastalarda RV disfonksiyonu gelişmeden optimal müdahale zamanının belirlenmesi oldukça önemlidir. Postoperatif dönemde izlemler sıklıkla ekokardiyografik parametrelere göre yapılmaktadır. Klinik değerlendirme hastanın semptomatik olup olmamasına göre subjektif olarak yapılabilmektedir. Biz bu çalışmada hastaların efor kapasitelerini objektif olarak değerlendirme imkanı sunan kardiyopulmoner egzersiz testi (KPET) verileri ile ekokardiyografi bulguları ve laboratuvar tetkiklerini birlikte değerlendirdik.

GEREÇ-YÖNTEM:

Bu çalışmada Fallot tetralojisi tanısı ile opere edilen rezidüel pulmoner darlık ve/veya yetersizliği ile birlikte RV dilatasyonu olan 12 yaş üstü 25 hasta, ekokardiyografi, laboratuvar tetkikler ve KPET ile değerlendirildi. KPET bisiklet BRUCE protokolü kullanılarak yapıldı. Ekokardiyografi bulguları, laboratuvar tetkikleri ve KPET değerleri arasındaki korelasyonlar incelendi.

BULGULAR:

Çalışmamızda değerlendirilen 25 hastanın median yaşı 16 (12-30 yaş) ve 15 hasta erkek(%60) olup hastaların ortalama BMİ (vücut kitle indeksi) 19.5 (SD:3.9) idi. Hastaların hiçbirinde sol ventrikül disfonksiyonu yoktu. Çalışmamızda değerlendirilen hastaların demografik bilgileri ve bazı ekokardiyografi ve laboratuvar sonuçları ile ilgili bilgiler Tablo-1 de gösterilmiştir. Tüm hastaların RV diastol sonu çapları normalden (<18 yaş olanların Z-skoru >+2, >18 yaş olanların >41 mm) genişti. Hastaların 16'sında (%64) pulmoner yetersizlik, 2 sinde (%8) pulmoner stenoz ön planda iken 7 hastada (%28) orta-önemli derecede darlık ve yetersizlik birliktelik gösteriyordu. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin mean değeri 13.1 g/dl (SD:2.4), keratinin mean değeri 0.5 (SD:0.1), üre median değeri 19 (IQR:16.6) olarak bulundu. ProBNP median değeri 87 (IQR:77.8) olup 7 hastanın pro BNP değeri normalden yüksek bulundu.

Hastaların KPET sonuçlarına ilişkin veriler Tablo-2 de gösterilmiştir. KPET sonuçlarında Peak VO₂ Max median değeri 20.9 (ml/dk/kg) (IQR:9.4), VE/VCO₂ slope median değeri 28.5 (IQR:7.2) VO₂ slope mean 59.8 (SD 11.8) olarak bulundu. ProBNP ile Peak VO₂ max (p:0.02) arasında negatif korelasyon, Pro BNP ile TY (triküspit kapak yetersizliği) jet regürjitan akım velositesi (p:0.01) arasında pozitif korelasyon, Hemoglobin ile proBNP (p:0.04) arasında negatif korelasyon olduğu görüldü.

SONUÇ:

Postoperatif fallot tetralojili hastalarda rezidüel darlık ve/veya yetersizlik önemli bir sorun olup, bu hastaların efor kapasitelerinin değerlendirilmesinde KPET önemli ve objektif veriler sunmaktadır. KPET ventrikül fonksiyonlarının bozulmasında, erken gösterge olabilir. Bu hastaların takiplerinde non-invaziv, kolay uygulanabilen bir yöntem olarak KPET kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Opere Fallot tetralojisi, ekokardiyografi, kardiyopulmoner egzersiz testi.

Tablo-1: Çalışmaya katılan hastaların demografik bilgileri, ekokardiyografi bulguları ve laboratuvar sonuçları

Cinsiyet, n (%)	Erkek,15 (60)
Yaş, median (IQR)	16 (8)
BMI, mean (SD)	19.5 (3.9)
Pulmoner kapağın durumu, n (%)	
Önemli PY	16 (64)
Önemli PS	2 (8)
Triküspit yetersizliği akımı (m/sn), median (IQR)	2.7 (0.6)
EKG PR (msn), median (IQR)	142 (41.2)
EKG QRS (msn), mean (SD)	128.6 (20)
Hemoglobin (g/dl), mean (SD)	13.1 (2.4)
ProBNP (ng/L), median (IQR)	87.6 (77.8)
RVDD baz (mm), mean (SD)	42.2 (5.5)
RVDD mid (mm), median (IQR)	39 (7.3)
RV uzunluk (mm), mean (SD)	77.8 (7.2)

IQR: Çeyrekler arası genişlik, SD: Standart sapma değeri, BMI:beden kitle indeksi PY: pulmoner kapak yetersizliği, PS: pulmoner kapak darlığı, RVDD: sağ ventrikül diyastolik çapı.

Tablo-2: Çalışmaya katılan hastaların KPET sonuçları

Peak VO2 max (ml/dk/kg), median (IQR)	20.5 (9.4)
Peak HR, (1/dk), mean (SD)	156.2 (26)
Peak O2, (ml/dk), mean (SD)	1222 (445)
RER, median (IQR)	1.11 (0.1)
VO2 slope, (ml/dk) mean (SD)	59.8 (11.3)
HRR (1/dk), mean (SD)	36.7 (20)
VE/VCo2, median (IQR)	28.5 (7.2)

IQR: Çeyrekler arası genişlik, SD: Standart sapma değeri, VO2: Volüm oksijen uptake, HR: kalp hızı, RER: respiratuar exchange ratio, HRR: kalp hızı recovery, VE: egzersiz ventilasyon, VCO2: karbondioksit üretimi.

SP-14

Palivizumab profilaksisinde uyumu arttırmaya yönelik yeni bir uygulama: Davranışsal müdahaleler

Elif Erolu¹, Özgür Kıbrıs², Yasemin Tosun², Ayşe İnci Yıldırım¹, Özge Pamukcu³, Eviç Zeynep Başar⁴, Kadir Babaoğlu⁴, Serdar Epçeçan⁵, Yasemin Dönmez⁵, Dilek Giray⁵, Pınar Dervişoğlu⁶, Onur Taşçı⁷

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

²Sabancı Üniversitesi, Ekonomi, İstanbul

³Maraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

⁴Kocaeli Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

⁵Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

⁶Sakarya Üniversitesi, Pediatrik Kaardiyoloji, İstanbul

⁷Sivas Numune Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Palivizumab profilaksisi, hemodinamik olarak anlamlı konjenital kalp hastalığı olan bebekleri, şiddetli RSV enfeksiyonlarına karşı korumak için çok önemlidir. Ancak profilaksinin başarısı tüm dozların tamamlanmasına bağlıdır. Yapılan çalışmalar, tam uyum oranlarının düşük olduğunu göstermektedir. Uyumu sağlamak için davranışsal ekonomideki yöntemlerden faydalanılabilir. Davranışsal ekonomi, karar vericiler tarafından sergilenen bilişsel önyargıları inceler. Bulguları, tıp da dahil olmak üzere birçok alanda insanların seçim davranışına müdahaleler tasarlamak için kullanılır. Bu tür müdahaleler hastalarda davranış değişikliğine neden olarak düşük maliyetle önemli faydalar sağlamaktadır. Palivizumab profilaksi programına uyumu artırmak için ailelere yönelik iki davranışsal müdahalenin sonuçlarını araştırmak amacıyla randomize kontrollü bir çalışma tasarladık.

YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışmamıza 2020-2021 RSV sezonunda konjenital kalp hastalığı nedeniyle Türkiye'de beş farklı merkezde takip edilen ve palivizumab profilaksisine uygun olduğu tespit edilen 2 yaş altı 229 bebek dahil edildi. Hastaları rastgele olarak (hastane kontrollerine geliş tarihlerine göre) kontrol ve iki çalışma grubuna ayırdık. Kontrol grubundaki 79 hastaya palivizumab profilaksisi açıklandıktan sonra aylık aşı yaptırılmaları gerektiği bildirilerek randevu tarihlerini gösteren aşı kartı verildi. Diğer iki çalışma grubunda buna ek olarak farklı uygulamalar yapıldı. Birinci çalışma grubundaki 75 hasta, statüko yanlılığı yaratmak amacıyla randevularından iki gün önce hatırlatma niyetiyle telefon ile arandı ve uygulama niyeti oluşturulmasına yönelik randevularına ne zaman ve nasıl gelecekleri konusunda planlama yapmalarının istendiği standart kısa bir konuşma yapıldı. İkinci müdahale grubundaki 75 hasta, iki haftada bir RSV enfeksiyonunun olası sonuçları ve profilaksi programının faydaları ile ilgili, ulaşılabilirlik yanlılığı yaratan kısa mesajlar aldılar. Mesajların içerisinde sosyal norm yaratmaya yönelik profilaksiye uyumdaki başarıyı tebrik eden ve devamını dileyen cümleler de kullanıldı. Ayrıca hastalar ile ilk karşılaşmada demografik özelliklerin uyuma etkisini anlamamızı sağlamak amacıyla bir anket doldurmaları istendi.

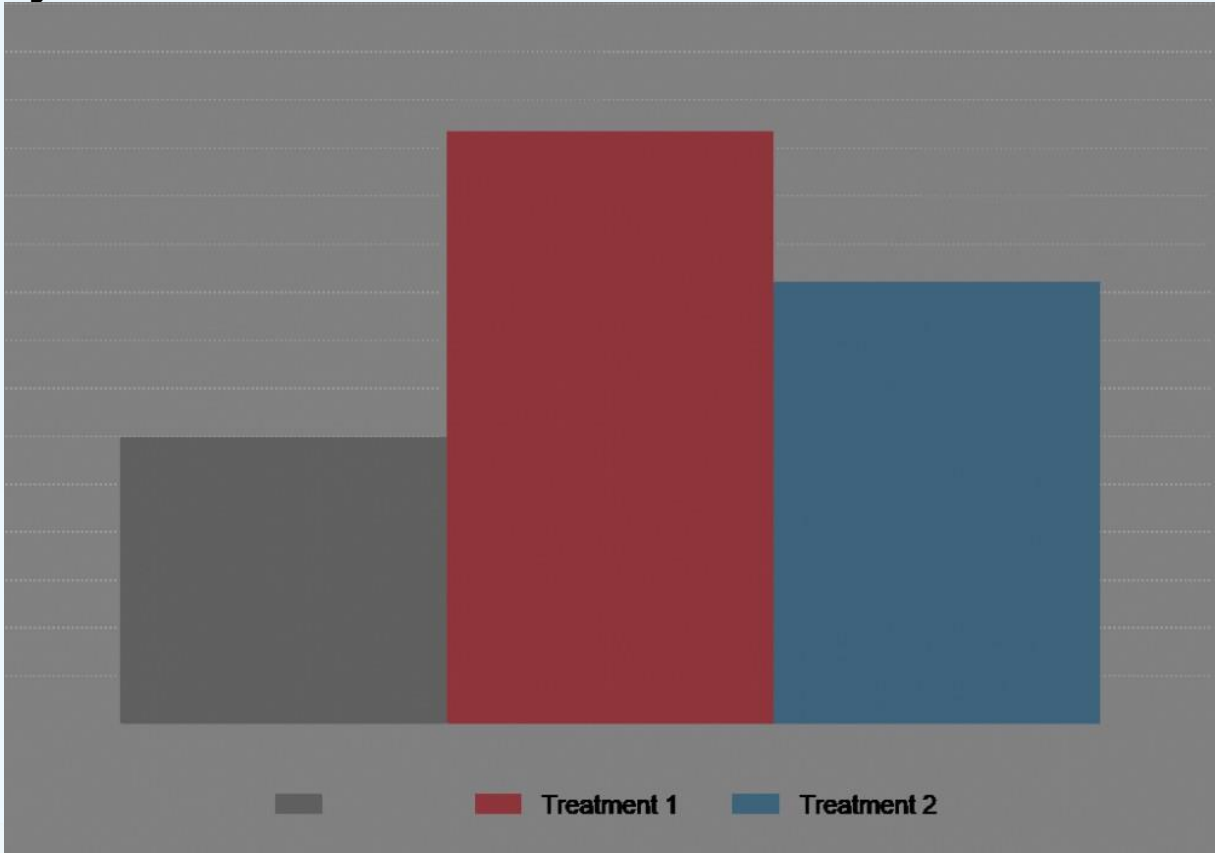
BULGULAR: Kontrol, 1. ve 2. Çalışma gruplarında uyum oranlarını sırasıyla %90,9, %97,3 ve %94,7 olarak bulduk. Birinci çalışma grubunun uyum oranı kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksekti ($p=0,014$) (figür 1). Daha sonra RSV'nin ilk sezonunu yaşayan 0-1 yaş arası çocuklara odaklandık. Bu "tecrübesiz ebeveynler" durumunda her iki müdahale grubunun da uyum oranı kontrol grubundan anlamlı düzeyde yüksek bulundu ($p=0,031$, $p=0,037$) (figür 2). Uyuma etki eden başka faktörlerin neler olabileceğini bulmak üzere regresyon analizi yapıldı. Babanın tam zamanlı iş sahibi olduğu ailelerde uyum oranı diğerlerine göre (işsiz ya da yarım gün çalışan) %14,2 daha yüksekti ($p=0,001$). Ailedeki her ilave çocuk uyum oranında %2,2 bir düşüşle ilişkilendirildi ($p=0,02$). Doğum ağırlığı 3000 gramın üzerinde olan hastaların tedaviye uyum oranı %5,4 daha yüksek bulundu ($p=0,013$). Son olarak, kontrol grubundaki hastalar için, geçmişte yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü %18,8 daha düşük uyum oranıyla ilişkilendirilirken ($p=0,0001$), bu ilişkinin her iki müdahale grubundaki hastalarda ortadan kalktığı görüldü

SONUÇ: Çalışmamız, palivizumab profilaksi programı bağlamında, yerleşik bilişsel önyargılara

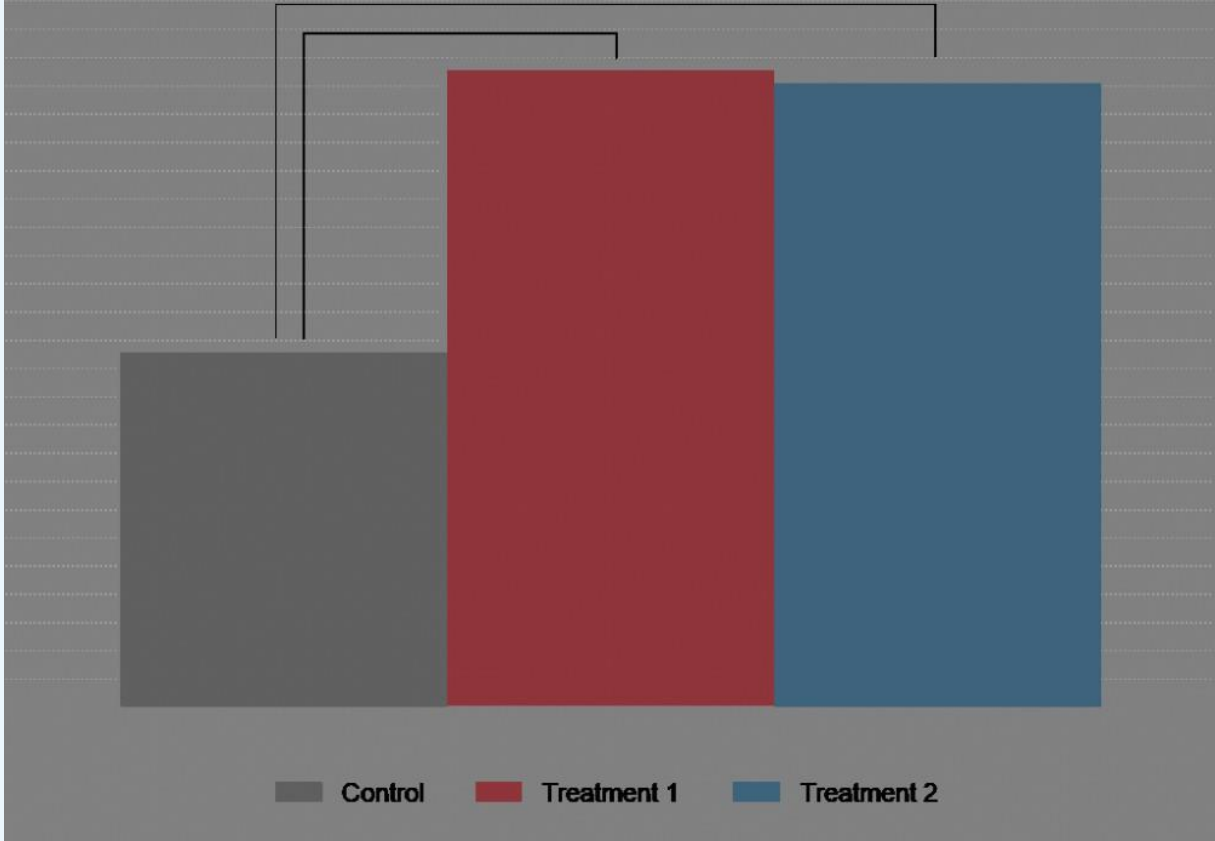
dayalı olarak davranışsal müdahalelerinin etkisini analiz eden ilk randomize kontrollü çalışmadır. Birinci çalışma grubunda kullanılan statüko önyargısının ve uygulama niyetinin uyum üzerinde önemli bir etkiye sahip olduğunu bulduk. İkinci müdahale grubunda kullanılan erişilebilirlik yanlılığının ve sosyal normların etkisi de pozitif, ancak yalnızca örneklem deneyimsiz hastalarla sınırlı olduğunda anlamlıydı. Çalışmamız, ebeveynler ile etkileşimde ve seçim davranışlarını olumlu yönde etkilemede basit davranışsal müdahalelerin başarısını göstererek başka tedavi programlarında da kullanılabilirliğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Palivizumab profilaksisi, konjenital kalp hastalığı, RSV, davranışsal müdahale, uyum

Figür 1



Birinci çalışma grubunda bulunan ailelerin uyumu kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek idi.

Figür-2

Profilaksinin ilk sezonunda bulunan aileler değerlendirildiğinde her iki müdahale grubunun da uyum oranı kontrol grubundan anlamlı düzeyde yüksek bulundu

SP-15

Kawasaki Hastalığı İle Başvuran Koroner Anjiyografi Yapılan Hastaların Retrospektif Değerlendirilmesi

Derya Aydın Şahin, Mehmet Fatih Alptekin, Davut Kayak, Osman Başpınar
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

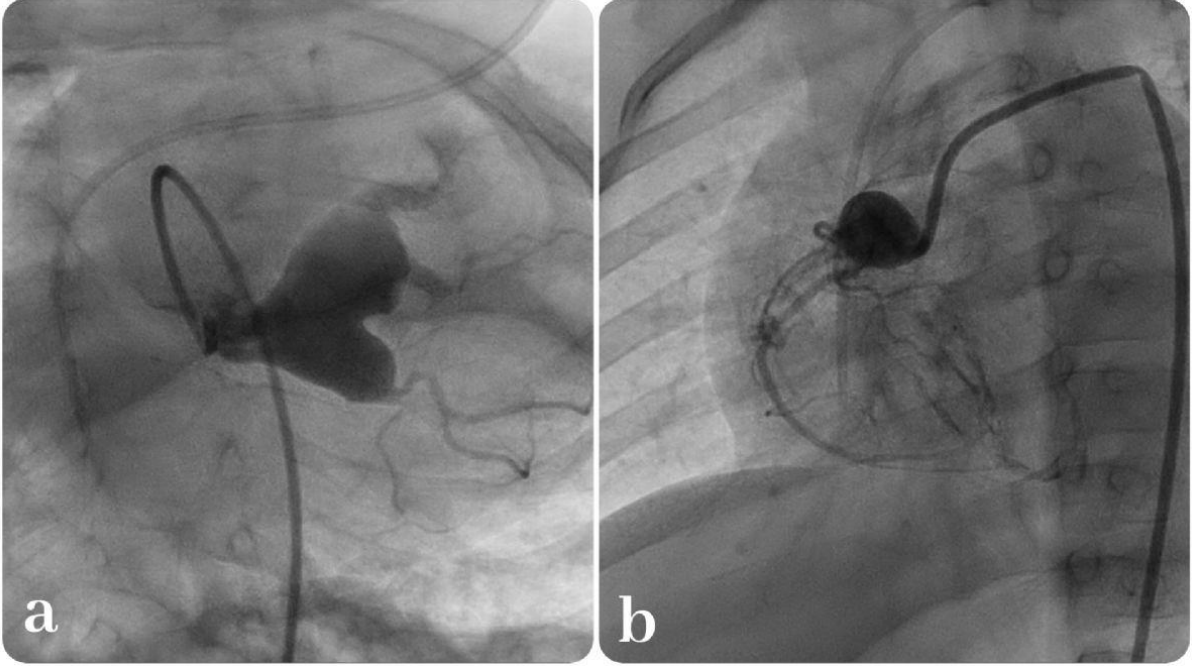
AMAÇ: Kawasaki hastalığı (KH) çocukluk çağında en sık görülen, orta çaplı arterleri tutan vaskülitir. Etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Prognozu belirleyen koroner arter anormallikleri (CAA) (dilatasyon, anevrizma, tromboz), miyokard infarktüsü, kalp yetmezliği gibi kardiyak tutulumdur. İntravenöz immünglobulin (İVİG) ve aspirin tedavinin temelini oluşturur. Hastalığın ilk 10 gün içinde İVİG verilmesi koroner anevrizma riskini 5 kat azaltmaktadır. Çalışmamızda CAA olan anjiyografi yaptığımız 11 hastayı sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: 2010-2022 yılları arasında anjiyografi ile CAA'yı gösterdiğimiz 11 hastayı çalışmaya aldık. Hastaların demografik özellikleri, EKO ve anjiyografi bulguları, klinik seyirleri değerlendirildi.

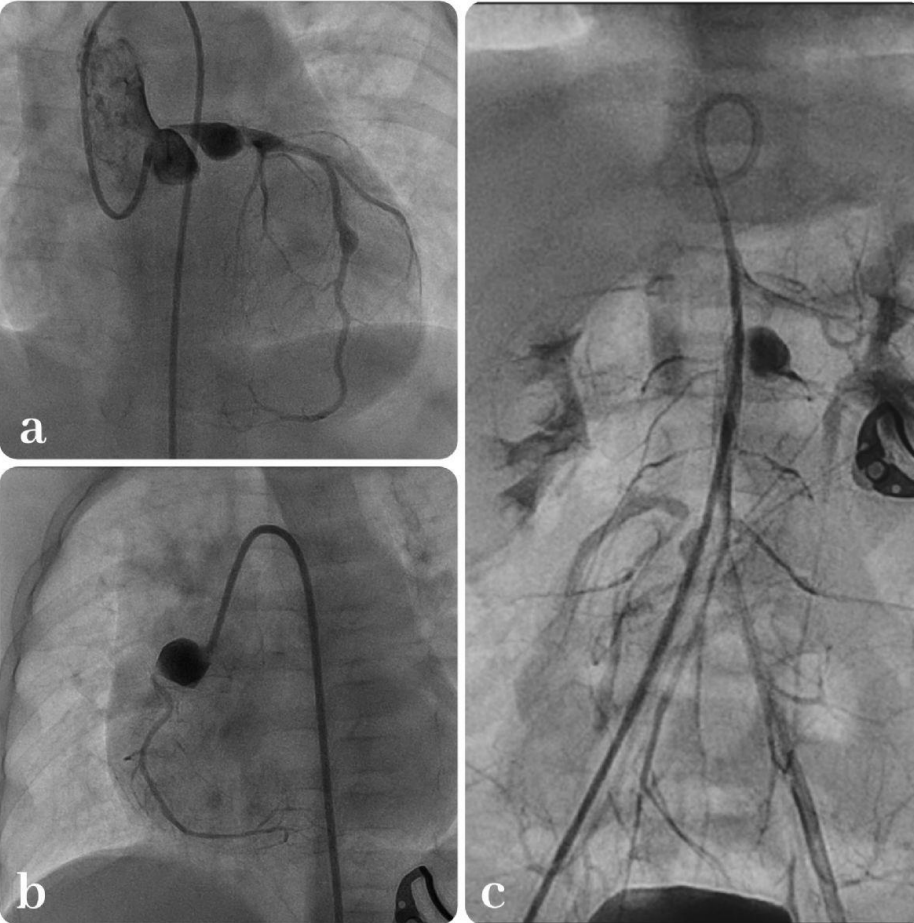
BULGULAR: Çalışmaya aldığımız 11 hastanın 6'sı erkekti. Yaş ortalaması 25.8 ay (4 - 126 ay) idi. 10 hastada sol ana koroner arter (LMCA) tutulumu (6 hasta z skoru > 10, 1 hasta z skoru > 5 - 10, 2 hasta z skoru 2,5 - 5, 1 hasta z skoru 2 - 2,5), 7 hastada sağ koroner arter (RCA) tutulumu (3 hasta z skoru > 10, 3 hasta z skoru 5-10, 1 hasta z skoru 2,5 - 5), 2 hastada sol ön inen arter (LAD) tutulumu (z skoru 5 - 10), 2 hastada sirkümfleks arter (CX) tutulumu (z skoru >10 ve z skoru 2,5 - 5) vardı. 7 hastada LMCA ve RCA tutulumu; 2 hastada LMCA, RCA, LAD ve CX tutulumu birlikteliği mevcuttu. Hastalardan koroner arterlerin herhangi birinde z skoru > 5 olan 10 hastaya İVİG ile beraber ikili antikoagülan (aspirin, klopidogrol) tedavi verildi. 1 hastanın koroner tutulumu yoktu ve kısa süreli aspirin tedavisi verildi. LCA'da dev anevrizma ile birlikte trombüs izlenen 2 hastaya doku plazminojen aktivatörü (tPA) verildi. İki hastanın koroner tutulumu izlemde tamamen düzeldi, 4 hasta medikal tedavi ile izlemi halen devam etmekte, 2 hasta takipsiz, 3 hasta exitus olarak sonuçlandı. Ex olan 3 hasta; 1'i anevrizmektomi+ trombektomi (tPA alan), 1'i anevrizmektomi, 1'i miyokard enfarktüsü (tPA alan) sonrası ex oldu.

SONUÇ: Kawasaki hastalığı koroner arter anevrizması komplikasyonuna neden olan bir vaskülitir. Erken tanı ve tedavisi morbidite ve mortalite açısından önemlidir. Özellikle infantlarda klinik kriterlerinin tam karşılanmaması tanıyı geciktirmekte ve koroner tutulum riskini artırmaktadır. Uzun süren, düşmeyen ateşi olan çocuklarda kawasakiden şüphelenilmeli ve ekokardiyografi ile koroner arterler değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: kawasaki, koroner arter anevrizması, anjiyografi

Resim 1

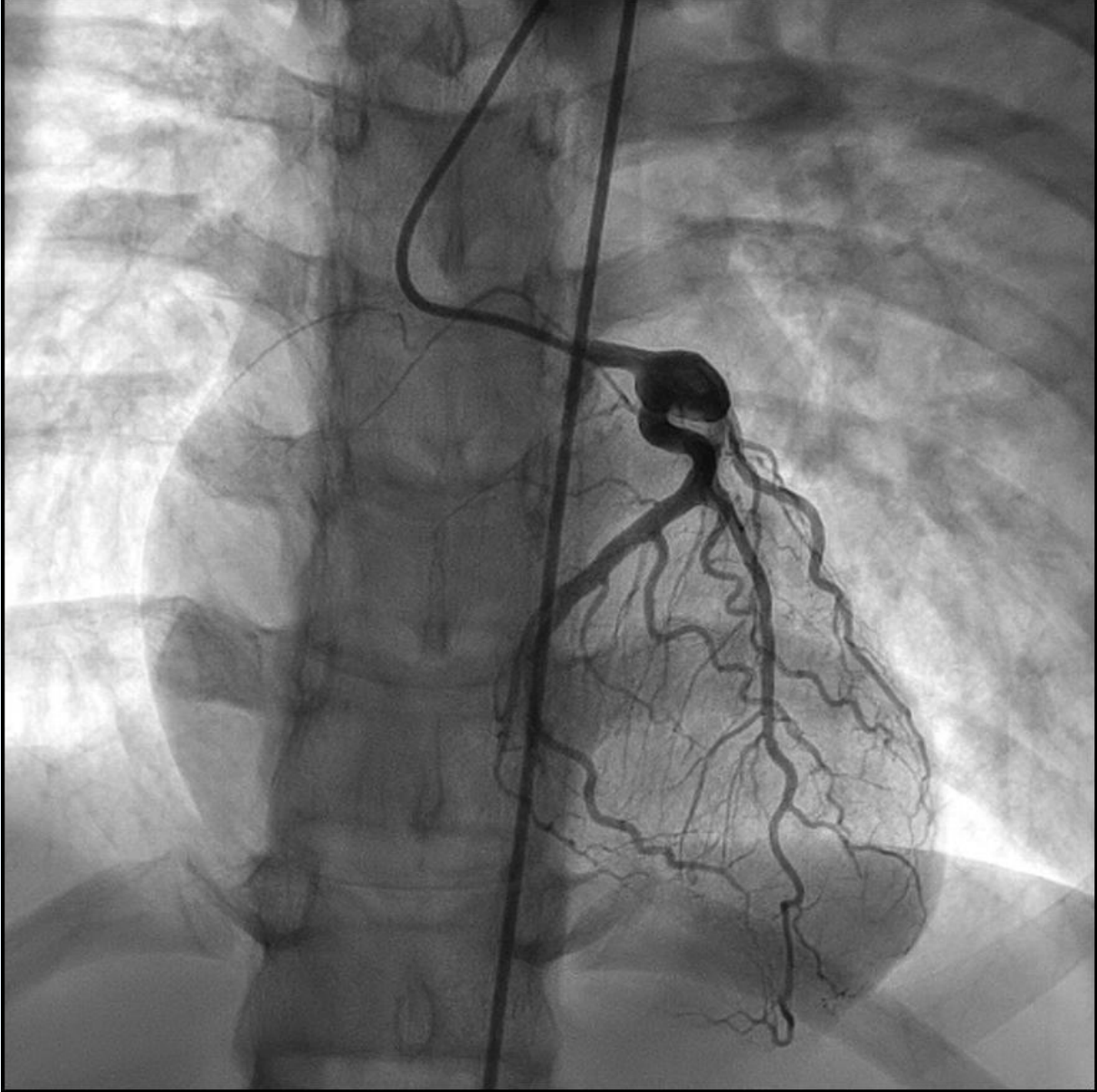
LMCA 23x24 mm(a), RCA 10x10 mm(b) dev anevrizmaları olan, anevrizmektomi sonrası ex olan 9 aylık kız hastanın koroner anjiyografi görüntüsü

Resim 2

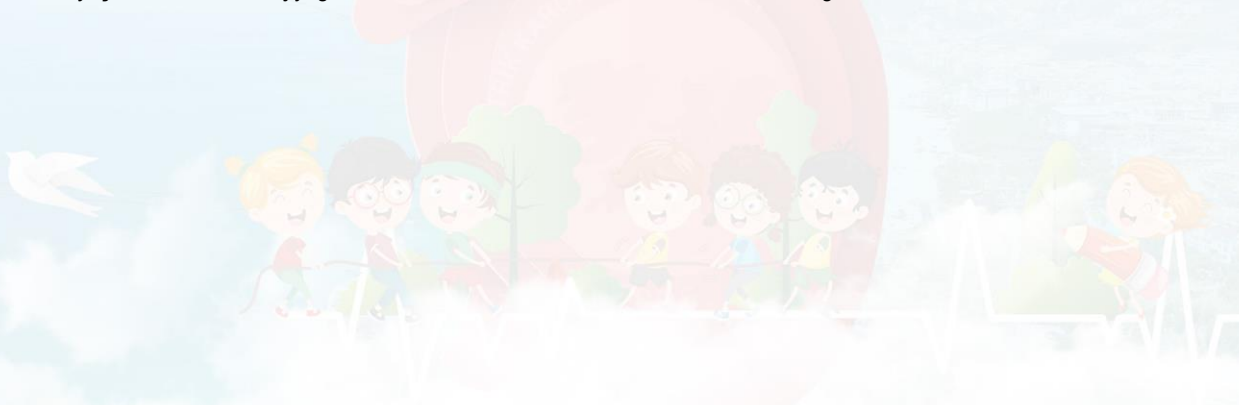
Dört aylık hastada LMCA 9,7X7,8 mm, CX 4,9X4,1mm, LAD 2,8X6,1mm (a), RCA: 9,3X10,6mm (b) sol renal arter

proksimalinde spinal arterde 6,1mm ve sađ iliak arterde 4,5mm anevrizmalar(c)

Resim 3



10,5 yařındaki hastanın anjiyografisinde LCA'da 14.4x10.1 mm sakküler anevrizma grnts



SP-16

İnfanlarda Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrasında Gelişen Diyaffram Felcinin Cerrahi Tedavisi

Ahmet Kuddusi İrdem¹, Yiğit Kılıç¹, Onur Doyurgan¹, Osman Akdeniz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Cerrahisi, Diyarbakır

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Diyarbakır

Giriş ve Amaç. Kalp cerrahisine sekonder gelişen diyaffram felci prevalansı %0.4-16'dır. Diyafram plikasyonu kararı ve zamanlaması halen gri tondadır. Bu çalışmada konjenital kalp cerrahisine sekonder gelişen frenik sinir hasarına bağlı diyaffram felci olgularında diyaffram plikasyonu gerekliliği, zamanlaması, tekniği ve sonuçları irdelendi.

Gereç ve Yöntemler. Kliniğimizde konjenital kalp hastalığı nedeniyle operasyonu gerçekleştirilen yenidoğan ve infant grubu toplam 1329 hasta retrospektif olarak incelendi. Klinik olarak solunum sıkıntısı olan ve bununla birlikte direkt akciğer grafilerinde tek taraflı diyaffram yüksekliği bulunan hastalarda diyaffram felci tanısı floroskopik olarak kesinleştirildi. Frenik sinir hasarına bağlı diyaffram felci gelişen 18 hastadan 10'una diyaffram plikasyonu uygulandığı tespit edildi. Tüm diyaffram plikasyonları ipsilateral torakotomi ile gerçekleştirildi. Hiçbir hastada sternotomi yapılmadı ve diyafragmatik kas rezeksiyonuna gerek görülmedi.

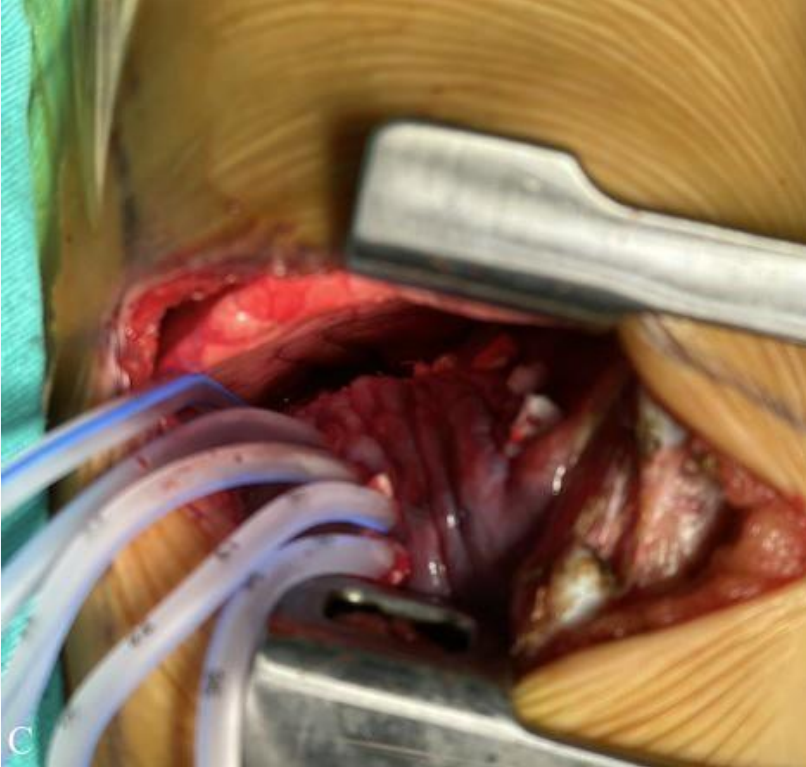
Bulgular. Konjenital kalp cerrahisi komplikasyonu olarak gelişen Frenik sinir hasarına sekonder diyaffram felci insidansı %1.3 idi. Diyafram felci saptanan hastalardan 13'üne biventriküler tamir, 5'ine ise tek ventrikül palyasyonu yapıldığı tespit edildi. Beş hastaya sağ, 3 hastaya sol ve 2 hastaya bilateral diyaffram plikasyonu uygulandı. Diyafram plikasyonu sonrası ortalama mekanik ventilatörden ayrılma süresi 19.5 ± 28.8 gün ve ortalama yoğun bakım kalış süresi 16.5 ± 13.5 gün idi. Ortalama takip süresi 19.3 ± 12.8 ay idi. Birincil prosedüre sekonder diyaffram felci nedeni ile takip edilen hastalar arasındaki mortalite % 11.1 olarak bulundu.

Sonuç. Diyafram plikasyonu, birincil kardiyak prosedüre ait morbidite ve mortaliteyi etkilemese de diyaffram felcinin neden olduğu respiratuvar komplikasyonlara sekonder morbidite ve mortaliteyi azaltır. Yenidoğan ve infant hasta grubunda interkostal kas kapasitesinin düşük olması ve ayrıca diyaffram felcinin sistemik-pulmoner kan akış modelinde yarattığı değişikliğin konjenital kalp cerrahisi postoperatif yönetimini zorlaştırması nedeniyle bu hastalarda diyaffram plikasyonu kararının geciktirilmemesi ve özellikle tek ventrikül patolojisi olan hastalarda daha agresif ve erken şekilde uygulanması gerektiğini düşünmekteyiz.

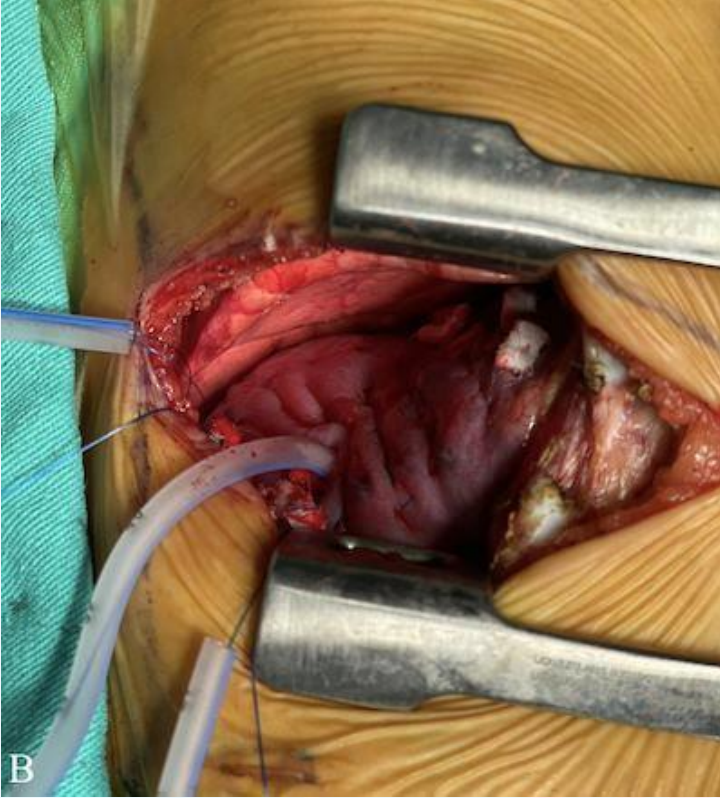
Anahtar Kelimeler: Diyafram, floroskopi, frenik, infant, plikasyon,

Diyafram plikasyonu operatif aşamaları.

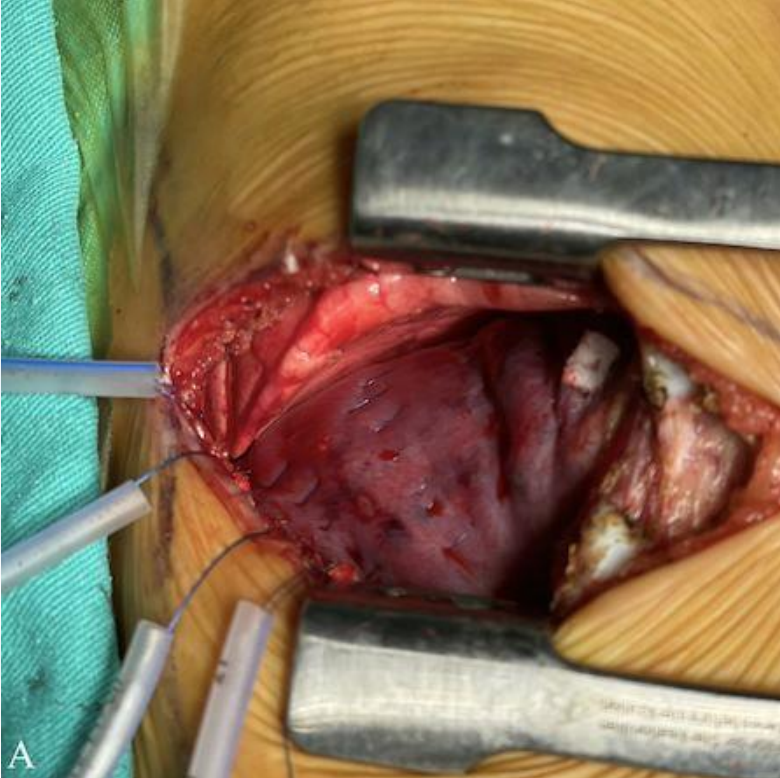
D. Tüm teflon pledgetli pile U sütürlerin snare'leri açılır, karşı teflon pledgetler eklenerek bağlanır ve plikasyon tamamlanır.

Diyafram plikasyonu operatif aşamaları.

C. Tüm teflon pledgetli pile U sütürlerin snare'leri sıkılarak plikasyon alanı gözden geçirilir.

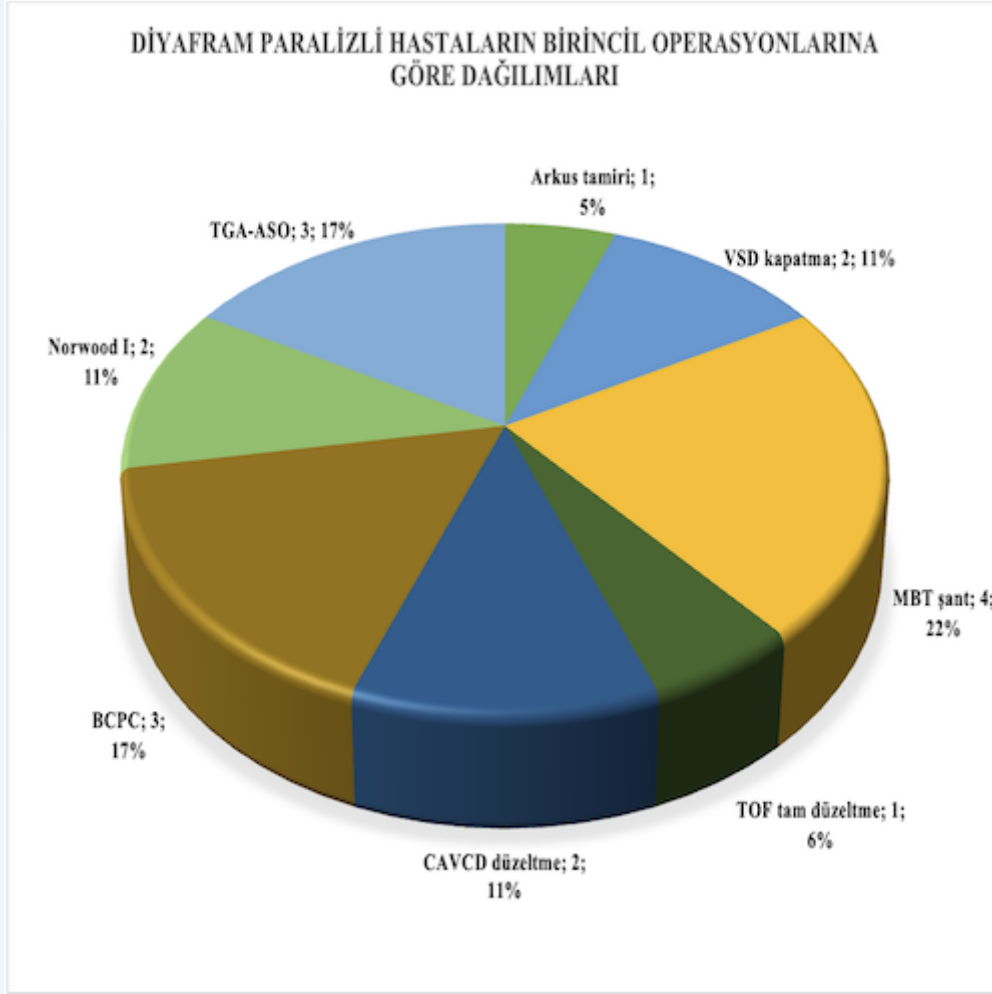
Diyafram plikasyonu operatif aşamaları.

B. Longitudinal ilk ve santral teflon pledgetli pile U suture snare'si sıkılarak diğer sutureler için kılavuz olarak kullanılır.

Diyafram plikasyonu operatif aşamaları.

A. Başı ve sonu teflon pledgetli pile U prolen sütürler snare altında.

Uygulanan birincil prosedürler için diyafragma felci insidansı dağılımı.



Plikasyon yapılan hastaların klinik özellikleri ve demografik verileri

No	DP Yaş (gün)	VA (gr)	Tanı	İlk prosedür	CPB	TV/ÇV	DP endikasyonu	DP tarafı	Takip süresi (Ay)
1	39	3100	TGA	ASO	E	ÇV	Başarısız wean	Sol	37
2	98	3920	CAVCD	CAVCD düzeltme	E	ÇV	Başarısız wean	Sol	1
3	22	3400	Ark hipoplazisi	Ark tamiri	E	ÇV	Uzamış nCPAP	Sağ	30
4	207	5800	CAVCD	CAVCD düzeltme	E	ÇV	>2 re-entübasyon	Sağ	30
5	28	3000	DILV-Pulmoner Atrezi	MBT şant	E	TV	Ekstübe olamama	Sağ	26
6	33	2960	HLHS	Norwood I	E	TV	Ekstübe olamama	Bilateral	24



7	165	5200	VSD	VSD kapatma	E	ÇV	Ekstübe olamama	Sol	20
8	134	4650	VSD	VSD kapatma	E	ÇV	Ekstübe olamama	Sağ	19
9	144	4800	TA- Hipoplazik RV	BCPC	E	TV	>2 re- entübasyon	Bilateral	2
10	36	3260	ToF	MBT şant-PA rekonstrüksiyon	E	ÇV	Başarısız wean	Sağ	4

ASO: Arteriyel switch operasyonu, BCPC: Biderctional Cava-Pulmoner Connection, CBP: Kardiyopulmoner bypass, CAVCD: Komplet Atrioventriküler Kanal Defekti, ÇV: çift ventrikül, DILV: Çift girimli sol ventrikül, DP: diyafragma plikasyonu, E: evet, HLHS: Hipoplastik sol kalp sendromu, MBT: Modifiye Blalock Taussig, PA: Pulmoner arter, TA: Triküspid atrezi, ToF: Fallot Tetralojisi, TV: tek ventrikül, VA: vücut ağırlığı, VSD: ventriküler septal defekt

Plikasyon yapılan hastaların operatif -postoperatif verileri

No	İlk prosedür	RACHS-1 skor	DP taraf	DP tekniği	DP sonrası nCPAP	İlk cerrahi sonrası MV (gün)	DP sonrası MV (gün)	DP sonrası yatış (gün)	Mortalite
1	ASO	4	Sol	L	H	22	3	10	H
2	CAVCD düzeltme	3	Sol	L	H	12	12	12	E
3	Ark tamiri	4	Sağ	L-T	E	16	2	11	H
4	CAVCD düzeltme	3	Sağ	L-T	E	8	2	16	H
5	MBT şant	3	Sağ	L	H	18	24	24	H
6	Norwood I	6	Bilateral	L-T	E	7	90	26	H
7	VSD kapatma	2	Sol	L	H	12	3	5	H
8	VSD kapatma	2	Sağ	L	H	20	2	4	H
9	BCPC	2	Bilateral	L	H	17	49	49	E
10	MBT şant-PA rekonstrüksiyon	3	Sağ	L	E	23	2	8	H

ASO: Arteriyel switch operasyonu, BCPC: Biderctional Cava-Pulmoner Connection, CAVCD: Komplet Atrioventriküler Kanal Defekti, DP: diyafragma plikasyonu, E: evet, H: hayır, L: longitudinal, MBT: Modifiye Blalock Taussig, MV: mekanik ventilasyon, PA: pulmoner arter, T: transvers, VSD: ventriküler septal defekt

SP-17

Porselen Aortlu Gaucher Tip3cli Hastada Aort Darlığı ve Mitral Yetmezliğe yaklaşım

Melih Alma, Timuçin Sabuncu, Murat Güvener
Hacettepe Üniversitesi, Kalp Ve Damar Cerrahisi, Ankara

Gaucher hastalığı, glukoserebrosidaz enzimi eksikliğinden kaynaklanan otozomal resesif geçişli bir lizozomal depo hastalığıdır. Gaucher tip3C, mitral ve aort kalsifikasyonu, okülomotor apraksi ve hepatosplenomegali ile karakterizedir. En sık görülen lizozomal depo hastalığıdır, alt tip 3C son derece nadirdir(2) Gaucher tip 3c'li, şiddetli aort darlığı ve mitral yetmezliği olan, TAVR ve fibrile kalpte mitral kapak ameliyatı geçiren bir olguyu sunuyoruz.

OLGU: 16 yaşında erkek çocuk, Gaucher tip3c olduğu bilinen göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu, kalp değerlendirmesinde ciddi aort darlığı ve yaygın aort kalsifikasyonu görüldü, asendan aort tamamen kalsifiye olup porselen aort ile uyumluydu, kross klemp için uygun yer yoktu bu yüzden tavr yapılmasına karar verildi, sorunsuz taburcu edildi, 2 yıl sonra akciğer ödemi ile acile başvurdu, ileri tetkiklerde korda yırtılmasıyla birlikte ciddi mitral yetmezlik görüldü, ileri tetkik sonucunda mitral kapak ameliyatına karar verildi. Kross klempleme alanı olmadığı bilinen önceki geçmişi nedeniyle fibrile kalp mitral ameliyatına karar verdik.Sağ femoral arter ve ven kanüllendi, sternomi yeniden yapıldı ve daha küt ve keskin diseksiyon yapıldı,geçici pace teli takıldı ve fibrilasyon için kullanıldı,hava embolisini önlemek için mediastene co2 verildi,sol atriyotomi yapıldı ve mitral kapak test edildi, leafletler ileri derece malformeydi korda yırtıkları mevcuttu, onarıma uygun değildi mitral kapak replasmanına karar verildi.

SONUÇLAR: Porselen aortlu hastalarda kalp cerrahisi hala zorludur. Kalp cerrahlarının, ameliyat öncesi tanı olasılığını ve tedavi yaklaşımının optimizasyonunu arttırmak için bu durumun artan öneminin farkına varmaları gerekir. İnme ve aort diseksiyonu riskini azaltmak için, uygun ameliyat öncesi Porselen aortu olan hastalarda kalp cerrahisi için değerlendirme ve uygun stratejinin benimsenmesi gereklidir. TAVR, yüksek riskli hastalarda ciddi aort darlığının tedavisinde tekrarlanabilir ve güvenli bir teknik olarak belirlenmiştir.(3,4) Birçok yazar kabul edilebilir sonuçlar bildirmiştir. Porselen aortlu hastalarda TAVR'nin kullanımı(3,4,5,6). Porselen aortası olan hastalarda mitral kapak cerrahisinin aortik kros klemp uygulanmadan hipotermi ve fibrilasyonlu kalp kullanılarak yapılması tercih edilir(7)(8)

Anahtar Kelimeler: PorcelainAort,TAVR,Gaucher,Mitral valve,fibrile kalp

2



Diffüz sirsumferential kalsifikasyon görülmekte

Bt Görüntüsü 1

Asendan aorta boyunca yaygın kalsifikasyon görülmekte

SP-18

Ciddi Sağ Ventrikül Hipoplazili Ebstein Olgusunda Başarılı Cerrahi Tamir

Babürhan Özbek¹, Kenan Öztürker¹, Ömer Faruk Şavluk², Fatih Tomrukçu¹, Abdullah Arif Yılmaz¹, Eylem Tunçer¹

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Ebstein anomalisi, yaklaşık % 0,4 oranında görülme sıklığıyla siyanotik doğumsal kalp hastalıkları arasında nadir görülen bir patolojidir. Ciddi sağ ventrikül hipoplazisi ve ileri triküspid kapak yetmezliği bulunan Ebstein anomalisi olgusundaki başarılı cerrahi tamirin sunulması amaçlandı.

OLGU: 6 yaşındaki Ebstein anomalili erkek hastada nefes darlığı ön plandaydı. Transtorasik ekokardiyografisinde fonksiyonel tip B Ebstein anomalisi tespit edildi. Ciddi sağ ventrikül hipoplazisi, ileri triküspid kapak yetmezliği, 8 mm atriyal septal defekt ve çok geniş sağ atriyum mevcuttu. Ameliyat öncesi kateterizasyon da yapılarak pulmoner arter dalları ve basınçlar değerlendirildi. Ameliyatta, anterior leaflet serbestlendi, perikard patch ile genişletildi, atriyalize ventrikül plike edildi, leafletler arası bağlantı sıkılaştırıldı ve anulus yeniden oluşturuldu. Atriyal septal defekt kapatıldı. Çok geniş sağ atriyum rekonstrükte edilerek bidireksiyonel kava pulmoner anastomoz eklendi. Ameliyat sonrası 3. saatte extübe edildi, birinci günde servis takibine alındı. Kontrol transtorasik ekokardiyografisinde tricüspid kapakta darlık görülmedi, eser yetersizlik mevcuttu, glenn anastomozu sorunsuz çalışmaktaydı. 5. günde şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Ebstein olgularının cerrahi planlamasında, özellikle sağ ventrikül hipoplazisinin derecesi ve tricüspid anterior leaflet hareketliliği ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. Ciddi sağ ventrikül hipoplazisi varlığında, başarılı kapak tamirinin yanına bir buçuk ventrikül tamiri de eklenmesi ön planda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ebstein kapak tamiri, bir buçuk ventrikül tamiri, sağ atriyum rekonstrüksiyonu

SP-19

Pulmoner kapak korumalı anulus skeletinizasyon tekniği ile Fallot tetralojisi tam düzeltme: orta dönem sonuçlar

Rıza Türköz¹, Abdullah Doğan¹, Ayla Oktay², Canan Ayabakan²

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Günümüzde Fallot tetralojisi (TOF) tam düzeltme ameliyatlarından sonra izlemde en büyük problem pulmoner kapağa bağlı olarak tekrar girişim (transkateter veya cerrahi) gerekmesidir. Son yıllarda pulmoner kapak korunması ile pulmoner yetmezlik eskiye göre azalmıştır. Ancak pulmoner kapak korumalı ameliyatlar sonrasında pulmoner stenoza bağlı tekrar girişim sayısı artmıştır. Klasik pulmoner kapak koruma yöntemlerinden farklı olarak geliştirdiğimiz yeni teknik ile gerçekleştirdiğimiz olguların kısa ve orta dönem sonuçlarını sunduk.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Kasım 2015 ile Aralık 2023 tarihleri arasında ardışık toplam 48 hastaya TOF tam düzeltme operasyonu yapıldı. TOF pulmoner atrezi vakaları çalışmaya dahil edilmedi. Tüm hastalarda pulmoner kapak korumalı tam düzeltme operasyonu yapıldı. 35 hastada pulmoner anulus skeletinizasyon tekniği uygulandı, 13 hastada skeletinizasyon tekniği kullanılmadan anulus ve pulmoner kapak korundu. Hastaların ortalama yaşları ve kiloları sırası ile $10,5 \pm 6,4$ ay (aralık 2,4-32,9) ve $8,2 \pm 1,5$ kg (aralık 4,6-13) idi. Pulmoner anulus korumalı skeletinizasyon tekniğinde, pulmoner arter ve sağ ventrikül çıkım yolu longitudinal açıldıktan sonra pulmoner anulus anterior kısımdaki miyokard doku anulus dokusundan serbestleştirilerek anulus parsiyel skeletinize (anulus çevresinin %50'sine yakın) edildi. Valvotomi ve komissurotomi sonrası Hegar dilatatörlerle kademeli olarak anulus çapı Z değeri 0 olacak çapa genişletildi. Sonra otojen perikardial yama sırasıyla pulmoner arteriotomi (skeletinize anulus segmenti separe sütürlerle otojen perikardial yamaya fikse edildi) ve sağ ventrikül çıkım yolu insizyonlarını kapatacak şekilde sütüre edildi.

BULGULAR: Ortalama izlem süresi $43,2 \pm 19,3$ ay (aralık 1,9 ile 74,2) idi. Preoperatif ortalama pulmoner anulus çapı ve pulmoner anulus Z değeri sırası ile $7,4 \pm 1,2$ mm ve $-3,2 \pm -0,8$ (aralık -1,9'dan -5,6'ya) idi. Erken postoperatif ortalama pulmoner anulus çapı ve pulmoner anulus Z değeri sırası ile $10,5 \pm 1,1$ mm, $0,9 \pm -0,5$ (aralık -1,9'dan +0,6) idi. Erken postoperatif ve en son takipte bakılan ortalama pulmoner kapak gradienti sırası ile $21,1 \pm 7,4$ mmHg (aralık, 10-35), $22,8 \pm 8,5$ mmHg (aralık, 9,5--45) idi. En son takipte 32 hastada hafif (%66,6), 13 hastada orta (%27,0) ve 2 hastada ileri (%4,1) pulmoner kapak yetersizliği vardı. Postoperatif ortalama yoğun bakımda kalma süreleri $2,0 \pm 2,2$ gün ve ortalama hastanede kalış süreleri $8,5 \pm 3,1$ gündü. Hiçbir hastada mortalite olmadı ve reoperasyon gerekmedi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Pulmoner anulus skeletinizasyon tekniği kullanılan diğer kapak koruma yöntemlerine göre erken dönemde karşılaşılan pulmoner stenozun yol açtığı tekrar girişimi azaltmak yönünden daha avantajlı olduğunu gördük. Ancak uzun dönem sonuçlara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, tam düzeltme, pulmoner kapak, pulmoner yetmezlik, pulmoner stenoz

SP-20

Scimitar sendromu: cerrahi yaklaşımımız ve deneyimlerimiz

Nazlı Melis Coşkun Yücel, Şafak Alpat, Timuçin Sabuncu, Rıza Doğan, Mustafa Yılmaz, Murat Güvener, Recep Oktay Peker
Hacettepe Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi

GİRİŞ

Scimitar sendromu,sağ akciğer alt lob pulmoner veninin İVC'ya açılmasıyla karakterize nadir bir anomalidir.En sık eşlik eden anomaliler arasında desktoporisyon,sağ akciğer hipoplazisi,aortopulmoner kolleteral arterler ve ASD bulunmaktadır.Hastanemizde yapmış olduğumuz scimitar serisini ve cerrahi yönetimini sunuyoruz.

CASE 1

7.5 aylık erkek hasta hırıltılı solunum,morarmayla başvuruyor.Hastaya yapılan EKO'da PAPVD,ASD görülüyor.Çekilen BT'de sağ alt pulmoner venin İVC'ya döküldüğü,sağ pulmmoner arterin hipoplastik olduğu görülüyor.Hastaya pulmoner ven solda kalacak şekilde baffle oluşturularak cerrahi yapılıyor.Taburculuk sonrası şikayetleri gerilemeyen hastaya EKO ve anjiyografi yapılıyor. Pulmoner venöz baffle'da darlık saptanması üzerine tekrar ameliyata alınan hastanın baffle'ı genişletiliyor.

CASE 2

63 yaşında kadın hasta ödem ve nefes darlığıyla başvurdu.Hastanın BT'sinde sağ pulmoner venlerin tümünün İVC'ye açıldığı,sağ akciğerin hipogenetik olduğu,mezokardi görüldü.Yapılan EKO'da sağ kalp boşluklarının genişlediği görüldü.Anjiyografide Qp/Qs=2.1 ölçüldü.Yapılan cerrahi sırasında sağ üst/alt pulmoner venlerin ortak orifisle İVC'ye döküldüğü görüldü.ASD oluşturularak baffle aracığı ile pulmoner kan akımı sol atriuma yönlendirildi.

CASE 3

4 aylık kadın hasta morarma,solunum sıkıntısıyla başvurdu.Yapılan EKO'sunda VSD,Sekundum ASD,PHT saptandı.Pulmoner antihipertansif tedavilerin işe yaramaması nedeniyle anjiyografi yapıldı.Hastaya çekilen BT'de at-nalı akciğer anomalisi olduğu,sağ akciğer pulmoner venlerinin birleşerek İVC'ya döküldüğü,sol pulmoner venlerin birleşerek tek bir ven ile sol atriuma döküldüğü,VSD olduğu,sağ üst ve orta lob bronşlarının olmadığı görüldü.Yapılan anjiyografide obstrükte tip PAPVD olduğu,PDA olduğu,pulmoner basıncının 68-9(32) olduğu görüldü.Hastaya yapılan cerrahide sağ akciğer pulmoner venleri İVC'dan ayrılarak tübüler perikardiyal greft ile genişletilen sol atrium lateral duvarına anastomoz edildi.Sekundum ASD ve VSD kapatıldı,PDA ligasyonu uygulandı.Ameliyat sonrası post-op 0. günde kalp yetmezliği nedeniyle ECMO'ya alınan hasta 20. günde ECMO'dan ayrıldı.

CASE 4

1.5 yaşında kadın pulmoner arter sling tanısıyla operasyona alındığında sağ taraf pulmoner venlerinin İVC'ya döküldüğü görüldü.Akciğeri hipoplazik olan hastanın PAPVD düzeltilmesi ek tetkiklerle planlanmak üzere başka seansa bırakıldı.4 yıl kardiyoloji tarafından takip edilen hastada sağ yüklenme bulguları gelişmesi üzerine cerrahi kararı alındı.Scimitar veni gore-tex greft ile sol atriuma anastomoz edildi.

CASE 5

10 yaşında kadın tekrarlayan pnömoni nedeniyle yapılan tetkiklerinde aberran sağ subklaviyen arter,scimitar sendrmomu tanısı koyuldu.BT'de sağ üst lob agenezisi,inferior pulmoner venin İVC'ye açıldığı izlendi.Trakea ve özefagus basısı olmayan hastanın sadece PAPVD'sı baffle oluşturularak düzeltildi.

CASE 6

9 aylık kadın sık pnömoniyle araştırılırken EKO'da ASD,PDA,PHT saptanmış.Transkatater PDA kapatılması üzerine PHT'de gerileme olmayan hastaya yapılan anjiyografide sağ orta ve alt lob pulmoner venlerinin İVC'ye açıldığı görülmüş. Yapılan cerrahide perikard ile pulmoner ven ağızları



ASD'ye yönlendirildi.

CASE 7

6 aylık erkek solunum sıkıntısı, pnömoni nedeniyle araştırılırken yapılan tetkiklerinde sağ alt ve orta lob pulmoner venlerinin İVC'ye, sol üst pulmoner venin innominate vene açıldığı, çölyaktan kanlanan pulmoner sekestrasyonunun olduğu görüldü. Hastaya cerrahi sırasında sekestrasyon nedeniyle sağ alt lobektomi ile sol üst pulmoner venin LAA'ya anastomozu ve ASD kapatılması uygulandı. Saturasyon düşüklüğü nedeniyle ECMO ile izlenen hasta post-op 3. Günde ECMO'dan ayrıldı.

SONUÇ

Scimitar sendromu nadir görülen bir anomalidir ancak pulmoner venöz konjesyonun neden olduğu semptomlar ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle hayatın ilk yıllarında semptom vermektedir. Literatürde tanımlanan farklı teknikler bulunmaktadır. Cerrahi karar verme sürecini hastanın anatomik yapısı ile birlikte eşlik eden anomaliler belirlemektedir. Eşlik eden kardiyak anomaliler genellikle kolay düzeltilebilir olmakla birlikte akciğer anomalileri ve pulmoner venöz konjesyon ile birlikte tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle akciğerde meydana gelen değişiklikler akciğer rezeksiyonu gerektirebilmekte ve bu durum hastaların post-operatif yoğun bakım süreçlerini etkilemektedir.

Anahtar Kelimeler: Scimitar sendromu, Pulmoner anormal venöz dönüş, Pnömoni, Pulmoner hipertansiyon

SP-21

Çocuklarda Epikardiyal Ablasyon; Endokardiyal yöntemle başarılı olunamayan ciddi aritmilerde alternatif çözüm

Yakup Ergül¹, Ensar Duras¹, Hasan Candaş Kafalı¹, Özgür Sürgit², Sertaç Haydin³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ & AMAÇ: Çocuklarda taşıyıcı aritmilerin endokardiyal ablasyonunun yüksek başarı oranına rağmen, bazı dirençli vakalarda konvansiyonel ablasyon başarısız olabilir. Bunun sebebi, muhtemelen epikardiyal odaktan kaynaklanan aritmojenik bir substrattır. Bu gibi vakalarda, perkütan epikardiyal ablasyon gerekebilir. Burada, merkezimizde 10 yıllık dönemde epikardiyal ablasyon uygulanan hastalarımız sunulmuştur.

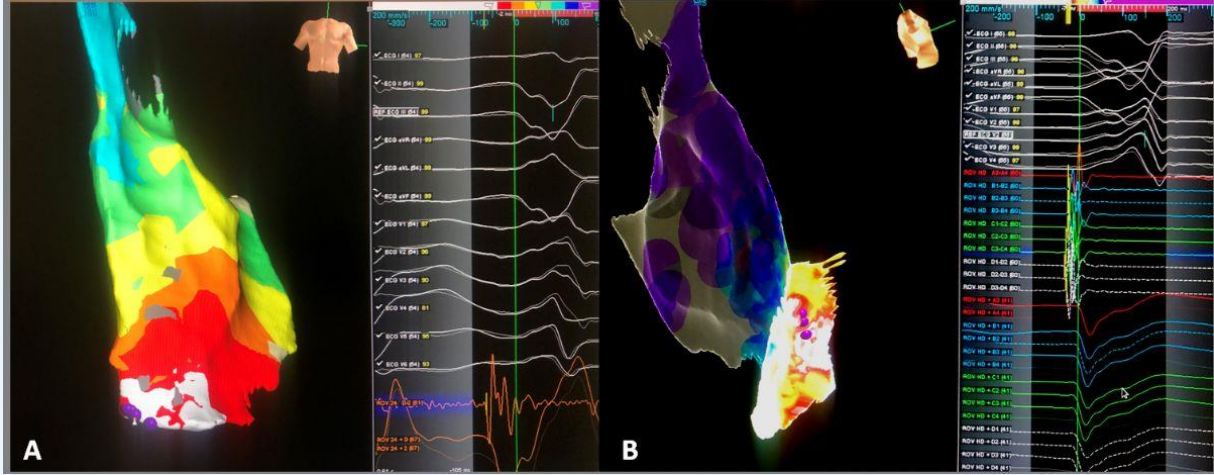
MATERYAL & METOD: Kasım 2013-Kasım 2023 yılları arasında 3D elektroanatomik mapping yöntemi (EnSite System, Abbot ING) ablasyon yapılan 2360 pediatrik hastası içinden medikal tedaviye dirençli aritmi ve başarısız endokardiyal ablasyon girişimi olan beş hastaya epikardiyal ablasyon yapıldı. Dört hastaya subksifoid bölgeden Tuohy iğnesi ile anterior yaklaşımla, bir hastaya küçük kesile cerrahi torakotomi yapılarak (Daha önceden açık kalp cerrahisi geçirmiş yapışıklıkları olan hasta) perikard boşluğuna ulaşıldı. Tüm hastalarda irrigated radyofrekans (RF) enerjisi kullanıldı. Hastaların verileri, işlem öncesi ve sonrası kayıtları, kliniğimiz veritabanından elde edildi.

BULGULAR: Hastaların 3'ü erkek, ortanca yaşı 11 yıl (8-17) idi. Hastaların dördü (%80) tedaviye dirençli ventriküler aritmi (ventriküler taşikardi (VT)/ekstrasistol (VES)) ve/veya ICD şokları, bir hastada çok yüksek riskli manifest aksesuar yol (Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu) ve aborted sudden cardiac death nedeniyle işleme alındı. VT hastalarının bir tanesi biventriküler tutulumlu aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), bir tanesi fulminan miyokardit ve dirençli VT ilişkili ICD storm, diğer iki tanesi sık VES ve nonsustained VT'lere bağlı taşikardiyomiyopati nedeniyle takipli idi (Tablo 1). Tüm hastalarda daha önce veya aynı işlemde başarısız endokardiyal ablasyon öyküsü vardı. Tüm işlemler majör komplikasyon gerçekleşmeksizin başarılı oldu. Yalnızca bir hastada işlem sonrası perikard efüzyonu devam ettiği için eritrosit transfüzyonu uygulandı. İşlem sonrası ikinci günden itibaren efüzyon durduğundan perikard kateteri çekildi. Hastaların yoğun bakım yatış süresi 2 gün, toplam hastanede kalış süresi ortanca 9 gün (8-14) idi.

SONUÇ: Perkütan epikardiyal kateter ablasyonu, endokardiyal ablasyonun başarısız olduğu, epikardiyal aritmi odağı olan yüksek riskli pediatrik hastalarda, tecrübeli merkezlerde güvenle uygulanabilir bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: aritmojenik sağ ventrikül displazisi, çocuk, epikardiyal ablasyon, ventriküler taşikardi, Wolff-Parkinson-White

Şekil-1



A) Vaka-5'te endokardiyal sol ventrikül 'mapping' ile apikal posteroseptalde en erken sinyal alınan yer yüzey EKG'de VES in önünde ve uygun unipolar sinyal ile birlikte B) Aynı hastada aynı yere denk gelecek şekilde epikardiyal 'mapping'de en erken sinyal alınan yerde daha sonra irrigated RF ablasyon ile VES başarılı şekilde elimine edildi.

Tablo 1. Hastaların demografik verileri ve prosedür özellikleri

Vaka no	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Kilo (kg)	Tanı	Ablasyon lokasyonu	Enerji tipi	Sonuç
1	16	K	41	Fulminan miyokardit + skar ilişkili dirençli VT ve ICD storm	sol ventrikül anterior, anteroseptal, posterobazal, apikal (endokardiyal + epikardiyal)	irrigated RF (Tacticath)	Suboptimal + skar homojenizasyonu
2	8.5	E	18	WPW, Aort kapak patolojisi, Aborted sudden death	sol posterolateral (endokardiyal+ epikardiyal)	irrigated RF	Başarılı
3	11	K	42	ARVD – VT/ICD şok	RVOT anterior ve triküspit kapak anterolateral bölge (endokardiyal) Sol ventrikül posterobazal bölge (epikardiyal)	İrrigated RF	Başarılı
4	8.5	E	27	Mitral kapak plasti+ DKMP – CRT-D Dirençli Sık VES-VT	sol ventrikül bazolateral (mitral kapağa yakın)+anterolateral bölge (endokardiyal+ epikardiyal)	irrigated RF (Tacticath)	Başarılı
5	17	E	56	Taşikardiyomiyopati / VT	sol ventrikül apikal posteroseptal (endokardiyal+epikardiyal)	irrigated RF (Tacticath)	Başarılı

ARVD: aritmogenik sağ ventrikül displazi, DKMP: dilate kardiyomiyopati, ICD: intrakardiyak defibrilatör, RF: radyofrekans, RVOT: sağ ventrikül çıkım yolu, VT: ventrikül taşikardi, WPW: Wolff-Parkinson-White.

SP-22

Pediatrik Hastalarda Sınırlı Floreskopi ve Üç Boyutlu Haritalama Tekniği Kullanılarak Sol Ventriküler Çıkış Yolu Aritmi Ablasyonu Deneyimi

Pınar Kanlıoğlu, Şevket Ballı, Erkan Taş, Sultan Bent, Onur Arıkan, Muhammed Özdemir
SBU Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Sol ventriküler çıkış yolu, ventriküler aritmilerin önemli bir kaynağıdır. Yapısal olarak normal kalbi olan hastalarda görülen tüm idiyopatik ventriküler aritmilerin üçte biri bu bölgeden kaynaklanabilir. Bu çalışmada, 3D haritalama ve sınırlı floreskopi kullanarak sol ventriküler çıkış yolu ablasyonu sonuçlarımızı paylaşmak istiyoruz.

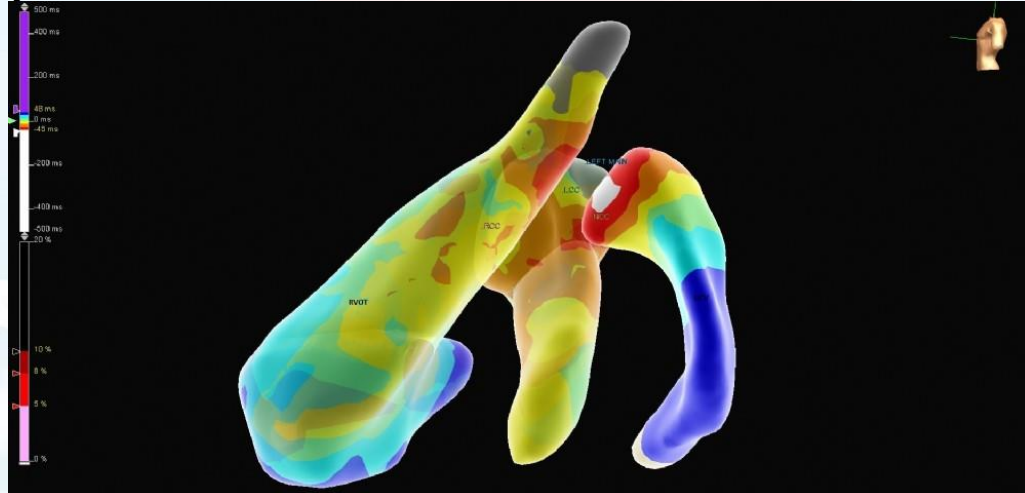
MATERYAL-METOD: Bu, tek merkezli bir retrospektif kohort çalışmasıdır. Ocak 2015 ve Kasım 2023 tarihleri arasında sol ventriküler çıkış yolu ablasyon işlemi geçiren ardışık 51 hasta çalışmaya dahil edildi. Haritalama için EnSite Precision Sistemi (Abbott, St. Paul, MN, ABD) kullanıldı ve floreskopi ihtiyacını azaltmak veya ortadan kaldırmak amaçlandı.

BULGULAR: Çalışma grubu 32 erkek ve 19 kızdan oluşuyordu ve ortalama yaşları $13,4 \pm 4,5$ yılı. Aritmiler için en yaygın lokalizasyon sol koroner sinüs (n:22) idi. Diğer lokalizasyonlar arasında sağ ve sol koroner komissür arası noktası (n:11), sağ koroner sinüs (n:11), sol ventriküler çıkış yolu endokardı (n:4), aorto-mitral kavşak (n:1), büyük koroner ven (n:1), ve non koroner kasp (n:1) yer alıyordu. Bu hastaların dokuzu daha önce başka bir merkezde başarısız sağ ventriküler çıkış yolu ablasyonu geçirmişti. Üç hastaya kriyoablasyon, üç hastaya irrigasyonlu radyofrekans ablasyon ve geri kalan hastalara konvansiyonel radyofrekans ablasyon uygulandı. Akut başarı oranı %100'dü ve hiçbir nüks gözlenmedi. Ortalama takip süresi $51,6 \pm 25,4$ aydı. Tüm hastalar semptomsuzdu ve antiaritmik ilaç kullanmadan takip edilmekteydi.

SONUÇ: Sol ventriküler çıkış yolu ablasyonları koroner arter ve kalp kapak komplikasyonları riski taşısalar da, 3D haritalama rehberliğinde başarıyla ve güvenli bir şekilde gerçekleştirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Sol ventrikül çıkış yolu, aritmi, ablasyon

Şekil



LCC, RCC, GCV ve RVOT 3D haritalamada görüntülenmektedir. Haritalama işlemi sırasında büyük kardiyak venöz sistemin dallarında erken aktivasyon bölgesi tespit edildi. Siyah ok, erken aktivasyonun gerçekleştiği beyaz alanı gösterir. (NCC: koroner olmayan kasp, LCC: Sol Koroner kasp, RCC: Sağ Koroner kasp, GCV: büyük kardiyak ven)

SP-23

Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastalarda triküspit kapak yetersizliğinin progresyonu

Pelin Ayyıldız¹, Serdar Kertmen¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Sertaç Haydın², Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Sistemik ventrikülün sağ ventrikül olduğu büyük damarların doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu(ccTGA), ya da Senning yapılmış büyük arterlerin transpozisyonu(TGA) gibi patolojilerde sistemik kapak kaçağı/triküspit kapak kaçağı(TY) hastalığın seyrinde en önemli parametrelerden biridir. Burada sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan hastalarda TY nin gidişatını ve etkileyen parametreleri görmek için bu çalışmayı planladık.

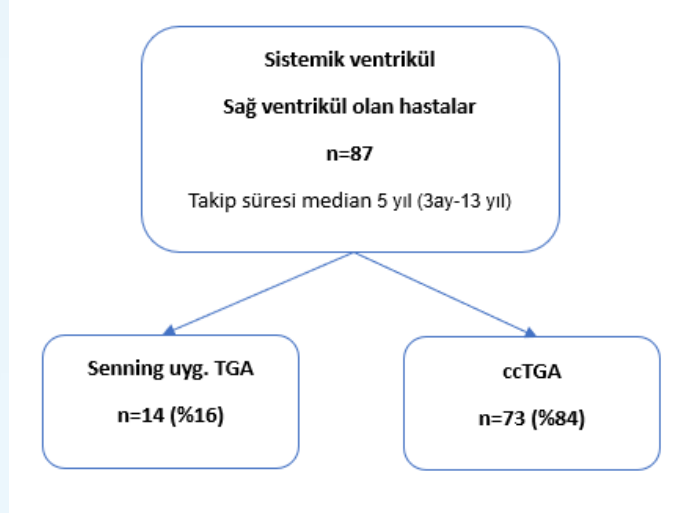
YÖNTEM: 01.2010-12.2023 arasında kliniğimizde takip edilen, ccTGA ve Senning yapılmış TGA hastaları çalışmaya alındı. Takip süresi 3 aydan kısa olanlar çalışma dışı bırakıldı. Demografik veriler, ilk ve son başvuru ekokardiyografi(EKO), MR raporları, ameliyat raporları retrospektif gözden geçirildi. Başvuru yaşı, triküspit kapağın yapısı, anülüs ölçümleri, başvuru sırasındaki sistemik kapak kaçağı ve son değerlendirilmesi, operasyonlar, takip süresi ve kapak yetersizliğindeki artış kaydedildi.

BULGULAR: Sistemik ventrikülü sağ ventrikül olan 14'ü(%16) Senning-TGA, 73'ü(%84) ccTGA(41 izole) olan 87 hasta, ortalama 60ay(3ay-157ay) takip edilmişti. 14 Senning-TGA hastasının başvuruda ortalama yaşları 294ay(36 ay - 396ay) idi. Başvuru sırasında 14 Senning-TGA hastasının 4'ünde TY orta ve üstü idi, ortalama 50ay 3ay-157ay) takip süresi boyunca TY ilerlemedi. Başvuru esnasında TY'si ortanın altında olan 10 hastanın ise 6'sında TY ilerlemiş ve 2 hastada orta ve üzeri yetersizlik olmuştu. Bu 2 hastanın triküspit kapak morfolojileri anülüs zskorları normaldi. Sistemik ventrikül EF'leri hafif azalmıştı(%41-49).Tüm Senning yapılmış TGA hastalarımıza bakıldığında 5 hastanın sistemik ventrikül EF si %50 nin altında (ortalama %44 (%30-45)) ve TAPSE değerleri düşük iken, LV EF değerleri de %50 ve üzerinde idi, bu hastaların 3'ünün başvuruda TY si orta ve üzerinde olup ve kalan 2 hastanın kapak yetersizliği takipte ilerlemişti. 73 ccTGA hastasından 41 hasta izole, 32 hasta kompleks idi. İzlem süresi ortalama 60 ay(3ay - 150 ay) idi. 73 hastanın 13'ünün (4'ü izole, 9'u kompleks ccTGA) başvuruda TY si orta ve üzeri idi, TY'si orta ve üzeri olan 13 hastanın 4'ünün kapağı Ebstanoid idi. Bu hastaların yaşları ortalama 228 ay (108-420 ay) idi. Bu hastaların ortalama 56 ay (10-138 ay) takip süresi esnasında 3'ünde ilerleme olmuştu. 13 hastanın 8'i opere olmuştu (6 fizyolojik tamir, 2 hasta PAB), 4'ü operasyon listesinde beklemekte. Opere olan hastalardan 2 hastaya VSD kapama+TVR yapılmış ve eşzamanlı CRT uygulanmıştı. Bu hastaların dışında postoperatif TY de belirgin azalma olan hasta olmadı. CRT takılan toplamda 4 hastadan 2'sinde CRT sonrası EF de artış gözlenirken 2 hastada değişiklik izlenmedi. 73 ccTGA hastasında, başlangıçta TY'si ortanın altında olan 60 hastaya bakıldığında, 17'sinin kapağı Ebstanoid idi ve 3 hastanın RV EF'si düşüktü, LV EF normaldi. Bu 60 hastanın 35'inde başlangıçta ortanın altında olan TY, ortalama 71ay(14 ay-153ay) izlem süresinde ilerlemişti, hastaların ortalama yaşı 150ay(24 ay-708 ay) idi ve 15 tanesinde triküspit kapak Ebstanoid idi. Ebstanoid olan kapakların %88'de TY ilerlemişti. TY'sinde artış izlenen 15 hastada, sistemik kapak yetersizliği orta ve üzerine ilerledi ve bu hastaların 8'nin(%53) kapağı Ebstanoidti, 2'sinin RV EF'si düşüktü. Hastaların 5'i ameliyat oldu.

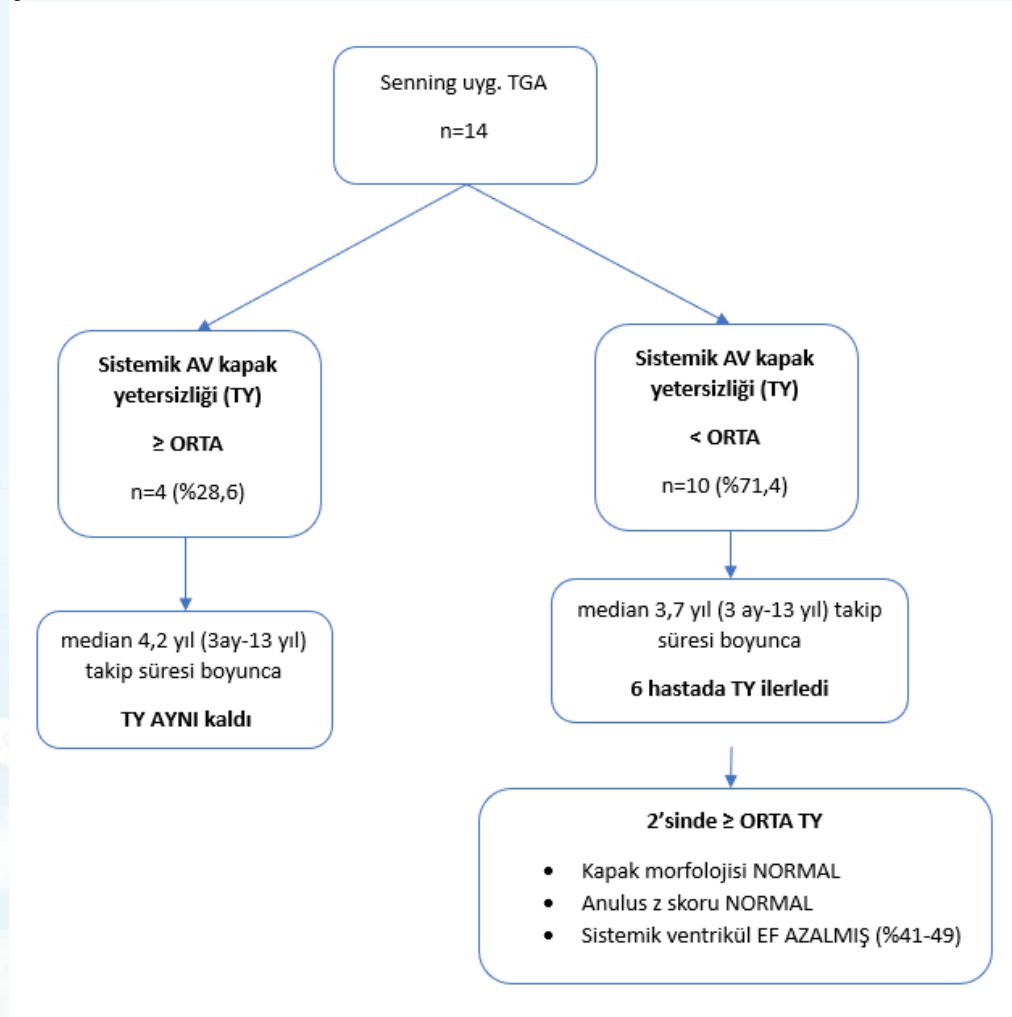
SONUÇ: Sistemik ventrikülü sağ olan hastalarda prognoz büyük oranda sistemik kapak yetersizliği ve sistemik ventrikül fonksiyonları ile ek anomalilere bağlı olarak değişmektedir. Orta-üzeri sistemik kapak yetersizliği olan hastaların sistemik ventrikül fonksiyonları bozulmazsa uzun süre yetersizlikte artış olmadan devam edebilmekte ancak morfolojik yapısı bozuk olan, özellikle de Ebstanoid kapağı olan hastalarda yetersizlik genellikle artmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik sağ ventrikül, Triküspit yetersizliği, ccTGA, Senning-TGA

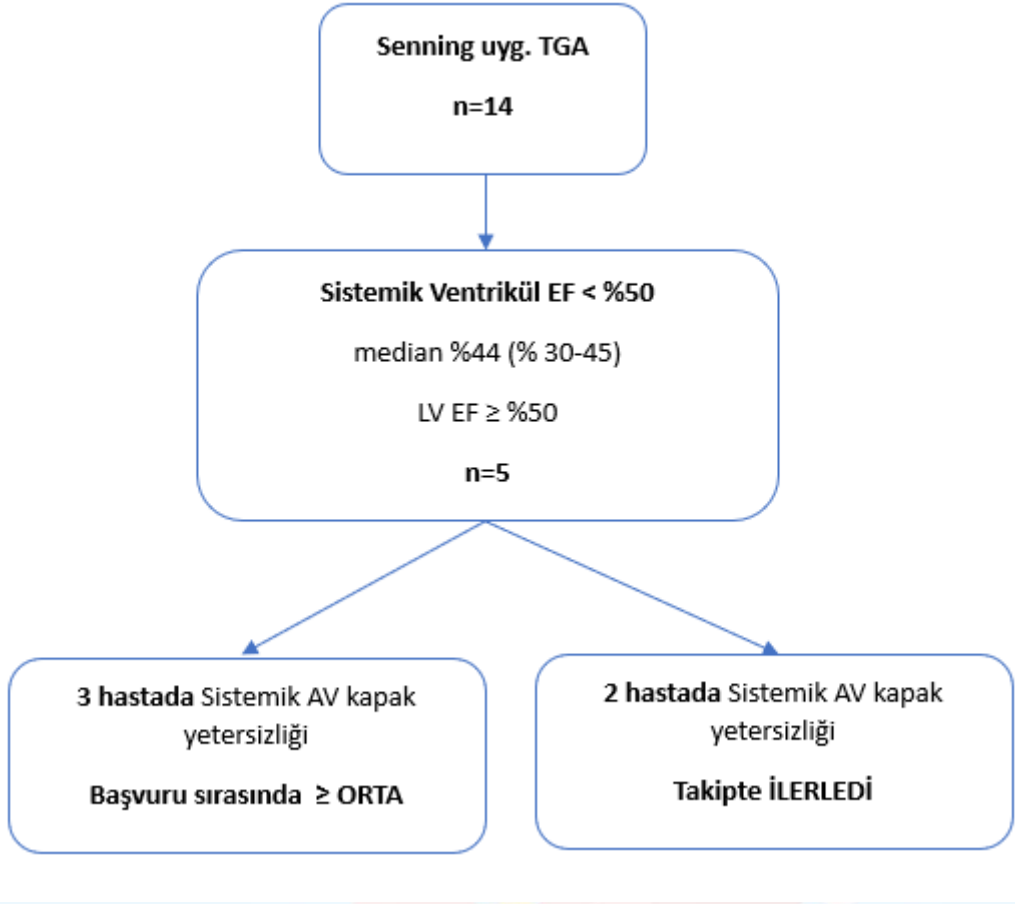
Şekil 1



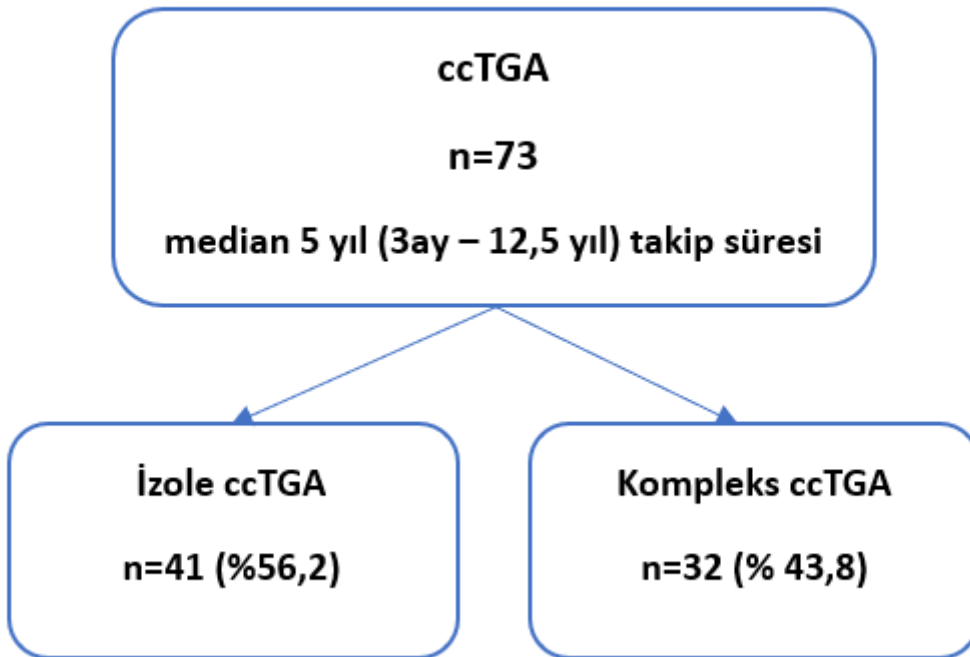
Şekil 2



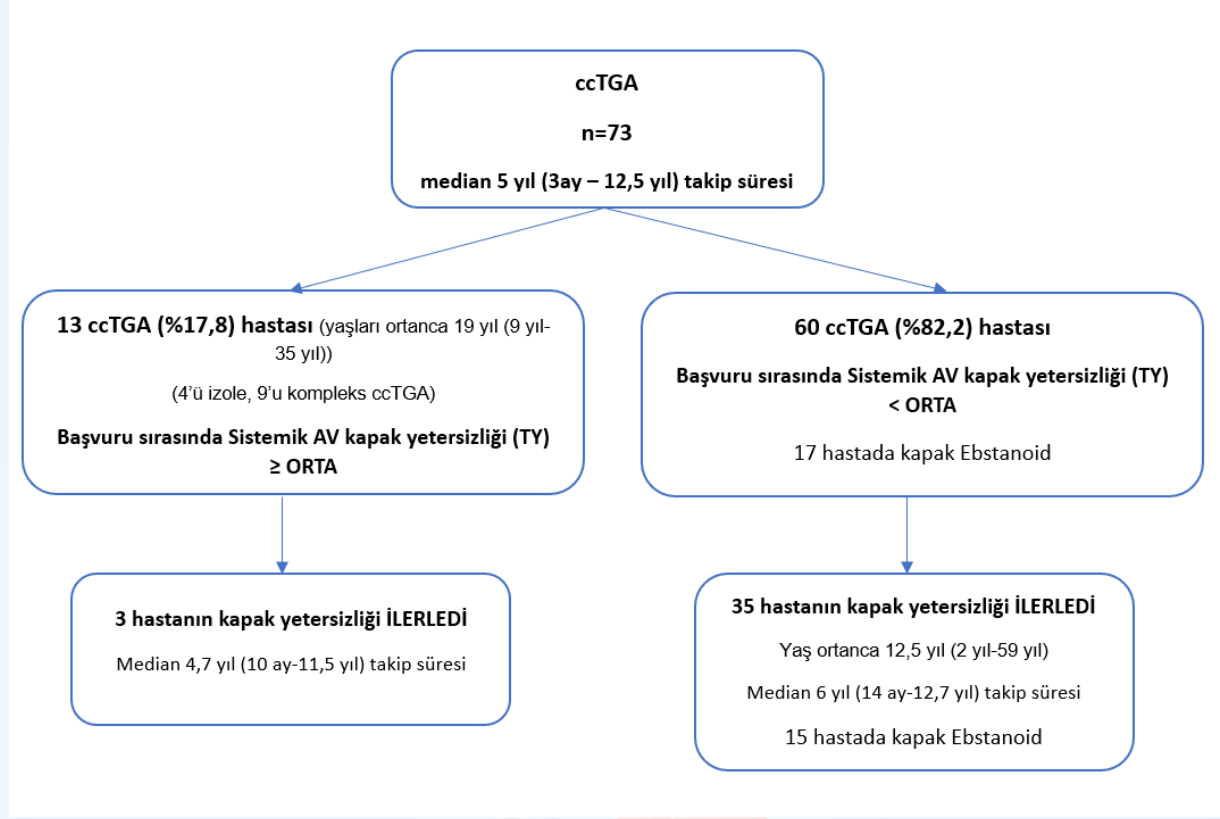
Şekil 3



Şekil 4



Şekil 5



SP-24

Pulmoner hipertansiyonlu çocuklarda anksiyete ve depresyon sıklığının değerlendirilmesi

Duygu Uç¹, Mehmet Türe¹, Alper Akın¹, Masum Öztürk², Besra Sevim³

¹Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

GİRİŞ-AMAÇ: Pulmoner Hipertansiyon, hayatı ciddi derecede kısıtlayan, mortalite oranı yüksek bir hastalıktır. Hastalığın başlangıç aşamasında çoğu hastada var olan halsizlik, nefes darlığı ve efor kapasitesindeki düşüş hastalığın şiddeti arttıkça daha belirgin hale gelir. Bu durum hem hastaların hem de hasta yakınlarının duygusal, psikolojik, sosyal, mali ve ruhsal halleri üzerinde oldukça etkilidir. Literatürde yapılan birçok çalışma pulmoner hipertansiyon hastalarında anksiyete ve depresyon sıklığının arttığını göstermektedir. Bu çalışmada pulmoner hipertansiyonlu çocuklarda anksiyete ve depresyon düzeyleri ile duygusal ve davranışsal sorunların (saldırganlık, sosyal sorunlar vb.) araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışma 01.07.2022 ve 01.12.2023 yılları arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran 6-18 yaş arası pulmoner hipertansiyon nedeniyle takip edilen ve Down sendromlu olmayan 50 hasta ile çocuk genel polikliniğine başvuran kronik bir rahatsızlığı olmayan 6-18 yaşlarında 50 kontrol grubu arasında yapıldı. Hem hastalara hem de kontrol grubuna 6-18 yaş çocuk ve gençler için davranış değerlendirme ölçeği uygulandı. Anket sonuçları çocuk psikiyatri uzmanıyla birlikte değerlendirildi.

BULGULAR: Hasta grubunun yaş ortalaması 168,44±48,70 ay olup 26'sı (%52) erkek, 24'ü (%48) kızdı. Kontrol grubunun yaş ortalaması 152,86±50,32 ay, 32'si (%64) kız, 18'i (%36) erkekti. Kontrol grubu ile hasta grubu arasında cinsiyet, yaş ile vücut kitle indeksi açısından fark görülmedi ($p>0.05$). Hasta grubunun %90'ında altta yatan konjenital bir kalp hastalığı mevcuttu. Hasta grubunda anksiyete/depresyon, kurallara karşı gelme, saldırgan davranışlar, sosyal sorunlar, düşünce sorunları, dikkat sorunları, somatik yakınmalar, içe yönelim, dışa yönelim, obsesif kompulsif bozukluk, travma sonrası stres bozukluğu, duygu durum bozukluğu, anksiyete bozukluğu, somatizasyon bozukluğu, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, karşıt olma karşıt gelme bozukluğu, davranım bozukluğu istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde daha fazla görüldü. Hasta grubunda ALT (Alanin Aminotransferaz) değeri ile dikkat sorunları arasında pozitif korelasyon tespit edildi ($r=0,315$, $p=0,026$). Hasta grubunda MCV (Ortalama eritrosit hacmi) değeriyle saldırgan davranışlar arasında negatif korelasyon görüldü ($r=-0,303$, $p=0,033$). Hasta grubunda trombosit değeriyle anksiyete/depresyon ($r=-0,401$, $p=0,004$), sosyal içe dönüklük/depresyon ($r=-0,372$, $p=0,008$), dikkat sorunları ($r=-0,297$, $p=0,036$), somatik yakınmalar ($r:0,361$, $p:0,010$) ve içe yönelim ($r=-0,475$, $p<0.001$) arasında negatif korelasyon saptandı. Hasta grubunda potasyum değeri ile sosyal içe dönüklük/depresyon ($r=-0,311$, $p=0,028$) ve içe yönelim ($r=-0,351$, $p=0,013$) arasında negatif korelasyon görüldü. Yine hasta grubunda kalsiyum ile sosyal içe dönüklük/depresyon ($r=-0,384$, $p=0,006$) arasında negatif korelasyon tespit edildi. Hasta grubunda oksijen satürasyonu, BNP (B tipi natriüretik peptid) ile ekokardiyografi ve anjiyografi verilerinden elde edilen PVR, PVR/SVR, oPAB (pulmoner vasküler rezistans, sistemik vasküler rezistans, ortalama pulmoner arter basıncı) değerleri arasında herhangi bir ilişki saptanmadı.

SONUÇ: Pulmoner hipertansiyonlu çocuklarla yaptığımız çalışmada hasta grubunda kontrol grubuna göre anksiyete/depresyon, kurallara karşı gelme, saldırgan davranışlar, sosyal sorunlar, düşünce sorunları, dikkat sorunları, somatik yakınmalar, içe yönelim, dışa yönelim, obsesif kompulsif bozukluk, travma sonrası stres bozukluğu, duygu durum bozukluğu, anksiyete bozukluğu, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, karşıt olma karşıt gelme, davranım bozukluğu istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde daha fazla görüldü. Hasta grubunda trombosit değeriyle anksiyete/depresyon, sosyal içe dönüklük/depresyon, dikkat sorunları, somatik yakınmalar ve içe yönelim arasında negatif korelasyon saptandı. Pediatrik yaş grubunda bu tür çalışmalar yetersiz olduğu için bulgularımızı destekleyecek daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner hipertansiyon, Anksiyete, Depresyon, Çocuk

SP-25

Ağır Kalp Yetmezliği Olan Çocuk Hastalarda Heart Mate III Deneyimimiz

Eser Doğan¹, Zual Ulger¹, Burcuğul Karasulu Beci¹, Fırat Ergin¹, Gülçin Kayan Kaşıkçı¹, Mehmet Baki Beyter¹, Seyma Sebnem On¹, Erturk Levent¹, Cagatay Engin², Mustafa Ozbaran², Tahir Yagdi², Yuksel Atay²

¹Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş ve Amaç

Kalp nakli; son dönem kalp yetmezliği (SDKY) için altın standart tedavi olmasına rağmen yetersiz organ bağışi nedeniyle az sayıda hastaya uygulanabilmektedir. Sol ventriküler destek cihazı (LVAD); nakil öncesi köprü tedavisi, miyokard iyileşmesini teşvik amaçlı veya bazı SDKY hastalarında son basamak tedavi olarak kullanılabilir. LVAD'larının SDKY'de sağkalım, fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesini arttırdıkları bilinmesine rağmen aynı zamanda gelişen komplikasyonlara bağlı tekrarlayan hastane başvuruları, tekrarlayan cerrahi girişimlere neden olabilmektedir. Heart Mate III (HM III), bu komplikasyonların en aza indirilmesini amaçlayan yeni geliştirilmiş LVAD cihazlarından biridir.

Bu çalışmanın amacı; kliniğimizde HM III cihazı implante edilmiş çocukların erken dönem sonuçlarının değerlendirmesidir.

Yöntem

Kliniğimizde HM III marka LVAD implante edilmiş pediatrik hastaların medikal verileri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular

Kliniğimizde 2021-2023 yılları arasında toplam 7 hastaya HM III marka LVAD implantasyonu uygulandı. Hastaların 2'si erkek, 5'i kız cinsiyeteydi. LVAD implante edilen hastaların hepsinin ekokardiyografi tanısı Dilate Kardiyomyopati (DKMP)'ydi. LVAD implantasyonu uygulanan en küçük hasta 9 en büyük hasta 17 yaşındaydı. HM III implante edilen hastaların demografik verileri ve progresyonları Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların ortalama çocuk yoğun bakım yatış süreleri 18,1 (6-33) gün olarak saptandı. Hastaların LVAD implantasyonu öncesi ortalama sol ventrikül diastol sonu çapları (LVED) 5,9 (5,4 - 6,8) cm, TAPSE 11,7 (9-15) mm'di. 1 hastanın implantasyon öncesi INTERMACS skoru 2, kalan hastaların INTERMACS skoru 3'üydü. Bir hastaya LVAD implante edildikten 10 gün sonra ortotopik kalp nakli uygulandı. 3 hastada tübülointersitisyel nefrite (TIN) bağlı poliüri, 2 hastada plevral efüzyon, 1 hastada sağ vertebral arter trombozuna bağlı bilinç bulanıklığı, 1 hastada uygunsuz ADH'ya bağlı dirençli hiponatremi komplikasyon olarak gözlemlendi. 1 hasta sepsis ve ağır kalp yetmezliği nedeniyle exitus oldu. LVAD implantasyonu sonrası en uzun süre izlenen hastanın izlem süresi 770 gündü. Hastalarımızın hepsine implantasyon sonrası sağ kalp yetmezliğine bağlı gelişen pulmoner hipertansiyona yönelik tedavi başlandı. Hastaların hiçbirisinde revizyon cerrahisine ihtiyaç duyulmadı.

Sonuç

LVAD implantasyonunun SDKY hastalarında mortalite ve morbiditeyi azalttığı bilinmesine rağmen; kanama, pompa trombozu, inme, sağ ventrikül yetmezliği ve hemoliz tedaviyi sınırlayan faktörlerdir. LVAD'larının hasta uyumluluğunun iyileştirilmesi gereklidir. HM III bu komplikasyonların üstesinden gelmeyi amaçlayan yeni, tamamen manyetik olarak süzülen, sürekli santrifüj akımı olan cihazlardır.

HM III uygulanan SDKY hastalarında yapılan çalışmalar sonucunda umut verici sonuçlar elde

edilmiştir. HM III; daha iyi hasta uyumluluğu için tasarlanmış bir mekaniğe sahiptir. HM III ile yapılan CE-Mark çalışmasında cihaz implantasyonundan sonra 1 yıllık izlemde bile pompa trombozu, pompa disfonksiyonu veya hemoliz olayına rastlanmadığı belirtilmiştir. Bu sonuçlara uygun olarak implantasyonu takiben erken dönemde hiçbir hastamızda pompa trombozu, pompa disfonksiyonu veya kanama saptamadık. Bir hastanın exitus olmasının sebebi postoperatif ağır kalp yetmezliği ve sepsisti. 50 HM III implante edilmiş çok merkezli bir çalışmada 2 hastada santral sinir sistemi trombozu gözlenmiştir. Bizim hastalarımızın bir tanesinde inme gözlemlendi. HM III implantasyonunun sonuçları umut verici olsa da SDKY hastalarında takılma zamanının iyi seçilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk Hasta, Heart Mate III, Son Dönem Kalp Yetmezliği

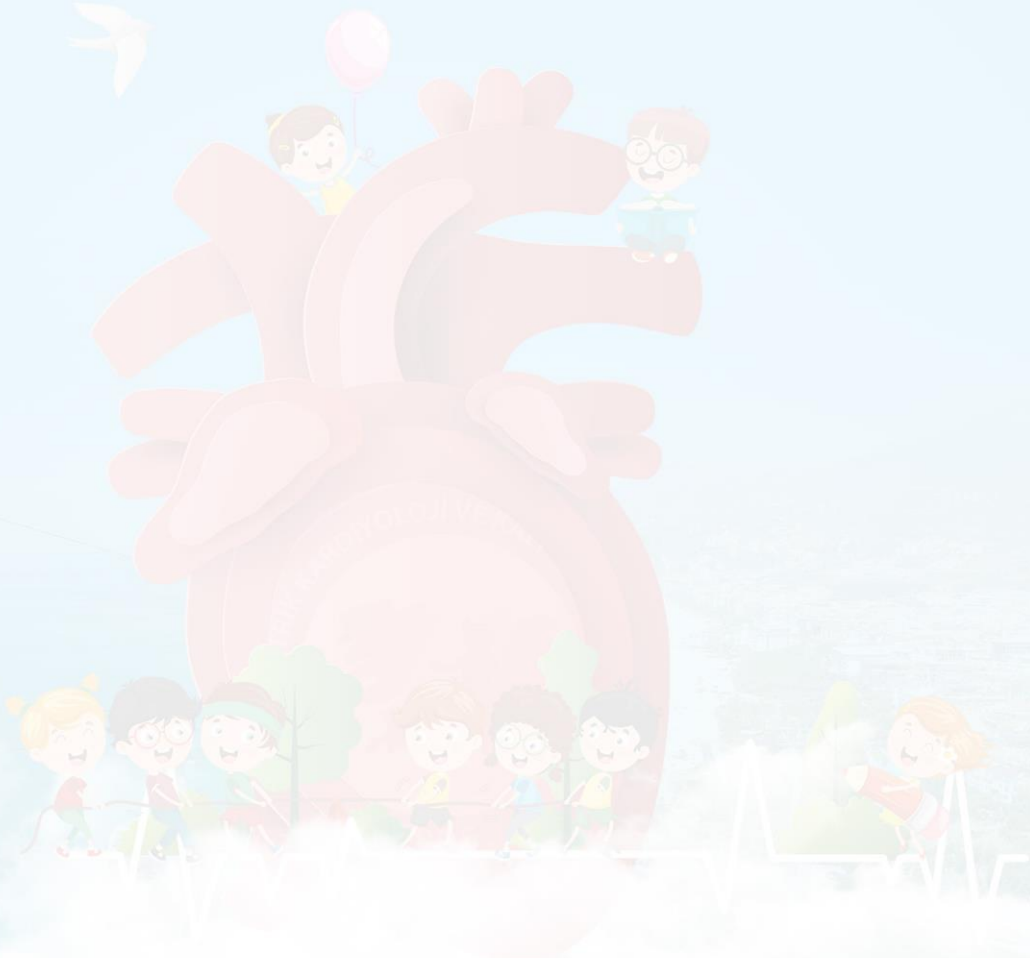
HM3 LVAD Cihazı İmlante Edilen Hastaların Demografik Verileri ve Progresyonları

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7
Yaş (yıl)	17	17	11	13	12	11	9
Cinsiyet	K	K	E	E	K	K	K
Kilo (kg)	50	47	30	28	29	47	24
Boy (cm)	165	162	135	161	159	145	130
Tanı	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP
Preop LVED Çap (cm)	6	7.7	5.6	5.4	5.5	6.8	5.5
TAPSE (mm)	14	12	9	11	13	15	8
EF %	15	25	15	10	20	15	20
INTERMACS skor	3	3	2	3	3	3	3
YBÜ Yatış Süresi (gün)	6	10	28	33	6	12	32
Komplikasyon	Uygunsuz ADH Plevral Efüzyon	Plevral Efüzyon	Ağır KY Sepsis	TIN	YOK	TIN	TIN Tromboz
İmlantasyon Sonrası Pulmoner Hipertansiyon Tedavisi	Sildenafil	Sildenafil	İlioprost	Sildenafil ve İlioprost	Sildenafil	Sildenafil ve İlioprost	Sildenafil ve İlioprost
Sonuç	Taburcu	Nakil	Exitus	Taburcu	Taburcu	Taburcu	Taburcu
Toplam İzlem Süresi (gün)	770	286	28	169	72	53	45

Tablo 1: HM III LVAD Cihazı İmlante Edilen Hastaların Demografik Verileri ve Progresyonları

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7
Yaş (yıl)	17	17	11	13	12	11	9
Cinsiyet	K	K	E	E	K	K	K
Kilo (kg))	50	47	30	28	29	47	24
Boy (cm)	165	162	135	161	159	145	130

Tanı	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP	DKMP
Preop LVED Çap (cm)	6	6,7	5,6	5,4	5,5	6,8	5,5
TAPSE(mm)	14	12	9	11	13	15	8
EF %	15	25	15	10	20	15	20
INTERMACS Skor	3	3	2	3	3	3	3
YBÜ Yatış Süresi(gün)	6	10	28	33	6	12	32
Komplikasyon	Uygunsuz ADH Plevral Efüzyon	Plevral Efüzyon	Ağır KY Sepsis	TIN	YOK	TIN	TIN Tromboz
İmplantasyon Sonrası Pulmoner Hipertansiyon Tedavisi	Sildenafil	Sildenafil	İlioprost	ilioprost ve Sildenafil	Sildenafil	ilioprost ve Sildenafil	ilioprost ve Sildenafil
Sonuç	Taburcu	Nakil	Exitus	Taburcu	Taburcu	Taburcu	Taburcu
Toplam İzlem Süresi (gün)	770	286	28	169	72	53	45



SP-26

Pediyatrik metabolik kardiyomiyopati tanılı hastaların retrospektif olarak değerlendirilmesi

Fadli Demir¹, Ezgi Topal², Fatma Derya Bulut³, Sevcan Erdem¹, Deniz Kor³, Anıl Atmış¹, Hasan Demir¹, Neslihan Önenli Mungan³, Nazan Özbarlas¹

¹Çukurova Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilişim Dalı

²Çukurova Üniversitesi, Çocuk Hastalıkları Ana Bilim Dalı

³Çukurova Üniversitesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

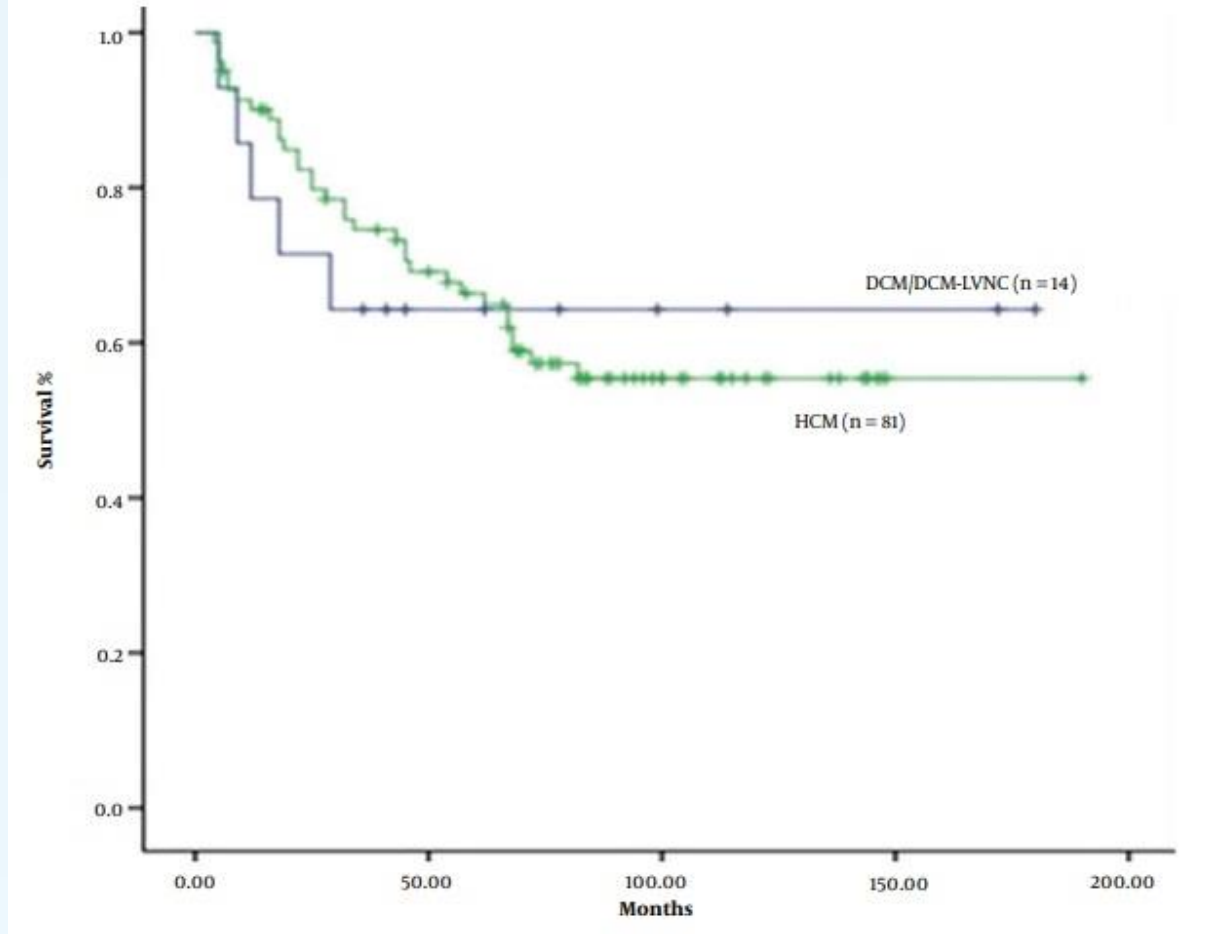
AMAÇ: Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı'nda kalıtsal metabolik hastalık tanısıyla izlenen ve kardiyomiyopati tanısı konulan hastaların takipleri süresince kardiyak verilerinin analiz edilerek kalıtsal metabolik hastalıklara bağlı gelişen kardiyomiyopatilerin prognozunu ve mevcut tedavilerin sağkalım ve kardiyomiyopati üzerine etkisini araştırmayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalında 2010-2020 yılları arasında bir kalıtsal metabolik hastalığa bağlı kardiyomiyopati tanısı alan 0-18 yaş arası 102 hasta dâhil edildi. Hastaların başvuru semptomları, kalıtsal metabolik hastalık tanıları, kardiyomiyopati tipi, kalıtsal metabolik hastalığa özgün tedavi alıp almadıkları retrospektif olarak değerlendirildi. Ayrıca düzenli takipleri olan 95 hastanın başvuru sırasındaki ve takipteki ekokardiyografik verileri karşılaştırıldı. Mortalite ve morbidite üzerine etkili olan faktörler araştırıldı.

BULGULAR: Düzenli takip verileri olan 95 hastanın ortalama takip süresi 60,9±54,6 ay olarak saptandı. Altmış hastaya (%58,8) glikojen depo hastalığı, 17 hastaya (%16,7) lizozomal depo hastalığı, 11 hastaya (%10,8) yağ asidi oksidasyon bozukluğu, 11 hastaya (%10,8) mitokondriyal hastalık ve 3 hastaya (%2,9) ise aminoasit ve organik asit metabolizması bozukluğu tanısı konulmuştu. En sık gözlenen kalıtsal metabolik hastalık alt grubu Pompe hastalığı (n=47; %46) idi. Kardiyoloji polikliniğine en sık başvuru yakınmaları sırasıyla solunum sıkıntısı (n=57; %55,9), emerken zorlanma (n=22; %21,6) ve morarma (n=20; %19,6) idi. Hastaların kardiyomiyopati tanısı alma yaşı ortalama 26,2±28,2 ay idi. Takipte 20 hastada (%19,6) aritmi saptandı. En sık gözlenen aritmi supraventriküler taşikardi (n=8; %7,8) idi. Hastaların %85,3'ünde (n=87) hipertrofik kardiyomiyopati, %10,8'inde (n=11) dilate kardiyomiyopati ve %3,9'unda (n=4) ise sol ventrikül noncompaction kardiyomiyopatisi mevcuttu. Takipte hastaların 44'ünde (%46,3) kardiyomiyopati düzeldi. Tedavi sırasında hastaların %40'ünün (n=38) mekanik ventilasyon ihtiyacı geliştiği, ve sağ kalım oranının %60 (n=57) olduğu saptandı. Ölen hastaların 22'si (%58) glikojen depo hastalığı, 8'i (%21) lizozomal depo hastalığı, 5'i (%13) mitokondriyal hastalık, 2'si (%5) yağ asidi oksidasyon bozukluğu, 1'i (%3) ise aminoasit ve organik asit metabolizması bozukluğu idi. Lizozomal depo hastalığı tanısı olan kardiyomiyopati hastaları ölüm riskinin en yüksek olduğu grupta (p=0,021). Pompe hastalarında enzim replasman tedavisi ile diyastolde interventriküler septum Z skorunun, sol ventrikül arka duvar çapı Z skorunun ve sol ventrikül kütle indeksinin anlamlı olarak azaldığı (p=0,001) saptanırken yağ asidi oksidasyon bozukluğu tanısı alan hastaların tedavi sonrası dönemde kılma fraksiyonu ve ejeksiyon fraksiyonu değerlerinin anlamlı olarak arttığı saptandı (sırasıyla p=0,011 ve p=0,018). Diğer kalıtsal metabolik hastalık tanısıyla takip edilen hastalarda tedavi öncesi ve sonrası elde edilen ekokardiyografik verilerinde anlamlı bir değişim gözlenmedi.

SONUÇ: Kalıtsal metabolik hastalıkları olan çocuklarda eşlik eden kardiyak problemler giderek artan oranlarda tanımlanmaya başlanmıştır. Kardiyak tutulum morbidite ve mortalitede önemli artışa yol açmaktadır. Kalıtsal metabolik hastalığa özgün enzim tedavisi ile özellikle Pompe hastalarında kardiyomiyopatide ve ekokardiyografik bulgularda iyileşme sağlanabilmekle birlikte, kalıtsal metabolik hastalıklarda mortalite hala yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, kardiyomiyopati, kalıtsal metabolik hastalık, aritmi

**Resim 1**

Kalıtısal metabolik hastalık ile ilişkili dilate kardiyomyopati (DCM), DCM-sol ventrikül non-compaction ve hipertrofik kardiyomyopati hastalarda Kaplan-Meier analizi ile survival analizi

Tablo 2

Tablo 2. Metabolik hastalık grubu, spesifik metabolik hastalık tanısı ve ilişkili KM tipi

KMH grubu (n; %)	Spesifik metabolik hastalık	(n;%)	KMP tipi (n)
Pompe hastalığı	Infantile Pompe	47 (46%)	HCM (46), DCM-LVNC (1)
Glikojen depo hastalığı (13; 12.7%)	GSD-III	12 (11.7%)	HCM (11), DCM- LVNC (1)
	GSD-IB	1 (0.98%)	HCM (1)
Lizozomal depo hastalığı (17; 16.7%)	MPS-1	7 (6.8%)	HCM (6), DCM (1)
	MPS-2	5 (4.9%)	HCM (5)
	MPS-6	3 (2.9%)	HCM (3)
	Mucopolidosis II	1 (0.98%)	DCM-LVNC (1)
	Cystinosis	1 (0.98%)	HCM (1)
Yağ aside oksidasyon defekti (11; 10.8%)	Primary camitine deficiency	7 (6.8%)	DCM (4), HCM (3)
	CPT II deficiency	1 (0.98%)	HCM (1)
	VLCAD	1 (0.98%)	HCM (1)
	MCAD	2 (1.9%)	DCM (2)
Mitokondrial hastalıklar (11; 10.8%)	Complex 1 deficiency	4 (3.9%)	DCM (1), HCM (3)
	Sengers syndrome	2 (1.9%)	HCM (2)
	Barth syndrome	1 (0.98%)	DCM (1)
	Leigh syndrome*	1 (0.98%)	DCM (1)
	COXPD38	1 (0.98%)	HCM (1)
	Mitochondrial complex V (ATP synthase) deficiency	2 (1.9%)	HCM (2)
Amino asit ve organic asit metabolizma bozuklukları (3; 2.9%)	Partial biotinidase deficiency	1 (0.98%)	DCM-LVNC (1)
	3-MCCD	1 (0.98%)	DCM (1)
	Methylmalonic acidemia	1 (0.98%)	DCM (1)
		102 (100%)	

Tablo 3

Tablo 3. Kardiyomyopati hastalarda takipte görülen ritim-ileti bozukluklarının dağılımı

	n (%)	KMH (n)
Kardiyak ileti bozuklukları	14 (13.8%)	
Sağ dal bloğu	13 (12.7%)	Pompe (3), LSD (2), GSD III (2), Yağ aside oksidasyon defekti (4), Mitokondriyal hastalıklar (2)
2. derece sinoatriyal blok	1 (1%)	Pompe (1)
WPW tipi preeksitasyon	4 (3.9%)	Pompe (4)
Aritmi, n (%)	24 (23.5%)	
SVT	8 (7.8%)	Pompe (4), LSD (1), GSD3 (3)
Ventricular ektoşik atım	7 (6.9%)	Pompe (3), LSD (1), Mitokondriyal hastalıklar (2), Yağ aside oksidasyon defekti (1)
Supraventriküler ectopi	5 (4.9%)	LSD (1), GSDIII (1), Yağ aside oksidasyon defekti (3)
Torsades de pointes	1 (1%)	Pompe
SVT + Ventriküler ektoşik	1 (1%)	Pompe
Wolff-Parkinson-White	1 (1%)	Mitokondriyal hastalıklar
(WPW) sendromu	1 (1%)	
SVT + VT	1 (1%)	Mitokondriyal hastalıklar

KMH, kalıtsal metabolic hastalık; WPW, Wolf-Parkinson-White; LSD, lizozomal depo hastalığı; GSD, glikojen depo hastalıkları; SVT, supraventriküler taşikardi; VT, ventriküler taşikardi

Tablo 4

Tablo 4. Kardiyomyopati hastalarda yaşamı etkileyen faktörlerin çoklu regresyon analizi ile değerlendirilmesi

	Odds Ratio	95% confidence interval	p
Tanı anındaki yaş	1.017	0.996-1.038	0.115
LVSF	1.239	0.898-1.71	0.192
LVEF	0.892	0.708-1.124	0.331
LVPWd (z score)	0.982	0.814-1.184	0.849
IVSd (z score)	0.995	0.835-1.185	0.953
LV kitle index (gr/m ²)	0.997	0.988-1.007	0.602
Kalıtsal metabolic hastalık tipi			
Glikojen depo hastalığı	1		
Lizozomal depo hastalığı	0.139	0.026-0.745	0.021
Yağ aside oksidasyon defekti	1,3	0.174-9.702	0.798
Mitokondriyal hastalık	0.481	0.085-2.707	0.406
Kardiyomyopati tipi	0.71	0.081-6.253	0.757

LVEF, left ventricular ejection fraction; LVSF, left ventricular shortening fraction; IVSD, interventricular septum thickness at diastole; LVPWd, left ventricular posterior wall diastolic thickness;

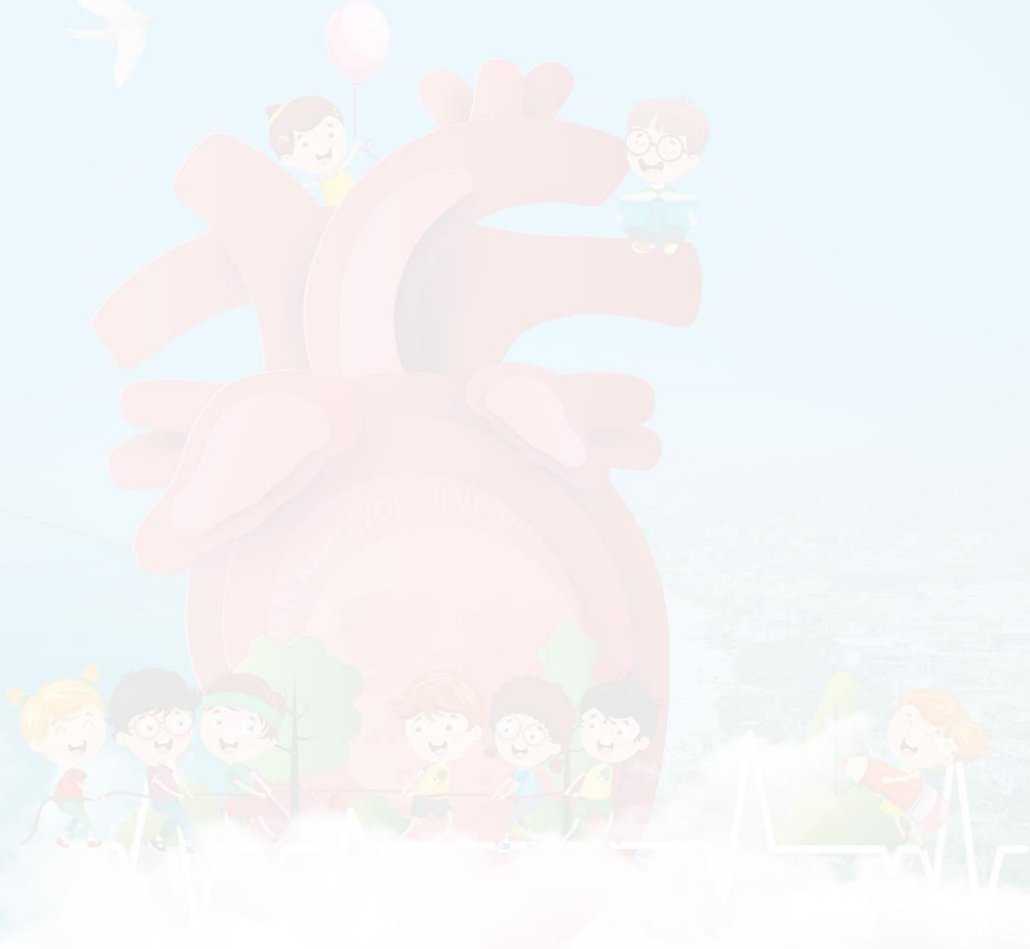


Tablo 1

Table 1. Metabolik kardiyomyopati hastaların klinik özellikleri

	n (%)
Cinsiyet	
Female	44 (43.1%)
Male	58 (56.9%)
Akraba evliliği	86 (84.3%)
Etkilenen kardeş	27 (26.5%)
KMH nedeni ile ölüm	12 (11.8%)
Bilinmeyen neden ile kardeş ölümü	42 (41.2%)
İlk semptom yaşı (median, min-max) (months)	3.5 (0.03-130)
KMH tanısı yaşı (median, min-max) (months)	7 (0.40-157)
İlk semptomdan KMH tanısı Alana kadar süre (median, min-max) (months)	2.5 (0.2-140)
Kardiyomyopati tanı yaşı	26.2±28.2 (min-max)
Takip süresi (months)	60.9±54.6 (1-288)

IMD; Inherited metabolic disorder



SP-27

Prenatal ve postnatal tanı alan kritik doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların morbidite ve mortalite açısından değerlendirilmesi

Buket Yılmaz Özsoy¹, İbrahim İlker Çetin², Fuat Emre Canpolat³, Ayşe Esin Kibar Gül², Yasemin Özdemir Şahan², Emine Azak², Nahide Altuğ², Utku Pamuk², Hazım Alper Gürsu², İbrahim Ece², Atakan Atalay⁴, Levent Birincioğlu⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Neonatoloji

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

GİRİŞ-AMAÇ: Prenatal ve postnatal tanı alan ve Prostaglandin E1 infüzyonu verilen Kritik Doğumsal Kalp Hastalığı (KDKH) olan yenidoğanlar arasında morbidite ve mortalite açısından değerlendirme yapmaktır.

YÖNTEM: Ağustos 2019 ile Temmuz 2022 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi (YYBÜ)'nde yatırılarak izlenen ve KDKH tanısı konulan toplam 122 (41 prenatal ve 81 postnatal) bebeğe ait veriler analiz edilmiştir. Dosya kayıtlarından tanı zamanı, doğum haftası, doğum ağırlığı, YYBÜ yatış günü, yatış süresi, KDKH tanısı, PGE1 infüzyon süresi ve maksimum dozu, PGE1 yan etkisi, uygulanan girişimsel veya cerrahi tedavi ve exitus/taburculuk durumu elde edilmiştir.

BULGULAR: Hastaların %33,6'sı prenatal, %66,4'ü postnatal tanı almıştır. Postnatal tanı alan hastaların ortalama tanı zamanı $2,2 \pm 1,9$ gündür. Prenatal tanı alanların doğum haftası ortanca değeri 38 (29,6-39,7) hafta, doğum ağırlığı ortalama değeri $2,86 \pm 0,6$ kg; postnatal tanı alanların doğum haftası ortanca değeri 38 (29,9-42) hafta, doğum ağırlığı ortalama değeri $3 \pm 0,64$ kg'dır. Doğum haftası ve doğum ağırlığı parametreleri açısından gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Hastaların %63,9'u dış merkezden sevk edilmiştir. Prenatal tanı alanların %9,8'i, postnatal tanı alanların ise %91,4'ü dış merkezden sevk edilmiştir ve gruplar arasındaki bu fark istatistiksel açıdan anlamlıdır. Toplam vakalar gruplara ayrılmadan incelendiğinde en sık görülen üç KDKH tanısının büyük arter transpozisyonu (%25,4), arkus aorta hipoplazisi (%21,3) ve hipoplastik sol kalp sendromu (%18) olduğu tespit edilmiştir. Prenatal tanı alan hastalarda en sık görülen tanılar sırasıyla hipoplastik sol kalp sendromu (%26,8), arkus aorta hipoplazisi (%24,4) ve büyük arter transpozisyonu (%17,1) iken postnatal tanı alan hastalarda en sık görülen tanılar sırasıyla büyük arter transpozisyonu (%29,6), arkus aorta hipoplazisi (%19,8) ve hipoplastik sol kalp sendromu (%13,6) olduğu tespit edilmiştir. Hastaların hastaneye yatış ile ilgili özelliklerine bakıldığında postnatal tanı alan hastaların YYBÜ yatış süresi, prenatal tanı alan hastalara göre anlamlı olarak daha uzun bulunmuştur. Postnatal tanı alanların exitus postnatal yaşı, prenatal tanı alanlara göre anlamlı olarak daha uzun bulunmuştur. Exitus olanların YYBÜ yatış süresi daha kısa, prostaglandin infüzyon süresi daha uzun ve prostaglandin maksimum dozu değerleri anlamlı olarak daha fazla bulunmuştur. Girişimsel işlem yapılanların %41,1'i, yapılmayanların %71,2'si exitus olmuştur. Yapılan regresyon modeline göre ise prostaglandin infüzyon süresindeki 1 günlük artış, exitus riskini 1.25 kat artırmaktadır. Prostaglandin maksimum dozundaki 0,01 mcg/kg/dk birimlik artış, exitus riskini 1.28 kat artırmaktadır. Yatış süresindeki 1 günlük azalış, exitus riskini 1.06 kat artırmaktadır.

SONUÇ: Prenatal ve postnatal tanı alan KDKH olan gruplar arasında cinsiyet, doğum haftası, doğum ağırlığı, mortalite açısından anlamlı farklılık görülmedi. Hastane yatış süresi postnatal tanı alan hastalarda anlamlı olarak daha fazladır. KDKH olan hastalarda eğer girişimsel işlem/cerrahi tedavi erken yapılmazsa mortalite anlamlı olarak artmaktadır. Prostaglandin infüzyon süresi ve prostaglandin maksimum dozu arttıkça exitus riski de artmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fetal Ekokardiyografi, Kritik Doğumsal Kalp Hastalığı, Morbidite, Mortalite, Prenatal Tanı

Tablo 1

Tablo 1. Hastaların Demografik Özellikleri

Parametreler	Toplam	Prenatal Tanı (n=41)	Postnatal Tanı (n=81)	p
Cinsiyet, n(%)*				0,790 ¹
Kız	53 (43,4)	19 (46,3)	34 (42,0)	
Erkek	69 (56,6)	22 (53,7)	47 (58,0)	
Doğum Haftası (n=41/80)				0,058 ²
Ortalama±ss	37,6±2,3	37,1±2,2	37,8±2,3	
Ortanca(min-max)	38 (29,6-42,0)	38 (29,6-39,7)	38 (29,9-42,0)	
Doğum Ağırlığı, kg (n=41/80)				0,260 ³
Ortalama±ss	2,95±0,63	2,86±0,60	3,0±0,64	
Ortanca(min-max)	3,01 (1,1-5,2)	2,98 (1,1-4,02)	3,07 (1,32-5,21)	
Doğum Yeri				<0,001 ¹
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi	44 (36,1)	37 (90,2)	7 (8,6)	
Dış Merkezden Sevk	78 (63,9)	4 (9,8)	74 (91,4)	

*:Sütun yüzdesi

¹: Ki kare Test

²: Mann-Whitney U test

³: Independent Samples t Test

Tablo 2

Tablo 2. Hastaların Tanılara Göre Dağılımı

KKKH Tipleri, n(%)* #	Toplam (n=122)	Prenatal		Postnatal	
		Tanı (n=41)	KKKH sebebi Exitus (n=21)	Tanı (n=81)	KKKH sebebi Exitus (n=40)
Büyük Arter Transpozisyonu	31 (25,4)	7 (17,1)	4 (19,0)	24 (29,6)	7 (17,5)
Aort Hipoplazisi	26 (21,3)	10 (24,4)	4 (19,0)	16 (19,8)	9 (22,5)
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	22 (18,0)	11 (26,8)	9 (42,9)	11 (13,6)	9 (22,5)
Hipoplastik Pulmoner Arter	14 (11,5)	6 (14,6)	3 (14,3)	8 (9,9)	5 (12,5)
Pulmoner Atrezi	13 (10,7)	3 (7,3)	2 (9,5)	10 (12,3)	6 (15,0)
Sol Ventrikül Hipoplazisi	13 (10,7)	5 (12,2)	1 (4,8)	8 (9,9)	5 (12,5)
Ağır Aort Koarktasyonu	12 (9,8)	3 (7,3)	0	9 (11,1)	3 (7,5)
Kesintili Aortik Ark	11 (9,0)	3 (7,3)	2 (9,5)	8 (9,9)	5 (12,5)
Triküspid Atrezisi	10 (8,2)	4 (9,8)	2 (9,5)	6 (7,4)	4 (10,0)
Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül + Ağır PS	7 (5,7)	3 (7,3)	1 (4,8)	4 (4,9)	1 (2,5)
Kritik Pulmoner Stenoz	7 (5,7)	3 (7,3)	1 (4,8)	4 (4,9)	2 (5,0)
Fallot Tetralojisi + Ağır PS	5 (4,1)	3 (7,3)	1 (4,8)	2 (2,5)	2 (5,0)
TPVDA	3 (2,5)	0	0	3 (3,7)	3 (7,5)
Taussing Bing Anomalisi	2 (1,6)	0	0	2 (2,5)	1 (2,5)
Ebstein Anomalisi	2 (1,6)	1 (2,4)	1 (4,8)	1 (1,2)	1 (2,5)
Pulmoner Kapak Hipoplazisi	2 (1,6)	1 (2,4)	1 (4,8)	1 (1,2)	1 (2,5)
Kritik Aort Stenozu	2 (1,6)	1 (2,4)	0	1 (1,2)	0
Sağ Ventrikül Hipoplazisi	1 (0,8)	0	0	1 (1,2)	1 (2,5)
Trunkus Arteriozus + Ağır PS	1 (0,8)	0	0	1 (1,2)	0

*:Sütun yüzdesi

: Aynı hasta birden fazla seçeneği içerebilmektedir

SpO₂: Periferik Oksijen Satürasyonu

KKKH: Kritik Konjenital Kalp Hastalığı

PS: Pulmoner Stenoz

TPVDA: Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Tablo 3

Tablo 3. Hastaların Hastane Yatışı ile İlgili Özellikleri

Parametreler	Toplam	Prenatal Tanı (n=41)	Postnatal Tanı (n=81)	P
YDYBÜ Yatış Süresi, gün				0,005¹
Ortalama±ss				
Ortanca(min-max)	31,5±23,8 26 (1-110)	24,1±21,86 19,0(1,0-110,0)	35,2±23,9 30,0(3,0-105,0)	
Exitus, n(%)[*]				0,999¹
Yok	52 (42,6)	17 (41,5)	35 (43,2)	
Var	70 (57,4)	24 (58,5)	46 (56,8)	
Exitus Postnatal Yaşı, gün (n=22/45, ilk 1 yaş)				0,015¹
Ortalama±ss	45,2±66,4	19,8±20,9	57,6±77,0	
Ortanca(min-max)	21 (1-340)	14,5 (1-81)	27 (3-340)	
*: Sütun yüzdesi	YDYBÜ : Yeni doğan Yoğun Bakım Ünitesi			
¹: Mann-Whitney U test				

Tablo 4

Tablo 4. Exitus İle İlişkili Faktörler

Parametreler	EXITUS		P
	VAR (n=70)	YOK (n=52)	
YDYBÜ Yatış Süresi, gün (n=70/52)			0,002¹
Ortalama±ss	27,3±24,5	37,2±21,7	
Ortanca(min-max)	20,5 (1-105)	34,5 (4-110)	
PG İnfüzyon Süresi, gün			0,007¹
Ortalama±ss	13,7±14,3	8,6±6,4	
Ortanca(min-max)	10 (1-105)	7 (2-30)	
PG Maksimum Dozu, mcg/kg/dk (n=67/49)			0,029¹
Ortalama±ss	0,07±0,03	0,05±0,03	
Ortanca(min-max)	0,05 (0,01-0,10)	0,05 (0,01-0,10)	
Girişimsel İşlem			0,002²
Var	23 (41,1)	33 (58,9)	
Yok	47 (71,2)	19 (28,8)	
*Sadır Yüzdesi	YDYBÜ : Yeni doğan Yoğun Bakım Ünitesi		
PG: Prostaglandin			
¹ Mann-Whitney U Test			
² Ki-kare test			



Tablo 5

Tablo 5. Exitus İle İlişkili Faktörlerin Multivariante Lojistik Regresyon Modeli ile Değerlendirilmesi

	B	p	OR - %95 GA
PG İnfüzyon Süresi, gün	0,223	<0,001	1,25 (1,11-1,40)
PG Max. Dozu	0,254	0,001	1,29 (1,11-1,50)
Yatış Süresi, gün	-0,060	<0,001	0,94 (0,91-0,97)
Girişimsel İşlem Evet:ref	1,185	0,017	3,27 (1,24-8,66)

PG: Prostaglandin

GA: Güven Aralığı

Modelde doğum ağırlığı, Pg infüzyon süresi ve maksimum dozu, cinsiyet, cerrahi tedavi, girişimsel işlem, ek hastalık, yatış süresi parametreleri dahil edilmiş ve backward LR metodu uygulanmıştır. Modelde anlamlı katkı sunan parametreler yukarıda belirtilmiştir.

Hosmer and Lemeshow Testi p değeri: 0,082

Prostaglandin infüzyon süresindeki 1 günlük artış, exitus riskini 1.25 kat artırmaktadır

Prostaglandin maksimum dozundaki 0,01 mcg/kg/dk birimlik artış, exitus riskini 1.28 kat artırmaktadır.

Yatış süresindeki 1 günlük azalış, exitus riskini 1.06 kat arttırır.

Girişimsel işlem yapılmayanların ölüm riski yapılanlara göre 3,27 kat fazladır.

E-Posterler

EP-001

Fenestre Fontan hastalarının izlemi; hangi durumda fenestrasyonu kapatalım?

Ensar Duras, Recep Şiyar Balık, Erman Çılsal, Sezen Ugan Atik, Selman Gökalp, Murat Şahin, Alper Güzeltaş

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ & AMAÇ: Modifiye Fontan prosedürlerinde, cerrahi olarak oluşturulmuş fenestrasyonunun kardiyak outputu arttırdığı, venöz basınçları düşürdüğü ve sistemik desatürasyon pahasına perioperatif ve postoperatif morbiditeyi azalttığı gösterilmiştir. Yüksek riskli hastalarda (PAB>18mmHg, sistemik ventrikül end-diastolik basınç>12mmHg, ciddi AV kapak yetersizliği, geç yaşta opere olan hastalar), cerrahi fenestrasyon açılması hastaların postoperatif süreçlerini daha düşük morbitite ile geçirmelerini sağlamaktadır. Ancak; fenestrasyonun açık kalması, hastanın desatüre olmasını ve oluşturulan sağ-sol şant nedeniyle sistemik emboli riskini beraberinde getirmektedir. Takiplerinde, emboli geçiren ya da şüphesi olan, satürasyon düzeyi tolere edilemeyecek kadar düşük olan hastalarda, transkateter yöntemle fenestrasyon kapatılabilir. Burada; fenestre Fontan operasyonu uygulanmış, transkateter yöntemle fenestrasyonu kapatılan hastalarımız sunulmuştur.

MATERYAL & METOD: Merkezimizde 2015-2023 yılları arasında desatürasyon ve sistemik emboli ve/veya şüphesi olan, majör komplikasyon olmaksızın transkateter Fontan fenestrasyonu kapatılması işlemi uygulanan 15 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Tüm hastalar işlem öncesi entübe edildi. Fenestrasyon kapatılması öncesi balon oklüzyon testi (Osyka, TyShak II ve koroner balonlar ile) yapılarak satürasyonun yükseldiği ve basıncın uygun olduğu gösterildi. Hastaların verileri, işlem öncesi ve sonrası kayıtları, kliniğimiz veri tabanından elde edildi.

BULGULAR: Hastaların %53.3'ü erkek, ortalama yaş 10.6 ± 5.2 idi. 13 (%86.6) hasta desatürasyon, 2 (%13.3) hasta sistemik emboli şüphesi nedeniyle işleme alındı. İşlem esnasında ve sonrasında hiçbir hastada majör komplikasyon izlenmedi. Hastalar işlemden sonra ortalama 3.9 ± 4.6 günde taburcu edildi. Hastaların işlem öncesi Fontan basınçları işlem öncesi 12 ± 3.1 mmHg, fenestrasyon kapatılması sonrası 12.6 ± 2.7 mmHg idi. Hastaların satürasyonlarında %11'lik yükselme ve kliniklerinde iyileşme saptandı. Fenestrasyonların açılma zamanı ile kapatılması arasındaki süre 22.6 ± 13.7 aydı. Beş hastaya eş zamanlı ek girişim uygulandı (3 LPA stent implantasyonu, 1 MAPCA kapatılması, 1 venö-venöz fistül kapatılması). Bir hastada fenestrasyonu kapatıldıktan dört ay sonra, tekrarlayan ve uzamış plevral efüzyon nedeniyle yeniden transkateter fenestrasyon açıldı. 11 hastada multifenestre ASD occluder, 2 hastada PFO occluder, 1 hastada ductal occluder (ADO-II), 1 hastada vasküler plug (AVP-I) kullanılarak fenestrasyon kapatıldı (Tablo 1). Vasküler plug ile fenestrasyonu kapatılan hastanın fenestrasyonundan rezidü geçiş izlenmesi üzerine işlemden on gün sonra kapalı stent ile rezidü fenestrasyon kapatıldı.

SONUÇ: Yüksek riskli Fontan hastalarında, cerrahi ya da sonrasında transkateter girişimle fenestrasyon açılması, hastaların kliniğinde akut düzelleme sağlayabilir. Ancak bu hastaların bir kısmında, tolere edilemeyecek satürasyon düşüklüğü, sistemik emboli gibi istenmeyen durumlar meydana gelebilir. Bu şartlarda, hastaların fenestrasyonları transkateter yöntemle güvenle kapatılabilir. Kapatma sırasında balon ile test oklüzyonu yapılması ve bu sırada basınçların kontrol edilmesi çok önemlidir. İzlemde Fontan operasyonunun morbiditeleri gelişen hastalarda yeniden fenestrasyon ihtiyacı doğabilir.

Anahtar Kelimeler: girişimsel kardiyoloji, fenestrasyon, Fontan dolaşımı, transkateter fenestrasyon kapatılması

Tablo 1. Hastaların demografik verileri ve işlem özellikleri

Hasta no	Tanı	Fontan türü	Fontan yaşı (yıl)	Fenestrasyon açılma ve kapatılması arasındaki süre (ay)	Endikasyon	Balon türü ve oklüzyon çapı	Cihaz türü ve ölçüsü
1	DILV-VA diskordans, dekstrokalardi	Ekstrakardiyak konduit	14	11	desatürasyon	8x20mm Osypka balon	18x18mm Amplatzer PFO occluder
2	DIRV-DORV	Ekstrakardiyak konduit	8	23	desatürasyon	7x20mm Osypka balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
3	DIRV-DORV	Ekstrakardiyak konduit	11	36	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
4	DORV-VSD, dekstrokalardi	Atriyo-pulmoner bağlantı	10	12	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
5	DILV-VA diskordans	Atriyo-pulmoner bağlantı	2	144	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	6x4mm Amplatzer ductal occluder
6	Mitral atrezi-DORV	Atriyo-pulmoner bağlantı	10	19	desatürasyon	8x20mm Osypka balon	18mm MemoPart multifenestre ASD occluder
7	Triküspit atrezi-VA diskordans	Ekstrakardiyak konduit	5	40	desatürasyon	8x20mm Osypka balon	18mm Occlutech multifenestre ASD occluder
8	Triküspit atrezi-VA diskordans	Ekstrakardiyak konduit	6	11	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	7.5mm Occlutech flexi ASD occluder
9	LAİ-Mitral atrezi-DORV	Ekstrakardiyak konduit	6	1	emboli	5x15mm NC koroner balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
10	Triküspit atrezi-VA diskordans	Ekstrakardiyak konduit	5	1	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	12mm Amplatzer vascular plug-1&28mm CP kaplı stent
11	Triküspit atrezi-pulmoner atrezi	Ekstrakardiyak konduit	4	26	desatürasyon	7x20mm TyShak II balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
12	LAİ-Mitral atrezi-DORV	Atriyo-pulmoner bağlantı	5	34	desatürasyon	5x15mm NC koroner balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder



22.

Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve
Pediatrik Kalp Cerrahisi Kongresi

Seginus Otel ve Kongre Merkezi
7-10 Mart 2024

Antalya



13	Triküspit atrezi-VA diskordans	Ekstrakardiyak konduit	11	5	desatürasyon	6x20mm TyShak II balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
14	Triküspit atrezi-VA diskordans	Ekstrakardiyak konduit	5	18	desatürasyon	5x20mm TyShak II balon	18mm Amplatzer multifenestre ASD occluder
15	DORV-VSD	Ekstrakardiyak konduit	15	38	emboli şüphesi	6x20mm Osypka balon	16x18mm Occlutech PFO occluder



EP-002

Çift Girişli Sol Ventrikül (DILV) Hastalarında Tek Ventrikül Operasyon Aşamalarında VSD Restriksiyonu Gelişiminin Değerlendirilmesi

Perver Arslan¹, Pelin Ayyıldız¹, Fatma Sevinc Sengul¹, Okan Yıldız², Mustafa Nalbant¹, Yakup Ergul¹, Sertac Haydin², Alper Guzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ&AMAÇ

Çift girişli sol ventrikül ve ventrikülo-arteriyel diskordans (DILV-VAD) olan hastalar, sistemik çıkış yolu restriksiyonuna yatkındırlar ve bu durum sistemik çıkış yolu genişletme operasyonlarını gerektirebilir. Bu çalışmada, DILV-VAD' lı hastalarımızdan, VSD restriksiyonu olanlar ve bu hastaların ameliyat sonrası sonuçlarını değerlendirmeyi planladık.

YÖNTEM:

Ocak 2010-Kasım 2023 tarihleri arasında toplam 90 DILV hastası kliniğimizde takip edildi, 5 hasta eksik veriler nedeniyle dışlandı. 85 hastadan, 36 DILV-VAD hastası retrospektif olarak analiz edildi. Bu hastaların 22' si erkekti, hastaların ortanca yaş 1.5 ay (1 gün-37 yıl arası), ortanca ağırlıkları 5 kg (2.5-57 kg arası), ortanca saturasyon değeri 88% (55-100% arası) idi. VSD restriksiyonu olan 10 hasta tespit edildi. Hastaların demografik özellikleri, ekokardiyografik ve hemodinamik ölçümler, invaziv/cerrahi prosedürleri retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR:

Hastaların ortalama takip süresi 68 aydı (2-146 ay arası). 36 hastadan; 3'ü takiplere gelmemiş, 3 hasta exitus olmuştu. 24'ünde pulmoner hipertansiyon vardı ve bunlardan 9'unda pulmoner stenoz/atrezisi bulunmaktaydı. 12 hastada aortik arkus obstrüksiyonu tesbit edildi. 11 hastada VSD ekokardiyografide restriktif olarak bulundu (VSD/Aort anulus oranı 10 hastada <1 idi, bunların 5'inde ≤ 0.5 idi, VSD alan indeksi tüm hastalarda <2 cm²/m² idi). Cerrahi işlem 33 hastada gerçekleştirildi. Bunların 21'i ilk olarak pulmoner arter bantlama (PAB) prosedürüne tabi tutuldu bunlardan 9'una aortik arkus rekonstrüksiyonu +/- VSD genişletme ile 12 hastaya arkus rekonstrüksiyonu yapıldı. 36 hastanın 10'unda VSD restriksiyonu gelişti (%27). VSD restriksiyonu için operasyon yaşının ortalaması 8 aydı (0.5-111 ay arası). VSD restriksiyonu olan 10 hastadan 4'ünde başlangıçta VSD genişletme yapıldı (PAB ve arkus rekonstrüksiyonu sırasında). VSD'si başlangıçta restriktif olmayan 1 hastada, bilateral bantlama sonrası çıkış yolu obstrüksiyonu gelişti ve Norwood operasyonu yapıldı. Bir başka hastada PAB+arkus rekonstrüksiyonundan 6 ay sonra, DKS operasyonu+Glenn yapıldı. Glenn/Fontan sonrasında 2 hastada VSD genişledi. VSD genişletme sonrasında 1 hastada pacemaker implantasyonu ihtiyacı gelişti. 27 hastada Glenn operasyonu uygulandı ve 16 hastada Fontan operasyonu uygulandı.

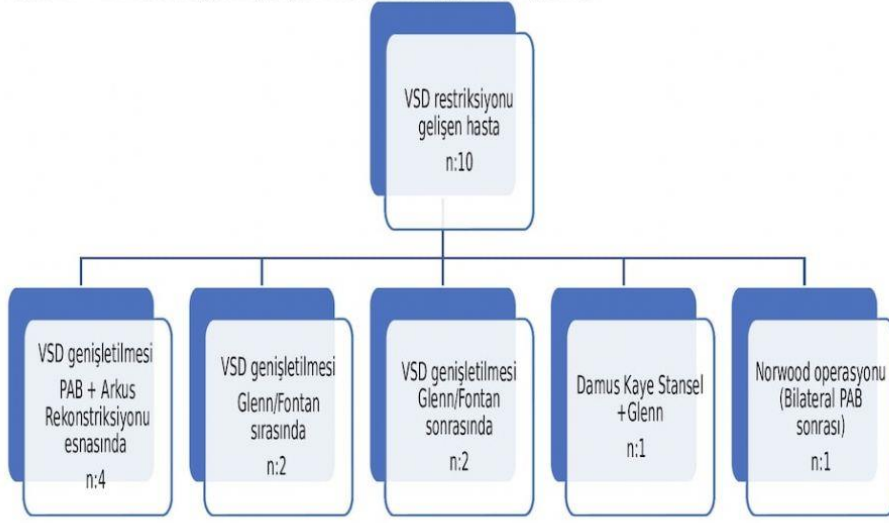
SONUÇ:

Çift girişli sol ventrikül - ventrikülo arteriyel diskordans hastalar (DILV-VAD), sistemik çıkış yolu obstrüksiyonu için adaydırlar ve bu açıdan ilk klinik tanıdan itibaren dikkatlice değerlendirilmelidirler. DILV-VAD hastalarında başlangıç tedavi stratejisi büyük ölçüde değişkenlik gösterse de, çıkış yolu obstrüksiyonu gelişen hastalarda VSD büyütme veya Norwood tipi operasyonlar gerçekleştirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Çift Girişli Sol Ventrikül, Ventriküloarteriyel Diskordans, VSD Restriksiyonu

**Tablo 1**

Tablo 1: VSD restriksiyonu gelişen hastalarda uygulanan işlemler



EP-003

Yenidoğan Döneminde Yapılan Transkateter Girişimlerin Değerlendirilmesi

Erman Cilsal¹, Muhammed Yaşar Kılıç¹, Hacer Kamalı¹, Selman Gökalp¹, Sezen Ugan Atik¹, Murat Şahin¹, Erkut Öztürk¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Sertaç Haydin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

Yenidoğan döneminde konjenital kalp hastalığına (KKH) olan bebeklerin doğum sonrası erken girişim gereksinimleriyle sıklıkla karşılaşmaktayız. Özellikle kritik KKH'lılarda cerrahi veya transkateter girişimler yüksek oranda mortalite ve morbiditeyle ilişkilendirilse de zorunlu olarak bu işlemlere ihtiyaç duymaktayız. Perkütan işlemlerin seneler geçtikçe giderek daha iyi sonuçlarının görülmesiyle birlikte yenidoğan döneminde tercihimiz transkateter veya hibrid yönüne doğru değişmektedir. Bu işlemlerin hem daha az invaziv hem daha ulaşılabilir hem de tekrarlanması kolay olması nedeniyle ve ayrıca da kardiyopulmoner pompa ve bunun nörogelişimsel dezavantajlarından kaçınmak adına tercih edilebilirliği giderek artmıştır. Merkezimizde yenidoğan döneminde yaptığımız transkateter girişimsel işlemleri özetleyerek bu gelişmeler konusundaki tecrübelerimizi paylaşmayı amaçladık

METOD:

Merkezimizde Temmuz 2014- Kasım 2023 tarihleri arasında yenidoğan döneminde yaptığımız transkateter işlemleri ve bu hastalara ait demografik verileri, girişimleri ve bunların sonuçlarını retrospektif olarak Filemaker veri tabanı kullanarak ortaya çıkardık.

SONUÇLAR:

Merkezimizde çalışmanın dahil edildiği ve o süreçte yenidoğan döneminde olan 618 hastaya kateter ve anjiyografi yapıldı. Kateter anjiyografi yapılan hastaların 51'ine (%8,2) tanınal işlem yapılırken 567'sine (%91,8) girişimsel işlemler yapılmıştır (Tablo 1). Girişimsel işlem yapılan hastaların vücut ağırlıklarına bakıldığında hastaların 9'u(%1,6) 2000 gramın altında, 125'i (%22,4) 2000-3000 gram arasında ve kalan 425'i(%76) 3000 gramdan daha büyüktü (Tablo2). Girişimsel kateterizasyon yapılan işlemlerden en sık PDA stenti (341 hasta, %61) olarak yer almıştır. Balon atrial septostomi 82 hastaya (%14,6), pulmoner balon valvüloplasti 61 (%10,9) hastaya pulmoner kapak perforasyonu 35 hastaya (%6,2), koarktasyona balon anjioplasti 15 hastaya (%2,6), RVOT stenti 14 hastaya (%2,5), vertikal ven stenti 6 hastaya (%1), aort balon valvüloplasti 5 hastaya (%0,8) gerçekleştirilirken 13 (%2,1) hastaya birden fazla girişim yapılmıştır. Yenidoğan döneminde nadir girişimlerimiz arasında RVOT'ye, MAPCA'ya, levo-atriyo kardinal vene ve aort koarktasyonuna stent implantasyonu, intrakardiyak yabancı cisim çıkartılması gibi işlemler yer almaktadır. Koarktasyon stenti uyguladığımız hasta 21 günlük ve 1370 gram ağırlığındaydı, hibrid girişimle karotis arterden cut-down ile girilerek işlem gerçekleştirildi.

İşleme bağlı minör komplikasyonlarımız arasında girişim yerinde kanama, sinüs ritmine çevirilen SVT, VT, geçici AV blok gibi aritmiler, girişime bağlı arteriyel veya venöz vasküler hasarlar; major komplikasyonlar arasındaysa retroperitoneal kanama, hemoperikardiyum ve kardiyak arrest yer almaktadır..İşlem başarı oranı %96 olarak belirlenmiş, minör komplikasyon oranımız 67/618 (%1) iken en büyük oranını periferik nabız kaybı ve aritmiler kapsamaktadır. Major komplikasyonlara ise 19 hastada karşılaşılmıştır. İşlem mortalitesi ise (ilk 24 saatte gerçekleşen) 9/618 (%1,4) hesaplanmıştır.

Tartışma

Yenidoğan döneminde kritik KKH'lıları için birçok transkateter girişim yöntemleri artık ilk tercih olarak yerini almaktadır. Bunların bir kısmı kür amaçlıyken bir kısmı da cerrahiye kadar süreçte kısa dönem palyasyon sağlayabilmektedir. Özellikle yüksek cerrahi riskli, düşük vücut ağırlığı olan yenidoğanlarda düşük profile sahip kılıf, kateter, balon gibi malzemeler sayesinde optimal strateji olarak uygulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, kateterizasyon, transkateter, girişim, stent, balon

Tablo 1

Yenidoğan Döneminde Yapılan Kateterizasyonlar Ve Girişim Tipleri

İşlem	Hasta sayısı	(%)
Tanısal	51	(8,2)
PDA stenti	341	(61)
Balon atrial septostomi	82	(14,6)
Pulmoner balon valvüloplasti	61	(10,9)
Pulmoner kapak perforasyonu	35	(6,2)
Koarktasyona balon anjioplasti	15	(2,6)
RVOT stenti	14	(2,5)
Vertikal ven stenti	6	(1)
Aort balon valvüloplasti	5	(0,8)
Diğer	8	(1,2)

Tablo 2: Vücut ağırlığı 3 kg altında olan yenidoğanlara yapılan transkateter işlemler

<2 kg altındaki yenidoğanlara yapılan transkateter işlemler

İşlem	Hasta sayısı n=9
Balon atrial septostomi	3
PDA stent implantasyonu	2
Koarktasyon stenti	1
Pulmoner kapak perforasyonu	1
Aort balon valvüloplasti	1
İntravasküler yabancı cisim çıkartılması	1

2-3 kg arasındaki yenidoğanlara yapılan transkateter işlemler

İşlem	Hasta sayısı n=125
PDA stenti implantasyonu	79
Balon atrial septostomi	23
Pulmoner balon valvüloplasti	12
Pulmoner kapak perforasyonu	4
Aort balon valvüloplasti	3
İAS stent	1
İntravasküler yabancı cisim çıkartılması	1
MAPCA stent implantasyonu	1
RVOT stent implantasyonu	1

EP-004

Aort ve Mitral Kapak Tamirlerinde 3D Ekokardiyografik Değerlendirmenin Yeri

Samet Paksoy¹, Pelin Ayyıldız¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Aslıhan Karaman¹, Sertaç Haydin², Yakup Ergül¹, Alper Guzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Aort ve mitral kapak patolojilerinde transtorasik ekokardiyografi (TTE) ilk tanı yöntemi olmakla beraber her zaman ayrıntılı değerlendirme için yeterli olmamakta, TEE ve özellikle 3D ile patoloji detaylandırılabilir. Özellikle müdahale gerektiği düşünülen hastalarda TEE/3D ile yapılan değerlendirmenin operasyonun kapsamı ve cerrahi teknik açısından katkılarını değerlendirmek üzere bu çalışma planlandı.

YÖNTEM: Ocak 2020-Aralık 2023 tarihleri arasında çocuk kardiyoloj polikliniğinde aort ve/veya mitral kapak patolojisi tanısı ile takipte olan, transtorasik ekokardiyografi (TTE), transözafageal ekokardiyografi (TEE) beraberinde 3D ile değerlendirilen ve opere edilen hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik verileri, TTE, TEE, 3D bulguları, ameliyat notları geriye dönük olarak tarandı. Her iki kapak patolojisi cerrahi gerektiren hastalar ayrı bir alt grupta incelendi. Hastaların TTE-TEE/3D korelasyonları yanısıra 3D bulgularının cerrahi sırasında perop değerlendirme ile korelasyonu ve cerrahi teknik üzerine etkisi değerlendirildi.

BULGULAR: 01.2020 - 12.2023 yılları arasında takip edilen 208 aort ve mitral kapak hastası arasından kapak yetersizliği/darlığı orta ve üzeri olan, cerrahi endikasyonu olduğu düşünülerek TEE/3D ile değerlendirilen ve opere edilen 70(47 aort kapak patolojisi, 18 mitral kapak patolojisi, 5 aort+mitral kapak patolojisi) kapak hastası çalışmaya alındı(Tablo1). Hastaların medyan yaşları 13 yıl(ortalama 11.8 +/-5.23 yıl). Hastaların 41 i erkek (%58) idi.

23 mitral kapak hastasının 18 i izole mitral kapak hastasının 13 ü orta ve üzeri yetersizlik (MY), 3 ü darlık (MS), 2 si MS+MY idi. 4 hasta romatizmal mitral kapaktı, 2 hastada IE nedeniyle kapak patolojisi gelişmişti. Tüm mitral kapak hastalarının yapılan TEE/3D de posterior liflette patoloji (kısa-kalın-tethered liflet, perforasyon) saptanan 11 hastanın hepsinde posterior liflete müdahale edildi. Anterior liflette 5 hastada prolapsus saptandı ve cerrahi olarak 5 hastada anterior liflet prolapsusuna yönelik müdahale yapıldı. Posterior liflette patoloji saptanmayan 3 hastada posterior liflete herhangi bir müdahale gerekmezken, anterior liflette patoloji saptanmayan 5 hastanın birinde cerrahi sırasında saptanan klefte müdahale edildi.

47 izole aort kapak hastasının 20 si yetersizlik (AY), 12 si aort darlığı (AS), 15 i AS+AY idi. 47 hastanın 35 i biküspit aort kapak, 3 ü romatizmal aort kapaktı. Bu hastaların yapılan TEE/3D de saptanan morfolojileri ve patoloji sebepleri operasyon bulguları ile karşılaştırıldığında 3 hastada (%6.3) saptanan bulgular dışında bulgu mevcut idi ve bu 3 hastanın 1 nde (%2.1) subaortik bölgeye ek müdahale gerekti. TTE ve TEE/3D bulguları karşılaştırıldığında 5 hastada BAV tipinin değiştiği, 1 hastada TTE da saptanmayan nonkoroner kuspın, diğer 1 hastada ise sol koroner kuspın detaçe olduğu, 1 hastada ise TTE de saptanan ridge dokusunun halka şeklinde olduğu ve bir tünel şeklinde uzandığı saptandı ve 3D bulguları cerrahi bulguları ile uyumlu idi. 5 aort+mitral kapak patolojisi olan hastanın 3 ü romatizmal, 2 si shone kompleksi idi. Shone kompleksi olan 1 hastada cerrahi esnasında TEE/3D ile belirtilmemiş papiller kas ve korda füzyonu giderilmişti.

SONUÇ: Aort ve mitral kapak patolojileri konjenital ya da edinsel olabilir. TTE ile tanı kosa da da cerrahi sırasında atlanmaması ve müdahale edilmesi gereken detaylar her zaman ortaya konamamaktadır. 3D EKO ile özellikle mitral kapak yapısı ve segmentleri, gözden kaçabilen prolapsus ve klefler, perforasyon ve subvalvular aparat değerlendirilebilmekte, aort kapakta ise kapağın yapısı, ayrışması, subaortik bölge, ridge/membran dokuları detaylandırılabilir ve tüm patolojiye hakim olunarak cerrahinin planlanması sağlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: aort, mitral, 3D, görüntüleme

Tablo1. Çalışmaya dahil edilen hastaların dağılımı (AY:Aort Yetersizliği, AS: Aort Stenozu, MY:Mitral Yetmezlik, MS:Mitral Stenoz)

47 HASTA AORT KAPAK PATOLOJİSİ	18 HASTA MİTRAL KAPAK PATOLOJİSİ	5 HASTA MİTRAL VE AORT KAPAK PATOLOJİSİ
20 Hasta AY	13 Hasta MY	2 Hasta MY + AY
12 Hasta AS	3 Hasta MS	2 Hasta MS + AS
15 Hasta AY+AS	2 Hasta MS + MY	1 Hasta MY+MS+AY+AS

Tablo 2. Mitral kapak hastalarının bulguları

TÜM MİTRAL KAPAK HASTALARI	3D İNCELEME BULGULARI	CERRAHİ BULGULAR
Posterior leaflet patolojisi saptanan	11	11
Posterior leaflette patoloji saptanmayan	3	3
Anterior leaflet prolapsus saptanan	5	5
Anterior leafletin diğer patolojileri saptanan	4	5
Kleft saptanan	1	2
Mitral korda patolojileri saptanan	5	5
Papiller kas patolojisi saptanan	1	1

Tablo 3. Aort kapak hastalarının bulguları (BAV:biküspit aort kapak, D:darlık, 2D:2 Boyutlu, 3D: 3 Boyutlu)

TÜM AORT KAPAK HASTALARI	2D İNCELEME BULGULARI	3D İNCELEME BULGULARI	CERRAHİ BULGULAR
BAV	37	35	35
Romatizmal aort kapak	6	5	5+1(farklı hasta)
BAV dışı cusp patolojileri	7	9	9
Subaortik D.	6	6	7
Tünel Tipi D.	1/6	2/6	2/7
Vejetasyon	1	1	1

EP-005

Transkateter VSD kapatılan hastaların işlem öncesi ve sonrası 24 saatlik ritm Holter sonuçlarının değerlendirilmesi

Mehtap Çiftçi, Doğan Çağrı Tanrıverdi, Selman Gökalp, Sezen Ugan Atik, Yakup Ergül, Alper Güzeltaş

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ: Transkateter ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması sonrası erken dönemde görülen aritmiler daha önce bildirilmiştir. Ancak prosedür sonrası aritmi gelişimiyle ilgili risk faktörleri halen bilinmemektedir. Bu çalışmanın amacı transkateter yolla VSD kapatılan hastalarda erken dönem aritmi sıklığının, prognozunu ve risk faktörlerinin belirlenmesidir.

METOD: Kurumumuzda Mayıs 2012 ve Aralık 2023 tarihleri arasında transkateter VSD kapatılan, işlem sonrası ilk 24 saatte 12 kanal EKG ve 24 saatlik Holter EKG'si olan toplam 167 hasta çalışmaya alındı. Hastaların klinik bilgileri (yaş, kilo, cinsiyet), VSD'nin özellikleri (yerleşimi, anjiyografide sol ventrikül tarafında defekt boyutu, anevrizma varlığı) VSD kapatmada kullanılan cihazın tipi, etek boyutu belirlendi. Aritmi gelişenlerde aritminin tipi (supraventriküler erken atım, ventriküler erken atım, ventriküler, sağ dal bloğu, atriyoventriküler blok) ve tedavi ihtiyacı incelendi. Sonuçlar istatistiksel olarak incelendi.

BULGULAR: Toplam 167 hastada transkateter yöntemle VSD kapatıldı.

Hastaların demografik özellikleri tablo 1'de gösterilmiştir.

Toplam 51 hastada farklı türde aritmi tespit edildi.

VSD kapatılmasında kullanılan cihazlara göre aritmi dağılımı tablo 2'de gösterilmiştir.

Aritmi varlığıyla hastaların vücut ağırlığı, VSD'de anevrizma varlığı, seçilen cihaz ve cihaz etek boyutu arasında istatistiksel anlamlı ilişki gözlenmedi ($p > 0,05$).

Aritmi varlığıyla VSD tipi (perimembranöz 37/142 %26, musküler 13/25 %52, $p = 0,016$), sol ventrikül tarafında VSD boyutu arasında (aritmi olanlarda $7,5 \pm 2,4$, olmayanlarda $8,6 \pm 2,3$, $p = 0,05$) istatistiksel anlamlı ilişki gözlemlendi. VSD anevrizması olan hastalarda MFO ve AVP2 daha fazla tercih edilmişti ($p = 0,001$).

Sol dal bloğu görülen (LBBB) bir hasta dışında diğer aritmi görülen hastaların tamamı tedavi olmaksızın düzeldi. Perimembranöz VSD'si ADO-I 10/8 ile kapatılan bu hastada işlemden 5 yıl 8 ay sonra kalıcı kalp pili uygulanması gerekti. Ayrıca ilk 24 saatte EKG'si normal sinüs ritmi olan perimembranöz VSD'si MFO 9/7 ile kapatılan 4 yaşında kız hastada 48 saat sonra tam AV blok gelişti. Cihazın çıkartılmasıyla birlikte ritm normale döndü. Son olarak perimembranöz VSD'si ADO-I 12/10 ile kapatılan 7,5 yaşındaki hastada 15 ay sonra LBBB gelişti. Bu hastaya işlemden 27 ay sonra CRT takılması gerekti. Diğer erken dönem aritmileri için medikal tedavi ve kalp pili uygulaması gerekmedi.

SONUÇ: Farklı cihazlarla transkateter VSD kapatılması sonrası erken dönemde değişen oranlarda aritmi gelişebilir. Çalışmamızda musküler defektlerde perimembranöz defektlere göre daha fazla aritmi gözlenmiştir. İşlem sonrası erken dönemde gelişen bu aritmiler genellikle iyi huyludur ve tedavi gerektirmez. Nadiren ciddi aritmiler de görülebilir. İlk 24 saat içerisinde aritmi görülmemesi daha sonra ortaya çıkacak aritmileri öngörmez, bu nedenle hastaların kontrollerinde geç dönemde de ortaya çıkabilecek AV tam blok ve sol dal bloğu gibi patolojiler açısından yakın izlem gerekir.

Anahtar Kelimeler: Transkateter ventriküler septal defekt kapatılması, aritmi, Holter, sol dal bloğu

Tablo 1

Parametreler	MFO	ADO II	AVP 2	Amplatzer Muscular occluder	Amplatzer Duct Occluder I	P
--------------	-----	--------	-------	-----------------------------	---------------------------	---

n	99	9	25	7	27	
Cinsiyet Erkek/Kız	49/50	5/4	12/13	4/3	15/12	0,810
Ağırlık (kg) (SD ±)	25,5 ±17	21,6 ±10	23,5±16	27,6±14	21,1±13,5	0,736
VSD tipi (perimembranöz/musküler)	90/9	6/3	23/2	1/6	22/5	0,001
VSD boyutu (LV tarafı) (SD±)	8,5±2,4	5,4±1,4	8,9±1,6	8,4±3,7	7,6±2	0,001
Anevrizma varlığı (var/yok)	79/20	3/6	19/6	2/5	16/11	0,001
Cihaz etek boyutu (SD ±)	14,2±1,8	11,3 ±1	11,2 ±1,7	17,4±4	15,2±2,7	0,060

Hastaların demografik özellikleri

Tablo 2

Aritmi türü	MFO (n: 99)	Amplatzer duct occluder II (n: 9)	AVP 2 (n: 25)	Amplatzer muscular occluder (n: 7)	Amplatzer Duct Occluder I (n: 27)
Normal sinüs ritmi	64	5	21	4	23
SVEA	5	2	0	0	1
VEA	23	1	4	2	2
Sağ dal bloğu	7	1	0	1	0
Sol dal bloğu*	0	0	0	0	1
p 0.080					

VSD kapatılmasında kullanılan cihazlara göre aritmi dağılımı

EP-006

Perkütan Pulmoner Kapak İmplantasyonu Öncesi Elektrofizyolojik Çalışma ve Ablasyon: Endikasyonlar, Hasta seçimi ve Sonuçlar

Merve Maze Aydemir, Bekir Yükcü, Sezen Gülümser Şişko, Alper Güzeltaş, Yakup Ergül
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Giriş ve Amaç

Ventriküler aritmiler (VA) ve ani kardiyak ölüm (AKÖ) opere olmuş Fallot Tetralojisi (rTOF) hastalarında en sık ölüm nedenlerindedir. Bunun yanında postoperatif skar ilişkili atrial aritmiler de önemli morbidite nedenidir. Bu hastalarda sıklıkla ihtiyaç duyulan perkütan pulmoner kapak implantasyonu (PPKİ) öncesinde yapılacak risk değerlendirmesi ve Elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) ve/veya ablasyon aritmik sonuçların iyileştirilmesine imkan sağlayabilmektedir.

Yöntem

Merkezimizde Ocak 2016 ile Nisan 2023 tarihleri arasında 229 hastaya PPKİ işlemi yapıldı. Bu hastalardan 17 hastaya PPKİ öncesi, 1 hastaya da PPKİ sonrasında EFÇ yapıldı. (%7,8) Hastaların klinik ve demografik özellikleri, işlem detayları, 12 derivasyonlu EKG, Holter EKG, kardiyak MR, EFÇ ve izlem verileri hastane veri tabanı kullanılarak geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular

Toplamda 18 hastanın ortanca yaşı 18,8 yıl(11-56), %33,3'ü erkekti. Hastaların %27'sinde sık ventriküler ekstra sistol (VES), %16'sında non-sustained ventriküler taşikardi(nsVT) ve geniş QRS (≥ 180 ms), %5'inde kardiyak MR'da skar ve biventriküler disfonksiyon saptanması, %5'inde ileri operasyon yaşı ve sık çarpıntı öyküsü, %38'inde ise çeşitli atriyal kaynaklı taşikardiler nedeniyle EFÇ gerçekleştirildi. En sık semptom çarpıntı (%83) idi. Hastaların ortanca QRS süreleri 150 ms (130-188)idi. Hastaların %50'sinde pulmoner yetersizlik (PY) ve pulmoner darlık (PD) birlikte izlenirken, %44 hastada önemli PY, %6 hastada önemli PD mevcuttu. %50 hastada total korreksiyon yaşı >2 yaş olduğu görüldü (Tablo). PPKİ hastaların %66'sında native sağ ventrikül çıkım yoluna uygulandı. PPKİ sonrası EFÇ ihtiyacı bir hastamızda gerçekleşti, PPKİ sonrası 5. yılda ritim Holterde sık VES ve nsVT saptanması üzerine EFÇ'ye alındı. VES açısından RF ablasyon yapıldı ve sonrasında ventriküler fibrilasyon indüklenmesi üzerine primer koruma amaçlı transvenöz tek odacıklı ICD implantasyonu yapıldı. Ortanca takip süremiz 11,6 ay (3,5-59ay) boyunca hiçbir hastamızda tekrar EFÇ/ablasyon ihtiyacı olmadı.

Sonuç

Ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm riski taşıyan opere Fallot tetralojili hastaların belirlenmesinde elektrofizyolojik çalışma hedefe yönelik ablasyon fırsatı ve ICD implantasyonuna ilişkin karar vermeyi sağlayabilir. EFÇ kararını vermek için ise mevcut kılavuzlara paralel doğrultuda; operasyon detaylarını da içeren dikkatli bir özgeçmiş analizi, anatomik ve fonksiyonel değerlendirme için ekokardiyografi ve kardiyak MR kombinasyonu ile hareket etmenin faydalı olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Ani kardiyak ölüm, Elektrofizyolojik çalışma, Perkütan pulmoner kapak implantasyonu, Ventriküler aritmi



Tablo

Hasta	Yaş	RV Disfonks	LV Disfonks	Non-sustained VT	QRS süresi	Skar	septom	Senkop	Palyatif şant operasyonu	PPKI lokasyonu	Patoloji	Kapak Markası	Kapak çapı	EFC Bulguları
1.Hasta	18	Yok	Yok	Var	188		Çarpıntı	Yok	Var	Konduit	PY+PS	Edward	23	VT/VF negatif EFC VES/VT RF Abl
2.Hasta	16	Yok	Yok	Yok	140		Çarpıntı	Yok	Yok	Konduit	PY+PS	Edward	26	VT/VF negatif EFC FAT Abl
3. Hasta	19	Yok	Yok	Yok	134		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY	Edward	29	VT/VF negatif EFC
4.Hasta	21	Yok	Yok	Var	150		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY	Edward	29	VT/VF negatif EFC VES/VT RF Abl
5. Hasta	16	Var	Yok	Yok	130		Çarpıntı	Yok	Yok	Valve-in-valve	PY+PS	Melody	18 mm kapak, 22 mmBIB ile	VT/VF negatif EFC IART Abl
6.Hasta	12	Yok	Yok	Yok	150		Çarpıntı	Yok	Var	Atrial appendaj	PY+PS	Edward	29	VT/VF negatif EFC VES RF Abl
7. Hasta	22	Var	Yok	Yok	165		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY+PS	Edward	29	VT/VF negatif EFC WPW RF Abl
8.Hasta	19	Yok	Yok	Yok	140	Yok	Çabuk yorulma	Yok	Yok	Native	PY	Edward	26	VT/VF negatif EFC VES RF Abl
9.Hasta	12	Yok	Yok	Yok	150	Yok	Çabuk yorulma	Yok	Yok	Native	PY	Edward	29	VT/VF negatif EFC VES RF Abl
10.Hasta	17	Var	Yok	Yok	130		Çarpıntı	Yok	Yok	Konduit	PS	Edward	23	VT/VF negatif EFC IART RF Abl
11.Hasta	15	Yok	Yok	Var	180	Yok	Çarpıntı	Yok	Var	Konduit	PY	MyVal	23	VT pozitif EFC AV tam blok-VT nedeniyle PM özellikli ICD implantasyonu
12.Hasta	28	Yok	Yok	Yok	140	Yok	Çarpıntı	Yok	Var	Native	PY+PS	MyVal	29	VT/VF negatif EFC VES RF Abl
13.Hasta	35	Var	Yok	Yok	160		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY+PS	MyVal	26	VT/VF negatif EFC IART RF Abl
14.Hasta	25	Var	Yok	Yok	156		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY+PS	MyVal	23	VT/VF negatif EFC VES RF Abl
15. Hasta	12	Yok	Yok	Yok	170		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY	Edward	29	VT/VF negatif EFC FAT RF Abl
16. Hasta	19	Yok	Yok	Yok	140		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY	Edward	29	VT/VF negatif EFC AVNRT RF Abl
17. Hasta	57	Var	Var	Yok	165	Var	Çabuk yorulma	Yok	Var	Native	PY	MyVal	30,5	VT pozitif EFC ICD implantasyonu
18. Hasta*	33	Var	Yok	Yok	150		Çarpıntı	Yok	Yok	Native	PY+PS	MyVal	27,5	VF pozitif EFC VES RF Abl ICD implantasyonu

Tablo; Elektrofizyolojik çalışma yapılan hastaların klinik ve etyolojik özellikleri. (Kisaltmalar; Abl: ablasyon, AVNRT: AV nod reentran tasikardi, EFC elektrofizyolojik çalışma, FAT: fokal atriyal tasikardi, IART: interatriyal reentran tasikardi, LV:sol ventrikul, NSVT: non-sustained ventrikuler tasikardi, PD: pulmoner darlık, PPKI: perkutan pulmoner kapak implantasyonu, PY: pulmoner yetersizlik, RF: radyofrekans, RV:sag ventrikul, VES: ventrikuler ekstrasistol, VF: ventrikuler fibrilasyon, VT:ventrikuler tasikardi, WPW: Wolf-Parkinson-White) *PPKI sonrası EFC yapılan hastamız.

EP-007

Duktal Orijinli Sol Pulmoner Arterin Transkateter Resüsitasyonu Ve Cerrahi Tedavisi

Bahar Çaran¹, Erman Çılsal¹, Murat Şahin¹, Aysel Türkvatan³, Sertaç Haydin², Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

AMAÇ: Duktal orijinli pulmoner arter (DOPA), kardiyovasküler hastalıklar spektrumunda nadir görülen bir konjenital anomali olarak karşımıza çıkmaktadır. Pulmoner arterlerden birinin az gelişmişliğini veya tamamen yokluğunu içerir ve genellikle izole olarak ya da diğer konjenital kardiyak anormalliklerle birlikte ortaya çıkar. Sıklıkla pulmoner arter yokluğu veya pulmoner arter agenezisi olarak yanlış etiketlenir ve bu da müdahalelerin gecikmesine neden olur. Bu yazıda, izole sol pulmoner arter yokluğu olan ve LPA rekanalizasyonu sonrası başarılı bir şekilde cerrahi olarak düzeltilen 9 yaşında bir kız çocuğu sunuldu.

Olgu

Tekrarlayan pnömoni öyküsü olan ve ilk olarak üç yıl önce pnömoni tedavisi sırasında tanı konulan 9 yaşındaki kız hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı yönlendirilmişti. Ekokardiyografide; sol pulmoner arterin vizüalize edilemediği fakat sağ pulmoner arterin ana pulmoner arterden köken aldığı görüldü.

Bilgisayarlı tomografi (BT), kapanan duktus arteriosusun daralmasından kaynaklanan azalmış akım nedeniyle sol pulmoner arterin görüntülenemediğini ortaya koydu. Yapılan kalp kateterizasyonunda; proksimal LPA'nın olmadığı, sol innominate arterden köken alan duktusun tıkalı olduğu görüldü. Wedge enjeksiyonu ile girişim için uygun bir distal sol pulmoner arterin olduğu görüntüledi. Hastada duktus rekanalizasyonu ile duktus-LPA bağlantısı sağlanması amaçlandı. 0.014 inçlik ekstrasupport koroner guidewire, 5.2F JR4 kateter üzerinden duktus arteriyozustan sol pulmoner artere ilerletildi. 3,5x15 mm ve 4x20 mm koroner balonlarla dilatasyon sonrası, 5F guiding kateter aracılığıyla 4,5x16 mm koroner stent, duktus-LPA bileşkesine yerleştirildi. Kontrol enjeksiyonlarla LPA'ya yeterli kan akımının sağlandığı görüldü. Hasta, aspirin ve klopidogrel ile taburcu edildi.

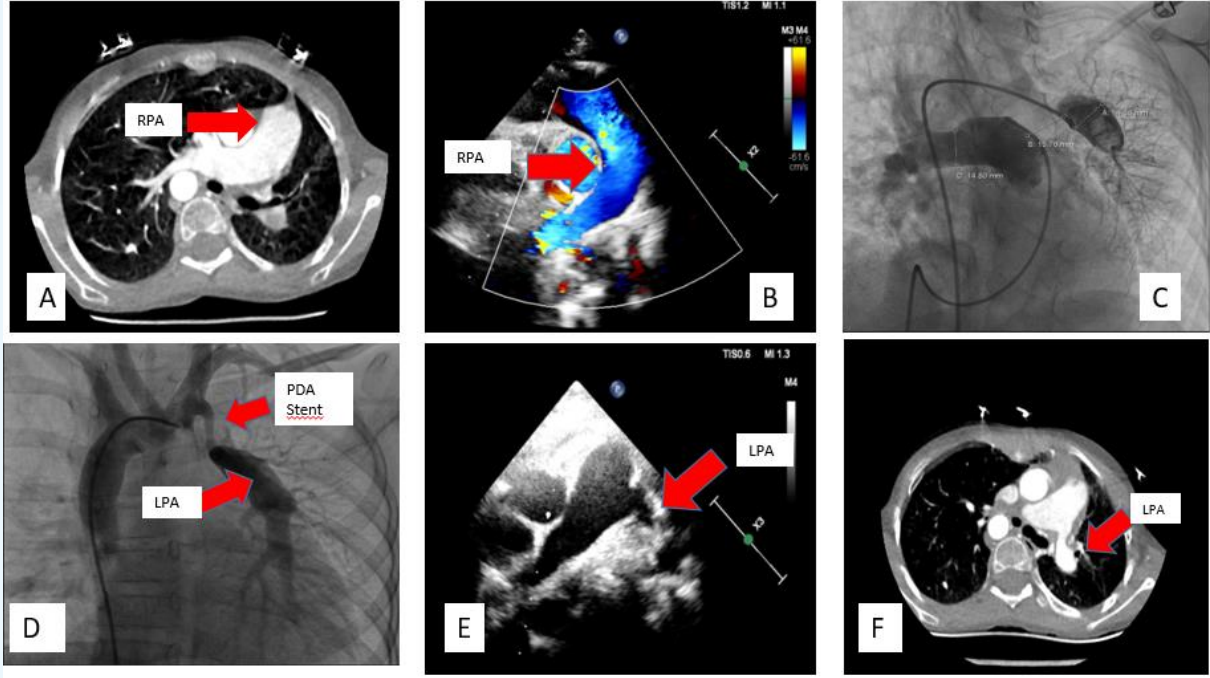
Transkateter rekanalizasyondan yaklaşık 3 ay sonra, pulmoner arter anatomisinin görüntülenmesi amacıyla tanıtıl kateter yapıldı. Pulmoner arter konfluensi cerrahi olarak sağlanan hasta, komplikasyonsuz şekilde taburcu edildi.

SONUÇ:

Duktal orijinli pulmoner arter (DOPA) çok nadirdir ve hastalar asemptomatik ise tanı koymak çok zordur. BT ve kateter anjiyografi, belirgin anatomiyi göstermemize yardımcı oldu. Bu nedenle, hasta ilk yaklaşım için cerrahiye uygun değilse, perkütan girişimler hayat kurtarıcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: duktal orijin pulmoner arter, duktal stent, rekanalizasyon

Resim 1



A:Preoperatif BT görüntüsü, B:Preoperatif eko görüntüsü, C: Kateter anjiyografide RPA-LPA arası uzaklık ve pulmoner arter çapları, D:Duktus-LPA stenti sonrası anjiyografik görüntü, E: Cerrahi sonrası EKO'da LPA görüntüsü, F: Cerrahi sonrası BT'de LPA görüntüsü (RPA: sağ pulmoner arter, LPA: sol pulmoner arter,PDA: patent duktus arteriozus

EP-008

Erişkin yaşa ulaşmış konjenital kalp hastalıklı gebelerimizin takip ve sonuçları

Betül Cınar, Pelin Ayyıldız, Fatma Sevinç Şengül, Sezen Ugan Atik, Selman Gökalp, Alper Güzeltaş
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Kalp hastalığı ile doğmuş anne adaylarında gebelik, sürecin hem fetus hem de anne için riskli olduğu ve yakından takip gerektiren özel bir dönemdir. Erişkin yaşa ulaşan konjenital kalp hastalıklı birey sayısının artması ile birlikte uygun izlem ve tedavi düşük riskli anne adaylarında başarılı bir gebelik sürecini mümkün kılabilir. Merkezimizde konjenital kalp hastalığı tanısı ile takip edilen gebelik geçirmiş hastalarımızın verilerini sunmayı amaçladık.

BULGULAR: 2010-2023 yılları arasında gebelik geçiren konjenital kalp hastalıklı olguların verileri geriye dönük incelendi, verileri eksik olanlara telefonla ulaşıldı. Toplam 19 hastanın, 17'sinin bilgilerine ulaşılabildi (Tablo 1). Yaş ortalaması 32 yıl olan 17 gebeden, 12 gebenin kalp hastalığı sebebiyle operasyon geçirmiş olduğu, 1 hastanın transkateter PDA kapatılması sonrası PAH'lı kaldığı, 2 cc-TGAlı sistemik sağ ventriküllü hastanın operasyonsuz stabil klinik izlendiği, 1 olgunun pulmoner stenoz (orta) tanısı ile klinik izlenmekte olduğu ve 1 ASD hastasının doğum sonrası ameliyat listesinde olduğu görüldü. Subaortik darlık sebebi ile operasyon beklerken gebe kalan 17 yaşında Suriyeli bir hastanın da cerrahi öncesi gebeliği elektif sonlandırıldı ve LVOTO cerrahisi uygulandı. Bu hasta dışında kalan opere konjenital kalp hastalığı olan olgulardan 5'i VSD-PA/TOF, 2'si AVSD, 1'i Ebstein anomalisi, 2'si D-TGA ve 1'i de ASD+PAPVD tanıları ile opere edilmiş olgulardı. Yardımcı üreme tekniği ile gebe kalan hastamız yoktu. WHO gebelik risk sınıfı 2 hastada 4, 5 hastada 3, 5 hastada 2, 5 hastada 1 idi. Toplam 36 gebelikten dördünde (Senning uygulanmış D-TGA-2.olgu /siyanotik VSD-PA -4.olgu- / serbest pulmoner yetersizlik+ RV dilatasyonu olan opere TOF-8.olgu ve cc-TGA+VSD+önemli PS -10.olgu) ilk üçü ilk trimesterde, sonuncu erken membran rüptürüne bağlı 3.trimesterde olmak üzere abortus öyküsü mevcut iken hastalarda, medikal gerekçeli LVOTO cerrahisi öncesi sonlandırılan gebelik harici, elektif terminasyon bildirilmedi. Altı hastanın konjenital kalp hastalığı tanısı almadan önce doğum yaptığı görüldü. Kardiyak açıdan komplike olan tek gebe, ventriküler aritmiler ve yavaş hızda VTler gelişmesi üzerine sotalol tedavisi ile izlenen arteriyel switch uygulanmış TGA tanılı olgu idi. Kardiyak fonksiyonları gebelikte bozulmayan hastanın gebelik öncesi orta derecede olan neoortik yetersizliğinin gebelikte ve gebelik sonrası erken dönemde önemli olduğu izlendi. Doğum esnasındaki ortalama gebelik haftası 37.3+- 2.5(min:31 hafta) idi. Fetal/neonatal komplikasyonlarda, 4.olgunun 29.gh'da düşük tehditi geçirdiği, preterm-IUGR'lı ve konjenital kalp hastalığı tanılı (TOF) bebek doğurduğu görüldü. Toplam 3 bebekte erken doğum, 3 bebekte fetal ekokardiyografide ince müsküler VSD görüldü. Opere Ebstein tanısı ile izlenen olgumuzun 28 haftalık gebelik izlemi devam etmektedir. Ünitimizde ortalama 19.6 ay takip edilen gebeliklerde perinatal/ postnatal anne ya da bebek kaybı olmadı. **SONUÇ:** Maternal ve fetal komplikasyonlara karşı hazırlıklı olunması gerekmele birlikte konjenital kalp hastalığı olan olgularda düşük gebelik risk sınıftakilerin sonuçları yüzgüldürücü olabilmektedir, yüksek riskli hastaların ve bebeklerin perinataloglar ile birlikte yakın takip edilmesi önerilir.

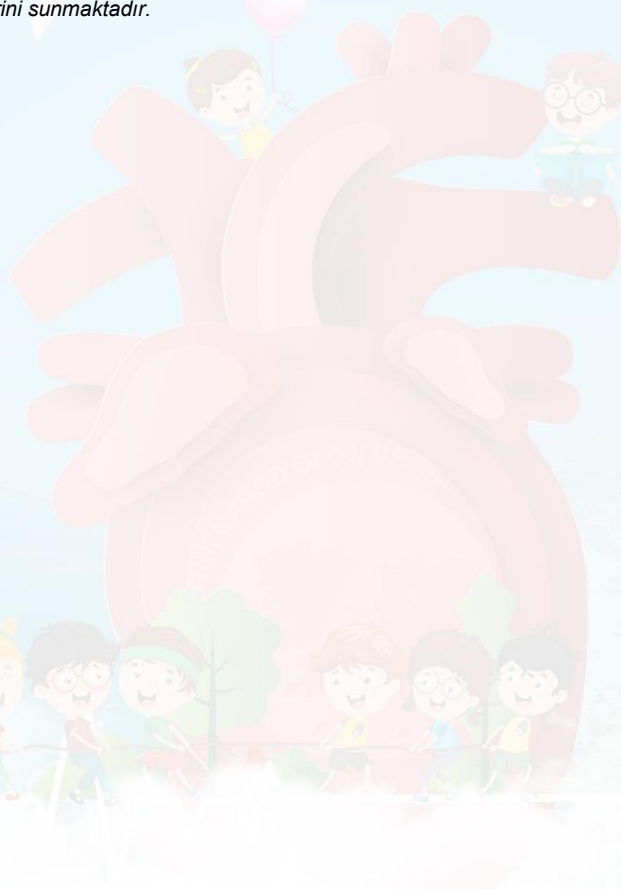
Anahtar Kelimeler: erişkin konjenital kalp, gebelik, komplikasyon

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik takip verileri



YANI	WHO RİSK SINIFI	GÜNCEL YAŞ	GEBELİK SAYISI/ABORTUS	OBSTETRİK ÖYKÜDE ÖZELLİK	KARDİYAK KOMPLİKASYON	OBSTETRİK KOMPLİKASYON	FETAL/NEONATAL KOMPLİKASYON	DOĞUM ŞEKLİ	GEBELİK TAKİBİNDE KARDİYAK ÖNEMLİ NOKTALAR
1.OLGU	Arteriyel switch uygulanmış D-TGA	3	25	1 / 0	-	-	-	C/S	Neoortik yeterlilikte artmış aortalle işlem gerektiren VT
2.OLGU	Senning uygulanmış D-TGA+PM implantasyonu	3	23	4 / 3	3 abortus ilk trimester	-	prematürite (36 hafta)	C/S	-
3.OLGU	Cihaz ile kapatılmış PDA rezidü PAH	4	40	3 / 0	-	-	-	1 NSD/ 2 C/S	Siyanotik gebe, ilaçsız idem
4.OLGU	Unifokalizasyonu yapılmış VSD-Pulmoner Arterji	3	30	2 / 1	1 abortus ilk trimester	-	prematürite (35 hafta)+IUGR doğum+bebekte TOF tanısı	C/S	Siyanotik gebe, enoksaparin kullanımı
5.OLGU	Opere AVSD	1	28	3 / 0	-	-	-	1 NSD/ 2 C/S	-
6.OLGU	Opere Ebstein Anomalisi	1	25	1 / 0	-	-	fetusta küçük müküller vid	-	-
7.OLGU	PVR uygulanmış Opere TOF	2	28	1 / 0	-	-	-	C/S	Gebelik boyunca enoksaparin kullanımı
8.OLGU	Opere TOF PV (serbest)	2	27	2 / 1	1 abortus ilk trimester	-	Prematürite (31 hafta)	NSD	Eko stabil (sağ kalp boğuklarında dilatasyon +serbest PV+ aort kök dilatasyonu)
9.OLGU	ASD	2	31	2 / 0	-	-	-	C/S	-
10.OLGU	cc-TGA+ VSD+ önemli PS	3	47	4 / 2	2 abortus 3.trimester(EM'ye bağlı)	-	-	NSD	-
11.OLGU	cc-TGA+ önemli sistemik AV kapak yeterliliği	3	60	2 / 0	-	-	-	NSD	-
12.OLGU	Opere ASD+PA/PD	1	30	2 / 0	-	-	-	NSD	-
13.OLGU	Opere AVSD	1	30	2 / 0	-	-	fetusta küçük müküller vid	C/S	-
14.OLGU	Pulmoner stenoz	1	39	3 / 0	-	-	fetusta küçük müküller vid	2NSD/ 1 C/S	-
15.OLGU	PPV uygulanmış opere TOF + aort kök dilatasyonu	2	29	1 / 0	-	-	-	C/S	Gebelik boyunca aspirin kullanımı
16.OLGU	PPV uygulanmış opere TOF + ICD (V'tye sekonder)	2	29	2 / 0	-	-	-	C/S	Her 2 gebelik de PPV öncesi serbest PV li dönemde
17.OLGU	Subaortik Ridge+ önemli LVOTO	4	17	1 / 0	Yüksek riskli gebelik sebebiyle terminasyon ve LVOTO cerrahisi yapıldı.	-	-	-	-

17 olgumuzun detaylı bilgilerini sunmaktadır.



EP-009

Pediyatrik Olgularda Kardiyopulmoner Bypass Sonrası Gastrointestinal Kanama Sıklığı ve Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

Rahime Tüten Dikmen¹, Muhammed Hamza Halil Toprak¹, İsa Özyılmaz¹, Mehmet Akif Önalın², Servet Ergün², Hatice Dilek Özcanoğlu³, Funda Gümüş Özcan³, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Ali Can Hatemi², Erkut Öztürk¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Gastrointestinal sistem kardiyopulmoner bypass sonrası özellikle düşük abdominal perfüzyon nedeniyle gastrointestinal kanamaya yatkınlık gösterebilir. Bu çalışmada kardiyopulmoner bypass uygulanmış pediyatrik olgularda gastrointestinal kanama sıklığı ve risk faktörlerinin araştırılması amaçlandı.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Kasım 2021-1 Kasım 2023 tarihleri arasında KPB ile konjenital kalp cerrahisi operasyonu geçirmiş onsekiz yaşından küçük pediyatrik olgularda retropektif olarak gerçekleştirildi. Demografik özellikler, klinik bulgular ve operatif veriler incelendi. Olgularda KPB ilişkili GİS kanaması insidansı ve GİS kanamasına yol açan olası risk faktörleri araştırıldı. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 1100 olgu KPB ile konjenital kalp cerrahisi operasyonu geçirmişti. Olguların %52'si erkekti. Median ağırlık 4.4 kg (IQR 3.5-5.8) idi. Yaş aralığına göre olgular gruplandırıldığında %62'si yenidoğan, %24'ü infant ve %14'ü çocuk yaş grubundaydı. 44 olguda (%4.2) GİS kanaması gözlemlendi. GİS kanaması insidansı yenidoğan olgularda %6(34), infant olgularda(8) ve çocuk olgulara göre(2) anlamlı olarak daha yüksekti ($p<0.05$).

Gastrointestinal kanama olan olgular daha uzun median hastane yatış süresi (24 gün vs 14 gün) ve daha yüksek mortaliteye (%30 vs %7) sahipti ($p<0.05$). Düşük operasyon yaş ve ağırlığı, cerrahi skorun yüksek olması, düşük kardiyak debi sendromu varlığı, ECMO kullanımı, yüksek laktat seviyesi ve düşük trombosit değeri GİS kanaması insidansını artıran bağımsız risk faktörleri olarak saptanmıştır.

SONUÇ: Kardiyopulmoner bypass ile opere edilmiş olgularda olası komplikasyonlardan GİS kanamaları da akılda tutulmalıdır. Özellikle yenidoğan olgular, uzun operasyon süresi, yüksek cerrahi kompleksite skoru varlığı, yüksek laktat seviyesi, düşük kardiyak debi varlığı, ECMO kullanımı ve trombosit sayısı düşüklüğü olan olgularda GİS kanama insidansında artış gözlemlenebilir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyopulmoner bypass, gastrointestinal kanama, çocuk

EP-010

Karaciğer nakli planlanan hastalarda hepatopulmoner sendrom sıklığı

Serdar Akın Maras¹, Cemsit Karakurt¹, Ozlem Elkiran¹, Mehmet Öncül¹, Fatma Varol², Mukadder Ayse Selimoglu², Şükrü Güngör²

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hepatoloji ve Gastroenteroloji Bilim Dalı, Malatya

GİRİŞ-AMAÇ: Hepatopulmoner sendrom (HPS) karaciğer hastalığına bağlı olarak gelişen bir akciğer komplikasyonu olup, karaciğer hastalığı, arteriyel hipoksemiye yol açan artmış alveolo-arteriyel oksijen gradiyenti ve yaygın pulmoner vasküler dilatasyondan oluşan triad olarak tanımlanır. Karaciğer hastalığı olan çocuklarda HPS prevalansının %2 ila %8 arasında olduğu bildirilmektedir. Pediatrik karaciğer nakli planlanan hastalarda HPS'nin sıklığı ve uzun vadeli sonuçlarına ilişkin tek merkezli deneyimimizi bildirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Hastanemiz Çocuk Hepatoloji polikliniğimize 01.01.2010-01.07.2023 tarihleri arasında karaciğer yetmezliği nedeniyle başvuran ve karaciğer nakil öncesi Çocuk Kardiyoloji kliniğinde değerlendirilen hastalar geriye dönük olarak taranarak; satürasyon düşüklüğü nedeniyle HPS düşünülen ve yapılan incelemelerle hepatopulmoner sendrom tanısı alan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların başvuru sırasında yapılan değerlendirme sırasında kaydedilen demografik bulguları, primer karaciğer hastalığına ait veriler, vital bulgular, sistemik satürasyon düzeyi fizik muayene bulguları, EKG, 2 Boyutlu ve Renkli doppler ekokardiyografi bulguları kontrast ekokardiyografi bulguları değerlendirildi. HPS tanısı alan hastaların ayrıca karaciğer nakli sonrası verileri kaydedildi.

BULGULAR: Kontrast ekokardiyografi yapılan 167 hastadan 21 (%12,5)'ine HPS tanısı kondu. Hastaların 11'i kız (%52), 10'u erkek (% 48) idi. Hastaların yaş ortalaması 7,1 (11 ay-17 yaş) yıl olarak saptandı. Hastaların sistemik saturasyon ortalaması 89 (81-91) idi. Hastaların birisi (fulminan karaciğer yetmezlik tanılı) hariç hepsinde siyanoz ve çomak parmak mevcuttu. Hastaların ekokardiyografik değerlendirmesinde, beşinde patent foramen ovale, ikisinde pulmoner stenoz, birinde Shone kompleksi, birisinde biküspit aortik valv ve hafif aort stenozu, birisinde hafif triküspit yetersizliği mevcuttu. Hastaların altısında kriptojenik karaciğer yetmezliği, dördünde bilier atrezi, ikisinde gautcher hastalığı, ikisinde bilier atrezi, ikisinde ileri derecede siroz, ikisinde neonatal kolestaz, birinde primer sklerozan kolanjit, birinde hepatit A, birinde fulminan karaciğer yetmezliği mevcuttu. On dört hastamıza (%67) karaciğer transplantasyonu yapıldı. Nakil süresi HPS tanısı aldıktan ortalama 6,5 (1-26) aydı. Takip süresi ortalama 3,8 (6 ay-10 yıl) yıldır. HPS tanısı nakilden ortalama 1 (1 ay-1,5 yıl) yıl sonra düzeldi. Transplantasyon sonrası ortalama oksijen satürasyonu 94.2 (93-98) idi. Dört hasta karaciğer naklinden ilk bir ay içinde kaybedildi.

SONUÇ: Hepatopulmoner sendrom, kronik karaciğer hastalığının karaciğer nakli gerektiren ciddi pulmoner vasküler komplikasyonudur. Çok sayıda karaciğer nakli yapılan hastanemizde yüksek sıklıkta olan HPS, karaciğer transplantasyonu olan hastalarda mortaliteyi artıran bir faktördür. Karaciğer hastalığına bağlı olarak gelişen HPS bir karaciğer nakil endikasyonu olup, karaciğer nakli bilinen en etkili tedavi yöntemidir. HPS'li hastalarda nakil sonrası hastaların çoğunda 1 yıl içerisinde oksijen satürasyonlarında belirgin düzelme saptanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: hepatopulmoner sendrom, karaciğer nakli, kontrast ekokardiyografi

EP-011

Yenidoğanda Dev Konjenital Sinüs Valsalva Anevrizması: Olgu Sunumu

Oğuzhan Ay¹, Mehmet Baki Beyter², Eser Doğan², Zülal Ülger Tutar²

¹Bitlis Tatvan Devlet Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

Giriş ve Amaç

Konjenital Sinüs Valsalva Anevrizması çok nadir görülen bir anomalidir. Pediatrik olguların içinde özellikle yenidoğanda çok az tespit edilmiş vakalar vardır. Konjenital kardiyak anormalliklerin %1'inden azında görülür. Bazı durumlarda Valsalva sinüsüne bazı malformasyonlar (Biküspit aort kapağı, Marfan, Loeys-Dietz ve Ehler Danlos sendromu, Aortitler (sifiliz,tüberküloz vb)) eşlik edebilir veya izole bir durumda olabilir. Anevrizma genelde asemptomatiktir ve klinik bulgu vermez. Genellikle ergenlikte ve sonrasında anevrizma rüptürü olduğunda semptomatiktir ve mortalitesi yüksektir. Nadir olarak yenidoğan ve infant dönemde anevrizma rüptürü bildirilmiştir.1-7 Olgumuzdaki sinüs valsalva anevrizması boyut olarak çok büyük ve erken tanı almıştı. Bu ender durumu bildirmek istedik.

Olgu

39 yaşında gravida 7 parite 1 abortus 6 hepatit B taşıyıcısı olan anneden son adet tarihine göre 38. Gestasyon haftasında doğdu. Annede hipotiroidi (tedavi alıyor) ve diyetle regüle gestasyonel diabetes mellitus vardı. Tekrarlayan düşükleri olduğu için anne kadın doğumda takipteydi. Olgu prenatal dönemde 22. Gebelik haftasında Fetal EKO ile tanı aldı. Doğum sonrası yoğun bakım ünitesinde postnatal dönemde ekokardiyografide belirgin şekilde dev bir anevrizma görüntüledi. Fizik muayenesinde yarık damağı mevcuttu, kardiyak oskültasyonunda aort odağında 3/6 diyastolik üfürüm mevcuttu

Yenidoğan döneminde, parasternal uzun eksen ve beş boşlukta görüntülerde, Aort anulusu 1,1 cm (Z skoru +4,63) ve Valsalva ölçümünün Sinüsünün 2,6 cm (Z skoru + 8,95) olduğunu tespit etti. Sinüs Valsalva anevrizması tüm pencerelerde görüldü, hatta anevrizma atriyumlar arasındaki üçüncü boşluk gibi görüntü de yer aldı. Sinüs valsalva anevrizması en iyi apikal beş boşluk penceresinde tespit edildi. Aort yetersizliği (AY) eşlik ediyordu ve orta düzeydedir. Kalp yetmezliği izlenmedi. Patent foramen ovale subkostal uzun eksen görünümünde açık L-R santlı idi ve küçüktü. Ek olarak Patent Duktus Arteriosus beş günde kapandı. Yakın tansiyon takipleri ile enalapril 0,1mg/kg/gün'den başlandı.

Takiplerinde 3 aylıkken Sinüs valsalva anevrizması 32.25 mm (Z skoru +8,76) idi. AY orta düzeyde devam ediyordu. 7 aylıkken sinüs valsalva 40.75 mm Z skoru +9.75 idi. Aort kapak yetmezliği aynı seviyede devam ediyordu. Sol ventrikül fonksiyonları ve duvar kalınlıkları yenidoğan döneminden itibaren stabildi ve normal sınırlarda idi.

Toraks BT (Bilgisayarlı Tomografi) Anjiyografi de, koroner arterler ve anevrizmanın anatomik komşuluğunu değerlendirmek için 7 aylıkken çekildi. Brakiyosefalik arterler ve koroner arterler ostium ve koroner arter trasesi normaldi. Trakea gibi dış yapılarında anevrizma ile komşuluk ilişkisi normaldi.

Hastanın genetik tetkiklerinde ve çocuk genetik konsültasyonu yapıldı. Bir bağ dokusu hastalığı düşünülmedi. Takiplerde hemodinamik değişiklik izlenmedi. 8 aylıkken acile olası anevrizma rüptürü düşündürülen klinik bulgular sonucu ani kardiyak arrest ile getirildi ve ex oldu.

Sonuç

Erken dönemde tanı alan bu olguların takibi sadece anevrima boyutu ile değil z skoru ile de yapılmalıdır. Sinüs valsalva anevrizma Z skorları ve boyutları ile ilgili erişkinlerde daha fazla vaka olması ve cerrahi tecrübe olmasına rağmen cerrahi müdahale sınırları hala tartışmalıdır ve güncellenmektedir. Yenidoğan ve İnfantlar daha da nadir olan bu durum için fazla veriye ve vakaya ihtiyaç vardır. Ayrıca koroner anomalilere ve olası iskemik duruma dikkat edilmesi mortaliteyi etkileyecektir.

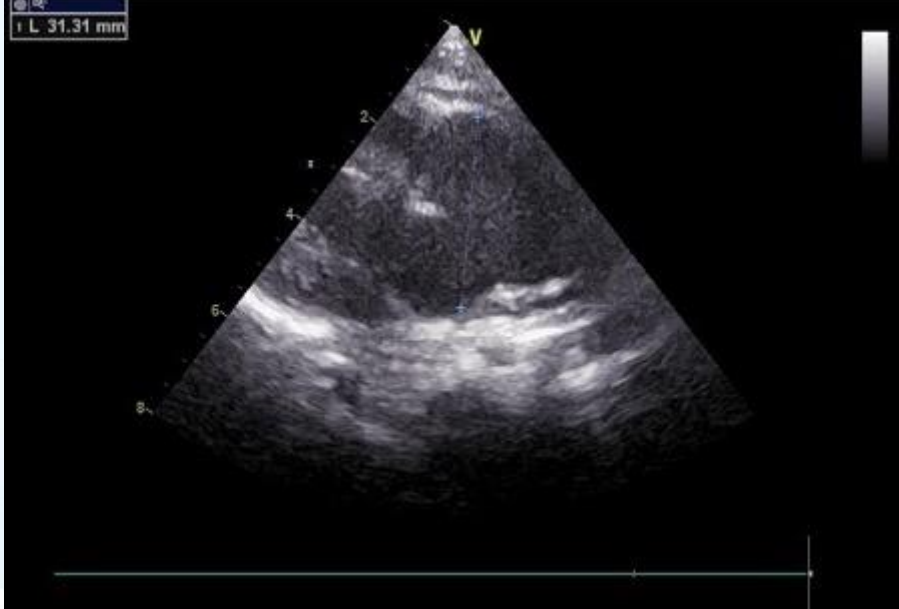
Anahtar Kelimeler: sinüs valsalva anevrizması, Yenidoğan, Süt çocuđu

Fotoğraf -1 Parasternal uzun eksen aort kapađı ve sinotubuler junction ve sinüs valsalva

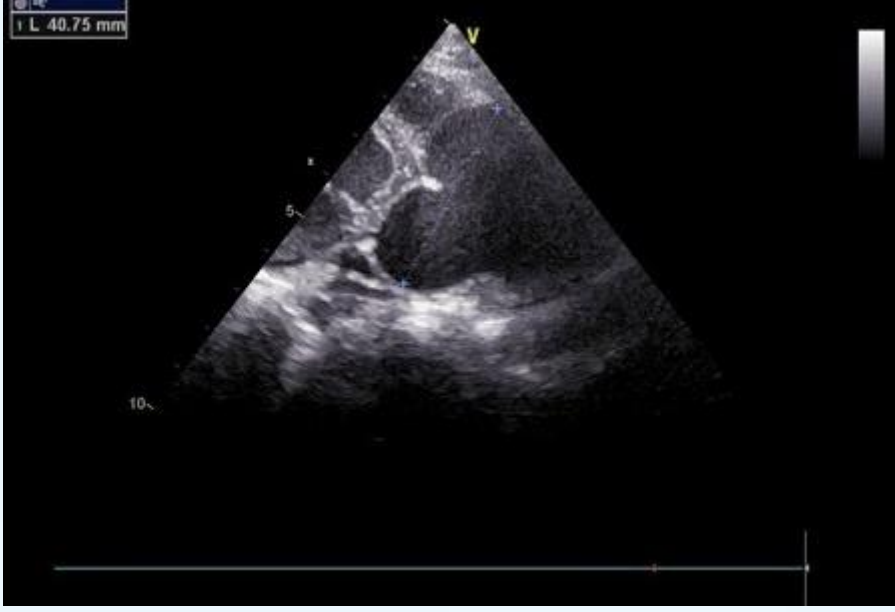


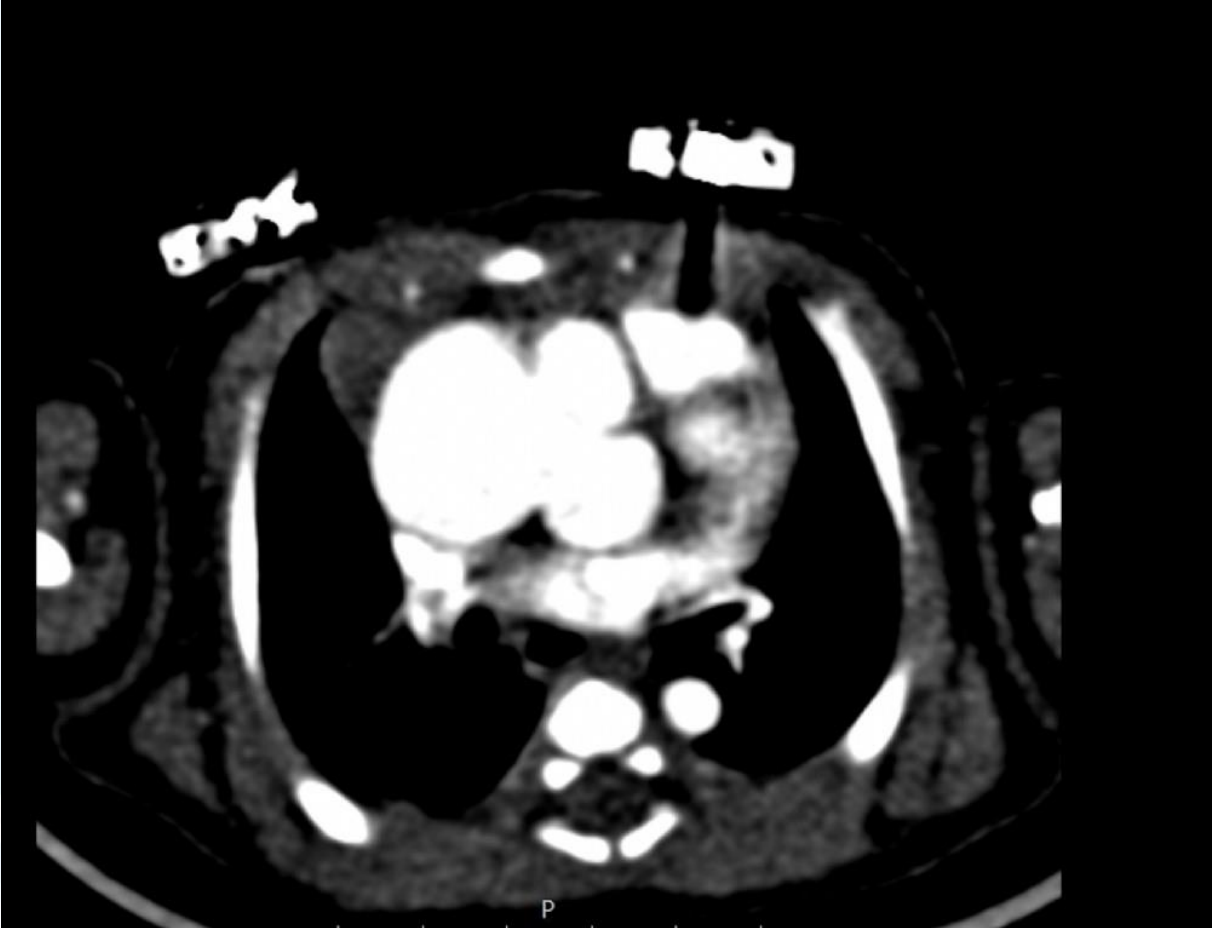
Fotoğraf -1 Parasternal kısa eksen aort kapađı ve sinotubuler junction ve sinüs valsalva (3 aylık)

Fotoğraf 2



Fotoğraf-2 Parasternal uzun eksen EKO 3 aylık Sinüs Valsalva ölçümü 32,25 mm (Z score:+8,76)

Fotoğraf 3*Fotoğraf-3 Parasternal uzun eksen. Sinüs Valsalva ölçümü 40,75 mm (Z score:+9,75) (7 aylık)***Fotoğraf 4***Fotoğraf- 4 Toraks BT anjiografi sagital kesit 7 aylık*

**Fotoğraf 5***Fotoğraf-5 Toraks BT anjiografi sagital kesit 7 aylık***Fotoğraf 6***Fotoğraf 6 Toraks BT anjiografi horizontal kesit 7 aylık*

EP-012

Supra Valvuler Aort darlığı Sonuçları ve Tamir Yöntemlerimiz

Ata Niyazi Ecevit¹, Atakan Atalay¹, Basak Soran Türkcan³, Mustafa Yılmaz³, Ahmet Vedat Kavurt⁴, Alper Gürsu², Arif Özbay³, Nuri Hakan Aydın¹, Cemal Levent Birincioğlu¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi

³Sağlık Bakanlığı Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi

⁴Sağlık Bakanlığı Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi

Giriş

Supravalvular aort darlığı nadir görülen doğumsal kalp patolojisidir lokal veya diffüz formda olabilir. Hastalık, otozomal dominant kalıtsal olabilir, ancak sporadik vakalar da görülebilir. Burada kliniğimizde uygulanan cerrahi tamir teknikleri ve 6. ay ve 1. yıl sonunda ekokardiografi sonuçlarımızı paylaşmak istedik.

Yöntem

Supravalvuler aort darlığı tanısı alan tüm hastalara anatomik değerlendirme için preoperatif dönemde bilgisayarlı tomografi çekildikten sonra cerrahi strateji belirlendi. Tüm hastaların demografik ve ameliyat verileri retrospektif incelendi. Hastaların takip süresi 1 yıl oldu ve 1. ay - 6. ay ve 12. ay ekokardiografi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular

2019- 2023 yılları arasında Supravalvuler aort darlığı tanısı ile 9 hasta ameliyat edildi. Hastaların ortalama yaşı 9 yıl (min:3-max:21) idi, hastaların ortalama kilosu 31.8kg min:(15-max:55) idi. 2 hasta otozomal dominant geçişi olan formda kardeş hastalardı. Hastaların preop ortalama gradient 58.8mmhg (min:45-mak:75), yoğun bakımda kalış süresi 1.6 gün (min:1-mak:3), taburculuk ortalama 6 gün (min:5-mak:7) idi. Hastaların post operatif 1. günde aort ortalama gradient 18.3mmhg idi. Hastaların 6. ayda yapılan kontrol ekokardiografi de ortalama gradient 20mmhg (min:15-mak:25) olduğu görüldü. Birinci yılda yapılan kontrol ekokardiografide ortalama aort gradient 23.8mmhg (min:20-mak:30) olduğu görüldü. Hastaların 4 tanesinde non koroner kusp uzanan tek insizyon yapılarak xenograft perikard kullanılarak, diğer 3 hasta ise Doty tekniği ile, non koroner ve sağ koroner kusp xenograft perikardial yama ile perikardı yama ile genişletildi, 2 hasta ise Brom's tekniği ile 3 sinüs valsavanın xenograft perikard yama ile genişletildi ve 1 hastada diffüz formda supravalvuler aort darlığı olduğu için ilave olarak yama, asendan aortandan arkus aortanın küçük kurvaturuna kadar uzatılarak genişletme sağlandı. Hastanede veya taburculuk sonrası ölüm görülmedi. Hastalar post operatif 1. yıl takipleri ile değerlendirildi.

Sonuç

Supravalvuler aort darlığı sol ventrikül hipertrofisi ve geç dönem hipertrofik kardiyomyopati ile sonuçlanan önemli kardiyak sorundur. Farklı cerrahi yaklaşımlar ile uygulanarak elde edilen anatomik düzeltme ile hastaların erken dönem de supra valvular gradient te önemli düzelme görülmüş olup hastalar da sol ventrikül ön yükünü azaltan başarılı operasyonlardır.

Anahtar Kelimeler: Aort kök, Sinüs Valsalva, Aort Tamiri

EP-013

Ameliyat Edilmiş Fallot Tetralojisi tanılı çocuklarda erken ve geç dönem komplikasyonların değerlendirilmesi

Ezgi Akyol¹, Hazım Alper Gürsu², Utku Pamuk³, Yasemin Özdemir Şahan³, Emine Azak², İbrahim İlker Çetin⁴

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

⁴Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Çalışmamızda Fallot tetralojisi nedeni ile palyatif tedavi ve/veya tam düzeltme ameliyatı yapılan çocukların postoperatif erken ve geç dönem komplikasyonlarının değerlendirilmesi amacıyla izlemdeki elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve yapılmışsa kateterizasyon bulguları incelenmiştir.

YÖNTEM: Hastanemizde Ocak 2020-Mart 2022 tarihleri arasında Fallot Tetralojisi tanısı ile opere edilen 0-18 yaş aralığındaki 57 hastanın demografik özellikleri, klinik bulguları, laboratuvar, ekokardiyografi, kateterizasyon sonuçları ve ameliyat raporları geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇLAR: Hastalar ameliyat olduktan sonra medyan 330 gün (minimum 8 gün-maksimum 1125 gün) izlendi. 32'i erkek, 25'i kız, erkek/kız oranı 1.28 idi. Ortalama vücut ağırlığı oranı 9.8 ± 5 kg idi. Beş hastada eşlik eden sendrom saptandı (1 hastada Di George, 4 hastada ise Down Sendromu).

En sık eşlik eden patolojiler ASD (% 30.4), sağ arkus aorta (% 21.7) idi. Hastaların % 10.5'ine ameliyat öncesi girişimsel palyatif işlem uygulandı. Bir hastaya sağ ventrikül çıkım yoluna stent yerleştirilmesi, bir hastaya duktusa stent yerleştirilmesi, 2 hastaya ise balon pulmoner valvüloplasti işlemi uygulandı. Üç hastaya tam düzeltme öncesi BT şant ameliyatı yapıldı. Tam düzeltme öncesi şant veya girişimsel işlem yapılan hastaların yaş aralığı 5 gün-2 yaş idi. Hastaların 3'ü 0-3 ay, 15'i 3-12 ay, 32'i 12-36 ay, 7'i ise 36 aydan sonra ameliyat edilmiştir. Hastaların % 75.4'üne tam düzeltme sırasında infundibüler kas rezeksiyonu, % 15.8'ine transanüler yama, % 1.8'ine kondüit, % 10.5'ine infundibüler kas bantlarının rezeksiyonu+transanüler yama, % 1.8'ine de kondüit+infundibüler kas bantlarının rezeksiyonu uygulanmıştır. En sık görülen postoperatif erken komplikasyon 26 hastada saptanan rezidüel VSD, en sık görülen geç komplikasyon ise pulmoner kapak yetmezliği idi. Postoperatif erken dönemde 19 hastada rezidüel sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, üç hastada düşük kardiyak debi, 5 hastada JET, bir hastada kanama saptandı. Beş hasta ise postoperatif erken dönemde eksitus oldu. Geç komplikasyonlar içinde de 4 hastada sağ ventrikül hipertrofisi, 1 hastada ise sağ ventrikül çıkım yolu darlığı olduğu görüldü. Sağ ventrikül disfonksiyonu ile aort kökü dilatasyonu hiçbir hastada saptanmadı.

Sonu. Günümüzde Fallot Tetralojisi mortalite ve morbidite oranları gelişen ameliyat ve girişimsel tedavi yöntemleri sayesinde giderek azalmaktadır. Ancak yine de rezidüel VSD ve ileri dönemde pulmoner kapak yetmezlikleri nedeniyle pek çok hasta reoperasyona gitmektedir.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi, Fallot Tetralojisi, komplikasyon

Fallot tetralojisi tam düzeltme sonrası görülen erken ve geç dönem komplikasyonlar



Fallot Tetralojisi tam düzeltme sonrası görülen erken ve geç dönem komplikasyonlar

Post-Op Erken Komplikasyonlar		Frekans(n=57)	Yüzde
	Yok	32	56,1
	Apikal Müsküler	3	5,3
	Rezidü	22	38,6
Ventriküler Septal Defekt			
	Total	57	100,0
Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı	Yok	38	66,7
	Rezidü	19	33,3
	Total	57	100,0
Düşük Kalp Debisi	Yok	54	94,7
	Var	3	5,3
	Total	57	100,0
Kardiyopulmoner Arrest(Ex)	Yok	52	91
	Var	5	9
	Total	57	100,0
Aritmi	Yok	52	91,2
	Jet Ritim	5	8,8
	Total	57	100,0
Kalp Bloğu	Yok	53	93,0



**Fallot Tetralojisi tam düzeltme sonrası görülen erken ve geç dönem komplikasyonlar**

Post-Op Erken Komplikasyonlar		Frekans(n=57)	Yüzde
Yok		32	56,1
Apikal Müsküler		3	5,3
Rezidü		22	38,6
Ventriküler Defekt	Septal		
Total		57	100,0
Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı	Yok	38	66,7
	Rezidü	19	33,3
Total		57	100,0
Düşük Kalp Debisi	Yok	54	94,7
	Var	3	5,3
Total		57	100,0
Kardiyopulmoner Arrest(Ex)	Yok	52	91
	Var	5	9
Total		57	100,0
Aritmi	Yok	52	91,2
	Jet Ritim	5	8,8
Total		57	100,0
Kalp Bloğu	Yok	53	93,0

EP-014

Konjenital Kalp Cerrahisi Operasyonu Sonrası Çocuklarda Akut Böbrek Hasarı

Adile Sema Karaođlu¹, Abdülvehhap Beygirci¹, Ezgi Direnç Yücel², Selin Sağlam², Berra Zümrüt Tan Recep³, İsa Özyılmaz¹, Servet Ergün³, Ali Can Hatemi³, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erkut Öztürk¹

¹Sađlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniđi

²Sađlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reaminasyon Kliniđi

³Sađlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniđi

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital kalp cerrahisi operasyonu sonrası olgularda akut böbrek hasarı (ABH) gelişerek mortalite ve morbidite üzerinde etkili olabilmektedir. Bu çalışmada kardiyopulmoner bypass ile konjenital kalp hastalığı operasyonu geçiren pediatrik olgularda ABH sıklığı ve buna yol açan olası risk faktörlerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Kasım 2022-1 Kasım 2023 tarihleri arasında pediatrik kardiyak yoğun bakım ünitesinde izlenen ve kardiyopulmoner bypass ile konjenital kalp cerrahisi operasyonu uygulanmış 18 yaşından küçük çocuklar üzerinde retrospektif olarak gerçekleştirildi. yapıldı. Her bir olgu postoperatif dönemde KDIGO (Böbrek Hasarının Küresel Sonuçlarını İyileştirme) sınıflamasına göre ABH yönünden kategorize edildi. Akut Böbrek hasarı yönünden preoperatif, operatif ve postoperatif risk faktörleri incelendi. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 440 olgu mevcuttu. Median yaş 3 ay (1gün -180 ay) idi. Olguların yüzde 53'ü erkekti.

KDIGO kriterlerine göre % 41 olguda ABH'ı tanıldı. Bunların %23'ü evre 1; %11'u evre 2 ve % 7'si evre 3 şeklindeydi.

Ameliyat öncesi serum albümin düzeyi (olasılık oranı [OR] 0,6, %95 güven aralığı [CI] 0,4-0,8; P = 0,002), yaş <12 ay idi (OR 1,9, %95 CI 1,17- 3.2; P =0,006), ameliyat öncesi pulmoner hipertansiyon (OR 1,8, %95 CI 1,2- 2.8; P = 0,01) ve kardiyopulmoner bypass (CPB) süresi (OR 1 %95 CI)0.9-1.1; P = 0,001) ameliyat sonrası ABH ile ilişkili bağımsız risk faktörleriydi.

ABH hastalarında postoperatif komplikasyon görülme oranı, daha uzun mekanik ventilasyon süreleri (median 4 vs 1.5 gün), daha uzun süreli yoğun bakım ünitesinde (median 8 vs 4 gün) ve hastanede kalış süresi (median 21 vs 14gün) ABH olmayan hastalara göre anlamlı daha fazlaydı (p<0.05).

SONUÇ: Konjenital kalp cerrahisi operasyonu geçiren pediatrik olgularda yaygın olarak ABH saptanmaktadır. Gelişiminde farklı risk faktörleri etkili olmakta olup ABH gelişen olgularda daha yüksek komplikasyonlar gözlenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, akut böbrek hasarı, konjenital kalp cerrahisi

EP-015

Dördüncü Basamak Kalp Cerrahisi Merkezinde Pro-BNP Bakılan Hastaların 10 yıllık Analizi

Turgut Ürey, İlker Ufuk Sayıcı, Özkan Kaya, Utku Arman Örün
Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ

Kalbin endokrin fonksiyonu 1950'li yıllardan beri bilinmektedir. Dilate olan kardiyak atrium diürez geliştirmektedir (1). Atrial miyositlerde aynen endokrin hücrelerde olduğu gibi endokrin granüller izlenmiştir. Güncel bilgilere göre kalpte homolog yapıda iki natriüretik peptid bulunur. Atrial natriüretik peptid (ANP) ve brain natriüretik peptid (BNP). Kardiyak duvar stresi BNP sekresyonunu stimüle eden major durumdur. Natriüretik peptid düzeyleri de biyokimyasal belirteç olarak kullanılabilir (2,3). BNP daha çok ventriküler hormon olarak bilinir. Miyokard enfarktından sonra BNP düzeyi ANP'ye kıyasla daha çok yükselir (4).

Çalışmamızda 2012-2021 yılları arasında Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran, kalp yetmezliği ve Ekokardiyografi'de (EKO) dilatasyon bulguları olan hastalarda bakılan Pro-BNP sonuçları retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamızda kullanılan Pro-BNP kiti, synlab tarafından ARCHİTECT BNP isimli test ile ARCHİTECT i systems ARCHİTECT Reagent kit ile ölçülmüştür. Pro-BNP referans aralıkları 0.5-30 pg/ml olarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR

Hastaların %50.7'si (n:1166) erkek, %49.7'si (n:1153) kızdı. Ortalama yaş 6.03, en büyük yaş 22.08, en küçük yaş 0.01 olarak tespit edildi. Hastaların %8.5 (n:197) klinik olarak belirgin kalp yetmezliği bulguları varken, %91.5 (n:2122) hastada klinik stabil olarak değerlendirildi. Hastalardan alınan testlerin %20.3'ü (n:483) normal sınırlarda, %79.2'si (1836) normal sınırın üstünde tespit edildi. Pro-BNP değerleri yüksek tespit edilen hastaların kardiyak patolojileri Tablo 1'de özetlenmiştir.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında kalp yetmezliği nedenleri çok çeşitli olabilir (1). konjenital kalp hastalıkları akciğerde konjesyon yaparak klinik belirti verebilir. Modifiye Ross kriterleri ile kalp yetmezliği belirlenebilir. Ancak semptomatik olmadan önce erken dönemde yüklenme bulguları ve diyastolik disfonksiyon olabilir. Bu hastalarda erken dönemde başlanacak anti konjestif tedavi ile hasta iyiliği sağlanabilir. Hasta opere olabilecekse daha iyi kilo alıp operasyon beklenebilir. Yine antikonjestif tedavi ile dilate kardiyomiyopati veya Eisenmenger gibi kritik hastalarda sağ kalım idame ettirebilir. Ventriküler duvar stresi veya kalpte genişleme konjesyonun ilk belirtisidir. Klinik belirtiler başlamadan önce bakılacak pro-BNP düzeyi ventriküler duvar gerilimini ölçmek için uygun bir biyomarker gibi durmaktadır. Bizim çalışmamızda da hastaların %20.6'sında bakılan pro-BNP değeri normalin üstünde saptanmıştır. Pro-BNP düzey istemi antikonjestif tedavi düzenlemesi için yapılmıştır. Cura ve ark. yaptığı çalışmada göre VSD'li bebeklerde kardiyak dilatasyonu olan çocukların takibinde NTproBNP düzeylerinin önemli olduğu belirtilmiş (5), bizim çalışmamızda pro-BNP en sık olarak VSD'li (%21) hastalardan istenmiştir. Sugimoto ve ark. yaptığı çalışmada VSD ve ASD'li hastalarda bakılan NTpro-BNP düzeyinin hastaların kalp yetmezliği skoru ile uyumlu olduğu tespit edilmiştir (6), bizim çalışmada VSD ve ASD'li hastalar toplamda %36 ile en çok pro-BNP bakılan ve kalp yetmezliği kontrol edilen gruplardır. Seoudy ve ark. tarafından yapılan çalışmada aort regürjitasyonu olan hastalarda transkateter ile kapak replasmanı yapmadan önce işlem öncesi pro-BNP düzeyi ile işlem sonrası pro-BNP seviyesi arasında belirgin düşüş saptanmıştır. Düşüş saptanmayan grupta belirgin komplikasyonlar izlenmiştir (7). Bizim çalışmamızda da 132 (%5.6) hastada aort kapak anomalisi ile değerlendirildiği görülmüştür.

SONUÇ

Bu çalışmada 4.basamak çocuk kalp hastalığı merkezinin 10 yıllık pro-BNP sonuçları analiz edildi. Pro-BNP kalp yetmezliğinde ve yine doğumsal kalp hastalıklarının uzun dönem takiplerinde gerekli durumda kullanılmaktadır. Bu konuda daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pro-BNP, Konjenital Kalp Hastalıkları, Kalp Yetmezliği

Tablo 1: Pro-BNP değerleri yüksek saptanan hastaların kardiyak patolojilerinin sınıflandırılması

Kardiyak Patoloji	Hasta Sayısı (n), (%)	Kardiyak patolojilerin alt grupları(n), (%)
Pro-BNP değerleri yüksek olan hastalar (n:1836)		
VSD	823, (35.4)	Opere VSD:86 (1.3) VSD+ PH:32 (%1.3) VSD +PS: 6(%0.2) Klasik VSD:699 (% 30.7)
ASD	277, (11.9)	ASD +PH: 2 Opere ASD: 32 Klasik ASD: 243
AVSD	75, (3.2)	AVSD + PH:29 (%0.8) Opere AVSD:41 (%1.7) Komplet AVSD:32 (%1.3)
Mitral kapak bozukluğu	293, (12.6)	Romatizmal mitral kapak hastalığı:150, % 6.5 Opere MY: 6 (%0.25) Diğer nedenlere bağlı Mitral kapak hastalığı: 135 (%5.89) MS: 29 (%0.2)
Aort kapak bozukluğu	132, (5.6)	Opere AY: 6 Opere olmamış AY: 38 Opere AS: 43 Opere olmamış AS:45
Aort koarktasyonu	55, (2.32)	Opere Aort Koarktasyonu:44 Opere olmamış aort koarktasyonu:11
Fallot Tetralojisi	74, (3.1)	Opere Fallot Tetralojisi:69 Opere olmamış Fallot Tetralojisi:5
TGA	39, (1.6)	Konjenital Düzeltilmiş TGA:11 Opere olan: 26 Opere olmayan:2
PDA	111, (4.7)	Opere olan: 6 Opere olmayan:105
Non-compaction KMP	22, (0.9)	
İntrakardiyak kitle	10, (0.43)	
PAPVC	22, (0.9)	Opere olan: 7 Opere olmayan:15
Pulmoner kapak anomalisi	53, (2.2)	Opere PS:23 Opere Pulmoner atrezi:11 Pulmoner stenoz:16 Pulmoner yetmezlik:3
Scimitar sendromu	12, (0.5)	
Tek Ventrikül	17, (0.64)	
Trunkus Arteriozus	14, (0.6)	

Miyokardit	41, (1.7)	
Dilate KMP	71, (3)	
Restriktif KMP	2, (0.2)	
Kardiyak Boşluklarda Dilatasyon	Sol boşluklarda genişleme:68, %3.6'sı Sağ boşluklarda dilatasyon:2, %0.02	
Kardiyak Patoloji Saptanmayanlar	175 (7.5)	

VSD: Ventriküler septal defekt, ASD: Atriyal septal defekt, AVSD: Atrioventriküler septal defekt, PH: Pulmoner hipertansiyon, AY: Aort yetmezliği, AS: aort stenozu, MY: Mitral yetmezlik, MS: Mitral stenoz, TGA: Büyük arterleri transpozisyonu PDA: Patent duktus arteriozus, PAPVC:Pulmoner venöz dönüş anomalisi



EP-016

Patent Duktus Arteriozus Tanısı Alan ve Kapatma Tedavi Seçenekleri Uygulanan Hastaların Takip Sonuçları

Yunus Emre Kum¹, Aynur İbrahimova¹, Çağdaş Vural⁴, Erhan Sönmez¹, Kazım Üzüm³, Nazmi Narin², Ali Baykan¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³Özel Erciyes Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Kayseri

⁴Eskişehir Şehir Hastanesi, Eskişehir

GİRİŞ: Patent duktus arteriosus, 28 haftadan küçük bebeklerin %60'ını etkileyen, prematüre bebeklerin en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. PDA Kapatma işlemi, şanta bağlı volüm yüklenmesi, pulmoner hipertansiyon ve endokardit riskini ortadan kaldırır. Güncel rehberlerde; Perkütan PDA kapatma yönteminde yeni nesil cihazların kullanılması ile cerrahiye nazaran mükemmel yakın sonuçlar ve minimal komplikasyonlar elde edilmesi bu yöntemi altın standart tedavi haline getirmiştir. Bu çalışmada kliniğimizde perkütan kapatma uygulanan hastalarda tedavinin etkinlik, komplikasyon ve prognozları araştırılmıştır.

Gereç ve YÖNTEMLER: 1998-2020 yılları arasında kliniğimizde takip edilen PDA'sı transkateter ve/veya cerrahi yöntemle kapatılan 451 olgu çalışmaya alındı. Hastane arşiv dosyaları ve elektronik sistem dosyaları, muayene, ekokardiyografi, kateterizasyon ve PDA kapatma işlemine ait kayıtları içerecek şekilde retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Kapatma sırasında yaş aralığı 5 gün ile 16 yıl arasında olan hastaların 260'ının (%57,6) kız, 191'inin (%42,4) erkek olduğu saptanmıştır. Hastaların median vücut ağırlığı 8 kg (800gr -75 kg) idi. Hastaların %96'sına transkateter kapatma, %1,6'sına cerrahi kapatma işlemi yapılmıştır. Transkateter kapatma sonrasında rezidüel şant tespit edilen 20 (%4,5) hastanın 3'üne yeniden transkateter anjiyografi ile şant kapatma işlemi yapılmıştır. Cerrahi ligasyon işlemine alınan 3 hastaya rezidü şant nedeniyle transkateter kapatma işlemi uygulandığı tespit edilmiştir. Transkateter kapatma uygulanan 8 hastada (%1,8) cihaz embolizasyonu görülmüştür. ADOIIAS ve Coil takılan üçer hasta da cihaz embolizasyonu nedeniyle 2.kez anjiyografiye alınmışken, 2 hastada cerrahi müdahale ile cihaz çıkarılmıştır. Cihaza sekonder aort koarktasyonu gelişen 4 hastaya (%0,9) balon anjiyoplasti işlemi yapılmış, bir hastaya cerrahi tedavi ihtiyacı olmuştur. Transkateter kapatma uygulanan olguların %92,6'sında, cerrahi kapatma yapılan olguların %78,6'sında komplikasyon izlenmeden başarı sağlandığı görülmüştür.

Tartışma ve SONUÇ: Tedavi başarısı, uygun cihazın seçimine ve uygulanmasına bağlıdır. 6 aylık takip sürecinde rezidüel şant açısından cihazlar arasında fark saptanmamıştır. PDA'lı hastalarda transkateter kapatma, cerrahi kapatma kadar etkili ve cerrahi kapatmadan daha az invazivdir. Perkütan yöntem ile kapatma tecrübeli merkezlerde çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde bile uygulanabilen cerrahiye alternatif bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriozus, perkütan kapatma, Pediatrik, Amplatzer

PDA Tedavi Şekilleri ve İşlem Tarihleri

Özellik	Değişkenler	Değer (n** (%))
PDA tedavi şekli	Transkateter kapatma	433 (96)
	Hem transkateter hem cerrahi kapatma	11 (2,4)
	Cerrahi kapatma	7 (1,6)
İşlem Tarihi	<2014	226 (50,1)
	≥2014	225 (49,9)

*PDA; Patent duktus arteriozus,

**Bu parametreler için değerlendirilen hasta sayısı 451'dir.

Uygulanan Tedavi Şekillerine Göre Son Durum Değerlendirilmesi

Değişkenler	PDA tedavisi		p değeri
	Transkateter	Cerrahi	
Son durum			
Kür	264 (92,6)	11 (78,6)	0,159
Aort koarktasyonu	5 (1,8)	1 (7,1)	0,368
Pulmoner stenoz	5 (1,8)	-	
Minimal rezidüel şant	2 (0,7)	-	

*Veriler n (%) şeklinde ifade edilmiştir.

Yıllara göre PDA kapatma yapılan hastalarının yaşlarına göre dağılımı

Değişken	1 ay ve altı	1 ay ile 12 ay	12 ay üzeri	Toplam
2000	-	-	1	1
2003	-	1	-	1
2004	-	-	4	4
2005	-	2	5	7
2006	-	13	11	24
2007	-	3	6	9
2008	2	7	22	31
2009	-	25	17	42
2010	-	16	17	33
2011	-	7	10	17
2012	1	15	16	32
2013	2	13	10	25
2014	10	17	12	39
2015	19	12	5	36
2016	13	26	13	52
2017	12	16	11	39
2018	9	11	11	31
2019	2	9	11	22
2020	2	3	1	3
Toplam	72	196	183	451

EP-017

Perkütan Atriyal Septal Defekt Kapatma İşlemi Uygulanan Geniş Defekli Hastaların ve Vücut Ağırlığı ≤ 15 Kg Olan Hastaların Tedavi ve Takip Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Yunus Emre Kum¹, Elnara Jabiyeva¹, Çağdaş Vural⁴, Erhan Sönmez¹, Kazım Üzüm³, Nazmi Narin², Ali Baykan¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³Özel Erciyes Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Kayseri

⁴Eskişehir Şehir Hastanesi, Eskişehir

AMAÇ: Sekundum tip ASD konjenital kalp hastalıklarının %10-15'ini oluşturur. Birçok merkezde perkütan ASD kapatma işlemi uygun anatomik özelliklere sahip küçük-orta dereceli sekundum ASD'lerin kapatılması için cerrahinin yerini büyük ölçüde almıştır. Riskli ve semptomatik hastalarda ASD kapatılması 4 yaşına kadar ertelenmemelidir. Çalışmada perkütan ASD kapama yapılan vücut ağırlığı ≤ 15 kg ve/veya defekt çapı geniş olan hastaların işleme ait sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya Aralık 2003 ile Mart 2021 tarihleri arasında merkezde perkütan ASD kapama işlemi yapılan 0-17 yaş arası, vücut ağırlığı ≤ 15 kg ve/veya geniş defekt çapı olan 272 hasta alındı. Defekt çapı/vücut yüzey alanı oranının ≥ 20 mm/m² olan ASD'ler geniş olarak kabul edildi. İşlem süresi, işlem sırasında yaş, cinsiyet, kilo ve boy, başvuru şikayeti, işlem öncesi EKO ve eşlik eden ek patolojiler, daha önce yapılan kardiyak operasyon öyküsü, anjiyografi verileri, eşlik eden ek anjiyografik işlem, işlem sırası ve sonrası klinik ve ekokardiyografik takip, takip süresi, gelişen komplikasyonlar ve hastanın son durumu retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: İşlem sırasında ortalama yaş 54 ± 3 ay, ortalama vücut ağırlığı $16,4 \pm 7,9$ kg, kız: erkek oranı 1,92 idi. İzlem süresi ortalama $3,5 \pm 2,7$ yıldır. Geniş defekli olan hasta sayısı 230 (%84,6), ≤ 15 kg olan hasta sayısı 160 (%58,8) idi. Vakaların %66,2'sinde işlem sırasında TEE uygulandı, %89,7'sinde 'balloon sizing' yapıldı. Defektin ortalama çapı $16,7 \pm 5,5$ mm, defekt çapı/vücut yüzey alanı $25,8 \pm 7,0$ mm/m² olarak bulundu. Hastaların %15'inde pulmoner hipertansiyon vardı. Vakaların %84'ünde ASO cihazı kullanıldı. Başarı oranı %91,9 olarak bulundu. Vücut ağırlığı ≤ 15 kg ve > 15 kg olan gruplar arasında başarı oranı açısından anlamlı fark saptanmadı. Ancak defekt çapı/vücut yüzey alanı < 20 mm/m² olan grupta başarı oranı ≥ 20 mm/m² olan gruba göre anlamlı olarak daha yüksek olarak bulundu. Başarısız vakalarda ASD çapı ve defekt çapı/septum oranı anlamlı olarak büyük bulundu. İşlemden hemen sonra %8,8 rezidü şant izlendi, takipte 1 sene sonra %4 olarak devam etti. Erken dönemde %7,4, geç dönemde %0,59 (n=1) oranında komplikasyon izlendi. Komplikasyonların %4'ü major, %3,6'sı minör olarak değerlendirildi. En sık izlenen komplikasyon cihaz migrasyonu (%3,3) ve aritmi (%2,2) olarak bulundu. Vücut ağırlığı > 15 kg olan hasta grubunda komplikasyon ≤ 15 kg olan gruba göre anlamlı olarak daha fazla izlendi. Defekt çapı/vücut yüzey alanı oranı < 20 mm/m² ve ≥ 20 mm/m² olan gruplar arasında komplikasyon gelişimi açısından anlamlı fark saptanmadı.

SONUÇ: Tecrübeli merkezlerde ≤ 15 kg altında olan ve geniş defekli olan hastalarda perkütan ASD kapama güvenilir şekilde yapılabilir. Tedavi şeklinin seçimi ve kararı öncesi defekt çapı/septum oranı, defekt sayısı açısından hastaların ayrıntılı değerlendirilmesiyle komplikasyon oranı düşerken başarı oranında artma sağlanacaktır.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt, komplikasyon, geniş defekt, perkütan kapama

Tablo-I

Grup	Sayı	Yüzde
Vücut ağırlığı (kg) ≤ 15		
Defekt çapı/ vücut yüzey alanı oranı (mm/m ²) ≥ 20	124	<u>%45,6</u>
Vücut ağırlığı (kg) > 15		
Defekt çapı/ vücut yüzey alanı oranı (mm/m ²) ≥ 20	109	<u>%40,0</u>
Vücut ağırlığı (kg) ≤ 15		
Defekt çapı/ vücut yüzey alanı oranı (mm/m ²) < 20	39	<u>%14,3</u>

Hastaların defekt çapı/vücut yüzey alanı ve vücut ağırlığına göre gruplandırılması

Tablo-II

Gruplar	İşlem		p değeri
	Başarılı	Başarısız	
≤ 15 kg ve ≥ 20 mm/m ²	113	10	0,096
≤ 15 kg ve < 20 mm/m ²	39	0	
> 15 kg ve ≥ 20 mm/m ²	98	12	
Komplikasyon			
	Var	Yok	
≤ 15 kg ve ≥ 20 mm/m ²	118	6	0,156
≤ 15 kg ve < 20 mm/m ²	37	1	
> 15 kg ve ≥ 20 mm/m ²	97	13	

Hastaların defekt çapı/vücut yüzey alanı ve vücut ağırlığına göre gruplandırılıp karşılaştırılarak analizi

EP-018

Son dokuz yılda Akut Romatizmal Ateş tanısı almış çocukların klinik özelliklerine Koronavirüs pandemisi gölgesinde bakış

Sertaç Hanedan Onan¹, Murat Koçkar², Övgü Büke³, Abdulrahman Özel³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Oğuzeli İlçe Hastanesi, Çocuk Kliniği, Gaziantep

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Akut romatizmal ateş (ARA), gelişmekte olan ülkelerin en sık edinsel kalp hastalığı olarak önemini korumaktadır. Ülkemizde halen ARA'nın neden olduğu romatizmal kalp hastalığı; çocukluk döneminde başlayan yetişkinlik döneminde devam eden önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir.

AMAÇ: Bu çalışmada; 2014-2022 yılları arasında, 9 yılda ARA tanısı alarak izlenmiş olguların tanı sırasındaki klinik özellikleri, klinik seyirleri ve sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi ve 2015 yılında revize edilmiş Jones kriterleri ile tanı koymadaki değişiklikler irdelendi.

YÖNTEM: ARA tanısı almış olan 100 hastanın demografik, klinik bulguları, laboratuvar, ekokardiyografi bulguları, uygulanan tedavi, tedaviyle izlenen düzelme ve reaktivasyon durumu değerlendirildi. Hastalar, klinik kardit, sessiz kardit, izole artrit, artrit+kardit, hafif kardit, orta kardit, ağır kardit şeklinde alt gruplara ayrılarak, klinik tedavi ve izlem sonuçları karşılaştırıldı.

BULGULAR: 2014-2019 yıllarında yılda 11 ile 18 arasında olgu tanı alırken, 2020'de 5, 2021 ve 2022'de 0 olgu saptandı. Hastaların 59'u erkek, 41'i kız idi. Ortalama yaş ise 11.4±2.8 yaş idi. Ateş 20, PR mesafesinde 0,16 sn'nin üzerinde uzama 20 olguda görüldü. Monoartralji saptanmadı. C-reaktif protein ortalama 84.2±66.1 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ortalama 55.8±22.6 mm/saat, antistreptolizin O seviyesi ortalama 1034±1409 IU/ml bulundu. Majör kriterlerin dağılımı artrit %88, kardit %86 (50'si sessiz kardit), kore %3 şeklinde oldu. Artrit ve kardit birlikteliği 74 olguda, kardit ve kore birlikteliği 3 olguda görüldü. En sık izlenen eklem bulgusu olarak poliartrit 43 olguda, monoartrit 29, poliartralji 16 olguda görüldü. Kalça eklemi tutulumu kızlarda erkeklerden istatistiksel olarak anlamlı şekilde sık görüldü (p:0.019). Son kontrolde kapak hastalığının tümüyle düzelme oranı mitral kapakta % 22, aort kapağında %32 oldu. Reaktivasyon 7 olguda görüldü. Tüm hastalar yaşamakta olup, reaktivasyonlu bir olguya kapak tamir cerrahisi uygulandı.

SONUÇ: ARA tanı kriterleri doldurularak tanı almış hastalarda antiinflamatuvar tedaviye iyi yanıt alındığı, sekonder profilaksiye uyum sağlamış olgularda kapak tutulumlarındaki düzelme oranlarının yüksek olduğu görüldü. Olgu grubumuzda monoartrit ve poliartralji ile artrit kriterini dolduran hastaların yanında, sessiz kardit olgularının oranı da yüksek bulundu. Antiinflamatuvar tedaviye iyi yanıt alındığı, izlemde kapak tutulumlarında düzelme oranlarının yüksek görüldü. Sekonder profilaksiye uyumda artış ile reaktivasyonları önleyebileceğimizi, SARS-CoV-2 pandemi sürecinde ARA sıklığının hastanemizde görüldüğü gibi ülkemizde ve dünyada da azaldığını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Romatizmal ateş, güncellenmiş tanı kriterleri, sessiz kardit, monoartrit, sonuçlar, reaktivasyon

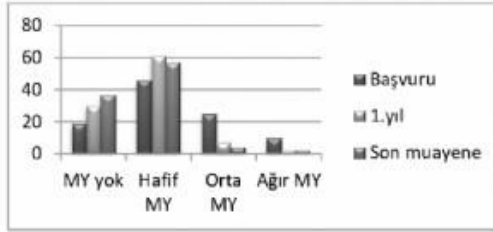
1. Minör kriterlerin sıklığı ve laboratuvar parametreleri

Kriter	Sonuç (n veya değer)
>38 C° Ateş	20
AV blok	25 (20 I. Derece, 1 II.derece, 4 III.derece blok)
Monoartralji	0

C reaktif protein	84.2±66.1 mg/dl
Eritrosit sedimentasyon hızı	55.8±22.6 mm/saat
Anti Streptolizin O	745 (219-4186) IU/ml

Şekil 1.

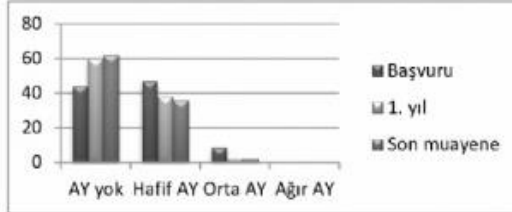
Şekil 1. Mitral kapak yetmezliği seviyesinin izlemde değişimi



MY, mitral yetmezliği

Şekil 2

Şekil 2. Aort kapak yetmezliği seviyesinin izlemde değişimi



AY, Aort yetmezliği

EP-019

Pediyatrik Kalp Cerrahisi Sonrası Yüksek Akışlı Nazal Oksijen Tedavisi Kullanımının Postoperatif Atelektazi ve Reintubasyon Oranına Etkileri

Demet Kangel¹, Halise Zeynep Genç¹, Muhammed Hamza Halil Toprak¹, İsa Özyılmaz¹, Ezgi Direnç Yücel², Hatice Dilek Özcanoğlu², Funda Gümüş Özcan², Ali Can Hatemi³, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erkut Öztürk¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital kalp cerrahisi operasyonlarından sonra gelişen solunum problemleri mortalite ve morbidite üzerinde etkili olabilmektedir. Son dönemlerde pediatrik olgularda gaz değişimini ve solunum işini iyileştirmek için nemlendirilmiş yüksek akışlı nazal kanül (HFNC) solunum desteği kullanımı gittikçe artmaktadır. Bu çalışmada pediatrik kalp cerrahisi olgularda postoperatif dönemde Yüksek Akışlı Nazal Oksijen tedavisinin postoperatif atelektazi gelişimi ve reintubasyona olası etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Kasım 2022-1 Kasım 2023 tarihleri arasında konjenital kalp cerrahisi operasyonu geçiren pediatrik kardiyak yoğun bakım ünitesinde izlenen term doğum öyküsü olan ve altı aydan küçük olgularda retrospektif olarak gerçekleştirildi. Postoperatif en az 12 saat mekanik ventilatör altında izlenen olgular ekstübasyonun ilk üç günü postoperatif atelektazi gelişimi ve reintubasyon açısından değerlendirildi. Olgular HFNC kullanan ve HFNC kullanmayan olgular olarak gruplandırıldı. Tıbbi kayıtlardan demografik özellikler, operasyon ve yoğun bakım verileri elde edildi. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde erken dönemde HFNC kullanmayan 40 ve geç dönemde HFNC kullanan 40 olgu mevcuttu. Median yaş 1 ay (IQR 15 gün – 2 ay) idi. Olguların % 50'si erkek ve %50'si kızdı. Yüzde 70 olgu yenidoğan yaş grubundaydı.

Tekrar reintubasyon oranları HFNC kullananlarda %2.5 HFNC kullanmayanlarda % 7.5 olarak bulundu ($p < 0.05$).

Ekstübasyonun 24. saatinde postoperatif atektazi skoru (HFNC kullanan -kullanmayan median 2 vs 2.5 $p > 0.05$), 48. saatinde postoperatif atektazi skoru (HFNC kullanan -kullanmayan median 1.5 vs 3.5 $p < 0.05$) ve 72. saatinde postoperatif atektazi skoru (HFNC kullanan -kullanmayan median 1 vs 3 $p < 0.05$) idi.

SONUÇ: Yüksek Akışlı Nazal Oksijen Tedavisinin erken dönemde postoperatif atelektazi gelişimi ve reintubasyon oranını azaltma üzerinde olumlu etkili olabilir.

Anahtar Kelimeler: yüksek akışlı oksijen tedavisi, çocuk, konjenital kalp cerrahisi, yoğun bakım, erken ekstübasyon, atelektazi

EP-020

Glenn ameliyatı yapılan hastaların izleminde gelişen venö-venöz kollaterallerin girişimsel yöntemlerle kapatılması

Hazım Alper Gürsu¹, Utku Pamuk², Yasemin Özdemir Şahan², Emine Azak¹, İbrahim İlker Çetin³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

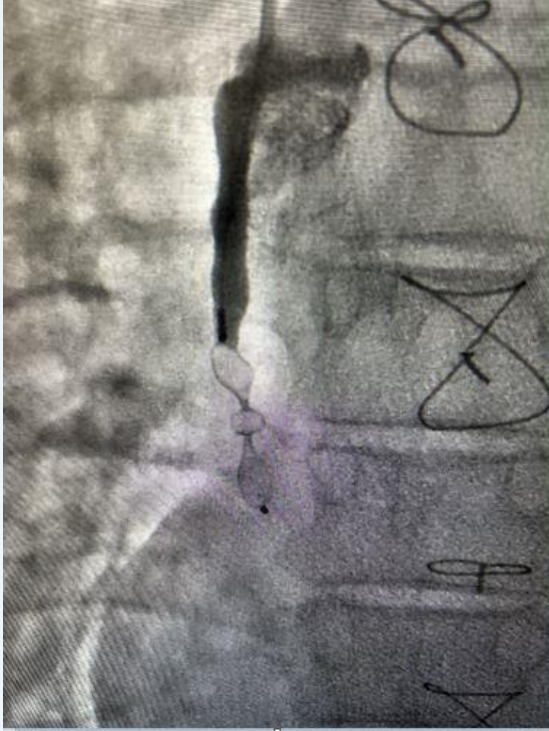
GİRİŞ-AMAÇ: Tek ventrikül fizyolojisindeki hastaların tedavisinde uygulanan Glenn ameliyatında superior vena kava ile sağ pulmoner arter arasında anastomoz oluşturulmaktadır. Anastomoz hattında, SVC'de veya pulmoner arterlerde oluşabilecek darlık veya pulmoner arter basıncındaki yükselme sistemik venöz dolaşımdaki pasıncın yükselmesi ile sonuçlanır. Bu durumu dekompres etmek için SVC ile sistemik veya pulmoner venöz atriyum, inferior vena kava veya hepatik venler arasında venö-venöz kollateraller oluşabilir. Bu durumda SVC yolu ile pulmoner arterlere gitmesi gereken kanın bir kısmı daha düşük basınçlı bu kollateral dolaşımı tercih edip saturasyonun düşmesine yolaçabilir. Ayrıca Glennameliyatı sırasında çoğunlukla azygos ven kapatılmaktadır. Ancak ameliyat sırasında cerrahin pulmoner arter basıncını yüksek ölçmesi sonucu bilerek azygos ven açık bırakılabilir. Bu durumda tıpkı venö-venöz kollateraller gibi Glenn dolaşımından İVC'ye doğru kan çalarak hastanın desatüre olmasına neden olur. Bu sunumda Glenn cerrahisi sonrası izleminde saturasyon düşmesi oluşan dört hastada neden olabilecek kollaterallerin saptanması ve sonrasında transkateter kapatılması anlatılmıştır.

OLGU: Çalışmaya üç hasta alınmıştır. Birinci olguya 10 aylıkken çift çıkımlı sağ ventrikül (TOF tipi), komplet atriyoventriküler septal defekt ve sol ventrikül hipoplazisi tanıları ile sol SVC ile LPA arasında Glenn cerrahisi ve pulmoner artere banding uygulandı. Ancak postoperatif dönemde saturasyonların düşük seyretmesi üzerine yapılan kontrol kateterizasyon ve anjiyografide azigos venin açık bırakıldığı ve bu venin İVC ile bağlantılı olduğu görüldü. Önce azigos ven içinde balon oklüzyon testi yapıldı. 10 dakika oklüzyon sonrası saturasyonda yükselme olması ve eş zamanlı ölçülen pulmoner arter basıncında yükselme olmaması nedeniyle azigos ven ADO II 6x4 mm cihaz ile kapatıldı (Figür 1). İkinci olgu, 5 aylıkken komplet AVSD, AV kapakların stradling ve overriding'i nedeniyle Glenn cerrahisi ve pulmoner banding uygulanmış kız hastaydı. Hasta 14 yaşında hastanemize başvurdu. Yapılan anjiyografide SVC ile sağ ventrikül arasında uzanan kollateral görüldü. ADO II 5x4 mm cihaz ile kollateral kapatıldıktan sonra hastanın saturasyonu %75'den %88'e çıktı (Figür 2). Üçüncü olgu ise 5 yaşında iken c-TGA ve sol ventrikül hipoplazisi nedeni ile bilateral Glenn ameliyatı yapılmış erkek olgu idi. Hasta 26 yaşında hastanemize başvurdu. Hastanın yapılan anjiyografik incelemesinde sağ SVC'den 1 adet, sol SVC'den ise 2 adet kollateralin ayrıldığı görüldü. Sağ SVC'den ayrılan kollateral Konar MFO VSD Occluder 8x6 mm ile sol SVC'den kollaterallerden biri ise ADO II 6x6 mm ile kapatıldı (Figür 3).

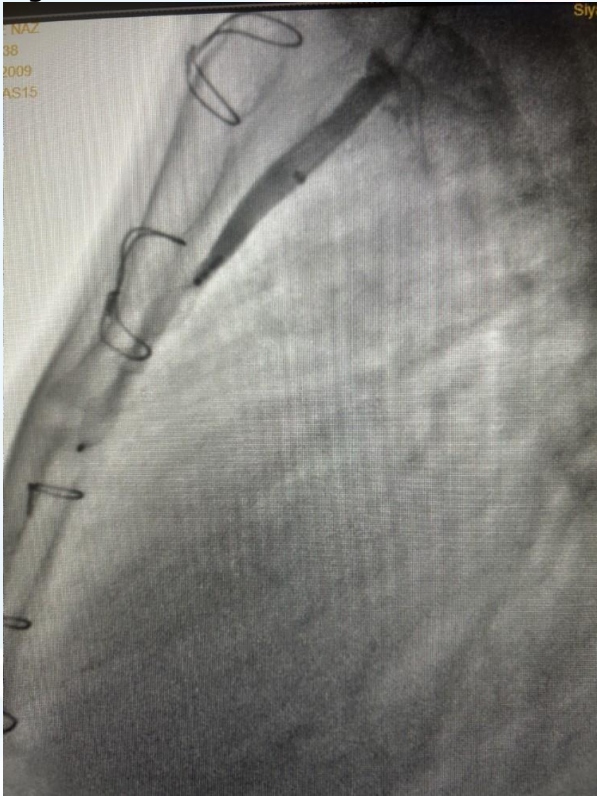
SONUÇ: Glenn ameliyatı yapılmış hastalarda izleminde saturasyon düşüklüğü gelişmesine yolaçabilen çok sayıda neden bulunmaktadır. Bu çalışma ile bu nedenlerden olan ve girişimsel olarak başarılı bir şekilde tedavi edildiğinde sonuçları yüz güldürücü olan venö-venöz kollaterallere dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: cerrahi, kollateral, tek ventrikül

Figür 1



Figür 2



Figür 3*Retrosternal seyirli 2 adet kollaterale yerleştirilmiş cihazların işlem sonrası görüntüsü*

EP-021

Sağ İzomerizm, Dengesiz Komplet Atriyoventriküler Septal Defekt ve Major Aortopulmoner Kollateral Arterleri Olan Pulmoner Atrezili Hastanın Cerrahi Onarımı

Yiğit Kılıç¹, Ahmet Kuddusi İrdem¹, Onur Doyurgan¹, Hasan Balık², Osman Akdeniz², Mehmet Murat², Mustafa Bıçak³, Rezzan Ezgi Ekin⁴, Bedri Aldudak²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Diyarbakır

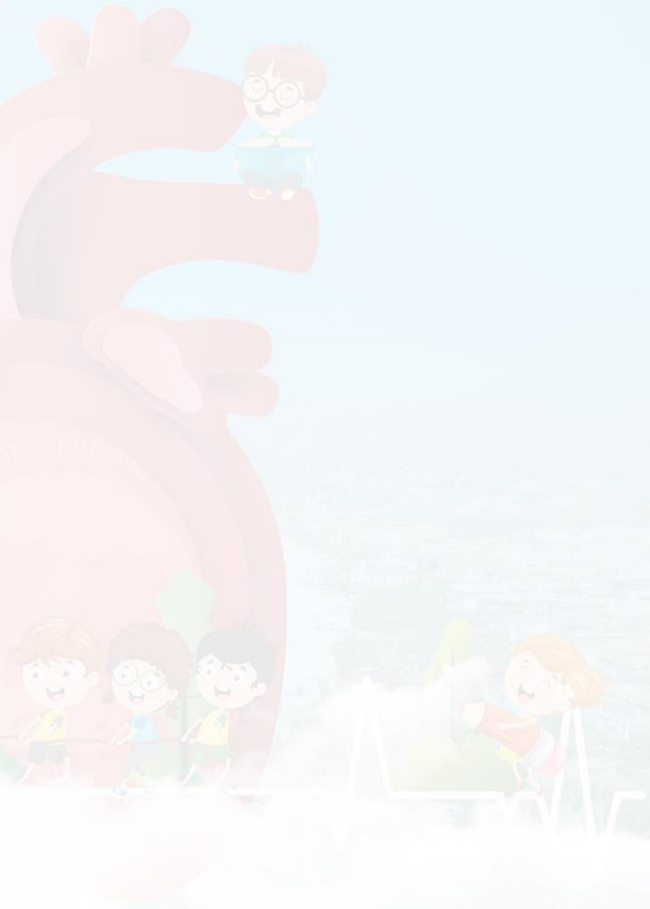
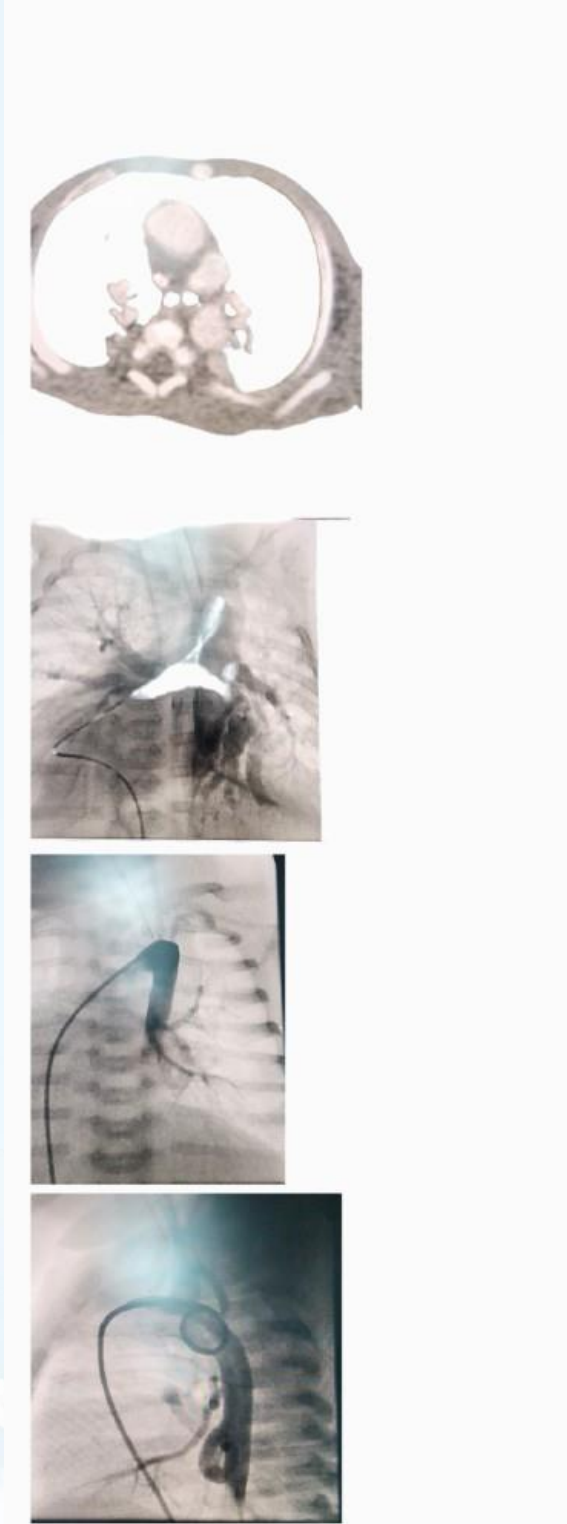
⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, Diyarbakır

Amaç Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi ve major aortopulmoner kollateral arterler (PA/VSD/MAPCA) iyi bilinen konjenital kalp defektleridir ve erken infantil dönemde MAPCA'ların unifokalizasyonu (UF) bu hastalık için standart tedavi haline gelmiştir. Bununla birlikte, dengesiz atriyoventriküler septal defekt (tek ventrikül-CAVSD) ve PA/MAPCA'ların kombinasyonu nadirdir. Bu nadir hastalık alt grubunu tedavi etme deneyimimizi sunmak istiyoruz.

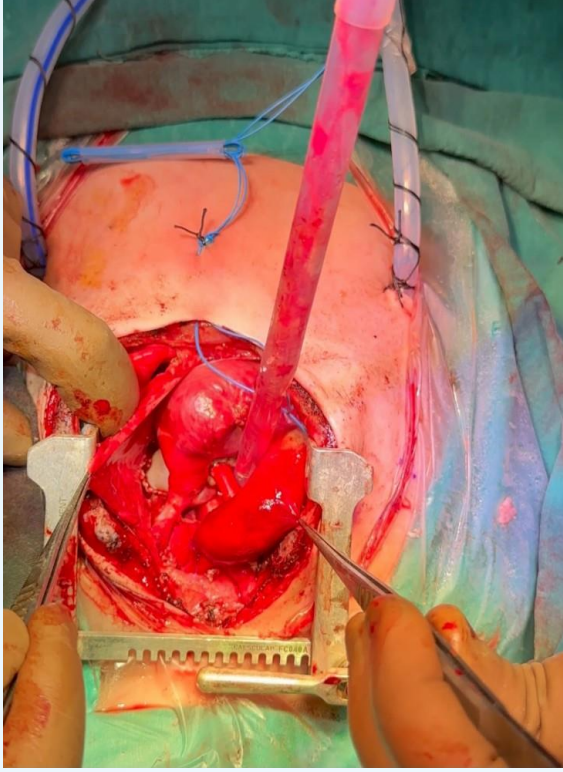
OLGU: Bu hasta prenatal fetal ekokardiyografide tespit edildi. Doğumdan sonra merkezimize transfer edildi. Tanısı PA, MAPCA, konfluen pulmoner arterlerin (cPA) yokluğu, dengesiz CAVSD (tek ventrikül) idi. Çıkan aorta tamamen sistemik sağ ventriküle bağlıydı (Ao sistemik RV'den). Oksijen satürasyonu %90 civarındaydı ve kalp yetmezliği semptomları göstermiyordu. Yenidoğan döneminde yapılan kateter anjiyografisinde çapları 2,5 mm altında MAPCA'ları mevcuttu. Beş aylıkken ateş, öksürük ve solunum sıkıntısı ile merkezimize başvuruyor ve hastanın septik tablosu nedeniyle daha sonra katater anjiyografisi planladı. Takiplerinde medikal tedaviye dirençli kalp yetmezliği tablosu olması üzerine yedi aylıkken toraks BT-anjiyografi çekildi ve ikinci kateter anjiyografisi yapıldı. İnen aortadan kaynaklanan iki adet MAPCA saptandı. Sol akciğer üst ve alt loba giden iki adet MAPCA tek kök halinde desendan aortadan köken alıyor. Sol akciğer alt loba giden ve sağ akciğer tüm lobları besleyen dört adet MAPCA tek kök halinde desendan aortadan köken alıyor. Aileden onam alınması sonrasında dokuz aylıkken 4,5 kg vücut ağırlığı ile unifokalizasyon+mBTT shunt tamiri planıyla operasyona alındı. Sternotomi ve timektomi takiben MAPCA'lar tek tek bulundu ve dönüldü. Aorta sol atrial (sağ atrial izomerizm) kanülasyonla KPB'ye geçildi. 28 C'ye soğutuldu. Sol akciğer üst ve alt loba giden iki adet MAPCA tek kök olarak desendan aortaya açıldığı kısımdan klipslendi ve divize edildi. Sol ana bronş altından serbestlendi. Sol akciğer alt loba giden ve sağ akciğer tüm lobları besleyen dört adet MAPCA tek kök halinde çıktıkları ana MAPCA'ya iki adet large klips yerleştirilerek aort ile bağlantıları kesildi. Sol akciğer üst ve alt loba giden iki adet MAPCA, sol akciğer alt loba giden MAPCA'lar ayrı ayrı ksenogreft perikard yama ile rekonstrükte edilerek unifokalize edildi. Sonrasında sağ akciğer tüm lobları birleştiren MAPCA ile birlikte hepsi ksenogreft perikard yama ile rekonstrüktif edilerek pulmoner yatak tamamlandı. Sağ SCA ile pulmoner yatak arasına 5 mmPTFE greft ile RmBTT shunt yapıldı. KPBden ayrıldı. Dekanüle edildi. Drenler yerleştirildi. Sternotomi kapatıldı. KPB zamanı ve operasyon zamanı sırasıyla yaklaşık 175 ve 380 dakikaydı. Ekstubasyonu tolere edemeyince postoperatif 28.günde trakeostomi açıldı ve postoperatif 62. günde taburcu edildi. Transtorasik ekokardiyografide şant ve pulmoner arterlerin akımı patent olarak değerlendirildi. Kontrol kateter anjiyografi planı yapıldı. SONUÇ: Nadir görülen bir konjenital kalp defekti kombinasyonu için başarılı bir onarım gerçekleştirdik.

Anahtar Kelimeler: Unifokalizasyon, mBTT shunt, VSD-PA-MAPCA

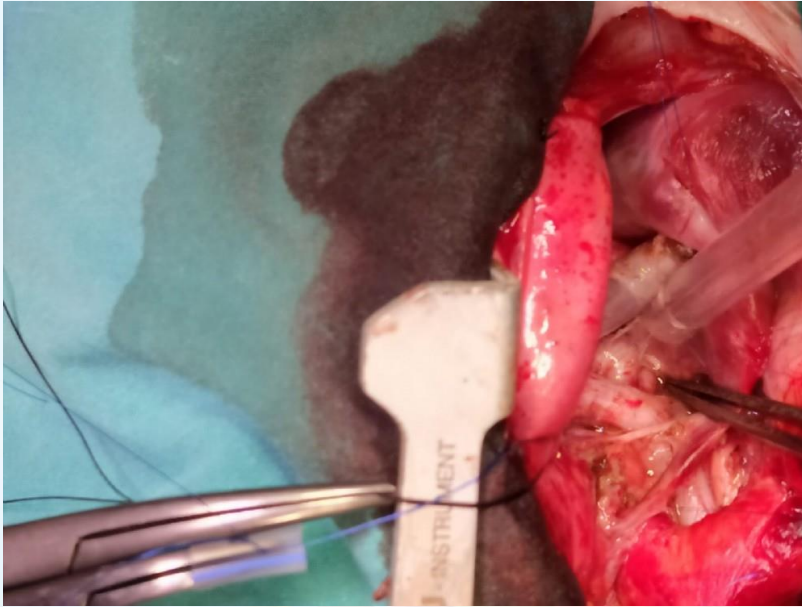
Resim 1



Resim 10



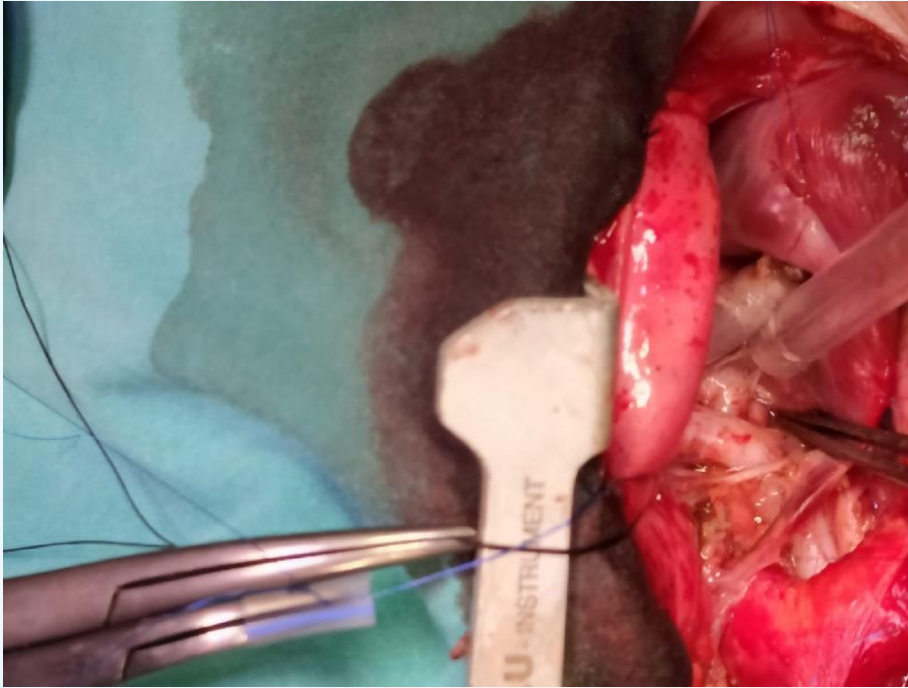
Resim 2



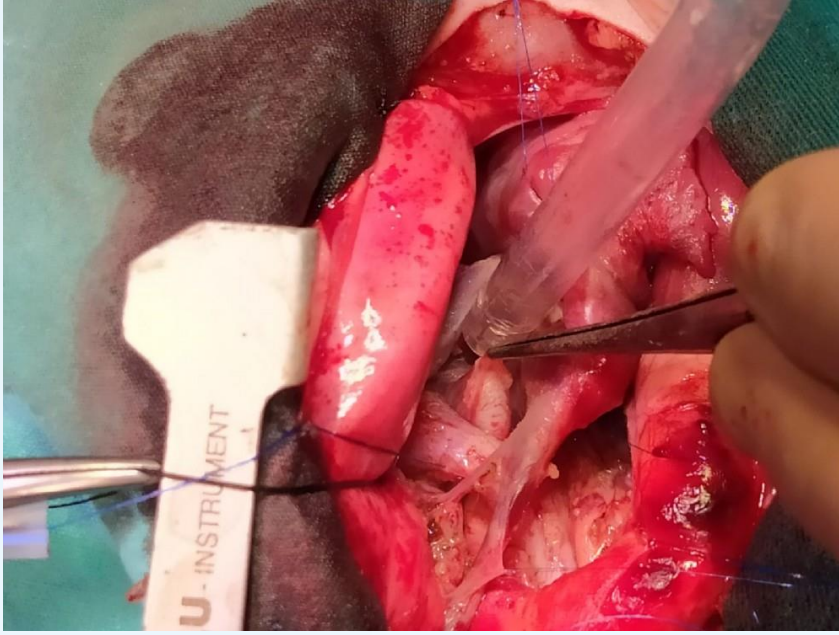
Resim 3



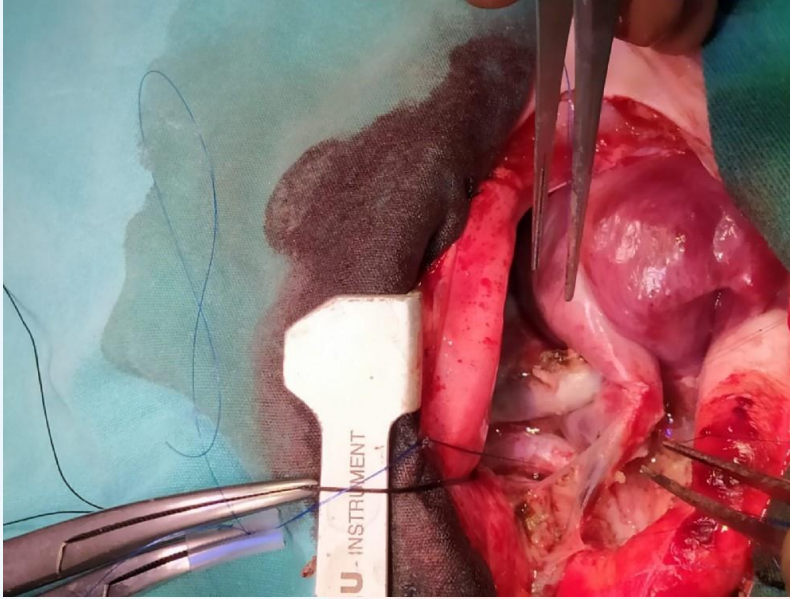
Resim 4



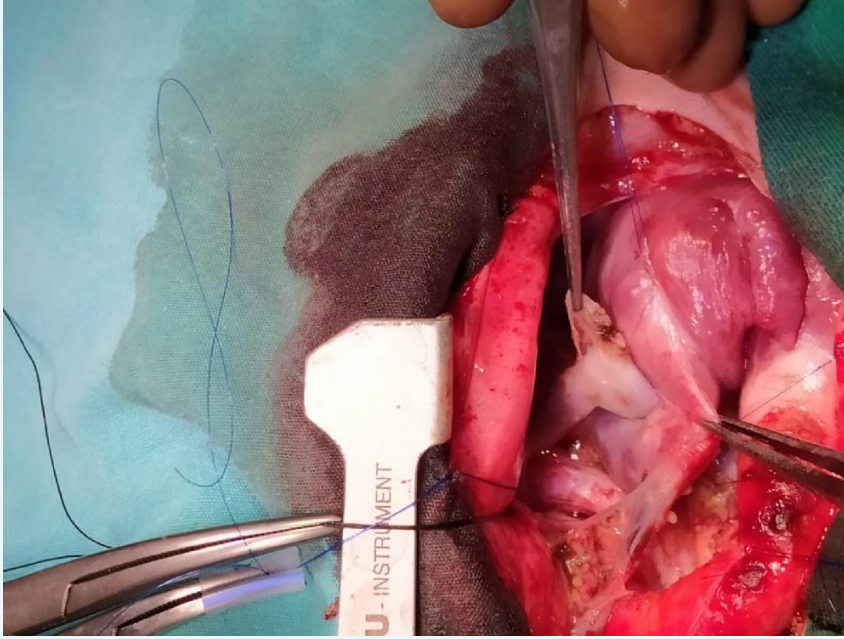
Resim 5



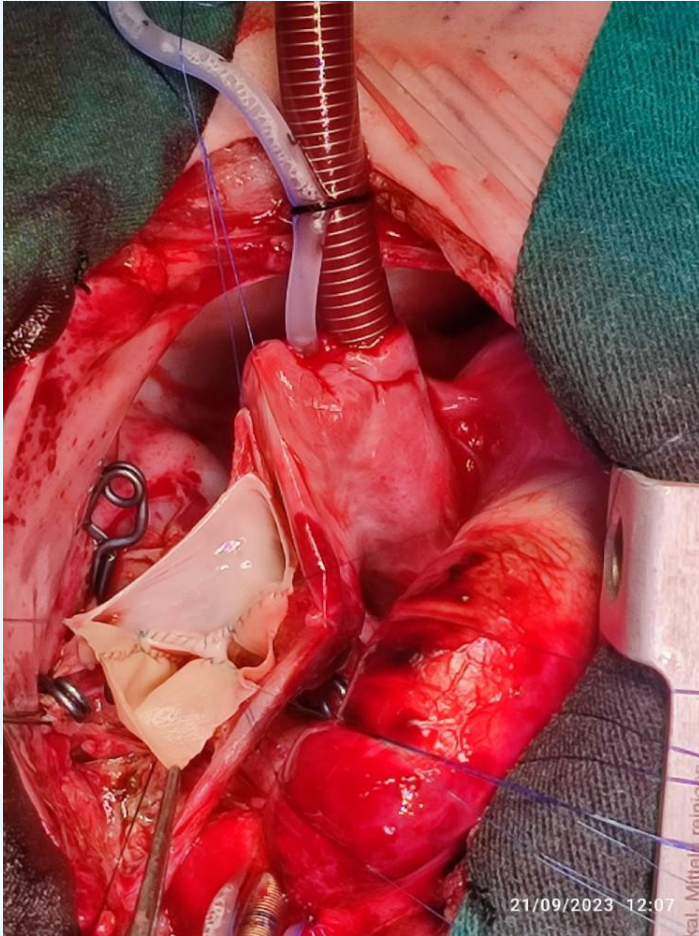
Resim 6



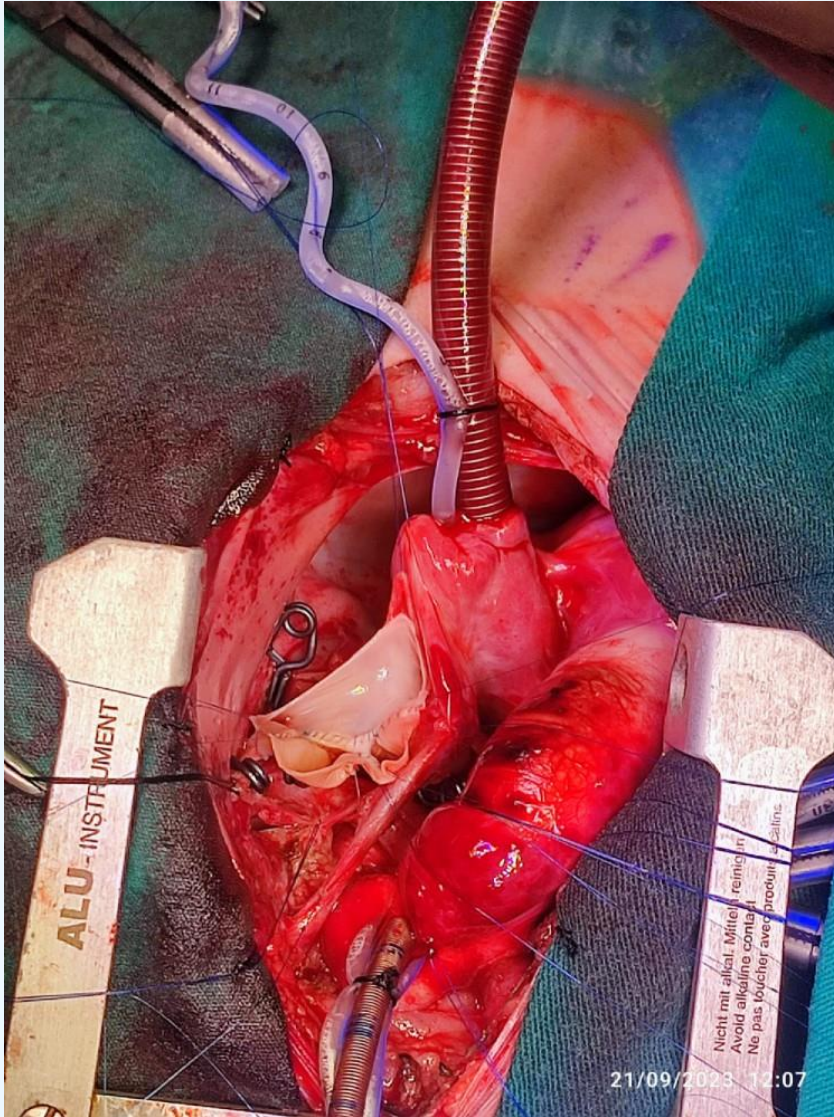
Resim 7



Resim 8



Resim 9



EP-022

Geciktirilmiş Norwood Ameliyatı Erken Dönem Sonuçları

Yiğit Kılıç¹, Onur Doyurgan¹, Ahmet Kuddusi İrdem¹, Hasan Balık², Osman Akdeniz², Mehmet Murat², Süleyman Geter³, Mustafa Bıçak⁴, Bedri Aldudak²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Diyarbakır

Geciktirilmiş Norwood Ameliyatı

AMAÇ: Bilateral pulmoner arter bantlama (bPAB) sonrası geç Norwood'un kısa dönem sonuçlarını değerlendirmek.

YÖNTEMLER: Mart 2023 ile Kasım 2023 tarihleri arasında evre 1 palyasyon uygulanan hipoplastik sol kalp sendromu olan 2 hastanın tek merkezde retrospektif analizi.

BULGULAR: Geciktirilmiş Norwood (Delayed Norwood) operasyonu uygulanan 2 hastanın ikisi de dahil edildi. İki hastaya da bilateral pulmoner banding sonrası 4-6 hafta içinde Norwood operasyonu yapıldı. bPAB mean ilk 6 günlük yaşam süresi içinde gerçekleştirildi. Doğum ağırlıkları sırasıyla 3,3 kg ve 3,7 kg idi. Prematürite oranı %0 idi. Otuz günlük sağkalım %100 idi. Mean postoperatif başlangıç laktat düzeyi 5,5 mmol/l, postop 12,36-48 sa, 54. sa ve 5. Gün mean laktat düzeyleri sırası ile 4,9 mmol/l, 3,1 mmol/l, 2,3 mmol/l ve 3,1 mmol/l idi. Ameliyat sonrası 0-24 ve 24-48. saatlerde mean vazoaaktif inotropik skor sırasıyla 18,5 (14,23) ve 9,5 (7,12) idi. Her iki hasta da taburcu edildi.

SONUÇ: Geciktirilmiş Norwood prosedürü, standart primer Norwood operasyonu ile karşılaştırılabilir erken sonuçlara sahiptir. bPAB ile 4-6 haftalık bir gecikme sağkalım açısından daha avantajlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Geciktirilmiş Norwood, Bilateral Pulmoner Banding, Sağkalım

EP-023

Konjenital Atriyoventriküler Tam Bloklü Yenidoğanlarda Aşamalı Epikardiyal Pacemaker İmplantasyon Stratejisi

Yiğit Kılıç¹, Onur Doyurgan¹, Ahmet Kuddusi İrdem¹, Hasan Balık², Osman Akdeniz², Mehmet Murat², Süleyman Geter³, Mustafa Bıçak⁴, Bedri Aldudak²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Diyarbakır

Amaç

Komplet atriyoventriküler blok (CAVB) ve fetal bradikardi ile doğan bebekler sıklıkla düşük doğum ağırlığı ile doğarlar. Konjenital kalp bloğu, yüksek morbidite ve mortalite ile potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir durumdur. İki aşamalı pacing yaklaşımı, hastanın kalıcı bir çift odacıklı kalp pili sistemi implante edilene kadar büyümesini sağlar. Bu sunum, konjenital kalp bloğu olan yenidoğanlarda 2 aşamalı kalp pili implantasyonu kullanan bir tedavi stratejisinin sonucunu değerlendirmektedir.

Materyal-Metod

Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Nisan 2022 ile Kasım 2022 tarihleri arasında ortalama 2,3 ve 2,6 kg vücut ağırlıklarında (sırasıyla operasyonun birinci ve ikinci aşamalarındaki ortalama ağırlık) yedi komplet atriyoventriküler blok tanılı yenidoğana geçici kalp pili implantasyonu ve ardından kalıcı çift odacıklı kalp pili implantasyonu uygulandı. Hastalardan üçü preterm bebektir. Ortalama operasyon yaşı sırasıyla 2.4 gün ve 29 gün idi. Hiçbir hastada eş zamanlı kardiyak prosedür gerekmedi. Bir hastada fetal hidrops vardı. Altı hastanın kalbi yapısal olarak normaldi ve bir hastada Atriyoventriküler kanal defekti ve Fallot tetralojisi mevcuttu. Hastalardan üçünün annesinde Sjögren Sendromu, birinin annesinde romatizmal hastalık vardı. Birinci aşamada tüm ameliyatlar parsiyel sternotomi (subksifoid kesi) ile yapılırken, ikinci aşamada tüm ameliyatlar tam sternotomi ile gerçekleştirildi. Kullanılan tüm elektrotlar steroid salımlı idi. Jeneratörler kas altı sağ veya sol rektus kılıf ceplerine yerleştirildi.

Bulgular

Tüm hastalarda başarılı atriyoventriküler senkronizasyon sağlandı. Herhangi bir yara komplikasyonu veya akut lead kaynaklı pil fonksiyon bozukluğu olmamıştır. Ortalama yoğun bakımda kalış süresi 33,1 gün, ortalama hastanede kalış süresi ise 37,7 gündü. Ortalama ventilasyon süreleri birinci aşamadan sonra 4,5 gün, ikinci aşamadan sonra 1.8 gündü. Operatif veya hastane mortalitesi yoktur.

Sonuçlar

Doğuştan kalp bloğu olan yenidoğanlarda çift odacıklı epikardiyal kalp pili implantasyonu teknik olarak mümkündür ve özellikle yapısal olarak normal kalbi olan hastalarda mükemmel sonuçlar verir. Bu iki aşamalı strateji, tam atriyoventriküler blok ile doğan bebeklerde kalıcı kalp pili implantasyonunu kolaylaştırmada başarılı oldu.

Anahtar Kelimeler: Konjenital tam atriyoventriküler blok, Kalp Pili, Yenidoğan

EP-024

Altı aylık hastada çok geniş VSD; tek ventrikül bantı/VSD kapatılım?

Şerif Şerifoğlu¹, Hacer Kamalı¹, Okan Yıldız¹, Sertaç Haydin², Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ:

Ventriküler septal defekt (VSD) çocukluk çağında sık görülen ve zamanında müdahale edilmediği takdirde ciddi problemlere yol açan önemli bir konjenital kalp hastalığıdır. Orta ve büyük boyuttaki VSD'ler cerrahi yada transkateter müdahale ile tedavi edilebilir. Ancak literatürde ne kadar geniş VSD'nin kapatılabileceği ile ilgili net bir bilgi bulunmamaktadır.

Bu olgu sunumunda tek ventriküle gidebilecek kadar genişlikteki çok geniş VSD'nin, başarılı cerrahi kapatılma ile sonuçlanan serüveni anlatıldı.

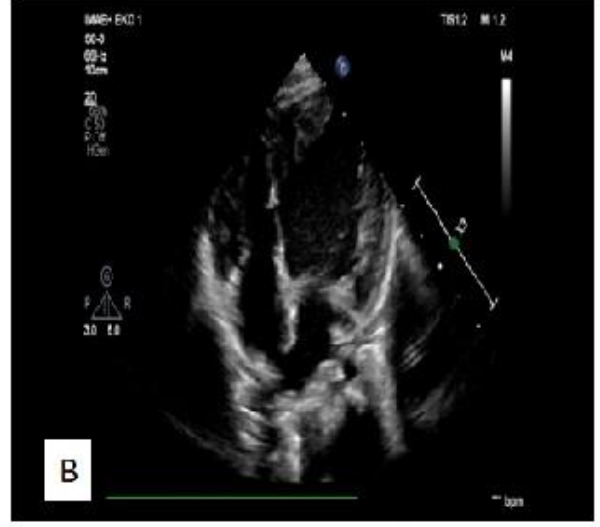
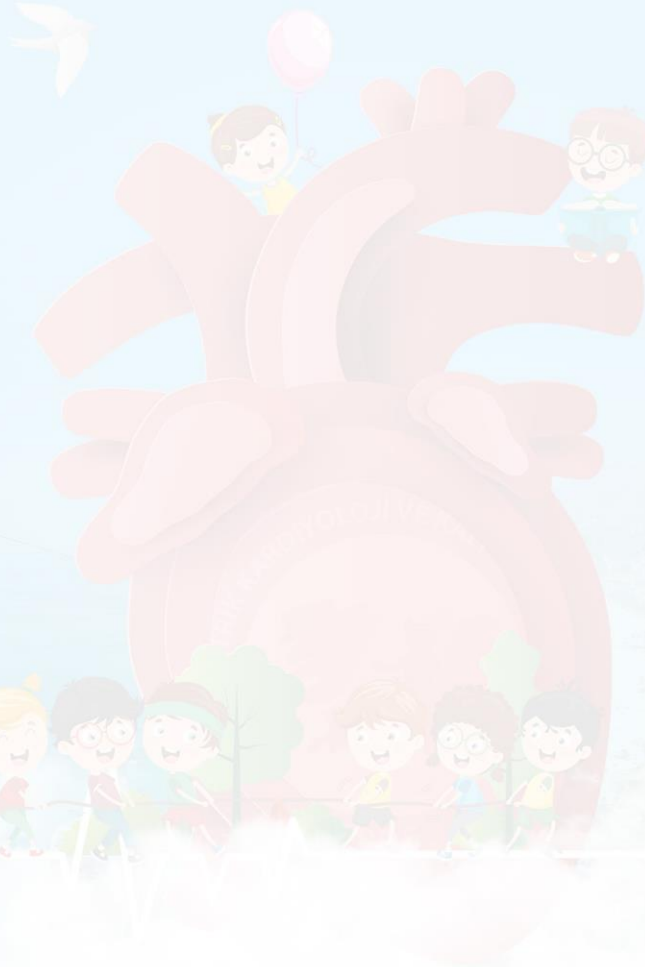
OLGU:

Altı aylık kız hasta, nefes almada güçlük ve hızlı nefes alma şikayetleri ile başvurduğu merkezde çok geniş ventriküler septal defekt tespit edilerek tarafımıza tek ventrikül bantı yapılmak üzere yönlendirildi. Kardiyovasküler muayenede, hiperdinamik kardiyolojik muayene ve telekardiyografik incelemesinde kardiyomegali saptandı.Yapılan ekokardiyografik incelemesi; bazı açılardan çift girişli sol ventrikül (DILV) düşündürmekle beraber hastanın AV-VA konkordan olması göz önünde bulundurulurken çok geniş VSD olarak tanımlandı. Hafif RV hipoplazisi olup sol kalp boşlukları geniş olan hastaya daha önce DILV hastalarının bir kısmının total tamire yönlendirilmesinden ilham alarak konseyde aile ile konuşulup riskleri anlatılarak pulmoner bant ve VSD nin parsiyel kapatılmasına karar verildi. Hastanın operasyon sırasında VSD rimleri net izlenmesi, VSD nin kapatılabilir olduğunun düşünülmesi, triküspit ve mitral kapakta anlamlı straddling ve overriding izlenmemesi ve sağ ventrikül kavitesinin yeterli görünümü nedeniyle VSD kapatılmasına karar verildi. Postoperatif dönemde ilk incelemelerde pulmoner arter basıncı (PAB) hafif yüksek olmakla birlikte zamanla geriledi, hasta olaysız extube oldu postoperatif üçüncü gününde yoğun bakımdan servise geçen hasta postoperatif yedinci gününde taburcu edildi.İzlemlerinin pos-operatif 1. ayında sorun tespit edilmedi.

SONUÇ:

Ekokardiyografi ile çok geniş ventriküler septal defekt tanısı alan hastaların bir kısmı ventriküler septal defekt kapatılmasına uygun görülmemekle pulmoner bant ve sonrasında tek ventrikül yoluna sokulmaktadır. Bu tür hastalarda pulmoner bant aşamasında ventriküler septal defektin cerrahi olarak görülmesi kapatılma olasılığını doğrulabilmektedir. Özellikle geç başvuran ve tek ventrikül yolu için sıkıntılı olabileceği düşünülen hasta gruplarında ventriküler septal defekt kapatılması kararı düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: VSD, DILV, çift ventrikül, tek ventrikül

görüntü**A****A: Preoperatif eko görüntüsü****B****B: Postoperatif eko görüntüsü**

EP-025

Kalp cerrahisi sonrası dirençli kardiyak arrest gelişen hastalarda ECPR kullanımı

Emine Hekim Yılmaz¹, Murat Cicek²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi bilim dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi bilim dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ:

Ekstrakorporal kardiyopulmoner resüsitasyon (ECPR) kardiyak arrest geçirmiş ve konvansiyonel CPR metodlarına dirençli hastalarda kardiyovasküler destek amacıyla ekstrakorporal membran oksijenizasyon (ECMO) desteğinin sağlanmasıdır. Sıklıkla kullanıldığı alan konjenital kalp cerrahisi sonrası gelişen kardiyak arrest durumudur. Bu nedenle biz bu çalışmada kalp cerrahisi sonrası ECPR uygulanması gereken hastalarımızın sonuçlarını inceledik.

YÖNTEM:

Merkezimizde Ekim 2014 - Aralık 2022 tarihleri arasında ECPR gereken hastaların verileri retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR:

Bu dönemde toplamda 303 hastaya ECMO desteği gerekmişti. Bu hastalardan 37 (12.2%) tanesinde endikasyon konvansiyonel CPR'a yanıt vermeyen dirençli kardiyak arrest idi. On dokuz (51.4%) hasta kadın idi. Median ağırlık 4.5 (IQR:2.95-8.85) kg, median yaş 152 (17.5-541) gün idi. On iki (32.4%) hasta yenidoğan yaş grubundaydı ve bu grupta sağkalım anlamlı olarak düşük saptandı ($p<0.05$). Yirmi üç (62.2%) hastada olay postoperatif ilk 24 saat içerisinde gerçekleşti. Otuz hasta biventriküler, yedi hasta univentriküler tamir yolundaydı. Univentriküler palyasyon yapılan hastalarda sağkalım daha az bulundu ancak sonuç istatistiksel olarak anlamlı değere ulaşmadı ($p>0.05$). ECMO öncesi laktat düzeyleri exitus olan hastalarda daha yüksek olsa da sonuç istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$). Yirmi iki (59.5 %) hastaya renal replasman tedavisi (RRT) yapılması gerekti. RRT yapılamaması gerekmeyen hastalarda istatistiksel anlamlı değere ulaşmamasına da sağkalım daha iyi idi. ECMO süresi median 5 (IQR:2-8) gün idi, ecmo süresi ve sağkalım arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. On üç (35.1%) hastaya rezidü yada ilave kardiyak patolojiler nedeniyle re-operasyon gerekti ve bu grupta istatistiksel anlamlı değere ulaşmamasına da sağkalım daha iyi saptandı. On üç (35.1%) hasta taburcu edilebildi, aynı dönemde ECMO uygulanan tüm grupta taburculuk oranı %35.3 idi. Yoğun bakım kalış süresi median 26 (IQR:10-36) gün, hastane kalış süresi median 28 (IQR:10.5-45) gün saptandı. Yoğun bakım ve hastane kalış süreleri taburcu edilebilen hastalarda anlamlı olarak daha yüksek idi ($p<0.05$).

SONUÇ:

Postoperatif kardiyak arrest özellikle hemodinaminin henüz stabil olmadığı ilk 24 saatte görülebilir. Kendi hasta grubumuzda ECPR endikasyonu ve diğer endikasyonlarla ECMO desteği gereken hastalar arasında sağkalım açısından bir fark saptamadık. Buradan yola çıkarak söyleyebiliriz ki esas olan önlemek olsa da özellikle konvansiyonel CPR'a dirençli kardiyak arrest durumlarında ECPR hastaya bir şans sağlayabilir. Böyle bir hastada end organ hasarı gelişmeden desteğin başlanması, rezidü yada ilave kardiyak patolojilerin titizlikle araştırılması ve saptandığında tedavi edilmesi sağkalımı artırabilir.

Anahtar Kelimeler: ECPR, ECMO, konjenital kalp cerrahisi, dirençli kardiyak arrest

EP-026

Kardiyak Perforasyon Gelişen İki Hastanın Transkateter Yöntem İle Tedavisi

Derya Aydın Sahin¹, Osman Baspınar¹, Mehmet Boşnak²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Gaziantep

GİRİŞ: Kalp duvarının iatrojenik perforasyonu nadir görülen ve yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur. Bunların çoğu kateter ablasyon işlemleri sırasında, en sık da sağ ventrikül çıkış yolunda meydana gelir. Transtorasik ekokardiyografi erken tanıda önemli rol oynar. Transkateter yöntem ile tedavisi mümkündür.

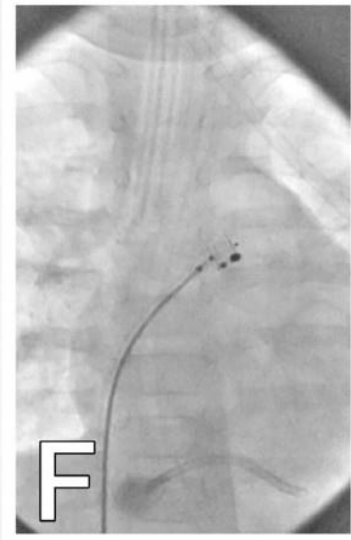
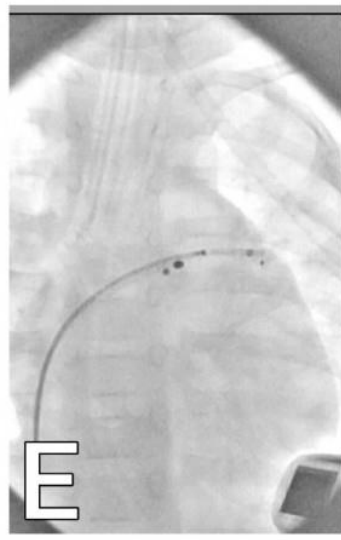
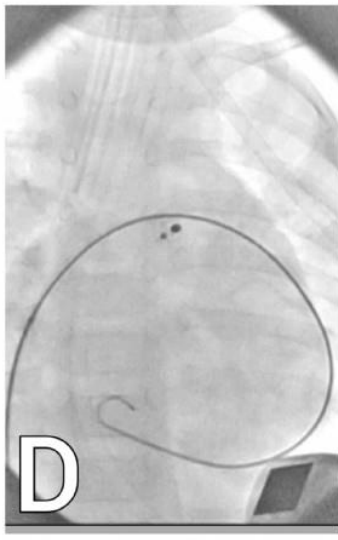
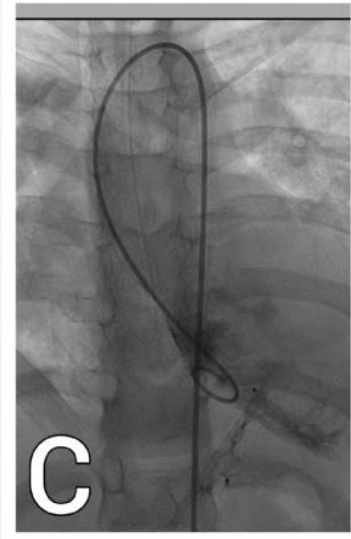
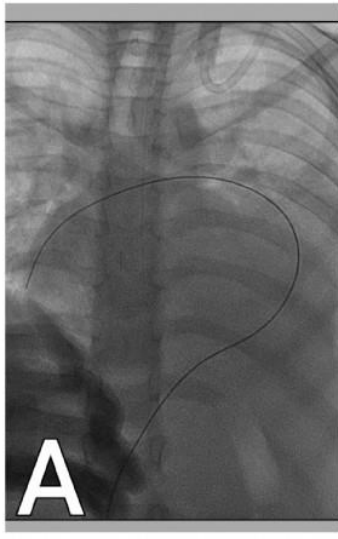
METOD: Kardiyak perforasyon meydana gelen iki hastamızdan birincisi masif perikardiyal efüzyonu olup perikardiyosentez yapılırken sol ventrikül perforasyonu gelişen hasta idi. İkinci hastamızda ise transkateter PDA kapatma sonrasında pulmoner hipertansiyon gelişen ve sonrasında sol atriyal apendiks perforasyonu gerçekleşen hastaydı. Perforasyon sonrasında her iki hastada da transkateter yaklaşım ile tedavisi yapıldı.

BULGULAR: Kliniğimizde iki hastamızda kardiyak perforasyon gelişti. İlk hastamız genel durum bozukluğu ile gelen, çocuk yoğun bakımda izlenen ve yapılan EKO'da masif perikardiyal efüzyonu saptanan hasta idi. Perikardiyosentez işlemi planlanıp skopi altında premedikasyon ve lokal anesteziyi takiben perkütan teknik ile subsifoid bölgeden perikard boşluğuna girildi. Klavuz telin önce perikard boşluğunda olduğu görülmesi üzerine kılıf ve pigtail ilerletildi fakat kateterin sol ventrikülden olduğu farkedildi. El ile yapılan kontrast madde enjeksiyonunda kılıfın sol ventrikülden olduğu teyit edildi. Sağ femoral arterden pigtail sol ventriküle ilerletildi. Daha sonra sol ventriküle exchange tel ve ADO2 taşıma kateteri ilerletildi. İçinden ADO2 6/6 okluder ilerletildi. TEE ve TTE ile kontrolleri yapıldı. İlk disk sol ventrikülden açılarak septuma doğru geri çekildi, diğer disk perikard boşluğunda açıldı. Defektin tam olarak kapandığı sol ventrikül enjeksiyonu ile teyit edildi.

Kateterden 190 ml hemorajik vasıfta perikardiyal mayi drene edildi. Kontrollerde tekrar efüzyon oluşmadı. Diğer hastamız ise transkateter olarak PDA kapatıldıktan 2.5ay sonra ciddi solunum sıkıntısı ve nefes darlığı ile başvurdu. Ağır pulmoner HT saptanan hastada transkateter olarak cihazın geri alınmasına karar verildi. İşlem sırasında arter ve venden cihaz farklı snare ile yakalanmaya çalışıldı, geri alınamayınca mevcut pulmoner hipertansif durumu rahatlatmak için atriyal septostomi/ stent planlandı. Atriyal septumda foramen ovale aranırken sağ atriyal apendiksin perforasyonu olduğu, telin perikard boşluğuna geçtiği görüldü. EKO'da perikardiyal efüzyonda artış saptandı. Telin üzerinden 4F taşıma sistemi perikard boşluğuna ilerletildi. Taşıma sisteminden ADO2 AS 4/6 okluder ilerletildi, ilk disk ve bel kısmı perikard boşluğunda açıldı, diğer disk se apendikte olacak şekilde yerleştirildi. El ile yapılan enjeksiyonlar sonrasında cihazın pozisyonu uygun olarak değerlendirildi. İşlem sırasında perikardiyal sıvı subkostal yaklaşımla başaltılıp femoral venden geri verildi. Her iki hastada işlem başarı ile sonlandırıldı, komplikasyon olmadı.

SONUÇ: Kalp duvarının iatrojenik perforasyonları ölümcüldür, perforasyon olan yerden kateteri çıkarmadan önce karar vermek hayati önem taşımaktadır, aksi takdirde perikardiyal efüzyon hızla artar. Perkütan yolla cihaz ile kapatılması ameliyattan önce daima düşünülmelidir ve deneyimli ellerde kardiyak perforasyonun transkateter ile tedavisi mümkündür.

Anahtar Kelimeler: çocuk, kardiyak perforasyon, transkateter tedavi

Kardiyak perforasyon

Resim A: Klavuz telin perikard boşluğundaki görüntüsü Resim B: ADO II okluderin i LV içinde ilk diskinin açıldığı görüntü Resim C: Okluderin ilk diskinin LV'de ikinci diskinin perikard boşluğunda açıldığı, defektin tam olarak kapanması Resim D: LA perforasyonu ve devamında klavuz telin perikard boşluğundaki görüntüsü Resim E: Perikard boşluğunda okluderin ilk diskinin açılımı Resim F: Atriyal perforasyonun okluder ile tam olarak kapatılması

EP-027

Subklavyen Çalma ve Pulmoner Çalma Sendromu Olan Hastalarımızın Değerlendirilmesi

Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar

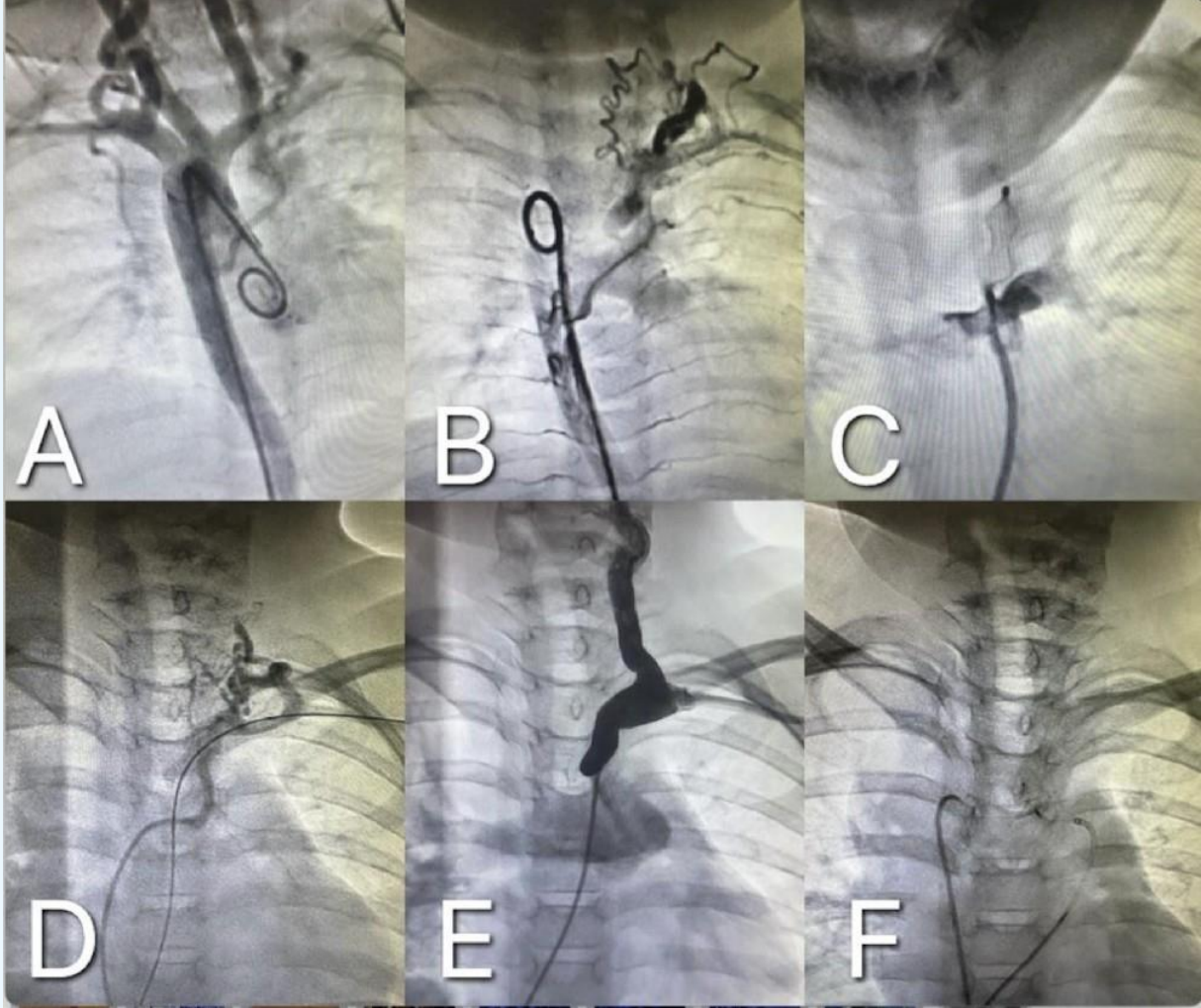
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

GİRİŞ: İzole subklavyen arter, sağ aortik ark, sol taraflı PDA birlikteliği konjenital subklavyen çalma sendromuna neden olan nadir bir anomalidir. Subklavyen arter ve beraberinde pulmoner çalma sendromu olan hastalar atipik PDA tanısı ile gelebilir ve bu hastalarda zamanla nörolojik sekele ve konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. Bu nedenle klinik semptomları olan hastalar ve beraberinde pulmoner çalma sendromu olan hastalarda cerrahi olarak veya transkateter ile tedavi önerilmektedir.

METOD: Ocak 2011 ve Ekim 2023 arasında kliniğimizde subklavyen çalma ve beraberinde pulmoner çalma sendromu tanısı alan hastaları geriye yönelik değerlendirdik.

BULGULAR: Belirtilen tarihler arasında toplamda 6 hasta mevcuttu. Hastalarımızın tanı anındaki yaş ortalaması 28 ay (1-103 ay) idi. İki hastamızda Fallot Tetralojisi, sağ arkus aorta, subklavyen ve pulmoner arter çalma sendromu tanısı vardı ve bu hastalar opere edildi. Bir hastamızda Pierre Robin Sendromu + suprakardiyak TAPVD+ PM ve müsküler küçük VSD+ geniş ASD+ subklavyen ve pulmoner arter çalma sendromu mevcuttu ve opere edildi. Diğer hastamızda istmik aort koarktasyonu olduğu, arkus aortadan solda sadece karotis arterin çıktığı, vertebral arterlerden kollateraller ile retrograd geç fazda sol subklavyen arterin dolduğu ve koarktasyon yerinin hemen proksimaline bağlandığı görüldü. Önce aort koarktasyonundan opere olup daha sonra rekoarkte olan bölgeye koarktasyon balon anjioplasti işlemi uygulandı, izlemde şikâyeti olmadı. İki hastamızda ise sağ arkus aorta olduğu, desendan aortadan çıkan kollaterallerin sol omuza yönelip sol subklavyen arter ve internal karotis arterin buradan çıktığı, daha sonra atipik duktus yoluyla ana pulmoner artere bağlandığı, yani subklavyen ve pulmoner arter çalma sendromu olduğu görüldü. Subklavyen arter sol vertebral arterin, aynı zamanda pulmoner arter de duktus aracılığıyla izole sol subklavyen arterin kanını çalmaktaydı. Her iki hastanın atipik duktusuna transkateter olarak pulmoner arter aracılığıyla antegrad yoldan girildi. İlk hastanın atipik PDA'sı uzun tübüler olduğu için vasküler plug ile diğer hastanın atipik PDA'sı ise ADO II ile kapatıldı. Her iki hastanın işlem sonrası şikâyeti olmadı ve kontrol ekokardiografisinde herhangi bir probleme rastlanılmadı. **SONUÇ:** Subklavyen çalma sendromu çoğu hastada asemptomatiktir ve invaziv değerlendirme ve tedavi gerektirmez. Transkateter girişim yaptığımız iki hastamızda hem subklavyen çalma hem de pulmoner çalma sendromu vardı. Subklavyen ve pulmoner çalma sendromu nörolojik sekele, konjestif kalp yetmezliğine neden olabileceği için bu vakalarda transkateter olarak PDA'nın kapatılmasını önermekteyiz. Bu şekilde PDA kapatılması sonrasında vertebral arterin ve subklavyen arterin kanının pulmoner artere çalınması engellenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, subklavyen çalma, pulmoner çalma sendromu, transkateter tedavi

Subklavyen ve pulmoner çalma sendromu olan hastaların transkateter yöntemle tedavisi

Resim A: Sağ arkus aorta, aortik ark ve desendan aorta kaynaklanan kollateral arter Resim B: Vertebral arterin ve subklavyen arterin kanının vertikal PDA yoluyla pulmoner artere çalması Resim C: Antegrad yoldan girilerek kapatılan vertikal PDA Resim D: Desendan aorta kaynaklı kollateral arterler Resim E: Sol karotis arter ve subklavyen arter kanının vertikal PDA ile pulmoner arterin çalması Resim F: Antegrad yoldan girilerek kapatılan vertikal PDA

EP-028

Demir Eksikliği Eşlik Eden Katılma Nöbeti Hastalarının Demir Replasmanı Öncesi ve Sonrası Elektrokardiyogram Parametreleri Üzerine Etkileri

Gamze Aslan¹, Fatoş Alkan², Onur Bircan²¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Manisa²Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Manisa

GİRİŞ

Katılma nöbeti çocukluk çağında olumsuz uyarılarla tetiklenen; bilinç kaybı, cilt renginde ve postüral tonusta değişikliklerle karakterize nonepileptik bir olaydır. Sağlıklı çocukların %0,1 ila %4,6'sında görülür. Etyopatogenezinde otonom sinir sistemi disfonksiyonu, vagal aracılı kardiyak inhibisyon, beyin sapının gecikmiş miyelinasyonu ve demir eksikliği anemisi üzerinde durulmaktadır. Bu çalışmada demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarında demir tedavisi öncesi ve 3 aylık demir replasman tedavisi sonrası EKG parametrelerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM

Çalışmaya Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne 2022 Haziran-2023 Temmuz tarihleri arasında anamnezi katılma nöbeti lehine olan ve araştırmaya katılmayı kabul eden toplam 95 hasta dahil edilmiştir. Başvuru anında hastalar demir eksikliği açısından değerlendirilmiştir; hastalardan 48'ine demir eksikliği eşlik etmekteyken 47'sine eşlik etmemekteydi. 100 sağlıklı çocuktan oluşan kontrol grubu alınmıştır. Başvuru anında tüm hastalardan hemogram, demir, ferritin, TDBK, DBK ve EKG istenmiştir. İstatistiksel veri analizi için SPSS 23.0 programı kullanılmıştır.

BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 95 katılma nöbeti hastasının 49'u (% 51,6) kız 46'sı (%48,4) erkek idi. Katılma nöbeti geçiren tüm hastaların 47'sine (%49,47) demir eksikliği eşlik etmezken 48'ine (%50,53) demir eksikliği eşlik ettiği görüldü. Demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarının demir tedavisi öncesi ve sonrası EKG parametreleri karşılaştırıldığında; QRS, QT, QTc süreleri demir tedavisi öncesi daha uzun ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p<0,05$). Diğer EKG parametreleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark gözlenmedi. Demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarında demir tedavisiyle Pmax, Pd, QTd, QTcd, Tp-e, Tp-e/QT, Tpe/QTc'de farklılık saptanmadı.

SONUÇ

Çalışmamızda demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarının demir tedavisi sonrası QRS, QT ve QTc'nin kısaldığı saptandı. Bu durum demirin ventriküler repolarizasyon parametreleri üzerindeki pozitif etkisini göstermektedir. Demir eksikliği eşlik eden katılma nöbetleri hastalarında ventrikül depolarizasyon ve repolarizasyon parametreleri etkilenebilmektedir. Bu durum ventrikül aritmileri için risk teşkil edebilir. Bu nedenle özellikle demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarında EKG parametrelerinin yakın izlemi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Katılma nöbeti, demir eksikliği, elektrokardiyografi

Tablo 1. Demir eksikliği eşlik eden katılma nöbeti hastalarının demir tedavisi öncesi ve sonrası EKG parametreleri karşılaştırılması

	Demir tedavisi öncesi (Ort±SS)	Demir tedavisi sonrası (Ort±SS)	p
--	-----------------------------------	------------------------------------	---



KTA (atım/dk)	124,37±19,61	124,77±20,41	0,916*
Pmax (sn)	0,091±0,010	0,093±0,012	0,401*
Pd (sn)	0,021±0,010	0,021±0,011	0,903**
QRS (sn)	0,065±0,009	0,061±0,007	0,036*
QT (sn)	0,291±0,017	0,282±0,021	0,011**
QTd (sn)	0,024±0,009	0,021±0,008	0,095*
QTc (sn)	0,419±0,019	0,404±0,028	0,008*
QTcd (sn)	0,034±0,013	0,030±0,012	0,123*
Tp-e (sn)	0,058±0,010	0,059±0,010	0,545*
Tpe/QT	0,200±0,038	0,211±0,035	0,162**
Tp-e/QTc	0,139±0,026	0,147±0,026	0,124*

Ort.Ortalama, SS:Standart Sapma *Bağımlı Gruplarda T Testi ** Wilcoxon İşaretili Sıra Testi



EP-029

Poliklinikten cerrahi odasına; infektif endokarditli 3 olgu

Utku Pamuk¹, Mustafa Yılmaz², Ata Niyazi Ecevit³, Atakan Atalay³, Yasemin Özdemir Şahan¹,
Emine Azak⁴, Hazım Alper Gürsu⁴, İbrahim İlker Çetin⁵

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, Ankara, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, Ankara, Türkiye

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Ankara, Türkiye

⁵Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Ankara, Türkiye

GİRİŞ: Enfektif endokardit, özellikle kalp kapakçıkları olmak üzere endokardın enfeksiyonu sonucu oluşur. Doğuştan kalp hastalıkları ya da romatizmal kapak hastalıkları infektif endokardit açısından risk oluştursa da sağlıklı kalp kapaklarında da olabilmektedir. Erken tanı, endokardit riski taşıyan veya yeni üfürüm duyulan ateşli çocuklarda yüksek düzeyde şüphe duyulmasıyla mümkündür. Enfektif endokarditin temel tedavisi en az 4 ila 6 hafta boyunca uzun süreli antibiyotik tedavisini içerir. Özellikle kalbin sol boşluklarında olan etkilenmelerde klinik hızlı bir şekilde bozulabilmekte acil cerrahi ihtiyacı olabilmektedir. Bu çalışmada acil olarak cerrahiye alınan ün vaka ve literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

OLGU:

Olgu 1: Üç aylık erkek hastaya dış merkezde postnatal 3. gününde aort stenozu tanısıyla balon valvüloplasti işlemi uygulanmış ve 3 aylıkken ateş şikayeti nedeniyle yapılan ekokardiyografisinde vejetasyon saptanması üzerine hastanemize yönlendirilmişti. Hastaya antibiyotik tedavisi başlanıp cerrahi kararı alındı. Hastanın yatışı esnasında nöbet geçirmesi üzerine poliklinik şartlarında ekokardiyografi yapılırken ağlama sonrası senkop geliştiği görüldü. Bu esnada ekokardiyografisinde vejetasyonun sol ventrikül çıkım yolunda önemli darlık oluşturduğunun görülmesi üzerine hasta hemen sedatize edilip entübe edilerek acil olarak cerrahiye alındı. Cerrahi sırasında sağ ve sol koroner kusptan kaynaklanan büyük vejetasyon kusplar ile birlikte çıkarıldı (Figür 1). Osaki prosedürü ile sağ ve sol koroner kusplar yerine neokuspidizasyon yapıldı.

Olgu 2: Dört yaşında kız hasta sol iliak arterde trombus nedeniyle tetkik edilirken yapılan ekokardiyografisinde aort ve mitral kapaklardan hafif şiddette yetmezlik saptandı. Hastanın yatışının 7. gününde kapak kaçaklarının arttığı ve aortadan sağ atriya uzanan fistül geliştiği görüldü. Hastanın muayeneden birkaç saat sonra genel durumunun kötüleşmesi üzerine acil olarak cerrahiye alındı. Operasyon sırasında aort kökünden sağ atriya fistül olduğu, non koroner kuspta vejetasyon bulunduğu görülmesi üzerine sağ ve nonkoroner kusplar çıkarılarak Osaki prosedürü ile neokuspidizasyon yapıldı.

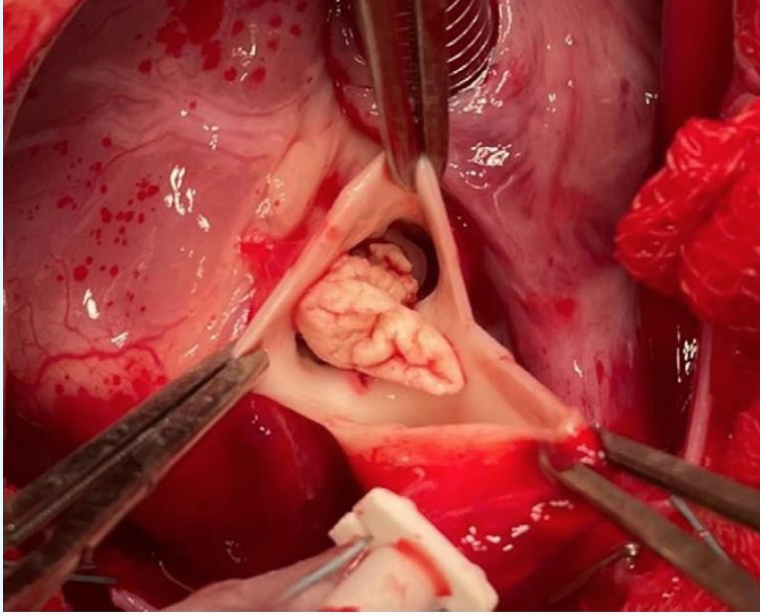
Olgu 3: Onbir yaşında erkek hastaya yatışından 3 ay önce sinüs valsalva anevrizması ve ciddi aort darlığı nedeniyle mekanik kapak ve anevrizma tamiri yapılmıştı. Hasta solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvurdu. Muayene esnasında genel durumu kötü ve aort odağında diyastolik üfürümü olan hastanın ekokardiyografisinde aort kapağından önemli yetmezlik olduğu, çıkan aortada psödoanevrizma olduğu görüldü ve acil ameliyata alındı. Ameliyatta pseudoanevrizma kesesi rezeke edildiğinde tüm kapağın anulüsten ayrıldığı, çevre dokuların enfekte görünümde olduğu izlendi ve eski kapak ve tüm enfekte dokular aort kökünden rezeke edildi. Koroner butonlar serbestleştirilerek kapakla kombine edilmiş asendan aorta konduiti aort köküne yerleştirildi.

SONUÇ: İnfektif endokardit nadir olarak görülmekle birlikte önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Bizim olgularımızdaki gibi aort kapak ve prostetik kapak tutulumu olan hastalar yüksek riskli olarak kabul edilmekte ve bu hastaların erken dönemde cerrahi ihtiyacı olabilmektedir. Özellikle aort kapak endokarditlerinde önemli kapak yetmezliği, sinüs valsalva anevrizması, anevrizma rüptürü ile kalp boşluklarına açılan fistül gelişimi oluşabilmekte ve hastalarda akut

konjestif kalp yetmezliđi geliřebilmektedir. Acil cerrahi bu hastalarda guvenle yapılabilmekte ve hayat kurtarıcı olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: cerrahi, ekokardiyografi, infeksiy endokardit

Figür 1



Figür 2



EP-030

Pediatric hastalarda akut ekstremite iskemisi

Volkan Yazıcıoğlu, Emre Ergül

Yeni Yüzyıl Üniversitesi Gaziosmanpaşa Hastanesi

GİRİŞ-AMAÇ:

Akut ekstremite iskemisi (AEİ), doku perfüzyonunun ani bozulması sonucu kas ve sinir canlılığının kaybı ile sonuçlanabilecek ciddi bir durum olarak tanımlanmıştır. Pediatric hastalar için AEİ nadir görülen bir durum olmakla birlikte standart bir tedavi kılavuzu yoktur. Komplikasyon oranı erişkine göre daha düşük olmakla birlikte %2 amputasyon ve %4 mortalite bildirilmiştir. Çalışmamızda pediatric kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesinde postoperatif ve vasküler girişimsel işlem sonrası AEİ gözlenen pediatric hastaların yönetim tecrübelerimiz paylaşılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM:

Doğumsal kalp hastalığı cerrahisi uygulanmış olan ve takibinde AEİ bulguları saptanan 0-18 yaş pediatric hastaların verileri ve bulguları kaydedildi.

BULGULAR:

Toplam 3 hasta çalışmaya dahil edildi. Hasta yaşları 6 ay 18 ay aralığında idi. Yoğun bakım takip süresi ortalama 13 gün idi. Ekstremitte iskemisi bulgularının süresi ortalama 5.6. gün idi. 3 hastaya topikal nitrogliserin, topikal antibiyotik, antikoagulan tedavileri uygulandı. Tüm hastaların periferleri sürekli ısıtıldı, nemli tutuldu, fizyoterapi yapıldı, bası azaltıcı pozisyonlar gibi genel tedavi yaklaşımı uygulandı. Bir hastaya aksiller sinüs blokajı uygulandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ:

Akut ekstremite iskemisi tedavi yaklaşımında iskemi bölgesinin anatomik lokalizasyonu ve iskeminin mekanizması detaylı değerlendirilmelidir. Trombolitik tedavi yanında topikal antibiyotik ve nitrogliserin gibi medikal tedavilere ek olarak ekstremitenin ısıtılması, nemli tutulması, masaj, düzenli pansuman gibi genel önlemler de önemlidir. Ekstremitte vakalarda aksiller sinir blokajı gibi ileri girişimsel yöntemler de kullanılabilir. Bölümümüzde uygulanan tedavi yaklaşımı ile amputasyon gerektiren vaka olmamıştır. Ekstremitte iskemisi takip ve tedavisinde olumlu sonuçlar elde etmek için hemşirelik bakım stratejileri önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: pediatric, akut, ekstremitte, iskemi, nekroz

EP-031

Konjenital JET ve geniş ASD ile takipli olan hastanın etkin antiaritmik tedavi ile birlikte transkateter ASD kapatılması

Ayben Kılıç, İbrahim İlker Çetin, Serhat Koca, Utku Pamuk, Hazım Alper Gürsu, Yasemin Özdemir Şahan
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara

GİRİŞ: Junctional ektopik taşikardi (JET), nadir görülen bir supraventriküler taşikardi nedenidir. Sıklıkla postoperatif dönemde görülmekle beraber, yaşamın ilk 6 ayında ortaya çıkan idiopatik yada konjenital JET olarak adlandırılan tipide mevcuttur. Konjenital JET yüksek mortalite riski olan ve %60 oranında kalp yetmezliği ve kardiyomiyopati nedeni olan bir aritmi nedenidir. Bizde hastanemize başvuran konjenital JET ile takipli ve geniş ASD nedeniyle transkateter ASD kapatılma işlemi uygulanmış hastayı sunmayı amaçladık.

OLGU: 5 yaşında kız hasta, 5 aylık tekrarlayan ateş ve halsizlik, kilo alamama şikayeti ile başvurduğu dış merkezde çekilen EKG'de aritmi tespit edilmiş, yapılan değerlendirmeler sonucu konjenital JET tespit edilen hastaya 2'li antiaritmik tedavi (amiodaron+propranolol) başlanmış. Bu süreçte dış merkezde planlanan takiplerine düzenli başvurmayan hasta hastanemize başvurduğunda 5 yaşında olup çabuk yorulma, kilo alamama şikayeti mevcuttu. Yapılan ekokardiyografik değerlendirmede geniş sekundum ASD'si mevcut olup sol ventrikül fonksiyonları sınırdan azalmış idi. Çekilen EKG'de (şekil 1) ve yapılan holter incelemesinde yaygın JET ritmi olması nedeniyle dış merkezde başlanmış olan 2'li antiaritmik tedavinin dozları düzenlenerek, tedaviye 3. anti-aritmik olan flekainid eklendi. 3'lü antiaritmik tedavi altında yapılan holter incelmesinde kayıt genelinde sinüs ritminde olduğu, zaman zaman düşük hızlı JET ile birlikte fonksiyonel AV blok geliştiği görüldü. Hastaya değerlendirmek amacıyla EPS işlemi yapıldı. Yapılan EPS işleminde yavaş JET saptanan hastada ilaç tedavisi medikal yanıtın iyi olması ve JET ablasyonun olası riskleri nedeniyle ablasyon yapılmadı. Hastanın son yapılan kontrol holterinde kalp hızının yeterli olduğu ve temel ritmin sinüs ritmi olduğunun görülmesi üzerine (şekil 2) hasta geniş ASD'si için konseyde tartışıldı. Transkateter ASD kapatılması kararı alınan hastanın ASD'si 19 mm cihaz ile transkateter kapatıldı. İşlem sırasında ve sonrasında ilave aritmi izlenmeyen hastaya yapılan ekokardiyografide sol ventrikül fonksiyonları düzelmiş ve rezidü geçiş saptanmamış olup etkin antiaritmik tedavi ile birlikte taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Antiaritmik tedavi, Konjenital JET, Transkateter ASD kapatılması,

ŞEKİL 1



ŞEKİL 2



EP-032

Geniş atriyal septal defekt ve sađ parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş operasyonu öyküsü olan hastada saptanan miks tip total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi

Gülcan Üner, Ahmet Sarı, Ayşe Sülü, Pelin Köşger, Birsen Uçar
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Eskişehir

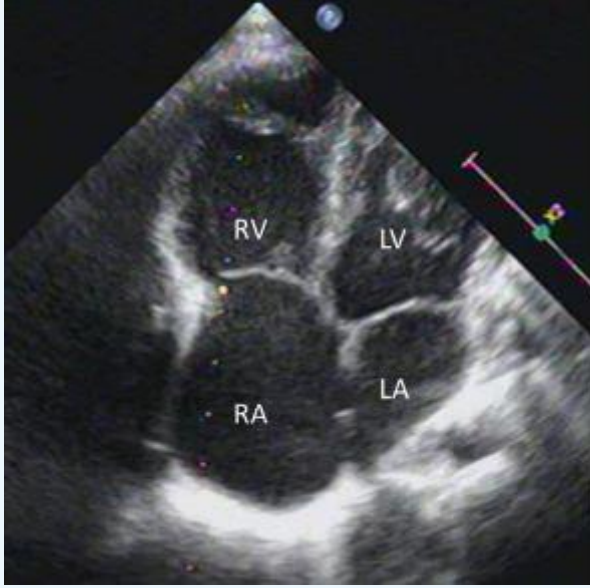
GİRİŞ-AMAÇ: Total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalisi, pulmoner venlerin tümünün sol atriyum yerine sađ atriyuma veya bağlantılı vasküler yapılara açılmasıdır. Doğumsal kalp hastalıkları arasında TAPVD görülme sıklığı %0,7-1,5 arasında değişmektedir. TAPVD dört anatomik subtipte sınıflandırılır; suprakardiyak (innominate ven veya sađ süperiyor vena kavaya), kardiyak tip (koroner sinüse veya doğrudan sađ atriyuma), infrakardiyak (inferiyor vena kava, hepatik ven veya portal vene gibi) ve miks tip. Miks tip TAPVD en nadir görülen formdur, vakaların %5-10'unu oluşturur. Miks tipte TAPVD'nin en az 15 farklı tip anatomik varyasyonu tanımlanmıştır; en sık görülen formunda sol üst pulmoner ven vertikal vene, diđer 3 pulmoner ven koroner sinüse drene olur; diđer sık görülen tipinde sađ pulmoner venler koroner sinüse, sol pulmoner venler vertikal vene drene olur. Miks tip TAPVD'nin yaklaşık %40'ı obstrüktif tiptedir. İki boyutlu ekokardiyografi TAPVD hastalarının çoğunda anatomiye tanımlamak için yeterlidir. Primer tedavi cerrahidir, belli durumlarda transkateter tedavi düşünülebilir. Cerrahi planlanan hastalarda ekokardiyografi yeterli değilse, ek görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır. Burada, sinüs venozusa kadar uzanan geniş sekundum atriyal septal defekt (ASD) ve sađ parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) anomalisi tanısı ile sađ pulmoner venler sol atriyuma drene olacak şekilde opere edilen, ancak sonrasında düzelmeyen dispne ve sık akciđer enfeksiyonu bulguları nedeniyle izlenmekte olan, operasyona rağmen sol pulmoner venlerin dönüş anomalisinin sebat ettiđi saptanan 5 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

OLGU: Dokuz aylıkken diđer merkezde ASD ve PAPVD tanısı ile sađ pulmoner venler sol atriyuma yönlendirilecek şekilde sinüs venozusa kadar uzanan geniş sekundum ASD'si cerrahi olarak kapatılan, daha sonraki izleminde büyüme geriliđi ve solunum sıkıntısı nedeniyle sık hastaneye yatış öyküsü olan, ekokardiyografik incelemede sađ kalp boşluklarının geniş saptanması üzerine pulmoner hipertansiyon (PH) düşünülerek 1 yaşından itibaren sildenafil ve bosentan tedavileri verilen 5 yaşında erkek hasta, PH'ya yönelik tedavi ve tekrarlanan antibiyoterapiler ile klinik bulgularında düzelmeme nedeniyle PH etiyolojisi açısından tekrar değerlendirilmek üzere tarafımıza sevk edildi. Dispneik ve takipneik olan hastanın ekokardiyografisinde sađ atriyum ve sađ ventrikül belirgin geniş izlendi (Resim 1A); vertikal ven aracılıđı ile innominate vene açılan PAPVD anomalisi ile uyumlu görünüm saptandı (Resim 1B,1C). PH ile uyumlu bulgu saptanmadı, almakta olduđu PH tedavisi kesildi. Diđer merkezde çekilen toraks BT'si hastanemiz Çocuk Radyoloji Bilim Dalı tarafından değerlendirildi; sol üst ve sol alt pulmoner venlerin vertikal ven aracılıđı ile innominate vene drene olduđu rapor edildi. Yapılan kalp kateterizasyonunda sol üst ve alt pulmoner venlerin vertikal ven aracılıđıyla innominate vene drene olduđu saptandı (Resim 2); hasta cerrahiye yönlendirildi.

SONUÇ: Burada geniş ASD ve sađ PAPVD tanısı ile opere edilmiş, ancak operasyon sırasında sol pulmoner venlerin anormal venöz dönüşü tespit edilemediğinden dolayı düzeltilememiş, sol pulmoner venlerinin innominate vene anormal dönüşünün devam ettiđi saptanarak tekrar cerrahiye yönlendirilen miks tipte TAPVD anomalisi olan bir hasta sunulmuştur. Operasyon planlanan pulmoner venöz dönüş anomalisi düşünölen hastalar, miks tip total pulmoner venöz dönüş anomalisi açısından ekokardiyografinin yanı sıra diđer görüntüleme yöntemleri ile dikkatle değerlendirilmelidir. Ayrıca, sađ kalp boşluklarında genişleme saptanan hastalar pulmoner yetersizlik ve triküspit kapak gradiyentinin düşük saptanması durumunda, opere edilmiş olsalar bile klinik açıklanamadığında pulmoner venöz dönüş anomalisi açısından yeniden dikkatle değerlendirilmelidir.

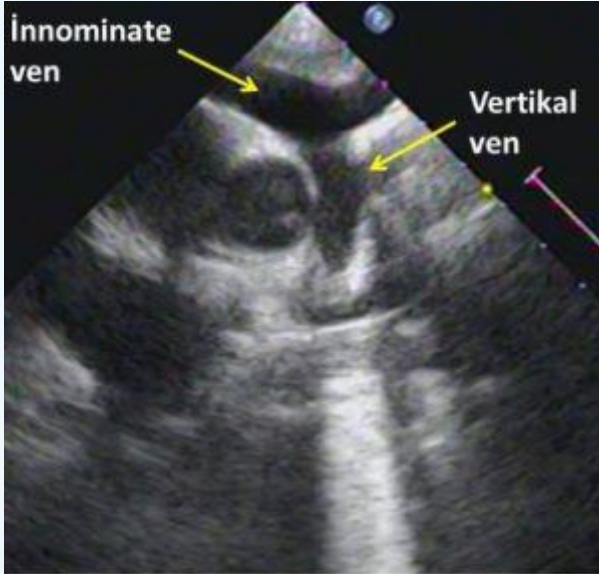
Anahtar Kelimeler: Total pulmoner venöz dönüş anomali, miks tip, atriyal septal defekt, cerrahi, ekokardiyografi.

Resim 1A

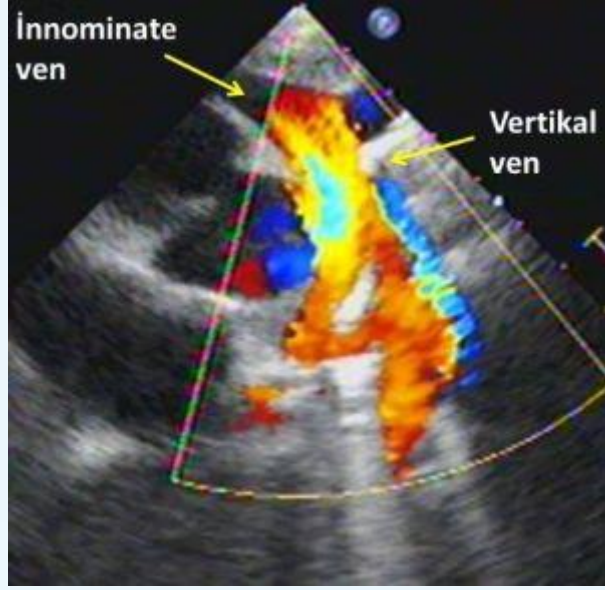


Ekokardiyografide genişlemiş sağ atriyum ve sağ ventrikül.

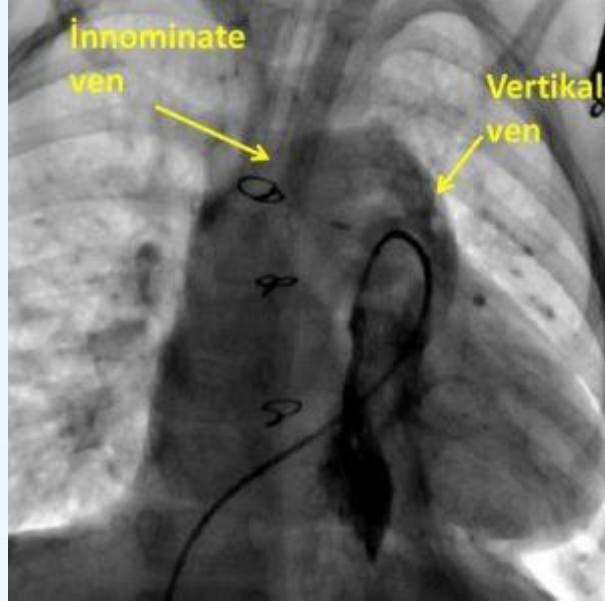
Resim 1B



2D ekokardiyografide sol pulmoner venlerin drene olduğu vertikal ven ve innominate ven.

Resim 1C

Renkli Doppler ekokardiyografide sol pulmoner venlerin vertikal ven aracılıđıyla innominate vene drenajı.

Resim 2

Kardiyak kateterizasyonda sol pulmoner arterde yapılan kontrast madde enjeksiyonu sonrasında, venöz dönüş fazında sol üst ve alt pulmoner venlerin vertikal ven aracılıđıyla innominate ven, SVC ve sađ atriyuma drenajı.

EP-033

Çocuklarda Truncus Arteriosus Tamiri Sonrası Erken Postoperatif Aritmiler

Perver Arslan¹, Hasan Candas Kafalı¹, Hacer Kamalı¹, Okan Yıldız², İsmihan Selen Onan², Sertac Haydin², Alper Guzeltaş¹, Yakup Ergül¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ & AMAÇ: Bu çalışma, Truncus Arteriosus (TA) için cerrahi düzeltme uygulanan hastaların erken postoperatif dönemde ortaya çıkan aritmilerini incelemektedir.

YÖNTEM: Cerrahi düzeltme operasyonları, 2013 ve 2023 yılları arasında toplam 29 hastada gerçekleştirildi. Veriler; başvuru, tamir cerrahisi süreci, yoğun bakım ve servis takibi ile nihai kardiyolojik izlemi dahil olmak üzere tıbbi kayıtları gözden geçirilmesi ile elde edildi.

BULGULAR: 29 Truncus Arteriosus vakasının, 24'ü tip-1 (%82.7), 4'ü tip-2 (%13.8) ve 1'i tip-3 (%3.4) idi. Cerrahi işlem ile onarılan hastaların 18'i kadındı (%62). Hastaların median yaşı 30 gün (2-90 gün), median vücut ağırlığı ise 4 kg (2.1-6.9 kg) idi. Ameliyat sonrasında, 29 hastanın 13'ünde (%44.8) aritmi gelişti (Tablo 1). Bunların 6'sında (%20.7) ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon, 5'inde (%17.2) AV blok (2'si kalıcı kalp pili implantasyonu gerektiren tam AV blok), 1'inde (%3.4) junctional ektopik taşikardi ve 1'inde (%3.4) supraventriküler taşikardi (Fokal atriyal taşikardi) vardı. Aritminin ortalama başlangıç süresi ameliyat sonrası 2 gün idi (1-16 gün). Aritmi sorunları yaşayan 6 hastaya (%20.7) ECMO desteği uygulaması gerekti. Tüm aritmi ile eşzamanlı olarak 5 hastada (%17.2) kardiyak arrest meydana geldi. Ameliyat sonrası erken mortalite, 29 hastanın 5'inde (%17.2) görüldü ve bu hastaların tümünde aritmi vardı. Tüm hastalar için median ortalama cross klempleme süresi 171 dakika (99-350 dakika) iken, aritmi olanlar için bu süre 184 dakikaydı. Tüm hastalar için toplam aort klempleme süresi 124 dakika (79-172) iken, aritmi olanlar için 127 dakikaydı.

SONUÇ: TA'nın tamirinden sonra erken postoperatif dönemde aritmi sıkça görülmektedir. Özellikle erken dönemde ventriküler aritmiler, ciddi morbidite ve mortalite ile ilişkili görünmektedirler.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik dönem, Truncus Arteriosus, Post operatif erken dönem, Aritmi

Tablo 1

Tablo 1: Truncus arteriosus tamirinin ardından post-operatif erken dönem aritmisi olan hastaların demografik ve klinik verileri

Hasta	Cinsiyet (K/E)	Yaş (gün)	Vücut Ağırlığı (kg)	Truncus Arteriosus Türü	Ameliyat Sonrası Aritmi Süresi (gün)	Ameliyat Sonrası Aritmi Türü	ECMO (E/H)	Exitus (E/H)
Hasta 1	K	18	3.5	Tip 1	16	JET	Hayır	Hayır
Hasta 2	K	60	4.6	Tip 1	7	Tam AV Blok	Hayır	Hayır
Hasta 3	K	60	4.0	Tip 1	2	AV Blok	Evet	Evet
Hasta 4	K	2	2.4	Tip 1	1	VF-Kardiyak Arrest	Hayır	Evet
Hasta 5	K	30	5.1	Tip 1	1	Tam AV Blok	Hayır	Hayır
Hasta 6	E	12	2.1	Tip 2	2	AV Blok	Evet	Hayır
Hasta 7	K	30	3.3	Tip 1	11	VF-Kardiyak Arrest	Evet	Evet
Hasta 8	E	30	3.7	Tip 1	2	VT-VF-Kardiyak Arrest	Evet	Evet
Hasta 9	K	45	4.3	Tip 1	9	VT	Evet	Hayır
Hasta 10	K	30	5.5	Tip 3	8	AV Blok-ST Depresyon	Hayır	Hayır
Hasta 11	K	21	3.2	Tip 1	1	VT-VF-Kardiyak Arrest	Hayır	Hayır
Hasta 12	E	21	4.0	Tip 1	1	SVT(FAT)	Hayır	Hayır
Hasta 13	E	21	3.5	Tip 2	1	VT-Kardiyak Arrest	Evet	Evet

EP-035

Fetal ekokardiyografide tespit edilen konjenital kalp hastalıkları ve prevalansı: Tek merkez deneyimi

Hayrullah Alp¹, Fatmagül Şencan², Özlem Dülger², Aliye Nigar Serin², Gamze Savcı², Nuriye Esra Uysal², Mustafa Yasin Öztoprak², Pınar Tipi Akbaş², Özden Akyüz², Dursun Odabaş¹

¹Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Karaman

²Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Karaman

GİRİŞ-AMAÇ: Çalışmanın amacı, Ocak 2023-Kasım 2023 tarihleri arasında kliniğimizde yüksek ve düşük risk grubundaki gebelere yapılan fetal ekokardiyografi sonuçlarını doğumsal kalp hastalıkları açısından değerlendirmektir.

YÖNTEM: Gebeler başvuru nedenlerine göre yüksek ve düşük risk grubu olarak ikiye ayrıldı. Her iki grupta tespit edilen doğumsal kalp hastalıklarının tipleri ve prevalansı açısından araştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya, ayrıntılı fetal ekokardiyografisi yapılan 241 gebe alındı. Ortalama gebelik yaşı $29,43 \pm 2,37$ (19-44 yıl) yıl ve ortalama gebelik haftası $23,73 \pm 1,22$ (17-36 hafta) hafta olarak tespit edildi. Yüksek risk grubunda doğumsal kalp hastalığı prevalansı %10,81; düşük risk grubunda %2,39 olarak saptandı. Tüm risk gruplarında en sık tespit edilen doğumsal kalp hastalığı ventriküler septal defekt (%2,07). Düşük risk grubunda gebelerin çoğunun kardiyak görüntülemenin yeterli kalitede olmaması (%90,1) nedeni ile fetal ekokardiyografi için başvurduğu görülürken, yüksek risk grubunda ise maternal diyabet (%43,2), IVF gebelik (%12,16) ve çoğul gebelikler (%12,16) ilk sıralarda tespit edilmiştir. Yüksek risk grubunda en sık tespit edilen doğumsal kalp hastalıkları sırası ile çift çıkışlı sağ ventrikül (%2,70) ve hipoplastik sol kalp (%2,70) idi. Düşük risk grubunda ise en sık tespit edilen doğumsal kalp hastalığı ventriküler septal defekt (%2,39). Ayrıca, düşük risk grubu gebelerin 5 tanesinde (%2,99) ve yüksek risk grubu gebelerin de 3 tanesinde (%4,05) erken atrial atımlar tespit edildi. Yine yüksek risk grubu annelerin 1 tanesinde (%1,35) ise ventriküler erken atımlar tespit edildi.

SONUÇ: Fetal ekokardiyografi doğumsal kalp hastalıklarının erken tanısında, aileye danışmanlık verilmesinde ve doğum sonrası gerekli müdahalelere hazırlanmada faydalı bir tekniktir. Yüksek risk grubu gebeliklerde fetal ekokardiyografi deneyimli kişiler tarafından mutlaka yapılmalıdır. Ancak, düşük risk grubunda seçilmiş vakalara da fetal ekokardiyografinin yapılması uygun olur.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, doğumsal kalp hastalığı, prevalans, tek merkez.

Tablo 1: Risk gruplarına göre doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı.

Doğumsal kalp hastalığı	Yüksek risk grubu (N: 74)	Düşük risk grubu (N: 167)
Ventriküler septal defekt	1 (%1,35)	4 (%2,39)
Çift çıkışlı sağ ventrikül	2 (%2,70)	-
Hiplastik sol kalp	2 (%2,70)	-
Arkus aorta hipoplazisi	1 (%1,35)	-
Triküspid atrezisi ve TGA	1 (%1,35)	-
Trunkus arteriozus	1 (%1,35)	-

EP-036

Fenestrasyon Oluşturarak Yapılan Ekstrakardiyak Fontan Operasyonlarının Orta Dönem Sonuçları

Abdullah Dogan¹, Ayla Oktay², Canan Ayabakan², Riza Turkoz¹

¹Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Tek ventrikül fizyolojisine sahip hastalarda günümüzde halen en iyi palyasyon yöntemi Fontan prosedürüdür. Fontan prosedüründe rutin olarak ekstrakardiyak kondüit ile sağ atrium arasında fenestrasyon oluşturulması halen tartışmalı bir konudur. Fenestrasyon oluşturulması erken postoperatif dönemde daha stabil bir hemodinami ve daha az plevral effüzyonu sağlaması açısından avantajlı olup satürasyon düşüklüğü, sistemik tromboemboli riski ve tekrar kapatılmak için girişim gerektirebilmesi de devantajlarıdır. Bu çalışmanın amacı son yıllarda rutin olarak uyguladığımız fenestrasyonlu Fontan prosedürü vakalarımızın sonuçlarını değerlendirmektir.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Ekim 2015 ile Aralık 2023 tarihleri arasında 22 ardışık hastaya (12 kadın ve 10 erkek) fenestrasyon ile ekstrakardiyak Fontan prosedürü uygulandı. Ortalama yaş $5,4 \pm 4,8$ (aralık, 2-19) yılı. Tanılar; 5 hastada triküspid atrezisi, 3 hastada çift girişli sol ventrikül, 3 hastada hipoplastik sol kalp sendromu/kompleksi, 3 hastada dengesiz atriyoventriküler septal defekt, 4 hastada intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, 4 hastada diğer kompleks kalp hastalıkları vardı. Hastaların tamamında ekstrakardiyak kondüit ile sağ atrium arasına 2-3cm uzunluğunda PTFE ringli greft (20 hastada 6mm, 2 hastada 8mm çaplı) anastomoz edilerek (sağ atriuma gömme tekniği ile) fenestrasyon oluşturuldu.

BULGULAR: Ortalama izlem süresi $43,9 \pm 23,2$ (aralık, 12,1 -83,3) aydı. Mortalite olmadı. Postoperatif ortalama yoğun bakımda kalma süreleri $2,4 \pm 2,6$ gün ve ortalama hastanede kalış süreleri $12 \pm 5,4$ gündü. Plevral tüplerin kalma süresi ortalama $6,3 \pm 3,8$ gündü. 3 hastada 7 günden fazla süren uzamış plevral efüzyon görüldü. 3 hastada tekrar plevral tüp takılma ihtiyacı oldu. 1 hastada talk plörodez uygulandı. Hastaların taburcu oldukları gün ve en son takiplerindeki saturasyon değerleri sırası ile ortalama $\%89,4 \pm 4,5$ (aralık, $\%82-98$) ve $94,7 \pm 2,1$ (aralık, $\%91-98$) idi. Hiçbir hastada sistemik tromboemboli görülmedi. Takiplerinde hiçbir hastada saturasyon düşüklüğü olmadığından fenestrasyonların kapatılma ihtiyacı olmadı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Literatürde fenestrasyon olmadan yapılan Fontan sonuçları ile bizim hasta grubundaki sonuçlarımız karşılaştırıldığında yoğun bakımda kalış süresi, hastanede kalış süresi ve plevral tüplerin kalma sürelerinin kısalığı göz öne alındığında, fenestrasyonlu Fontan prosedürünün uygulanması daha avantajlıdır. Diğer yandan erken postoperatif dönemde karşılaşılan göreceli saturasyon düşüklüğünün takiplerde belirgin bir şekilde yükselmesi ve fenestrasyonların spontan kapanıyor olabilmesi de bu tekniğin uygulanmasına devam edilmesini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Fontan, Fenestrasyon, Tek ventrikül

EP-037

Konjenital kalp cerrahisinin Türkiye'deki güncel sonuçları: Veritabanının ikinci sonuçları

Ersin Ereğ¹, Okan Yıldız², Nejat Sariosmanoğlu³, Yusuf Kenan Altınbaş⁴, Rıza Türköz⁴, Ali Kutsal⁵, Serkan Seçici⁶, Bahar Temur¹, Tayyar Sarıoğlu⁴

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Mehmet Akif Ersoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir

⁴Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁵Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

⁶Bursa Medicana Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Bursa

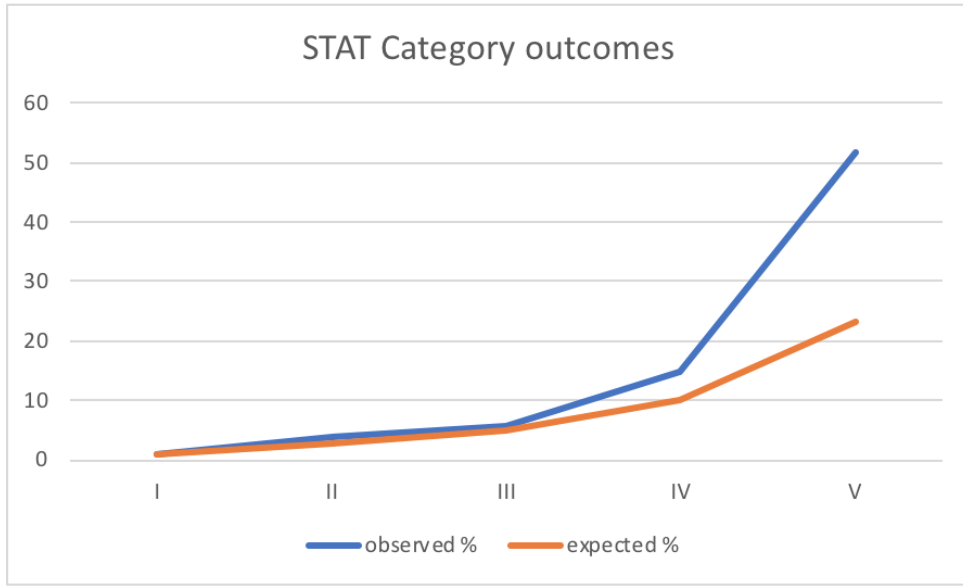
GİRİŞ-AMAÇ: Çocuk Kalp Cerrahisi Veritabanı (CKCV)'nin ilk sonuçları 2021 yılında yayınlanmıştı. Veritabanında tüm standart parametreler ve skorlar kullanıldı. Türkiye' deki 14 merkezin katılımı ile güncel sonuçları yansıtan bu bildiri, veritabanının ikinci çalışmasıdır.

YÖNTEM: CKCV veritabanı, Ocak 2018 ile Ocak 2023 tarihleri arasında, 14 merkezden, toplam 4007 prosedür içermektedir. Bunların 2983' ünde (%74,4) kardiyopulmoner bypass (KPB) ve kardiyoplejik arrest kullanılmıştır. Hastaların %22,6' sında genetik anomali, sendromik hastalıklar veya prematürite gibi genel risk faktörleri mevcuttu. Mekanik ventilasyon, böbrek yetersizliği veya sepsis gibi preoperative risk faktörleri ise %18,9 hastada vardı. Yaş grupları: yenidoğan: 610 (%15,2); infant: 1450 (%36,2); çocuk: 1803 (%45) ve erişkin: 144 (%3,6) idi. Ameliyat zamanlaması hastaların %56,5' inde elektif, %34,4' ünde erken, %8' inde acil ve %1,1' inde ise kurtarıcı özellikteydi. Hastaların 163' üne (%4) ekstrakorporeal yaşam desteği (ECLS) kullanıldı ve sağkalım oranı %34,3 idi.

BULGULAR: Bu çalışmada toplam mortalite %6.7 (n=271) olarak bulundu. Hastaların prematürite, düşük doğum ağırlığı, heterotaksi sendromu gibi genel risk faktörlerinin olması ve ikiden fazla risk faktörüne sahip olmaları, mortalite riskini artırıyordu. Preoperatif risk faktörleri olmayan hastalarda mortalite %3.9 iken, mekanik ventilasyon (%17,5), pulmoner hipertansiyon (%11,6) ve sirkülatuar şok (%10) gibi durumlar yüksek mortalite riski oluşturuyordu. Yenidoğan hastalar en yüksek mortalite oranına (%20,5) sahipti. Yenidoğanların yoğun bakım ve hastane kalış süreleri sırasıyla ortalama 17,8 ve 24,8 gün olup diğer yaş gruplarına kıyasla yüksekti. Infantların mortalitesi %6,2 (90/1450); çocukların %2,8 (51/1803) ve erişkinlerin %3,5 (5/144) idi. Elektif ameliyatlarda mortalite oranı %2,8 olarak saptandı. Gözlenen mortalite oranları, STAT(The Society of Thoracic Surgeons-European Association for Cardio-Thoracic Surgery) risk skorlama sistemine göre 4. ve 5. kategorilerde beklenen değerlerden yüksek olarak bulundu (sırasıyla, %14,8 ve %51,9 vs %9,9% ve %23,1%).

SONUÇ: CKCV veritabanı, Türkiye' de konjenital kalp cerrahisinin kalite iyileştirme çalışmalarında büyük potansiyele sahiptir. Gerçek zamanlı online raporlama özelliği ile kullanıcılarına sonuçlarını anında detaylı olarak değerlendirme ve karşılaştırma imkanı sunmaktadır. Uluslararası parametrelerin ve skor sistemlerinin kullanılmış olması, sonuçların dünya tecrübeleri ile karşılaştırılabilmesine olanak tanımaktadır. Tüm merkezlerin veritabanına katılımı desteklenmelidir.

Anahtar Kelimeler: kardiyak cerrahi prosedürler, konjenital kalp hastalıkları, veritabanı

Figure 1**Figure 1: Observed and expected mortality rates according to STAT scoring categories**

STAT Skoruna göre görülen ve beklenen mortalite oranları

Figure 2**Figure 2: Comparison of the centers according to STAT scoring system**

Stat Mortalite Skoruna göre hastanelerin karşılaştırılması



Tablo 1: Yaş grubuna göre istatistikler

	Neonate	Infant	Child	Adult	Total
No. of patients, n (%)	610 (15.2)	1450 (36.2)	1803 (45)	144 (3.6)	4007
Mortality, n (%)	125 (20.5)	90 (6.2)	51 (2.8)	5 (3.5)	271 (6.8)
ICU duration (mean \pm SD)	17.8 \pm 21.1	10.1 \pm 18.2	3.4 \pm 7.5	2.3 \pm 4.8	8 \pm 15.5
Hospital duration (mean \pm SD)	24.8 \pm 23	18 \pm 23.5	11.1 \pm 14.3	11.1 \pm 11	15.7 \pm 20
Major complication, n (%)	220 (36.1)	258 (17.8)	171 (9.5)	13 (9)	662 (16.5)
Minor complication, n (%)	231 (37.9)	306 (21.1)	203 (11.3)	18 (12.5)	758 (18.9)
No complication, n (%)	296 (48.5)	1034 (71.3)	1517 (84.1)	121 (84)	2968 (74.1)
MACC score (mean \pm SD)	11.5 \pm 4	8.8 \pm 2.9	7.5 \pm 2.7	7.7 \pm 2.6	8.6 \pm 3.3

EP-038

Nadir Bir Olgu: Arteriyel Tortuosite Sendromu

Ramazan Arı¹, Taliha Öner¹, Mehmet Dedemoğlu², Can Vuran²¹SB İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı²SB İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı

Doğum sonrası aort koarktasyonu ön tanısı ile tarafımıza yönlendirilen, Bilgisayarlı Tomografik Anjiyografide (BTA) arteriyel tortuosite sendromu saptanıp, takibe alınan ve izlemde pulmoner arter dallarında ciddi darlık gelişmesi nedeniyle 2 yaşında başarılı cerrahi müdahale geçiren hastamızı sunarak literatürde nadir rastlanan Arteriyel tortuosite sendromunu hatırlatmayı ve takiplerde yaşanabilecek problemleri vurgulamak istedik.

GİRİŞ

Arteriyel tortuosite sendromu (ATS), büyük ve orta boy arterlerin uzaması ve kıvrımlılığı ile karakterize, nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir bağ dokusu hastalığıdır. Hastalığın etiyolojisi, tunika medianın vasküler elastik liflerindeki değişiklikleri içerir ve bu damarlarda anevrizmalara, diseksiyonlara ve stenozlara yol açar. SLC2A10 genindeki fonksiyon kaybı mutasyonu, transforming büyüme faktörü beta (TGFB) sinyal yolunun inhibitörü olan decorin transkripsiyonunun azalmasına yol açar. Bu sonuçta TGFB sinyal yolunun disinhibisyonuna ve uygun hücre dışı matris oluşumunun inhibisyonuna yol açarak arteriyel damarların kıvrımlı olmasına neden olur. Cinsiyet ayrımı olmaksızın hem erkekleri hem de kadınları etkiler. ATS genellikle erken çocukluk döneminde ortaya çıkar, ancak vakalar yetişkinlerde ve doğum öncesi aşamalarda da teşhis edilmiştir. Ana arterlerin kıvrımlı olması kan dolaşımını bozar, damar duvarı kayma gerilimini artırır ve ateroskleroz ve serebrovasküler olaylar gibi komplikasyonlara yol açabilir.

OLGU

37 haftalık c/s ile doğan, APGAR: 7/8 olarak değerlendirilmiş erkek hasta, tarafımıza aort koarktasyonu öntanısıyla gönderildi. Hastanın fizik muayenesinde cilt yumuşak hamur kıvamında, gözler derin yerleşimli, hipospadias, inguinal herni mevcuttu ve gonadlar palpe edilemedi. Soygeçmişinde anne ve baba arasında 3. derece akrabalık mevcuttu. Ekokardiyografide arkus aortada belirgin tortiyöz seyir mevcuttu ve akımın açık olduğu düşünüldü. Bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) çekilmesi planlandı. Çekilen BTA'da; Arteriyel sistemde (hem aorta ve dallarında hem de pulmoner arterde) tortiosite saptandı. Hasta takibe alındı. 2 yaşında yapılan ekokardiyografik incelemede ana pulmoner arter geniş izlendiği, pulmoner arter dalları net değerlendirilemediği, suprasistemik pulmoner hipertansiyon ve sağ kalp boşluklarında genişleme ve hipertrofi saptandığından tekrar BTA çekildi. BTA sonucunda: sağ kalp boşluklarında dilatasyon, her iki pulmoner arterde tortiyöz ve elonge görünüm izlendi. Hilusa yakın düzeylerinde tortiyözite gösterdiği düzey öncesinde dilatasyon, tortiyözite gösterdiği alanda ciddi daralma görüldü. (Şekil:1-2) Hastanın konsey kararında cerrahi olarak pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapılması planlandı. Cerrahide sol pulmoner artere tromboendarrektomi, ana-sol ve sağ pulmoner artere anevrizmektomi, bilateral pulmoner arter rekonstrüksiyonları yapıldı. Ameliyat esnası ve sonrasında komplikasyon izlenmeyen hastanın kontrol ekokardiyografisinde sağ ventrikül basıncında anlamlı gerileme saptandı ve hasta 2 hafta sonra taburcu edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ:

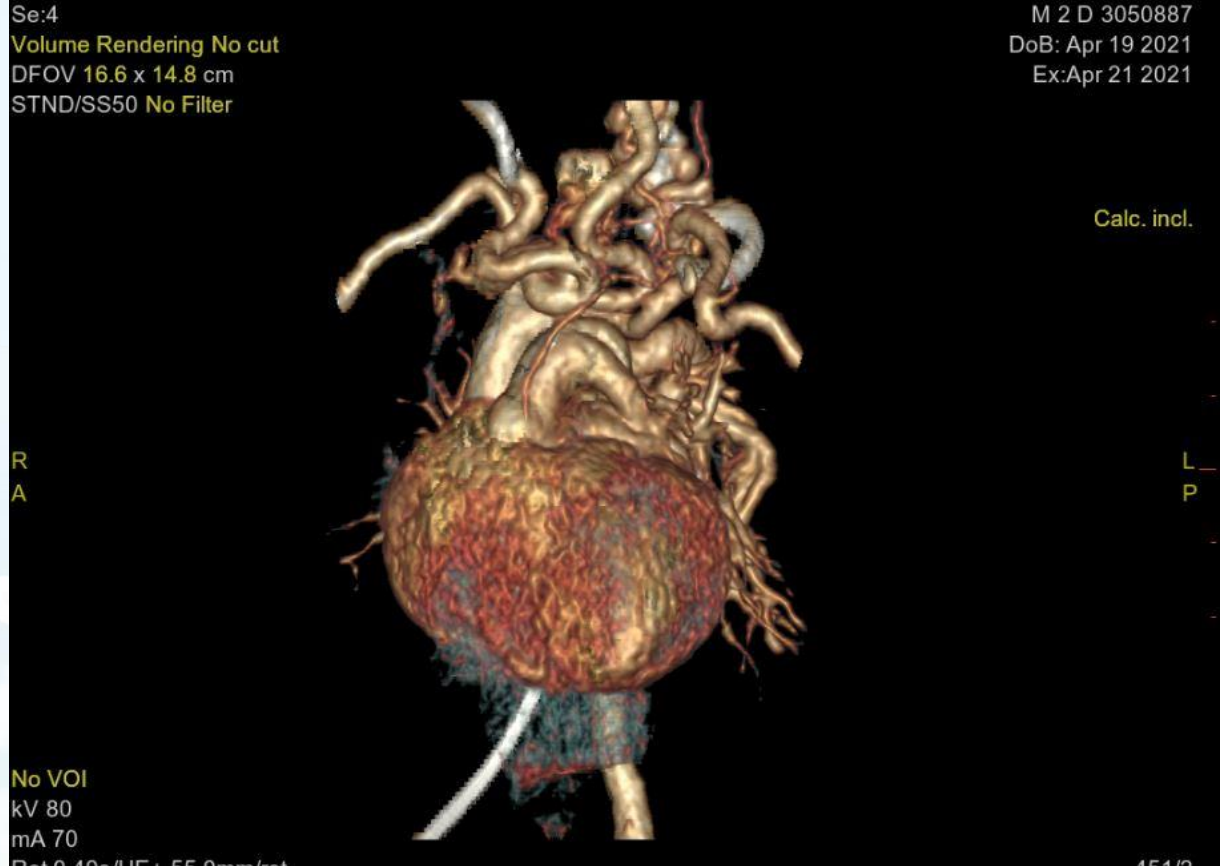
ATS'li hastalar şiddetli ventriküler hipertrofi, kapak yetersizliği ve bazen de atriyal fibrilasyonu içeren çok çeşitli klinik özellikler sergiler. Hastalar karakteristik yüz özellikleri, fitıklar, kutix laksa ve aşırı genişleyebilir cilt dahil olmak üzere bağ dokusu belirtileriyle başvurur. Karakteristik yüz özellikleri arasında mikrognați, uzun yüz, yüksek damak, gagalı burun ve aşağı eğimli palpebral çatlaklar bulunur. Bu bulgular nedeniyle ATS sıklıkla Loey's Dietz sendromu, Marfan sendromu ve Ehlers-Danlos sendromu dahil olmak üzere diğer bağ dokusu hastalıklarıyla yanlış teşhis edilir. Etkilenen organ sistemlerine göre farklı klinik özellikler sergileyen bu sendromun uzun süreli takibi, ciddi komplikasyonların erken tanınması ve tedavisi, mortalite ve morbiditenin önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel tortuosite sendromu, Ekokardiyografi, SLC2A10

BTA: Sağ pulmoner arter, dilatasyon ve tortiyözite gösterdiği alanda ciddi daralma



BTA'da; Arteriyel sistemde (hem aorta ve dallarında hem de pulmoner arterde) tortiosite



EP-039

Kardiyak Troponin T pozitifliğine neden olan makrotroponin

Mustafa Mertkan Bilen, Cem Doğan, Yusuf İlker Dur, Timur Meşe, Murat Muhtar Yılmaz
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Dr.Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

7 yaş erkek olgu solunum sıkıntısı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile çocuk acil polikliniğine başvuru sonrası değerlendirmesinde hs-cTnT değeri 0,069 ng/ml olarak saptandı($n < 0,014$). Elektrokardiyografik değerlendirmesi normaldi. Başvurusu pandemi döneminde olan ve solunum sıkıntısı tarif eden hastanın Covid -19 PCR testi pozitif olarak sonuçlandı. Hasta miyokardit olarak değerlendirilerek takibe alındı. Kardiyak LGE MR (late gadolinium enhancement cardiac mri) değerlendirmesinde miyokardit ile uyumlu apikal ödem tespit edildi. Global longitudinal Strain ekokardiyografisi normal aralıkta değerlendirildi. Klinik olarak iyileştikten ve kardiyak troponin T değeri negatife döndükten sonra takiplerinde aralıklı bakılan kardiyak troponin T değerleri, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik değerlendirmesi normal olarak değerlendirilmesine rağmen klinikle uyumsuz şekilde normalin üstünde gelmesi üzerine hastada eş zamanlı kardiyak troponin I çalışıldığında negatif saptandığı görüldü. Bu durum hastada makrotroponin varlığı düşündürdü. Hastanın numunesi PEG ile çalışıldıktan sonra troponin T değerinin negatif, geri kazanım oranının $< \% 15$ olduğu görülmesi üzerine hastada makrotroponin T varlığı doğrulandı. Klinik olarak miyokardit düşündürülen ya da miyokardit ekartasyonu gereken hastalarda hs-cTnT sıkça ve güvenilir olarak kullanılan bir testtir. Kardiyak Troponin T pozitifliği saptanan hastalarda klinik, elektrokardiyografik ve transtorasik ekokardiyografik değerlendirme ile uyumsuzluk saptandığında hastanın olası sekonder nedenler açısından araştırılması gerekir. Olgumuzun koroner arter anomalisi, miyokardiyal bridge gibi anatomik patoloji olmadığını kardiyak MR değerlendirmesi ile dışlandı. Multisistemik, kardiyak depresyona neden olabilecek bir hastalığı miyokardit düşündürecek semptomu, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik değerlendirmesinin normal olduğu dönemde kardiyak troponin T değeri pozitifken eş zamanlı kardiyak troponin I değeri negatif olarak gelmiştir. Bu durum makrotroponin varlığını düşündürmüştür ve yapılan değerlendirme ile doğrulanmıştır. Pediatrik vakalarda non spesifik göğüs ağrısı şikayeti ile başvuru sık olmakta ve laboratuvar olarak miyokardit ekartasyonu kardiyak troponin ile yapılmaktadır. Klinik ile uyumsuz ancak kardiyak troponin düzeyi yüksek vakalarda makrotroponin mevcudiyet ihtimalinin akılda tutulması gereksiz yatış ve tedavi maliyetinden kaçınılmasında faydalı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Makrotroponin, miyokardit, Troponin T

EP-040

Pulmoner Banding Sonrası Candida Endokarditi Gelişen Hastalarda Tedavi Yönetimi

Kenan Öztürker, Eylem Tunçer, Babürhan Özbek, Abdullah Arif Yılmaz, Fatih Tomrukçu, Ömer Faruk Şavluk, Ayşe İnci Yıldırım
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi

GİRİŞ-AMAÇ: Pulmoner banding operasyonu fonksiyonel tek ventrikülü olan hastalarda, komplet AVSD ve geniş veya çoklu VSD'si olan hastalarda palyasyon amacıyla kullanılmaktadır. Sağ kalp enfektif endokarditi ESC veritabanına göre enfektif endokardit hasta grubunun %5-10'unu oluşturmaktadır. Bu hasta grubunun da büyük çoğunluğu triküspit kapak endokarditidir. Pulmoner kapak endokarditi çok daha ender görülmekle birlikte (%1-2) sağ kalp yetmezliğinin eşlik ettiği konjenital hasta grubunda daha sık görülmektedir. Pulmoner banding sonrası pulmoner arter üzerinde oluşan vejetasyon ve kapak endokarditi olan ve kültürlerinde candida üremesi saptanan iki hastamızın başarılı tedavi sürecini bu bildiri ile sunmayı amaçladık.

OLGU: Hasta-1, 1 aylıkken komplet AVSD tanısı ile pulmoner banding operasyonu olmuş. Yatışında yapılmış olan ekokardiyografide; atrial septumda 11mm genişliğinde primum defekt, ventriküler septumda 10mm genişliğinde inlet defekt görüldü. Sağ ve sol AV kapaklarda hafif yetmezlik saptandı. Pulmoner arter üzerinde band gradienti 44mmHg saptandı. Sol pulmoner arterde hipoplazi görüldü. Alınan kan kültüründe candida albicans üremesi saptanması üzerine hastaya flukonazol tedavi başlandı. Kontrol EKO'da pulmoner arterde bifurkasyon öncesi 5,8x4,1mm büyüklüğünde vejetasyon saptandı. Hasta antifungal tedavi sonrası operasyona alındı ve hastaya pulmoner debanding, komplet AVSD onarımı, pulmoner psödoanevrizma onarımı, vejetasyon eksizyonu ve pulmoner arter rekonstrüksiyonu uygulandı. Hasta operasyondan tam AV bloklu olarak geçici pace desteği ile çıktı. Post operatif yoğun bakım izleminde linezolid, flukonazol, sülfametoksazol trimetoprim ve meropenem tedavi ile izlendi. Post op 7. günde sorunsuz ekstübe edildi. Yoğun bakım izleminde steroid tedavisine rağmen AV bloklu takip edilen hasta operasyona alındı ve epikardiyal kalıcı pacemaker implantasyonu yapıldı. Takibinde ek komplikasyon saptanmayan hasta sağlıklı taburcu edildi.

Hasta-2, geniş subpulmonik VSD tanısı ile kliniğimize interne edilmiş. Hastanın preoperatif EKO'sunda 6mm genişliğinde VSD, transfers arkus hipoplazisi, hafif-orta mitral yetmelik ve hafif triküspit kapak yetmezliği saptandı. Hastaya pulmoner banding, arkus aorta rekonstrüksiyonu operasyonu uygulandı. Kontrol EKO'da 6mm subpulmonik VSD, pulmoner band üzerinde 76 mmHg gradient saptandı. Hasta sağlıklı taburcu edildikten 3 ay sonra yüksek ateş ve enfeksiyon bulguları ile interne edildi. Alınan kan kültürlerinde candida parapsilosis üremesi oldu. Hastaya amfoterisin-B, vancomisin, meropenem tedavi başlandı. Takibinde kan kültürlerinde staphilococcus aureus üremesi de olan hastanın vancomisin tedavisi teikoplanin ile değiştirildi. Yapılan EKO'sunda pulmoner band bölgesinde 87mmHg gradient ve ana pulmoner arter distalinde 13x7mm boyutunda vejetasyon saptandı. Hasta operasyona alındı. Pulmoner debanding, VSD kapama ve pulmoner rekonstrüksiyon operasyonu uygulandı. Takibinde komplikasyon saptanmayan hasta sağlık ile taburcu edildi.

SONUÇ: Konjenital kalp hastalığı olan pediatrik hastalarda enfektif endokardit sebebi patojenlerin %50'sini streptokoklar (%33 viridans), %35'ini stafilokoklar(%28 aureus) oluşturmaktadır. Fungal kaynaklı endokarditler bakteriyel kaynaklı endokarditlere göre daha az görülür. En sık tespit edilen candida albicans %24 oranında görülürken diğer candida türleri toplam %28 oranında görülür.

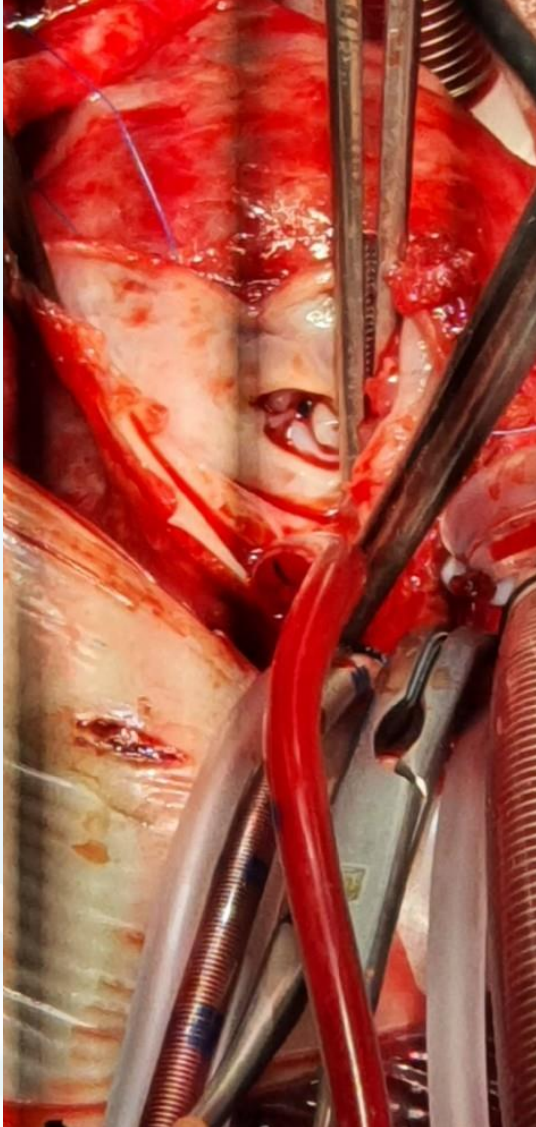
Candida endokarditinde tedavi cerrahi girişimle birlikte en az 6 hafta süren antifungal tedavidir. Candida endokarditinde infantlarda ilk seçenek amfoterisin-B olmakla birlikte eğer patojen duyarlı ise flukonazol ile tedavi de mümkündür.

Yenidoğan döneminde palyatif tedavi olarak pulmoner banding operasyonu yapılmış 2 hastada gelişen candida endokarditi tespit ettik. Her iki hastada da uygun medikal tedavi sonrası altta yatan patolojiyi de tam düzeltecek şekilde cerrahi uyguladık. Antifungal tedavi bitiminde her iki hasta da sağlıklı taburcu edildi.

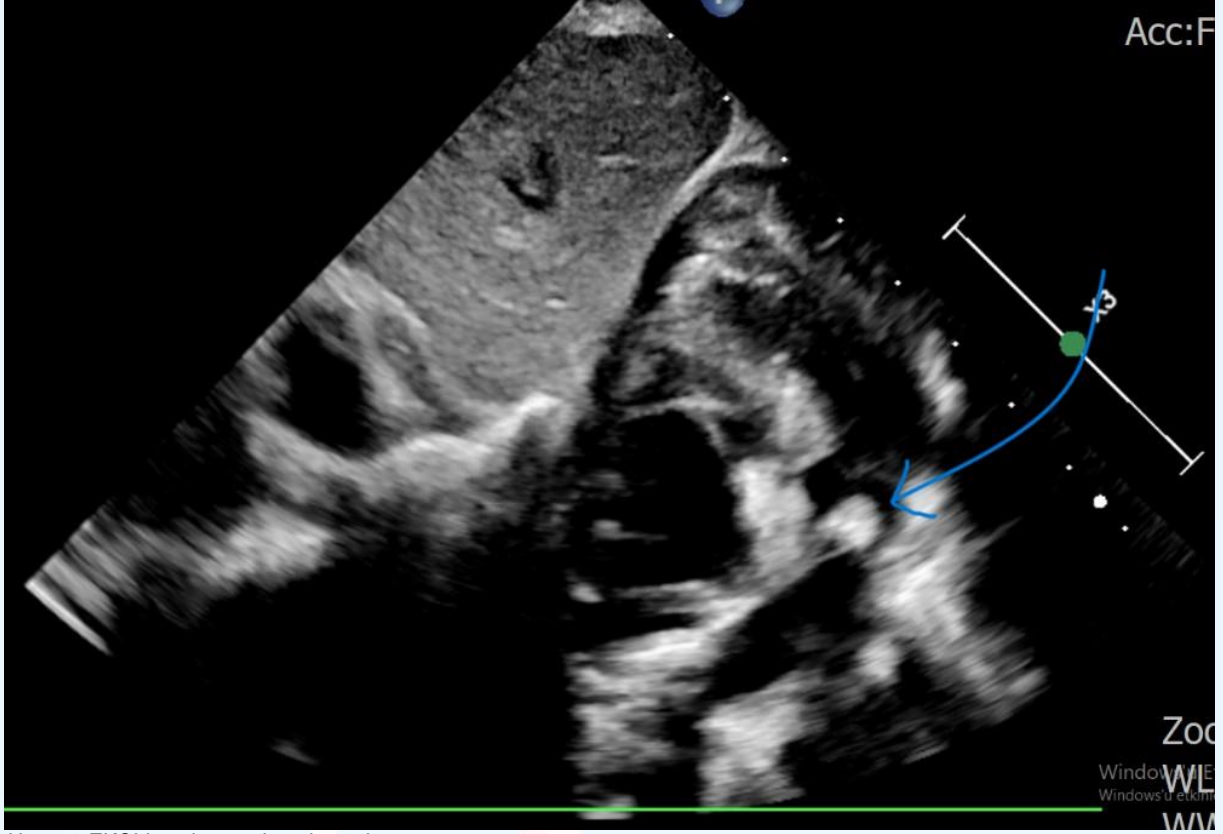
Anahtar Kelimeler: atriyoventrüler septal defekt, candida, enfektif endokardit, pulmoner banding, ventriküler septal defekt

Hasta-1 BT

Hasta-1 BT pulmoner arter psödoanevrizması

Hasta-1 Operasyon Görüntüsü

Hasta-1 Pulmoner arter psödoanevrizma cerrahi görüntü

**Hasta-2 EKO**

Hasta-2 EKO'da pulmoner kapakta vejetasyon

EP-041

Hipertansif çocuklarda elektriksel instabilitenin yeni belirteci: Kardiyak elektrofizyolojik denge indeksi

Seyma Kayalı¹, Yücel Hanilçe², Serpil Kaya Çelebi¹, Emine Gülşah Özdemir³

¹SBÜ, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

²SBÜ, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

³SBÜ, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Ankara

Hipertansif çocuklarda elektriksel instabilitenin yeni belirteci: Kardiyak elektrofizyolojik denge indeksi

Çocukluk çağında, erişkinlere kıyasla, daha nadir olduğu bilinmekle beraber pediatrik hipertansiyon (HT) özellikle son yıllarda giderek önem kazanmış ve ciddi bir sağlık sorunu haline gelmiştir. HT'un çocukluk çağında yaygınlığı, esas olarak obezite, fiziksel hareketsizlik ve dengesiz beslenme gibi faktörlere bağlıdır. Ani ölüme, vücuttaki birçok metabolik bozukluğa ve erişkin çağ HT'una yol açabileceğinden önleme ve tedavisi çok önemlidir.

Literatürde, HT- ani ölüm ilişkisini irdeleyen pek çok erişkin çalışması bulunmasına rağmen çocuklarla ilgili bilgiler kısıtlıdır. Mevcut çalışmalar; HT'a sekonder gelişen sol ventrikül remodelling ve hipertrofinin, sol ventrikül dolumunu engellemenin yanı sıra, sebep olduğu elektriksel instabilite nedeni ile aritmilere zemin hazırladığını tespit etmiştir. Artan repolarizasyon dağılımını gösteren sık kullanılan elektrokardiyografik belirteçler; QT aralık süresi, QT dispersiyonu (QTd), T dalga tepe - T bitiş aralığı (Tpe) olarak sıralanabilir. Son zamanlarda, QT aralığının QRS süresine (QT/QRS) bölünmesiyle hesaplanan kardiyak-elektrofizyolojik denge indeksi (iCEB), bir hayvan modelinde ilaca bağlı ventriküler aritmilerin öngörülmesi için potansiyel bir belirteç olarak tanımlandı. Sonrasında yapılan pek çok çalışmada, iCEB'in hastalarda artan aritmi riskini tanımlamak için noninvaziv ve hızlı bir şekilde değerlendirilebilir bir belirteç olabileceğini bildirildi. Bu çalışmanın amacı, pediatrik HT hastalarında ventriküler aritmi indekslerini, iCEB dahil değerlendirmektir.

MATERYAL-METOD: Mayıs 2023- Aralık 2023 tarihleri arasında, esansiyel HT tanılı 80 çocuk hasta ile yaş ve cinsiyet olarak benzer 30 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Tüm vakaların demografik özellikleri kaydedildi. Elektrokardiyografide; düzeltilmiş QT (QTc) süreleri, Tp-e intervali (Tp-e), Tp-e/QT ve Tp-e/QTc oranları, ve iCEB ve düzeltilmiş iCEB (iCEBc) ölçüm değerleri gruplar arasında karşılaştırıldı.

BULGULAR: Bulgular: Hasta ve kontrol gruplarının yaş ortalaması sırasıyla; $13,80 \pm 3,08$ yıl ve $13,41 \pm 3,31$ yıldır. Çalışmaya toplam 51 kız (%45.9) ve 60 erkek (%54.1) çocuk vardı. Hipertansif grupta, kontrole göre, QT intervali, QTc, Tp-e/QTc, Tp-e/QT oranı ve iCEB, iCEBc ölçümleri anlamlı derecede yüksek saptandı. Ekokardiyografik olarak ölçülen interventriküler septum diastolik kalınlığı ile iCEB değeri arasında anlamlı pozitif korelasyon tespit edildi.

TARTIŞMA: Bildiğimiz kadarıyla bu çalışma HT'lu çocukların EKG'sinde kardiyak-elektrofizyolojik denge indeksinin kullanıldığı ilk çalışmadır. Pediatrik HT'da, repolarizasyon-depolarizasyon dengesi bozulmuş olabilir. Bu nedenle aritmi için diğer elektrokardiyografik risk parametrelerine ilave olarak iCEB kullanımı da yararlı olabilir. Ancak, bu konuda daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, çocuk, elektriksel instabilite, ventriküler repolarizasyon, aritmi, kardiyak elektrofizyolojik denge indeksi

EP-042

Bronkopulmoner Displazili Hastalarda Sol-Sağ Şanlı Defektlerin Transkateter Yolla Kapatılması ve Sonuçları

Ayben Kılıç, Denizhan Bağrul, Ahmet Vedat Kavurt, Nevin Özdemiroğlu, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ: Bronkopulmoner displazi (BPD) prematüre doğumun iyi bilinen komplikasyonlarından biridir. Bu hastalarda sol-sağ şanlı kardiyak defektlerin varlığı oksijen ihtiyacını artırmakta ve tekrarlayan enfeksiyonlara neden olmaktadır. Burada BPD tanısıyla takip edilen ve sol sağ şanlı kardiyak defektleri transkateter yolla kapatılan 7 hastanın işlem sonrası orta ve uzun dönem sonuçları sunulmuştur.

METHOD: Hastanemizde Mayıs 2020-Kasım 2023 tarihleri arasında BPD ile takip edilen ve PDA ve VSD gibi sol-sağ şanlı defekti nedeniyle transkateter kapatma işlemi uygulanan 7 hasta çalışmaya dahil edilmiş, 7 hastaya toplam 8 işlem uygulanmıştır.

BULGULAR: Hastaların medyan yaşı 11 ay (4.5 ay-3.5 yaş) olup, 6 hastanın cinsiyeti erkek olup sadece 1 hastamız kız cinsiyete sahipti. Hastaların medyan kilosu 5.5 kg (3.4 kg-12 kg) idi. Bir hasta haricinde tüm hastalar hastanede yatmaktaydı. Ayaktan izlenen hastamız ise evde oksijen tedavisi almaktaydı. Hastalardan 4'üne transkateter PDA kapatılması, 1 hastaya transkateter VSD kapatılması, 1 hastaya 2 aylıkken transkateter PDA, 11 aylıkken transkateter VSD kapatılması işlemi uygulanmıştır. 1 hastaya da transkateter VSD kapatma işlemi uygulanmak istenmiş ancak başarısız olunmuştur. Hasta devam eden yoğun bakım takiplerinde kronik akciğer hastalığı ve sepsis nedeniyle kaybedilmiştir. Hastaların kapatma öncesi medyan ortalama pulmoner arter basıncı 40 (32-54) mmHg, median akımlar oranı 2.05 (1.5-3.2) idi. İşleme alınan hiçbir hastada major komplikasyon izlenmemiştir. Transkateter defekti kapatılan tüm hastaların oksijen ve pulmoner hipertansiyon tedavisi izlemde kesilebildi. Hiçbir hastada tekrar hastaneye yatış gereksinimi olmadı.

SONUÇ: Bronkopulmoner displazili sol-sağ şanlı defekti olan hastalarda transkateter tedavi güvenli ve etkili gözükmektedir. Bu defektler önemli düzeyde sol-sağ şanta neden olmasa bile bronkopulmoner displazili hastaların kliniğinde olumsuz etki yapacağından uygun vakaların defektlerinin transkateter yolla kapatılması düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Bronkopulmoner displazi, Prematürite, Transkateter PDA/VSD kapatılması

EP-043

Çocuk Hastada Asemptomatik Mitral Kapak Kan Kisti: Olgu Sunumu

Oğuzhan Kayar¹, Neziha Öz², Suleyman Sunkak¹, Mustafa Argun¹

¹Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Kayseri

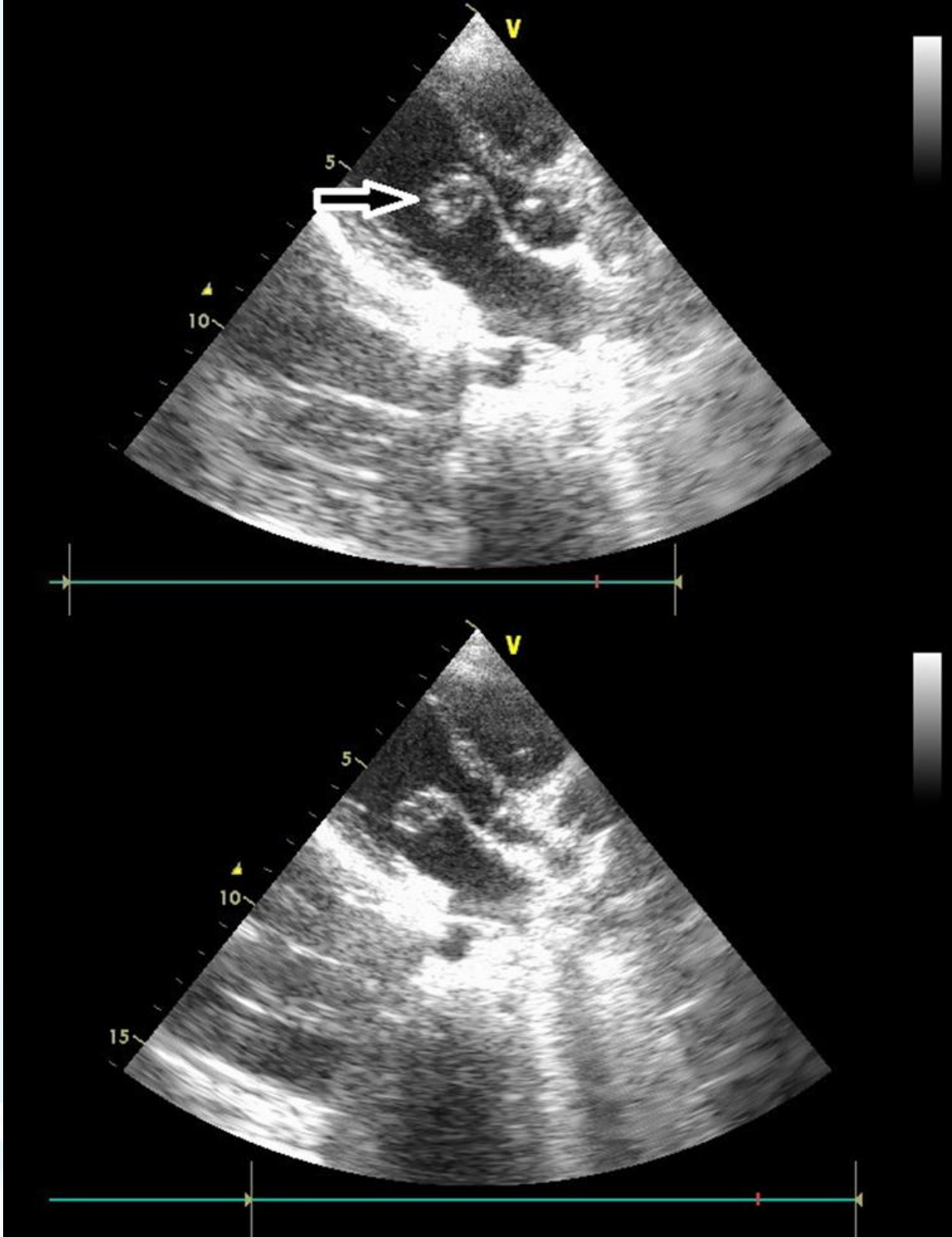
²Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

Sekiz yaşında erkek hasta kan alınması sırasında gelişen bayılma nedeni ile başvurdu. Bayılma öncesinde gözlerde kararma ve baş dönmesi gibi prodromal semptomlarının olması, çarpıntı eşlik etmemesi, fizik muayenesinin normal olması, elektrokardiyografinin (EKG) normal sinüs ritmini göstermesi ve EKG'de ek patoloji olmaması nedeni ile hastaya vazovagal senkop tanısı konuldu. Transtorasik ekokardiyografi; mitral kapak anterior leafletinin orta kısmında kapağın daha çok ventriküler yüzünde, nonekojenik, eliptik (11x7 mm boyutunda), ince duvarlı bir lezyonu gösterdi. Sol ventrikül boyut ve fonksiyonu normaldi. Renkli Doppler incelemede mitral kapak regürjitasyonu yoktu, sol ventrikül çıkış yolunda darlık yoktu. İntrakardiyak kan kistleri çoğunlukla kalp kapakçıklarına yerleşirler. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Ancak özellikle erişkinlerde mitral kapak yetersizliği, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve hatta bazı nadir vakalarda stroke ile ilişkili olabileceği iddia edilmiştir. Tedavisinde tam bir konsensus yoktur. Ancak kalp fonksiyonları üzerine olumsuz etkisi olan vakalarda düşük riskli cerrahi prosedürler ile lezyonun rezeksiyonu uygulanmaktadır. Biz rastlantısal olarak saptadığımız mitral kapak kan kisti vakamızı, asemptomatik olması ve bu lezyonun kalp fonksiyonları üzerine olumsuz etkisi olmaması nedeni ile sadece takip etmeye karar verdik.

Anahtar Kelimeler: ekokardiyografi, kan kisti, mitral kapak



Resim: Transtorasik ekokardiyografi mitral kapak anterior leatleftteki, nonekojenik, eliptik, ince duvarlı kan kistini gösteriyor



EP-044

Kalp Transplantasyonu Sonrası Medikal Tedavinin Düzenli Uygulanması İçin Oluşturulan Takrolimus Çartının ve Hemşirelik Bakımının Tedavide Olumlu Etkisi

Nejla Serter Avcı, Merve Gül Güney

Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı

GİRİŞ

Kalp kası tutulumuyla karakterize olan kardiyomyopati; dilate, restriktif, hipertrofik, aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve sınıflandırılmayanlar olmak üzere 5 gruba ayrılır. Dilate kardiyomyopati (DKMP) ventriküllerdeki sistolik ve/veya diastolik fonksiyon bozukluğu ve dilatasyonunun eşlik ettiği kardiyomyopati tipidir. Günümüzde kalp yetersizliği nedenlerinin başında gelmesi ve kalp nakli yapılan hastaların önemli bir kısmını oluşturması nedeniyle önemli sağlık sorunudur. Hastalar genellikle biventriküler yetmezlik semptomları, ör. yorgunluk, dispne, bilek ödemi, ile başvurur. (ejeksiyon fraksiyonu < %40).

İlerleyici kardiyojenik şok ya da ventriküler disritmilere bağlı yüksek mortaliteye sahiptir (2 yıllık sağ kalım = %50) (ani kardiyak ölüm).

Burada nefes darlığı yorgunluk halsizlik çabuk yorulma şikayeti sonrasında yapılan tetkikler ve angiografi sonrası DKMP tanısı alan hastanın kalp nakli sonrası tedavisi ve hemşirelik bakımı olgu sunumu yapılmıştır.

OLGU

Daha önce bir şikayeti olmayan 15 yaşındaki hasta yaklaşık 1.5 yıldır halsizlik yorgunluk çabuk yorulma şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Yapılan tetkikler ve angiografi sonrası mevcut sağlık merkezinde kardiyoloji uzmanı olmadığı için kesin tanı konulamayan hasta Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'ne sevk edilmiş. Kardiyak MRG (Manyetik Rezonans Görüntüleme) için kliniğe yatırılıp yapılan hasta çekilen MRG ve yapılan angiografi tetkikleri sonrası DKMP tanısını aldı. İlk önce ritim bozukluğu sebebi ile internal pace implantasyonu yapıldı. Klinik izlemi devamı sonrası sıkıntısı olmayan hasta taburcu edildi. Taburculuk sonrası yapılan konsey kararı ile kalp nakli bekleyen hasta bu süreci, yatarak tedavi olarak geçirmesi uygun görüldüğü için tekrar hospitalize edildi. Yaklaşık 10 ay sonra uygun donör çıkması sebebi ile kalp transplantasyonu yapılan hasta ameliyat sonrası 9. günde yoğun bakımdan servise devredildi.. Medikal tedavi olarak, asetilsalik asit, pantoprozol sülfat, mikofenolat mofenil, d vitamini, metil prednizolon, metoprolol, sefazolin ve takrolimus başlandı. Transplantasyon sonrası başlanan takrolimus (allojenik organ naklinden sonra hastanın bağışıklık sistemini baskılayarak organ reddi tehditini azaltmaya yönelik bağışıklık baskılayıcı bir ilaç) tedavisi için hazırlanan takrolimus çartı yardımı ile günlük bakılan takrolimus düzeyi ve uygulanan takrolimus miktarı dengesinin, çart yardımı ile tedaviyi aksatmadan kritik düzey izleminin kolaylığı ve yanlış doz uygulama ihtimalinin olmadığı gözlemlenmiştir. Takrolimusun bağışıklık baskılayıcı etkisi sebebi ile hasta nütropenik izolasyona alınmıştır. Hasta odasına dışarıdan yiyecek içecek ve her türlü eşya sokulması yasaklanmış, enfeksiyon riskini arttırdığı için odaya kuru veya taze çiçek sokulması, taze meyve ve çiğ sebze tüketimi yasaklanmıştır. Başka hastaya kullanılan ve odaya dışarıdan getirilen her türlü tıbbi alet kullanılmadan önce dezenfekte edilmiştir. Pencereler kapalı tutulmuş ve hasta odasına girişte maske ve önlük kullanılarak tedavi ve bakım süreci gerçekleştirilmiştir. Hemşirelik bakımı ve tıbbi tedavi sonrası sağlığına kavuşup taburcu olan hastalar için servisimizce hazırlanan 'Eve Gitmek İçin Hazırım' ziline çalarak hastamız şifa ile taburcu olmuştur.

SONUÇ

Kalp nakli sonrası ilaçların aksatılmadan saatlerine ve dozlarına uygun olarak kullanılması kalbin çalışmasını desteklemek ve vücudun nakil edilen organı reddetme riskini önlemek için kritik bir rol oynar. İmmunosupresif olarak adlandırılan bu ilaçlar genellikle bağışıklık sistemini baskılayarak vücudun organı reddetmesini önler. Takrolimus bu ilaçların başında gelir. Bizim oluşturduğumuz Takrolimus çartı tedavi sürecinde doktor ve hemşirenin aynı zamanda da taburculuk sonrası süreçte ailenin ilaç dozlarını uygulamada aksama olmaması için kolaylık sağlar. Bu sayede eksik veya fazla doz ilaç verilmesi de önlenmiş olur.

Anahtar Kelimeler: Aile eğitimi, Hemşirelik bakımı, Kalp Transplantasyonu, Takrolimus Çartı,

Resim 1

TAKROLİMUS DOZU İZLEM FORMU			
Adı Soyadı: ORHAN DOĞAN İLMEZ			
Dosya Numarası: 10606165			
Tanısı: AORT MOJENİK SAĞ VENTRİKÜL, KALP NAKLİ			
TARİH	TAKROLİMUS DÜZEY	SABAH	AKŞAM
5.3.23	13,8	—	1 mgr
6.3.23	7,7	2 mgr	2 mgr
7.3.23	9,2	2,5 mgr	1 mgr
8.3.23	4,1	3,5 mgr	3 mgr
9.3.23	7,6	3,5 mgr	4 mgr
10.3.23	16,8	3,5 mgr	2 mgr
11.3.23	5,8	2 mgr	4 mgr
12.03.23	—	2,5	3,5
13.03.23	4	3,5	4 mgr
14.03.23	4,3	4 mgr	5 mgr
15.3.23	7,4	5 mgr	6 mgr
16.3.23	6	5 mgr	6 mgr
17.3.23	5,6	6 mgr	7 mgr
18.3.23	10,4	7 mgr	6 mgr
19.3.23	—	7 mgr	6 mgr
20.03.23	8,6	6 mgr	7 mgr
21.3.23	13,3	7 mgr	6 mgr
22.03.23	—	6 mgr	6 mgr
23.03.2023	9,8	6 mgr	7 mgr
24.03.23	—	6 mgr	7 mgr
25.03.23	—	6 mgr	7 mgr
26.03.23	—	6 mgr	7 mgr
27.03.23	8,4	6 mgr	7 mgr
28.3.23	—	7 mgr	—

servisimizce hazırlanan takrolimus çartı

EP-045

Fallot Tetralojisi Cerrahisi Geçiren Çocuklarda Postoperatif Erken Aritmiler

Mehmet Balcı¹, Hasan Candaş Kafalı¹, Recep Şiyar Balık¹, Hacer Kamalı¹, Okan Yıldız², İsmihan Selen Onan², Sertaç Haydin², Alper Güzeltaş¹, Yakup Ergül¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

Giriş ve Amaç

Bu çalışma, Fallot Tetralojisi (TOF) için tamir sonrası pediatrik popülasyonda postoperatif erken aritmi oluşumunu araştırmayı amaçlamaktadır.

Yöntem

Çalışma, Ocak 2019 ile Ekim 2023 tarihleri arasında TOF için kalp cerrahisi geçiren 275 pediatrik hastadan oluşan bir kohortu içermektedir. Bu araştırma, postoperatif aritmilerin oluşumunu sistemli bir şekilde değerlendirmiş, tanısal değişikliklere derinlemesine inmiş, potansiyel risk faktörlerini belirlemiş ve bu özel popülasyon içinde etkili yönetim stratejilerini incelemiştir.

Bulgular

Ameliyattan sonra, hastaların çoğunluğunda sağ dal bloğu (RBBB) görüldü [izole veya sol anterior hemiblok ile birlikte, sırasıyla 201/273 (%73), 35/275 (%13)]. Klinik olarak önemli erken postoperatif aritmiler, 31 hastada (%11,2) teşhis edildi ve en yaygın olanı junctional ektopik taşikardi (JET) idi. Postoperatif JET hastalarının yaş ortalaması 9,5 aydı (IQR: 6,7-17,25) ve kilo ortalaması 8 kg idi (IQR: 6,4-10,0). JET olan hastalardan 22'sinin 21'inde (%95) tıbbi tedavi gerekli görüldü. Tedavi yöntemlerine bakıldığında 11 hastaya yalnızca amiodaron başlandı. 6 hastaya ise yalnızca ivabradin başlandı ve dört hastada ivabradin + amiodaron kombinasyonu kullanıldı. Ayrıca, JET ritminin sona erdiği ortalama süre 34,7 (\pm 13,3) saat idi. Ameliyat sonrası ikinci yaygın aritmik komplikasyon tam atrioventriküler (AV) bloku (%2,5; 7/275). Ortanca yaş 13 yıl (IQR: 6-103) ve ortanca kilo 8 kilogramdı (IQR: 6-20). Beş hastada (%71), blok on günlük takip sonrasında spontan olarak çözüldü, bir hastaya 14. günde kalıcı bir kalp pili implantasyonu gerekti ve bir hasta ECMO ile kalp pili implantasyonu beklerken 13. postoperatif günde diğer hemodinamik problemler nedeniyle hayatını kaybetti. Postoperatif AV bloku olan hastalar için yoğun bakım ünitesinde kalma süresi ortalama 12,9 (\pm 8,7) gündü. Ayrıca, bir hastanın ECMO desteği altında iken bir ventriküler fibrilasyon atağı geçirdiği belirtildi.

Sonuç

Bu çalışma, günümüzde TOF hastalarının erken postoperatif döneminde klinik olarak önemli aritmilerinin hala belirli bir sıklıkta (vakaların neredeyse %15'i) meydana geldiğini göstermektedir. Erken teşhis ve uygun tedavi seçiminin, mortaliteyi azaltmada kritik olduğu görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: fallot tetralojisi, konjenital kalp hastalığı, erken postoperatif aritmi

Tablo 1

Postoperatif AV bloku olan hastaların demografik ve klinik özellikleri	Toplam
Hasta sayısı, n (%)	7 (100)
Yaş, medyan (ay) (25-75p)	13 (6-103)
Ölüm, n (%)	1 (14,3)
Cinsiyet	
Kız, n (%)	5 (71,4)
Erkek, n (%)	2 (28,6)
Kilo, medyan (kg) (25-75p)	8 (6-20)
Yoğun bakım kalış süresi (gün), ortalama (SD)	12,9 (\pm 8,7)
Cross-Clemp süresi, dakika, ortalama (SD)	113,1 \pm (37,2)
Kardiyopulmoner bypass süresi,dakika,ortalama (SD)	174 (\pm 49,6)
Hemodinamik instabilite	4 (57,1)
Periton diyaliz ihtiyacı	4 (57,1)
Kalıcı pacemaker ihtiyacı	1 (14,2)

Tablo 2

Postoperatif JET olan hastaların demografik ve klinik özellikleri	Toplam
Hasta sayısı, n (%)	22 (100)
Yaş, medyan (ay) (25-75p)	9,5 (6,7-17,25)
Ölüm, n (%)	
Cinsiyet	9 (41)
Kız, n (%)	13 (59)
Erkek, n (%)	8 (6,4-10)
Kilo, medyan (kg) (25-75p)	5,5 (3-7,3)
Yoğun bakım kalış süresi (gün), ortalama (SD)	84 (73-120,5)
Cross-Clemp süresi, dakika, ortalama (SD)	144,3 (\pm 42,9)
Kardiyopulmoner bypass süresi,dakika,ortalama (SD)	7 (31,8)
Hemodinamik instabilite	7 (31,8)
JET ritminin sonlanma süresi,saat,ortalama (SD)	34,7 (\pm 13,3)

EP-046

Cerrahi Olarak Düzeltilmiş Fallot Tetralojili Hastalarda Kalp Yetmezliği Takibinde ALBİ Skorlamasının Rolü, NT-proBNP ile İlişkisi ve Tedaviye Yanıt Değerlendirmesindeki Yeri

Erhan Sönmez, Sedat Öztürk, Yunus Emre Kum, Özge Pamukçu, Ali Baykan
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş ve Amaç

Fallot tetralojisi nedeni ile opere olan birçok hastada pulmoner yetmezlik ve buna bağlı olarak sağ ventrikül (RV) dilatasyonu ve disfonksiyonu, sağ kalp yetmezliği, aritmi ve ani kardiyak ölüm olabilmektedir. Bundan dolayı RV yetmezliğinin gösterilmesinde yeni ve efektif yöntemlere ihtiyaç duyulmaktadır. Son zamanlarda sağ kalp yetmezliğinin değerlendirilmesinde karaciğer yetersizliğinde kullanılan albumin-bilirubin (ALBİ) skorlamasının yararlı olabileceğine dair yayınlar mevcuttur. Bu çalışma ile cerrahi olarak düzeltilmiş Fallot tetralojili hastalarda sağ kalp yetmezliğinin izleminde ALBİ skorlamasının rolünün incelenmesi, NT-proBNP ile olan ilişkisinin değerlendirilmesi, anti-konjestif tedaviye yanıtındaki rolünün gösterilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem

Çalışma grubumuz Fallot tetralojisi nedeniyle cerrahi onarım uygulanmış 18 yaş altındaki 46 hasta ile aynı yaş grubunda olup herhangi bir patolojiye rastlanılmamış olan sağlıklı 46 kontrol grubundan oluşmaktadır. Tüm olguların yaş, cinsiyet, SpO₂, sistolik kan basıncı (SKB) ve diyastolik kan basıncı (DKB) değerleri kaydedildi. Opere Fallot tetralojisi olguların kalp yetmezliği fonksiyonel sınıfı not edildi. Tüm olgulardan TKS, albumin, serum total bilirubin (STB), NT-proBNP, hs-cTnT, AST, ALT, aPTT, PT ve INR tetkikleri istendi. ALBİ skoru = (log₁₀ bilirubin [umol/L] * 0.66) + (albumin [g/L] *-0.08) formülü kullanılarak hesaplandı. Tüm olguların sağ atriyum çapı (RAD), sağ ventrikül diyastol sonu çapı (RVEDD), sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF), TAPSE ve diğer ölçümleri ekokardiyografik olarak yapıldı.

Bulgular

İki grup arasında yaş, cinsiyet, kalp hızı, SKB ve DKB arasında fark görülmedi. İki grup arasında laboratuvar değerlerinden NT-proBNP hariç istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmedi. Buna karşın NT-proBNP düzeyi opere Fallot tetralojili hastalarında anlamlı olarak yüksek bulundu. Çalışmamıza konu olan ALBİ skorunda gruplar arasında anlamlı bir farklılık tespit edilmedi (Tablo 1). İki grup arasındaki ekokardiyografik değerlendirmede LVEF, sol ventrikül diyastol sonu çapı (RVEDD), sol atriyum çapı (LAD) arasında gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmadı. Buna karşın RVEDD ve RAD değerleri opere Fallot tetralojili hastalarda istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu. TAPSE değeri ise opere Fallot tetralojili hastalarda istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı (Tablo 2).

Sonuç

Bu çalışmada, cerrahi olarak düzeltilmiş Fallot tetralojili hastalarda sağ kalp yetersizliğinin izleminde ALBİ skorlamasının rolü gösterilememiştir. Ayrıca, ALBİ skorunun opere Fallot tetralojili hastalardaki NT-proBNP ile olan ilişkisi ve anti-konjestif tedaviye yanıt daki rolü saptanamamıştır. Literatüre baktığımızda, ALBİ ile ilgili yapılmış çalışmalarda hastaların çoğu ileri yaş, komorbiditeleri olan, LVEF'si düşük ve NYHA fonksiyonel sınıfı yüksek olan hastalardan oluşmaktadır. Bizim çalışmamızdaki olguların LVEF değerleri normaldi ve komorbiditeleri yoktu. Burdan yola çıkarak ALBİ skorunun daha ileri yaşlarda ve daha kötü hastalarda prognostik değere sahip olabileceği düşünüldü. Buna karşın ventrikül rezervleri henüz bozulmamış erken yaşlarda kullanımının yararlı olmadığı kanısına varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: ALBİ, Fallot tetralojisi, sağ ventrikül disfonksiyonu

Tablo 1: Çalışma grupları arasındaki demografik ve klinik bulgular.

	Opere Fallot tetralojisi (n=46)	Kontrol (n=46)	p
Yaş (yıl)	8.0 (4.0/13.3)	9.0 (7.0/13.0)	0.305
Cinsiyet			
Erkek	27 (58.7)	24 (52.2)	0.675
Kız	19 (41.3)	22 (47.8)	
Kalp hızı (atım/dk)	89.43 ± 17.63	93.09 ± 18.88	0.340
SpO2 (%)	97.13 ± 1.96	97.39 ± 1.32	0.457
SKB (mmHg)	99.67 ± 12.45	99.13 ± 8.52	0.807
DKB (mmHg)	52.72 ± 8.99	55.00 ± 11.40	0.289

Tablo 2: Kan tetkiklerinin gruplar arası karşılaştırması

	Opere Fallot tetralojili hasta grubu (n=46)	Kontrol grubu (n=46)	p
Hemoglobin (g/dL)	13.05±1.28	13.46±1.40	0.144
Platelet (10 ³ /μL)	313.33±93.73	320.87±68.08	0.660
aPTT (sn)	26.88±2.79	27.01±2.52	0.818
PT (sn)	11.85±3.13	11.05±0.44	0.096
INR	1.0(1.0/1.0)	1.0(1.0/1.0)	0.063
Kreatinin (mg/dL)	0.5(0.3/0.6)	0.5(0.4/0.6)	0.690
hs-cTnT (ng/L)	4.1(3.0/5.6)	3.0(3.0/5.1)	0.292
NT-proBNP (pg/mL)	170.0(89.9/331.3)	59.5(32.4/92.6)	<0.001
AST (u/L)	27.0(22.0/33.5)	26.5(21.0/30.3)	0.625
ALT (u/L)	12.9(10.8/15.0)	13.0(11.0/18.0)	0.357
Albumin (g/dL)	4.72±0.26	4.61±0.23	0.329
STB (mg/dL)	0.4(0.2/0.7)	0.3(0.2/0.5)	0.102
ALBİ	-0.4(-3.7/-3.3)	-3.4(-3.6/-3.3)	0.848

Tablo 3: Ekokardiyografik özellikler

	Opere Fallot tetralojili hasta grubu (n=46)	Kontrol (n=46)	p
LVEF (%)	74.20±6.40	72.41±4.08	0.115
LVEDD (mm)	34.76±7.74	34.66±5.12	0.939
LAD (mm)	27.84±6.46	29.43±4.29	0.167
RVEDD (mm)	40.56±7.88	34.39±4.95	<0.001
RAD (mm)	34.22±7.86	30.95±4.53	0.017
TAPSE (mm)	14.54±3.09	20.42±4.15	<0.001

EP-047

Yapışık ikizlerin ayrılma prosedürleri: 2 Vaka

Bahar Temur¹, Selim Aydın¹, Burak Tander², Mehmet Veli Karaaltın³, Kenan Koç⁴, Remzi Emiroğlu⁵, Tayfun Güler⁶, Yusuf Kenan Yalçınbaş⁷

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

³Acıbadem Taksim Hastanesi, İstanbul

⁴Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁵Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁶Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Anestezi ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁷Acıbadem Bakırköy Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Yapışık ikizler veya Siyam ikizleri rahimde birleşen ikizler için kullanılan tabirdir. Çok nadir görülen bir olay olan bu olayın: sıklığının 49.000 doğumda 1 ile 189.000 doğumda 1 arasında değiştiği tahmin edilmektedir. Vakaların %60'ı anne karnında ölmektedir. Torakopagus, göğüs ve göbekten bağlanan ikizlerdir ve tüm türler arasında en yaygın olanıdır ancak hayatta kalma oranı düşüktür. Pigopagus ikizler ise birbirlerine kuyruk sokumundan bağlıdır. Çalışmamızda beş aylıkken ayrılan ve hayatta olan torakopagus yapışık ikizleri ile 8 aylıkken ayrılan ve hayatta olan pigopagus yapışık ikizlere olan yaklaşımımızı ve deneyimimizi anlatıyoruz.

OLGU: Her iki olguda preoperatif olarak ikizlere anatomik ve fizyolojik özelliklerinin görüntülemek için tüm vücut bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyo ve magnetik rezonans (MR) anjiyo ile diğer gerekli tetkikler yapıldı. Operasyon öncesi üç boyutlu maketler yapıldı. Her iki olgudada kros-sirkülasyon olduğu görüldü. 8 aylık pigopagus yapışık ikizlerde distal rektumun ortak olduğu, internal iliak seviyede arter ve ven anastomozlarının olduğu, her ikisinde de uterusun olmadığı, ikizlerin birinde vajinanın da olmadığı görüldü. Ayrılma operasyonu öncesi doku genişleticiler yerleştirildi. Ayrılma işlemi için iki ayrı ekip 27 saat süre ile çalıştı. Ayrılma operasyonu sırasında ikizlerin ikisine de kolostomi açıldı. Postoperatif süreç sonunda ikizler sağlıklı şekilde taburcu edildi.

Beş aylık torako-omfalopagus yapışık ikizlerin birinin hidrosefalisi ve nöbet öyküsü mevcuttu. Hastaya diğer girişimlerden önce ventriküloperitoneal shunt operasyonu yapıldı. Preoperatif tetkiklerde ikizlerin ortak bir perikard ve karaciğerlerinin olduğu, diğer batin organlarının ve kalplerinin ayrı olduğu görüldü. İkizlerin intakt bir sternum kemikleri yoktu sadece her iki lateral bölgede küçük kemikler mevcuttu. Ayrılma operasyonu öncesi doku genişleticiler yerleştirildi. Ayrılma operasyonu sırasında anestezi, çocuk cerrahisi, kalp cerrahisi, genel cerrahi ve plastik cerrahiden oluşan iki ayrı ekip çalıştı. Doku genişleticiler çıkartıldıktan sonra, göğüs ve perikardı ayırma işlemi yapıldı. Her iki hastaya bovine perikard dokusundan perikard oluşturulup kalp üzeri örtüldü. Karaciğer, nakil ekibi tarafınca ikiye ayrıldı. Umbilikal defekt çocuk cerrahisi tarafınca kapatıldı. Plastik cerrahi ile birlikte sternum deselülize plasenta dokusu, kemik dokusu ve titanyum barlarla rekonstrükte edildi. Cilt altı ve cilt dokusu primer kapatıldı. Yaklaşık 2,5 aylık yoğun bakım süreci ve 2,5 aylık postoperatif servis sürecinden sonra hastalar taburcu edildi.

SONUÇ: Siyam ikizlerinin ayrılması her aşamada birçok teknik, etik ve hukuki zorlukları içerir. Torakopagus ikizlerinde ayırma ameliyatlarının başarısı ikizler arasındaki ortak organların durumuna bağlıdır. Başarılı bir ayrılma için titiz bir preoperatif değerlendirme, planlama, postoperatif bakım ve takım çalışması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp hastalıkları, pigopagus, siyam ikizleri, torakopagus, yapışık ikizler,

Figure 1



Torakopagus ikizlerde 3 boyutlu modelleme

Figure 2



Torakopagus ikizlerde doku genişleticiler yerleştirildi.

EP-050

Aorta kapak darlığına bağlı önemli hemodinamik bozukluk gelişen bir yenidoğanda aort kapağın neoküspitizasyonu: Sınırları Zorlamak Mümkün Mü?

Meral Barış¹, Utku Pamuk¹, Hazım Alper Gürsu², Mustafa Yılmaz³, Ata Niyazi Ecevit⁴, Atakan Atalay⁴, İbrahim İlker Çetin⁵

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

⁵Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Yenidoğanlarda kritik aort darlığı, cerrahi müdahale yapılmazsa yüksek mortalite ve morbidite ile potansiyel olarak yaşamı tehdit eder. Transkateter balon valvüloplasti, kritik aort darlığında olumlu sonuçlar veren kabul edilen bir tedavi yöntemidir. Aort kapağının ciddi şekilde hasar gördüğü veya sol ventrikül çıkış yolunun ciddi şekilde daraldığı durumlarda cerrahi müdahale gereklidir. Ancak kritik aort darlığı olan yenidoğanlarda ameliyat mortalitesinin yüksek olması yeni tedavi yöntemlerinin geliştirilmesine yol açmıştır. Aort kapağı neoküspitizasyonu (AVNeo) prosedürü hem yetişkinlerde hem de çocuklarda aort kapağıyla ilgili durumlar için yaygın bir tedavi seçeneği haline gelmektedir. Bugüne kadar AVNeo prosedürü uygulanmış en küçük yaştaki olgu olması ve sonucun başarılı olması nedeniyle sunulması amaçlanmıştır.

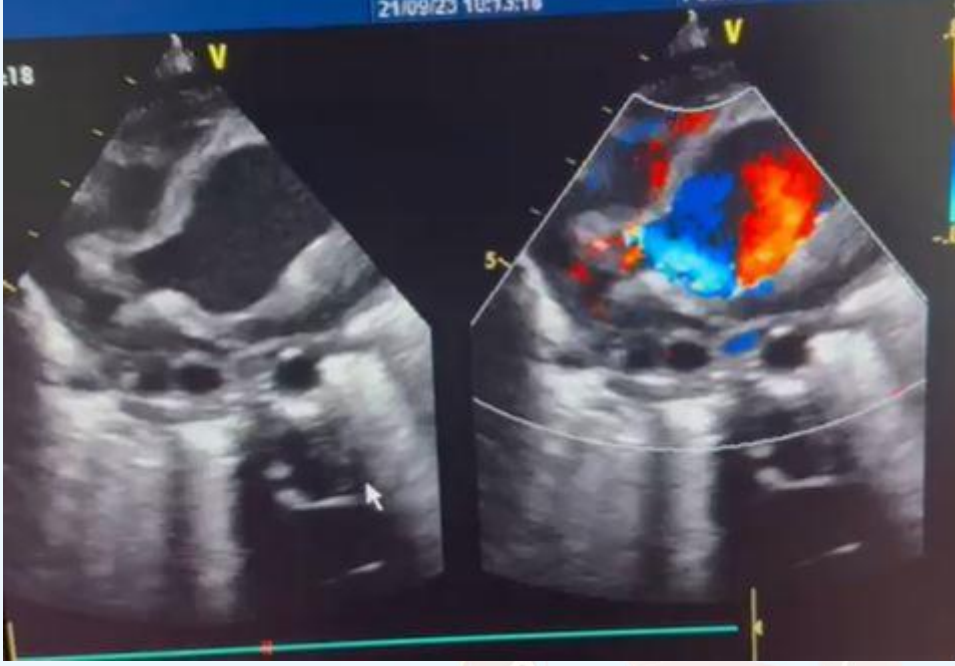
OLGU: 36 hafta 3200 gram doğan erkek bebek, postnatal 3. gününde solunum sıkıntısı şikayetiyle çocuk acil servisine başvurdu. Fizik muayenede bebeğin kalp atım hızı 140 atım/dakika, oksijen saturasyonu %98, takipne ve sağ üst sternal sınırında 3/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Ekokardiyografik değerlendirmede kritik aort darlığı, hafif aort kapak yetersizliği, atriyal septal defekt ve patent duktus arteriozus saptandı. Aort kapak açılımı kısıtlıydı ve displastik görünümdeydi. Aort anülüsü 10,3 mm ölçüldü ve aortik kapak üzerinden 70 mmHg gradient elde edildi. Bununla birlikte sol kalp boşlukları aşırı derecede dilate ve sferikti, sol ventrikül sistolik disfonksiyonu mevcuttu. İnterventriküler septum hareketleri paradoksalı. Hastaya prostoglandin infüzyonu başlandı. Hastanın hemodinamik instabilitesi olması nedeniyle aynı gün balon valvüloplasti işlemi uygulandı ve bu sayede aort kapağından geçiş anlamlı derecede arttı. Ancak hafif- orta derecede aort yetersizliği gözlemlendi. Hastaya işlem sonrası prostoglandin infüzyonuna devam edildi. Balon valvüloplasti işlemine rağmen hastanın sol ventrikül dilatasyonunda anlamlı düzelme olmadığı, sol kalp boşluklarının genişlediği, idrar çıkışının azaldığı ve laktat düzeyinin arttığı görüldü. Hastanın ejeksiyon fraksiyonu belirgin azalmıştı ve sol kalp yetmezliği kontrol altına alınamadı.

Bebeğin kalp yetmezliğinin ciddiyeti ve acil müdahale gerekliliği göz önünde bulundurularak Ross prosedürünün uygulanmasına karar verildi. Ancak hastanın klinik durumu Ross prosedürü gibi uzun ve kapsamlı bir ameliyatı tolere edecek kadar uygun değildi. İntraoperatif ilk değerlendirmede sol anterior desendan (LAD) arterin ostiumunun olduğu ve ancak içinde akım olmadığı saptandı. Ross prosedürünün uygulanması riskli olabileceğinden hasta için aortik homogreft implantasyonu veya AVNeo prosedürü seçenekleri mevcuttu. Hazır homogreft bulunmaması nedeniyle AVNeo prosedürü tercih edildi. Hastanın izleminde aort kapağında darlık bulunmadığı, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında belirgin hafif düzelme olduğu ve hafif aort kapak yetmezliği bulunduğu görüldü. **SONUÇ:** Aort kapak neoküspitizasyonu, biyolojik bir protez kullanılarak aort kapak replasmanına alternatif bir cerrahi yöntemidir. Birçok merkez, bu prosedürün güvenliğini ve dayanıklılığını gösteren erken ve orta dönem sonuçlarının mükemmel olduğunu bildirmiştir. Ancak bu tekniğin

belirli hasta popülasyonlarında uzun dönem yararlarını ve etkinliğini belirlemek için daha fazla araştırmaya ve daha uzun işlem sürelerine ihtiyaç vardır.

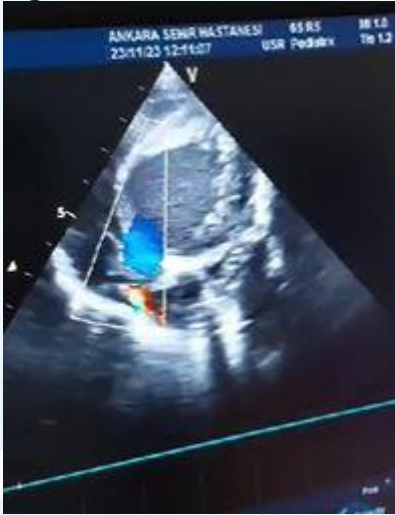
Anahtar Kelimeler: Aort kapak neoküspitizasyonu, Kritik aort darlığı, Yenidoğan

Figür 1



Preoperatif ekokardiyografik görüntü

Figür 2



Postoperatif ekokardiyografik görüntü

EP-051

Büyük arterlerin transpozisyonu tanılı yenidoğanda ciddi Persistan Pulmoner Hipertansiyonun ameliyat öncesi Nitrik Oksit ile başarılı tedavisi

Meral Barış¹, Utku Pamuk¹, Hazım Alper Gürsu², Emine Azak², Yasemin Özdemir Şahan¹, İbrahim İlker Çetin³

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Yenidoğanda persistan pulmoner hipertansiyon (PPHN), doğumdan sonra yüksek pulmoner vasküler direncin reziste etmesi sonucunda normal pulmoner dolaşımın sağlanamamasıyla oluşan kritik bir siyanotik durumdur. Büyük arterlerin transpozisyonu (TGA) ve PPHN bir arada bulunduğu yönetim zorlaşır ve ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabilir. D-TGA'lı hastaların yönetiminde temel amaç yeterli oksijenasyonun sağlanmasıdır. Bu hastalar için standart başlangıç tedavi stratejisi duktus arteriozusun açıklığının sağlanması amacıyla prostaglandin-E1 (PGE1)'in uygulanmasıdır. Restriktif foramen ovale varlığında balon atriyal septostomi yapılması gerekir. Önceki tedavilere yanıtın alınmadığı olgularda, inhale nitrik oksit (iNO) tedavisi olumlu sonuçlar sağlar.

OLGU:

Miadında 3080 gr doğan yenidoğan erkek hasta, prenatal TGA tanısıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde belirgin siyanoze, preduktal oksijen saturasyonu (SpO₂) %55 ve postduktal SpO₂ %64 idi. Duktus açıklığını korumak için intravenöz PGE1 (0.05 mcg/kg/dak) infüzyonu başlatıldı. Ekokardiyografide küçük ventriküler septal defekt ile birlikte D-TGA tanısı doğrulandı. Aynı zamanda restriktif foramen ovale ve duktal seviyede aorttan pulmoner artere devamlı akım görüldü. Hastanın venöz kan gazı analizi sık tekrarlandı ve hafif asidozu (pH 7,30, HCO₃ 16,5 mmol/L, BE -8,7 mmol/L, laktat: 9,35 mmol/L) mevcuttu. Yaşamın beşinci saatinde acil balon atriyal septostomi uygulandı ve non restriktif 7 mm'lik bir interatriyal bağlantı sağlandı. Bu prosedür ile hastanın saturasyon düzeyleri geçici olarak %65'ten %90'a çıktı ve venöz kan gazı analizinde hafif bir iyileşme sağlandı (pH 7,35, HCO₃ 20,5 mmol/L, BE -4,7 mmol/L, laktat: 4,4 mmol/L). Pulmoner konjesyonu önlemek için PGE1 dozu azaltıldı. Takibinde ciddi hipoksemi görülmesi üzerine mekanik ventilasyon ve %100 oksijen desteği, fentanil ile sedasyon, hiperventilasyon, dobutamin ve volüm desteği sağlandı.

Yaşamın 20. saatinde infant belirgin desatüre izlendi; preduktal SpO₂ %20, postduktal SpO₂ %60 idi ve sistemik hipotansiyon görüldü. Ekokardiyografide duktal seviyede soldan sağa baskın olan çift yönlü şant görüldü. Bu durumda PPHN düşünüldü. Önceki tedavilere yanıt alınamaması nedeniyle inhale nitrik oksit (iNO) (20ppm) uygulandı. Hasta iNO tedavisine olumlu yanıt verdi ve saturasyon düzeyi yükseldi. Takip eden günlerde hasta stabil seyretti ve tekrar pulmoner hipertansif kriz gözlenmedi. Asidoz önemli ölçüde azaldı (pH 7,41, HCO₃ 22,5 mmol/L, BE -2 mmol/L, laktat: 1,54 mmol/L). On altıncı günde gerçekleştirilen düzeltici cerrahi (arteriyel switch ameliyatı) öncesinde iNO tedavisi kademeli azaltılarak kesildi. Postoperatif iyileşme döneminde sorun gözlenmedi.

SONUÇ:

İnteratriyal açıklık ve PDA genişliği yeterli olan TGA tanılı hastalarda saturasyon düzeyinin düşük seyretmesinin önemli bir nedeni de pulmoner hipertansiyondur. Persistan pulmoner hipertansiyon gelişen TGA'lı yenidoğanlarda başlangıç tedavilere yanıt alınmadığında inhale nitrik oksit tedavisi olumlu sonuçlar sağlamaktadır. PPHN'nin erken tanısı ve iNO ile hızlı tedavisi bu hastalarda sonuçları iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: Büyük arterlerin transpozisyonu, persistan pulmoner hipertansiyon, yenidoğan, nitrik oksit

Figür 1



Septostomi sonrası yeterli genişlikte olan interatriyal açıklık

Figür 2



Yeterli duktal açıklığın ekokardiyografik görünümü

EP-052

TTN ve HERC gen mutasyonları olan restriktif kardiyomiyopati tanılı iki kardeş olgusu

Utku Pamuk¹, Yasemin Özdemir Şahan¹, Emine Azak², Hazım Alper Gürsu², İbrahim İlker Çetin³

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

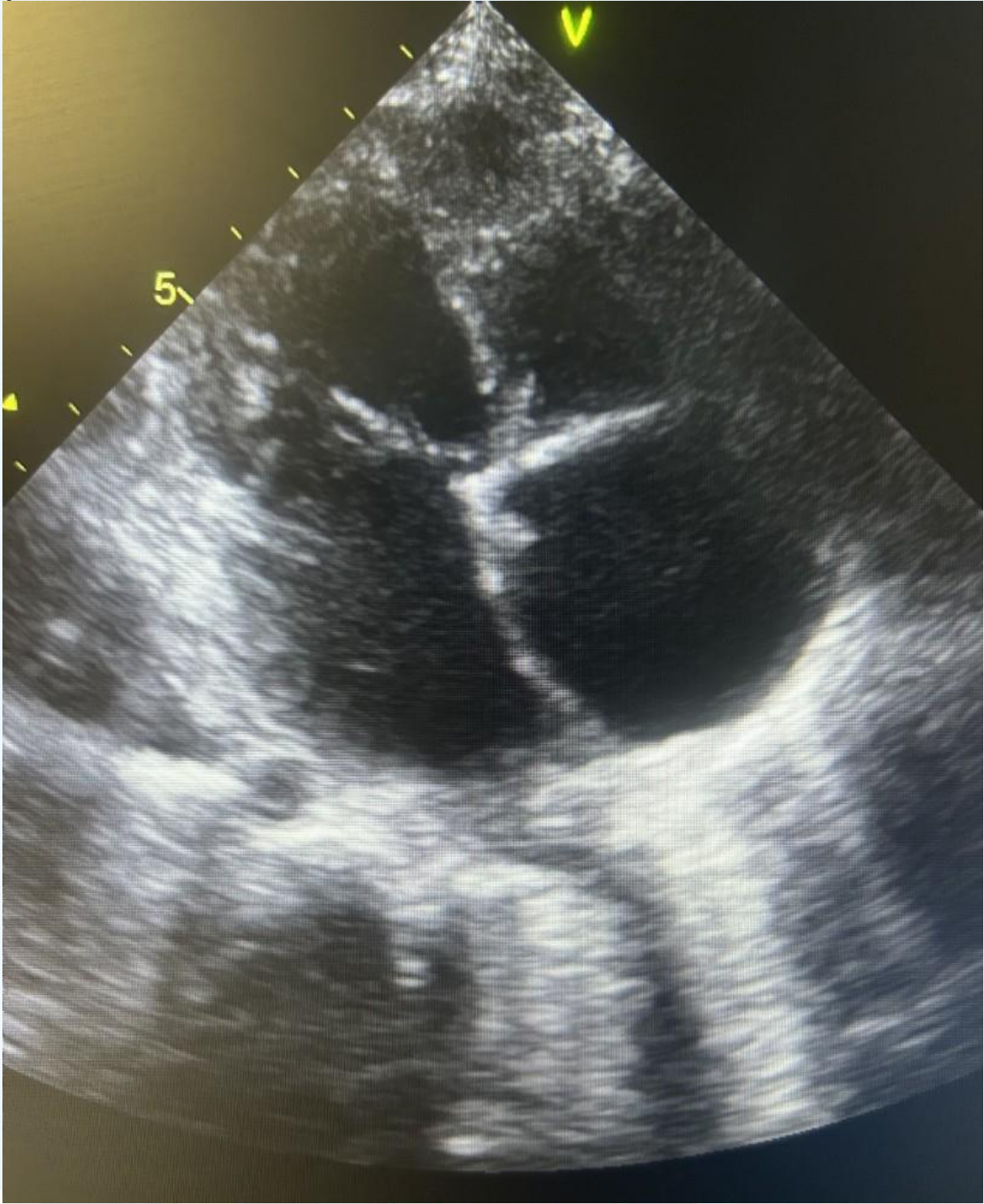
³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Restriktif kardiyomiyopati (RCM), anormal kas gevşemesi ve ventriküllerin kısıtlayıcı dolumuyla sonuçlanan bir kalp kası bozukluğudur. Miyokard sertliği nedeniyle diyastolik fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir. Diyastolik disfonksiyona sıklıkla sol atriyal veya bi-atrilyal genişleme ve normal ventriküler boyut ve sistolik fonksiyon eşlik eder. RCM, kardiyomiyopatinin en nadir görülen şeklidir ve pediatrik kardiyomiyopati vakalarının %2-5'ini oluşturur. RCM idiyopatik, ailesel veya amiloidoz, sarkoidoz ve kalıtsal hemokromatoz gibi sistemik bir bozukluğa sekonder olabilir. Vakaların yaklaşık %30'u ailesel RCM'dir ve RCM ile bağlantılı genler cTnT, cTnI, MyBP-C, MYH7, MYL2, MYL3, DES, MYPN, TTN, BAG3, DCBLD2, LNMA ve FLNC'dir. Titin (TTN) mutasyonları, çeşitli kardiyomiyopati türlerinin (örneğin, dilate kardiyomiyopati, hipertrofik kardiyomiyopati, restriktif kardiyomiyopati ve aritmojenik sağ ventriküler kardiyomiyopati) ve iskelet miyopatilerinin ortak genetik nedenidir. Bu olgu sunumunda TTN gen mutasyonu ile birlikte HERC geninde mutasyonun eşlik ettiği iki kardeş sunulmuştur.

OLGU: Biri beş yaşında erkek ve diğeri 10 yaşında kız olan iki kardeş çabuk yorulma, yüzde ödem ve öksürük şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Erkek kardeşin yapılan fizik muayenesinde 3/6 sistolik üfürüm saptandı. Ekokardiyografik incelemesinde biatriyal genişleme, eser mitral ve orta triküspit kapak yetersizlikleri, ejeksiyon fraksiyonu (EF): %71, kasılma fraksiyonu (KF):%39 saptandı. Kız kardeşin fizik muayenesinde nörolojik sorunlar ve mental retardasyon belirlendi. Ekokardiyografik incelemesinde ise biatriyal genişleme, hafif-orta mitral, ağır triküspit kapak yetersizlikleri, hafif plevral efüzyon, EF: %67, KF: %36 olarak belirlendi. Her iki kardeşin mitral kapak inflow ve doku Doppler incelemelerinde E, A ve E/A değerlerinin RCM ile uyumlu olduğu ve solunumsal değişim göstermediği görüldü. Hastaların kardiyak magnetik rezonans incelemeleri RCM ile uyumlu olarak değerlendirildi. İki kardeşe RCM tanısı konularak genetik ve metabolik taramaları istendi. Her iki kardeşte RCM ile uyumlu olabilecek TTN gen mutasyonu ve nörolojik sorunlara yolaçabilen HERC gen mutasyonu saptandı. Hastalarda saptanan HERC gen mutasyonunun nörolojik sorunlara yolaçabilmesi nedeniyle kalp nakli endikasyonu olmadığına karar verildi. **SONUÇ:** Kalp nakli, iskelet ve solunum kası tutulumuyla karşılaştırıldığında orantısız derecede şiddetli kardiyak prezentasyonu olan TTN ile ilişkili RCM olan seçilmiş hastalarda bir rolü olabilir. Ancak bu olgu sunumunda hastaların kalp nakline engel olan ikinci bir mutasyonları olması nedeniyle nakil programına alınmamıştır. Bu nedenle kardiyomiyopatisi olan olgularda kalp nakli kararı alınmadan önce ayrıntılı genetik inceleme gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: genetik, kalp nakli, restriktif kardiyomiyopati

Şekil



EP-053

Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonlu Bir Olguda Nadir Bir Siyanoz Nedeni ve Transkateter Tedavisi

Emine Gülşah Torun, Ahmet Vedat Kavurt, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş

Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda (ccTGA) ters bir atriyo-ventriküler bağlantı ve ters bir ventrikülo-arteriyal bağlantı vardır. Ventriküler septal defekt, atrial septal defekt (ASD), pulmoner stenoz, trikuspid kapak yetmezliği gibi kardiyak anomaliler cc-TGA'nın %80'nin de eşlik eder. Klinik ve yönetim eşlik eden kardiyak defektlerin varlığı ve derecesine bağlı değişkenlik gösterir. Bu hastalarda siyanoz genellikle ciddi pulmoner darlık ve VSD' li hastalarda azalmış pulmoner kan akımına ve VSD' deki karışıma bağlı gelişebilir.

Burada cc-TGA tanısına sahip bir hastada siyanozun nadir bir nedeni ve transkateter tedavisi sunulmuştur.

Vaka sunumu

3.5 yaşında situs inversus, cc-TGA, pulmoner stenoz, VSD ve ASD tanıları ile takipli hastanın oda havasında spo2: %80 idi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde ASD' den şantın solda yerleşmiş morfolojik sağ atriümden sağda yerleşmiş morfolojik sol atriüme doğru olduğu dikkat çekiciydi. Sol ventrikül çıkım yolunda ve pulmoner kapakta ciddi bir darlık yoktu ve VSD' den şantın yönü sağ ventrikülden (sistemik) sol ventriküle (subpulmonik) doğruydı. Hastada belirgin sistemik ventrikül kapak yetmezliği ve disfonksiyonu yoktu.

Kardiyak kateterizasyonda; morfolojik sağ ventrikülün sağda yerleştiği ve aortanın burdan çıktığı, morfolojik sol ventrikülün solda yerleşmiş olduğu pulmoner arterin buradan çıktığı, sol ventrikülün hafif hipoplazik olduğu, subvalvuler-valvuler düzeyde darlık olduğu, muskuler outlet bölgede 3.8 mm VSD olduğu görüldü. Basınçlar; sağ ventrikülde 87/0-13 mmHg, sol ventrikülde 75/0-13 mmHg, pulmoner arterde 16/10 (13) mmHg saptandı. Hastadaki siyanozun situs inversuslu Cc-TGA'lı hastalarda bildirilen apikokaval jukstapozisyona bağlı atrial seviyede sağ sol şant olduğu düşünüldü. Hastanın ASD'sinin kapatılmasına karar verildi ve öncesinde balon oklüzyon testi yapıldı. Oklüzyon sırasında sistemik tansiyonda belirgin düşme görülmedi, sağ atrium basıncında %25 artış görüldü ve hastanın saturasyonu %94'e yükseldi (Tablo 1). Hastanın defekti Amplatzer Septal Occluder 10 mm ile kapatıldı.

Sonuç

İzole ASD'si olan ccTGA tanılı vakalarda siyanozun nadir nedenlerinden biri olarak atrial seviyedeki sağ sol şanta sebep olan apikokaval jukstapozisyon (ACJ) bildirilmiştir. ACJ, kalp apeksinin inferior vena cava'nın ipsilateral yönüne doğru yönlendiği bir morfolojik özelliktir. ACJ'deki sağ sol şant interatriyal septumun oriyantasyonundan kaynaklanan bir durum olup, bu durum, kaval dönüşünün tercihen pulmoner ventriküle akmasına ziyade sol atriüme akmasına neden olabilir. Bu da cc-TGA hastalarda siyanozu neden olabilmektedir.

ASD'nin eşlik ettiği cc-TGA tanılı hastaların değerlendirilmesinde siyanozun nadir nedeni olarak apikokaval jukstapozisyon akılda tutulmalıdır ve siyanozun giderilmesi için defektin transkateter yöntem ile kapatılması bu hastalarda güvenilir olarak düşünülebilir. Eşlik eden diğer lezyonların varlığında bu hastaların takipte transkateter/cerrahi müdahale ihtiyacı olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu, siyanoz, atrial septal defekt, traskateter

Şekil 1



Şekil 1. A, Sağ ventrikül (sistemik ventrikül) kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramında aortanın sağda yerleşmiş morfolojik sağ ventrikülden (beyaz ok) çıktığı, B, sol ventrikül (subpulmonik ventrikül) kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramında valvuler-subvalvuler düzeyde darlık olduğu ve pulmoner arterde poststenotik dilatasyon olduğu, C, vena kava inferior solda yerleşmiş morfolojik sağ atriya bağlanmakta ve atrial septal defekte konulan cihaz (siyah ok) görülmektedir.

Tablo 1

	balon oklüzyon testi	balon oklüzyon testi	balon oklüzyon testi	balon oklüzyon testi
	öncesi	öncesi	sonrası	sonrası
	Basınç (mmHg)	Spo2 (Fio2 %50)	Basınç (mmHg)	Spo2 (Fio2 %50)
Sağ atrium (ortalama)	8		10	
Aorta	85/37 (50)	88	83/35(48)	94

Hastanın balon oklüzyon testi sonuçları

EP-054

Konjenital Kalp Cerrahisi Geçirmiş Olguların Yoğun Bakım Süreçlerinin Değerlendirilmesi-Tek Merkez Deneyimi

Meral Barış¹, Arif Selçuk², Fatih Tomrukcu², Berivan Subaşı³, İkbal Nur Şafak¹

¹Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, Gaziantep, Türkiye

³Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Gaziantep, Türkiye

GİRİŞ-AMAÇ

Bu çalışmada pediatrik kalp ve damar cerrahisi yoğun bakım ünitesinde takip edilen olguların demografik ve epidemiyolojik özelliklerini, klinik durumlarını geriye dönük olarak analiz etmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmaya Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Yoğun Bakım 'da 27.09.2021-30.01.2023 tarihleri arasında konjenital kalp anomalisi nedeni ile opere edilen 0-18 yaş aralığındaki olgular dahil edildi. Hasta verilerine hastane otomasyon sisteminden geriye dönük olarak belirtilen tarih aralığında tarama yapılarak ulaşıldı. Hastaların yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı gibi demografik verileri, ekokardiyografik tanıları, ek sendrom varlığı, yoğun bakımda izlenme nedenleri, yoğun bakım izlem süresi, cerrahi yöntemi (açık/kapalı), açık operasyon perfüzyon ve kardiyopulmoner baypas süresi, mortalite veya taburculuk durumu, postoperatif morbidite durumu değerlendirildi. Tanımlayıcı sonuçlar ortanca, ortalama, minimum- maksimum ve yüzde-persantil olarak değerlendirildi.

BULGULAR

Çalışmaya 163 hasta başvurusu dahil edildi. 3 hastanın yeterli arşiv verisi olmaması nedeniyle, 17 hasta yoğun bakım takibi amacıyla diğer kliniklere sevk edilmesi nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Olguların ortalama yaşı 30,25 ay (1 gün- 17 yaş) idi. % 55,3'ü (n=73) erkek ve %44,7'si (n=59) kız idi. Olguların ortalama ağırlığı 10,29 kg (2,2-70 kg) idi. Preoperatif %23 (n=30) olguda ek sendrom bulunmakta idi. Olguların %32,6'sı (n=43) siyanotik konjenital kalp hastalığı ve %67,4 (n=89) asiyantotik konjenital kalp hastalığı tanıları ile opere edildi.

Ventriküler septal defekt kapatılması yapılan 28 olgu, Fallot tetralojisi tam düzeltici cerrahi yapılan 20 olgu, Arteriyel switch operasyonu yapılan 2 olgu, pulmoner banding yapılan 18 olgu, Patent duktus arteriosus (PDA) kapatılması 10 olgu, Norwood stage-1 yapılan 2 olgu, aort koarktasyon tamiri yapılan 6 olgu, arkus rekonstrüksiyonu yapılan 6 olgu, aort kapak tamiri yapılan 2 olgu, Glenn şantı yapılan 8 olgu, Atriyal septal defekt (ASD) kapatılması yapılan 10 olgu, total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalisi düzeltilmesi yapılan 2 olgu, modifiye Blalock Taussig (BT) şantı yapılan 6 olgu, santral şant yapılan 4 olgu, komplet atrioventriküler septal defekt (CAVSD) düzeltilmesi yapılan 3 olgu, parsiyel AVSD düzeltilmesi yapılan 2 olgu, diğer operasyonlar yapılan 13 olgu idi.

Toplamda %44 (n=63) olguda morbidite gelişti, %16,6 (n=22) olgu mortalite ile sonuçlandı. Akut böbrek yetmezliği görülen 10 olguya periton diyalizi ortanca 3 gün (1-7gün), 4 olguya sürekli renal replasman tedavisi (CRRT) ortanca 4 gün (1-6 gün) uygulandı. Bu dönemde 4 olguya (%0,03) ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (EKMO) desteği uygulandı. Ortanca 6 gün (5-8 gün) EKMO desteği verildi.

Ortanca invaziv mekanik ventilatör kalış süresi 7 gün (1 saat-69 gün), non-invaziv mekanik ventilatörde kalış süresi 7,2 gün (1-93 gün), ortanca yoğun bakım yatış süresi 17 gün (1-189 gün), ortanca servis yatış süresi 27 gün (3-210gün) idi.

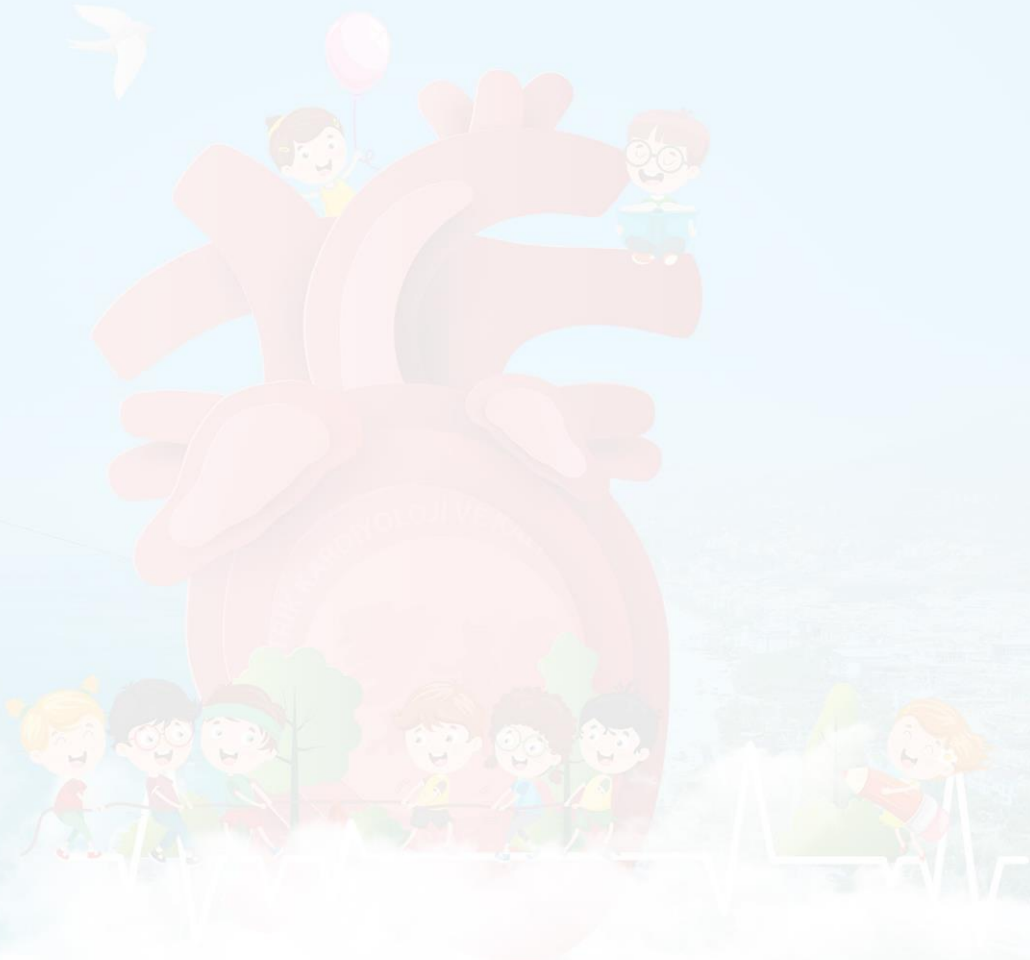
Mortalite nedenleri değerlendirildiğinde 6 olgunun kalp yetmezliğine sekonder akut böbrek yetmezliği ve akut karaciğer yetmezliği, 9 olgunun kalp yetmezliği, 3 olgunun masif pulmoner hemoraji, 4 olgunun sepsis sonucunda mortalite ile sonuçlandığı tespit edildi.

SONUÇ



Konjenital kalp hastalıkları perioperatif yönetimi dikkat gerektiren multidisipliner bir gruptur. Pediatrik kardiyak yoğun bakımların uluslararası standartlara uygun düzeye çıkarak özel hasta gruplarında yeterli deneyim kazanması gereklidir. Epidemiyolojik çalışmaların konjenital kalp hastalarında mortalite ve morbiditeyi azaltmaya katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: pediatrik kalp cerrahisi, kardiyak yoğun bakım, perioperatif, epidemiyoloji



EP-055

Vakalarla Çocuklarda Nadir Görülen Pulmoner Hipertansiyon Nedenleri

Emine Gülşah Torun, Ahmet Vedat Kavurt, Gökçe Kaya Dinçel, Gözde Nur Yurttaş Kanar, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş

Pulmoner hipertansiyon (PH) güncellenmiş klinik sınıflandırmasına göre ortalama pulmoner arter basıncının (OPAB) 20 mmHg üzerinde olması olarak tanımlanmaktadır.

Bu yazıda kliniğimizde nadir pulmoner hipertansiyon tanılı 5 vaka sunumu ile nadir görülen ve tedavi edilebilir pulmoner hipertansiyon nedenlerine dikkat çekmeyi amaçladık.

Vaka Sunumları

Vaka 1

15 yaşında erkek olgu, nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Ekokardiyografide (EKO) triküspit yetersizliğinden (TY) sağ ventrikül basıncı (RVSP) 70 mmHg saptandı. Hastanın tomografisinde (BT) Tip 2 konjenital portosistemik şant tanısı aldı (Şekil 1). Kalp kateterizasyonunda OPAB: 60 mmHg, pulmoner vasküler direnç (PVR): 13.21 WU.m2, pulmoner/sistemik vasküler direnç (PVR/SVR): 1 saptandı. Balon oklüzyon testi sonrasında 12 mm amplatzer septal oklüder ile portosistemik şant kapatıldı (Şekil 1). Hastaya Bosentan tedavisi başlandı. İşlemden 9 ay sonra yapılan kalp kateterizasyonunda OPAB 41 mmHg'ya, PVR/SVR: 0.35 gerilediği görüldü. Hastamız şu an 21 aydır kliniğimizde stabil olarak bosentan tedavisi ile takip edilmektedir.

Vaka 2

Solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan ve entübe edilen hastanın çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksın radyopak olduğu, mediastinal kayma ve kalbin dextropozisyonu gözlemlendi. EKO'sunda; sağ kalp boşlukları genişleme, 3. derece TY, küçük sekundum atrial septal defekten iki yönlü şant görüldü, sağ pulmoner arter görüntülenemedi ve RVSP 60 mmHg saptandı. Hastanın BT'sinde sağ akciğer hipoplazisi, sağ rudimenter pulmoner arter, sağ akciğerde total atelektazi, abdominal aorttan ayrılan ve sağ hipoplazik akciğer alt kesimine uzanan besleyici arter görüldü. Hastanın besleyici arteri Amplatzer Piccolo Occluder 3x2 mm cihazı ile kapatıldı (Şekil 2). İşlem sonrasında hastanın kliniğinde ve sağ ventrikül basıncında belirgin düzelme saptandı ve 1 hafta sonra taburcu edildi.

Vaka 3

17 aylık kız hasta, öksürük, hızlı nefes alıp verme şikayeti ile bir kaç kez acil servise başvurusu öyküsü mevcut olan hastanın son başvurusunda bakılan tetkiklerinde hipereozinofili ($23.9 \times 10^9/L$) ve akciğer grafisinde bilateral infiltrasyon saptandı. Hastanın ekokardiyografisinde sağ ventrikülün hafif geniş ve hipertrofik olduğu ve RVSP 80 mmHg hesaplandı. Kemik iliği yaymasında farklı maturasyonlarda eozinofilik seri elemanlarında artış görüldü. Kalp kateterizasyon OPAB 37 mmHg, PVR 4.55 WU.m2 saptandı. Hasta İdiopatik Hipereozinofilik Sendrom tanısını aldı. Oral metilprenizolon tedavisi başlanan hastanın takibinde sağ ventrikül basıncı, klinik ve laboratuvar bulguları normal döndümesi üzerine steroid tedavisi azaltılarak kesildi.

Vaka 4-5

Fetal ayrıntılı ultrasonunda Galen ven anevrizması tanısı alan 2 hastamız yenidoğan bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde takipne, taşikardi, hiperdinamik prekordiyum, kraniyum üzerinde devamlı üfürüm bulguları mevcuttu. Ekokardiyografide sağ kalp boşluklarında genişleme, ciddi pulmoner hipertansiyon saptandı. Transfontanel doppler ultrason ile değerlendirilmesinde Galen ven anevrizmal malformasyon tanısı aldı. İlk vakanın çekilen kranial MRI ve BT anjiyografisinde; Galen venin anevrizmatik dilatasyon gösterdiğini ($23 \times 26 \times 27$ mm), sinus rektus, konfluens, transvers ve sigmoid sinüslerin ileri derecede genişlediği, yaygın kollateraller olduğu saptandı (Şekil 3). Endovasküler embolizasyonun endikasyonu ve zamanlamasının belirlenmesi için hastaların klinik ve laboratuvar bulgularına göre oluşturulmuş olan Bicêtre-skorlaması her iki hastanında 8'in altında olması nedeniyle girişimsel radyoloji tarafından embolizasyon işlemi uygulanmadı. Her iki hastada postnatal 4. gününde ve 9. gününde kaybedildi.

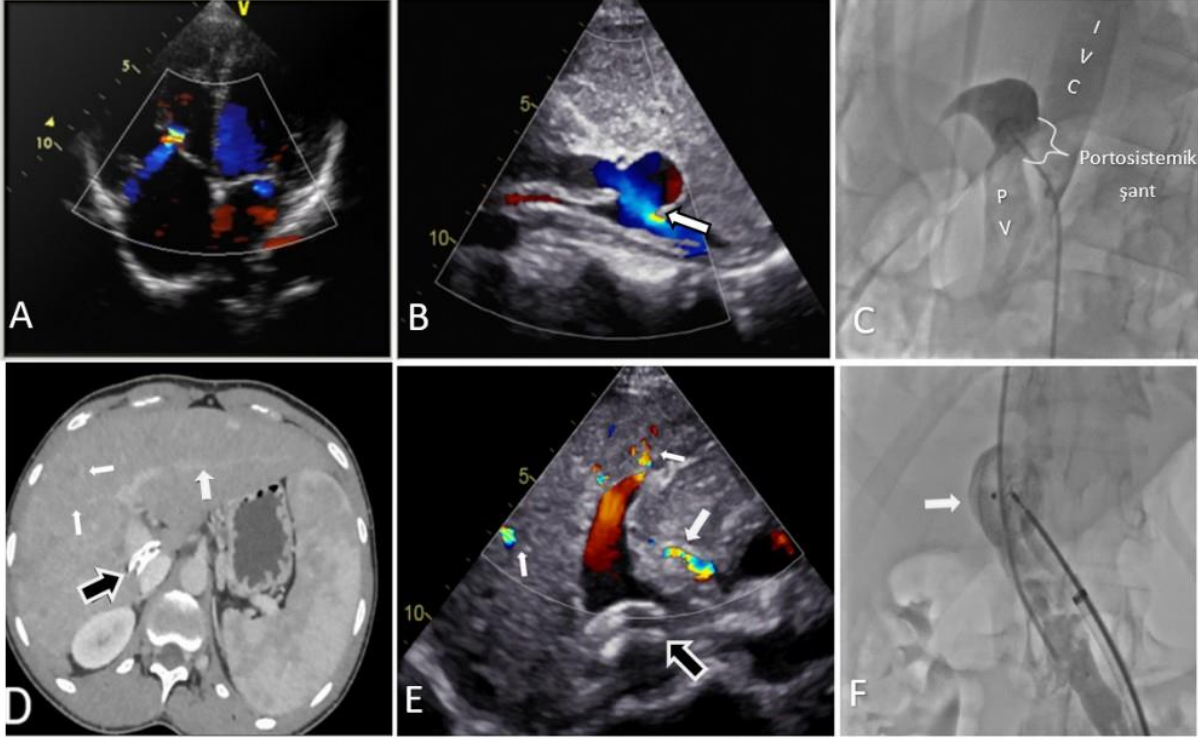
Sonuç

Konjenital portosistemik şant, hipereozinofilik sendrom, pulmoner sekestrasyon ve galen ven

anevrizması çocuklarda nadir görülen akılda tutulması gereken tedavi edilebilir pulmoner hipertansiyon nedenleridir. Erken tanı ve uygun yönetim ölümcül olabilecek komplikasyonların oluşumunu ve ilerlemesini önleyebileceği ve hatta düzeltebileceği için önemlidir.

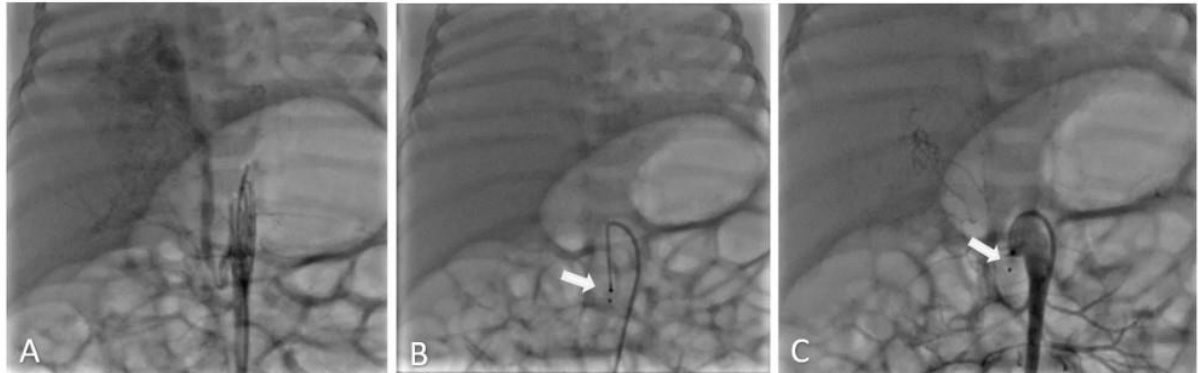
Anahtar Kelimeler: abernethy sendromu, galen ven anevrizması, hipereozinofilik sendrom, konjenital portosistemik şant, pulmoner hipertansiyon, pulmoner sekestrasyon

Şekil 1



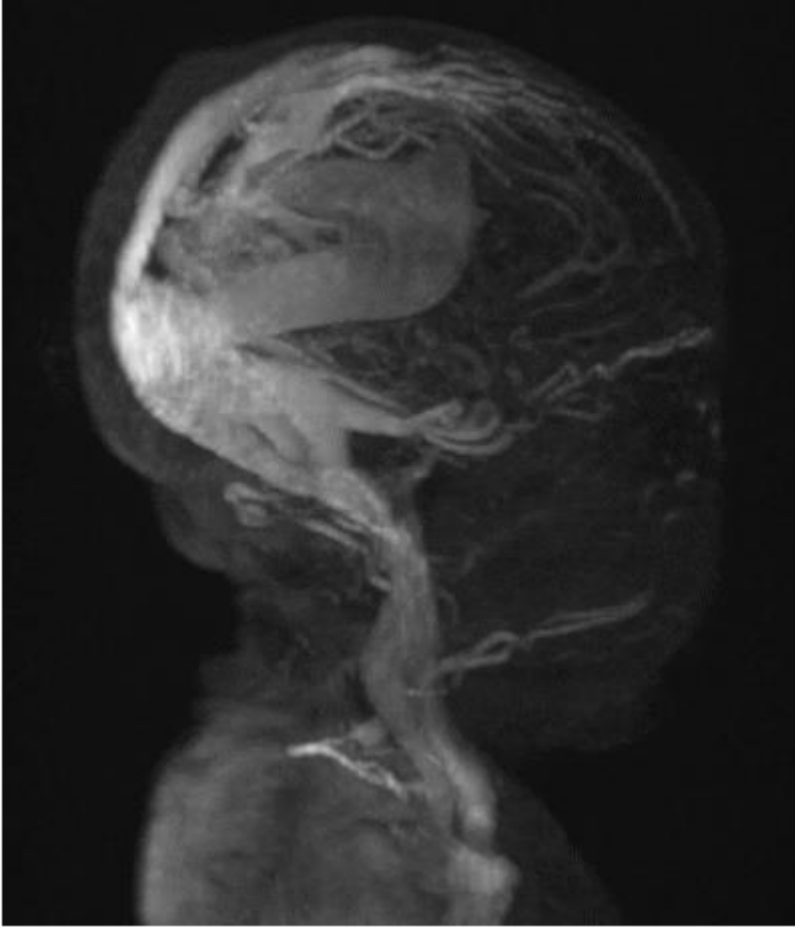
Hastanın ekokardiyografik, angiografik ve tomografi görüntüleri. A, apikal dört boşluk ekokardiyografi görüntülemesinde; sağ kalp boşluklarını geniş ve trikuspid kapak yetmezliği görülmekte B, subkostal ultrasonografisinde portal ven (PV) ve vena kava inferior (IVC) arasındaki şant (ok). C, Portal sistemin kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramında portal ven ve inferior vena cava arasındaki şant ve intrahepatik portal sistemin iyi gelişmemiş olduğu, D ve E, işlemden 9 ay sonraki tomografik ve ekokardiyografik görüntülemelerde, şanta yerleştirilen Amplatzer septal okluder (büyük siyah ok), gelişmiş intrahepatik portal dallar (küçük beyaz oklar), F, Amplatzer septal okluder cihazı (beyaz ok) bırakılmadan önceki vena kava inferior enjeksiyonunda rezidü geçişin olmadığı ve cihaz yerleşiminin iyi olduğu görülmekte.

Şekil 2



Şekil 2. A, Desendan aorta kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramında abdominal aortanın sağ posterolateralinden orjin alan besleyici arter görülmekte, B, cihaz (ok işareti) serbestleştirilmeden önceki görüntü, C, cihaz (ok işareti) serbestleştirildikten sonra yapılan kontrast madde enjeksiyonunda besleyici arterde kontrast madde geçişi görülmemekte

Şekil 3



Şekil 3; Kranial MR venografisinde; Galen veninin anevrizmatik dilatasyonu (23x26x27 mm), sinus rektus, konfluens, transvers ve sigmoid sinüslerin ileri derecede genişlediği, yaygın kollateraller olduğu görülmekte

EP-056

Fallot tetralojisi total korreksiyon ameliyatlarında sağ atriyum appendiksten pulmoner kapak oluşturulması

Mustafa Kemal Avsar, Yasin Güzel, Mehmet Şah Topçuoğlu
Çukurova Üniversitesi kalp ve damar cerrahi anabilim dalı

Fallot tetralojisinde total korreksiyon ameliyatlarında ameliyat sonrası pulmoner yetmezliğin önlenmesi çok önemlidir. Biz bu çalışmamızda sağ atriyum appendiksten elde edilen biküspit yapıda pulmoner valvın kısa dönem sonuçlarını paylaşmak istedik.

Çalışmamıza rağmen atriyum apendiksten oluşturulan pulmoner valve implante edilen, ciddi stenotik, rudimenter pulmoner valvi ve veya küçük anulusu olan 67 vaka dahil edildi. Tüm hastalarda kardiyopleji için Custodiol solüsyonu kullanıldı. Vsd goretex patch ile kapatıldı, rvot obstrüksiyonu bovine perikardi ile giderildi. Hastaların yaşları 5 ay -21 yıl arasında ve hastaların takip süresi 1 ay -15 ay arasında değişmekteydi. Hastalarımızda mortalite izlenmedi. Hastaların 1. ay ekokardiyografik kontrolünde 6 hastada orta derece pulmoner yetmezlik ve 5 hastada hafif-orta pulmoner stenoz izlendi ve diğer olgularda pulmoner kapakta hafif yetmezlikle veya darlık izlendi. Orta pulmoner yetmezlik izlenen 6 olgunun ortalama ağırlıkları 5.1 kg idi.

Sağ atriyum appendiksten pulmoner kapak oluşturulması yaşa veya kiloya bakılmaksızın sağ atriyum anatomi ve büyüklüğü yeterli olan tüm fallot tetralojisi olgularında güvenle olarak uygulanabileceğini düşünmekteyiz. Sağ atriyum appendiskinin eksizyonunda dikkatli olunması sağ koroner ve sa nod yaralanma ihtimalini akılda tutulması önemlidir. Sağ atriyum appendiskinin eksizyondan sonra trabekülasyonların temizlenmesinde dikkatli olunması ve kolayca laserasyonlara neden olunabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: sağ atrial appendisk, fallot tetralojisi, pulmoner valve

EP-057

Kawasaki Hastalığı: Tanı Kriterlerini Zorlayan Atipik Bulgular ve Tedaviye Etkisi

Murat Muhtar Yilmazer¹, Fikriye Baki², Timur Meşe¹, Ceren Karahan¹, Mertkan Bilen¹, Cem Doğan¹, Gamze Vuran¹

¹Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences, İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital, İzmir, Turkey

²Department of Pediatrics, University of Health Sciences, İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital, İzmir, Turkey

GİRİŞ-AMAÇ: Kawasaki Hastalığı (KH) tanı kriterlerine dahil olmayan semptomların varlığı, hastalığın tanısını koymak ve tedaviyi başlatmak konusunda zorluklar yaratabilir. Çalışmamız, tanı kriterlerine dahil edilmeyen farklı klinik bulguların insidansını, klinik özellikleri ve tanı ile tedavi sürecine etkisini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEM: 2005-2019 yılları arasında KH tanısı alan vakalar retrospektif olarak incelendi. Hem komplet hem de inkomplet vakalar çalışmaya dahil edildi. Klasik özelliklerin dışındaki semptomlar ve bulgular organ sistemlerine göre kategorize edildi. Ayrıca, hastaların tanı tarihleri, tedavinin başlatılması, koroner tutulum ve IVIG tedavisine direnç oranları da değerlendirildi.

BULGULAR: Toplamda 161 hasta çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş 42.69 aydı (3 ay ile 14 yaş arası). Hastaların %48.1'i (n:78) inkomplet KH, %51.2'si (n:83) komplet KH olarak sınıflandırıldı. Koroner arter tutulumu hastaların %28'inde mevcuttu. IVIG tedavisine direnç oranı %17.3 idi. Toplam 161 hastanın 42'si (%26.1), klasik semptomlardan farklı klinik bulgular sergiledi. Gastrointestinal tutulum %40 (n:17) ile en yaygın bulguydu, bunu %17 (n:7) ile eklem, %12 (n:5) ile pulmoner, ve eşit sayıda %9.5 (n:4) ile genitoüriner ve nörolojik tutulumlar izledi. Hematolojik sistem tutulumu %5 (n:2) ve Kawasaki Şok Sendromu %7 (n:3) olarak gözlemlendi. Farklı klinik bulguları olan vakaların, bu bulguları olmayanlara kıyasla istatistiksel olarak belirgin şekilde daha geç tanı aldığı bulundu (p=0.000). Ayrıca, bu vakaların albumin seviyelerinin farklı klinik bulguları olmayanlara göre daha düşük olduğu gözlemlendi (p=0.018). Ancak, farklı klinik bulguların varlığı ile koroner arter anevrizmalarının gelişimi arasında istatistiksel bir farklılık bulunamadı (p>0.05), aynı şekilde farklı klinik bulguların IVIG direnci ile ilişkisi de bulunamadı (p>0.05).

SONUÇ: Farklı klinik bulguları olan hastaların tanı ve tedavi süreçlerinde belirgin gecikmeler yaşandığı gözlemlendi. Ancak, bu gecikmelerin koroner arter anormalliklerinin gelişimiyle ilişkili olmadığı belirlendi. IVIG tedavisinin hastalığın ilerleyen süreçlerindeki etkinliği ve tedavi başlangıcının sağladığı koruyucu etki üzerine daha derinlemesine çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: atipik bulgular, kawasaki hastalığı, tanı

EP-058

İdiyopatik Pulmoner Hipertansiyonlu Hastada Koroner Arter Kompresyonunun Transkateter Yönetimi

Bahar Çaran¹, Pelin Ayyıldız¹, Sezen Ugan Atik¹, Selman Gökalp¹, Mehmet Ertürk², Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

Pulmoner hipertansiyona sekonder dilate pulmoner arterlerin koroner arterlere ekstrinsik basısı çok nadir görülen bir durumdur. Burada, idiyopatik pulmoner arteryel hipertansiyon (IPAH) tanısı ile izlenen ve dilate pulmoner arterlerin sol ana koroner arter (LMCA) basısı sonucu, senkop ve EKG'de ST değişiklikleri ile başvuran 16 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Tanı elektrokardiyogram, koroner bilgisayarlı tomografi (BT) ve koroner anjiyografi ile doğrulandı. Hastaya başarılı bir şekilde perkütan sol ana koroner arter stenti yapıldı. Bu olgu, semptomatik olan pulmoner hipertansiyon hastalarında, koroner anjiyografi ve perkütan koroner girişimlerin hayat kurtarıcı olduğunu göstermesi açısından önemlidir.

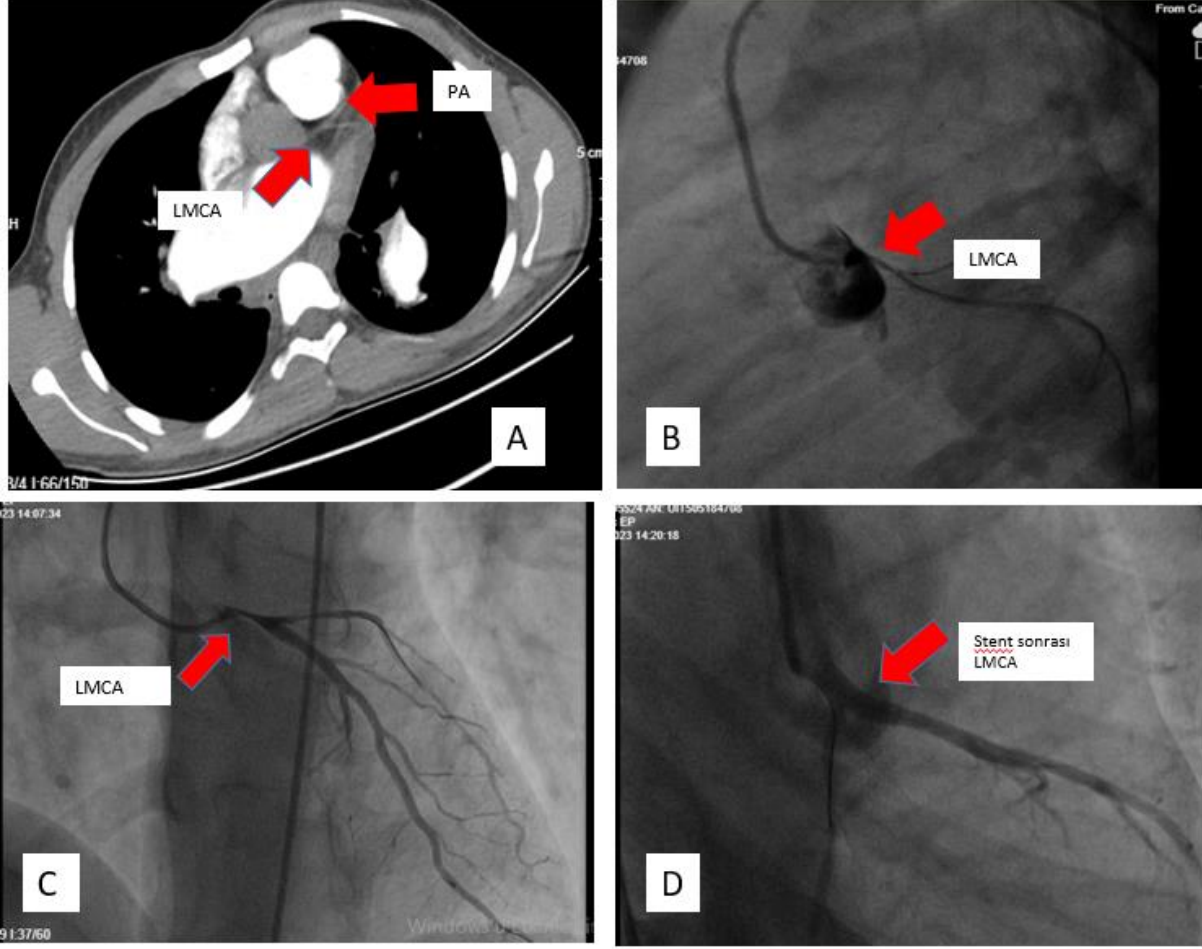
OLGU

Yaklaşık 4 yıldır IPAH nedeniyle merkezimizde takipli ve endotelin reseptör antagonisti ile fosfodiesteraz 5 inhibitörü kullanmakta olan 16 yaşındaki erkek hastan, evde geçirdiği senkop nedeniyle getirildi. Fizik muayenesinde, S2 si sert ve sol sternal kenarda sistolik üfürümü mevcuttu. EKG'sinde anterolateral derivasyonlarda yaygın ST elevasyonu mevcuttu. Kardiyak enzimleri yüksekti ve ekokardiyografisinde pulmoner arterleri aşırı derecede dilate görünmekteydi. BT anjiyografide; aşırı derecede dilate pulmoner arterlerin LMCA'ya bası yaptığı görüldü. Yapılan kateter anjiyografisinde; sağ ventrikül basıncı 85mmHg, ortalama pulmoner arter basıncı 61mmHg ve LMCA da %80-90 oranında darlık saptandı. Koroner arter bypass cerrahisi için aday olmadığı için LMCA stenti yapılmasına karar verildi. 6F JL4 guiding kateter ve 4.5X12 mm non-kompliyan balon kullanılarak, 4x12mm drug-induced koroner stent ile LMCA stenti yapıldı. İşlemden sonra hasta herhangi bir semptom bildirmedir ve EKG'sindeki ST elevasyonu azaldı. Hasta ikili antiplatelet ile anti-pulmoner hipertansiyon tedavisine devam edilerek taburcu edildi.

SONUÇ

İdiyopatik pulmoner hipertansiyonu olan ve anjina-senkop gibi şikayetlerle başvuran hastalarda, dilate pulmoner arter kompresyonuna bağlı koroner arter basısı giderek daha fazla tanınan bir durumdur. Bu hastalarda koroner arter stenti ve koroner anjiyoplasti, erken ve kısa vadede olumlu sonuçlar vermektedir. Fakat uzun vadeli sonuçlar için daha fazla veriye ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: idiyopatik pulmoner hipertansiyon, sol koroner arter basısı, koroner stent

Resim 1

A: Koroner bası kardiyak BT görüntüsü **B,C:** Stent öncesi LMCA'nın aniyografik görüntüsü, **D:** Stent sonrası LMCA'nın aniyografik görüntüsü

LMCA stent öncesi ve sonrası görüntüleri

EP-059

Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı Cerrahisi Sonrası Ritim Problemleri

Bahar Caran¹, Hasan Candaş Kafalı¹, Hacer Kamali¹, Okan Yıldız², İ. Selen Onan², Sertaç Haydın², Alper Guzeltaş¹, Yakup Ergül¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

AMAÇ: Bu çalışmada sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO) cerrahisi sonrası gelişen aritmilerin araştırılması planlanmıştır.

METOD: Bu çalışmaya, Ocak 2013 ile Ekim 2023 tarihleri arasında LVOTO cerrahisi geçiren 70 hasta dahil edildi. Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati, kompleks konjenital kalp hastalıkları (KKH) ve Shone kompleksi cerrahisi geçiren vakalar çalışma dışı bırakıldı. LVOTO cerrahisi yapılan hastalar 3 grupta sınıflandırıldı; basit rezeksiyon (subaortik diskret veya fibromusküler membran veya subaortik ridge rezeksiyonu), basit rezeksiyon+myektomi ve agresif rezeksiyon (Modifiye Konno, Ross-Konno). Hastaların preoperatif ve postoperatif EKG'leri retrospektif olarak veri tabanından tarandı.

BULGULAR: Hastaların 42/70'i (%60) erkekti. Ortalama ameliyat yaşı 7,6 yıl (dağılım 1 ay-19,4 yıl) idi. 53 (%75,7) hastaya basit rezeksiyon uygulandı. 8 (%11,4) hastaya basit rezeksiyon+myektomi uygulandı (8 hastanın yedisine sadece sırt rezeksiyonu ve myektomi, bir hastaya Ross prosedürü ve genişletilmiş myektomi uygulandı). 9 (%12,8) hastaya agresif rezeksiyon uygulandı. 26 (%37,1) hastanın daha önce geçirilmiş cerrahi öyküsü vardı; 6 hasta VSD kapatılması, 5 hasta VSD-arkus hipoplazisi onarımı, 8 hasta aort kapak patolojisi cerrahisi ve 7 hasta daha önce farklı tiplerde LVOTO cerrahisi geçirmişti.

Preoperatif EKG'lerde 12 hastada RBBB, 2 hastada LBBB ve 30 hastada sol ventrikül hipertrofisi kriterleri saptandı. 1 hastada sinüs nod disfonksiyonu (SND) ve 1 hastada Mobitz tip 2 AV blok mevcuttu. Kalan 24 hastanın EKG'si normaldi.

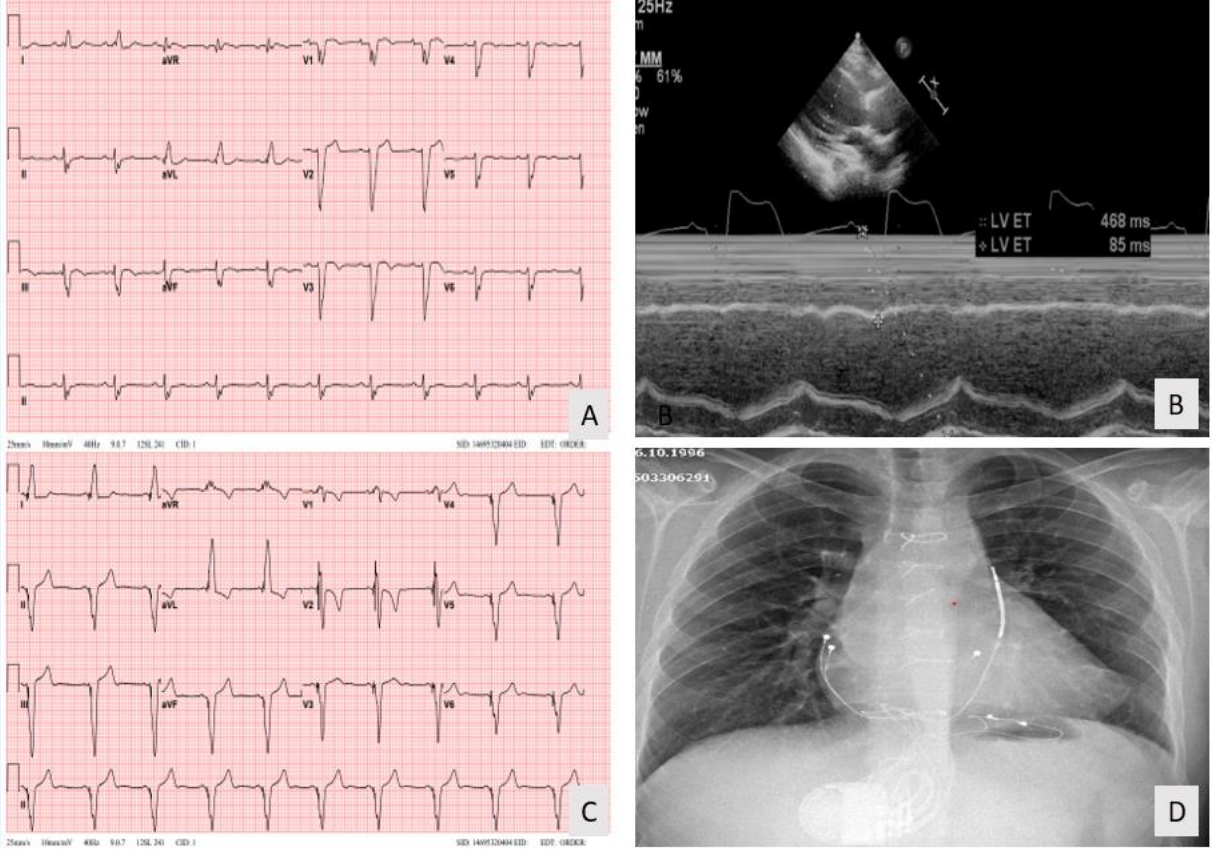
Hastaların postoperatif EKG'lerinde 18 hastada yeni LBBB, 4 hastada yeni RBBB gelişti. 1 hastada junctional ektopik taşikardi (JET), 9 hastada ise 3. derece AV blok gözlemlendi. Preoperatif Mobitz tip 2 AV blok ritmi olan hastanın ritmi ameliyattan sonra aynıydı.

Sustained VT/VF atağı ve AV bloğu olan bir hastaya postoperatif 7. günde ICD implante edildi. Üçüncü derece AV bloğu olan 8 hastaya postoperatif ortalama 8,1 günde (IQR 5-13 gün) pacemaker implantasyonu yapıldı.

Postoperatif yeni LBBB gelişen 2 hastada geç dönemde LV disfonksiyonu ve dissenkronisi gelişti. Daha küçük yaşta olan hasta halen takip altında iken, diğer hastaya postoperatif 6. yılda CRT-D implantasyonu yapıldı.

SONUÇ: Postoperatif AV blok, diğer KKH cerrahilerine göre LVOTO cerrahisinde daha sık görülmektedir ve sıklıkla geri dönüşümsüzdür. Myektomi, Konno gibi agresif cerrahiler ve eşlik eden mitral cerrahisi AV blok için bir risk faktörü olabilir. Ameliyat sonrası LBBB gelişen hastaların takibi uzun dönemde dissenkroni gelişimi ve CRT ihtiyacı açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: sol ventrikül çıkış yolu darlığı, subaortik ridge, av blok, myektomi, Ross-Konno

resim 1

A:LV disenkroni gelişen hastanın CRT-D öncesi EKG'si, B:CRT-D öncesi EKO'da disenkroni, C: CRT-D implantasyonu sonrası EKG, D: CRT-D implantasyonu sonrası PA AC grafisi görünümü



Tablo 1

Hastalar n (%)	70
Ameliyat yaşı, ort ay (aralık)	91,9(1-233)
Ölüm, n (%)	2(2,8)
Cinsiyet	
Kız, n (%)	28 (40)
Erkek, n (%)	42(60)
Tanı	
İzole LVOTO	38 (54.2)
LVOTO + aort darlığı	26 (37.1)
LVOTO + VSD	4 (5.7)
Önceki cerrahiler	
VSD kapatılması, n(%)	6(8,5)
VSD kapatılması+Arkus rekonstrüksiyonu n(%)	5(8,5)
KoA and arkus tamiri, n(%)	8(11,5)
LVOTO cerrahisi n(%)	7(11,4)
Preoperatif EKG n (%)	
Normal	24 (34.1)
RBBB	12(17,1)
LBBB	2(2,8)
SND	1(1,4)
Mobitz Tip 2 AV Blok	1(1,4)
LVOTO cerrahisi	
Basit rezeksiyon n(%)	53(75.7)
Basit rezeksiyon+mektomi n(%)	8(11.4)
Agresif rezeksiyon n(%)	9(12.8)
Eşlik eden cerrahiler	
Aort kapak tamiri n(%)	19(27.1)
Mitral kapak tamiri n(%)	3(4.2)
VSD kapatılması n(%)	4(5.7)
Postoperatif Aritmiler	
LBBB	20(28.5)
RBBB	15(21.4)
SND	1(1.4)
Mobitz Tip 2 AV Blok	1(1.4)
Tam AV blok	9(12.8)
JET	1(1.4)
Ventriküler aritmiler (VT/VF)	1(1.4)

Tablo 1: Hastaların Demografik Ve Klinik Özellikleri



Tablo 2

Hasta No	Cinsiyet(Kız: K, Erkek: E)	Cerrahi yaşı(ay)	Tanı	Önceki cerrahi	Son cerrahi
1	E	51	LVOTO	VSD kapatılması +Arcus rekonstrüksiyonu	Subaortik ridge rezeksiyonu(basit)
2	E	77	LVOTO	1) VSD kapatılması +Arcus rekonstrüksiyonu 2) Subaortik ridge rezeksiyonu	Subaortik ridge rezeksiyonu + Myektomi
3	K	13	LVOTO+VSD	-	LVOTO cerrahisi + septal myektomi + VSD kapatılması
4	E	31	LVOTO+Mitral darlık	KoA tamiri	Subaortik ridge rezeksiyonu + Myektomi + Mitral kapak tamiri
5	K	214	LVOTO+Mitral patoloji	VSD kapatılması	Subaortik ridge rezeksiyonu + Myektomi + Mitral kapak tamiri
6	E	13	LVOTO+Aort darlığı	KoA tamiri	Ross-Konno prosedürü
7	E	128	LVOTO	-	Subaortik membran rezeksiyonu+septal myektomi
8	E	103	LVOTO+ Aort darlığı	-	Modifiye Konno+AVR+myektomi
9	K	31	LVOTO+ Aort darlığı	VSD kapatılması +Arcus rekonstrüksiyonu	Modifiye Konno +subaortik ridge rezeksiyonu

Tablo 2: Post-op AV Bloklü Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

EP-060

Fetal dönemde primer dekstrocardili olgularda segmental analizin önemi: Adım adım tanısal yaklaşımın özetlendiği bir olgu sunumu

Tuççem Akın¹, Osman Yılmaz²

¹Liv Hospital Ankara, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Etilik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

GİRİŞ: Primer dekstrocardiler değişik yapısal özelliklerine göre üç temel sınıfta (situs solitus tip, situs inversus tip ve situs amfigus tip) ortaya çıkar. Dekstrocardilerin bir kısmı önemli kompleks patolojilerle birlikte. Situs solitus tipi dekstrocardiler yaklaşık %50 oranında büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu (C-TGA) ile birlikte görülür.

AMAÇ: Fetal dönemde C-TGA'lı situs solitus tipi dekstrocardi vakasının tanısında adım adım segmental analiz yaparak doğru tanıyı koyduğumuz konjenital kalp hastalıklı bir olguda tanı kriterlerinin özetlendiği bir vaka sunumu hazırladık.

OLGU: Yirmi üç haftalık gebede yapılan fetal ekokardiyografik incelemede ventriküler situs sağa doğru olan dekstrocardili bir olguda atriyoventriküler (AV) diskordans ve ventriküloarteriyel (VA) diskordans vardı. Vissero atriyal situs normaldi. Postnatal dönemde tanı doğrulanmış ve halen ayaktan takip edilmektedir.

SONUÇ: Antenatal dönemde C-TGA'lı situs solitus tipi dekstrocardilerin tanısal yaklaşımı doğru bir segmental analiz gerektirir.

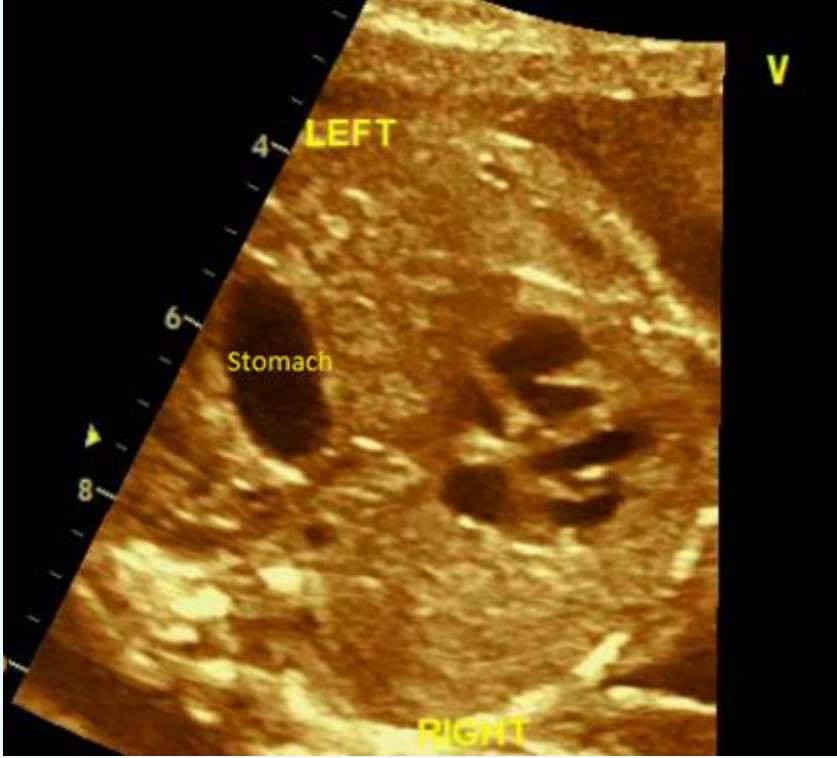
Anahtar Kelimeler: Dekstrocardi, Situs Solitus Tipi Dekstrocardi, Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu, Fetal Ekokardiyografi

Resim 1.



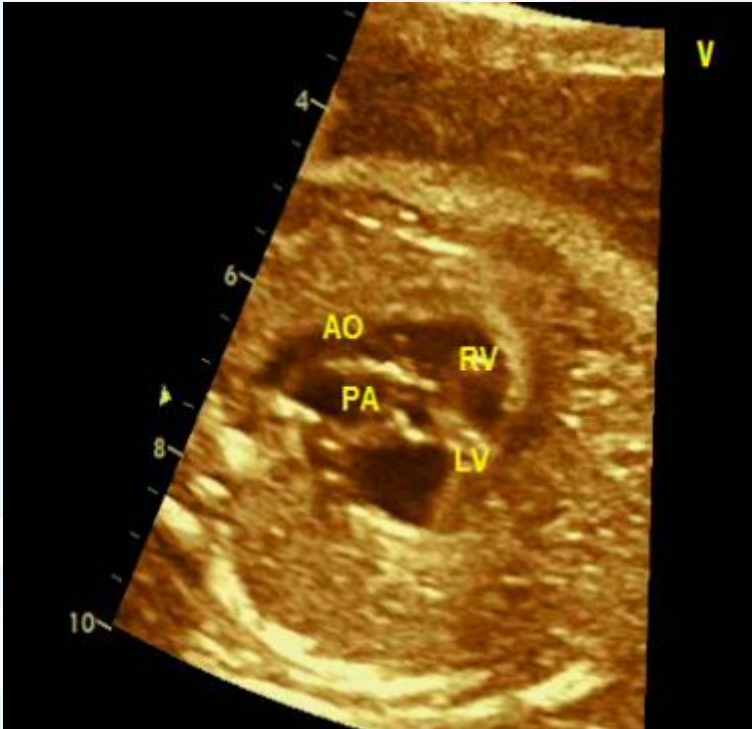
Dört odacık kesitte deokrokardili bir olguda apikal situs saęa doęru ve öndeki ventrikül morfolojik saę ventrikül özellięinde.

Resim 2.

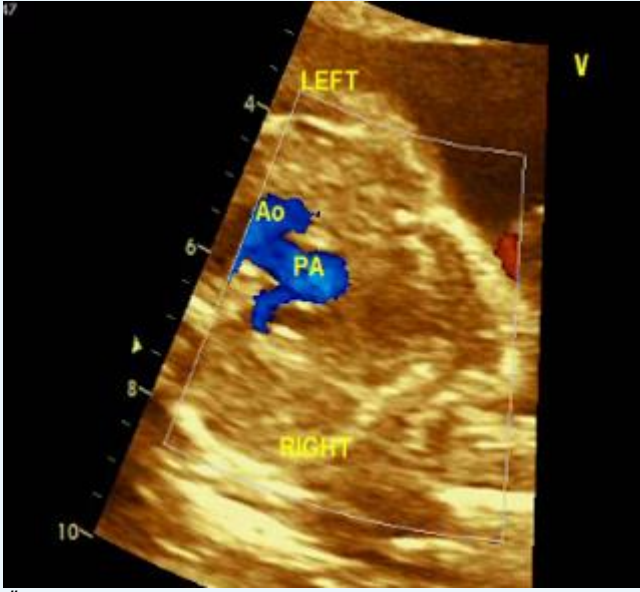


Dekstrookardili olguda mide lokalizasyonu normal yerinde (solda).

Resim 3.



Ventriküloarteriyel (VA) diskordans. Aorta morfolojik saę ventrikül çıkışı, pulmoner arter morfolojik sol ventrikül çıkışı. Her iki büyük arterin paralel seyri görülmekte.

**Resim 4.**

Üç damar kesitinde sol anterior aorta izlenmekte.

Resim 5.

Atriyoventriküler (AV) diskordans. İnferior vena kava (IVC) sol ventrikülle ilişkili sağ atriyuma açılıyor.

EP-061

Transkateter Konjenital Portosistemik Şantı Kapatılan Hastaların Orta-Uzun Dönem Kardiyak ve Non-kardiyak Sistem Sonuçlarının Değerlendirilmesi

İbrahim Ece¹, Emine Gülşah Torun¹, Ahmet Vedat Kavurt¹, Denizhan Bağrul¹, Avni Merter Keçeli², Velihan Çayhan³, Şamil Hızlı⁴

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Radyoloji Kliniği, Ankara

³Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Girişimsel Radyoloji, Ankara

⁴Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Ankara

Giriş-AMAÇ:

Konjenital portosistemik şant (KPSS), portal kan akımının anormal bir iletim yoluyla kısmen veya tamamen sistemik dolaşıma geçtiği nadir bir vasküler malformasyondur. Asemptomatik olabileceği gibi, akut hepatik dekompensasyon, siroz, karaciğer kitleleri, hepatopulmoner sendrom, pulmoner arteriyovenöz fistül, pulmoner hipertansiyona yol açabilmektedir.

Bu çalışmada KPSS tanısı almış ve transkateter yöntem ile şantı kapatılan 6 hastanın orta- uzun dönem kardiyak ve non-kardiyak sistem sonuçlarını sunmayı hedefledik.

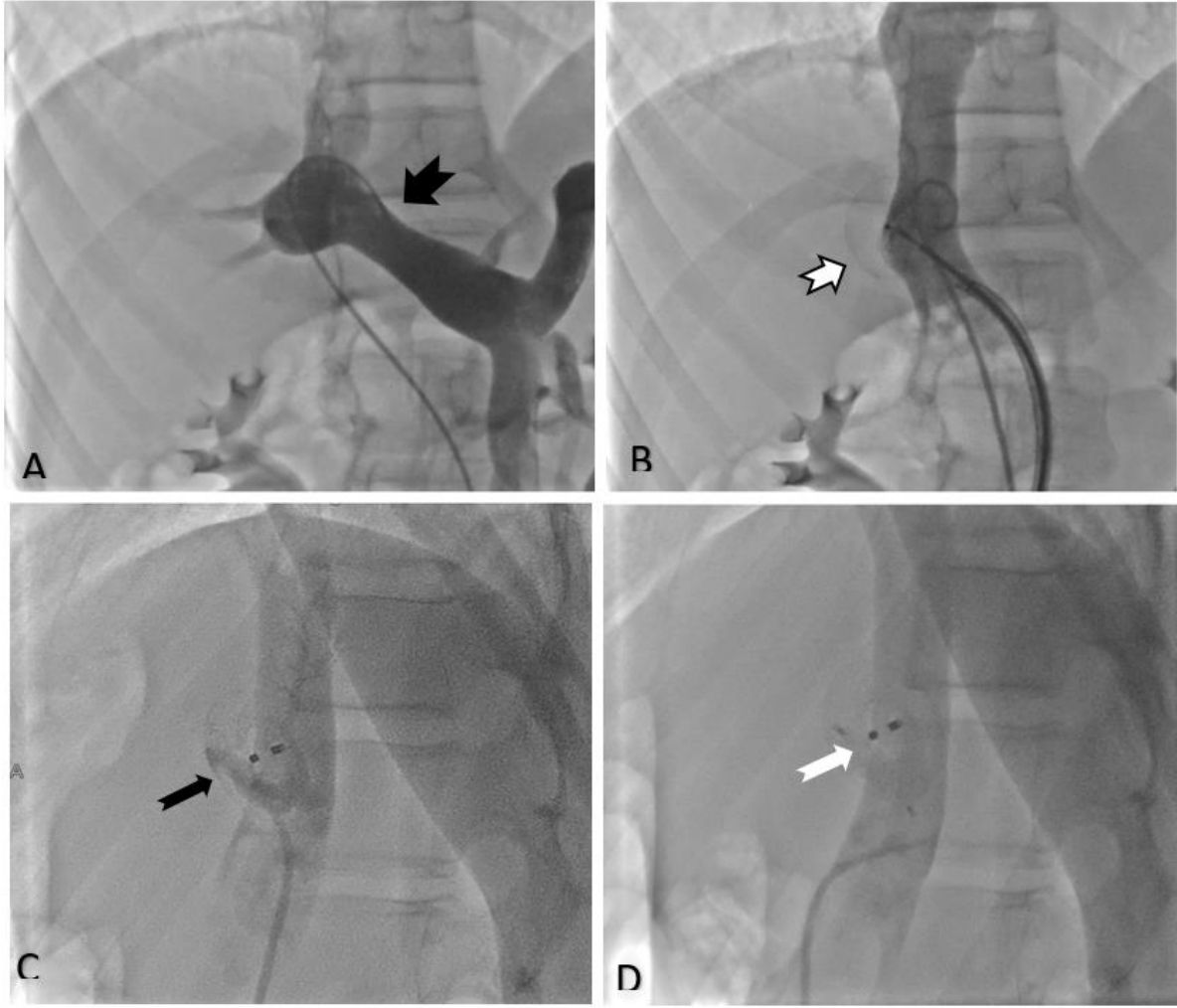
YÖNTEM: Hastanemizde KPSS tanısı alan ve şantı kapatılan 6 hastanın klinikleri, anjiyografik özellikleri, müdahaleleri ve sonuçları geriye dönük incelendi.

BULGULAR: Hastaların 4 tanesi erkekti (% 66) ve yaş aralığı 4.5-18 yaş arasında idi. Şantı kapatılan hastaların hepsine ekstrahepatik KPSS tip 2b tanısı konuldu. Eşlik eden komorbiditeler; 4 hastada kardiyak defektler/anomaliler (ventriküler septal defektler, atriyal septal defektler, patent duktus arteriosus), 1 hastada pulmoner arteriyel hipertansiyon, 2 hastada pulmoner arteriyovenöz fistüller, 5 hastada nörokognitif gerilik, 3 hastada karaciğer kitleleri şeklindeydi (Tablo 1). 6 hastanın şantı transkateter yöntem ile kapatıldı. Şant kapatılmadan önce tüm hastalara balon oklüzyon testi yapıldı. İşlem sonrasında Hasta 1 ve 2 oral asetilsalisilik asit ile taburcu edildikten bir hafta sonra portal ven trombozu ile başvurdu. Tromboz, intravenöz unfraksiyone heparin ile başarılı bir şekilde tedavi edildi ve tromboz kaybolduktan sonra hastaların tedavisine oral kumadin ve klopidogrel ile ayaktan devam edildi ve takiplerinde kesildi. Diğer 4 hastada işlem sonrasında oral kumodin, klopidogrel ve/veya aspirin tedavileri ile taburcu edildi. Kontrollerde tedavileri düzenlendi. Hasta 3'ün rezidü portosistemik şantı ikinci seansta transkateter yöntem ile kapatıldı (Şekil 1). Hasta 4'ün 2 ayrı şantı görülmesi üzerine aynı seansta 2 şantı da kapatıldı ve takiplerinde splenik arter anevrizması koiller ile oklüde edildi (Şekil 2). Hastaların işlem sonrasındaki görüntüleme yöntemleri ile yapılan takiplerinde tüm hastalarda intrahepatik portal dalların geliştiği, karaciğer kitlelerinin küçüldüğü ya da kaybolduğu (hasta 1 ve 2), işlem öncesine göre kranial MR bulgularının gerilediği (hasta 1), (Şekil 3), ortalama pulmoner arter basıncın ve pulmoner vasküler resistansın azaldığı (hasta 1), nörokognitif fonksiyonlarda subjektif iyileşme olduğu (hasta 1 ve 2) ve serum transminaslarda normalleştiği (hasta 3 ve 6) görüldü. Kapatma sonrası 6. ayda kumadin kesildi. Tablo 1'de hastaların klinik özelliklerini, yönetimini ve takip durumları özetlenmiştir.

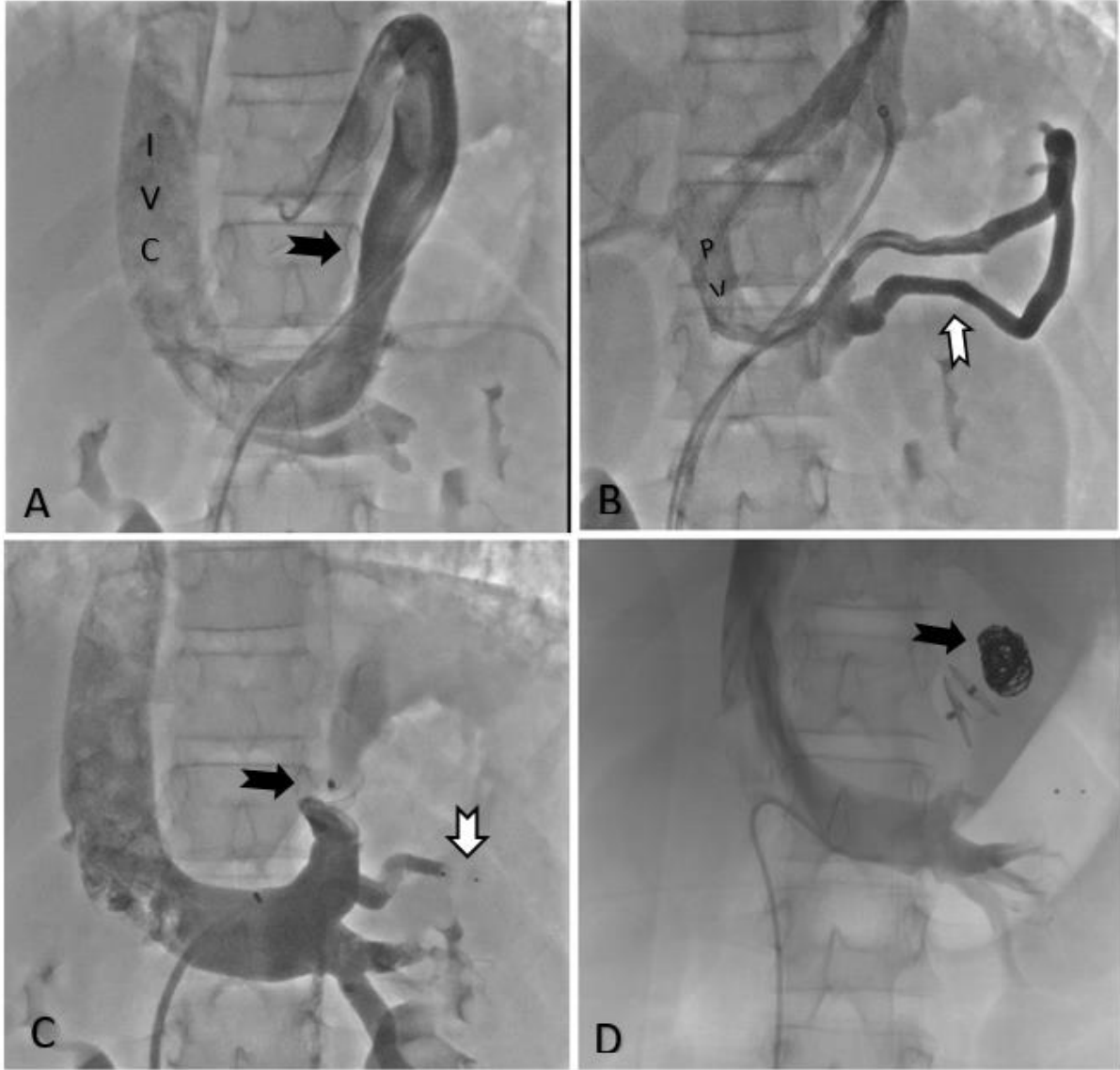
SONUÇLAR:

Konjenital portosistemik şant ciddi komplikasyonlar geliştirebilir. Bu komplikasyonların önlenmesi veya geri döndürülebilmesi açısından şantın transkateter yöntemle kapatılması etkili ve güvenlidir. Transkateter yöntemle şantın kapatılmasından sonra portal sistemde gelişen trombüs akımının yavaşlaması ve intrahepatik portal dalların hipoplazik olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Trombüs oluşumunu önlemek için oral asetilsalisilik asit tedavisi yeterli olmaması nedeniyle ilk 6 ay kumadin ve klopidogrel kombine tedavisini önermekteyiz.

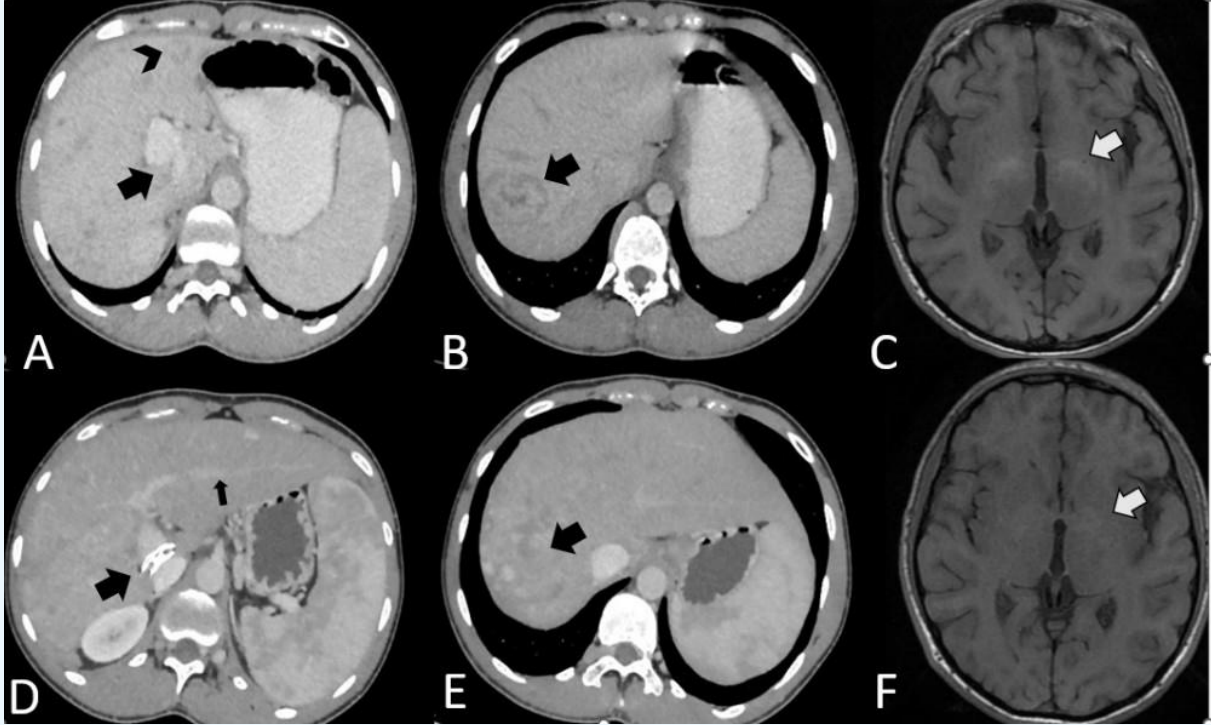
Anahtar Kelimeler: Abernethy malformasyonu, portosistemik şantlar, transkateter

Şekil 1

Hasta 3'ün portal ven ve inferior vena kava kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramları. A, portosistemik şant görüntüsü (siyah ok), B, postosistemik şantın 12 mm Aplatzer septal oklüder (beyaz ok) ile kapatılması sonrası görüntülenmesi, C, rezidü şantın (siyah ince ok) görüntülenmesi, D, Konar-Multifunctional Occluder (MFO) 7x5 mm (ince beyaz ok) ile rezidü şantın kapatılması

Şekil 2

Hastanın kontrast madde enjeksiyonlu anjiogramı. A, büyük-geniş portosistemik şant görülmekte (siyah ok), B, büyük ve küçük 2 küçük ayrı portokaval şant görülmekte (sırasıyla siyah ve beyaz oklar), C, büyük şanta konulan MFO 14x12 mm (siyah ok) ve küçük şanta konulan Piccolo oklüder 5x6 mm (beyaz ok) cihazlar ve kontrastlı madde enjeksiyonunda büyük şanttan minimal rezidü görülmekte, D, ikinci seansta koiller ile oklüde edilen splenik arter anevrizması ve daha önce kapatılan portosistemik şantlarda rezidü olmadığı görülmekte. PV, portal ven

Şekil 3


Hasta 1. Bilgisayarlı tomografi. A, Tanı anında, portal ven ve inferior vena cava arasındaki şant (ok), hepatik tumor (ok başı), ve intrahepatik portal dallar görünmemekte, B, Tanı anında, hematik tumor (ok). C, Tanı anında, Kranial MR, bilateral globus pallidusta armış intensite (ok), D, işlemden 9 ay sonra, şanta yerleştirilen Amplatzer septal oklüder (büyük ok), gelişmiş intrahepatik portal dallar (küçük ok) ve hepatik tumor görünmemekte, E, işlemden 9 ay sonra, küçülmüş ve sınırları belirsizleşen hepatik tumor, F, işlemden 9 ay sonra, Kranial MR, bilateral globus pallidustaki azalmış intensite.

Tablo 1. Portosistemik şantı kapatılan hastaların özellikleri

Cinsiyet/yaş	Eşlik eden kardiyak hastalıklar	Eşlik eden komorbiditeler Komplikasyonlar	Şant büyüklüğü (mm)	Portal ven basıncı (mmHg)		OPAB	Cihaz (mm)	İşleme bağlı Komplikasyon	Antitrombotik tedavi	Takip
				Balon oklüzyon testi Öncesinde	Sonrasında					
Hasta 1	E/16 yaş	PDA (ince)	14	7	26	OPAB:60 mmHg PVR:13,21 WU.m2 PVR.SVR: 1	ASO 12	Portal ven trombozu	Kumadin (6 ay) Klopidogrel 1x75 mg (16 ay)	24 ay
Hasta 2	E/14 yaş 9 ay		14	9	15	12 mmHg	ASO 13	Portal ven trombozu	Kumadin (6 ay) Klopidogrel 1x75 mg (12 ay)	22 ay
Hasta 3	E/13 yaş 4 ay		13	11	18		ASO 12	-	Kumadin (6 ay) Klopidogrel 1x75 mg (12 ay)	21 ay
			Rezidi 5.2				MFO 7x5	-	Klopidogrel 1x75 (1 ay) Aspirin 1x100 (halen)	
Hasta 4	K/18 yaş	Opere ASD (1.5 yaş)	15.6			8 mmHg	MFO 14X12	-	DMAH (10 gün) Kumadin (4 ay) Klopidogrel 1x75 mg (halen)	12 ay
			4.1	7	12		Piccolo occluder 5x6 mm			
Hasta 5	K/4 yaş 6 ay	Opere VSD (5.5 ay)	12	12	20	16 mmHg	ASO 10	-	Klopidogrel 1x75 mg (halen) Aspirin 1x50 mg (halen)	5 ay
Hasta 6	E/9 yaş	Trankateter PDA kapatılması (7 yaş)	19	9	13		ASO 16	-	Klopidogrel 1x75 mg (halen) Aspirin 1x50 mg (1 ay)	5 ay

AV, arteriovenöz; ASO, Amplatzer septal occluder, MFO, Konar-Multifunctional Occluder, OPAB, ortalama pulmoner arter basıncı, PDA, patent duktus arteriosus, PVR, pulmoner vasküler resistans, SVR, sistemik vasküler resistans, VSD, ventriküler septal defekt,

AV, arteriovenöz; ASO, Amplatzer septal occluder, MFO, Konar-Multifunctional Occluder, OPAB, ortalama pulmoner arter basıncı, PDA, patent duktus arteriosus, PVR, pulmoner vasküler resistans, SVR, sistemik vasküler resistans, VSD, ventriküler septal defekt,

EP-062

Romatizmal Mitral Kapak Darlığı Olan Üç Adölesan Olguda Balon Valvüloplasti Tecrübemiz

İbrahim Ece¹, Emine Gülşah Torun¹, Gökçe Kaş¹, Ahmet Vedat Kavurt¹, Denizhan Bağrul¹, Adnan Burak Akçay²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Romatizmal ateş ülkemizde çocuklarda kapak hastalıklarının en önemli nedenidir. Pertütan mitral balon valvüloplasti (PMBV), mitral stenozu olan hastalarda mitral kapak cerrahisinin kabul edilebilir bir alternatifi olarak düşünülmektedir.

Bu yazıda romatizmal kapak hastalığı tanısı ile takipli ve önemli mitral darlığı nedeniyle tedavi amacıyla kliniğimize yönlendirilen başarılı mitral balon valvüloplasti yaptığımız 3 adölesan hastanın klinik özelliklerini, balon valvüloplasti işlemi ve sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Method

Tüm hastaların ekokardiyografik değerlendirmede mitral kapak alanı <1.5 cm² idi, ciddi mitral yetmezliği ve orta-ciddi aort yetmezliği yoktu. Wilkins skoru 8 altındaydı. İnteratrial açıklık bulunmadığı için tüm hastalara atrial septostomi işlemi uygulandı. İşlem öncesi tüm hastalarda sol atriumda trombus olmadığı tranözefagial ekokardiyografi ile gösterildi. İşlem için Inoue balon kullanıldı. Balon seçimi hastaların boyuna [(boy/10)+10] ve mitral kapak anulüsüne göre yapıldı.

Bulgular

Üç hastamızın da mitral stenoz etiyolojisinde geçirilmiş romatizmal kapak hastalığı vardı ve bir hastamıza daha önce mitral yetmezlik nedeniyle kapak tamiri yapılmıştı. Hastaların klinik özellikleri ve ekokardiyografik özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Tüm hastalarda işlem sonrasında mitral kapak alanında artma, ekokardiyografik olarak mitral kapak gradientinde azalma görüldü ve işlem sonrasında mitral kapak yetmezliklerinde artış görülmedi. Hiç bir hastada komplikasyon saptanmadı.

Sonuç

Perkütan mitral balon valvüloplasti, çocuklarda romatizmal mitral darlık tedavisinde seçilmiş vakalarda, cerrahi tedaviyi geçiktiren, etkili ve güvenli palyatif bir prosedürdür olarak gözükmektedir.

Anahtar Kelimeler: mitral kapak darlığı, romatizmal kapak hastalığı, perkütan mitral balon valvüloplasti

Tablo 1

	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3
Yaş/cinsiyet	7,5/K	14,5/K	14.5/E
NYHA Evresi	2	2-3	2
Geçmiş	Romatizmal kapak hastalığı Mitral Anuloplasti, Neokorda	Romatizmal kapak hastalığı	Romatizmal kapak hastalığı



	İmplantasyonu (8 yaşında)					
	Perkütan Balon Valvuloplasti	Perkütan Balon Valvuloplasti	Perkütan Balon Valvuloplasti	Perkütan Balon Valvuloplasti	Perkütan Balon Valvuloplasti	Perkütan Balon Valvuloplasti
EKO	Öncesi	Sonrası	Öncesi	Sonrası	Öncesi	Sonrası
-Mitral kapak alanı (m ²)	1.4	1.9	1.3	1.8	1.4	2.2
- MV gradient Ortalama mitral basınç (mmHg)	20	10	18	12	23	6.9
-Tepe mitral basınç farkı (mmHg)	34	21	27	17	36	10.5
-Sağ ventrikül basıncı (mmHg)	45	35	50	32	52	30
-Sol atrium çapı (cm ²)	24	17	24.5	25	28	20.8
-Mitral yetersizliği	Eser-1 derece	Eser-1 derece	1.derece	1.derece	1.derece	1.derece
-Aort yetersizliği	-	-	Hafif	Hafif	Hafif-orta	Hafif-orta

Hastaların klinik ve ekokardiyografik bulguları

EP-063

Astım hastalarının elektrokardiyografik ve ekokardiyografik değerlendirilmesi

Duygu Uç¹, Alper Akın¹, Mehmet Türe¹, Ahmet Kan², Taha Torun³

¹Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

GİRİŞ-AMAÇ: Astım hastalığında genel olarak solunum semptomları görülmesine rağmen kardiyak semptomlar da görülebilir. Astım hastalarında kronik hipoksi ve inflamasyona bağlı olarak akciğer kapillerlerinde direnç artar ve pulmoner arter basıncı yükselir. Artmış pulmoner vasküler direnç nedeniyle sağ kalp fonksiyonları etkilenir bu nedenle de sağ ventrikül hipertrofisi ya da dilatasyonu görülebilir. Bu çalışmada astımlı olguların kontrol grubuyla ekokardiyografik ve elektrokardiyografik yöntemler ile karşılaştırılması ve kardiyak etkilenmenin değişkenlik gösterip göstermediğinin araştırılması amaçlandı.

YÖNTEM: Bu çalışmada Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji polikliniğinde 01.01.2022 ile 01.01.2023 tarihleri arasında astım tanısıyla takip edilen hastalar ve Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran aynı yaş ve cinsiyetteki herhangi bir hastalığı olmayan çocuklardan çalışmaya dahil edilen 50 kontrol ve 50 astımlı olmak üzere toplam 100 katılımcının verileri retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Çalışmaya 50 kontrol, 50 astım hastalığı tanısı olan toplam 100 katılımcı dahil edildi. Gruplar arasında ortalama yaş, cinsiyet ve ortalama ağırlık açısından istatistiksel olarak farklılık saptanmadı. Gruplara göre VKİ (vücut kitle indeksi) ortanca değerleri arasında anlamlı bir fark elde edilmemiştir ($p=0,446$), ancak VKİ Z skoru ortalama değerleri arasında anlamlı bir fark elde edilmiştir ($p=0,014$). Gruplara göre nabız ortalama değerleri arasında astım hastalarında daha yüksek olmak üzere istatistiksel olarak anlamlı bir fark elde edilmiştir ($p=0,001$). Astım hastaları grubu nabız ortalama değeri 97,4/dk iken kontrol grubu nabız ortalama değeri 85,5/dk olarak elde edilmiştir. Astım hasta grubunda sinüs taşikardisi oranı %52 iken kontrol grubunda sinüs taşikardisi oranı %24 olarak elde edilmiştir. Ortalama QTc değerleri ve ortalama QT dispersiyonu değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark elde edilmiştir, sırasıyla p değerleri ($p=0,028$) ve ($p=0,001$)' dir. TAPSE (Tricuspid annular plane systolic excursion) ortalama değerleri arasında anlamlı bir fark elde edilmiştir ($p=0,014$). Astım hastaları grubu TAPSE ortalama değeri 22,3 iken kontrol grubu TAPSE ortalama değeri 24,1 idi. Gruplara göre FEV1(forced expiratory volume in first second of FVC), FEV1/FVC, FVCex(forced vital capacity), PEF(Peak Expiratory Flow) ortanca değerleri arasında anlamlı bir fark elde edilmiştir. Sırasıyla p değerleri ($p=0,001$, $p=0,005$, $p=0,001$, $p=0,001$)' dir.

Sonuç

Astım, solunum sistemiyle sınırlı olmayan bir hastalıktır ve kardiyovasküler sistemi de etkileyebilir. Astım semptomlarına bağlı olarak solunum zorluğu, takipne, taşikardi gibi durumlar akciğerlerde inflamasyon ve hava yolu tıkanıklığına yol açarak pulmoner vasküler direncin artmasına neden olabilir. Uzun süreli ve kötü kontrollü astımda artan pulmoner vasküler direnç, sağ kalbin daha fazla zorlanmasına ve sol kalp ön yükünün etkilenmesine yol açabilir. Bu durum kronik hipoksi, sol ventrikül kasında hipertrofi ve yeniden yapılanmaya neden olabilir ve sol ventrikül fonksiyonlarını etkileyebilir. Ayrıca astım atağı sırasında artan intratorasik basınç, sağ kalp ön yükünü etkileyebilir ve sağ ventrikülün daha fazla çalışmasına neden olabilir. Astımın kardiyovasküler sistem üzerindeki etkilerinden dolayı hastaların kardiyak fonksiyonlarının değerlendirilmesi, kardiyak sağlıklarının izlenmesi önemlidir. Çalışmamızın, toplumda sık görülen, önemli morbiditelere ve ekonomik kayıplara neden olan bir hastalık olan astımın kardiyovasküler sistem üzerine etkilerinin belirlenmesi, varsa risk faktörlerinin tanımlanması ve kardiyovasküler sistem patolojisi saptanması halinde; olguların erken dönemde kardiyovasküler açıdan değerlendirilmesiyle kardiyovasküler sistem morbiditelerinin azaltılması konularında literatüre katkı sağlayacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Astım, ventriküler fonksiyonlar, QT dispersiyonu, Elektrokardiyografi, Ekokardiyografi

EP-064

Pediyatrik Kardiyak Kateterizasyon Komplikasyonları ve Değişen Trendler: On yıllık Tek Merkez Deneyimi

Betül Demircan Çoşkun¹, Murat Muhtar Yılmaz², Gamze Vuran², Ceren Karahan², Mertkan Bilen², Timur Meşe²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

AMAÇ: SBÜ İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Kateterizasyon Laboratuvarı'nda uygulanan tanısal ve girişimsel kardiyak kateterizasyonların komplikasyon ve sonuçlarının retrospektif olarak incelenmesi ve komplikasyon gelişimine etki eden risk faktörlerinin araştırılması amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmamıza Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde Haziran 2008- Aralık 2018 tarihleri arasında tanısal ya da girişimsel kardiyak kateterizasyon uygulanmış 0-18 yaş arasındaki 2369 olgu dahil edildi. Demografik bilgiler, tanımlar, laboratuvar sonuçları ve kateterizasyon işlemi ile ilgili bilgiler Hastane Bilgi Yönetim Sistemi (HBYS) üzerinden, hasta dosyalarından, kateterizasyon ve anjiyokardiyografi rapor kayıtlarından elde edildi. Hastalar cinsiyet, yaş ve kilolarına, hastalıklarının siyanotik ya da asiyanotik olmasına göre gruplandı. İşlemler girişimsel ve tanısal, komplikasyonlar ise minör ve majör olmak üzere gruplara ayrıldı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen olguların %45,93'ü kız, %54,07'si erkekti ve ortalama yaş 49 ay, ortalama vücut ağırlığı 15 kg idi. %5,82'si yenidoğan, %18,96'sı 29 gün-1 yaş arasında ve %75,22'si ise 1 yaş üzerindedir. %76,93'ü asiyanotik, %23,07'si ise siyanotik kalp hastalığına sahipti. En sık kardiyak hastalıklar VSD, ASD, PDA, PS ve Fallot Tetralojisi idi. İşlemlerin %60,77'si tanısal, %39,23'si girişimseldi. Girişimsel işlemler sıklık sırasına göre en sık transkateter PDA kapatma, ASD kapatma, pulmoner balon valvüloplasti ve aort balon valvüloplastiden oluşmaktaydı. Girişimsel işlemlerde başarı oranı %93,87 idi. En başarılı girişimsel işlem %98,20 (n=109) başarı oranıyla aort balon valvüloplasti idi. Tüm işlemlerin %9,76'sında komplikasyon gelişti. Majör komplikasyon oranı %3,06 idi. Tanısal işlemlerin komplikasyon oranı %7,92 iken girişimsel işlemlerin %12,61 olup aralarında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (p<0,001). Komplikasyonlar içinde en sık görülenlerin %25,11 ile transfüzyon gerektiren kanama ve %14,34 ile arteriyel trombus olduğu belirlendi. Komplikasyon varlığı; yenidoğan yaş grubunda (p<0,001), vücut ağırlığı <5 kg olanlarda (p<0,001), düşük hematokrit değerlerinde (p=0,039), arteriyel girişte (p=0,003) ve girişimsel işlemlerde (p<0,001) anlamlı olarak yüksek oranda saptandı. INR'nin her 0,1 birimlik artışının ise komplikasyon riskini 2,298 kat arttırdığı belirlendi. Majör komplikasyon görülme oranı; vücut ağırlığı <15 kg olan (p=0,036), Fallot Tetralojisi tanılı (p=0,017), trombosit değeri düşük olgularda (p=0,045) ve tanısal işlemlerde (p=0,021) anlamlı yüksek saptandı. Transfüzyon gerektiren kanama varlığı; yenidoğan yaş grubu (p<0,001) ve 5 kg altında olan (p<0,001), düşük hemoglobin ve hematokrit düzeyine sahip olgularda (p<0,001), arteriyel giriş (p=0,002) ve girişimsel işlemlerde (p=0,013) anlamlı yüksek oranda saptandı (p<0,001). Arteriyel trombus varlığı; 29 gün-1 yaş arasında, vücut ağırlığı 15 kg altında ve PDA tanılı hastalarda anlamlı yüksek oranda saptandı (p<0,001). Mortalite oranı %0,21 (n=5) olarak belirlendi.

SONUÇ: Çalışmamızda küçük yaş, düşük kilo ve girişimsel işlem tespit edilen en önemli risk faktörleridir. Bunların yanında düşük hemoglobin, hematokrit ve trombosit değerleri, uzun INR önemli birer risk faktörü olarak belirlenmiştir. Bunların önlenilebilir risk faktörleri oluşu ve normalizasyonu ile komplikasyon varlığında azalma sağlanabileceği ortaya konmuştur. Bu gibi çalışmalarla saptanacak diğer risk faktörleri ve alınacak önlemler komplikasyonları azaltabilecektir. Bunun için prospektif çalışmalara da ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: kardiyak kateterizasyon, girişimsel işlem, komplikasyon

EP-065

Geniş QRS Taşikardinin Nadir Bir Nedeni: “Shark Fin Sign” Ekg Bulgusu: Bir Olgunun Sunumu

Mehmet Uzunođlu, Filiz Ekici, Arife Sancaktar, Yunus Emre Gürhopur, Fırat Kardelen
Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Antalya

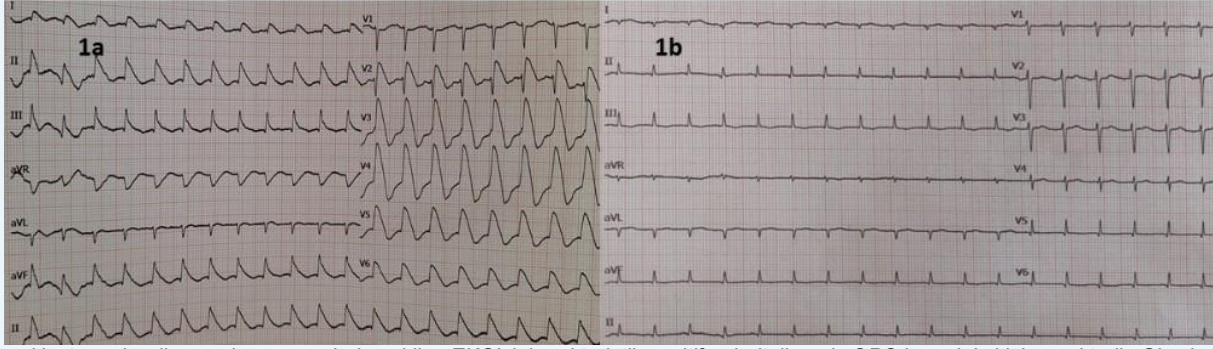
GİRİŞ: “Triangular QRS-ST-T dalgası” veya “Shark Fin sign” EKG bulgusu sıklıkla akut koroner sendrom, Takotsubo kardiyomiyopatisi ve nadiren miyokardite bađlı olarak gelişen çođunlukla mortal bir EKG bulgusu olarak deđerlendirilmektedir. Bu özel EKG bulgusu iskemi dışında metabolik nedenlerle görülebilir: epikardiyal ve subendotelyal transmembran geçirgenliğindeki farklılık nedeniyle gelişebildiđi düşünölmektedir. Burada düzenli geniş QRS taşikardi ve EKG’de “shark fin sign” bulgusu görölen ve medikal tedavi ile düzelen bir çocuk olgu sunulmuştur.

OLGU: 3 yaş 5 ay erkek hasta, bilinç bulanıklığı, yüksek ateş ve solunum sıkıntısı nedeniyle acil servisimize bařvurmuştur. Öyküsünde beyinde atipik rhabdoid tümör ve epilepsi tanılarıyla takip edilmekteydi. Yakınmalarının son bir haftadır olduđu, bir gündür solunum sıkıntısının olduđu öğrenildi.

Pnömoni düşünölerken intravenöz (IV) antibiyoterapi başlanmıřtı. Solunum sıkıntısı giderek artan hasta hasta çocuk onkoloji servisinde entübe takip edilmekteydi. Hastanın taşikardisi farkedilerek çekilen EKG’de geniş QRS taşikardisi görölmüş ve Ventriküler Taşikardi (VT) düşünölerken IV lidokain ve IV amiodaron infüzyonu verilmiş, ardından 2 kez senkronize kardiyoversiyon yapıldığı halde normal sinus ritmine dönmediđi için bölümümüze danıřılmıřtı (Resim 1). Hasta hemodinamik olarak stabildi. EKG’de, kalp hızı 150/dk, normal aks, V1-2’de düzenli P dalgaları görölmekteydi. Normal sinüs ritmi olarak deđerlendirildi. Anterolateral ve sol prekordiyal derivasyonlarda (V3-6) dev amplitüdü R dalgası (>1 mV) vardı, ST dalgası ařađı dođru dik eđimli idi ve T dalgası gizlenmiřti. EKG özellikleri karakteristik “Shark Fin sign” görünümündeydi. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül sistolik fonksiyonları alt sınırdaki olup (EF: %60), önemli kapak yetmezliği veya konjenital kalp hastalığı yoktu. Koroner arterlerin çıkışı normaldi. Hastanın kan tetkiklerinde ađır hipernatremi, hafif hipopotasemi ve metabolik asidozu saptandı (Tablo 1). Elektrolit bozukluklarına yönelik replasman tedavileri başlanan hastada kan biyokimyasal deđerleri kademeli olarak düzelmiřti, aynı zamanda çekilen EKG’lerde ST yükselmesinde azalma görölmüřtü ve 3. günde tüm EKG bulguları normale dönmüřtü (Resim 1). Troponin yükselmesi kardiyoversiyon sonrası bulgu olarak deđerlendirildi. İzlemede hasta hemodinamik olarak stabil seyretti. EKG ve ekokardiyografi bulguları normaldi.

SONUÇ: Shark fin sign bulgusu: EKG’de QRS kompleksi ve ST segmentinin füzyonu ile oluřan dev amplitüdü R dalgası (>1 mV) ve pozitif polariteye sahip geniş QRS dalgaları izlenir. Ventriküler taşikardi (VT), pre-eksitasyonlu SVT, anormal intraventriküler iletimli SVT, ventriküler pace ritmi, ilaç kullanımı ya da elektrolit imbalansı nedeniyle QRS genişlemesi de görülebilir. Altta yatan nedenin hızlı bir şekilde tanınması uygun tedavinin zamanında bařlatılması için kritik öneme sahiptir. Hastamızda geniş QRS kompleksleri VT sanılarak tedavi uygulanmıřtı. Ancak geniş QRS’ler nedeni elektrolit anormalliliđi (muhtemel hipernatremi) ve metabolik asidoza bađlı olduđu için kardiyoversiyona yanıt vermemiřtir. EKG’de elektrolit bozukluklarına bađlı “Shark Fin sign” bulgusu nadir gördüğümüz bir EKG bulgusu olup, bu hastalarda öncelikli hedefimiz elektrolit anormalliliđini düzeltmek olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: shark fin bulgusu, çocuk, hipernatremi

Resim 1

a: Hastanın kardiyoversiyon öncesinde çekilen EKG'si; karakteristik pozitif polariteli geniş QRS kompleksi izlenmektedir. Shark Fin Sign bulgusu ve normal sinüs ritmi olarak değerlendirilmiştir. b: Hastanın replasman tedavisi sonrası 3. gününde çekilen EKG

Tablo 1

	1. gün	2. gün	3. gün
Serum sodyum (mg/dL)	173	163	152
potasyum	2.8	4.5	4.1
kalsiyum	9.4	10.2	7.8
magnezyum	1.7	1.8	1.4
Kan gazı pH	7.29	7.25	7.19
pCO ₂ (mmHg)	31	50	65
HCO ₃ (mmol/L)	14	22	25
BE (mmol/L)	-10	-5	-3
Troponin (ng/L)	156	473	422

Hastanın biyokimyasal parametrelerindeki günler içerisindeki değişim sunulmuştur.

EP-066

Göğüs ağrısının çok nadir bir nedeni: Transseptal seyirli hipoplastik LAD ile Tip R-III tek koroner arter

Hasım Olgun¹, İlknur Altun², Sibel Tiryaki¹, Ulviye Kırılı¹, Arif Ortance¹, Neşat Çullu³

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi BD

²Muğla Eğitim Araştırma Hastanesi

³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD

Giriş

Konjenital koroner arter anomalilerinin (KKA) görülme sıklığı %1 civarında olmasına rağmen, göğüs ağrısının değerlendirilmesinde noninvaziv (Bilgisayarlı Tomografi veya Kardiyak Manyetik Rezonans) ve invazif koroner arter görüntüleme yöntemlerinin yaygın kullanımı, genel toplumda bildirilen KKA prevalansını artırmıştır. KKA, üç epikardiyal koroner damardan herhangi birinin anormal çıkış veya seyri ile karakterize edilir.

AMAÇ:

KKA'li kişiler genellikle asemptomatik olmakla birlikte bazıları göğüs ağrısı, nefes darlığı ve hatta ani kalp ölümü gibi semptomları gösterebilirler. KKA, 40 yaşın altında ani kardiyak ölümün üçüncü yaygın nedenidir ve pediatrik ve yetişkin popülasyonda göğüs ağrısına yönelik tanısal incelemeler sırasında sıklıkla rastlantısal bir bulgu olarak ortaya çıkar. Aort kökünden bir koroner sinüsten çıkan tek bir koroner arter olarak tanımlanan tek koroner arter (TKA) çok nadir görülen bir KKA'dır. Kardiyovasküler bilgisayarlı tomografi anjiyografi (KBTA) çekilen hastalarda görülme sıklığı %0,024 ile %0,098 arasında değişmektedir. Bu vaka raporunda, ağır efor sonrası göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran 16 yaşındaki bir çocuğun çok nadir görülen KKA sunuldu.

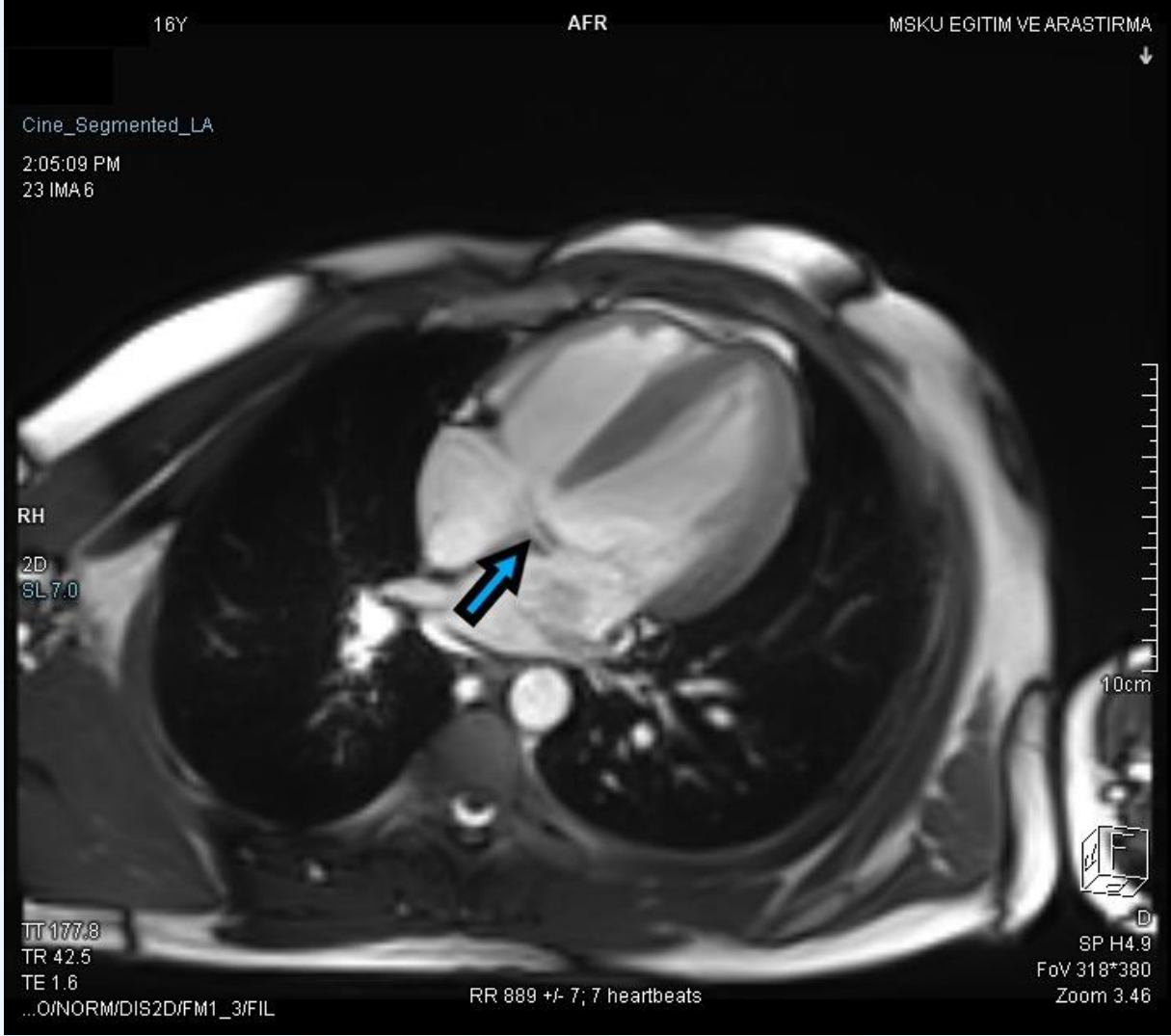
Olgu Sunumu

16 yaşında delikanlı göğüs ağrısı ve troponin yüksekliği şikayetiyle getirildi. Fizik muayenesi normaldi. Elektrokardiyografide non-spesifik T dalga değişiklikleriyle birlikte normal sinüs ritmi görüldü. Transtorasik ekokardiyografide sol ventriküler sistolik ve diyastolik fonksiyonun normal olduğu ve segmental duvar hareket bozukluğunun olmadığı görüldü. Troponin yüksekliği dışında diğer kan testleri normaldi. Hastaya miyokardit şüphesi nedeniyle Kardiyovasküler Manyetik Rezonans (KMR) görüntüleme yapıldı. Geç Gadolinum "Enhancement", T1, T2 haritalaması ve STIR görüntülerinde miyokardit bulgusuna rastlanmasa da "Sine HLA" görüntüsünde RAK (Retroaortik Anormal Koroner) belirtisi olarak bilinen ilginç bir bulgu ortaya çıktı (Video 1 ve Şekil 1). KMR'de RAK işareti görüldükten sonra epikardiyal koroner arterlerin ileri değerlendirilmesi için elektrokardiyografi "gated" KBTA yapıldı ve sağ sinüs valsavadan köken alan tek koroner arter görüldü. KMR'de RAK bulgusu olarak görülen Circumflex (Cx) Arter sağ sinüs valsavadan çıkıp retroaortik seyrederek normal bölgesine ulaşıyordu. Sol anterior desendan (LAD) arter hipoplastik ve ince olup, transseptal seyirle normal konumuna ulaştığı saptandı. Sağ Koroner Arter (RKA) normal seyirli idi (Video 2 ve Şekil 2).

Sonuç

Çocuklarda göğüs ağrısı genellikle kalp dışı nedenlerden kaynaklansa da efor sırasında olan göğüs ağrılarının kardiyak kaynaklı olma ihtimali yüksektir bu açıdan öykü önemlidir. Genellikle troponin yüksekliğinin de eşlik ettiği kardiyak nedeni göğüs ağrısı düşünülen çocuklarda ileri görüntüleme teknikleri kullanılmalıdır. Çocukluk çağında ani kardiyak ölümlerin ikinci sıklıkta nedeni koroner kaynaklı olup, koroner arterlerin görüntülemesinin zamanında yapılması alınacak önlemlerle kalbe bağlı ani ölümlerin önlenmesinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Göğüs ağrısı, Tip R-III tek koroner arter

Şekil 1*MR'da retroaortik anormal koroner arter*

EP-067

Kronik Aktif Miyokardit Olgusu

Onur Bircan, Fatoş Alkan, Şenol Coşkun

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD- Manisa

Kronik Aktif Miyokardit Olgusu

GİRİŞ:

Miyokardit birçok farklı etyolojiye sahip miyokardın enflamatuvar bir hastalığıdır. Çocuklarda viral enfeksiyonlar başta olmak üzere toksik ajanlar ve otoinflamatuvar hastalıklar etyolojide rol oynar. Çocuklarda sıklıkla akut klinik miyokardit veya akut fulminan miyokardit tablosu şeklinde görülmektedir. Kronik aktif miyokardit ise akut miyokardit başlangıcından en az 30 gün sonra, semptomlar düzelse dahi kalıcı kardiyomiyosit hasarının görüldüğü durumdur.

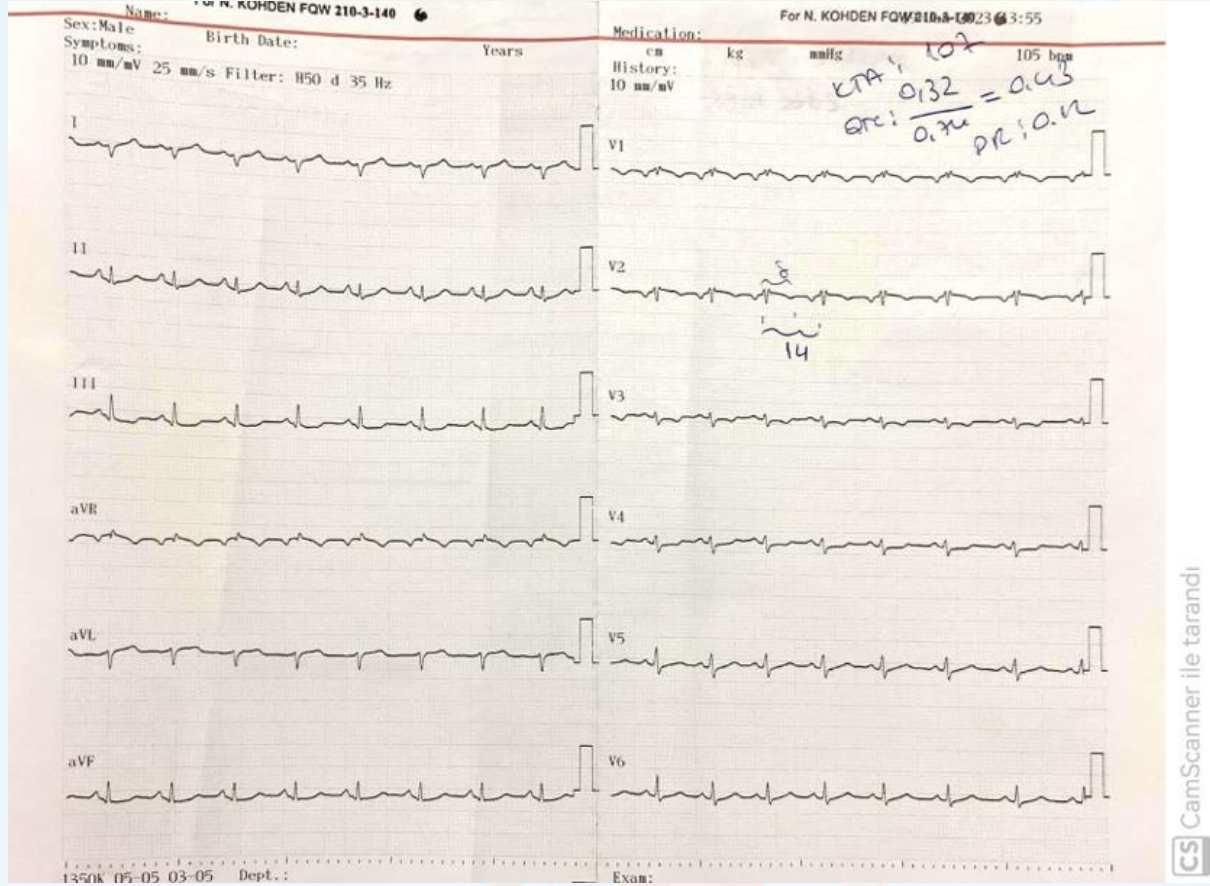
OLGU:

17 yaş kız hasta, göğüs ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Hikayesinde 10 gün önce geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu mevcuttu. KTA: 107/dk, TA: 119/89 mmHg ölçüldü. EKG'sinde hafif sinüs taşikardisi, düşük QRS voltajı ve non-spesifik ST değişiklikleri mevcuttu (Resim 1). Troponin 12147 ng/L (8,4-18,3), CK-MB 46.4 ng/mL (0,6-6,3) ölçüldü. Akut faz göstergeleri, solunum PCR panel ve diğer viral seroloji negatif olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide ventrikül boyut ve fonksiyonları ve kapak yapıları normal idi. Kardiyak MR'da tüm geç kontrastlı serilerde epikardiyumda miyokardit ile uyumlu kontrast madde yıkanmasının geciktiği görüldü (Resim 2A). Hastaya 2 gr/kg IVIG tedavisi verildi. Semptomları gerileyen ve troponin düşme eğiliminde olan hasta ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi. Takibinde troponin değerleri düşmekle birlikte normalden yüksek seyretmeye devam etti. 3 ay sonra tekrar göğüs ağrısı olan ve troponin 654 ng/L saptanan hasta ekokardiyografide sıvama tarzı perikardiyal efüzyonda görülmesi üzerine kolşisin 1*0,5 mg başlandı ve 3 ay devam edilerek kesildi. Romatolojik tetkiklerinde FMF gen analizi negatif sonuçlandı. Anti nukleer antikor ve anti nukleosom pozitif saptanan hastadan romatoloji görüşü alındı. Hastanın kontrol kardiyak MR'ında epikardiyumda geç kontrastlanma alanları görüldü. Bir önceki tetkike göre hiperintensite azalmakla birlikte uzamış miyokardit ve skar gelişimi açısından anlamlı kabul edildi (Resim 2B). Hasta ilk miyokardit atağından 9 ay sonra tekrar göğüs ağrısı ve troponin yüksekliği olması nedeniyle IVIG tedavisi tekrarlandı. Speckle Tracking Ekokardiyografide bölgesel olarak inferoseptal, inferior ve anterolateralde miyokard fonksiyonlarının azalmış olduğunu görüldü. Hastaya kronik aktif miyokardit, hashimato tiroidi ve babada eşlik eden otoinflamatuvar hastalık nedeniyle kolşisin 2*0,5 mg ve prednisolone 1 gr/kg başlandı. Steroid tedavisinin 3. ayında troponin 43 ng/L ölçüldü. Steroid tedavisinin azaltılarak kesilmesi, kolşisin tedavisinin devamı planlandı. Romatoloji ve immünoloji bölümleri tarafından ileri tetkikleri devam etmektedir.

SONUÇ: Kardiyomiyosit hasarı immunohistokimyasal olarak gösterilemese bile persiste eden yüksek hassasiyetli troponin yüksekliği kronik aktif miyokardit olarak değerlendirilmelidir. Kronik aktif miyokardit tablosu asemptomatik seyretse dahi zamanla kalp yetmezliği, kardiyak aritmi ve dilate kardiyomiyopati benzeri tabloya yol açabileceğinden hastalar yakın takip edilmelidir. Hemodinamisi stabil olsa bile otoimmün hastalık tutulumundan kuvvetle şüphelenilen ve zayıf iyileşme gösteren miyokardit hastalarında subakut veya kronik fazda nüksü önlemek için immünsüpresif tedavi açısından değerlendirilmelidir.

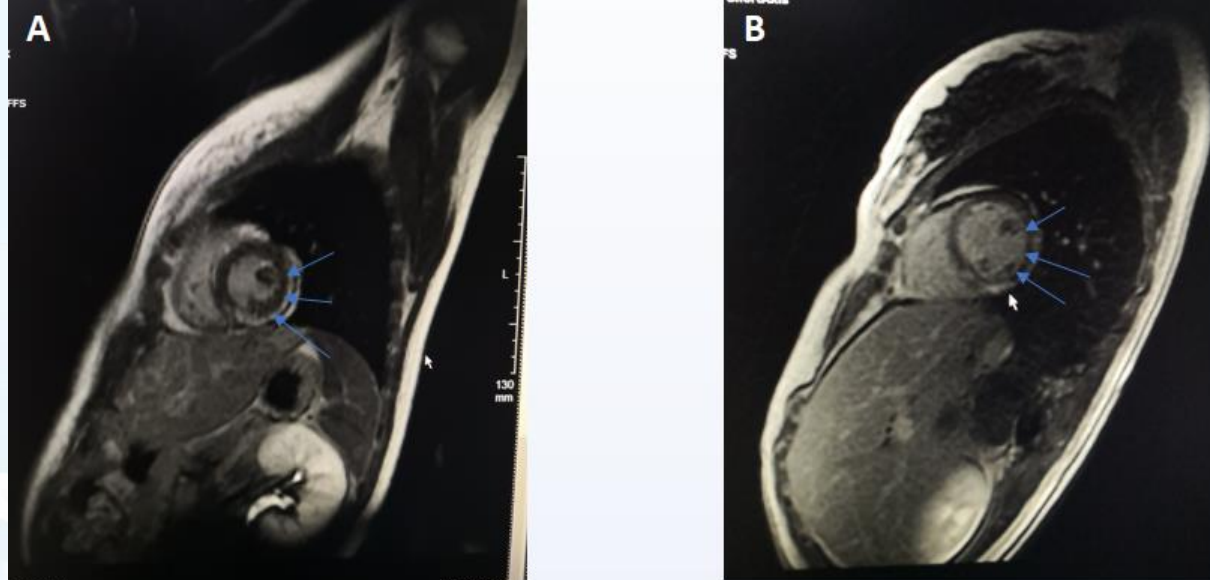
Anahtar Kelimeler: Aktif, Kardiyak MR, Kronik, Miyokardit

Resim 1



Düşük QRS voltajı ve non-spesifik ST değişiklikleri

Resim 2



Resim 2A: Geliş MR. Geç kontrastlı serilerde epikardiyumda miyokardit ile uyumlu kontrast madde yıkanmasının geciktiği görülmektedir. Resim 2B: Kontrol MR. Epikardiyumda geç kontrastlanma alanları görülmektedir.

EP-068

Çocuklarda Taşiaritmiye Bağlı Kardiyomiyopatide Tanı Yaklaşımı ve Tedavi Stratejisi

Bilal Özelce, Gökçe Kaya Dinçel, Emine Gülşah Torun, Serhat Koca
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Supraventriküler veya ventriküler taşiaritmilere bağlı kardiyomiyopati, taşiaritmiye sekonder ventrikül fonksiyonunda bozulma ve kalp hızının normale dönmesinden sonra ventrikül fonksiyonun kısmen veya tamamen geri dönmesi ile karakterize bir durumdur. Taşikardiye bağlı kardiyomiyopatide büyük çoğunlukla tam iyileşme sağlanmasına rağmen önemli morbidite ve mortalite riski taşır. Bu çalışmada taşiaritmiye bağlı kardiyomiyopatili hastalarımızın yönetimi ile ilgili deneyimlerimizi sunmayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: Hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Kliniği 01 Kasım 2019 -30 Eylül 2023 tarihleri arasında taşiaritmi kaynaklı kardiyomiyopati tanısı alan 8 hastanın (3 kız, 5 erkek) kayıtları retrospektif olarak incelendi. Bütün hastalarımıza 12 derivasyonlu elektrokardiyogram ve 24 saat ritim holter kayıtları alındı. Sol ventrikül (LV) sistolik fonksiyonu iyileşmesi $EF \geq \%55$, kısalma fraksiyonu $\geq \% 28$ olarak alındı.

BULGULAR: Hastaların 5'i erkek, 3'ü kız, ortanca yaşı 10,9 (aralık 3 ay-16 yıl) yıl, vücut ağırlığı 6-100 kg arasında değişmekte idi. Hastalarımızın hepsinde çarpıntı ve çabuk yorulma şikayeti vardı. İki hasta kalp nakli için hastanemize yönlendirilmişti. Bütün hastalarımızda LV sistolik disfonksiyonu vardı. Ortalama ejeksiyon fraksiyonu (EF) % 47 (aralık % 34-54), ortalama kısalma fraksiyonu (KF) % 23,6 (aralık % 17-27) idi. 5 hastada supraventriküler taşikardi (SVT), 3 hastada ventriküler taşikardi vardı. SVT mekanizması 4 hastada fokal atriyal taşikardi (FAT), 1 hastada atipik atriyoventriküler reenteran taşikardi (aAVNRT), ventriküler kaynaklı aritmi mekanizması ise 2 hastada RVOT kaynaklı ventriküler ekstrasistol (VES), 1 hastada RVOT kaynaklı ventriküler taşikardi (VT) olarak tanımlandı. 6 hastaya ablasyon uygulanırken, FAT tanılı yaşları 3 -6 ay arasında değişen 2 hasta ise medikal tedavi sonrasında EF normal aralıkta seyretmesi nedeniyle EPS yapılmadı. EPS yapılan hastaların 4'üne radyofrekans ablasyon (RF), 2'sine kriyoablasyon uygulandı. Ablasyonda tüm hastalarda akut başarı elde edildi. RF ablasyon uygulanan 4 hastanın 1'inde 5 ay sonra nüks gözlemlendi ve tekrar yapılan RF ablasyonda başarı sağlandı. Ablasyon sonrası ekokardiyografi kontrollerinde ortalama EF % 63,6 (aralık 55-74), kısalma fraksiyonu % 33,8 (aralık 28-41) ile sol ventrikül fonksiyonları iyileşti. Ortalama LV iyileşme süresi 1,5- 2 ay, ortalama takip süresi 39,6 ay, ortalama işlem süresi 181,6 dk, ortalama floroskopi süresi ise 10,1 dk idi. İşleme bağlı komplikasyon gelişmedi.

SONUÇ: Taşikardi kaynaklı kardiyomiyopati, kalp yetmezliğinin nadir ve tedavi edilebilir bir nedenidir. Bu hasta grubunda erken tanı oldukça önemlidir. Uygun hasta popülasyonunda medikal ve kateter ablasyon ile tedavi başarılı ve güvenlidir. Tedavi ile semptomların gerilemesine ve ventriküler fonksiyonun iyileşmesine neden olur.

Anahtar Kelimeler: Supraventriküler taşikardi, kateter ablasyon, kardiyomiyopati

EP-069

Çocuklarda Multisistemik İnflamatuvar Sendrom ve Kawasaki Hastalığının Erken Dönem Karakteristik Özelliklerinin Karşılaştırılması

Fatma Alkan¹, Onur Bircan¹, Alkan Bal², Neslihan Zengin³, Semra Bayturan⁴, Şenol Coşkun¹¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Manisa²Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Manisa³Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Yoğun bakım Bilim Dalı, Manisa⁴Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Manisa

Giriş

Multisistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C), yeni koronavirüs SARS-CoV-2 enfeksiyonu ile ilişkili çocuklarda yeni tanımlanan, birçok organ tutulumuyla giden hiperinflamasyonla karakterize bir hastalık tablosudur. Klinik ve laboratuvar tanı kriterlerine bakıldığında Kawasaki hastalığı (KH) ile örtüşen birçok klinik tablo ile benzer bulguları olması nedeniyle birbiriyle rahatlıkla karışabilmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde takip ettiğimiz çocuklarda MIS-C ve KH'na sahip hastaların başvuru anında klinik bulguları, organ tutulumları, laboratuvar ve görüntüleme bulguları ve farklılıklarının detaylı şekilde ortaya konularak tedavi şekilleri ve takip sonuçları ortaya konulacaktır.

Materyal-Metod

Çalışmamız tek merkezli bir çalışma olup, çalışmaya Celal Bayar ÜTF Hafsa Sultan Hastanesinde, çocuk kardiyoloji, çocuk acil, çocuk enfeksiyon ve çocuk yoğun bakım kliniğinde Mart 2020-Temmuz 2023 tarihleri arasında çocuklarda MIS-C tanısı alarak tedavisi yapılmış ve Ocak 2015-Temmuz 2023 tarihleri arasında KH (komplet/inkomplet) tanısı alarak tedavisi yapılmış çocuk hastalar dahil edilecektir. MIS-C tanısı Turkish Ministry of Health COVID-19 guideline'na göre yapılmıştır. Çalışmaya dahil edilen olguların yaşı, cinsiyeti, kronik hastalık varlığı, başvurudaki semptom ve fizik muayene bulguları, semptom süreleri, başvuru tarihleri, laboratuvar bulguları (tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz, gama glutamil transferaz, serum albumin, sodyum ve tam idrar incelemesi), elektrokardiyografi ve ekokardiyografi bulguları, verilen tedaviler ve klinik seyirleri kaydedildi.

Bulgular

Median yaş KH'de 30 ay (7-84), MIS-C'de 96 ay (6-204) olup MIS-C de istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0,000$). Semptom süresi MIS-C grubunda istatistiksel olarak anlamlı uzun saptandı ($p=0,000$). Klinik özellikleri açısından değerlendirildiğinde gastrointestinal sendrom bulguları (bulantı kusma, karın ağrısı) ve solunum bulguları (dispne) MIS-C grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0,007$, $p=0,000$, $p=0,002$, sırayla). Kardiyovasküler sistem tutulumu açısından değerlendirildiğinde koroner tutulum KH'da, kapak tutulumu, sol ventrikül sistolik disfonksiyon ve perikardial efüzyon MIS-C grubunda anlamlı olarak yüksek saptandı ($p=0,000$, $p=0,001$, $p=0,003$, $p=0,023$, sırayla). Laboratuvar bulguları açısından değerlendirildiğinde beyaz küre sayısı KH'de daha yüksek ($p=0,000$), absolü lenfosit sayısı trombosit düzeyi, kan sodyum ve albumin düzeyleri MIS-C de daha düşük ($p=0,000$, $p=0,000$, $p=0,000$, $p=0,003$, sırayla), ferritin, toponin düzeyleri de MIS-C'de anlamlı yüksek olup bu sonuçlar istatistiksel olarak da anlamlıydı ($p=0,000$, $p=0,000$, sırayla). D-Dimer ve fibrinojen düzeyi her iki grupta yüksek olup her iki grup arasında anlamlı istatistiksel bir fark saptanmadı. Yatış süresi, mortalite açısından her iki grup açısından anlamlı bir fark olmayıp, tedavi açısından steroid kullanımı MIS-C grubunda anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,000$).

Sonuç

Sonuç olarak bu çalışma, klinik bulgular, organ tutulumları, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları

ile MIS-C ve KH arasındaki benzerlik ve farklılıkları detaylı şekilde ortaya koymuştur. Çalışmamız bulguları sonucunda, bu iki hastalık ile ilgili mevcut literatürdeki verilere katkı sağlaması ve bu rahatsızlıklarla başvuran pediatrik hastaların doğru tanınması ve daha iyi yönetilmesi açısından önemli çıkarımlara sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyovasküler sistem tutulumu, kawasaki hastalığı, multisistemik inflamatuvar sendrom



EP-070

Fallot Tetralojili İki Farklı Nadir Olgu (Sol Hemitrunkus ve Bilateral Atipik Duktus ile Dolan Nonkonfluen Pulmoner Arterler)

Ramazan Arı¹, Özlem Sarısoy¹, Taliha Öner¹, Mehmet Dedemoğlu², Can Vuran²

¹SB İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

²SB İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı

Fallot tetralojisi (TOF) olgularında çok farklı pulmoner arter çıkışları olabilmektedir. Sol hemiturunkus TOF birlikteliği ve bilateral atipik PDA varlığı ile beraber TOF-PA beraberliği sık karşılaşılmayan anatomik varyasyonlar olup farkındalığı arttırmak için bu iki vakayı sunmayı uygun bulduk.

GİRİŞ

Fallot tetralojisi; pulmoner stenoz, ventriküler septal defekt, aort dekstrapozisyonu ve sağ ventriküler hipertrofi ile beraber olan konjenital kardiyak anomalidir. Yenidoğan dönemi sonrasında en sık görülen siyanotik kalp rahatsızlığıdır.

Hemitrunkus (HT), bir pulmoner arter dalının doğrudan asendan aortadan orjin aldığı nadir görülen bir anomalidir. Tüm konjenital kalp defektlerinin %0.1'ini oluşturur ve olguların %60'sında hemiturunkus izole olarak görülür. HT vakalarının yalnızca küçük bir kısmının TOF ile ilişkili olması nedeniyle her ikisinin birlikteliği nadirdir.

Bilateral patent duktus arteriozus (PDA); pulmoner atrezi (PA) ve kesintili pulmoner arter dallarıyla ilişkili nadir görülen bir anormalliktir ve tam değerlendirme yapılmazsa, aortopulmoner kollateraller ile karıştırılabilir. Bilateral PDA'larda altta yatan anatominin onarımı, transkateter duktal stentleme ile palyasyondan tam onarıma kadar değişebilir. TOF olgularında ise genel duktus morfolojisi vertikal, çok kıvrımlı ve pulmoner arter dalları ile bifurkasyonda darlıklarla beraber olabilir. Bu grupta duktal stent yerleştirilmesi hem teknik olarak zor hemde komplikasyon gelişme riski bulunmaktadır.

Bilateral atipik PDA ile beraber olan TOF-PA vakası literatürde sık rastlamadığımız bir birlikteliktir. Sunumumuzda iki nadir görülen vakamızı sunarak bu vakaların farkındalığını arttırmak istedik.

OLGU-1

İlk hastamız 38 hafta C/S ile 2645 gram ağırlığında doğan kız bebek. Fetal USG'de TOF tanısı almış. Postnatal fizik muayenesinde Digeorge sendromu fenotipik özellikleri, 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu, oda havasında oksijen saturasyonu %85 idi; takipne ve retraksiyonu yoktu. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde TOF; sol ventrikülden çıkan damarın ikiye ayrıldığı ve sağ ventrikülden çıkan damarın tek olarak devam ettiği izlendi. Nonkonfluen pulmoner arterler (ana pulmoner arterden-RPA devamı); asendan aortadan -LPA çıkışı -hemiturunkus? olarak düşünüldü. Toraks bilgisayarlı tomografik anjiyografi çekilmesi planlandı. BTA sonucunda sol hemiturunkus tanısı doğrulandı ve olgu 60 günlükken cerrahi tam düzeltme operasyonuna alındı. Operasyon sonrasında problem yaşamayan hastamız 10. günde taburcu edildi.

OLGU-2

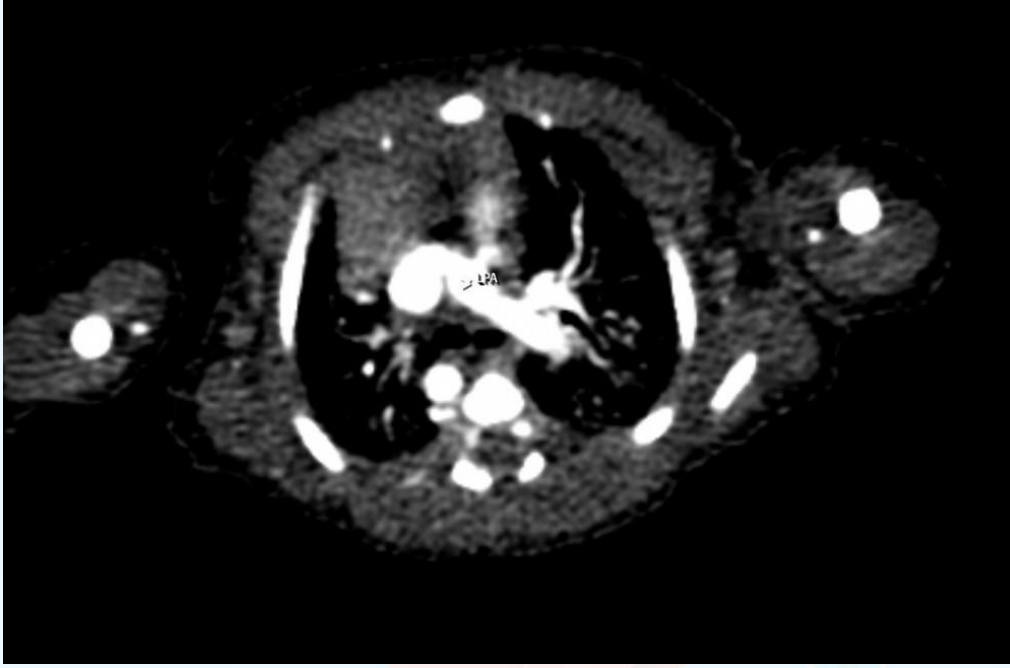
İkinci olgumuz; 38 hafta C/S 2700 gram kız bebek. Fetal USG'de TOF tanısı konulmuştu. Postnatal muayenesinde santral siyanozu, 2/6 sistolik üfürümü olan hastamızın oksijen saturasyonu %70 saptandı. Yapılan ekokardiyografide VSD-PA, nonkonfluen pulmoner arterler (vertikal PDA ile LPA dolusu-sağ atipik duktus ile RPA dolusu?) olarak düşünülen hastaya PGE1 0,005 mcg/kg/dk başlandı. Hasta hem tanıyı kesinleştirmek hem de duktal stent işlemi için kalp kateterizasyonu işlemine alındı: Sağ subklavian artere kontrast madde verildi ve sağ pulmoner arterin atipik duktus ile kanlandığı izlendi. Arkus aortaya yapılan kontrast madde enjeksiyonunda ise vertikal duktus ile LPA'nın dolduğu izlendi. Sağdaki atipik duktusa ve sonrasında vertikal duktusa stent implante edildi. Kontrol enjeksiyonlarda stent akımları açık izlendi. İşlem esnasında komplikasyon yaşanmadı. İşlem sonrası yoğun bakım takibinde spo2 %85-90 seyreden hasta total düzeltme için yeterli kilo alınmasına kadar takibi planlanarak aspirin+ klopidogrel tedavileri ile taburcu edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ

Sol hemitrunkus arteriozus ve TOF birlikteliği nadir görülen bir vakadır. Erken tanı ve erken cerrahi düzeltme hastanın prognozunu önemli ölçüde etkiler. Biventriküler tamirin mümkün olacağı TOF-PA vakalarında bilateral atipik duktus varlığı da nadir görülen bir birliktelik olduğundan, bu patolojilerdeki anormal varyasyonları vurgulamak açısından bu iki vakamızı sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Hemitrunkus, Bilateral atipik duktus arteriosus, Fallot tetralojisi

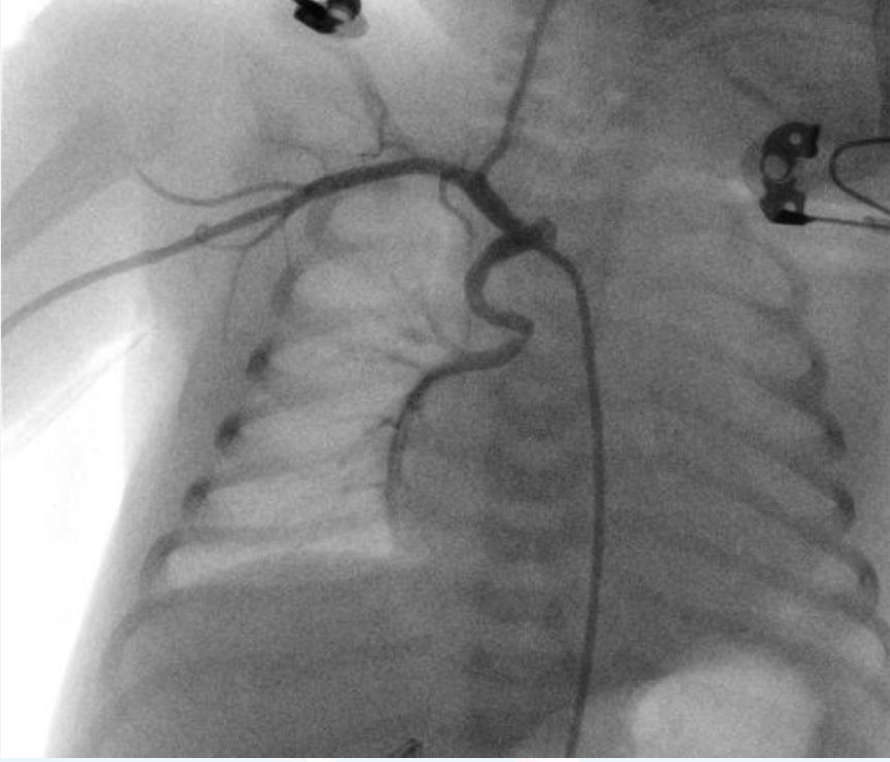
Şekil 1: Kontraslı toraks BTA' da asendan aortadan ayrılan sol pulmoner arter (hemitrunkus)



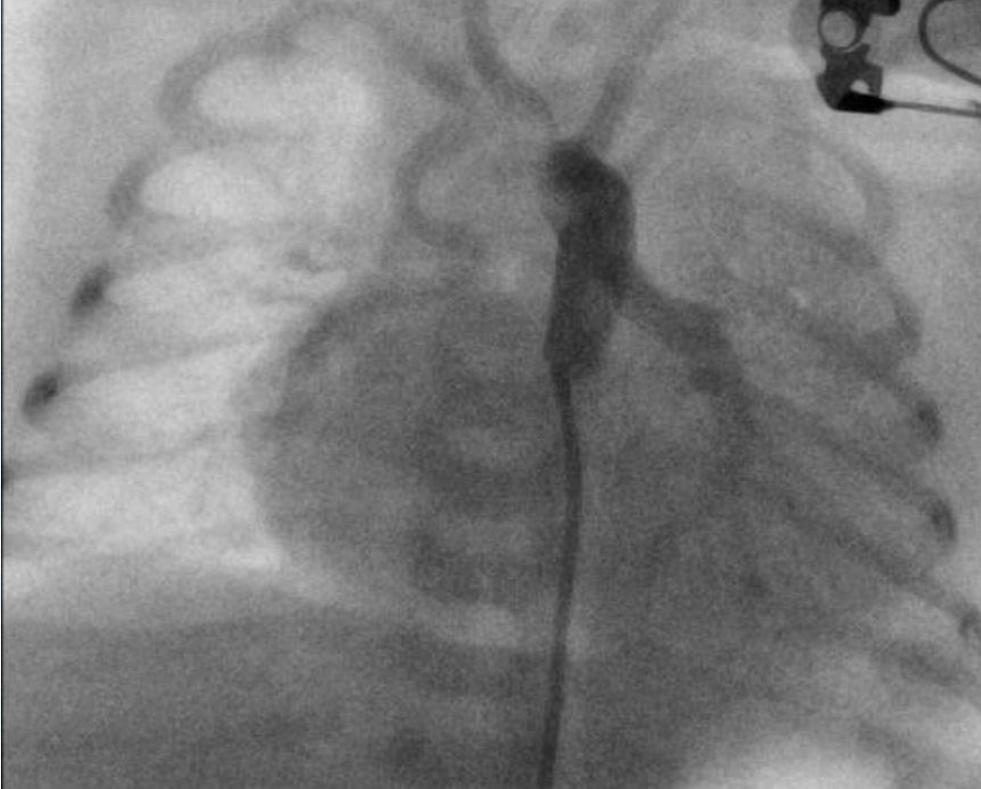
Şekil 2: Kontraslı toraks BTA' da atrezik ana pulmoner arterden ayrılan sağ pulmoner arter



Şekil 3: Transkateter anjio işlemi sırasında sağ subklavian artere kontrast madde verilmesi; sağ pulmoner arterin atipik duktus ile kanlanması



Şekil 4: Transkateter anjio işlemi sırasında arkus aortaya yapılan kontrast madde enjeksiyonu; vertikal duktus ile sol pulmoner arterin kanlanması



EP-071

Hermansky-Pudlak Sendromu Tip 2 Tanılı Hastada Ventriküler Septal Defekt ve Pulmoner Fibrozise Bağlı Pulmoner Hipertansiyon: Olgu Sunumu

Ebru Aypar¹, Deniz Çağdaş Ayvaz², Nagehan Emirlioğlu Ordukaya³, Meltem Akgül Erdal³, Selin Aytaç Eyüpoğlu⁴, Melis Pehlivan Türk Kızıllıkan⁵

¹Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk İmmunoloji Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

⁴Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

⁵Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Adölesan (Ergen Sağlığı) Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Hermansky-Pudlak Sendromu (HPS), genetik mutasyonlara bağlı lizozom ilişkili organellerin işlevlerinin bozulmasıyla karakterize nadir görülen otozomal resesif kalıtmı bir sendromdur, 10 fenotipi vardır. Melanin sentezleyen ve biriktiren melanozomları ve trombosit agregasyonunu sağlayan trombosit granüllerini etkiler, klinikte hastalarda tüm alt tiplerinde okülökütanöz albinizme bağlı görme bozukluğu, nistagmus, fotofobi, deri kanserine ve kanamaya yatkınlık görülür, bazı HPS alt tiplerinde immün yetmezlik, fatal pulmoner fibrozis, ve granülomatöz kolit görülür. Pulmoner fibrozis, HPS alt tipleri HPS-1, HPS-2 ve HPS-4'de görülür ve histolojik olarak idiyopatik pulmoner fibrozise benzer. Tanı klinik olarak (okülökütanöz albinizmi hastalarda elektron mikroskopunda trombositlerde delta granüllerinin saptanmamasıyla) veya genetik testlerle konur. Bu sunumda, HPS tanısı olan, ventriküler septal defekte (VSD) ve pulmoner fibrozise bağlı pulmoner hipertansiyon (PH) saptanan bir olgu sunulacaktır. OLGU: 15 yaşında erkek hasta. İlk defa 7 yaşında uzun süren burun kanamaları, sık enfeksiyon nedeniyle başvurduğu dış merkezde araştırılırken nötropeni saptanan hastaya, rekombinant G-SCF (granülosit koloni uyarıcı faktör) başlanmış. Aynı zamanda geniş VSD, PH saptanan hastaya riskli operasyon kararı alınmış. 7 yaşında bölümümüze başvuran hastanın özgeçmişinde 1. derece akrabalık mevcuttu. Fizik incelemede vital bulguları stabil, oksijen saturasyonu:%97, cilt rengi krem beyaz, saçları hipopigmente, nistagmus, pektus karinatum, sternum sol alt kenarında 3/6 pansistolik üfürüm mevcuttu, ekokardiyografide üzerinde 50 mmHg gradient alınan soldan-sağa şantlı subaortik triküspid poşlu VSD, PH saptandı. Konseyde dış merkez sonuçları ile ameliyat kararı alınan hasta ameliyat için başvurmadı. Hastanın incelemelerinde beyaz küre sayısı 2700/mm³, nötrofil sayısı:60/mm³, Hb:10.3 gr/dl, trombosit, 303 000/mm³, kemik iliği aspirasyonunda: selüler kemik iliği, üç seri de mevcut, megakaryositler görüldü, blast oranı %7. Nötrofillerde Chediak-Higashi hastalığında saptanan dev granüller görülmedi. Tüm ekzom sekanslama (WES) incelemesi sonucu hastada AP3B1 geninde mutasyon saptandı, HPS tip 2 tanısı konuldu. 15 yaşında hasta bölümüze tekrar başvurdu. Ekokardiyografide subaortik VSD, PH saptanması üzerine kateter yapıldı. Basınçlar PA:77/21 ortalama 49 mmHg aorta:141/85 ortalama 109 mmHg, pulmoner kapiller wedge basıncı ortalama:28 mmHg, Qp/Qs:2.0 sol-sağ şant:2.25, sağ-sol şant:0, pulmoner vasküler rezistans(PVR):8 Um², PVR/SVR(sistemik vasküler rezistans):0.18 hesaplandı, PVR yüksekliği nedeniyle VSD'nin kapatılmamasına karar verildi. PH etiyolojisi açısından araştırılan hasta solunum fonksiyon testlerine koöper olmadığı için test yapılamadı, toraks tomografisinde pulmoner fibrozisle uyumlu bulgular (her iki akciğerde üst loblarda belirgin peribronkovasküler buzlu cam dansiteleri, interlobüler septal kalınlaşmalar) saptanarak 1 mg/kg/gün oral prednizolon, 6,5 mg/kg/gün oral hidroklorokin başlandı. 6 dakika yürüme testi 400 metre, test öncesi ve sonrası oksijen saturasyonu %96 idi. Tartışma ve SONUÇLAR: Bu hastada PH'in pulmoner fibrozise ve VSD'ye birlikte bağlı olduğu düşünülmüştür, ancak PVR yüksekliği nedeniyle VSD kapatılmadı. Literatürde, pulmoner fibrozisin HPS tip 1 ve tip 4'de erişkin çağda başladığı, HPS tip 2'de ise

çocukluk çağında başladığı bildirilmiştir. Pulmoner fibrozis tedavisinde tam etkili olmasa da steroid, hidrosiklorokin, anti-fibrotik ve anti-inflammatuar etkileri olan TGF-beta (transforming growth factor) inhibisyonu yapan pirfenidon tedavileri bildirilmiş, kesin tedavinin akciğer nakli olduğu belirtilmiştir. Hasta halen steroid ve hidrosiklorokin tedavileriyle stabil olarak izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hermansky-Pudlak sendromu tip 2, Pulmoner fibrozis, Pulmoner hipertansiyon

Resim 1



Hermansky-Pudlak Sendromlu hastada krem rengi cilt ve albinizm, hipopigmente saçlar, kaslar, kirpikler.

EP-072

Taşikardi “Induced” Sol Ventrikül Sistolik Disfonksiyonu: Atriyal Flutter Olgusu

Arif Ortanca¹, Haşim Olgun¹, Ulviye Kırılı¹, Sibel Bozabalı¹, Yasemin Çoban², Cem Karadeniz³

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Muğla

²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Muğla

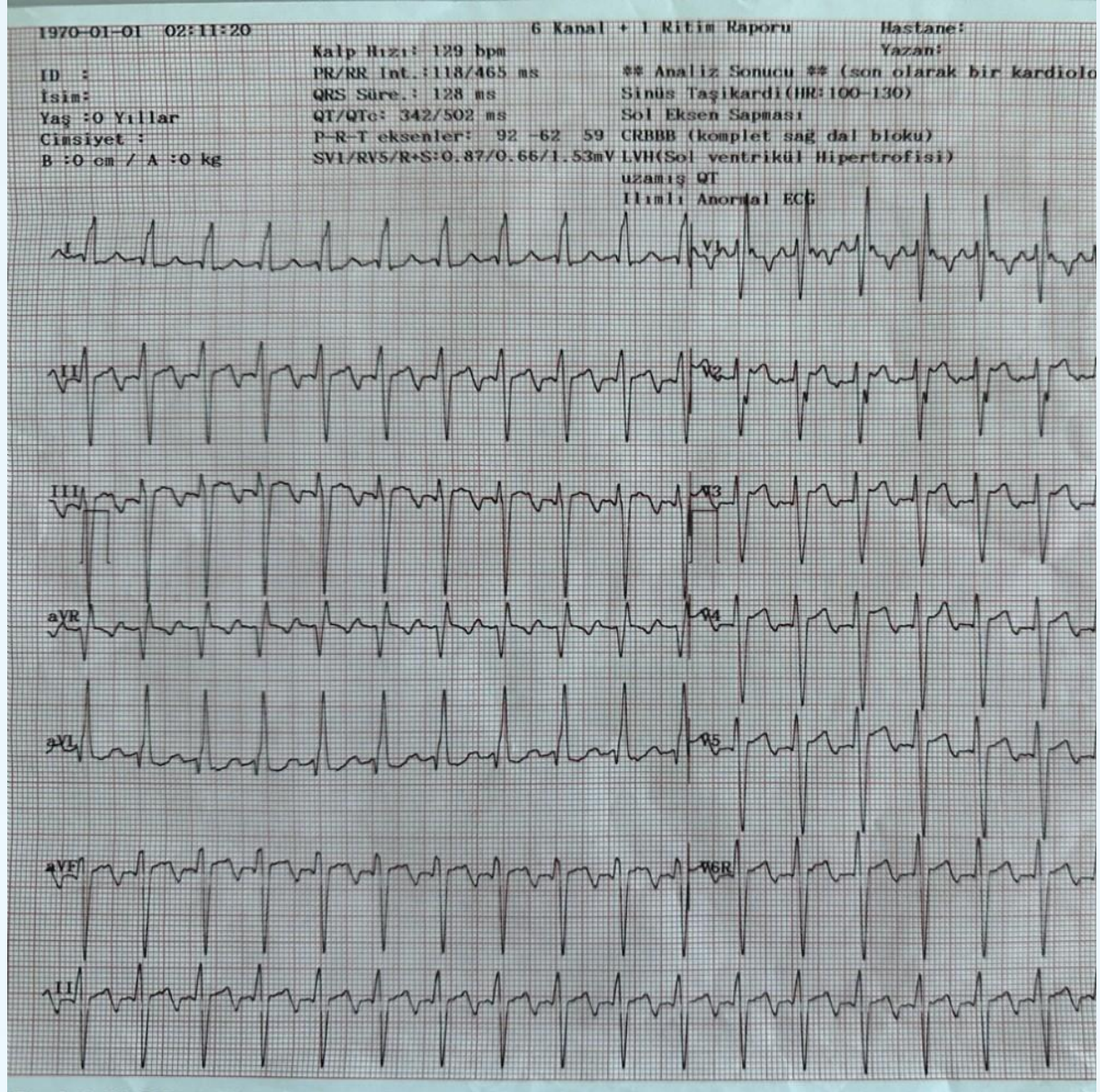
³SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ-AMAÇ: Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu yapısal problemler veya miyokardit gibi kazanılmış kalp hastalıkları sonucunda ortaya çıkabilir. Çocukluk çağında taşiaritmiye bağlı sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve dilate kardiyomyopati nadiren de olsa gelişebilmektedir. Çarpıntı şikâyeti ile başvuran ekokardiyografik incelemede sol ventrikül sistolik disfonksiyonu saptanan atriyal flutter olgusu sunuldu.

OLGU: 17 yaşında erkek hasta denize dalma sonrası başlayan çarpıntı, göğüs ağrısı ve ara ara öksürük şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Olgunun öyküsünde 26 aylıkken Ventriküler Septal Defekt (VSD) nedeniyle kardiyak cerrahi ve 13 yaşında tanısız kardiyak kataterizasyon öyküsü mevcut. Kardiyovasküler sistem muayenesinde taşikardi dışında belirgin bir bulgu tespit edilmedi. Elektrokardiyografi (EKG)'de geniş QRS, sol superior akslı, sol dal bloklü taşikardi saptandı. Tam kan sayımı ve serum elektrolitleri normal olup ProBNP: 1097, Troponin-t: 26.2 olarak saptandı. Ekokardiyografi (EKO)'da VSD'ye konulan yama görüldü, belirgin rezidüel VSD saptanmadı, sol kalp boşlukları geniş ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (EF%30-35) saptadı. Daha önce izleminin yapıldığı merkezde olguya metoprolol, furosemid, enalapril, asetilsalisilik asit başlandı ve bu ilaçları kullanmaya devam ettiği öğrenildi. Hastanın tedavisine merkezimizde digoksin de eklendi. Hastanın birkaç gün önce ishal öyküsü olduğu için ve CRP pozitifliği nedeniyle miyokarditi ekarte etmek amacıyla çekilen kardiyak MR normal olarak değerlendirildi. Çekilen 24 saat ritim Holterde kalp hızı değişkenliğinin olmadığı ve ortalama kalp hızının 130 olduğu, kayıt süresinin önemli bir kısmında düzensiz RR aralıklarının olduğu ayrıca 270/dk hızla yaklaşık 5 dk süren taşiaritmi saptandı. Sol ventrikül sistolik disfonksiyonunun taşiaritmi ilişkili olabileceği düşünülerek yoğun bakım şartlarında adenozin yapıldı. Adenozin sonrasında hasta 240/dk hızla geniş QRS taşikardiye girdi. Hastayı sedatize edilerek 150 joule ile senkronize kardiyoversiyon yapıldı. ve 106/dk hız ile sinüs ritmi ortaya çıktı. Tedaviye EKG'de QTc'nin normal olduğu görüldükten sonra sotalol eklendi. Hastanın izleminde kalp hızının uyanıkken 60-75/dk, uykuda 40-50/dk aralığında seyretmesi üzerine 5. gün sotalol, digoksin ve enoksoparin tedavileri kesilerek çocuk elektrofizyoloji merkezinde sağ atriyal kaynaklı atipik flutter RF ablasyonu uygulandı. Bir ay sonraki kontrol EKG normal sinüs ritmi, EKO'da EF %50-55 olarak saptandı.

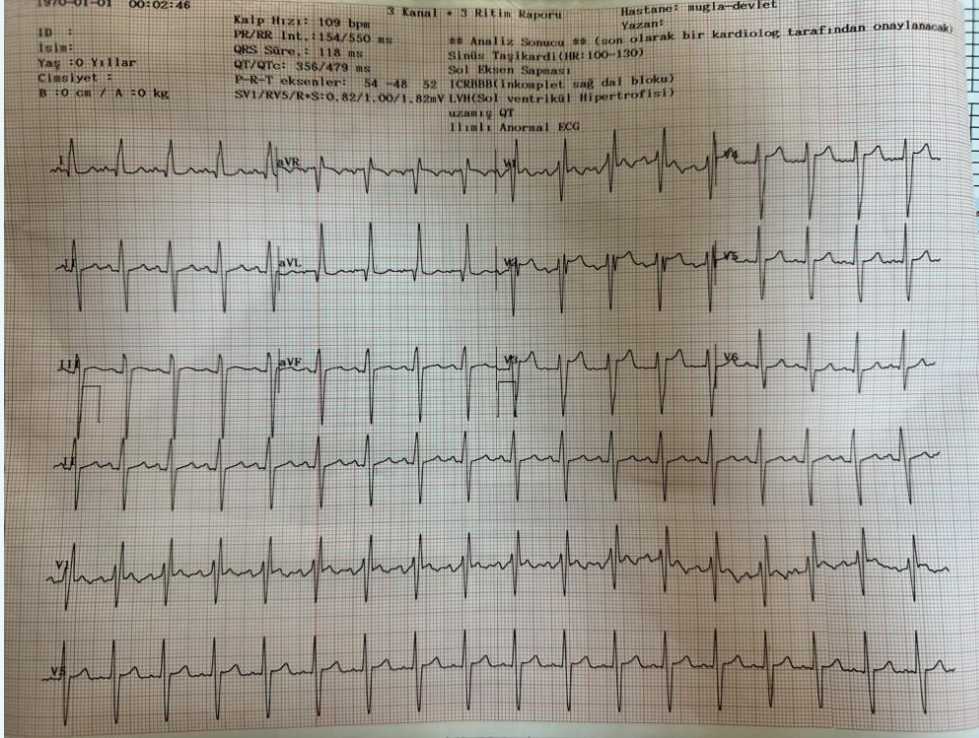
SONUÇ: Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu, dilate kardiyomyopati DKMP olan hastalarda bunun taşiaritmi ilişkisi olabileceği de akılda bulundurulmalıdır. Kardiyak cerrahi öyküsü olan hastalarda taşikardiye eşlik eden sol ventrikül sistolik disfonksiyonu/DKMP varsa bu hastalar taşiaritmi açısından tetkik edilmelidir. Saptanan taşiaritminin radikal tedavisi ile hasta kronik ilaç kullanımından kurtulabileceği gibi sol ventrikül fonksiyonlarının düzelmesi ile normal yaşam konforuna kavuşması sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Atriyal flutter, Dilate kardiyomyopati, Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu

EKG 1

Kardiyoversiyon öncesi EKG

EKG 2



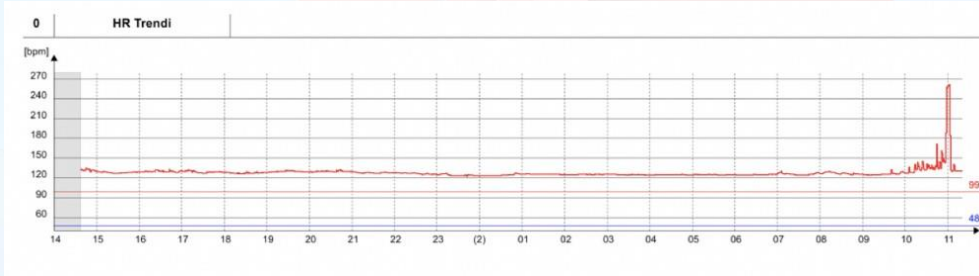
Kardiyoversiyon sonrası EKG

Kardiyoversiyon EKG



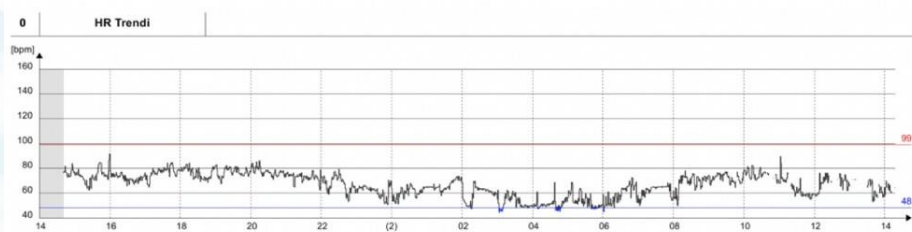
Kardiyoversiyon işlemi sırasında

RİTİM HOLTER 1



Kardiyoversiyon öncesi Ritim Holter

RİTİM HOLTER 2



Kardiyoversiyon sonrası Ritim Holter

EP-074

Scimitar Sendromu tanısı ile takip ve tedavi edilen pediatrik hastalar: Tek merkez deneyimi

Yunus Emre Sarı¹, Ozlem Sarisoy¹, Mehmet Dedemoğlu², Can Vuran², Taliha Oner¹, Mehmet Karacan¹, Turkey Saritas³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk KVC Kliniği, İstanbul,

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Scimitar sendromu, sağ pulmoner venlerin tamamının ya da daha az sıklıkla sağ orta ve alt lobları boşaltan venlerin diyafragmanın hemen üzerinden veya altından inferior vena cavaya girerek sağ akciğerin pulmoner venöz düzeninin değiştiği ve sıklıkla sağ akciğer hipoplazisi, bronşiyal sistem anomalileri, at nalı akciğer, dekstropozisyon, sağ pulmoner arter hipoplazisi, aortadan sağ akciğere anormal arteriyel bağlantı ve pulmoner arteriyel anormalliklerin eşlik ettiği bir sendromdur. Burada Scimitar Sendromu tanılı hastalarımızın değerlendirilmesi, başvuru semptomlarının ve yapılan tedavilerin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

METOD: Eylül 2018-Ekim 2023 tarihleri arasında Scimitar Sendromu tanısı alan 7 olgunun demografik verileri, başvuru şekilleri, ekokardiyografi, BT-Anjiyo (BT-A), kateter anjiyografi ve transkateter girişim bulguları retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Çoğunluğu kız olan olguların tanı alma yaşı ortalama 4,2 yıl (2 gün-9 yıl) olup tanı anında vücut ağırlığı ortalama 13,8 kg (3-30 kg) idi (Tablo 1). Olguların 4'ünde infantil tip, 3'ünde çocuk/erişkin tipi Scimitar sendromu mevcuttu. Tüm olguların BT-A'sında anormal pulmoner venöz dönüş (Resim 1-3), sağ akciğer hipoplazisi, dekstropozisyon ve besleyici sistemik arter görüldü. Olgulardan bir tanesi antenatal tanılı, üç tanesi solunum sistemi yakınması, iki tanesi halsizlik-yorgunluk yakınması tariflerken bir tanesi asemptomatik idi.

Olguların 5 tanesi dış merkezden parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ön tanısı ile gönderilmişti. Ek tanı olarak 4 hastada ASD mevcuttu. BT-A'da klasik Scimitar sendromu bulgularına ek olarak bir hastada at nalı akciğer, bir hastada mide hernisi, bir hastada aberran sağ subklavian arter (ARSA) saptandı.

Sekestrasyon arteri bir hastada yan yana seyirli 2 arterden, bir hastada 3 dala ayrılmış arterden oluşmaktaydı. Hastaların sekestrasyon arterleri için kullanılan cihazlar Tablo 1'de sunulmuştur. Bir hastaya işlem sonrası ASD küçültülmesi ve pulmoner venöz dönüşün düzeltilmesi için cerrahi yapıldı. İki günlük iken tanı konulan ek olarak geniş VSD, ASD, PDA, ARSA tanılı sendromik görünümlü hastanın 9 günlük iken sekestrasyon arteri kapatıldı. Semptomatik olan bu hastaya 14 günlük iken ARSA divizyonu ve sol PAB yapıldı ancak 21 gün sonra sepsis nedeni eks oldu.

SONUÇ: Scimitar sendromunun infantil tipi solunum sıkıntısına, tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna ve konjestif kalp yetmezliği bulgularına neden olabilirken; çocuk/erişkin tipi ise daha çok asemptomatik ya da hafif nonspesifik semptomlarla gelebilir ve sadece akciğer grafisinden şüphelenilerek tanı konulabilir. Kalp katerizasyonu hem tanı açısından hem de besleyici arterin embolizasyonu ile akciğer üzerindeki volüm yükünü azaltarak cerrahi gereksinimi erken evrede ortadan kaldırması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Scimitar, PAPVD, Anjiyografi

Resim 1

ID : ██████████

Name : ██████████

Birth Date : 08.10.2014

F/9Y

Acc. No : QKZ401363107

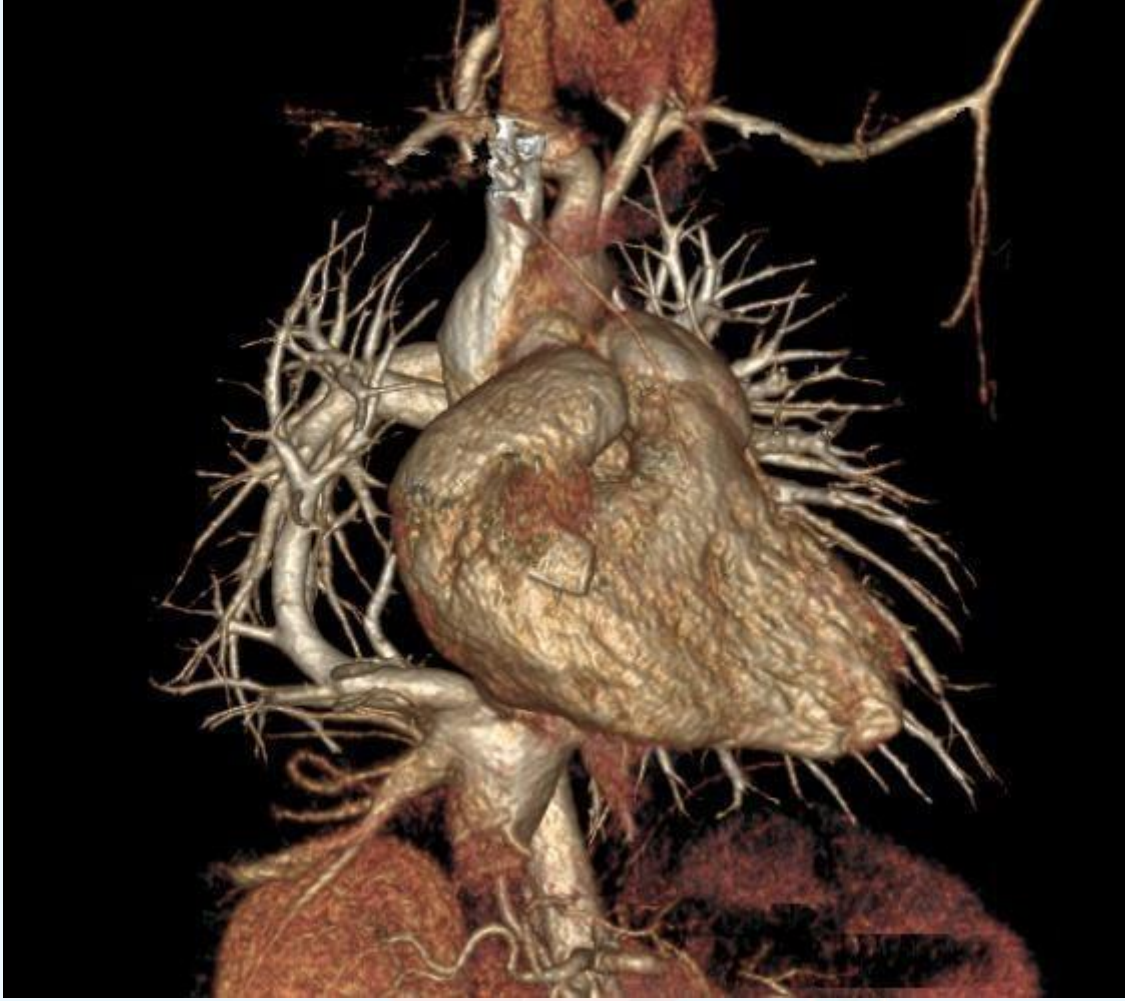
1 - 1

Step : Chest PA



İki yönlü akciğer grafisinde Türk Palası görünümü (Kalbin sağ kenarına paralel olarak diyafragma kadar inen genişlemiş venin akciğer grafisindeki radyolojik görünümünü) ve dekstropozisyon



**Resim 2**

BTA'nın program aracılığıyla yapılan 3 boyutlu görünümünde pulmoner venöz dönüş anomalisinin görünümü.

Resim 3

Kalp kateterizasyonunda anormal pulmoner venöz dönüşün gösterilmesi

**Resim 4**

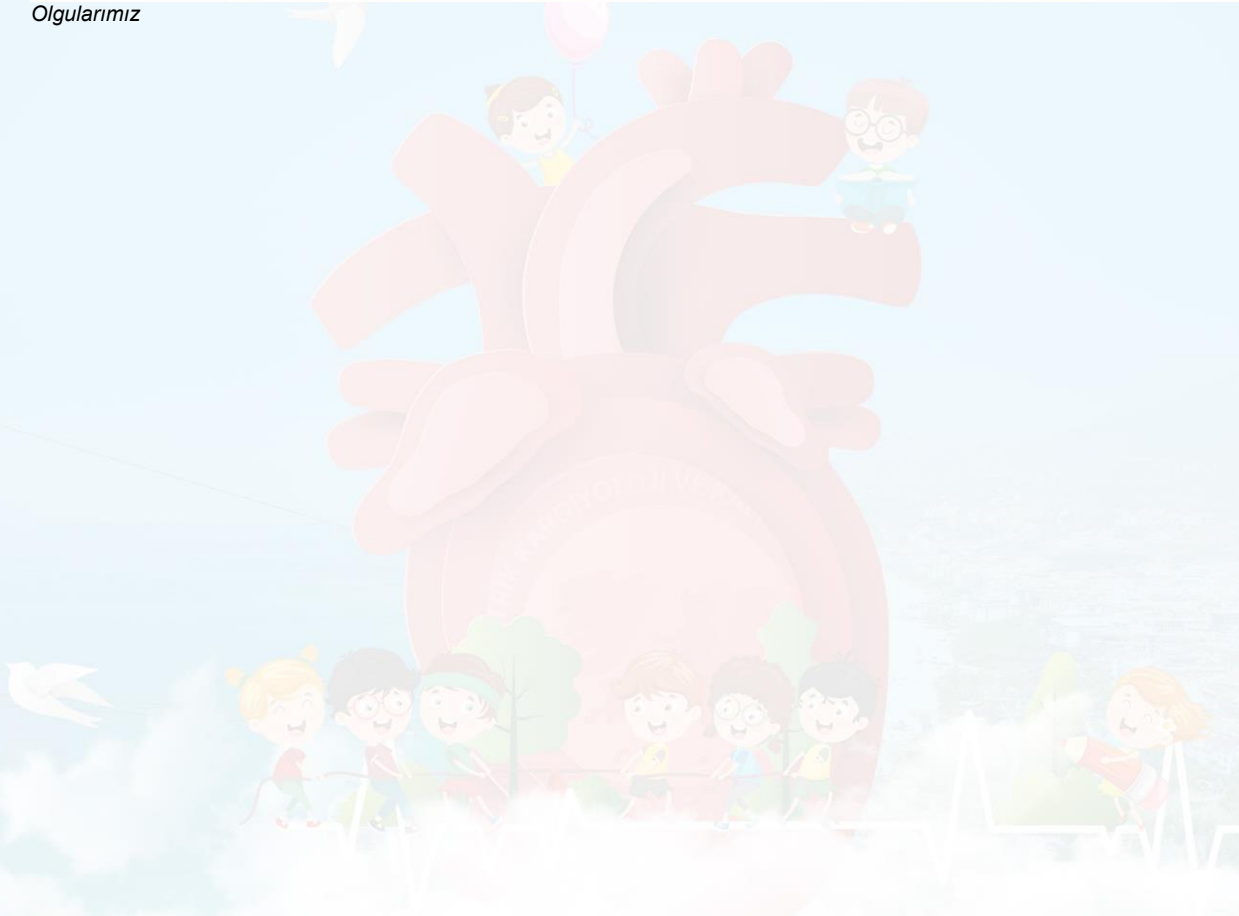
Kalp kateterizasyonunda besleyici arterin görüntülenmesi ve tıkanması.



Tablo 1

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7
Tanı Yaşı / Cinsiyet	9 yaş / Kız	42 gün / Kız	55 gün / Kız	7.5 yaş / Kız	10 ay / Kız	2 gün / Kız	11,5 yaş / Erkek
Tanı Anında Tartı (kg)	28	3.6	3.5	19	9.5	3	30
Doğum Haftası	36	39	40	39	36	39	38
Doğum Ağırlığı (gr)	2300	2715	3000	2100	2480	3080	3750
Şikayet	Çabuk yorulma + eforla göğüs ağrısı	Tedaviye dirençli bronşiolit / ASYE	Doğar doğmaz solunum sıkıntısı ile YDYBÜ'ne yatış	Halsizlik ve nefes almada zorlanma	Tekrarlayan ASYE öyküsü	Antenatal tanılı	Rastlantısal (Akciğer grafisi)
EKO'da Scimitar Sendromuna Ek Tanılar			LVNC + RVH	ASD	ASD + ARSA (Antenatal tanı)	VSD + ASD + PDA	ASD
BTA Anjio tanısı	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern	Klasik 4 patern
BTA'da Ek Bulgular		At Nalı Böbrek	Mide hernisi			ARSA	
BTA'da Scimitar Arteri	5.3 mm	3.3 mm	yanyana çıkışlı 2 arter 4 mm ve 2.5 mm			2,5 mm + 1,2 mm tortiyöz	
Tanısal Kalp Kateterizasyonunda Scimitar Arteri	en dar yerinde 2.2-2.5 mm		yanyana çıkan çıkış düzeyinde 4 ve 2.5 mm çaplı	3 dalı olan arterin ilk dalının çapı 6 mm, ikinci dalının çapı 5 mm	2 mm	arter çapı 2,5-3 mm	7 mm
Kullanılan Cihaz	3 mm'lik PICCOLO oklüder	4 x 6 mm ADO II	Kalın artere 4 mm vasküler plug	10 mm vasküler plug	4x4 mm ADO II	5x4 mm ADO II	14 mm Vasküler plug
Tekrarlayan İşlemler			6x4 mm ADO II 4x4 mm ADO II				
Cerrahi Durum			Cerrahi planı var (cerrahi tamir)	Cerrahi yapıldı (ASD kapatılması + pulmoner ven yönlendirmesi)		Cerrahi yapıldı (LPA band + ARSA divizyon)	
Sonuç						Exitus (uzamış yatış - sepsis)	

Olgularımız



EP-075

Sol Ventriküler Destek Cihazı (L-VAD) Uygulanan Pediatrik Hastalarda Kardiyak Aritmilerin Değerlendirilmesi

eser Doğan¹, Fırat Ergin¹, Mehmet Baki Beyter¹, Gülçin Kayan Kaşıkçı¹, Oğuzhan Ay¹, Cagatay Engin², Erturk Levent¹, Zulal Ulger¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahi Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş

Pediyatrik kalp yetmezliği, çocukluk döneminde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Sol ventrikül destek cihazları (L-VAD), kalp nakli endikasyonlarına sahip hastalarda nakil öncesi köprüleme amacıyla kullanılmaktadır.

Yöntemler

Çalışmaya dahil edilen çocuklar, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde Ocak 2009 ile Ocak 2023 tarihleri arasında ileri düzeyde kalp yetmezliği nedeniyle L-VAD implantasyonu uygulanan hastalardı. Verilerinde eksiklik olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Sonuçlar

L-VAD implantasyonu uygulanan 33 hastanın 16'sı (%48.5) kız ve 17'si (%51.5) erkekti. Cerrahi işlem sırasındaki medyan yaş 13 yıl (IQR, 9.5-15) idi. Medyan ağırlık 44 kg (IQR, 25.65-52), medyan boy 158 cm (IQR, 134.5-168.5) ve medyan vücut yüzey alanı 1.37 m² (IQR, 0.95-1.51) idi. L-VAD implantasyonu uygulanan tüm hastalarda, ekokardiyografik olarak dilate kardiyomiyopati tanısı kondu. Hastalar, median 16 (IQR, 9-21) EKG'ye ve median 3 (IQR, 2-5) kez 24 saatlik Holter EKG kaydına sahipti. L-VAD implantasyonundan önce ve sonra gelişen aritmiler atriyal ve ventriküler olarak sınıflandırıldı. Ventriküler aritmiler ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon olarak, atriyal aritmiler; atriyal flutter, atriyal fibrilasyon, supraventriküler taşikardi ve atriyal ektopik taşikardi olarak sınıflandırıldı. Takip sırasında, 11 (%33) hastada atriyal veya ventriküler aritmi gözlemlendi. L-VAD implantasyonundan önce en yaygın ritim bozuklukları ventriküler aritmilerken, operasyon sonrası atriyal aritmilerin daha sık görüldüğü saptandı. Toplam 5 hastaya, aritmiye bağlı olarak kardiyoversiyon (n=2) veya defibrilasyon (n=3) uygulandı.

Tartışma

L-VAD implantasyonu uygulanan hastalarda, hemodinamik instabiliteye neden olabilecek ritim bozuklukları sıkça karşılaşılmaktadır. Bu ritim bozuklukları durumunda, kardiyoversiyon veya defibrilasyona başvurmadan önce medikal tedavi denenmeli ve daha sonra daha agresif tedavi yöntemleri düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: sol ventrikül destek cihazı, kalp nakli, aritmi, pediatrik, EKG, Holter EKG

TABLO 1

Hasta no	cihaz tipi	aritmi türü	tedavi	izlem süresi(ay)	kalp nakli	ölüm
1	HeartWare	supraventriküler taşikardi	beta-bloker	127	-	-
2	HeartWare	ventriküler taşikardi	beta-bloker	6.1	+	+
3	HeartWare	supraventriküler taşikardi	beta-bloker	39.9	+	-

4	HeartWare	ventriküler taşikardi	ICD implantasyonu, sotalol, amiodaron	19.7	+	-
5	HeartWare	ventriküler fibrilasyon	defibrilasyon, amiodaron,meksiletin	19.1	+	-
6	HeartWare	atriyal fibrilasyon, ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyon	defibrilasyon, amiodaron, beta-bloker	20.8	+	+
7	HeartWare	ventriküler taşikardi	kardiyoversiyon, defibrilasyon, amiodaron, meksiletin	33	-	+
8	HeartWare	ventriküler taşikardi	beta-bloker	45.1	-	-
9	Berlin Excor	ventriküler taşikardi	-	24.3	+	-
10	Berlin Excor	supraventriküler taşikardi	kardiyoversiyon, amiodaron	11.9	-	+
11	Berlin Excor	ventriküler taşikardi	amiodaron	6	+	-

Aritmi olan hasta grubunda aritmi tipleri, tedavileri, takip süreleri ve mortalitenin değerlendirilmesi

tablo 2

parametre	aritmi var n:11	aritmi yok n:22	p değeri
kilo (kg), median (IQR)	54(39.5-68.25)	40(24.5-51)	0.177
boy (cm), median (IQR)	168.5(147- 171.5)	159(145.5- 163)	0.165
vücut yüzey alanı (m ²), median (IQR)	1.42(1.07-1.76)	1.41(1.08- 1.50)	0.220
operasyon yaşı(yıl), median (IQR)	14(11-15.5)	12(9.5-15.5)	0.390
sol ventrikül end-diastolic çap(cm), median (IQR)	6.15 (5.95-7)	5.85(5.5-6.25)	0.014
sol ventrikül enjeksiyon fraksiyonu (%),median (IQR)	25(23-29)	22.5(19.5-29)	0.275
Interventrikuler septum (cm), median (IQR)	0.70(0.60-0.90)	0.60(0.50- 0.70)	0.066
Tricuspid annular plane systolic excursion (mm), median (IQR)	16 (14-19.5)	8(16-20)	0.400
Transpulmoner gradient, median (IQR)	8.00(7.6-8.5)	8.18(7.7-8.6)	0.577
ortalama pulmoner arter basıncı, (mmHg), median (IQR)	29 (24.5-35)	32 (29.5-35)	0.528

Aritmi olan ve olmayan grubun demografik, ekokardiyografik ve anjiyografik parametrelerinin karşılaştırılması

EP-076

Konjenital kalp cerrahisi sonrası şilotoraks gelişen olgularımız ve tedavi yaklaşımımız: Tek merkez deneyimi

Yunus Emre Sarı¹, Ozlem Sarisoy¹, Vildan Atasayan¹, Mehmet Dedemoğlu², Taliha Oner¹, Can Vuran², Mehmet Karacan¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk KVC Kliniği, İstanbul

Giriş; Duktus torasikusun bütünlüğünün bozulması sonucu lenfatik sistemin plevral boşlukta birikmesine şilotoraks denir. Şilotoraks kardiyotorasik cerrahi prosedürler, göğüs travması, pulmoner veya lenfatik sistemin konjenital malformasyonları, malignite, superior vena kava trombozu veya obstrüksiyonu gibi çeşitli nedenlerle oluşabilir. Tekrar etme eğilimi olan morbidite ve mortaliteyi artırabilen ciddi bir komplikasyondur. Konjenital kalp cerrahisi sonrası görülen şilotoraks, cerrahi geçiren olguların yaklaşık %10'unda görülür. Şilotoraksta tedavi protokolleri henüz standardize edilmemiştir. Bu çalışmamızda konjenital kalp cerrahisi sonrası şilotoraks gelişen olgularımızın risk faktörlerini, tedavilerini ve aldığımız sonuçları gözden geçirmeyi amaçladık.

Materyal-Metod; Nisan 2019-Ekim 2023 tarihleri arasında merkezimizde konjenital kalp cerrahisi yapılan hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. Şilotoraks gelişen hastaların demografik verileri, tanıları, opere edilme yaşları, cerrahi prosedürleri, cerrahi sonrası şilotoraks tanısı konulmasına kadar geçen süre, şilotoraks kliniğinin devam ettiği süre ve uygulanan tedaviler incelendi. Plevral drenajın şiloz karakterde olmasından şüphe edilir edilmez alınan örnekten trigliserid ve kolesterol düzeyi gönderildi. Şilotoraks tanısı konulan tüm olgularda oral beslenme var ise orta zincirli trigliserid içeren diyetle geçildi. Beslenme yok ya da diyet ile şilotoraks kontrol altına alınamadıysa total parenteral nütrisyon (TPN) desteğine geçildi. Tüm olgulara ilk tanı anından itibaren somatostatin 3-10 µg/kg/saat dozunda başlandı. Bu tedavilerle drenaj miktarında azalma yok ise metilprednizolon 2 mg/kg/gün'den ± kolşisin eklendi. Cevap alınmayanlara cerrahi tedavi yapıldı.

Bulgular; Bu dönemde merkezimizde 1032 hasta opere edildi, 32 hastada (%3.1) şilotoraks gelişti. Şilotoraks gelişen hastaların 13'ü kadın, 19'u erkekti. Olguların ortanca yaşı 5,8 ay (3 gün-6 yaş)'dı. Vakalardan 6'sı down sendromlu, 1 tanesi Wiskott Aldrich sendromluydu. Ekokardiyografik tanılara bakıldığında olguların %40,6'sında tek ventrikül fizyolojisi, %18,8'inde komplet AVSD (çift ventrikül), %18,8'inde fallot tetralojisi tanıları mevcuttu. (Tablo 1). Hastalara uygulanan cerrahi prosedürlere bakıldığında olguların %26,5'ine glenn operasyonu, %18,8'ine AVSD total onarımı, %18,8'ine fallot tetralojisi total onarımı yapıldığı görüldü (Tablo 2). Şilotoraksın başlama günü ortanca 8 gün (3-116 gün)'dü. Şilotoraks devam süresi ortanca 5 gün (3-52 gün)'dü. İki hastada, geçirdiği iki farklı operasyonun her birinden sonra şilotoraks gelişti. Bu hastalardan biri komplet AVSD tanısı ile total onarım yapılan ve sonrasında vasküler ring nedeniyle 2 yıl sonra tekrar opere edilen hastaydı. Diğerleri ise tek ventrikül fizyolojisindeki hasta olup glenn ve fontan operasyonları yapılan hastaydı. Olguların %75'i standart yaklaşım (diyet / TPN + somatostatin) ile tedavi edildi. Geriye kalan dirençli vakalardan hepsine metilprednizolon ± kolşisin verildi. Olgulardan sadece bir tanesine drenajın devam etmesi üzerine 52. gün sonunda cerrahi duktus torasikus ligasyonu yapıldı (Tablo 3).

Sonuç; Şilotoraksa erken tanı koymak ve hızla tedaviye başlamak mortalite ve morbiditeyi azaltmak açısından önemlidir ancak tedavisi standardize edilmemiştir. Çeşitli kaynaklarda yağsız diyet / MCT mama ilk etapta başlanmakta ve somatostatin tedavisi önerilmektedir. Doz kliniklere göre değişmekte olup biz 3-10 µg/kg/saat dozunda etkin sonuçlar aldık. Ayrıca dirençli vakalarda cerrahiden önce steroid tedavisinin etkin olduğunu gördük. Bu nedenle fikir birliği bulunmayan postoperatif bu problemle ilgili tecrübelerimiz paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Şilotoraks, Somatostatin, Şiloz**Tablo 1**

EKOKARDİYOĞRAFİK TANI			
		Sayı	Yüzde
Tanımlar	Tek Ventrikül	13	40,6
	AVSD (komplet)	6	18,8
	TOF	6	18,8
	Taussing Bing Anomalisi	2	6,3
	TGA	2	6,3
	Aort Koarktasyonu	1	3,1
	Double Aortik Ark	1	3,1
	VSD + Ark hipoplazisi	1	3,1
	Toplam	32	100,0

*Hastaların Ekokardiyografik Tanıları***Tablo 2**

Cerrahi Prosedürler			
		Sayı	Yüzde
Prosedürler	Glenn operasyonu	9	26,5
	AVSD onarımı	6	17,6
	TOF onarımı	6	17,6
	Ark tamiri	5	14,7
	Arteriel switch	3	8,8
	Fontan operasyonu	3	8,8
	Norwood stage 1	1	2,9
	Vasküler ring onarımı	1	2,9
	Toplam	34	100,0

*Hastalara Uygulanan Cerrahi Prosedürler***Tablo 3**

Olgu	Cerrahi Yaşı	EKO Tanısı	Cerrahi Prosedür	Direnaj Başlama günü	Drenaj stresi	Tedavi
1	29 ay	DORV (Tek Ventrikül)	Fontan operasyonu	3	14	Standart + Prednol
2	95 gün	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	3	6	Standart + Prednol
3	9 ay	TA-VA Diskordan	Glenn operasyonu	10	10	standart
4	6 ay	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	16	5	standart
5	19 ay	TOF	TOF onarımı	3	5	standart
6	61 gün	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	9	6	Standart + Prednol
7	4 ay	TA-VA Diskordan	Glenn operasyonu	18	8	standart
8	14 ay	DILV -VA Diskordan	Glenn operasyonu	2	4	standart
9	4 ay	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	3	5	standart
10	3 gün	TGA	Arteriel switch	15	5	standart
11	7 ay	DILV -VA Diskordan	Glenn operasyonu	12	52	Standart + Prednol + kolşisin + Cerrahi tedavi
12	12 gün	Taussing Bing Anomalisi	Ark tamiri	19	20	standart
13	61 gün	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	23	9	standart
14	26 ay	AVSD (komplet) + Vasküler Ring	Vasküler ring onarımı	3	6	standart
15	15 ay	TOF	TOF onarımı	6	4	standart
16	9 ay	TOF	TOF onarımı	3	4	standart
17	6 ay	TA-VA konkordan	Glenn operasyonu	3	5	Standart + Prednol
18	39 ay	AVSD (komplet)	AVSD onarımı	16	8	Standart + Prednol
19	6 yaş	Aort Koarktasyonu	Ark tamiri	3	5	standart
20	13 gün	AVSD (Tek ventrikül)	Norwood stage 1	5	7	standart
21	7 ay	AVSD (Tek ventrikül)	Glenn operasyonu	116	5	standart
22	5 ay	Mitral atrezi-DORV-PS	Glenn operasyonu	62	9	Standart + Prednol + Kolşisin
23	26 ay	Common inlet LV-RV hipoplazisi-PA	Fontan operasyonu	11	4	standart
24	11 ay	TOF	TOF onarımı	9	5	standart
25	5 ay	TA-VA konkordan	Glenn operasyonu	12	15	Standart + Prednol
26	26 ay	TA-VA konkordan	Fontan operasyonu	20	10	Standart + Prednol
27	5 gün	Taussing Bing Anomalisi	Arteriel switch	10	6	standart
28	13 gün	AVSD (Tek ventrikül) + Ark hipoplazisi	Ark tamiri	7	7	standart
29	5 gün	TGA	Arteriel switch	5	5	standart
30	7 ay	AVSD (Tek ventrikül)	Glenn operasyonu	7	11	standart
31	31 ay	Double Aortik Ark	Ark tamiri	3	3	standart
32	9 ay	TOF	TOF onarımı	3	4	standart
33	11 gün	VSD + Ark hipoplazisi	Ark tamiri	20	4	standart
34	5 ay	TOF	TOF onarımı	2	4	standart

Şilotoraks Geleşen Olgularımız

EP-077

Yeni açılan 'Fontan Takip Polikliniği': İlk sonuçlarımız

Betül Cınar, Sezen Ugan Atik, Erman Çılsal, Alper Güzeltaş

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Tek ventrikül fizyolojisinde bir başka palyasyon basamağı olmaya devam eden Fontan cerrahisi sonrası erken dönem sağkalıma ait kaygılar yerini yıllar içinde bu özel dolaşıma özgü karaciğer hastalığı ve protein kaybeden enteropati gibi uzun vadeli sorunların çözüm arayışına bırakmıştır. Bu sunu ile amacımız, erişkin yaşa ulaşmış olanlar dahil çeşitli yaşlardaki Fontan cerrahisi geçirmiş olgularımızın takip edildiği Fontan polikliniğimizin protokol sonuçlarını ve klinik verilerini sunmaktır.

YÖNTEM: Şubat 2022'den beri haftada bir kez olarak başlatılan Fontan polikliniğimizde takibi yapılan tüm hastalar çalışma grubuna dahil edildi. Tıbbi kayıtlar geriye dönük olarak incelendi.

BULGULAR: Yaşları 5 ile 49 arasında değişen (ortalama: 11.4 yaş, 19 tanesi 18 yaş üstü) 69 hastadan, 37'si erkekti. En sık tanı "çift girişli sol ventrikül" (n:16) idi. Elli dokuz hastanın ekstrakardiyak, 6 hastanın intra-ekstrakardiyak konduit, 3 hastanın atriopulmoner ve 1 hastanın lateral tünel tipi Fontan cerrahisi mevcuttu. On hastaya cerrahi esnasında fenestrasyon açılmıştı. Sekiz hastada cerrahi sonrası uzun süreli yatış öyküsü vardı (plevral efüzyon: 5, asit: 1, kanama: 1, LCOS: 1). Oksijen saturasyonu %94 idi (min-maks: 89-96).

Dört hastada aktif yakınma mevcuttu (nefes darlığı ve kronik öksürük: 3, ishal: 1). Kronik öksürük yakınması ile gelen hastalardan birinde bilateral ronküs tespit edildi ve izlemde bu hastada plastik bronşit saptandı. Pro-BNP seviyeleri 33 hastada yüksekti (>125 pg/ml) (5'i sağ ventrikül dominant), bunlardan 2'sinde seri örneklerde artış tespit edilirken diğerleri stabil seyretmişti. Kardiyak fonksiyonların MR ile karşılaştırılması 33 hastanın 25'inde mevcuttu, bunlardan 6'sında dominant ventrikülde azalmış sistolik fonksiyonlar tespit edildi, geri kalanlar normal raporlandı. Hiçbir hastanın albümin seviyesi 3.5 gr/dl'nin altında değildi. Komplikasyonlar açısından, 3 hastada PLE, 4 hastada aritmi, 4 hastada tromboemboli, 2 hastada plastik bronşit görüldü. Gaitada spot bakılan alfa-1 antitripsin (a1AT) konsantrasyonu 25 hastada yüksekti. Protein kaybı ilişkili aktif yakınması olmayan ve serum albümin seviyeleri normal olan bu hastalardan 3'ünde PLE, 1'inde azalmış sistolik ventriküler fonksiyon+ AV dissenkroni öyküsü mevcuttu. Yirmi üç hastada 24 saatlik Holter kaydı anormal sonuçlandı, en yaygın değişiklikler 1-2 derece AV blok, artmış kalp hızlarında ST segment değişiklikleri ve nadir ventriküler ekstrasistolüdü. Üç hastada sinus nod disfonksiyonu sebebiyle pacemaker vardı. Hepatobiliyer USG 62 hastada mevcuttu (4 artmış heterojenite, 3 hepatosteatoz, 3 kaudat lob hipertrofisi, 1 nodüler değişiklik). MR çekilen 60 hastanın 18'inde lenfatik derecelendirme yapılmıştı (10'unda 1, 5'inde 2, 2'sinde 3 ve 1'inde 4. derece saptandı). 3. veya 4. derece olan 3 hastanın da a1AT düzeyleri yüksekti. Yaşı uygun olanlara CPET yapılırken kalan hastalara 6dk yürüme testi yapıldı. CPET yapılanlardan 11'inde optimal efor kapasitesine ulaşılabilirdi ve takipte 5 hastaya kontrol CPET uygulandı (6 kız, 5 erkek). Yaş ortalaması 22.3 yıl (min-maks: 11-27) olan kız hastaların ortalama VO2 maks, predikte VO2 maks yüzdesi ve O2 pulse değerleri sırası ile 20.7 ml/kg/dk (min-maks: 17-25), 58.8% (min-maks: 48-70), 7.9 ml/atım (min-maks: 6-10). Aynı değerler yaş ortalaması 22.8 yıl (min-maks: 13-31) olan erkek hastalar için 22.5 ml/kg/dk (min-maks: 17-35), 55% (min-maks: 47-70), 8.9 ml/atım (min-maks: 6-14) idi. Yürüme testi yapılan 12 hastadan (ortanca: 496 metre IQR 25-75: 450-540) 500 metre altında olan 6 olgunun 5'inde a1AT, 3'ünde pro-BNP yüksek iken 2 hastada Fontan komplikasyonu görüldü (1 PLE, 1 ventrikül disfonksiyonu). Sonucu 500 metre üstünde olanlarda hem pro-BNP hem de a1AT normalken bu hastalarda Fontan komplikasyonu olmadığı görüldü. Takipte kalp kateterizasyonu yapılanlardan, 1 hasta VSD restriksiyonu sebebiyle opere oldu, 1 hasta AV kapak tamiri için beklemekte, 1 hastada hemoptizi için yapılabirgin patoloji saptanmazken 1 hastada da gebelik öncesi yapılmıştı. Girişimsellerde 3 fenestrasyon kapama, 2 MAPCA kapatılması, 2 LPA stenti, 2 fenestrasyon açılması, 1 antegrad kapama, 1 AV kapak kapatılması ve 1 İART ablasyonu uygulandı.

SONUÇ: Tek ventrikül hastaları Fontan sonrası döneme ulaştıkça, bu popülasyonla ilgilenen kurumların Fontan dolaşımına aşına olması ve "Fontan yetmezliği" bulgularının erken fark edilmesinde standard protokollerin kullanımıyla birlikte multi disiplinler yaklaşım ihtiyacı kaçınılmaz görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fontan, özel, protokol, takip

EP-078

Tip 1 Diabetes Mellituslu Hastalarda Kardiyak Otonom Sinir Sistemi Değerlendirmesi

Serpil Kaya Celebi¹, Şeyma Kayalı¹, Ayşe Derya Buluş²

¹Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

²Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Tip 1 Diyabetes Mellitus (DM) dünyada çocukluk çağının en önemli kronik hastalıklarından biri olarak kabul edilmektedir. 2000'li yıllarda 173 milyon DM'li hasta varken 2030'lu yıllarda bu oranın 300 milyon olması öngörülmektedir. Tüm DM'li hastaların %5 -10'u Tip1 DM'dir. Tip 1 DM'nin neden olduğu mikro ve makrovasküler değişiklikler sonucunda organ disfonksiyonu ve birden çok organda yetmezlik meydana gelmektedir. Diyabetik ketoasidoz, hipoglisemi, konvülsiyonlar akut komplikasyonlarda ön planda iken, nefropati, retinopati, nöropati ve otonomik nöropati kronik süreçte karşımıza çıkan komplikasyonlar olmaktadır. Bunlar irreversibl hasara yol açarak davranışsal, somatik ve sosyal alanlarda büyümeyi bozmakta, otonomik reflekslerin duyarlılığını azaltmakla birlikte yaşam süresinin kısalmasından sorumlu olmaktadır. Bu komplikasyonlar arasında diyabetik otonomik nöropati tam olarak anlaşılammıştır. Otonom sinir sistemini değerlendirmek için hem basit hem de non-invaziv bir yöntem olan ardışık kalp atımları arasındaki değişkenlerinin değerlendirilmesi yapılır. Yüksek HRV, efektif otonomik mekanizmalara sahip sağlıklı bir bireyi ifade eder. Düşük HRV genellikle otonom sinir sisteminin anormal ve yetersiz adaptasyonunun bir göstergesidir. HRV'de bir azalmayı teşvik eden azalmış vagal aktivite, tüm nedenlere bağlı artan morbidite ve mortalite riski ve çeşitli risk faktörlerinin gelişimi ile ilişkilidir. Bu nedenle, HRV kronik bir hastalığın komplikasyonlarının oluşmasından önce otonom sinir sisteminin davranışının önemli bir belirleyicisini temsil edebilir. Yani HRV parametrelerindeki değişiklikler, sağlığın bozulduğunda dair hassas ve erken bir gösterge sağladığı öngörülmektedir.

MATERYAL-METOD: Çalışmamızda altı aydan uzun Tip 1 DM tanısıyla izlenmiş 1 Ocak 2022- 31 Aralık 2022 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran hastaların yaş, cinsiyet, özgeçmiş ve soy geçmişi, fizik muayene bulguları, başvurusu sırasındaki semptomları, HbA1c düzeyleri, serum lipit profili, elektrokardiyografileri ve ekokardiyografileri değerlendirildi. Kalp hızı değişkenliği açısından 24 saatlik ritim Holter sonuçları yaşı ve cinsiyeti ile uyumlu kontrol grubu ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya 71 Tip 1 DM, 71 kontrol dahil edildi. 72'si (%50,7) (36 Tip DM, 36 kontrol) erkek, 70'i (%49,3) (35 Tip 1 DM, 35 kontrol) kız idi, ortalama yaş Tip 1 DM için 13.2 (SD ±3.9) kontrol grubunun 13,01 (SD ±3.4) idi, vücut kitle indeksi diyabetli grupta 20,5(±4,8), kontrol grubunda 20,4(±2,6) idi. İstatistiksel olarak yaş, cinsiyet ve VKİ dağılımları arasında fark yoktu. Hastaların diyabet takip süreleri en kısa 6 ay, en uzun 12 yıl idi. 55 (%77) hasta aralıklı insülin uygularken, 16 (%23) hastanın insülin pompası mevcuttu. Ek hastalıklar yönünden bakıldığında üç hasta hipotiroidi, iki hasta çölyak, üç hasta hipertansiyon hastası idi.

Kalp hızı değişkenliği açısından değerlendirilmesi Tablo-1'de verilmiştir. Diyabetli hasta grubunda zaman bazlı istatistik parametrelerden SDNN, SDANN, RMSSD, pNN50' nin kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı. Frekans bazlı istatistiksel parametrelerinin tümünün kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük olduğu görüldü (p<0,05). Diyabet takip süresi, almakta olduğu insülin, Hba1c düzeyleri, lipit profilinin HRV parametreleri ile istatistiksel olarak anlamlı ilişki kurulamadı (p>0,05).

SONUÇ: Kronik hastalıkların uzun dönem kardiyak komplikasyonları gelişmeden önce otonom sinir sisteminin davranışı önemli bir belirleyici olabilir. Bu nedenle HRV parametrelerindeki değişiklikler, sağlığın bozulduğuna dair hassas ve erken bir gösterge olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kardiyak otonom disfonksiyon, diyabetes mellitus, kalp hızı değişkenliği

Tablo-1 HRV sonuçları

*	Kontrol grubu	Diyabet grubu	p değeri
SDNN	82-241 (156)	80-235 (134)	0,01
SDNNİ	62-212 (137)	69-239 (122)	0,10
SDANN	40-110 (68)	35-181 (59)	0,01
RMSSD	23-85 (45)	19-71 (36)	0,001
pNN50	4-50 (20)	2-38 (13)	0,001
Total	10896-101117 (42440)	800-10038 (2998)	0,001
VLF	8581- 72087 (27265)	500-6901 (1943)	0,001
LF	3423-21455 (10021)	270-1834 (719)	0,001
HF	1544-12260 (5883)	70-1261 (386)	0,001

*parametreler min-maks (median) şeklinde verilmiştir

EP-079

Çocukluk Çağı Hipertansiyonunda Asemptomatik Riskler ve Tedavi Yaklaşımları

Bulut Mertese¹, İbrahim İlker Çetin², Umut Bayrakçı³, Yasemin Özdemir Şahan², Utku Pamuk², Emine Azak², Hazım Alper Gürsu², İbrahim Ece², Ayşe Esin Kibar Gül²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji

GİRİŞ-AMAÇ: Çocukluk çağı hipertansiyonu son yıllarda sıklığı artan önemli bir sağlık sorunu haline gelmiştir. Bu çalışmamızın amacı çocuk hastalarda hipertansiyonun etyolojisi, hedef organ hasarı, tanı ve tedavi yaklaşımlarını değerlendirmektir.

YÖNTEM: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji ve Çocuk Kardiyoloji Polikliniklerinde Ocak 2020 ile Aralık 2020 tarihleri arasında hipertansiyon tanısı alan 1 ay - 18 yaş aralığında çocuk hastaların verileri retrospektif olarak taranmıştır.

BULGULAR: Bu çalışmaya 162 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 13 yıl olup, %60,5'i erkektir. Hastaların %58,6'sının obez olduğu belirlenmiştir. Poliklinik kontrollerinde yüksek kan basıncı ile başvuran ve asemptomatik durumlar en yaygın başvuru sebepleri arasında yer almaktadır. Semptomatik durumlar ise baş ağrısı, göğüs ağrısı, burun kanaması, senkop ve çarpıntı olarak sıralanmıştır.

Alta yatan nedenlere yönelik yapılan değerlendirmede, hastaların %85'inde primer hipertansiyon tespit edilmiştir ve bu hastaların %59,7'si obez hastalardan oluşmaktadır. Sekonder hipertansiyon oranı ise %15 olarak belirlenmiş, en sık görülen nedenler ise nefrolojik hastalıklar (%41,6), endokrin hastalıklar, kardiyolojik hastalıklar ve diğer hastalıklar olarak sıralanmıştır.

Çalışmada değerlendirilen diğer parametreler arasında hastaların aile öykülerinde görülen hipertansiyon oranı (%40), "Homeostatic Model Assessment of Insulin Resistance" (HOMA-IR) skorlarına göre insülin direnci (%17,6), ürik asit değerleri ile kan basıncı evreleri ve hedef organ hasarları arasındaki ilişki, proteinüri oranı (%11,7), sol ventrikül hipertrofisi oranı (%19,7), evre 1 hipertansif retinopati oranı (%3,2), renal anomali ve patolojilerin sıklığı (%12,3) ve renal arter stenozu saptanan hastaların sayısı (n=3) bulunmaktadır.

Hastaların ayakta kan basıncı izlemleri değerlendirildiğinde, gece sistolik yüklenmenin en fazla olduğu grup belirlenmiş ve gece düşüş kaybının %54,2 hastada gözlemlendiği görülmüştür. Ayaktan kan basıncı izlemi ve sol ventrikül hipertrofisi arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Hastaların bir yıl sonraki ofis kan basıncı değerlendirmelerinde izlem sonrasında %74'ünde kan basıncının normal aralıktaki olduğu gözlemlenmiştir.

Hastalara genel olarak non-farmakolojik tedavi (hayat tarzı değişiklikleri) önerilmiş olup, katılımcıların %46,7'sine farmakolojik tedavi uygulanmıştır. Farmakolojik tedaviler arasında en sık tercih edilen ilaç grubu kalsiyum kanal blokörleri olmuştur, bunu sırasıyla anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, beta blokörler, kalsiyum kanal blokörü + ACE inhibitörü, beta blokör + ACE inhibitörü kombinasyonları takip etmiştir.

SONUÇ: Çalışmamız, çocukluk çağı hipertansiyonunun temel nedeninin obezite olduğunu vurgulamaktadır. Çoğu hasta asemptomatik olup, rutin taramalar sonucunda tanı almıştır. Bu durum, sağlıklı çocuk takiplerinde tansiyon ölçümünün kritik bir öneme sahip olduğunu ortaya koymaktadır. Hastaların yarıya yakınına farmakolojik tedavi uygulanmış, tamamına ise non-farmakolojik tedavi önerilmiştir. Kalsiyum kanal blokörleri, farmakolojik tedavi için en sık tercih edilen ilaç sınıfı olmuştur. İzlemde hastaların çoğunda hipertansiyonun gerilediği ve tansiyon değerlerinin normal aralığa döndüğü gözlemlenmiştir. Bu bulgular, çocuklarda hipertansiyon yönetiminde tedavi stratejilerinin başarısını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, hipertansiyon, riskler, tedavi yaklaşımları

Tablo 1

Tablo 1. Hastaların Demografik Özellikleri

	N (%)
Cinsiyet	
Kız	64 (39,5)
Erkek	98 (60,5)
Yaş, yıl	
Ortalama ± SS	12,98 ± 3,98
Ortanca (min-m ax)	14 (0,5 - 18)
Boy, cm	
Ortalama ± SS	157,64 ± 25,53
Ortanca (min-m ax)	163 (50 -190)
Kilo, kg	
Ortalama ± SS	69,94 ± 27,23
Ortanca (min-m ax)	69 (3,5 -147)
VKİ, kg/m²	
Ortalama ± SS	27,11 ± 6,67
Ortanca (min-m ax)	27,33 (15,03 - 49,05)
VKİ- Persentil	
Ortalama ± SS	84,21 ± 25,86
Ortanca (min-m ax)	96,82 (0,02 - 99,98)
VKİ -Z Skoru	
Ortalama ± SS	1,47 ± 1,25
Ortanca (min-m ax)	1,86 (-3,53 - 6,29)
VKİ-Persentil Değerlerine Göre	
Zayıf	3 (2,1)
Normal	33 (23,6)
Aşırı Kilolu	22 (15,7)
Obez	82 (58,6)
VKİ: Vücut Kütle İndeksi	

Tablo 2

Tablo 2. Hastalarda Hipertansiyon Etiyolojisi

	N (%)
Obezite	
Yok	58 (41,4)
Var	82 (58,6)
Endokrinolojik Hastalıklar	
Yok	145 (89,5)
Var	17 (10,5)
Kardiyolojik Hastalıklar	
Yok	153 (94,4)
Var	9 (5,6)
Nefrolojik Hastalıklar	
Yok	144 (88,9)
Var	18 (11,1)
Diğer	
Var	33 (20,4)

Tablo 3

Tablo 3. Hastalarda Hipertansiyon Nedenleri

Parametreler	N (%)
Primer Hipertansiyon	138 (85,2)
Obezite	
Yok	52 (40,3)
Var	77 (59,7)
Sekonder Hipertansiyon	24 (14,8)
Kardiyolojik Hastalıklar	
Aort Koarktasyonu	3 (12,4)
Endokrin Hastalıklar	
Tip 1 Diyabetes Mellitus	2 (8,3)
Konjenital Adrenal Hiperplazi	2 (8,3)
Hipertiroidi	1 (4,2)
Hipotiroidi	1 (4,2)
Renal Hastalıklar	
Konjenital Anomali	2 (8,3)
Hidronefroz	2 (8,3)
Veziköüreteral Reflü	2 (8,3)
Polikistik Böbrek Hastalığı	1 (4,2)
Hemolitik Üremik Sendrom	1 (4,2)
Renal Parankimal Hastalık	1 (4,2)
Renovasküler Sebepler	1 (4,2)
İlaçlar ve Toksikasyonlar	
Kortikosteroid	1 (4,2)
Diğer	
Obstrüktif Uyku Apne Sendromu	2 (8,3)
Behçet Hastalığı	1 (4,2)
Travma	1 (4,2)

Tablo 4

Tablo 4. Hastalarda Uç Organ Hasarı

Göz	N (%)
Normal	120 (96,8)
Evre 1 Hipertansif Retinopati	4 (3,2)
Sol Ventrikül Hipertrofisi	
Yok	118 (80,3)
Var	29 (19,7)
Proteinüri	
Yok	143 (88,3)
Var	19 (11,7)



Tablo 5

Tablo 5. Hastalarda Hipertansiyon Tedavisi

Parametreler	N (%)
Yaşam Tarzı Değişikliği ve Diyet Önerisi	162 (100)
Farmakolojik Tedavi	60 (37)
Kalsiyum Kanal Blokörü	28 (46,7)
ACE İnhibitörü	23 (38,3)
Beta Blokör	2 (3,3)
Kalsiyum Kanal Blokörü + ACE İnhibitörü	5 (8,3)
ACE İnhibitörü + Beta Blokör	1 (1,7)
Diğer	1 (1,7)

ACE: Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim

EP-080

Fetal ekokardiyografide tespit edilen hiperekojen kardiyak odaklar ve riskli gebeliklere göre dağılımı: Kesitsel bir çalışma

Hayrullah Alp¹, Fatmagül Şencan², Özlem Dülger², Aliye Nigar Serin², Gamze Savcı², Nuriye Esra Uysal², Mustafa Yasin Öztoprak², Pınar Tipi Akbaş², Özden Akyüz², Dursun Odabaş¹

¹Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Karaman

²Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Karaman

GİRİŞ-AMAÇ: İntrakardiyak hiperekojen odaklar, genellikle gebeliğin ikinci trimesterinde saptanan papiller kas veya korda tendinea kaynaklı yapılardır. Çalışmamızın amacı, yüksek ve düşük riskli gebelerde tespit edilen bu odakların özelliklerini ve yerleşim yerlerini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Çalışmaya 17-36 hafta arası gebeler alındı. Gebeler risk grubuna göre yüksek ve düşük risk olmak üzere iki gruba ayrıldı. Tüm gebelere ayrıntılı fetal ekokardiyografi yapıldı. Fetal ekokardiyografide tespit edilen fetal kardiyak hiperekojen odaklar yerleşim yerlerine ve gebelik risk durumuna göre sınıflandırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya, ayrıntılı fetal ekokardiyografisi yapılan 241 gebe alındı. Ortalama gebelik yaşı $29,43 \pm 2,37$ (19-44 yıl) yıl ve ortalama gebelik haftası $23,73 \pm 1,22$ (17-36 hafta) hafta olarak tespit edildi. Gebelerin 74 (%30,7) tanesi yüksek risk grubunda iken 167 (%69,3) tanesi düşük risk grubundaydı. Yapılan fetal ekokardiyografide 65 (%90,27) tane düşük risk grubunda ve 7 (%9,73) tanesi yüksek risk grubunda olmak üzere toplam 72 vakada intrakardiyak hiperekojen odak tespit edildi. Fetal kardiyak hiperekojen odak tespit edilen yüksek risk grubundaki gebelerin 3 tanesinde ikiz gebelik, 2 tanesinde ileri anne yaşı ve 2 tanesinde IVF gebelik mevcuttu. Tespit edilen fetal kardiyak hiperekojen odakların 63 (%87,5) tanesi sol ventrikülde, 7 (%10) tanesi sağ ventrikülde ve 2 (%2,5) tanesi hem sağ hem de sol ventrikülde yerleşmişti. Üç gebede ise sol ventrikülde birden fazla fetal kardiyak hiperekojen odak tespit edildi (Tablo 1). Fetal kardiyak hiperekojen odak tespit edilen gebelerin fetüslerinin hiç birisinde doğumsal kalp hastalığı tespit edilmedi.

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. Bizim çalışmamızda fetal kardiyak hiperekojen odak tespit edilen gebelerin fetüslerinin hiç birisinde doğumsal kalp hastalığı tespit edilmemiştir. Yine fetal kardiyak hiperekojen odaklar en sık düşük risk grubu gebelerde görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Fetal kardiyak hiperekojenik odak, fetal ekokardiyografi, riskli gebelik, doğumsal kalp hastalığı.

Tablo 1

Fetal kardiyak hiperekojen odak tespit edilen ventrikül	Düşük risk grubu (N=167)	Yüksek risk grubu (N=74)
Sol ventrikül	57 (%90,47)	4 (%57,14)
Sağ ventrikül	6 (%9,53)	1 (%14,28)
Sol ve sağ ventrikül	-	2 (%28,58)
Tek ventrikülde multiple	1	2

Gebelik risk gruplarına göre fetal ekokardiyografide tespit edilen fetal kardiyak hiperekojen odakların yerleşim yerine göre dağılımı.

EP-081

AV Tam Blok ile Başvuran Kardiyak Hemokromatoz

Samet Paksoy¹, Hasan Candaş Kafalı¹, Aysel Türkvatan², Yakup Ergül¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

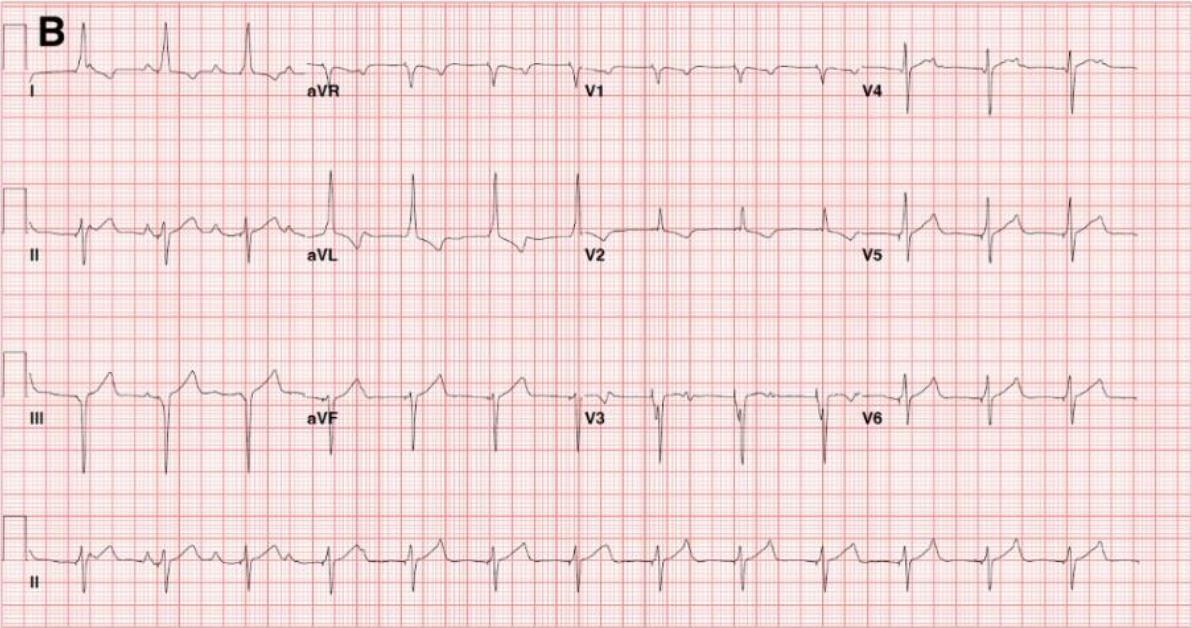
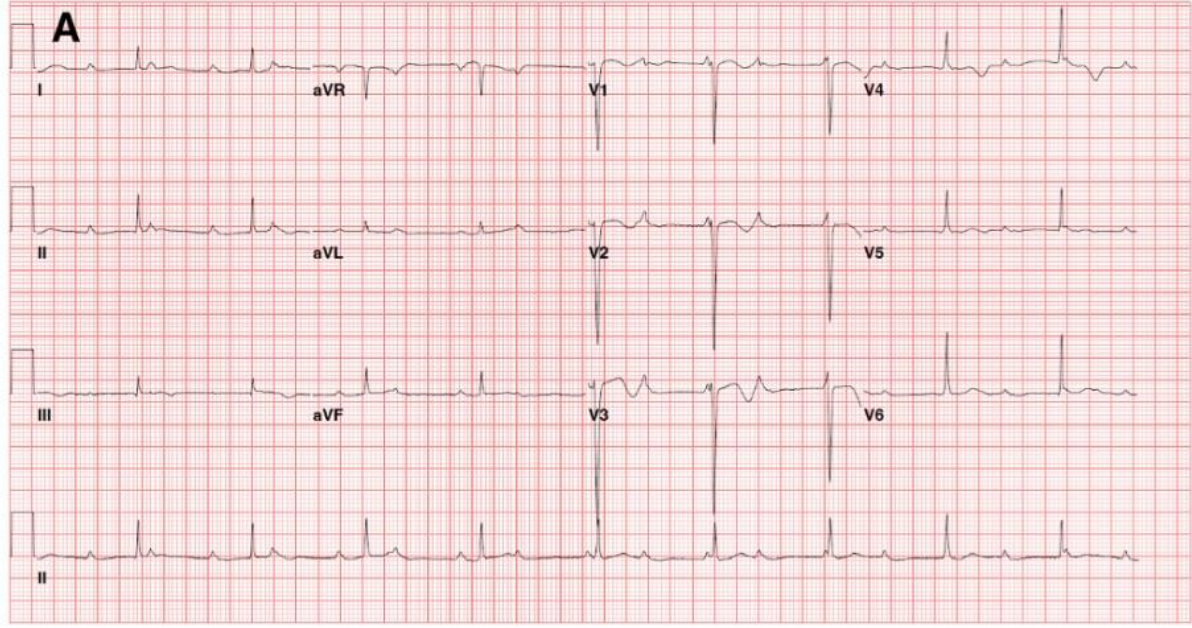
GİRİŞ-AMAÇ:

Tam AV blok çocukluk çağında doğuştan olabileceği gibi sonradan edinilmiş nedenlere bağlı olarak da gelişebilir. Bu olgu sunumunda nadir görülen bir etiyoloji olan kardiyak hemokromatoz nedeniyle tam AV blok gelişen bir hasta sunulmaktadır.

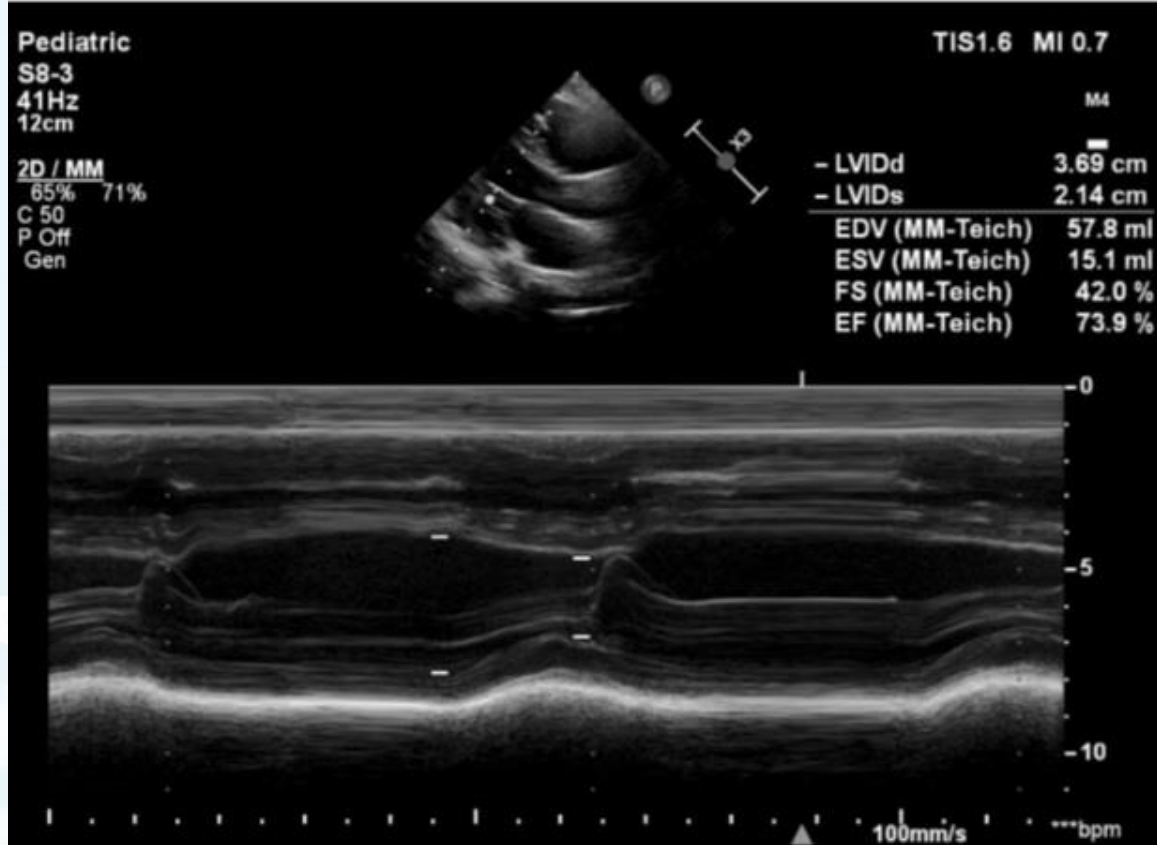
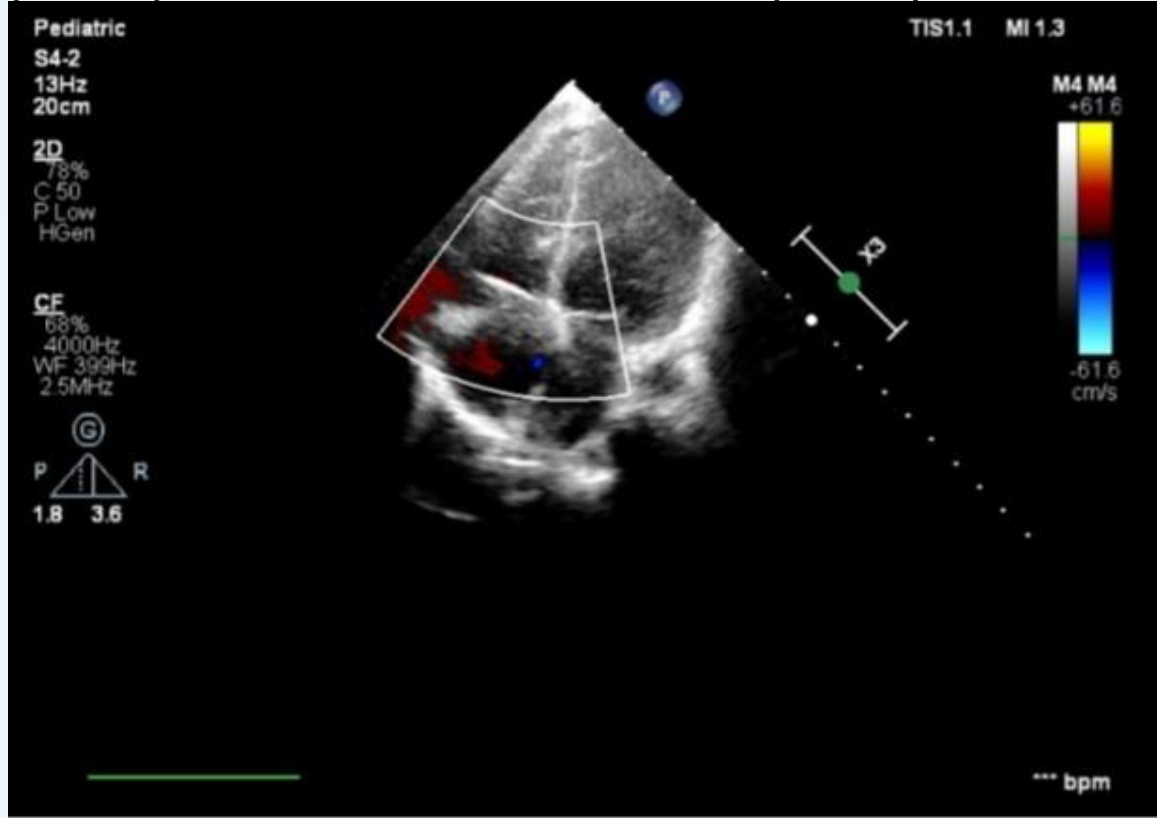
YÖNTEM: 7 yaş 2 aylık, 17 kg (<3 persantil), 113cm (3-10 persantil) mülteci bir erkek hasta, AV tam blok nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastaya beta talasemi majör tanısı konulduğu ve ülkesinde 3 hafta aralıklarla ES transfüzyonu yapıldığı öğrenildi. Hastanın son zamanlarda artan halsizlik şikayeti mevcut olup fizik muayenesinde büyüme ve gelişme geriliği dışında patoloji saptanmadı. Yapılan incelemelerde Hb:9gr/dL Htc:%26 WBC:6360 PLT:322000 AST:214U/L ALT:218U/L BUN:8mg/dL Cre:0.29mg/dL Ferritin >2000ng/mL NTpro-BNP: 40pg/mL tespit edildi. Hastanın EKG'si AV tam blok ve ventriküler hızı 57/dk ile uyumluydu(Şekil 1). EKO incelemesinde ölçümler normaldi: LVIDd: 37mm(z skoru:+1,27) LVIDs:21 mm(z skoru:+0,26) FS:%42 EF: %73 saptandı, 24 saatlik Holter EKG'de %60 ventriküler escape ritmi görüldü QTc değerleri de 460-480 ms idi ve polimorfik VES'leri mevcut idi. Holter EKG'de max-min-ortalama kalp atım hızları 84-48-57/dk idi. Kardiyak MR'de sol ventrikül miyokardının T2*, nativ T1 ve T2 değerlerinin demir birikimine bağlı olarak azaldığı gözlemlendi ve sol ventrikül miyokardının T2* değerinin 15,8 ms olduğu belirlendi. Bu bulgu kalpte hafif demir birikimi ile uyumlu idi. Hastanın kilosu ve damar boyutları nedeniyle hastaya transvenöz tek odacıklı kalıcı ventriküler kalp pili implantasyonu (ekg: Şekil 1) uygulandı. Hastanın diğer iç organ tutulumları ve talasemi takibi için ilgili birimlerle konsülte edildi.

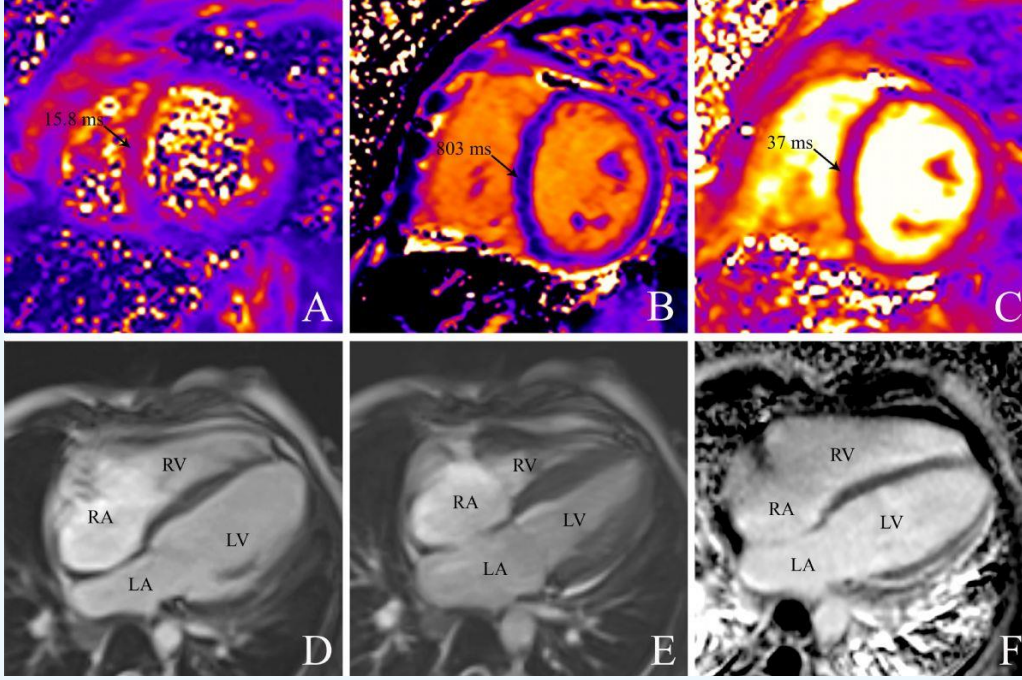
SONUÇ: Sık transfüzyona bağlı hemokromatozis, demir şelasyon tedavisi ile yavaşlatılabilen/önlenebilen bir komplikasyondur ve sıklıkla iç organlarda, özellikle de karaciğerde başlar. Bu nedenle kardiyak hemokromatozis gelişimi nadir bir durumdur ve öncelikle asemptomatik veya dilate kardiyomiyopati şeklinde ortaya çıkar. Bu vakada nadir durumlarda kalp fonksiyonları etkilenmeden önce kalbin iletim sisteminin etkilenebileceği bir kez daha vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: AV Tam blok, kardiyak hemokromatoz, Talasemi majör

**Şekil 1.**

AV Tam Blok(EKG:A) ve Pacemaker İmplantasyonu Sonrası (EKG:B)

Şekil 2. Başvuru anında EKO incelemesinde normal kardiyak fonksiyonlar

Şekil 3. Kardiyak MR görüntü ve bulguları

Resim 3A. T2* haritalama MR görüntülerinde interventriküler septumun T2* değeri hafif dereceli demir birikimine bağlı olarak azalmıştır (15.8 ms). Resim 3B. T1 haritalama MR görüntülerinde interventriküler septumun nativ T1 değeri demir birikimine bağlı olarak azalmıştır (803 ms). Resim 3C. T2 haritalama MR görüntülerinde interventriküler septumun T2 değeri demir birikimine bağlı olarak azalmıştır (37 ms). Resim 3D ve 3E. 4 boşluk end-diyastolik (D) ve end-sistolik (E) bSSFP sine MR görüntülerinde her iki ventrikülün volüm ve fonksiyonu normal olarak izleniyor. Resim 3F. 4 boşluk geç kontrastlı görüntüde her iki ventrikül duvarında ve interventriküler septumda geç kontrastlanma izlenmiyor.

Şekil 4. Transvenöz tek odacık kalıcı pacemaker uygulaması sonrasında telekardiyogram

EP-082

Anormal aortik orijinli sađ koroner arter (AAORCA) patolojisinde risk deęerlendirmesinin önemi: Semptomatik olanla insidental tanı alan iki hastanın cerrahi karar aşamaları

Serdar Kertmen¹, Sezen Ugan Atik¹, Erman Çılsal¹, Sertaç Haydın², Yakup Ergül¹, Alper Güzeltaş¹

¹Sađlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eđitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniđi

²Sađlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eđitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniđi

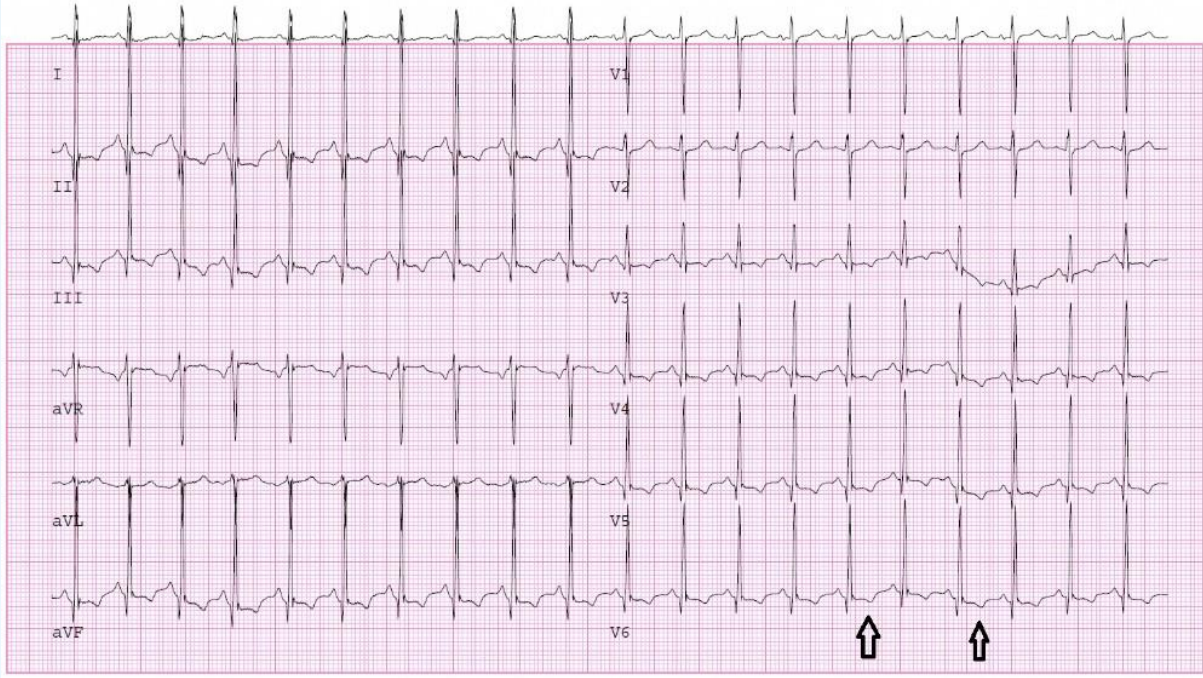
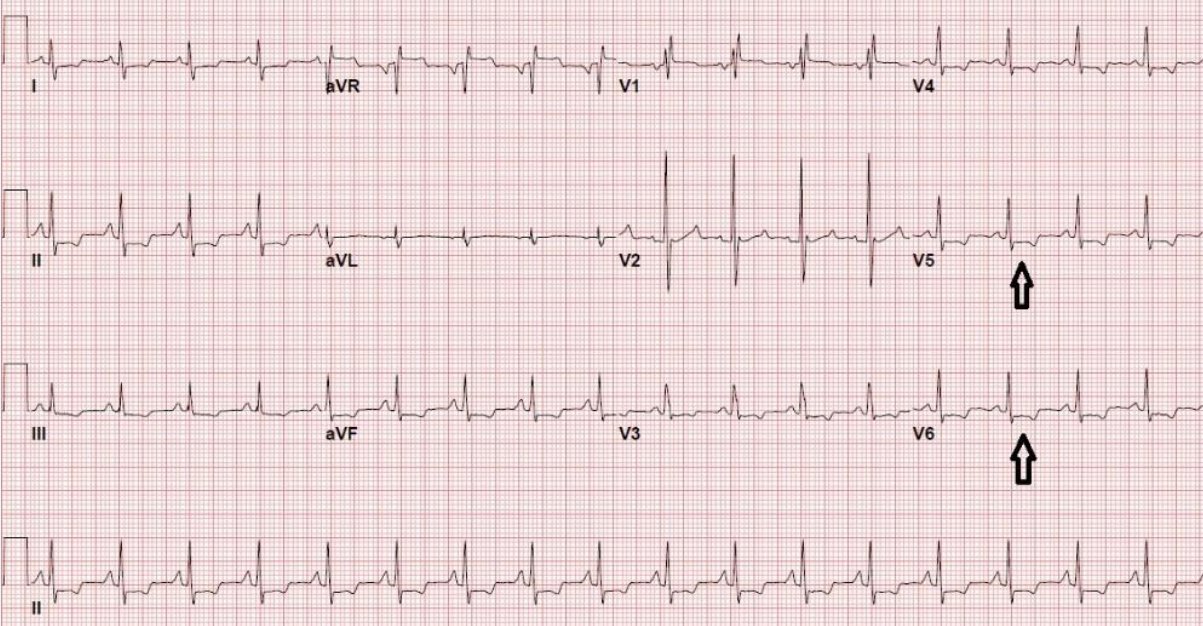
GİRİŞ-AMAÇ: Koroner arter anomalileri, 3 ana epikardiyal koroner arterden herhangi birinin anormal kökeni veya seyri ile karakterize edilen çeşitli konjenital durumları içerir. Sol sinüs valsalsa'dan çıkan sađ koroner arter (RCA) anomalisi bu durumlardan biridir ve oldukça nadir görülür. Tamamen semptomsuz olabildiđi gibi, egzersiz ile oluşan göğüs ağrısı, bayılma, miyokart iskemisi ve ani ölüm gibi ciddi klinik tablolar ile de ortaya çıkabilir. Burada biri göğüs ağrısı diđeri ise asemptomatik olarak hastaneye başvuran iki hastada saptanan soldan çıkan sađ koroner arter anomalisini sunmayı amaçladık.

OLGU 1: 14 yaş kız hasta göğüs ağrısı ile gittikleri merkezde çekilen EKG de yaygın ST depresyonları olması üzerine kardiyak sintigrafi yapılmıř. Anteroseptal bazal küçük bir alanda rölatif hipoperfüzyon saptanmıř. Koroner BT anjiyo yapılmıř sađ koronerin sol sinüs valsalsadan LMCA çıkımına göre daha süperiordan ince olarak orijin aldıđı saptanmıř. Konseyde deęerlendirilmıř klinik izlem ve efordan kaçınması kararı alınmıř. Hasta sonuçları ile tarafımıza başvurdu. Başvuru EKG si normal olarak saptandı ancak Efor sırasında ST deęişiklikleri (Resim 1) olduđu görüldü. Hasta konseyde deęerlendirildi. Göğüs ağrısı ve presenkop řikayeti olan ve efor testinde iskemi bulguları olan hastaya cerrahi kararı alındı. Hastaya RCA ostium unroofing ameliyatı yapıldı stabil řekilde takiplerine devam edilmekte.

OLGU 2: 12 yaş kız hasta göğüs ağrısı řikayeti ile çocuk kardiyoloji polikliniđimize başvurdu. Hastanın çekilen EKG sinde yaygın ST depresyonları (Resim 2) olması üzerine hastaya koroner BT anjiyografi ve sintigrafi yapıldı. BT anjiyografide RCA nın sol sinüs valsalsada ayrı bir ostiumla çıktığı ve çıkışının 'slit like' olduđu görüldü. Sintigrafi normal olarak deęerlendirildi. Hasta konseyde tartıřıldı. řikayeti olmayan ancak EKG de iskemi bulguları olan ve sađ koroner arter çıkışı riskli olarak kabul edilen hastaya cerrahi müdahale kararı alındı. Hastaya RCA ostium unroofing ameliyatı yapıldı ve izlemlerine sorunsuz olarak devam edilmekte.

SONUÇ: İnvaziv ve noninvaziv kardiyovasküler görüntülemenin artan kullanımı ile beraber koroner arter çıkış anomalilerine giderek daha fazla tanı konulmaktadır. Sađ sinüs valsalsadan çıkan sol koroner arter anomalileri direkt cerrahi endikasyon oluşturmasına rađmen, sol sinüs valsalsadan çıkan sađ koroner arter anomalilerindeki cerrahi kararlar hastadan hastaya deęişebilmektedir. Bu olgu sunumunda; cerrahi karar vermede kullandıđımız, deęerlendirme süreçlerinin vurgulanması amaçlanmıřtır.

Anahtar Kelimeler: iskemi, koroner arter anomalisi, sađ koroner arter, sol sinüs valsalsa

resim 1**Resim 1:** Hastanın efor testinde v5-v6 da t dalga inversiyonu görülmekte**resim 2****Resim 2:** Hastanın ekg sinde v5-v6 da t dalga inversiyonu görülmekte

EP-083

Supraventriküler taşikardi ablasyonu yapılmış çocuklardaki nükslerin değerlendirilmesinde semptom/event recorder korelasyonu

Betül Çınar, Hasan Candaş Kafalı, Yakup Ergül
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, M. Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Çarpıntı şikayeti ile gelen çocuklarda supraventriküler taşikardinin (SVT) dokümente edilmesi zor olabilir. Semptomları algılama ve yorumlamakta zorlanabilen pediatrik grupta, taşikardi atağını belgelemek için event recorder günlük pratikte yaygın olarak kullanılmaktadır. Bu çalışmada amacımız, supraventriküler taşikardi ablasyonu yapılan hastalarımızda işlem sonrası izlemde çarpıntı semptomlarının dokümente edilebilmesinde event recorder cihazının önemini vurgulamaktır.

GEREÇ-YÖNTEM: Merkezimizde 2013-2023 yılları arasında başarılı SVT ablasyonu uygulanan 1682 hasta arasından şu olgular çalışmaya dahil edildi: 1) atriyoventriküler nodal reentran taşikardisi (AVNRT), gizli aksesuar yolu (cAP) ve fokal atriyal taşikardisi (FAT) olan, 2) yüzey EKG'de Wolf-Parkinson-White ve Mahaim grupları olarak tanımlanabilecek bulgusu olmayan, 3) doğuştan kalp hastalığı olmayan, 3) semptomları tanımlayabilecek 10 yaş üstü olan, ve 4) ablasyon sonrası çarpıntı yakınması ile gelip EKG'de SVT saptanmayan ve event recorder endikasyonu ortaya çıkan hastalar.

BULGULAR: Çalışmaya toplam 706 hasta (487 AVNRT, 171 Gizli AP, 48 FAT) dahil edildi. Ablasyon sonrası çarpıntı bildiren toplam 104 hasta (%15) arasında, 73 hastanın event recorder verileri mevcuttu ve 8 vakada SVT'nin dokümente edilebildiği izlendi. Event recorder kaydı alınan 9 hastada kayıtlarda sinüs taşikardisi saptandı. Alt gruplara göre yapılan analizde, event recorder gerektiren semptomatik hastalarda AVNRT grubunun %8'inde, gizli AP grubunun %7'sinde ve FAT grubunun %42'sinde ablasyon sonrası semptom esnasında SVT atağının tespit edildiği görüldü. **SONUÇ:** AVNRT, gizli AP ve FAT gibi SVT substratlarının bulunduğu, başarılı ablasyon sonrası çarpıntı tarifleyen semptomatik vakalarda, semptom/kayıt korelasyonu düşük görünse de, tekrarlayan SVT ataklarının tespiti için EKG ve Holter'in tek başına yetersiz kaldığı durumlarda olay kaydedicinin kullanılması önerilir.

Anahtar Kelimeler: çarpıntı, event recorder, supraventriküler taşikardi

Şekil-1



A) Başarılı 6 mm cryokateteri ile tipik AVNRT ablasyonu yapılan ve sonrasında çarpıntı şikayeti ile başvuran hastada nüks SVT (AVNRT) ile uyumlu event recorder kaydı. Hastaya daha sonra 8 mm cryokateteri ile tekrar başarılı ablasyon yapıldı. B) Başarılı Fokal atrial taşikardi RF ablasyonu sonrası tekrar çarpıntı şikayeti ile başvuran hastada nüks uzun RP dar QRS taşikardi (FAT) ile uyumlu event recorder kaydı. Hastaya daha sonra tekrar başarılı irrigated RF ablasyon yapıldı.

Tablo-1: SVT gruplarında Event recorder sonuçları

Başarılı ablasyon sonrası Çarpıntı ile başvuran hastaların SVT alt grupları	Tetkik istenmeye gerek görülmeyen ve izlemde nüks saptanmayan hastalar n=	Event recorder istenen ve sonucunda normal/sinüs taşikardisi saptanan hastalar n=	Event Recorder istenen ve sonucunda nüks SVT saptanan hastalar n=	Semptomatik hastalarda event recorder pozitiflik oranı (%)
AVNRT (n=70)	15 (nüks yok)	48 (1 nüks)	4	6
Gizli Aksesuar yola bağlı AVRT (n=22)	7 (nüks yok)	13 (nüks yok)	1	4
Fokal Atrial Taşikardi (n=12)	3 (nüks yok)	4 (1 nüks)	3	25

AVNRT: atriyoventriküler nodal reentran taşikardi

EP-084

Dikoryonik Diamniyotik İkizlerde Benzer Senaryo; Aort Koarktasyonu

Galip Arıcı¹, Özkan Kaya¹, Mehmet Taşar², Elif Özyazıcı³, İlker Mercan², Utku Arman Örün¹

¹Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

³Etlik Şehir Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: İkizlerde özellikle de monokoryonik ikizlerde konjenital kalp hastalıkları riski daha yüksek olmaktadır. Daha önce yapılan çalışmalarda aort koarktasyonunun ikiz bebeklerde tekiz bebeklere göre 3 kat daha fazla görüldüğü gösterilmiştir. Biz de dikoryonik diamniyotik ikiz eşi olan aort koarktasyonu olgularını sunduk.

OLGU: 21 yaş annenin ilk gebeliğinden 35+4 hafta ikiz eşi olarak 1300 gr ve 1600 gr doğan erkek bebeklerin antenatal takipleri normal olup annenin bilinen hastalığı ve kullandığı ilaç yoktu. Annenin gebeliği boyunca 3-4 adet/gün sigara kullanımı vardı. Postnatal 8. günlerinde aort koarktasyonu saptanması nedeniyle dış merkezden sevk edildiler.

Olgu 1: 1300 gr doğan ikiz eşi hastanemizde yapılan ilk ekokardiyografisinde \vee İAS'de 2.1 mm sekundum ASD, İVS'de 4.1 mm boyutunda perimembranöz outlet VSD görüldü. Aort kapağı biküspit yapıda olup aortik anülüs 4.6 mm (z skor -2.09) asendan aorta 4.8 mm, arcus aorta 2.2 mm, istmus 2mm (z skor -5.03) olarak ölçüldü. İstmus bölgesinde yavaşlayan akım görünümü mevcuttu. Duktus açık ve çift yönlü akım görüldü. Triküspit kapakta akım hızı 3.6 m/sn olan 1. derece yetmezlik izlendi" (Görüntü 1).

Olgu 2: 1600 gr doğan ikiz eşi hastanemizde yapılan ilk ekokardiyografisinde \vee İAS'de 4.1 mm sekundum ASD, İVS'de 4.3 mm boyutunda perimembranöz outlet VSD görüldü. Aort kapağı biküspit yapıda olup aortik anülüs 5 mm (z skor -1.52) asendan aorta 5.3 mm, arcus aorta 3 mm, istmus 2 mm (z skor -5.18) olarak ölçüldü. İstmus bölgesinde yavaşlayan akım görünümü mevcuttu. Pulmoner anulus 8.3mm (z skor 1.53) ölçüldü. Duktus açık ve çift yönlü akım görüldü. Triküspit kapakta akım hızı 3.4 m/sn olan 1. derece yetmezlik izlendi." (Görüntü 2)

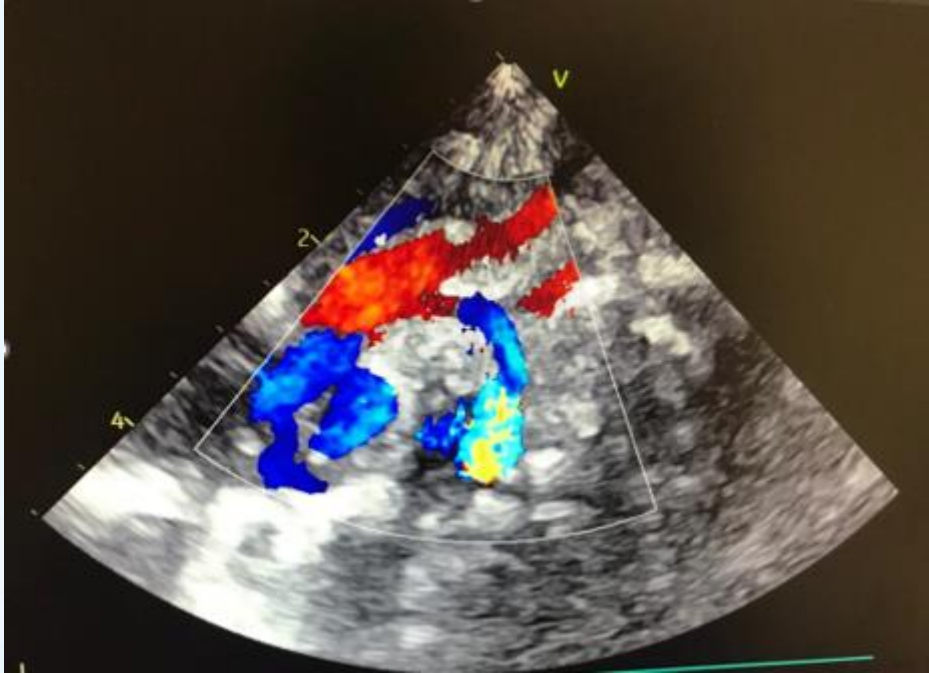
Hastalara operasyonlarına kadar 0.05mcg/kg/dk dozundan prostoglandin E infüzyonu verildi.

Postnatal 12. günlerinde aort koarktasyonu tamiri ve pulmoner banding operasyonu yapıldı.

Her iki olguda da aort koarktasyonu (istmus hipoplazisi), ASD, VSD, BAV ve Pulmoner hipertansiyon olması aynı zaman da renal USG'larında multidisplastik displastik böbrek saptanması nedeniyle kromozom analizi ve Di-George açısından FISH analizi gönderildi ancak hem kromozom analizleri hem FISH analizleri normal olarak sonuçlandı. Benzer klinik tabloya sahip dikoryonik diamniyotik ikizlerde konjenital kalp hastalıklarının gelişiminde ön planda genetik yatkınlık düşünülse de bizim olgularımızda altta yatan bir genetik patoloji saptanmadı.

SONUÇ: Aort koarktasyonu ikiz doğumlarda tekiz doğumlara oranla 3 kata kadar daha fazla görülmektedir. Monokoryonik ikizler konjenital anomaliler açısından daha yüksek riske sahip olmalarına rağmen konjenital kalp hastalıklarının etyopatogenezinde genetik yatkınlık yanında çevresel faktörlerde suçlanmaktadır. Ayrıca ikiz doğumlardaki konjenital kalp hastalıkları ile yapılan çalışmalar az sayıda olgu raporları ve örneklem büyüklüklerinin küçük olması nedeniyle sınırlıdır. Daha çok hastanın yer aldığı daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, Dikoryonik Diamniyotik İkiz, Konjenital Kalp Hastalığı

**Görüntü 1***olgu 1 görüntüsü***görüntü 2***olgu 2 görüntüsü*

EP-085

Ağır Kalp Yetmezliği Tablosunda Kliniğe Başvuran Loey-Dietz Sendromu Tip 2 Sendromlu Olgu

Burcuğul Karasulu Beci, Zulal Ulger, Seyma Sebnem On, Mehmet Baki Beyter, Gülçin Kayan Kaşıkçı, Fırat Ergin, Meral Yılmaz, Burcu Büşra Acar, Eser Doğan, Erturk Levent Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ

Loey-Dietz sendromu (LDS), arteriyel anevrizma, kraniyofasiyal bozukluk ve iskelet sistemi anomalilerinin birliktelik gösterdiği otozomal dominant kalıtılan bir bağ doku hastalığıdır. Sendromun klasik triadında; tortioze vasküler anevrizma/diseksiyon, hipertelorizm ve bifid uvula/yarı damak bulunmaktadır. Hastalığıdaki vasküler ve iskelet sistemi anomalileri; Marfan, Shprintzen-Goldberg, Ehlers-Danlos sendromuna benzerlik göstermektedir. Prognozu belirleyen aort anevrizması, arteriyel tortiozite, damar anevrizmaları, aort diseksiyonu, atrial septal defekt(ASD) gibi kardiyovasküler sistem tutulumunun komplikasyonlarıdır. Bu olguda; konjesif kalp yetmezliği (KKY) ile tarafımıza yönlendirilen, marfanoid görünümü olan ve heterozigot TGFBR2 mutasyonu saptanarak LDS tip 2 tanısı konulan hasta sunulmaktadır.

OLGU

11 yaş kız hasta, ASD sekundum nedeniyle 4 yaşında opere edilmiş. Hastanın izleminde mitral valv prolapsusu (MVP) saptanmış ve takibi sırasında ağır mitral yetmezlik (MY) gelişmiş. MY nedeniyle 10 yaşında önce mitral kapak tamiri, takibinde 11 yaşında mekanik mitral kapak replasmanı yapılmış. Takipli olduğu merkezde yapılan izleminde ejeksiyon fraksiyonunda (EF) belirgin düşüş, kardiyomegali gelişmesi üzerine KKY kliniği ve dilate kardiyomyopati (DKMP) ön tanısıyla merkezimize sevk edilmiş. Hastanın fizik muayenesinde; uzun boy ve yüz, geniş alın, everte alt dudak, bifid uvula, araknodaktili, baş parmak ve el bilek işaret işaret pozitif, eklem hiperlaksisitesi, talipes ekinovarus saptandı. Hastanın tarafımıza başvurusunda yapılan ekokardiyografisinde (EKO); DKMP, sol ventrikül (LV) EF %10, LV diastol sonu çap: 6 cm, mitralde mekanik kapak max 8 mmHg gradient, yetersizlik yok, aort yetmezliği (AY) 1. derece, triküspit yetmezliği (TY) 2. derece, TY'den sağ ventrikül sistolik basıncı (RVSP) 37 mmHg. Aortada tortioz değişiklikler saptanmadı. Mekanik kapağı ve konjestif kalp yetmezliği olan hastanın tedavisi, warfarin, spirinolakton, hidroklorotiazid, enalapril, dobutamin, furosemid olacak şekilde düzenlendi. Hastanın takibinde ventriküler aritmisinin gelişmesi üzerine tedavisine amiodaron eklendi. Hastadan marfanoid görünümü nedeniyle genetik hastalıkları konsültasyonu istendi. Hastanın FBN1 dizi analizi, Ehler Danlos paneli normal saptandı. Kollegenopati paneli sonucunda hastada TGFBR2 geninde heterozigot c.1193T>C (p.Phe398Ser) varyantı pozitif saptandı. Saptanan varyant sonucunda hastanın tanısı LDS tip 2 olarak belirlendi. Hastanın çekilen toraks ve batin bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde pulmoner konus, pulmoner arter çaplarının z skoru +2 sds olarak bulundu. Ancak hastada aort anevrizması veya aortada tortioz yapı görülmedi. Hasta DKMP, KKY nedeniyle kardiyak transplantasyon listesine alındı. Hala servisimizde pozitif inotrop bağımlı olarak takip edilmektedir.

SONUÇ

LDS tip 2 nadir görülen bir genetik sendromdur. Bu olgunun fizik muayenesinde bifid uvula, araknodaktili, eklem hiperlaksisitesi, talipes ekinovarus saptandı. Olgunun MVP, ASD öyküsünün olması, BT'sinde pulmoner arterin geniş saptanması üzerine hastada bağ dokusu bozukluğu ön planda düşünüldü. Yapılan genetik test sonucunda TGFBR2 geninde heterozigot mutasyon saptandı ve hastaya LDS Tip 2 tanısı konuldu. LDS sendromlu olgumuzda, aort tutulumu olmaksızın, özellikle mitral kapak tutulumu ve ağır konjestif kalp yetmezliği tablosunun görülmesi dikkat çekicidir. Kalp yetmezliği tablosunda başvuran olgularda, fizik muayene bulgularında dikkat etmek, LDS'nun da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Dilate Kardiyomyopati, Loeys Dietz Sendromu Tip 2, Mitral Yetmezlik

olgu resim 1



Ekimotik Görünüm

olgu resim 2



Araknodaktili

olgu resim 3



Talipes Ekinovarus

olgu resim 4



Baş Parmak İşareti

olgu resim 5



El Bileği İşareti

EP-086

Fetal Ekokardiyografi Yapılan Anne Adaylarının İşlem Öncesi Ve İşlem Sonrası Anksiyete Ve Depresyon Düzeylerinin Karşılaştırılması

Ebru Güngörmüş¹, Haşim Olgun², Sibel Tiryaki²

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla

²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı; Muğla

GİRİŞ-AMAÇ: Fetal ekokardiyografi planlanan anne adaylarının yapılacak olan işlem hakkında bilgi sahibi olmaması ve bebeğinde ortaya çıkabilecek olası problemlerin ne gibi sonuçlara yol açacağı konularında yeterli bilgiye sahip olunmaması anksiyete ve strese neden olabilmekte, anne adaylarında randevu ve muayene tarihi arasında geçen bekleme sürecinde depresif duygu durumunu tetikleyebilmektedir. Gebelik döneminde fetal konjenital kardiyak anomali saptanan, ilerleyen süreçte ameliyat olması planlanan, doğum sonrası takipte yenidoğan ölümü olan bebeklerin anneleri, doğum sonrası depresyon açısından yüksek risk taşımaktadırlar. Çalışma ile fetal ekokardiyografik inceleme planlanan anne adaylarının anksiyete ve depresyon düzeylerinin ölçülmesi, bunların sonuçlarının karşılaştırılması amaçlanmaktadır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmamız Şubat 2023- Eylül 2023 tarihleri arasında hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine kadın doğum uzmanı tarafından yönlendirilen ve ankete katılmayı kabul eden 54 anne adayıyla yapıldı. Çalışmaya katılan anne adaylarına işlem öncesi muayene yapılmadan önce BECK depresyon ölçeği ve STAI1-2 Durumluk Sürekli Kaygı Ölçeği doldurtuldu. Fetal ekokardiyografi yapıldıktan ve bebeğinin kalbinin yapısı hakkında bilgilendirme yapıldıktan 1 hafta sonra; anne adaylarına telefon aracılığı ile ulaşılarak tekrardan BECK depresyon ölçeği ve STAI1-2 Durumluk Sürekli Kaygı Ölçeği doldurtuldu. Verilerin analizi "SPSS 24.0 istatistik programı" ile yapılmıştır.

BULGULAR: Lise ve altı eğitim düzeyine sahip kişilerin Fetal Eko Öncesi Durumluk Kaygı Ölçeği ortalama puanı, üniversite mezunlarının ortalama puanına göre daha yüksek saptandı. Eğitim düzeyi daha düşük olan katılımcıların Fetal Eko Öncesi daha kaygılı oldukları görüldü. Lise altı eğitim düzeyi olan katılımcıların Fetal Eko Sonrası Beck Depresyon Ölçeği Puanı üniversite düzeyinde olanlara göre daha yüksekti. Şehirde yaşayanların Fetal Eko öncesi Durumluk Kaygı Ölçeği Puanı köyde veya kasabada yaşayanlardan daha yüksekti. Ailede kalp hastalığı öyküsüne sahip olanların Fetal Eko Sonrası Beck Depresyon Ölçeği puanı aile öyküsü olmayanlardan daha yüksekti. Aile öyküsü anlamında tecrübeli olan grupta fetal ekokardiyografi sonrası depresif duygudurumun daha yüksek olduğu sonucuna ulaşıldı. Akrabalarında genç yaşta (<40 yaş) ölenlerin Fetal Eko Sonrası Beck Depresyon Ölçeği puanı, bu durumu yaşamamış olanlardan daha yüksekti. Buna göre ise erken yaşta yakını kaybeden anne adaylarının eko sonrasında depresif duygudurumun daha yüksek olduğunu saptadık. Ancak fetal eko öncesine göre sonrasında gebelerin Durumluk Kaygı Ölçeğinden (STAITX1), Sürekli Kaygı Ölçeğinden (STAITX2) ve Beck Depresyon Ölçeğinden aldıkları puanlarda anlamlı bir değişiklik saptayamadık.

SONUÇ: Anne adaylarının fetal ekokardiyografi öncesi ve sonrasında olan anksiyete ve depresyon düzeylerinin karşılaştırıldığı bu çalışmada, fetal ekokardiyografi öncesi ve sonrası anne adaylarının depresyon ve anksiyete düzeyleri arasında anlamlı bir fark tespit edilememiştir. Ancak eğitim düzeyi ile fetal ekokardiyografi öncesi ve sonrasındaki anksiyete depresyon düzeylerinin ilişkili olabileceğini ve eğitim düzeyi düşük olan toplumlarda fetal ekokardiyografinin ne olduğu ve hangi amaçla kullanıldığı konusunda farkındalığın daha düşük olabileceği ve bu durumun anne adaylarının ruh sağlığını olumsuz etkileyebileceğini düşündürmektedir. Bu nedenle klinisyenlerin, fetal kalp hastalığını teşhis ederken, prognozu ve olası tedavi seçeneklerini anneye anlatırken annenin duygusal durumunu gözden kaçırmaması ve anne adaylarının konuyla ilgili bilgi düzeylerini tespit edip aydınlatıcı açıklamalarda bulunmaları hem annelerin ruh sağlığının hem de dolaylı olarak bebeğin ruh sağlığının korunması açısından önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, Gebe, Anksiyete, Depresyon, Konjenital Kalp Hastalığı

EP-087

Respiratuar Sinsityal Virüs (RSV) Profilaksisi Uygulanan Konjenital Kalp Hastalarımızda RSV Enfeksiyonun Seyrinin Retrospektif Değerlendirilmesi; 18 Aylık Tek Merkez Deneyimi

Muhammed Ali Eksi¹, Ahmet Burak Şimşek¹, Esra Kılıç¹, Işıl Ezel Taşkın Karaçay², İbrahim İlker Çetin¹, İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda, respiratuar sinsityal virüs (RSV) enfeksiyonu ciddi bir klinik seyir izleyerek hastaneye yatış ve yoğun bakım gereksinimine neden olabilir ve mortalite riskini artırmaktadır. Bu çalışmamızda 18 aylık süre içerisinde RSV profilaksisi uygulanan hemodinamik anlamlı konjenital kalp hastalığı olan çocuklardan RSV enfeksiyonu saptanan hastaların klinik seyri sunulmuştur.

YÖNTEM: Hastanemizde Mayıs 2022 – Aralık 2023 tarihleri arasında, hemodinamik anlamlı konjenital kalp hastalığına bağlı RSV profilaksisi uygulanan ve solunum yolu viral panelinde RSV pozitifliği saptanan hastalarımızın klinik özellikleri retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Belirlenen tarih aralıklarında 193 hastamıza RSV profilaksisi uyguladık. Bu süre içerisinde profilaksi alan 3 hastamızda RSV pozitifliği saptandı. Bu hastalarımızın klinikleri sırasıyla şu şekilde idi. Birinci hastamız 21 aylık erkek hasta opere infarkardiyak total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi olan ve kalp yetmezliği tedavisi alan hastamız idi, RSV enfeksiyonu sırasında hastane yatışı gerekmedi. İkinci hastamız 9 aylık erkek hasta Ventriküler Septal Defekt (VSD) nedeni ile kalp yetmezliği tedavisi alan ve RSV profilaksisi uygulanan hastamız idi. RSV enfeksiyonunda 7 gün serviste nazal oksijen tedavisi aldı. Üçüncü hastamız 8 aylık erkek hasta opere aort koarktasyonu ve pulmoner banding yapılmış geniş VSD'si olan hastamız idi. RSV enfeksiyonunda 14 gün yoğun bakım yatışı gerekti. 7 gün entübe izlendi, 7 gün yoğunbakımda non-invaziv solunum desteği aldı. Sonrasında 7 gün serviste nazal oksijen tedavisi alan hasta taburcu edildi. RSV'ye bağlı mortalitemiz olmadı. Sonuç olarak RSV profilaksisi uyguladığımız hastalarımızda RSV pozitifliği saptanma oranımızı % 1.55 olarak saptadık. Yoğunbakım yatış oranımız binde 5 olarak saptandı.

SONUÇ: Palivizumab profilaksisinin hemodinamik anlamlı konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda RSV enfeksiyonuna bağlı hastaneye yatışı ve ölümü azalttığı literatür ile uyumlu olarak bizim çalışmamızda da gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: RSV enfeksiyonu, palivizumab profilaksisi, konjenital kalp hastalıkları

EP-088

Aort koarktasyonu tanılı bir hastanın stent ile tedavisi sırasında karşılaşılan zorlukların başarılı yönetimi

Hazım Alper Gürsu¹, Utku Pamuk², Harun Terin², İbrahim İlker Çetin³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

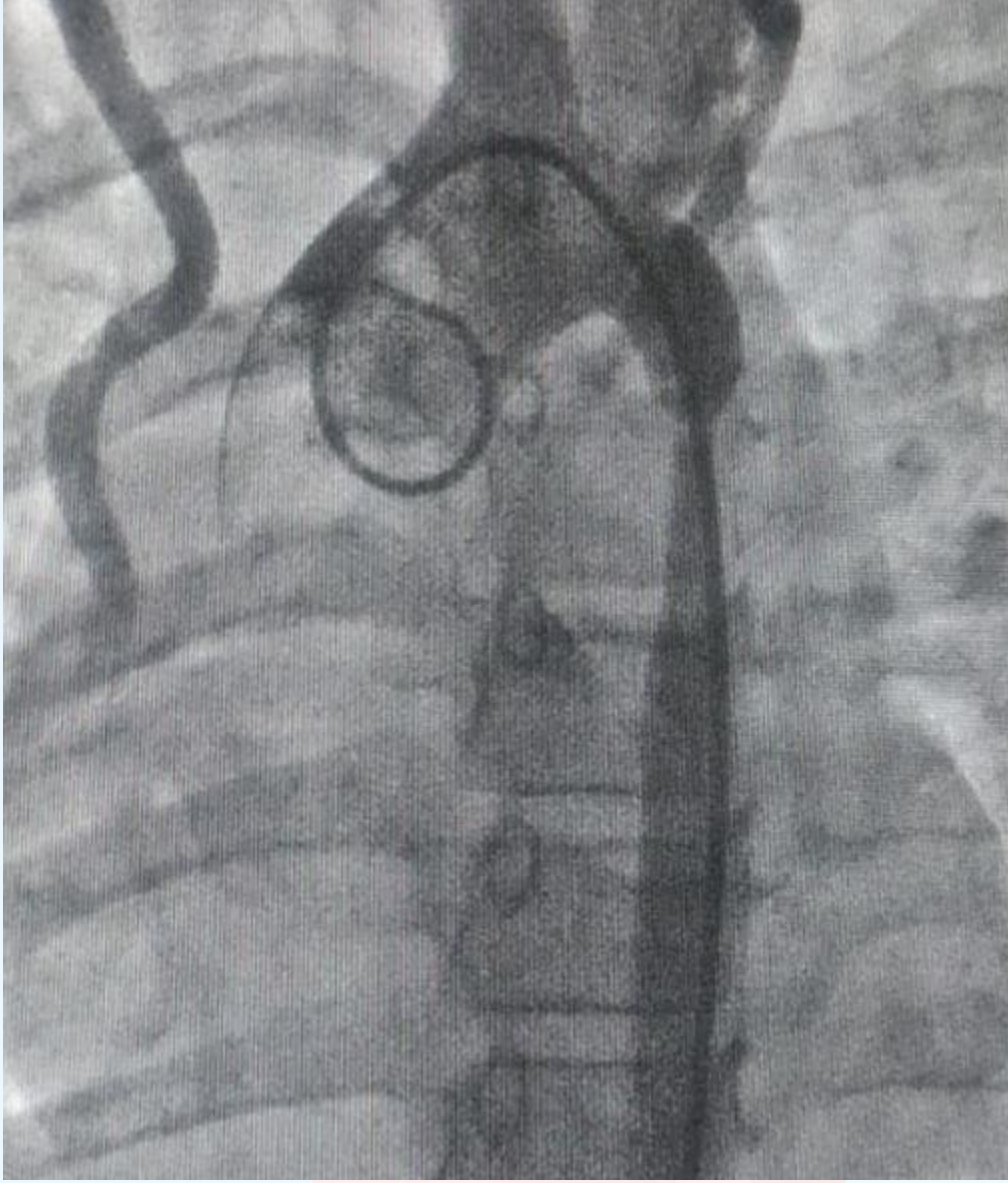
³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Cerrahi, aortun doğal koarktasyonu için geleneksel tedavi olmuştur. Daha az invaziv bir tedavi şekli olarak, balon anjiyoplasti cerrahiye alternatif olarak ortaya çıkmıştır, ancak damarın recoil olmasına sekonder restenoz oranları ve anevrizma oluşumuna neden olan aort duvar hasarı ile ilgili endişeler nedeniyle evrensel kabul görmemiştir. Bu sorunların üstesinden gelmek için, bu durumun yönetiminde endovasküler stentler geliştirilmiştir. Bu olgu sunumunda önce balon anjiyoplasti yapılmış, anjiyoplasti sonrası aort duvarında anevrizma gelişmiş aort koarktasyonu tanılı bir hastanın stent başarılı tedavisi anlatılmıştır.

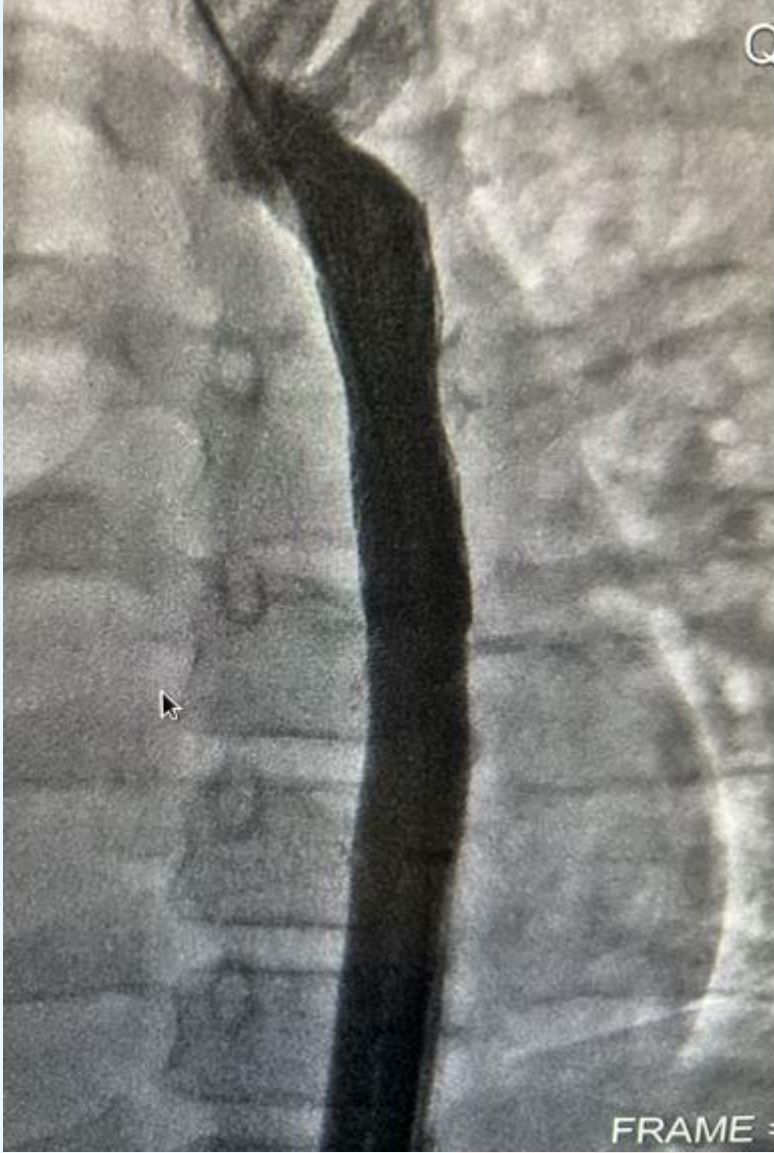
OLGU: 8 yaşında 30 kg ağırlığında kız hasta apendisit ameliyatı öncesinde yapılan muayene ile rastlantısal olarak saptanan aort koarktasyonu tanısı ile hastanemize yönlendirildi. Yapılan ekokardiyografik incelemesinde sol subklavyen arter distalinde diastole uzanımı olan 43 mmHg sistolik gradient elde edildi. Hastaya kateterizasyon-anjiyografi yapılmasına karar verildi. Yapılan enjeksiyon sonrası sol subklavyen arterin distalinde diskret koarktasyon olduğu, iyi gelişmiş kollaterallerin olduğu, desendan aortanın koarktasyon sonrası proksimalde 4,5 mm'e kadar daraldığı, distalde ise 7 mm'e kadar genişleyen 27 mm uzunluğunda hipoplazik bölge izlendi. Diyafram seviyesinde desendan aorta 8,7 mm ölçüldü. Assendan aorta 19 mm, transves aorta 9,9 mm, koarktasyon öncesi desendan aorta 8,2 mm, koarktasyon bölgesi 2,4 mm ölçüldü (Şekil 1). Koarktasyon bölgesinde 30 mmHg sistolik gradient elde edildi. Koarktasyon bölgesine balon anjiyoplasti yapılmasına karar verildi. Önce VACS II 8x30 mm balon anjioplasti kateteri ile balon anjioplasti uygulandı. İşlem sırasında balon üzerinde belirgin indentasyon olduğu fakat kaybolmadığı görülünce VACS III 8x20 mm balon anjioplasti kateteri ile işlem tekrar edildi ve indentasyonun kaybolduğu görüldü. İşlem sonrası yapılan enjeksiyonda koarktasyon bölgesinde geçişin arttığı ancak anevrizma olduğu ve koarktasyon bölgesindeki gradientte (29 mmHg) belirgin azalma olmadığı görüldü (Şekil 2). Koarktasyon bölgesinde anevrizma geliştiği için kaplı stent yerleştirilmesine karar verildi. Hastaya 12 F uzun kılıf yerleştirildi. Koarkte segmentin uzunluğu 27 mm, koarktasyon proksimali 8.2 mm distali ise 7 mm ölçüldüğü için Vacs III 10x40 mm balona Andratech XXL 38 mm kaplı stent yüklenmeye çalışıldı. Ancak stent balon üzerinde stabil durmadığı için Numed BİB 10x30 mm balona yüklenmeye çalışıldı. Fakat stent balon üzerinde yine stabil durmayınca Zmed 11x40 mm balon önce şişirilip sonra indirilip deforme hale getirildikten sonra balon üzerine bir miktar kontrast madde de eklenerek stent yüklendi. Stentin balon üzerinde stabil durması üzerine işleme geçildi. İşlem sonrası gradiyent 8 mmHg ölçüldü. İşlem sonrası yapılan aortografide koarktasyon bölgesinin 7,9 mm'e genişlediği, psödoanevrizmanın kaybolduğu görüldü.

SONUÇ: Aort koarktasyonunun endovasküler onarımı, genişleyen hasta popülasyonunun tedavisinde önemli bir araç haline gelmiştir. Ancak işlem sırasında pekçok sorunla karşılaşılabilir. Bu yüzden işlemin deneyimli ekipler tarafından gerekli altyapıya ve teknik donanım sahip kateterizasyon salonlarında uygulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, balon anjiyografi, stent

**Şekil 1***Balon anjiyografi öncesi koarktasyonun görünümü*

Şekil 2*Balon anjiyografi sonrası koarktasyon ve anevrizmanın görünümü*

Şekil 3*Stent yerleştirilmesi sonrası koarktasyon görünümü*

EP-089

Prenatal tanıli nadir bir anomali: ektopia kordis, omfalosel, atrioventriküler septal defekt ve fallot tetrolajisi olgusu

Helen Bornaun¹, Damla Gökçeer Akbulut¹, Sema Süzen², İsmail Özdemir², Teymur Bornaun³

¹Kanuni Sultan Süleyman E.A.H, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Kanuni Sultan Süleyman E.A.H, Perinatoloji Kliniği

³Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

AMAÇ: Ektopia kordis, Kalbin anormal bir şekilde Kismen veya tamamen göğüs boşluğunun dışında yerleştiği nadir bir malformasyon türüdür. Yaklaşık olarak 0.8/100.000 görülen çok nadir bir anomali ve tüm doğumsal kalp hastalıklarının %0.1'ni oluşturur. İntrakardiyak anomaliler de sıklıkla eşlik edebilir. En sık eşlik eden intrakardiyak anomaliler Atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, triküspit atrezisi, pulmoner stenoz, çift çıkışlı sağ ventrikül ve Fallot tetrolajisidir. Ektopia kordis ile birlikte kromozomal anormallikler ve diğer organlara ait bozukluklarla ilişkili olabilir. Ayrıca omfalosel, diyagramatik herni, hipoplastik akciğer hastalığı, iskelet displazisi, kranial ya da yüz anomalileri ve yarı damak gibi malformasyonlar da ortaya çıkabilir. Ölüm oranı oldukça yüksek olmaya devam etmektedir.

OLGU: Burada doğum öncesi dönemde tanı alan ektopia kordis olgusu ve ona eşlik eden diğer kardiyak ve kardiyak dışı anomalilerin nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur. 21 yaşında primigravid hasta fetal anomali şüphesi ile polikliniğine yönlendirildi. Ultrasonografik muayenede 32 hafta ile uyumlu fetus izlendi. Anterior torakoabdominal defekt ve ekstra-torasik yerleşimli kalp izlendi. Ayrıca yaklaşık 3 cm çapında omfalosel kesesi ve polihidroamnioz izlendi. Yapılan fetal ekokardiyografide fetüsta ektopi kordis, komplet AVSD, tetraloji fallot saptandı. Maternal sistemik hastalık yoktu. Perinatal dönemde bilinen herhangi bir teratojen maruziyeti tespit edilmedi. Aile öyküsünde yapısal ya da kromozom anomalili bebek öyküsü yoktu. Karyotip incelemesi triploid olarak izlendi.

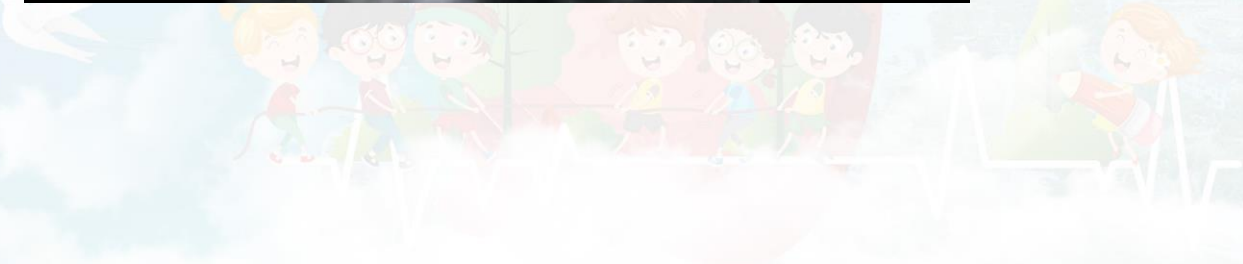
SONUÇ: intrauterin 8-9. haftalarda toraks ve abdominal duvar oluşumları tamamlanmaktadır. Bu süreçte orta hat füzyonunda tam ya da kısmi defektler ektopia kordisten komplet visseral evisserasyona kadar değişebilen bir spektrumda anomaliye sebep olabilir. Erken dönem tanınması önemlidir, çünkü kötü prognozdan ötürü viabilite sınırını geçmemiş gebeliklerde terminasyon bir seçenek olarak sunulabilir veya gebeliğin devamına karar verilmesi durumunda, doğum sonrası erken müdahale işlemleri planlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Ektopia kordis, omfalosel, doğumsal kalp hastalığı; Prenatal tanı; ekokardiyografi

ektopi kordis



ektopia kordis AVSD



EP-090

Atrial taşikardiye bağı kardiyomyopati geliştiği düşünölen hastamızın ivabradin tedavisi ile hızlı düzelmesi

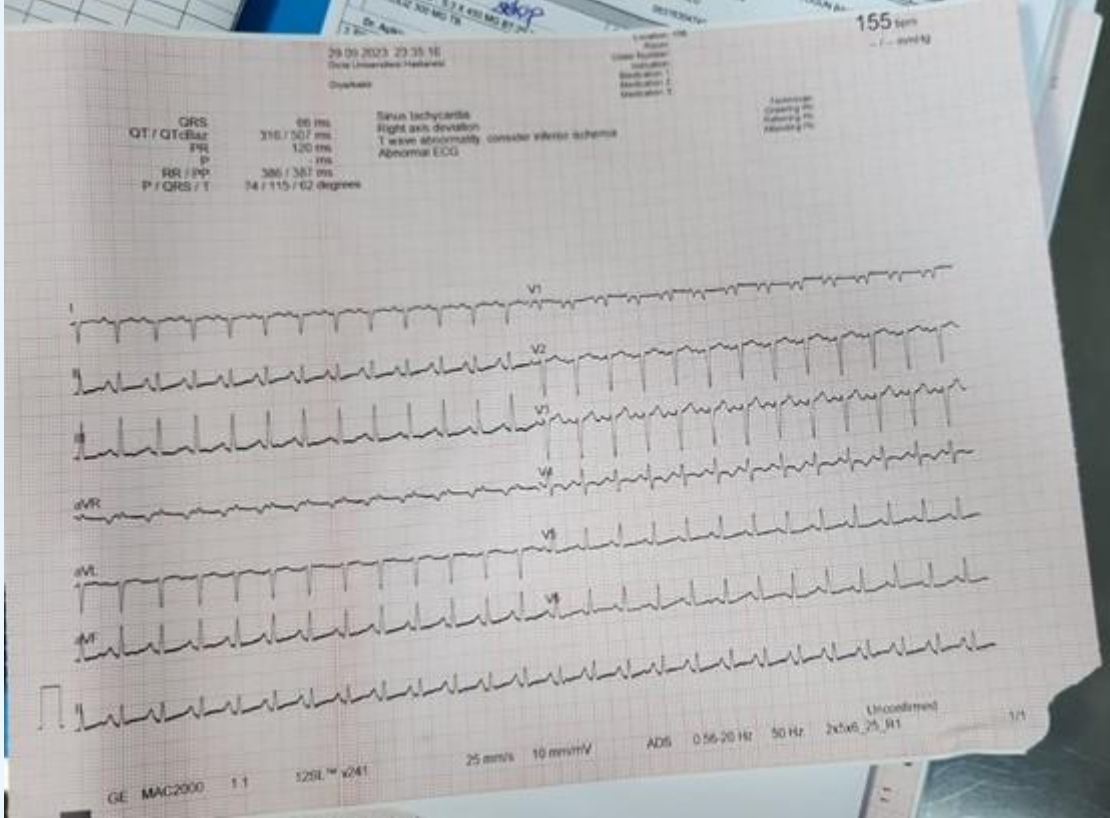
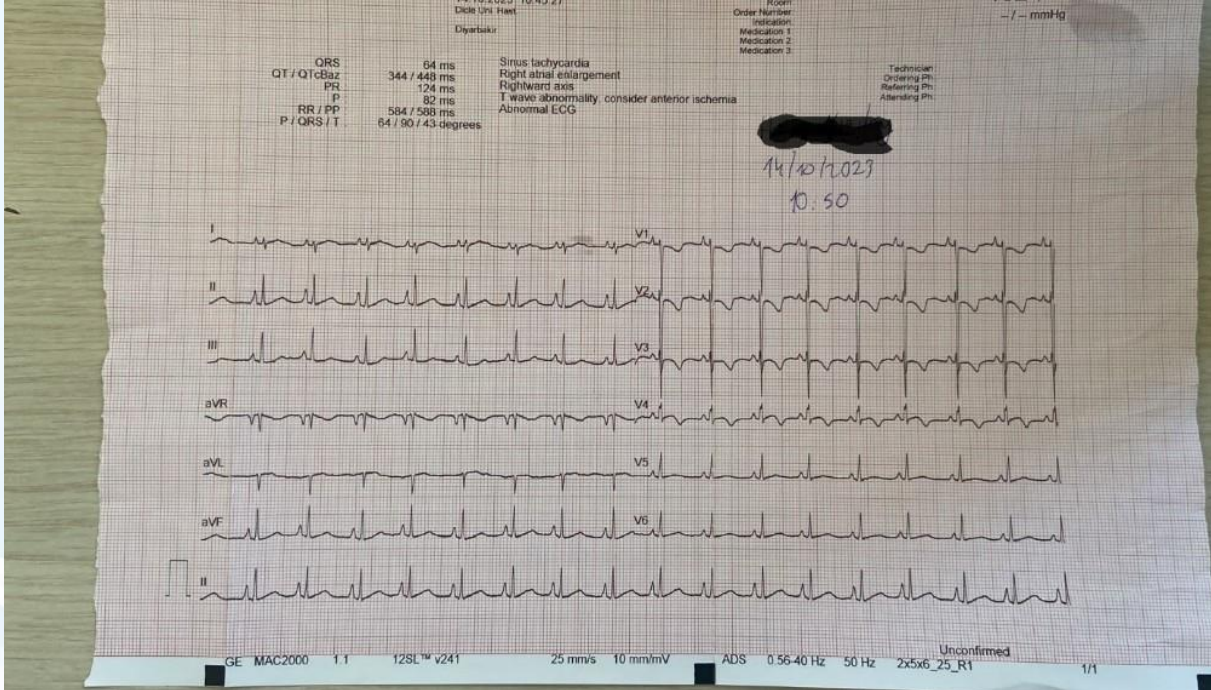
Mehmet Türe, Duygu Uç, Alper Akın
Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

GİRİŞ-AMAÇ: Kardiyomyopatiler, farklı klinik bulgularla seyreden ve çeşitli nedenlerle ortaya çıkan kalp kası hastalıklarıdır. Kardiyomyopati gelişimi atriyal veya ventriküler aritmilerle ilişkili olabilir. Taşikardiye bağı kardiyomyopati, aritmi veya kalp hızının kontrol altına alınmasıyla geri döndürölebilien, uzun süreli yüksek kalp hızından kaynaklanan sistolik ve/veya diyastolik ventriküler işlev bozukluğu olarak tanımlanır. Hastanemize solunum sıkıntısı ve kalp yetmezliğı ön tanıları ile gönderilen ve ivabradin sonrası ejeksiyon fraksiyonu hızlı şekilde düzelen hastamızı sunmayı amaçladık.

OLGU: 23 aylık kız hasta 2 ay önce senkop nedeniyle başka bir merkez acil servisine başvurduğunda kan şekeri 25 mg/dl olarak ölçölmüş. Sevk edildiğı hastanede yoğun bakımda yatan hastanın takiplerinde taşikardik olduğı gözlenmiş ve bakılan ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %40 olarak ölçölmüş olup hastaya taşikardiomyopati düşünölenek karvedilol ve flekainid tedavisi başlanmıştır. Kan şekeri regölasyonu sağlanan ve ilaçları düzelenen hasta taburcu edilmiş. Hasta taburculuğunun ertesi günü tekrar senkop nedeniyle tekrar yaşadıkları yerdeki hastaneye götürölmüş. Hasta kalp yetmezliğı, senkop, solunum sıkıntısı nedeni ile hastanemiz acil servisine sevk edilmiş. Bilinci konfüze, takipnek ve inlemesi olan hasta entübe edilerek çocuk yoğun bakıma alındı. Yatışında Pro-BNP değıeri > 25.000 olan hastanın elektrokardiyografide kalp hızı 155/dk (Resim 1) ve bakılan ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %30 ölçöldü. Hastanın karvedilol ve flekainid tedavileri stoplanarak hastaya ivabradin tedavisi başlandı. Kalp yetmezliğı nedeniyle kaptopril, furosemid, spironolakton tedavileri düzenlendi. Hasta ivabradin tedavisinin 3.gününde ekstübe edildi ve bakılan ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %55 ölçöldü. Hasta servise çıkartıldı ve servisteki takiplerinde taburculuk öncesi bakılan ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %60 ölçöldü. İvabradin tedavisi öncesi ortalama kalp hızı 155/dk iken, ivabradin tedavisi sonrası ortalama kalp hızı 110/dk idi (Resim 2). Hasta ivabradin tedavisi ile ayakta takip edilmek üzere taburcu edildi. Daha önce dış merkezde gönderilen metabolik ve genetik tarama tetkikleri normal olarak raporlandı. Çocuk metabolizma hastalıkları bölümü tarafından metabolik hastalık düşünölmüdi.

SONUÇ: Kalp yetmezliğı erişkinde olduğı kadar çocukluk çağında da ciddi bir sağılık sorunu olup mobidite ve mortalitenin önemli nedenlerindedir. Kalp yetmezliğinin nedenleri arasında kardiyomyopatiler önemli yer tutmaktadır. Taşikardiye bağı kardiyomyopati yavaş gelişir ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun iyileşmesiyle geri döndürölebilir görünse de ani ölüme neden olabileceğı unutulmamalıdır. Taşikardiye bağı kardiyomyopatiler geri döndürölebilir oldukları için kalp yetmezliğı tanısı alan hastalarda taşiaritmiler akıldan çıkarılmamalı ve uygun tedavi ile hastalar tedavi edilmelidir. 2019 yılında FDA tarafından 6 ay ve üzeri yaştaki, kalp hızı yüksek sinüs ritminde olan pediatrik hastalarda dilate kardiyomyopatiye bağı stabil semptomatik kalp yetmezliğinin tedavisinde kullanım onayı almış olan ivabradinin kalp hızı kontrolü üzerindeki olumlu etkisini gösteren çeşitli olgu örnekleri yayınlanmıştır. Olgumuzun literatürdeki ivabradinin taşiaritmiler üzerindeki etkinliğini gösteren çalışmaları desteklediğı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: ivabradin, çocuk, taşikardiomyopati, atrial taşikardi

Resim 1. Hastanın İvabradin tedavisi öncesi EKG si**Resim 2. Hastanın İvabradin tedavisi sonrası EKG si**

EP-091

Ehil olmayan kişiler tarafından antisepsiye dikkat edilmeden teşebbüs edilen abse drenajı: enfektif endokardit gelişen normal kalpli yenidoğan

Ulviye Kırılı¹, İpek Kocaoğlu², Arif Ortanca¹, Sibel Tiryaki¹, Özkan İlhan², Nilay Hakan², Haşım Olgun¹

¹Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Muğla

²Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Muğla

GİRİŞ-AMAÇ: Enfektif endokardit (EE) kalp kapakçıkları da dahil olmak üzere kalbin endotel yüzeyinin enflamasyonudur. Çocuklarda nadir görülmesine rağmen, ciddi morbidite ve mortaliteye yol açması nedeniyle tanınması ve tedavi edilmesi önemlidir. Yenidoğan döneminde semptomlar daha da nonspesifik olduğu için EE tanısı koymak zordur. Bu yazıda, iyi tedavi edilmemiş cilt enfeksiyonundan sonra stafilokoksik sepsis ve enfektif endokardit gelişen yenidoğan olgusu sunuldu.

OLGU: 37 yaşındaki anneden G7P6A1 olarak 34 haftalık normal yol ile 2240 gr doğan hasta 28 günlükken ateş, solunum sıkıntısı, beslenememe, döküntü nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesi (YYBÜ)'ne yatırıldı. Doğumdan sonra başka bir merkezde dokuz gün YYBÜ'de yatan hastanın taburculuk sonrası postnatal 14. günde sağ bacak iç kısmında abse benzeri lezyon geliştiği (Şekil 1), ailenin evde antibiyotikli krem sürüp lezyonu drene etmeye çalıştıkları öğrenildi. Fizik muayenesinde; ateş: 39.6 °C, solunum sayısı: 68/dk, kalp tepe atımı: 192/dk idi. Cildinde yaygın peteşiler, sağ iç malleol lokalizasyonunda ciltte makülopapüler alanlar vardı. Yardımcı solunum kasları solunuma iştirakli olan hastanın, mitral odakta 2/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 10.7 gr/dL, trombosit: 53,000/mm³, serum Na: 125 mmol/L, albümin: 26 gr/L CRP:217 mg/dl, D-Dimer:6194 pg/mL, troponin: 1362 pg/mL idi. Mevcut klinik ve laboratuvar değerlendirmeleri sonucunda 'geç neonatal sepsis' düşünülerek kan ve idrar kültürleri alındıktan sonra vankomisin ve meropenem tedavileri başlandı. Transtorasik ekokardiyografi (EKO) incelemesinde; sol ventrikülde, interventriküler septumun (IVS) apikal bölgesinde uzunluğu 9 mm olup distal kısma doğru daralarak 4 mm çapa ulaşan hareketli yapı ve sol ventrikül arka duvarda, papiller kas hizasında IVS'deki yapıya doğru uzanım gösteren 6x2.5 mm hareketli yapı (Şekil 2) saptandı. Hafif-orta derecede mitral yetersizliği (MY) ve hafif triküspit yetersizliğine minimal perikardiyal effüzyon eşlik ediyordu. Sol ventrikül içindeki yapının ayırıcı tanısı açısından çekilen kardiyak MR'da *chordo tendinea* ve papiller kas etrafında yaklaşık 7.5*5 ve 7*4.5 mm boyutunda kontrastlanma göstermeyen nodüler lezyon saptandı. Vejetasyon ile uyumlu olan sol ventrikül içindeki yapı ve iki kan kültüründe *Staphylococcus aureus* üremesi ile EE tanısı konulan hastanın antibiyotik tedavisi 6 haftaya tamamlandı. Tedavinin 7. gününde yapılan EKO'da sol ventrikül içinde görülen vejetasyonların kaybolduğu ancak mitral kapak yetersizliğinin orta-ağır dereceye ilerlediği görüldü. Hastada periferik embolizasyon bulgusu saptanmadı. Antibiyotik tedavisi altı haftaya tamamlanan hasta antikonjestif ve inotropik tedavi ile poliklinik kontrolüne gelmesi önerilerek taburcu edildi.

SONUÇ: Yapısal kalp hastalığı ve vasküler kataterizasyon gibi girişimsel işlem öyküsü olmayan yenidoğanlarda EE nadiren görülür. Ehil olmayan kişiler tarafından antisepsiye dikkat edilmeden yapılmaya çalışan abse drenajı sepsis ve normal kalpte EE ile sonuçlanabilir. Sepsis veya lokal enfeksiyonlarda saptanan intrakardiyak kitlelerin olası vejetasyon olarak değerlendirilmesi tedavinin erken başlanması, morbidite ve mortalitenin azaltılması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: abse, enfektif endokardit, yenidoğan

Şekil 1: Sağ bacak iç kısmında abse benzeri lezyon

Şekil 2: Sol ventrikül içindeki vejetasyon



EP-092

Arteriyel Switch Operasyonlarında Otolog Aortik Greft ile Neopulmoner Arter Tamiri Orta Dönem Sonuçlarımız

Serkan Seçici¹, Seyyit Bahaettin Öncü², Ülkü Yıldız³

¹Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi, Bursa

²Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Bursa

³Medicana Bursa Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, Bursa

GİRİŞ: Supravalvüler pulmoner arter stenozu, arteriyel switch operasyonu (ASO) sonrasında en sık görülen komplikasyondur. Neopulmoner arterin (Neo-PA) rekonstrüksiyonu için sıklıkla, pantolon benzeri büyük veya iki ayrı küçük perikardiyal yama kullanılmaktadır. Bu çalışmada neopulmoner arter tamirinde otolog aortik greft veya taze perikard yama kullanılan olguların orta dönem sonuçları sunulmuştur.

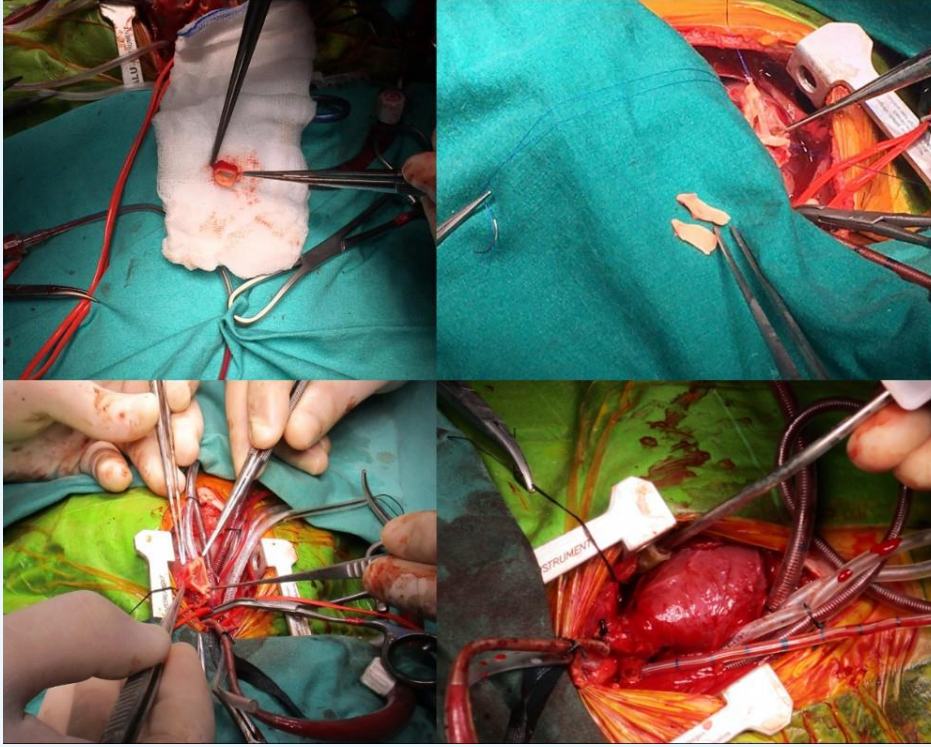
YÖNTEMLER: 2017 – 2023 yılları arasında büyük arter transpozisyonu nedeniyle ameliyat edilmiş olgular retrospektif olarak tarandı. Preoperatif instabil hemodinamisi olan ve kontrol ekokardiyografi sonuçlarına ulaşamayan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Sonuç olarak 28 olgu çalışmaya dahil edildi Neo-PA rekonstrüksiyonunda otolog aortik doku kullanılanlar grup1, taze perikard yama kullanılanlar grup 2 olarak kategorize edildi.

BULGULAR: Hastaların median yaşı, grup 1'de 5 (IQR:3-6) (grup 1) iken grup 2'de 5 (IQR:3-5.5) (grup2), ortalama ağırlıkları ise 3.14 ± 0.43 kg (grup 1) ve 3.2 ± 0.35 kg (grup 2) idi. Grup 1 de 7 hastaya eş zamanlı VSD tamiri yapılırken, grup 2'de 4 hastaya VSD tamiri yapıldı. Grup 2'de 3 hastaya eş zamanlı arkus aorta rekonstrüksiyonu yapıldı. Grup 1'de mortalite gözlenmedi. Grup 2'de ise 2 erken mortalite gözlemlendi. Median takip süreleri 23 ay (IQR:18-38) (grup 1) ve 11 ay (IQR:5.5-28) (grup 2) olarak bulundu. Her iki grupta birer hastada orta derece supravalvüler pulmoner stenoz (SVPS) gözlemlendi, ağır stenoz gözlenmedi. Supravalvüler pulmoner stenoz gelişim açısından gruplar arasında anlamlı fark bulunamadı.

SONUÇ: Neo-PA rekonstrüksiyonunda otolog aortik greft kullanımının, orta dönem takiplerinde SVPS gelişimini engellemede üstünlüğünü gösterememiş olsak da, kullanım kolaylığı ve daha üstün hemostatik özelliklerinden dolayı, taze perikard yamaya iyi bir alternatif olabileceğini düşünüyoruz. Ayrıca, bu tekniğin etkinliğini ve güvenliğini tam olarak değerlendirmek için daha büyük örneklem boyutları ve daha uzun takip süreleri ile daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Büyük Arter Transpozisyonu

Figür 1



Tablo 1

	Group 1 (n = 17)	Group 2 (n = 11)	All patients (n = 28)	P-value
Age (days), median (IQR)	5 (3-6)	5 (3-5,5)	5 (3-6)	0,81
Weight (kg), mean ± SD	3,14±0,43	3,2±0,35	3,17±0,40	0,81
Gender, n (%)				0,5
Male	12 (71)	7 (64)	19 (68)	
Female	5 (29)	4 (36)	9 (32)	
Coronary artery pattern, n (%)				0,25
Normal	14 (82)	7 (64)	21 (75)	
Atypical	3 (18)	4 (36)	7 (25)	
Single Coronary Artery	0	2 (18)	2 (7)	0,15
Side-by-side, n (%)	1 (6)	2 (18)	3 (11)	0,34
VSD closure, n (%)	7 (35)	4 (36)	10 (35)	0,63
Aortic arch reconstruction, n (%)	0	3 (27)	3 (11)	0,35
Outcomes				
Arrhythmia, n (%)	2 (12)	3 (27)	5 (18)	0,29
Infection, n (%)	2 (12)	3 (27)	5 (18)	0,29
LCOS, n (%)	0	1 (9)	1 (4)	0,39
Ventilation time (days), median (IQR)	3 (2-5)	3 (2-5)	3 (2-5)	0,81
ICU LOS (days), median (IQR)	6 (5-10)	8 (6-11)	7,5 (4,5-10,5)	0,76
Mortality, n (%)	0	2 (22)	2 (7)	0,14
Follow-up (months), median (IQR)	23 (18-38)	11 (5,5-28)	20 (13,5-38)	0,054
Mild Stenosis	3 (18)	2 (18)	5 (18)	0,66
Moderate Stenosis	1 (6)	1 (9)	2 (7)	0,64

Hastaların preoperatif ve postoperatif verileri

EP-093

Hipertansiyon tanısı ile izlenen çocuk hastalarda sol ventrikül hipertrofisi ile ilişkili klinik ve genetik özelliklerin değerlendirilmesi

Mehmet İzzet Acar¹, Aslı Toylu², Duygu Gamze Aracı², Elif Çomak³, Arife Sancaktar⁴, Mehmet Uzunoğlu⁴, Yunus Emre Gürhopur⁴, Filiz Ekici⁴, Fırat Kardelen⁴

¹Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya

⁴Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Antalya

GİRİŞ-AMAÇ: Hipertansiyon çocukluk çağında sıklıkla karşılaşılan hastalıklardan bir tanesidir. Hipertansiyonun erken tanısı ve tedavisi ile end-organ hasarlarının büyük ölçüde önüne geçilebilmektedir. Önemli end organ hasarlarından birisi de sol ventrikül hipertrofisi ve sol ventrikül diyastolik yetmezliğidir. Esansiyel hipertansiyon etyolojisinde tanımlanmış ve çalışmaları devam eden birçok genetik etyoloji mevcuttur. Esansiyel hipertansiyonun etyolojisinin aydınlatılmasıyla ilerleyen zamanlarda direkt nedene yönelik tedavi yöntemleri gelişme imkanı mevcuttur. Bizim bu çalışmamızda da esansiyel hipertansiyonla takip edilen hastaların genetik alt yapısının aydınlatılması ve genetik varyant ile sol ventrikül hipertrofisi arasındaki ilişkinin incelenmesi hedeflenmiştir.

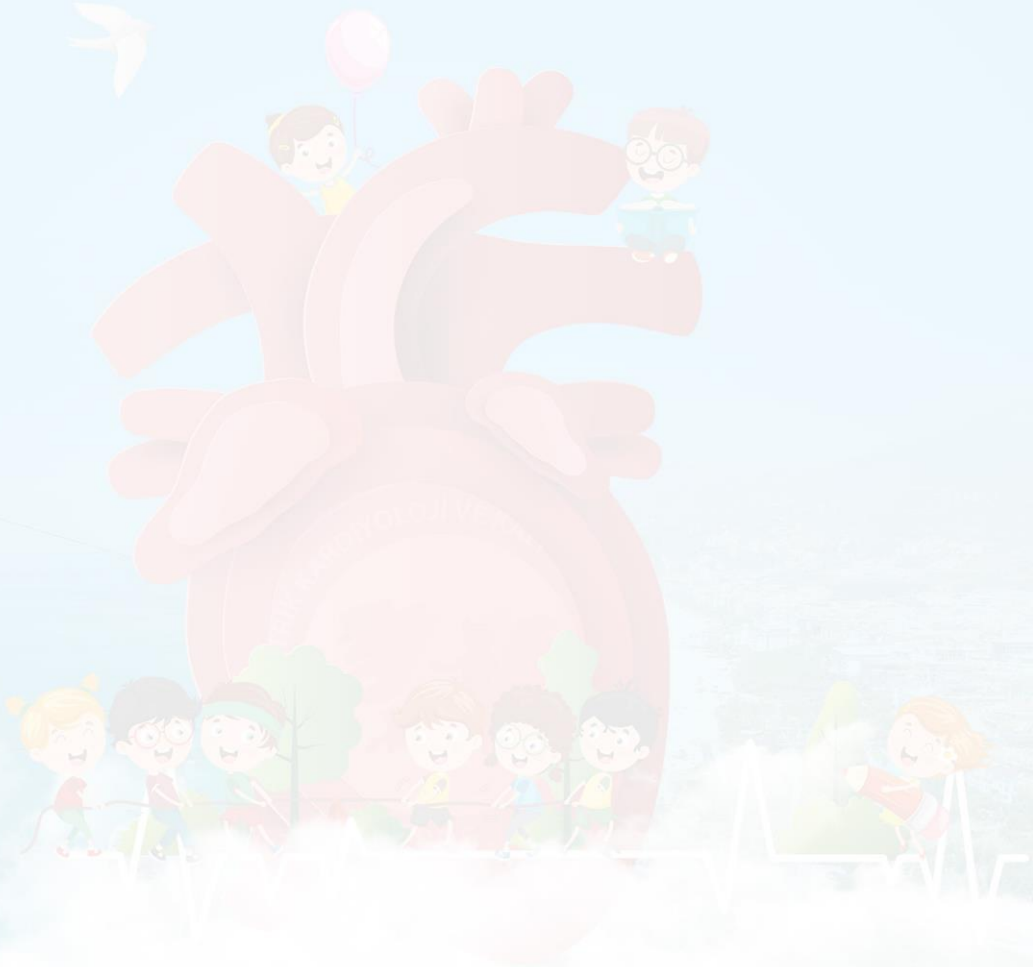
Hastalar ve YÖNTEMLER: Araştırmaya çocukluk çağında esansiyel hipertansiyon tanısı ile takip edilen 80 hasta ve bilinen hastalığı olmayan, hipertansiyonu olmayan 66 kontrol grubu dahil edilmiştir. Hastaların kanları alınarak DNA izole edilmiş ve rs1042713 varyantı incelenmiştir. Hastaların poliklinik randevuları sırasında ekokardiyografi ile sistolik ve diyastolik fonksiyonları incelenmiş ve sol ventrikül kütleleri hesaplanmıştır. Bunların dışında hastaların boy, kilo, VKİ, yaş ve cinsiyet gibi klinik verileri de kaydedilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya 80 esansiyel hipertansiyon tanılı hasta ve 66 sağlıklı kontrol dahil edilmiştir. Hasta grubunun %66,3'ü erkek, kontrol grubunun %65,2'si erkektir. Hasta ve kontrol grubunun VKİ değerleri arasında istatistiki olarak hasta grubunda daha yüksek olacak şekilde anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,001$). Rs1042713 varyantı açısından değerlendirildiğinde Hasta grubu %10 Homozigot wt, %50 Heterozigot ve %40 Homozigot mutant olarak sonuçlanmıştır. Kontrol grubu ise %25,7 Homozigot wt, %50 heterozigot ve %24,24 homozigot mutant olarak saptanmıştır. Hasta grubu ile kontrol grubu arasında genotip dağılımına göre ($p = 0,019$), dominant modele göre ($p = 0,012$) ve allel frekansına göre ($p = 0,019$) anlamlı fark izlenmiştir. Hasta grubu ve kontrol grubunda cinsiyet ile varyant karşılaştırılmasında anlamlı sonuç izlenmemiştir. ($p = 0,97$; $p = 0,39$) Erkek alt grupta çalışma grubu ve varyant varlığı karşılaştırıldığında genotip dağılımına göre ($p = 0,026$), dominant modele göre ($p = 0,035$) ve allel frekansına göre ($p = 0,009$) sağlıklı gruptaki erkekte daha az olacak şekilde varyant izlenmiştir. Kız alt grupta anlamlı fark izlenmemiştir. ($p = 0,286$) SVH ile varyant ilişkisinde genotip dağılımına göre ($p = 0,025$) ve allel frekansına göre ($p = 0,017$) anlamlı korelasyon izlenmiştir. Dominant modellemede korelasyon saptanmamıştır. ($p = 0,299$) Kilo ve varyant varlığı açısından genotip dağılımına göre, dominant modele göre ve allel frekansına göre anlamlı ilişki saptanmamıştır. ($p = 0,264$; $p = 0,083$; $p = 0,673$) DDF ve varyant varlığı açısından genotip dağılımına göre, dominant modele göre ve allel frekansına göre anlamlı ilişki saptanmamıştır. ($p = 0,412$; $p = 0,267$; $p = 0,702$) DDF ve SVH arasında ilişki saptanmamıştır. ($p = 0,412$) Hasta ve kontrol grubu ekokardiyografi verilerinde IVSd ve LVPWd hasta grubunda daha kalın izlenmiştir. ($p = 0,001$; $p = 0,001$) Hasta grubunda IVSE ve IVSA hızları daha düşüktür. ($p = 0,019$; $p = 0,028$)

SONUÇ: Çalışma grubumuzda rs1042713 varyantı ile Esansiyel Hipertansiyon arasında anlamlı ilişki saptadık. SVH ile rs1042713 varyantı arasında genotip dağılımına göre ve allel frekansına göre anlamlı ilişki saptadık. DDF ile rs1042713 varyantı arasında ilişki saptamadık. Bu sonuçlar

rs1042713 varyantının çocukluk çağında esansiyel hipertansiyon ile ilişkili olduğunu göstermektedir. Yeni çalışmalarla bu bulgular desteklenmelidir. Hipertansiyonu olan hastalarda sistolik ve diyastolik fonksiyonların değerlendirilmesi için ve end-organ hasarlarının takibi açısından ekokardiyografi ile hastalar takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Diyastolik Disfonksiyon, Esansiyel hipertansiyon, Sol Ventrikül Hipertrofisi



EP-094

COVID-19 Enfeksiyonu Sonrası İnferyor Miyokard İnfarktüsünü Taklit Eden Miyoperikardit: Nadir bir olgu sunumu

Önder Doksöz¹, Hamed Moghanchi Zadeh², Alper Yüksel³

¹Acıbadem Kent Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İzmir

²Acıbadem Kent Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, İzmir

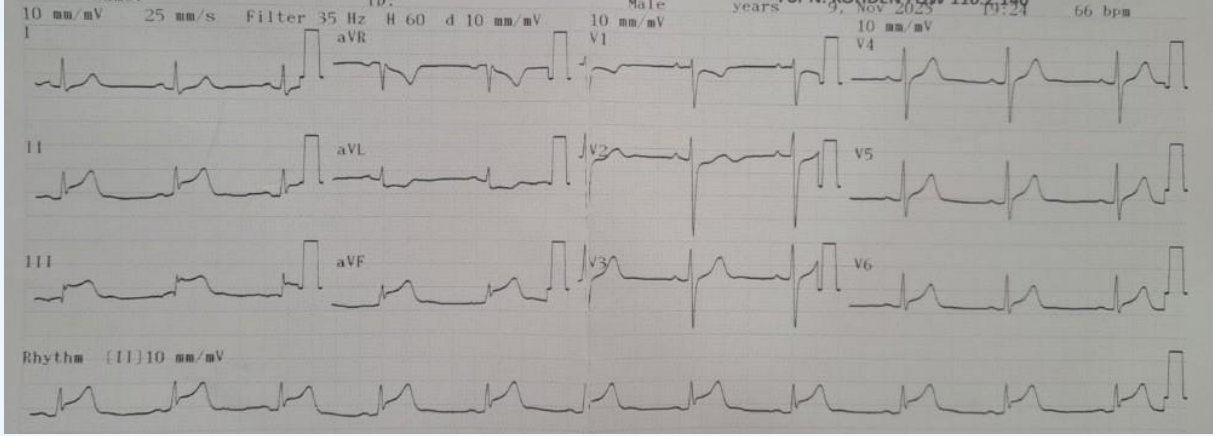
³Acıbadem Kent Hastanesi Radyoloji Bölümü, İzmir

GİRİŞ-AMAÇ: Akut miyokardit, kalp kasının iltihaplanması sonucu gelişir ve ayırıcı tanıya ihtiyaç duyar. Klinik sunumu subklinik hastalıktan kalp yetmezliği, kardiyojenik şok ve hatta ölüme kadar değişebilir. Yorgunluk, nefes darlığı, periferik ödem, çarpıntı ve göğüs ağrısı gibi semptomlar genellikle haftalar ve aylar içinde gelişir. Ancak, tipik olarak ani başlangıçlı anjina, akut miyokarditli hastalarda nadir olmasına rağmen görülebilir. Ayrıca, bazen ST yükselmeli miyokard infarktüsü (STEMI) ile karıştırılabilir. COVID-19 pandemisi, SARS-CoV-2 enfeksiyonu (COVID-19) ve mRNA aşılı ile birlikte özellikle miyokarditi içeren çeşitli kardiyovasküler komplikasyonlarla ilişkilendirilmiştir. Burada COVID-19 enfeksiyonu ile ilişkili akut inferyor miyokard infarktüsünü taklit eden, herhangi bir risk faktörü olmayan ve ani başlangıçlı anjina ile başvuran genç bir olgu sunulmuştur.

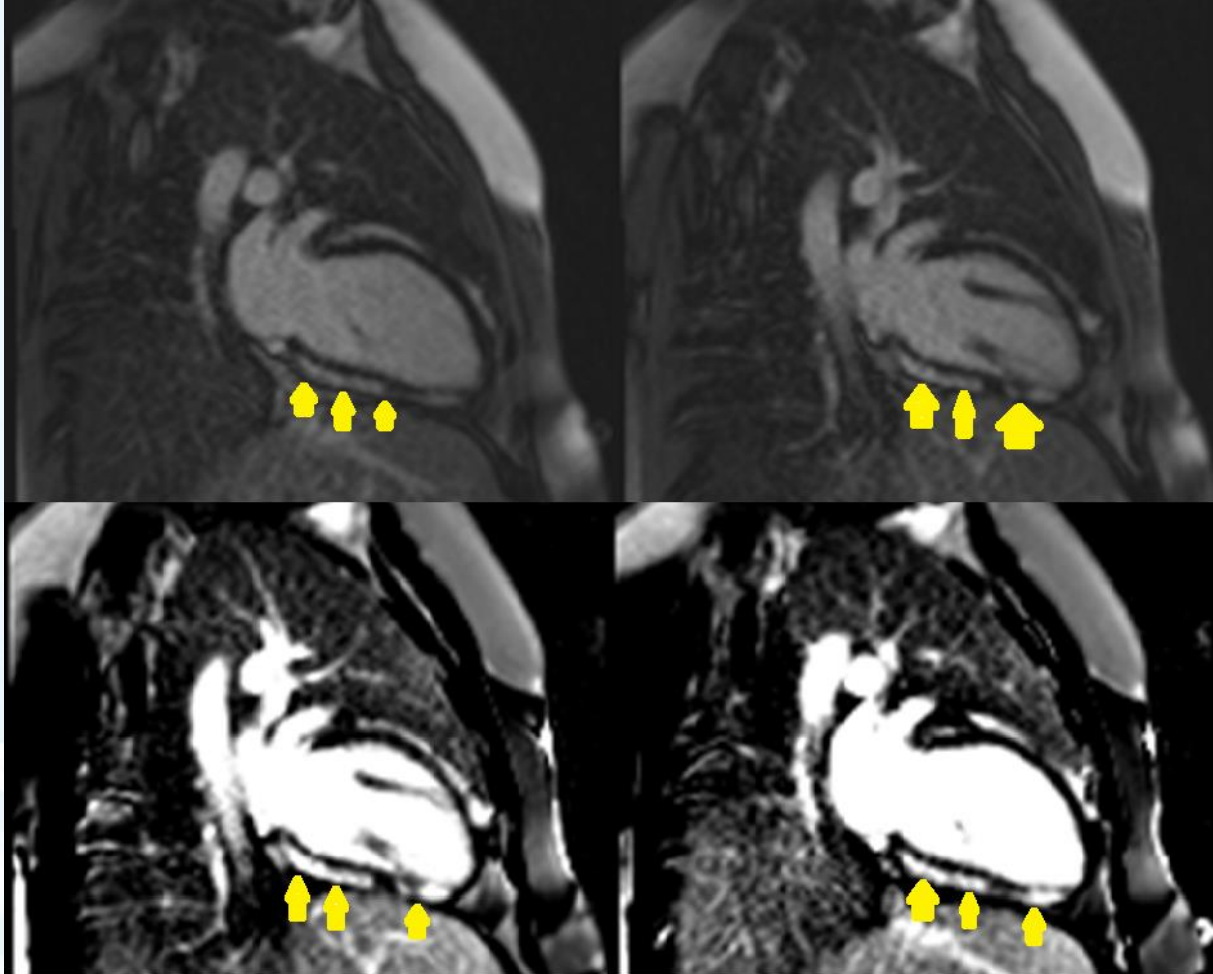
OLGU: 17 yaşında erkek hasta gece ani başlayan sol kol ve sırta yayılan şiddetli göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu. İki gün önce ateş ve boğaz ağrısı nedeniyle acile başvurduğu ve antibiyotik dışında bir ilaç kullanmadığı öğrenildi. Yaklaşık 2 ay önce ateşsiz üst solunum yolu enfeksiyonu geçirmiş. Fizik muayenede halsiz ve soluk görünümde, S1+S2+ ek ses üfürüm duyulmadı, KTA:66/dk SS: 32/dk, AFN ++ TA: 110/70 mm Hg, elektrokardiyografide (EKG) sinüs ritmi, inferyor derivasyonlarda (D2,D3, AVF) ST elevasyonu, AVL de ST depresyonu mevcuttu (Resim 1). Ekokardiyografi (EKO) de sistolik ve diyastolik fonksiyonlar normal, perikardiyal sıvı izlenmedi. Acil tetkiklerinde Kreatinin Kinaz (CK-MB) 51,5 ng/mL (n<4,87), Troponin T High Sensitive 0,819 ng/mL (n<0,0168), C -reaktif protein (CRP) 7,53 mg/dL (n<0,79) saptandı. Akciğer grafisi normaldi. Hastaya İnferyor miyokard enfarktüsü açısından acil koroner anjiyografi yapıldı. Anjiyografide koroner arterler normal, obstrüksiyon/darlık saptanmadı. Akut miyoperikardit açısından kardiyak Manyetik Rezonans (MR) görüntüleme planlanarak ibuprofen 3x400 mg oral yoldan mide koruyucu ile birlikte başlandı. Bir gün sonra Troponin T ve CKMB değerlerinde 2 kat artış ve kardiyak MR da "En kalın yerde inferyorda 5 mm kalınlığında perikardiyal efüzyon, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası geç kontrast serilerde sol ventrikül inferior duvarda daha belirgin olmak üzere lateral duvara da uzanan, diffüz tarzda, miyokardın epikardiyal yüzünde geniş bir alanda, yaklaşık %50 transmuralite gösteren opaklaşmalar ile karakterize miyokardit görünümü, sol ventrikül anteroseptal alanda da epikardiyal yüzde çok ufak lokal miyokardit bulgusu" saptandı. İkinci günde Troponin T artışı devam ederken EKG 'de AVL de resiprokal ST depresyonu düzeldi ve CKMB değeri düşmeye başladı. B-Natriüretik Peptid (NT-proBNP) 626 ng/L (>450 kalp yetmezliği riski yüksek) ve SARS-CoV-2 Antikoru İgG >3270 BAU/mL (<1090), Respiratuar 7'li PCR (SARS-CoV-2, İnfluenza A+B, Adenovirüs, Grup A Streptokok, RSV A+B, Rhinovirüs) negatif saptandı. Hastaya intravenöz immunglobülin (IVIG) 400 mg/kg/gün başlandı. Dördüncü gününde CKMB normale döndü, Troponin T değeri düşmeye başlarken EKG'de inferyor derivasyonlarda ST elevasyonu kayboldu ve T negatifliği izlendi. Beşinci günde BNP 366 ng/L, Troponin T 0,105 ng/mL CRP 1,14 mg/dL EKG ve EKO normal olması üzerine İVIG tedavisi kesilerek taburcu edildi. Bir hafta sonraki kontrollerinde, Troponin T, BNP, CRP değerleri, EKG ve EKO tamamen normaldi.

SONUÇ: Akut miyoperikarditli hastalar akut miyokard enfarktüsünü taklit edecek şekilde göğüs ağrısı, fokal ST yükselmesi ve kardiyak enzimlerde anlamlı yükselme ile başvurabilirler. Akut miyoperikardit ile ST yükselmeli miyokard enfarktüsü arasında ayırım yapmak, tedavi stratejileri ve prognozdeki farklılıklar nedeniyle önemlidir.

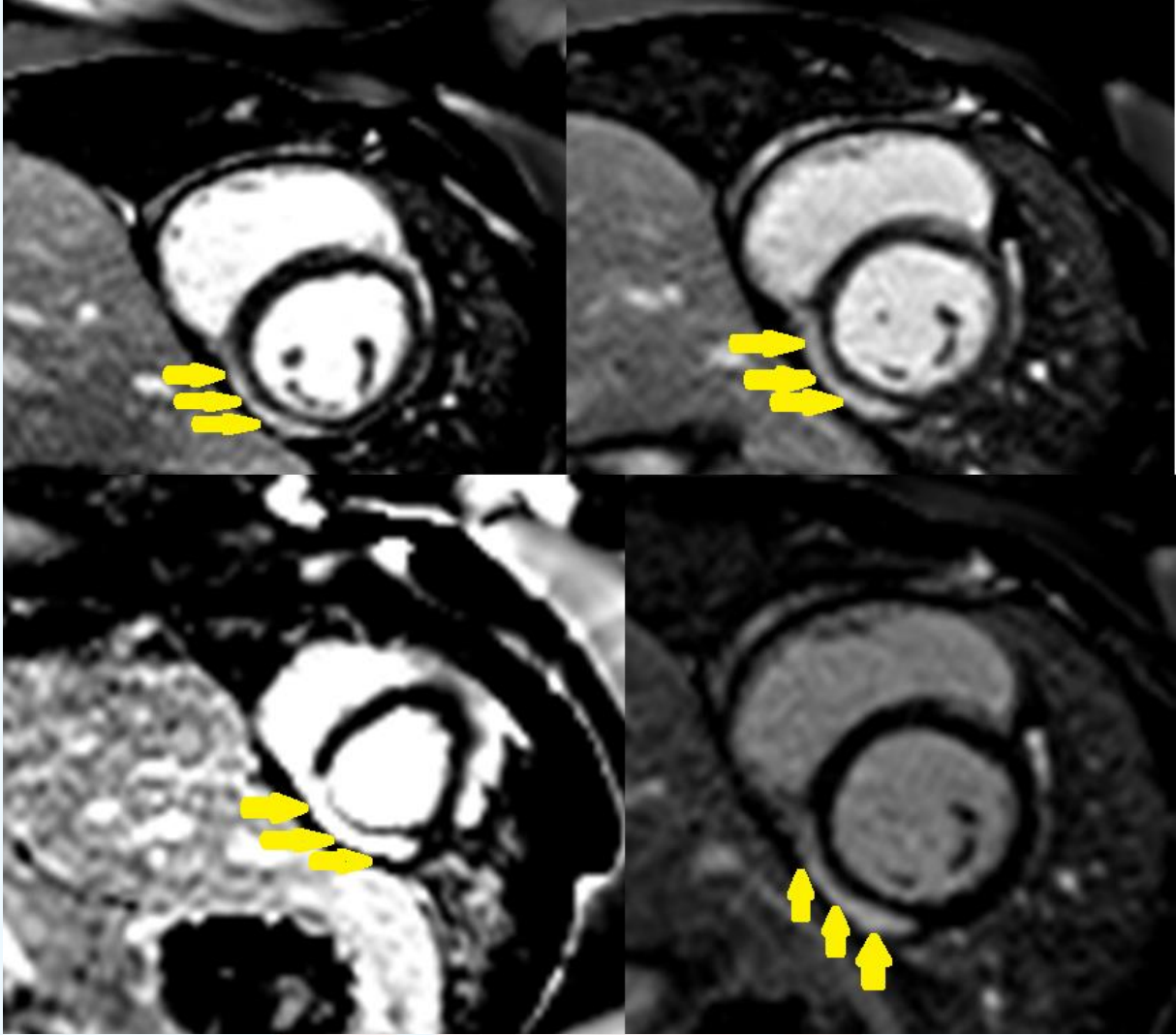
Anahtar Kelimeler: Covid-19, göğüs ağrısı, miyokardit, miyoperikardit, miyokard infarktüsü, perikardit

Resim 1

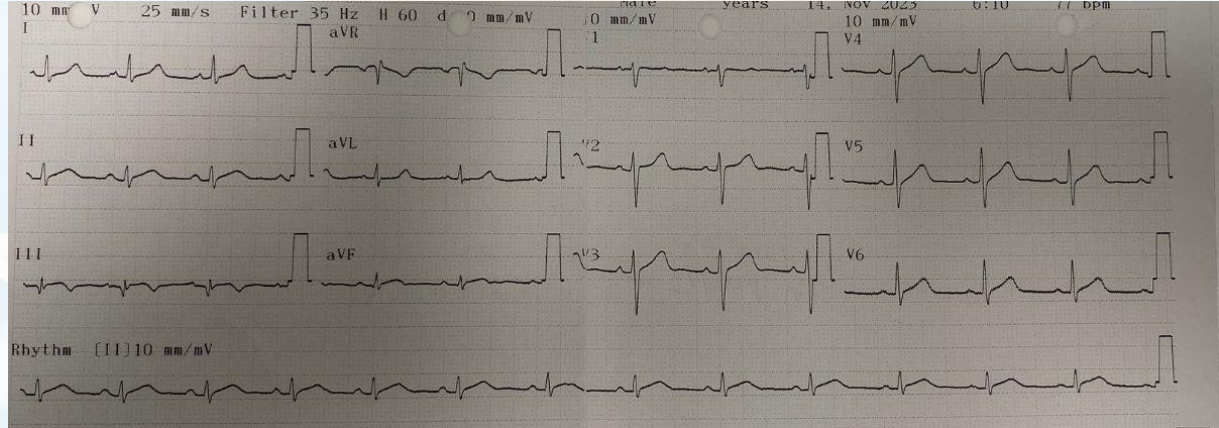
EKG'de inferior derivasyonlarda (D2,D3, AVF) ST elevasyonu ve AVL de ST depresyonu

Resim 2

Kardiyak MR da geç kontrast serilerde uzun eksen kesitte sol ventrikül inferior duvarda, miyokardın epikardiyal yüzünde geniş bir alanda, yaklaşık %50 transmuralite gösteren opaklaşmalar ile karakterize miyokardit görünümü.

Resim 3

Kardiyak MR da geç kontrast serilerde kısa eksen kesitte sol ventrikül inferior duvarda, myokardın epikardiyal yüzünde geniş bir alanda, yaklaşık %50 transmuralite gösteren opaklaşmalar ile karakterize myokardit görünümü.

Resim 4

5. günde taburculuk esnasındaki EKG

EP-095

Transkateter VSD Kapatılmasının Pulmoner Arter, Pulmoner Ven ve İvc İndeksine Etkisi

Sedef Öksüz¹, Nazmi Narin², Kaan Yıldız³, Raşit Aktaş¹, Muhammed Akif Atlan¹, Hakan Dedecengiz¹, Tolga Bacak¹, Engin Gerçeker³, Rahmi Özdemir², Barış Güven³, Cem Karadeniz²

¹SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Katip Çelebi Üniversitesi

³İzmir Şehir Hastanesi

GİRİŞ-AMAÇ: Ventriküler septal defektler (VSD) çocukluk çağında en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Çalışmamızda transkateter yöntemle kapatılan VSD'lerde işlem öncesi ve işlem sonrası 1. günde pulmoner arter kan akımı, pulmoner ven kan akımı ve vena kava inferior indekslerinin değişimini görmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Çalışmamıza Aralık 2022-Eylül 2023 tarihleri arasında transkateter yöntemle VSD'si kapatılan 0-18 yaş arası hastalarda pulmoner arter kan akımı, pulmoner ven kan akımı ve vena kava inferior indeksleri ve demografik verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya 20 hasta dahil edildi. Hastaların 11'i kadın 9'u erkekti. Ortalama yaşları 47.2 ay, vücut ağırlığı 18.9 kilogramdı. On beş hastanın perimembranöz, 4 hastanın muskuler ve 1 hastanın malalignment perimembranöz VSD'si mevcuttu (Tablo 1).

BULGULAR: Hastaların işlem sonrası 1. gün pulmoner arter max velocity/gradient, mean velocity/gradient ve VTI değerlerinde istatistiksel anlamlı azalma saptandı (Tablo 2). Hastaların işlem sonrası 1. gün pulmoner ven max velocity/gradient, mean velocity/gradient ve VTI değerlerinde istatistiksel anlamlı azalma saptandı (Tablo 3). İşlem öncesi ve işlem sonrası 1.gün IVC indeksleri karşılaştırıldığında anlamlı değişiklik gözlenmedi (Tablo 4).

SONUÇ: VSD'de bu konuda yapılmış tüm bu verileri kapsayan bir çalışma bulunmamaktadır. Pulmoner arter/ven VTI, VSD'de şantın büyüklüğünü belirlemek için ek bilgi veren noninvaziv bir değerdir. 1 Ventriküler septal defekt kapatıldıktan sonra pulmoner arter ve ven VTI'nin azalması beklenen bir sonuçtur. İnferior vena kavanın (IVC) inspiratuar kollapsı ve solunum döngüsü sırasında çaplarının ölçümü, tahmini sağ atriyum basıncı ölçümü için kullanılmaktadır. 2 Sağ atriyum basıncında değişiklik görülmesi VSD'de beklenen bir bulgu olmadığı için işlem öncesi ve sonrası IVC indekslerinde değişim izlemedik. İşlemden sonra akımlardaki bu azalma remodelingin erken dönemde hızlı bir şekilde başladığını gösteren nadir çalışmalardandır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Akım, Transkateter, Ventriküler Septal Defekt

Tablo 1. Hastaların demografik verileri

HASTA SAYISI	20
CİNSİYET	K:11, E:9
YAŞ (ay)	47.2 (6-194)
VÜCUT AĞIRLIĞI (kg)	18.9 (5.4-73)
VSD TİPİ	PM:15, MUSKULER:4, MALALİGNMENT PM:1
LV TARAFI (mm)	6.4 (4-10)
RV TARAFI (mm)	5.0 (3-7.8)
CİHAZ	OCCLUTECH PMVSD:3, LİFETECH MFO:17
LVEDD (min-max)	33.8 (24-52)
Qp/Qs (min-max)	2.2 (1.66-3.2)

Tablo 2. Pulmoner arter akım değişimleri

	öncesi	sonrası	<i>p</i>
PA max velocity (mean \pm SD)	142.8 \pm 44.6	92.3 \pm 25.7	0.000
PA max gradient (mean \pm SD)	9 \pm 6	4.7 \pm 2.5	0.001
PA mean velocity (mean \pm SD)	86.5 \pm 31.5	58.9 \pm 17.4	0.000
PA mean gradient (mean \pm SD)	4.4 \pm 3.6	2.1 \pm 1.3	0.004
PA VTI (mean \pm SD)	26.6 \pm 10.3	18.9 \pm 4.5	0.002

Tablo 3. Pulmoner ven akım değişimleri

	öncesi	sonrası	<i>p</i>
PV max velocity (mean \pm SD)	74.1 \pm 20.7	52.5 \pm 12.7	0.001
PV max gradient (mean \pm SD)	2.2 \pm 1.3	1.5 \pm 0.6	0.023
PV mean velocity (mean \pm SD)	46.3 \pm 8.5	34.5 \pm 10.1	0.000
PV mean gradient (mean \pm SD)	1.1 0.4	0.8 \pm 0.2	0.034
PV VTI (mean \pm SD)	21.5 \pm 4.6	17.3 \pm 3.3	0.002



Tablo 4. Vena kava inferior indeks deęiřimi

	öncesi	sonrası	<i>p</i>
IVC sistol (mean \pm SD)	7.2 \pm 3.3	6.6 \pm 3.0	0.07
IVC diastol (mean \pm SD)	5.3 \pm 2.6	4.7 \pm 2.4	0.036
IVC indeks (mean \pm SD)	0.26 \pm 0.06	0.28 \pm 0.08	0.33

EP-096

Transkateter Yöntemle Kapatılan ASD'li Çocuklarda Farklı Cihazların Karşılaştırılması: Tek Merkez Sonuçları

Engin Gerçeker¹, Nazmi Narin², Kaan Yıldız¹, Sedef Öksüz³, Raşit Aktaş³, Muhammed Akif Atlan³, Hakan Dedecengiz³, Tolga Bacak³, Abdullah Özyurt⁴, Rahmi Özdemir², Barış Güven¹, Cem Karadeniz²

¹İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴VM Medical Park Mersin Hastanesi

Giriş ve Amaç

Atriyal septal defekt (ASD), çocuklarda ikinci en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Gelişen teknolojiyle yeni üretilen farklı yapıda ve özellikteki ASD okluder cihazları kullanıma girmiştir. Kliniğimizde Ocak 2020-Aralık 2023 tarihleri arasında transkateter yöntemle ASD'si kapatılan pediatrik hastalarımızda kullanılan cihazların performanslarını karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem

Kliniğimizde Ocak 2020-Aralık 2023 tarihleri arasında Amplatzer® Septal Occluder (ASO, St. Jude Medical Inc., St. Paul, Minnesota, ABD), Figulla® ASD Occluder (FSO, Occlutech® GmbH, Jena, Germany) ve CeraFlex™ ASD Occluder (CSO, LifeTech Scientific Co., Shenzhen, China) cihazları kullanılarak sekundum ASD'nin perkütan kapatıldığı 0-18 yaş aralığındaki hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar kullanılan cihaza göre 3 gruba ayrıldı. Çalışmaya dahil edilen 71 hastanın 18'i CSO, 30'u FSO ve 23'ü ASO kullanılarak kapatıldı. Hastaların demografik verileri Tablo 1'de verildi.

Bulgular

Hastaların yaşları, vücut ağırlıkları, Qp/Qs oranları, defekt boyutları, defekt/m² oranları, defekt/total IAS oranları, işlem süreleri ve floroskopi süreleri arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu. Cihaz boyutu FSO kullanılanlarda daha fazlaydı. Amplatzer Septal Occluder kullanılan bir hastada işlem sonrası görülen rezidü izlemde kayboldu. Sadece 2 hastada komplikasyon izlendi. Sağ dal bloğu olan hastanın elektrokardiyografisi ilk 24 saatte normale dönerken atriyal flutter görülen hastaya medikal tedavi başlandı ve takipte sinüs ritmine döndü.

Sonuç

CeraFlex™ ASD Occluder'in 8 ila 14 Fr arasında taşıma kılıfı boyutları olması küçük çocuklarda kullanımını sınırlamaktadır. 2 Çalışmamızda istatistiksel anlamlı olmasa da CSO cihazları daha büyük yaş ve vücut ağırlığındaki hastalarda tercih ettiğimizi saptadık. Figulla® ASD Occluder'in taşıyıcı kılıfı daha küçük ve büyük defekti olan hastalarda kullanımı daha uygun olduğu için küçük çocuklarda ve büyük defekti olanlarda tercih ettik.

Yapılan çalışmalarda transkateter ASD kapatılmasında kullanılan cihazlar arasında çalışmamıza benzer şekilde etkinliklerinde farklılık saptanmamıştır. Cihazların birbirine avantajları ve dezavantajları olsa da etkinlikleri açısından belirgin farklılık bulunmamaktadır. CeraFlex™ ASD Occluder daha büyük çocuklarda, Figulla® ASD Occluder ise rimleri yetersiz daha büyük defektlerde kullanıma daha uygun görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Amplatzer® Septal Occluder, Atriyal Septal Defekt, CeraFlex™ ASD Occluder, Figulla® ASD Occluder, Transkateter

Tablo 2. Hasta gruplarının klinik ve hemodinamik özellikleri

	CSO (n:18)	FSO (n:30)	ASO (n:23)	<i>p</i>
Yaş (ay)	107.7 (11-204)	79.8 (11-205)	79.4 (7-187)	0.21
Vücut ağırlığı (kg)	32.6 (8.3-77)	22 (4.1-54)	22.4 (6.2-60)	0.07
Qp/Qs	1.7 (1.51-2.3)	2.1 (1.55-6)	1.85 (1.53-2.5)	0.06
Defekt boyutu (mm)	12.7 (7-22)	12.5 (6-30)	11 (8-22)	0.15
Defekt/m ²	14.7 (4.7-35)	18.3 (5.2-50)	16.3 (5-29.7)	0.37
Defekt/Total IAS	0.35 (0.21-0.52)	0.33 (0.16-0.5)	0.31 (0.16-0.55)	0.32
Cihaz boyutu (mm)	13.3 (10-24)	16.8 (9-33)	13.3 (8-22)	0.03
İşlem süresi (dk)	39.2 (19-78)	38.8 (14-87)	31.2 (13-68)	0.12
Floroskopi süresi (dk)	11 (7-15.9)	13.5 (4.2-28.5)	11.2 (3.6-25)	0.33
Rezidü Şant	0	0	1	
Komplikasyonlar	0	2 (RBBB, A.Flutter)	0	

Tablo1. Demografik Veriler

	CSO	FSO	ASO
Hasta sayısı (n:71)	18	30	23
Yaş (ay)	107.7 (11-204)	79.8 (11-205)	79.4 (7-187)
Cinsiyet (K/E)	11/7	15/15	8/15
Vücut ağırlığı (kg)	32.6 (8.3-77)	22 (4.1-54)	22.4 (6.2-60)

EP-097

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Yoğun Bakım Ünitesinde İzlenen Ve Kardiyoloji Konsültasyonu İstenen Hastaların Değerlendirilmesi

Fırat Ergin, Eser Doğan, Gülçin Kayan Kaşıkçı, Mehmet Baki Beyter, Seyma Sebnem On, Burcuğul Karasulu Beci, Burcu Büşra Acar, Meral Yılmaz, Zulal Ulger, Erturk Levent
Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D. Çocuk Kardiyoloji

Giriş

Pediyatrik yoğun bakım üniteleri kritik hastalık izlemlerinde şüphesiz çok önemli bir yer tutmaktadır. Son yıllardaki gelişmelerle birlikte mortalite ve morbidite üzerinde ciddi azalmalara neden olmuştur. Bu gelişmelerden biri de hastaların multisistemik olarak izlemlerindeki artış olmuştur

Amaç

Bu çalışmada hastanemiz bünyesindeki yoğun bakım ünitesinde izlenen ve pediyatrik kardiyoloji değerlendirmesi istenen hastalara genel bir bakış yapılarak yoğun bakım ve pediyatrik kardiyologlar arasında bir konsensüs oluşturmak için katkı yapmak amaçlanmaktadır. Bu amaçla Haziran 2023 ve Aralık 2023 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Çocuk YBÜ'nden istenilen kardiyoloji konsültasyonlar değerlendirilerek analiz edilmiştir.

Sonuçlar

Yapılan 6 aylık değerlendirmede toplam 379 konsültasyon çalışmaya alınmıştır. Bu konsültasyonlara konu olan toplam 141 hasta bulunmaktaydı. Bu hastaların 71'i (%50.4) kız cinsiyetteydi. Yaş ortalaması 87.8 (1 ay -215 ay) aydı. Hastaların 43/141'i P. Kardiyoloji tarafından izlenen hastaları ve bu hastaların yaklaşık yarısı DKMP tanısı ile izlenmekteydi (n=20). Kardiyoloji tarafından izlenen hastaların en sık yatış nedeni postoperatif izlem (14) bunu kalp yetmezliği ve enfeksiyon (11), aritmi (4) izlenmekteydi. Kardiyoloji dışında en sık izlenen hasta grubu travma (n=23), enfeksiyon (n=22), nörolojik hastalıklar (n= 15) ve intoksikasyonlardı (n= 11). Kardiyolojik tanısı olmayan hastaların ekokardiyografik değerlendirmelerinde en sık akciğer enfeksiyonuna sekonder TY izlendi. Uzun süreli EF düşüklüğü izlenen hastalar kardiyak gruba dahil edildi. Kısa süreli EF düşüklüğü olan sınırlı sayıda hastada inotrop tedavisi ile düzeldiği gözlemlendi. Enfeksiyona sekonder tromboz 2 hastada gözlemlendi. Ciddi perikardiyal efüzyonda 2 hastada izlendi ve kardiyoloji takibine alındı. Hastaların yoğun bakım yatışları boyunca istenilen konsültasyonlar değerlendirildiğinde ortalama sayı 2.6 (1-15) idi. Kons sayıları kardiyoloji tanılı hastalar ve diğer hastalar arasında karşılaştırıldığında kardiyoloji grubunda beklendiği üzerine belirgin fazlaydı (median (iqr) 4 (5.75) /1(0.5)) (p<0.01). Tekrar ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların büyük çoğunluğu DKMP idi ve bu hastaların LVAD sonrası adaptasyon dönemlerindeki tedavi izlemleri için hayati önem taşımaktaydı

Anahtar Kelimeler: Pediyatrik Yoğun Bakım, Kardiyoloji, Konsültasyon

EP-098

Ventriküler Septal Defektin Transkateter Kapatılmasından Sonra Gelişen Kalp Bloklarının Yönetimi

Nazmi Narin¹, Kaan Yıldız², Sedef Öksüz³, Raşit Aktaş³, Muhammed Akif Atlan³, Hakan Dedecengiz³, Tolga Bacak³, Engin Gerçeker², Rahmi Özdemir¹, Cem Karadeniz¹

¹Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

³SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Atriyovenriküler nod posterior üst membranöz ventriküler septumda bulunur ve posterior alt kenarda sol ve sağ demete dallanır. Bu durum perimembranöz VSD'lerin transkateter kapatılmasında kalp bloğu gelişme riskini artırmaktadır. Sol dal bloğu ve komplet atriyovenriküler blok (KAVB) PMVSD'lerin transkateter kapatılmasından sonra nadir görülen ancak sol ventrikül fonksiyonlarını olumsuz etkileyebilecek önemli komplikasyonlardır. İşlem sonrası blok gelişen 5 hastamızla blok yönetimini değerlendirmeyi amaçladık.

İlk olgumuz işlemden 4 gün sonra gelişen bayılma ve tüm vücutta titreme ile acil servise geldiğinde EKG'sinde tam AV blok görüldü. Transvenöz geçici pacemaker takılarak çocuk yoğun bakıma yatırıldı. Dekametazon 0.6 mg/kg/g başlandı. Yatışının 3. gününde sinüs ritmi izlendi. Dekametazon 10 güne tamamlandı. Hasta Holter EKG'si ve taburculuk EKG'si sinüs ritminde taburcu edildi.

İkinci olgumuzda LBBB cihaz yerleştirildikten sonra işlem sırasında farkedildi ve cihaz serbestlenmeden geri alındı. Üçüncü ve dördüncü olgumuzda işlemde sonra erken dönemde LBBB görüldü. Dekametazon 0.6 mg/kg/g başlandı. Üçüncü olgunun EKG'si üçüncü haftada normale dönerken diğer hastanın sol dal bloğunun devam etmesi üzerine cerrahi olarak cihazı çıkarıldı. İşlemden 4 yıl sonra bir önceki EKG'si normal olan hastamızın LBBB'ü olduğunu gördük. Geç dönemde gelişen LBBB'unda hastamızın ventrikül fonksiyonlarını ve KAVB açısından EKG'lerini yakın izlemeyi planladık.

Bloklar işlemden hemen sonra ya da defektin perkütan kapatılmasından bir süre sonra görülebilir. Bu durum atriyovenriküler nodun doğrudan mekanik kompresyonundan kaynaklanabileceği gibi cihaz oklüzyonundan sonra inflamasyon ve fibroze bağlı olarak meydana gelebilir. Küçük yaş, düşük vücut ağırlığı, ventriküler septal anevrizma varlığı ve büyük cihaz seçimi KAVB gelişimine önemli katkıda bulunan faktörlerdir.6 Blok riskini en aza indirmek için iletim dokusuna karşı oluşabilecek travmayı ve enflamasyonu azaltmak oldukça önemlidir. Bunun içinde girişimin deneyimli operatör kontrolünde yapılması, defekte uygun boyutta ve esnek cihazların seçilmesi ve büyük taşıyıcı kılıf kullanımından kaçınılması gerekmektedir. İşlem sırasında defektten geçerken blok meydana gelirse prosedürden vazgeçilmesini önerilmektedir.4 İşlem sonrası görülenlerde yüksek doz intravenöz steroid kullanılmasını ve ardından üç haftalık bir süre boyunca oral steroid kullanılmasını önerilmektedir. Cihazın çıkarılıp çıkarılmayacağı zor bir karardır. Hastanın semptomları, ebeveyn tercihi ve kliniğin deneyimi kararın alınmasında etkilidir.

Anahtar Kelimeler: AV blok, Sol dal bloğu, Transkateter, VSD

Tablo 1. Blok gelişen hastaların demografik ve klinik bilgileri

Olgu	Yaş (ay)	Vücut ağırlığı (kg)	VSD LV tarafı (mm)	VSD RV tarafı (mm)	Cihaz	Blok gelişme zamanı	Blok	Yönetim
1	25	10.1	4	3	6-4	4. gün	KAVB	pacemaker
2	15	8	5	4	6-4	işlemede	LBBB	serbestlenmedi
3	8	6.4	5	4.5	6-4	2.saat	LBBB	deksametazon
4	14	8	6	5.5	8-6	3.saat	LBBB	cerrahi
5	11	7	6	3.5	6-4	4. yıl	LBBB	izlem

EP-099

Aort Koarktasyonu Tanısı İle İzlenen Hastalarda Rekoarktasyon Riskini Arttıran Faktörlerin Değerlendirilmesi

Toghrul Ahmadgil, Fırat Ergin, Eser Doğan, Gülçin Kayan Kaşıkçı, Mehmet Baki Beyter, Zulal Ulger, Erturk Levent
Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D. Çocuk Kardiyoloji

GİRİŞ-AMAÇ: Aort koarktasyonu, aortta kan akımının tıkanmasına neden olan daralma olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının %6-8' ini oluşturmaktadır. Günümüzde yeni doğan döneminde cerrahi müdahalesi gerektiren en yaygın ikinci kardiyovasküler anomalidir. Hastalığın şiddeti ve klinik bulguların olgunun yaş aralığına göre farklılık gösterebilmektedir.. Fetal ekokardiyografi, transtorasik ekokardiyografi, transözofageal ekokardiyografi, BT, kMRG kullanılmakta olup hemodinamik çalışmalar, EKG, göğüs röntgeni de tanıya yardımcı bulguları destekleye bilmektedir. Hastalığın tedavisinde balon anjiyoplasti, cerrahi tedavi ve stent uygulaması kullanılırken tedavi seçeneği hastanın klinik durumu, yaşı ve yapılan klinik merkezin deneyimine göre değişebilmektedir. Tedavi sonrası hastalarda sistemik hipertansiyon, aortik anevrizma, rekoarktasyon gibi komplikasyonlar gözlemlenmekte. Çalışmamızda hastaların verileri taranarak rekoarktasyon gelişimiyle ilişkili olabilecek faktörler değerlendirilmiştir.

GEREÇ-YÖNTEM: Bu çalışmaya Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim dalında takipli 2000 Ocak -2023 Nisan tarihleri arasında aort koarktasyonu tanısı ile izlenen ve cerrahi ve/ ve ya balon anjiyoplasti uygulanan 128 hastadan devamlı takip edilen ve düzenli olarak takiplerine gelmiş, gerekli bilgilerine ulaşılabilen 73 (%57) olgu çalışmamıza dahil edilmiş, hastaların verileri hasta dosyaları üzerinden retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmamıza alınan hastaların 43'ü (%58,9) erkek, 30'u (%41,1) kızdı. Rekoarktasyon gelişmeyen gruptan 35 hasta erkek (%59,3), 24 hasta kızdı (%40,7) Rekoarktasyon gelişen gruptan 8 hasta (%57,1) erkek, 6 hasta (%42,9) kızdı. Tedaviye yönelik ilk işlem olarak 48 olguya (%65,8) cerrahi teknik, 25 olguya (%34,2) balon anjiyoplasti tekniği seçilmişti. Olguların cinsiyet, doğum ağırlığı, doğum haftası, eşlik eden kardiyak anomali, işlem uygulama yaşı, uygulanan işlemin tipi (balon anjiyoplasti veya cerrahi), tanı zamanı bakılan ekokardiyografi, kMRG, BT raporlarından elde edilen ölçümler (Aort çapları, koarktasyon segmentinin ölçümleri) ele alınarak değerlendirilmiş, asendan aort çapı Z skoru, koarktasyon segmentinin uzunluğu ve eşlik eden kardiyak anomalilerle anlamlı istatistiksel ilişki saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Aort Koarktasyonu, Rekoarktasyon, Risk Faktörleri

EP-101

Künt Göğüs Travması Sonrası Miyokard İskemisine Sekonder Gelişen Ventriküler Septal Defekt; Nadir Bir Olgu Sunumu

Sedef Öksüz¹, Kaan Yıldız², Nazmi Narin³, Sedat Bağlı¹, Raşit Aktaş¹, Muhammed Akif Atan¹, Tolga Bacak¹, Hakan Dedecengiz¹, Engin Gerçeker², Tülay Demircan⁴, Rahmi Özdemir³, Cem Karadeniz³

¹SBÜ tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

²İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş

Künt göğüs travması, kalp odacıklarından herhangi birinde veya septal ya da valvüler yapılarda yaralanmaya neden olabilir. Ventriküler septum rüptürü, triküspit, mitral ve aort kapak yaralanması, papiller kas rüptürü, ventriküler anevrizmalar, perikardiyal yaralanma ve akut miyokard enfarktüsü travma sonrası görülebilen patolojilerdir. Ventriküler septal defekt (VSD), özellikle izole olarak çok nadir görülen bir durumdur. Literatürde az sayıda vaka bildirilmiştir. Travmatik VSD, klinik prezentasyonu, seyir ve ciddiyeti açısından değişkenlik gösterir, bu nedenle bazı hastalarda tanı koymak daha zor olabilir. Tanıda ekokardiyografiden ve bazı hastalarda daha ileri görüntüleme yöntemlerinden faydalanılabilir. Travmatik VSD'ler cerrahi veya perkütan olarak kapatılabilmektedir. Bu yazıda araç dışı trafik kazası sonrası VSD saptanan 3 yaş kız olgu sunulmuştur.

Olgu

Önceden sağlıklı olduğu bilinen 3 yaş kız olgu minibüs çarpması sonrası hastanemiz acil servisine getirildi. Acil serviste yapılan ilk değerlendirmesinde kardiyak nabız 132/dk, kan basıncı 94/53 mmHg, saturasyonu %99 idi. Fizik muayenesinde sol ayak bileğinde hematoma ve şişlik olduğu görüldü. Bilgisayarlı tomografisinde sol tarafta pnömotoraksi ve bilateral kontüzyonu olan hastaya çocuk cerrahisi servisine yatış verildi. Hastanın servis izleminde taşikardik seyretmesi üzerine çekilen EKG'sinde ST elevasyonları ve laboratuvarında troponin değerinin artmış olduğu (5629 ng/L) saptandı. Hasta çocuk kardiyoloji hekimine konsulte edildi. Yatışının 3. gününde yapılan ekokardiyografisinde apikal muskuler bölgede 5 mm VSD, hafif MY, minimal perikardiyal efüzyon ve VSD nin karşılığında sol ventrikül serbest duvarının papiller kasların alt kısmında incelmeye olduğu saptandı. Hastaya 0.1 mg/kg/g enalapril başlanarak çocuk kardiyoloji servisine devir alındı. Monitörize izleme alındı, günlük EKG ve troponin takibi yapıldı. Gününaşırı ekokardiyografi ile değerlendirildi. Toraks anjiyo BT çekilerek sol ventrikül serbest duvarının onarım gerekliliği açısından çocuk kalp cerrahisine danışıldı. Müdahale edilmesi planlanmadı. Hastanın izleminde EKG'de ST elevasyonları gerileyerek T negatiflikleri belirginleşti, troponin değerleri giderek geriledi. Hasta yatışının 13. gününde taburcu edildi.

Poliklinik kontrollerine devam eden hastanın 2. ay kontrolünde elektrokardiyografisinin sinüs ritminde, T negatifliğinin devam ettiği görüldü. Ekokardiyografide apikal muskuler VSD'nin LV tarafı 6 mm, RV tarafı 5 mm ölçüldü. VSD'sinin transkateter kapatılmasına karar verildi. Hastaya yatış yapılarak kateterizasyon hazırlıkları yapıldı. İşlem Lifetech MFO 6-4 VSD occluder kullanılarak başarılı bir şekilde gerçekleştirildi.

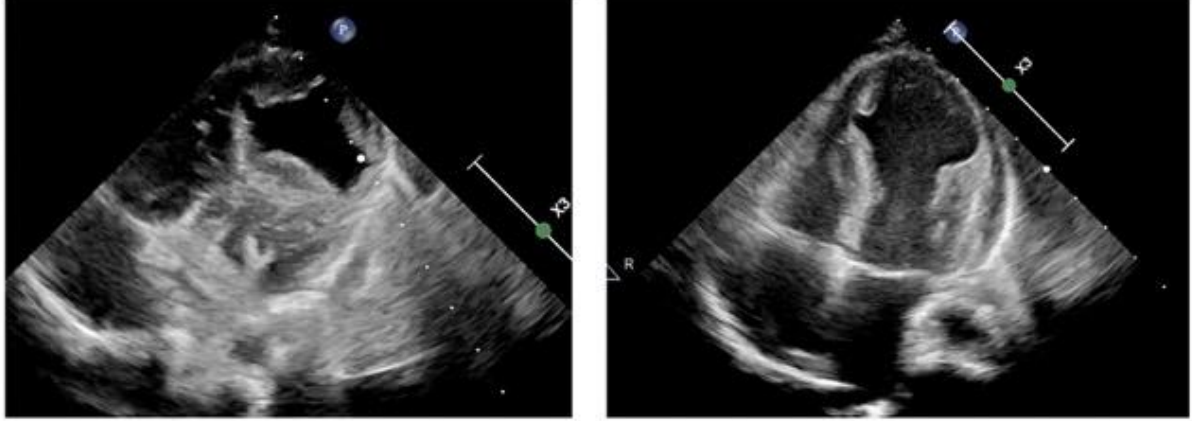
Sonuç

Künt göğüs travmasını takiben ventriküler septum rüptürü nadir olarak görülebilmektedir. VSD oluşum mekanizması, ventriküllerin dolduğu ve AV kapakların kapandığı geç diyastolik ve erken sistolik fazda kalbin sternum ve vertebra arasında sıkışmasıdır. Septal koroner dalların hasar görmesine bağlı dolaşım bozukluğu ve infarktüs, özellikle gecikmiş travmatik VSD'lerin bir başka nedenidir. VSD ayrıca septumun herhangi bir bölümünü içeren penetran kalp yaralanmasından da kaynaklanabilir. İlk gün yapılan EKO normal olsa bile klinik şüphe halinde tekrarlanmalıdır. Ayrıntılı fizik muayene (üfürüm), EKG ve kardiyak enzim değerlendirmesi büyük göğüs travması ile başyuran hastalarda rutin olarak yapılmalıdır. Son zamanlarda, travmatik VSD'nin cerrahiye

alternatif olarak perkütan yolla etkili bir şekilde kapatılmasını tarif eden raporlar yayınlanmıştır. Travmatik VSD'lerin transkateter cihazlarla kapatılması, baypas cerrahisi ve tam heparinizasyon riski olmadan hemodinamik dengesizliği etkili bir şekilde giderebildiğinden, küçük çocuklarda bile tercih edilen teknik olarak düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Göğüs Travması, Travmatik VSD, Transkateter VSD kapatılması

Şekil 1. Travma sonrası olgunun TTE görüntüleri



Şekil 2. Transkater VSD kapatılması sırasında skopi ve işlem sonrası TTE görüntüleri



EP-102

Transkateter ASD kapatma deneyimlerimiz ve kısa-orta-uzun dönem takip sonuçlarımız: Tek merkez deneyimi

Recep Cetin¹, Yunus Emre Sarı¹, Ramazan Arı¹, Özlem Sarısoy¹, Vildan Atasayan¹, Mehmet Dedemoğlu², Can Vuran², Taliha Öner¹, Mehmet Karacan¹, Türkay Sarıtaş³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk KVC Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Prof. Dr. Cemil TAŞÇIOĞLU Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ

Transkateter atriyal septal defekt kapatılması işlemi, uç vakalar hariç günümüzde cerrahinin yerini almış görülmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde ASD kapatması uygulanan hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

YÖNTEM

Kliniğimizde son 6 yılda 162 hasta transkateter ASD kapatma amaçlı kateter salonuna alınmış ve 149 hastada (Defekti endikasyon yönünden küçük saptananlar, pulmoner venöz dönüş anomalisi olanlar, toplam septum-cihaz uygunsuzluğu olan hastalar ve inferior rimleri eksik hastalar ekarte edilmiştir) transkateter ASD kapatma işlemi uygulanmıştır.

BULGULAR

Çoğunluğu kız (%57.7) olan hastaların yaşları minimum 36 ay, maksimum 450 ay (Ortalama: $110,9 \pm 68,8$ ay), kiloları minimum 7,2 kg ila maksimum 87 kg (Ortalama $29,9 \pm 17,4$ kg) idi. Klinik olarak hastaların % 67'si asemptomatik iken, 49 hasta üfürüm şikayeti ile müracaat etmişti, kalp yetersizliği bulgusu olan hasta yoktu.

Hastaların çoğunluğunda defektler fossa ovalis civarındaki klasik yerlerinde yerleşmiş iken 3 hastada inferior yerleşimli, 1 hastada süperior yerleşimli idi. Hastaların %12,8'inde defekt kompleksi ve defekt çapları transtorasik EKO'da (TTE) 6 mm ile 28 mm arasında (Ortalama: $11,6 \pm 4,9$ mm) saptandı.

Tüm hastalarda işlem genel anestezi (entübe edilerek ya da LMA ile solutularak) ile yapılırken görüntü kalitesi yetersiz, büyük hastalarda ya da bazı kompleks defektli hastalarda (83 hasta; % 55.7) transözefajial EKO (TÖE) rehberliğinde yapıldı.

Hastalardaki ortalama Pulmoner Arter Basıncı $15,7 \pm 3,5$ mmHg olarak ölçülürken, TTE ya da TÖE'da ölçülen 2 boyutlu ve renkli akım defekt çapları sırasıyla ortalama $13,8 \pm 4,8$ mm, $15,8 \pm 4,6$ mm ve $14,4 \pm 4,6$ mm idi.

Hastaların % 26,4'ünde balonlu ölçümleme (gevşek rimi olanlarda akım-durdurma teknikli) yapıldı. Saptanan ASD'lerin ekokardiografik (TTE ve/veya TÖE) ve/veya balonlu ölçümleme sonuçlarına göre seçilen cihaz çapları sırasıyla 6 ila 30 mm arasında (Ortalama: $16,6 \pm 4,4$), nihai (TTE ve/veya TÖE) defekt çapı/cihaz çapı oranı ortalama $0,82 \pm 0,08$ mm iken, toplam septum ve toplam cihaz boyu (etekleri dahil) oranı $2,26 \pm 0,57$ mm idi.

Hastalarda cihaz olarak 92'sinde Amplatzer Septal Ocluder, 41'inde Lifetech Septal Ocluder, 15'inde Oclutec Figulla Septal Ocluder, 1 hastada Amplatzer PFO Ocluder kullanıldı.

Hastaların % 86,6'sında defekt standart teknikle, %13,4'ünde diğer tekniklerle (10 hastada sağ üst pulmoner ven, 7 hastada balon yardımcı, 2 hastada sol atriyum tavan tekniği) kapatıldı. 1 hastada tüm tekniklere rağmen cihaz septumu kavramadı.

Kateter salonuna alınıp transkateter kapatma işlemi kararı verilen 149 hastanın 148'inde (%99,3) işlem başarılı olarak sonuçlandı. Bir hastada cihaz tüm yerleştirme manevralarına rağmen implantasyonda başarılı olunamadı

Hastaların 20'sinde (%13,5) işlem sonrası cihazın santralinden ya da kısmi ya da tam örtülmesi planlanan 2. ya da diğer defektlerden minimal-hafif rezidü izlendi.

Transkateter ASD kapatma işlemine bağlı hiçbir hastada ölüm izlenmez iken hastaların 7'sinde işlem esnasında ya da takipte önemli ya da geçici çeşitli komplikasyonlar izlendi. Cihazı embolize olan 3 hastada cihaz geri alınıp, 2 hastada daha büyük bir cihazla yeniden kapatma işlemi, 1 hastada cerrahi kapatma işlemi ile defekt kapatıldı. 3 hastada tedavi ile düzelen SVT atağı, 1

hastada işlem esnasında geçici AV blok ritmi izlendi.

SONUÇ

Uç vakalar hariç sekundum ASD'li hastalarda, hatta defektler kompleks de olsalar, kateterizasyon ile ASD kapatma işlemi kabul edilebilir ve üstesinden gelinebilir komplikasyon oranlarıyla güvenli ve efektif bir yöntem olarak görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Atrial septal defekt, transkateter kapatma, cihaz



EP-103

Fick Formülüne Güvenelim Mi?

Ali Nazım Güzelbağ¹, Serap Baş³, Erkut Öztürk¹, Ali Can Hatemi², İbrahim Cansaran Tanıdır¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Dalı, İstanbul

Giriş

Kongenital kalp hastalıklarında tedavi planlanması / operabilitenin değerlendirilmesi için katater anjiyografi sık kullanılan yöntemdir. İntrakardiyak şantlarda termodilüsyon yöntemi yerine Fick prensibi kullanılarak hesaplamalar yapılmaktadır. Buna rağmen Fick prensibi ile yapılan hesaplamalar intrakardiyak şantların varlığında özellikle yüksek düzeyde oksijen karışımı varsa yanlış sonuçlar verebilmektedir. Bu durumda farklı görüntüleme ve hesaplama yöntemleri ile dirençlerin ve akımların yeniden hesaplanması gerekebilmektedir. Yüksek düzeyde oksijen karışım Q_{pi} değerinin hesaplanmasında yanlış sonuçlara nedeni olması nedeniyle hesaplamalarda kardiyak MRG kullanılan iki olgumuzu sunuyoruz

Olgu-1

Postnatal Büyük Arterlerin transpozisyonu tanısı alan 9 yaşında 20 kg kız hasta nefes alırken zorlanma, hızlı nefes alma ve efor kapasitesinde azalma şikayeti ile tarafımıza refere edildi. Hastanın fizik muayenesi satürasyonu %89, taşikardik, takipneik, mukozaları hafif siyanotikti. Hastanın EKG'sinde sağ aks ve sağ ventrikül hipertorif bulguları vardı. Hasta ekokardiyografik olarak büyük arterlerin transpozisyonu, tek ventrikül görünümüne sebep olan geniş ventriküler septal defekt, valvüler önemli pulmoner stenoz olarak değerlendirildi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde pulmoner yetersizlik yolu ile mPAP 55 mmHg, diyastolik PAP 28 mmHg olarak ölçüldü. Hastanın katater anjiyografisinde ölçümlerin hepsi hasta %21FiO₂ alırken yapıldı. Hastanın yüksek düzeyde oksijen karışım Q_{pi} değerinin hesaplanmasında yanlış sonuçlara nedeni olması nedeniyle kardiyak MRI ile sismetik ve pulmoner akımların ölçülmesi planlandı. Hastanın ölçümleri ve hesaplamaları Tablo-1 ve Tablo-2'de de gösterilmiştir.

Olgu-2

Büyük arterlerin transpozisyonu tanısı ile takipli, daha önceden ameliyat olmamış 12 yaşında 24 kg ağırlığında kız hasta efor kapasitesinde azalma, solunum sıkıntısı nedeniyle ileri değerlendirilme yapılması için kliniğimize refere edildi. Hastanın uzun süreli siyanoza bağlı büyüme gelişme geriliği ve metal motor gelişiminde gerilik vardı. Hastanın fizik muayenesinde siyanoz, taşikardi, takipne, çomak parmak ve hepatosplenomegalisi mevcuttu. Hastanın telekardiyografisinde kardiyomegalisi vardı. Hastanın rutin kan tetkiklerinde hematokrit yüksekliği dışında anormallik saptanmadı. Hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde; situs solitus, sağ lehine unbalance komplet atrioventriküler septal defekt, ventriküloarteriyel bağlantı diskordans, inlet bölgede restriktif ventriküler septal defekt, geniş atriyal septal defekt, ortak AV kapak yetersizliği (sağda hafif-orta yetersizlik) ve valvüler-subvalvüler pulmoner darlık olduğu saptandı. Hastaya Glenn prosedürünün uygulanabilmesi ve operabilitesi açısından katater anjiyografi ile hemodinamik değerlendirme yapılması planlandı.

Hastanın yüksek düzeyde oksijen karışım Q_{pi} değerinin hesaplanmasında yanlış sonuçlara nedeni olması nedeniyle kardiyak MRI ile sismetik ve pulmoner akımların ölçülmesi planlandı. Hastanın ölçümleri ve hesaplamaları Tablo-3 ve Tablo-4 'de de gösterilmiştir.

SONUÇLAR

- İntrakardiyak şant olan hastalarda akımlar ölçülüp, rezistanslar Fick prensibi kullanılarak

hesaplanabilir.

- Büyük arterlerin transpoze olduğu hastalarda Fick prensibi yanlış sonuçlar verebilir.
- Akımların karmaşık olduğu hastalarda Fick prensibi ile hesaplamalar yapılmaktansa MRI ile akımların hesaplanması daha doğru sonuç verebilir.
- MRI yapılsa bile rezistans hesaplanabilmesi için basınç ölçümlerinin kalp kateterizasyonu ile ölçülmesi gerekir.
- Hastamızda alınan basınç değerleri ile MRI sırasında yapılan ölçümler eş zamanlı olmayıp aynı yatış içinde ve genel anestezi altında yapılmıştır.

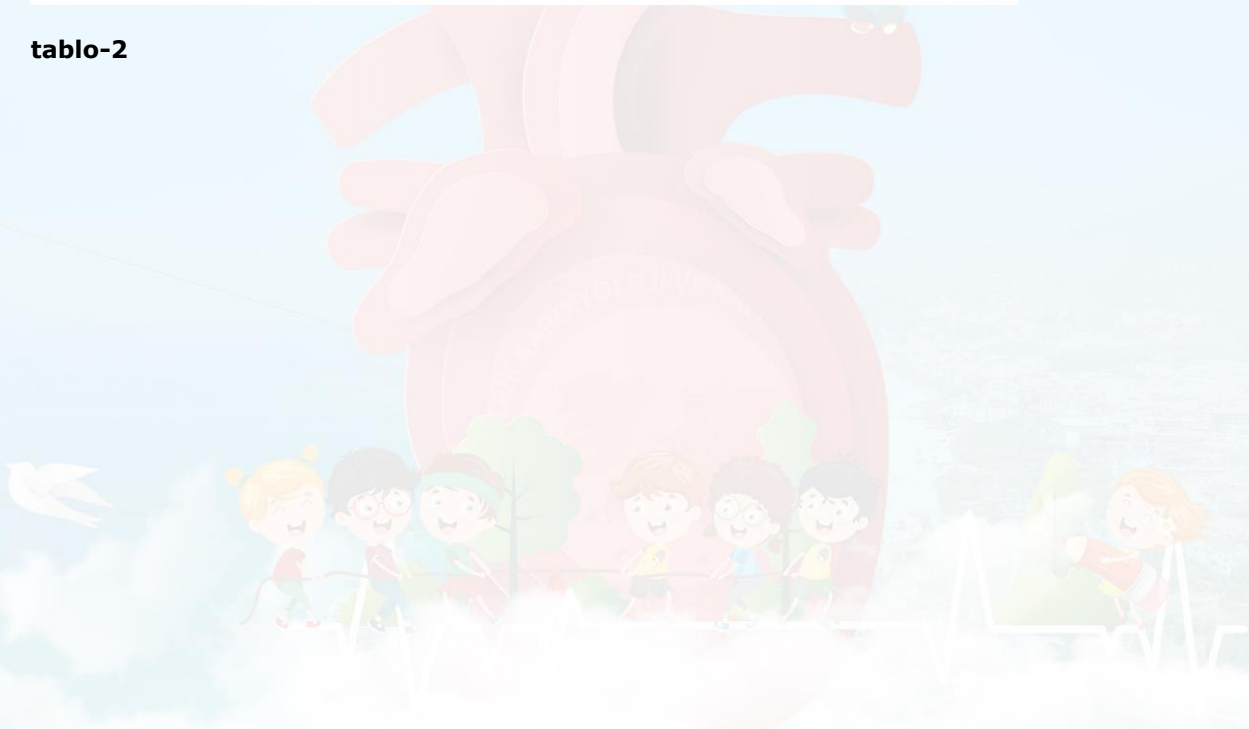
Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, fick formülü, kardiyak MRG

tablo-1

Tablo-1

	Pulmoner kapak	Aortik kapak
Stroke volüm	34,21 ml	21,13 ml
İleri yönlü akım volümü	41,63 ml	21,83 ml
Geri yönlü akım	7,42 ml	0,71 ml
Regürjitant fraksiyon	%17,82	%3,23
Abs. stroke volüme	49,05 ml	22,54 ml
Mean flux	3,83 (lt/dk/m ²)	2,37 (lt/dk/m ²)
Akım mesafesi	4,63 cm	9,42 cm
Ortalama hız	8,65 cm/s	17,59 cm/s
Pik hız	117,58 cm/s	80,73 cm/s
Pik basınç gradiyenti	5,53 mmHg	2,61 mmHg

tablo-2



Tablo-2

	iNO verilmeden önce		iNO verildikten sonra		MRI ÖLÇÜMLERİ
	Basınç (mmHg)	Saturasyon(%)	Basınç (mmHg)	Saturasyon(%)	
SVC		73		67	
IVC		65		63	
RA	18		18		
RV	98 / 5-20		97 / 3-19		
LA	18		18		
LV	98 / 5-20		99 / 2-18		
PA	81 / 34 (56)	93	85 / 32 (57)	91	
Aort	94 / 64 (77)	93	93 / 64 (77)	92	
PV		98	23	98	
Qpi (lt/dk/m ²)	13,1		9,4		3.83
Qsi (lt/dk/m ²)	2,78		2,43		2.37
Qpi/Qsi	4,8		3,9		1.6
PVRI (Wood Üxm ²)	2,9		4,1		8.35
SVRI (Wood Üxm ²)	21,6		24,3		27.78
PVRI/SVRI	0,13		0,17		0.30

tablo-3

Tablo-3

	Pulmoner kapak	Aortik kapak
Stroke volüm	11,66 ml	39,01 ml
İleri yönlü akım volümü	11,66 ml	40,01 ml
Geri yönlü akım	0 ml	1 ml
Regürjitant fraksiyon	%0	%2.5
Abs. stroke volume	11,67 ml	41 ml
Mean flux	1.32 (lt/dk/m ²)	4.41 L/dk (lt/dk/m ²)
Akım mesafesi	5,76 cm	5,11 cm
Ortalama hız	10,85 cm/s	9,63 cm/s
Pik hız	113,60cm/s	66,79 cm/s

tablo-4

Tablo-4

	Basınç (mmHg)	Saturasyon (%)	MRI ölçümleri
Ana pulmoner arter	25 / 17 (20)	60	
Sağ ventrikül	99 / 4-18		
Sol ventrikül	99 / 5-18		
Aorta	97 / 59 (77)	41	
SVC		38	
IVC		37	
Sağ atriyum (ort.)	15		
Sol atriyum (ort.)	16		
Pulmoner ven		97	
Q _{pi} / Q _{si} / Q _{ei} (lt/dk/m ²)	1,7 / 18,6 / 1,1		1,32 / 4,4
Q _{pi} /Q _{si}	0,1		0,29
PVRi (Woodüxm ²)	2,3		3,03
SVRi (Woodüxm ²)	3,8		16,3
PVRi / SVRi	0,68		0,18

EP-105

Biküspit Aortik Kapak Hastalığı Tanılı Çocuklarda Kapak Morfolojisinin Önemi

Hüseyin Yılmaz, Gizem Sarı
Konya Şehir Hastanesi, Konya

GİRİŞ-AMAÇ:

Biküspit Aortik Kapak (BAV), çocuk ve erişkinlerde en sık gözlenen konjenital kalp hastalığıdır. İlerleyen dönemlerde Aortik kapak bozuklukları ve/veya Aortopati neden olabilmektedir. Biküspit kapak morfolojisinin klinik seyir üzerinde etkili olduğu belirtilmektedir. Bu çalışmada, BAV tanısı ile takip edilen çocukların kapak morfolojisinin Aort kapak disfonksiyonu ve Aortopati gelişimi üzerine etkilerini araştırmayı amaçladık.

YÖNTEM:

Çalışmaya Haziran 2022- Haziran 2023 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Kardiyolojisi polikliniğine başvuran ve BAV tanısı konulan 128 çocuk dahil edildi. Hastaların fizik muayene bulguları, elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografi (EKO) kayıtları geriye dönük olarak dosya kayıtlarından incelendi. Bu dönem içinde birden fazla başvurusu olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Olgular; bebeklik ve oyun çocuğu yaş grubu için "Grup 1" ve okul çocukluğu ve ergenlik yaş grubunu için "Grup 2" şekilde iki gruba ayrıldı. Aort kapağı sınıflaması rafe sayısına dayanan Sievers sınıflandırmasına göre yapıldı.

BULGULAR:

Çalışmaya dahil edilen hastaların 99'u erkek (%77,3) ve 29'u kızdı (%22,7). Hastaların 39'u (%30,5) 1.Grupta ve 89'u (%69,5) ise 2.Gruptaydı. Kapak morfolojisi Tip 0 olanların %83,3'ünde ve Tip1B olanların %70'inde üfürüm duyuldu. Kapak morfolojilerine göre en sık Tip 1A (n:67; %52,3) ve en az da Tip 2 (n:7; %5,5) BAV olduğu görüldü. Tablo-1'de kapak morfolojisi dağılımları görülmektedir.

Kapak disfonksiyonu olarak en sık Aort yetersizliği (AY) (n:47; %36,7) ve ikinci sıklıkta ise AY/ Aort Stenozu (AS) birlikteliği (n:21; %16,4) olduğu görüldü. İzole AS ise (n:5; %3,9) hastada tespit edildi. Tablo 2 de tüm kapak disfonksiyonu dağılımları görülmektedir.

Hastaların 32 sinde AY 1.derece ve üstündeydi. 16 hastada AS derecesinin orta ve üstünde olduğu görüldü. İstatistiksel olarak 2. grupta AY daha fazlaydı (p=0,035). Orta-ağır AS ise 1.grupta istatistiksel olarak daha fazlaydı (p=0,010).

Aort stenozu en sık Tip 1C morfolojisindeki kapakta (%62,5) görüldü, istatistiksel olarak da anlamlı bulundu (p=0,036). AY gelişimi açısından kapak morfolojisinin istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü (p= 0,88). Tablo-3 de aorta kapak morfolojisine göre aorta kapak disfonksiyonu dağılımı görülmektedir.

Olguların eşlik eden kalp hastalıklarına göre; 4'ünde Aort Koarktasyonu, 4'ünde ileri derecede AS ve Aorta hipoplazisi, 17'sinde ASD ve/veya VSD, 3'ünde PDA ve 4 olguda ise romatizmal kalp hastalığına bağlı mitral kapak yetersizliği vardı.

Tartışma ve SONUÇ:

Her yaşta tanı konabilen BAV tanılı olguların klinik bulguları çok değişken olup, asemptomatikten, ciddi kapak bozukluklarıyla veya Aortopatiye kadar değişen şekillerde prezente olabilir. Bu olguların çoğunda sekel erişkin döneminde gelişse de, çocuk olguların bir kısmında erken dönemde müdahale gerekebilmektedir. Kapak disfonksiyonlarının gelişme zamanı veya komplikasyonların ortaya çıkmasını etkileyen faktörlerin net olarak bilinmediği için bu olguların düzenli aralıklarla kontrol edilmelerini önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Biküspit Aortik Kapak, Aort Yetersizliği, Aort Stenozu

Tablo1: Biküspit aortalı hastalarda kapak morfolojisi dağılımı

Morfolojik kapak tipi	N (vaka sayısı)	Vaka yüzdesi
-----------------------	-----------------	--------------

Tip0 (gerçek bikusbit kasp)	12	%9,4
Tip1A(R-L kasları arasında tek rafe)	67	%52,3
Tip1B(R-N kasları arasında tek rafe)	29	%22,7
Tip1C(L-N kasları arasında tek rafe)	13	%10,2
Tip2 (kaslar arasında çift rafe)	7	%5,5
Toplam	128	%100

Tablo1: Bikusbit aortalı hastalarda kapak morfolojisi dağılımı. R: Sağ koroner kasp L: Sol koroner kasp N:Nonkoroner kasp

Tablo2:Hastalarda kapak disfonksiyon dağılım

Kapak disfonksiyon tipi	N (vaka sayısı)	Vaka yüzdesi
Normal	37	%28,9
AY	47	%36,7
AS	5	%3,9
AY+AS	21	%16,4
MY	5	%3,9
AY+MY	11	%8,6
AS+MY	2	%1,6

Tablo2:Hastalarda kapak disfonksiyon dağılım. AY: Aort yetmezliği AS: Aort stenozu MY: Mitral Yetmezlik.

Tablo3: Kapak morfolojisine göre aort stenozu ve aort yetmezlik dağılımı

Aorta kapak morfolojisi	Aort Stenozu		Aort Yetmezliği	
	Yok	Var	Yok	Var
Tip0	8	4	5	7
Tip1A	58	9	26	41
Tip1B	21	8	10	19
Tip1C	8	5	5	8
Tip2	5	2	3	4

Tablo3: Kapak morfolojisine göre aort stenozu ve aort yetmezlik dağılımı. Tip0: Gerçek bikusbit aorta Tip1A: Sağ koroner kasp ile sol koroner kasp arasında rafe. Tip1B: Sağ koroner kasp ile nonkoroner kasp arasında rafe Tip C: Sol koroner ile nonkoroner kasp arasında rafe. Tip 2: Kaslar arasında çift rafe.

EP-106

Fallot Tetralojili Hastaların Preoperatif Dönem Tanısal Değerlendirilmesinde Konvansiyonel Ve BT Anjiografinin Radyasyon Dozlarının Karşılaştırılması

Ali Nazım Güzelbağ¹, Kahraman Yakut¹, Serap Baş², İsa Özyılmaz¹, Hatice Dilek Özcanoğlu³, Erkut Öztürk¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹

¹İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Radyoloji Kliniği

³İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Fallot Tetralojisi en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Fallot Tetralojisi hastaları operasyon öncesinde anatomik özellikleri, ek patolojiler ve cerrahi prosedüre karar vermek için konvansiyonel anjiyografi veya BT anjiyografi ile değerlendirilmektedir. Kardiyak BT anjiyografi Fallot tetralojili hastaların değerlendirilmesinde radyasyon dozunu azaltan yeni teknikler ile son zamanlarda daha fazla kullanılmaya başlanmıştır. başlanmıştır. Bu çalışmamızda operasyon öncesinde BT anjiyografi ile konvansiyonel anjiyografi uygulanan hastaların görüntülemesinde kullanılan radyasyon dozlarını karşılaştırdık.

MATERYAL-METOD: Çalışmamıza merkezimizde Mayıs 2020-Aralık 2023 tarihleri arasında yapılmış girişimsel anjiyografi ve Eylül 2022-Aralık 2023 yılları arasında yapılmış BT anjiyografi hastalarını dahil ettik. Hastaların verilerini retrospektif olarak taradık. Girişimsel anjiyografide işlemin uzaması ve daha fazla radyasyon dozuna sebep olacağı için tanısal prosedürden sonra işlem yapılan hastaları çalışma dışında bıraktık. Çalışmamıza benzer yaş gruplarını almak için 1 yaş altı çocukları dahil ettik. Kardiyak BT anjiyografi 640 kesitli Canon Aquilion cihazın ile EKG-gated olarak (40%lık targeted fazda) gerçekleştirilmiştir. Girişimsel anjiyografi laboratuvarında Philips AZURION 7 B12 cihazı kullanıldı. BT anjiyografi radyasyon dozu hesaplamasında DLP (mGy*cm), MGy değerleri hesaplanmış her hasta için MSv radyasyon dozu k sabiti kullanılıp hesaplanmıştır. Girişimsel anjiyografi için mGy*cm² ve mGy dozları elde edilmiştir. Etkif absorbe edilen radyasyon dozu olan MSv doz için k sabiti 0,12 kullanılarak hesaplanmıştır. BT anjiyografi ve Girişimsel anjiyografi için doz hesaplaması yapılırken hastanın yaşı, görüntülenen dokuya göre kullanılan k sabiti ve cihazın özelliğine göre kullanılan yazılımsal formüller kullanılmış ve iki prosedür mSV biriminden elde edilen verilerle karşılaştırılmıştır.

SONUÇLAR: Çalışmamıza her iki gruptan 31 hasta alınmıştır. Girişimsel anjiyografi yapılan hastaların 15'i erkek (%48), 16'sı kız (52); BT anjiyografi grubundaki hastaların 18'i (%58) erkek, 13'ü (%32) kızdı. Konvansiyonel anjiyografi hastalarının yaş ortalaması 6,40 ±2,44 ay, ağırlıkları 7,27±1,48 kg'dı. Konvansiyonel anjiyografi hastalarının tanısal işlemde kullanılan radyasyon dozu 37,3±13,5 mGy, 3,12±0,97 cGycm², 4,48±1,62 MsV'di. Konvansiyonel anjiyografi işlemi 21,03±10,79 dakika, 273,87±161,59 saniye skopi süresi ile 38,8±13,01cc kontrast madde kullanılarak yapılmıştı. BT anjiyografi hastaların yaş ortalaması 6,26 ±2,30 ay, ağırlıkları 7,16±1,35 kg'dı. Hastaların çekimi sırasında kullanılan radyasyon dozu DLP 24,52±4,68 mGy*cm, 1,19±0,22 MsV'du. BT anjiyografi sırasında kullanılan kontrast 7,70±2,38 cc'di. Girişimsel anjiyografi ve BT anjiyografi çekimi sırasında kullanılan radyasyon dozu (mSV) arasında istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p<0.01).

TARTIŞMA: Fallot tetralojili hastalarda pre-operatif dönemde ekokardiyografiye ek olarak görüntüleme yöntemleri ile anatominin değerlendirilmesi hastanın cerrahi planlaması için son derece yarar sunabilmektedir. Bizim çalışmamızda da gösterdiğimiz gibi son zamanlarda sadece anatomiyi tanımlamak için yapılacak görüntülemelerde daha az radyasyon, daha hızlı ve daha az insan gücüne ihtiyaç duyulması nedeniyle BT anjiyografi konvansiyonel anjiyografiye göre daha fazla tercih edilebilir.



Anahtar Kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı, BT anjiyografi, Konvansiyonel Anjiyografi, Düşük radyasyon dozu

tablo-1

Tablo-1

	girişimsel anjiyografi	BT anjiyografi	p değeri
hasta sayısı	31 Erkek: 15 Kız: 16	31 Erkek: 18 Kız: 13	not significant
yaş (ay)	6,40 ±2,44	6,26 ±2,30	not significant
kilo (kg)	7,27±1,48	7,16±1,35	not significant
DLP (mGy*cm)		24,52±4,68	
doz (Msv)	4,48±1,62	1,19±0,22	P<0.01
doz (mGy)	37,3±13,5		
doz (cGy*cm ²)	3,12±0,97		
kontrast (cc)	38,8±13,01	7,70±2,38	not significant
işlem süresi (dakika)	21,03±10,79	3,1±0,58	not significant
skopi süresi (saniye)	273,87±161,59		

EP-107

Dirençli fokal atriyal taşikardi tanılı yenidoğanda ivabradin kullanımı

Tuğba Burcu Öztürk Gömeç, Özlem Turan, Serdar Şahin, Abdullah Kocabaş, Işıl Yıldırım Baştuhan, Gökmen Özdemir, Zehra Diyar Tamburacı
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

GİRİŞ-AMAÇ:

İvabradin, spontan depolarizasyondan sorumlu olan SA noddaki If <funny> kanalını selektif inhibe ederek kalp atış hızını azaltan bir anti-aritmik ajandır. Öncelikle yetişkinlerde uygunsuz sinüs taşikardisi ve kalp yetmezliğine bağlı sinüs taşikardisinin tedavisinde kullanılmakta olup son dönemde artmış otomatisite ile ilişkili kavşak ektopik taşikardi (JET) ve ektopik atriyal taşikardi dahil olmak üzere birçok pediatrik taşiaritminin tedavisinde de umut verici olmuştur. Pediatrik yaş grubunda ivabradin kullanımına ilişkin deneyimler her geçen gün artmaktadır. Biz de yenidoğan döneminde post-operatif ektopik atriyal taşikardi tanısı olarak ivabradin tedavisi başladığımız hastamızı sunmak istedik.

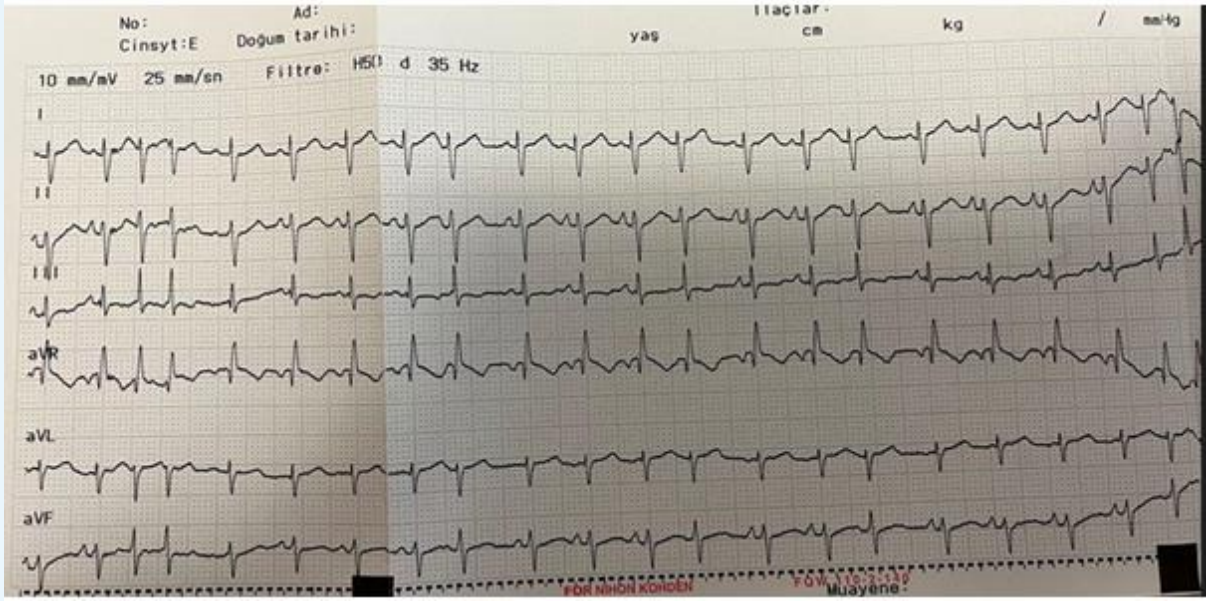
OLGU:

24 yaşındaki anneden 40. gebelik haftasında 3070 gram doğan kız bebek, D-BAT nedeniyle arteriyal switch operasyonu sonrası yaşamının 28. gününde kontrol amaçlı çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Aktif yakınması yoktu. Fizik incelemede taşikardik olduğu görüldü. Hastanın 12 kanal elektrokardiyografisinde (Şekil-1); atriyal ekstra vuruları ve sık 3-4'lü (180-200/dk hızlı) long RP non-sustain taşikardi ataklarının olduğu görüldü. Tam kan sayımı, akut faz reaktanları, böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri ve arteriyel kan gazı değerleri normal aralıktaydı. Ekokardiyografisinde; sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal, arteriyal switch yapılmış BAT, hafif neoaoortik kök dilatasyonu, hafif pulmoner arter çıkışında darlık saptandı. Hastaya yatış verilerek; propranolol 1.5 mg/kg/gün dozunda başlandı ve dozu arttırıldı. Tedaviye rağmen long RP, 200-220/dk hızında, sustain, fokal atrial taşikardi ataklarının devam ettiği görüldü (Şekil-2). İzleme hız kontrolünün sağlanamaması ayrıca kontrol ekokardiyografide sol ventrikül sistolik fonksiyonda azalma olduğu görülmesi üzerine yükleme sonrası, amiodaron 10 mg/kg/gün idame infüzyon başlandı. Hastanın QTc değerleri normal sınırlarda izlendi. Kombinasyon tedavisine kısmi yanıt alınan hastaya ivabradin 0.1 mg/kg/gün (x2 doz) tedavisi eklendi. İkinci dozdan sonra önce hız kontrolünün sağlandığı, takipte hastanın sinüs ritmine döndüğü izlendi. Hız ve ritm kontrolü sağlandıktan sonra amiodaron infüzyon dozu titre edilerek kesildi ve sotalol tedavisi başlandı. Yapılan holter monitorizasyonunda hastanın gün içinde nadir supraventriküler ekstrasistoller dışında taşikardi ataklarının olmadığı izlendi. İzlemede hastanın sistolik fonksiyonları normale döndü. İzleminde FAT atağı olmayan hasta yatışının 8. gününde oral ivabradin, sotalol, propranolol kombinasyonu ile taburcu edildi. Hasta çocuk kardiyoloji polikliniğinde takip edilmektedir.

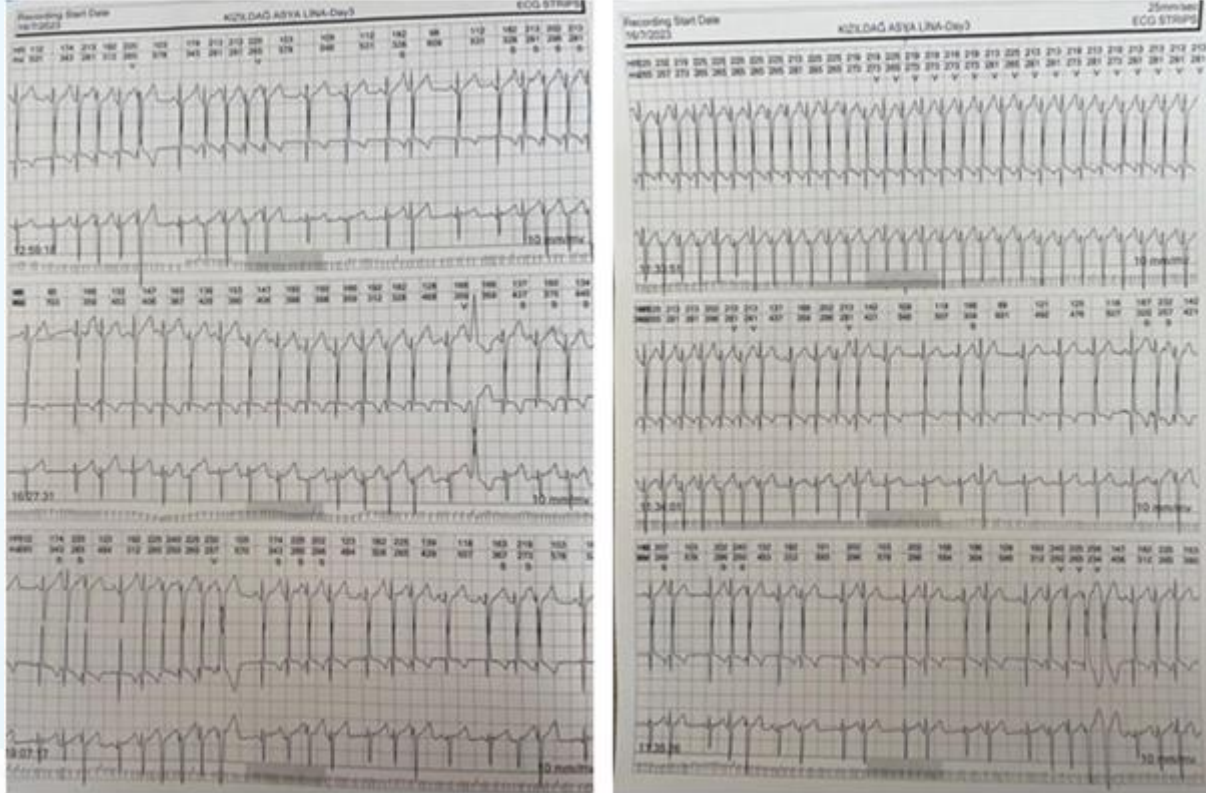
SONUÇ:

İvabradin diğer anti-aritmiklerle karşılaştırıldığında hemodinamik olarak güvenli bir profile sahiptir. Klinik tecrübemiz ve literatürde bildirilen umut verici sonuçlar, geleneksel tedavilere dirençli, artmış otomatisite ilişkili taşiaritmilerde ivabradin kullanımını teşvik etmektedir. Hemodinamik instabilitesi olan, refrakter FAT'li çocuklarda ivabradin tedavi seçeneği olarak akılda tutulmalıdır. Tedavinin güvenliği, etkinliği ve dozajının değerlendirilmesi için ileri prospektif çalışmaların yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: ivabradin, fokal atriyal taşikardi, yenidoğan

Resim 1

12 Kanal Elektrokardiyogram

Resim 2

Ritm Holter Kaydı

EP-108

İntrakardiyak trombüsün nadir bir nedeni: Behçet hastalığı olgusu

Alper Akın, Duygu Uç, Mehmet Türe
Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

GİRİŞ-AMAÇ: Behçet Hastalığı, tekrarlayan oral ve genital ülserasyonlar ve üveit gibi ana klinik belirtileri olmak üzere multisistemik tutulum ile giden ve etiyojisi bilinmeyen inflamatuvar bir hastalıktır. Çocuklarda nadir görülmesi ve hastalığın başlangıcı ile tüm klinik tablonun ortaya çıkması arasındaki gecikme göz önüne alındığında, çocuklarda Behçet hastalığının hem teşhisi hem de tedavisi hala zordur. Bu olgu sunumu ile nörolojik ve vasküler semptomları olan hastalarda, özellikle intrakardiyak trombüsün ayırıcı tanısında Behçet hastalığının da olması gerektiğine dikkat çekmek istiyoruz.

OLGU: Son bir yıla kadar bilinen bir hastalığı olmayan altı yaşında erkek hasta bir yıl önce baş ağrısı şikâyeti ile çeşitli merkezlere başvurmuş ve KİBAS (Kafa içi basınç artış sendromu) ön tanısı ile hastaya asetolozamid tedavisi başlanmış. Hastanın son bir aydır öksürük sonrası kan kusma şikâyeti olması üzerine hasta pediatrik gastroenteroloji servisinde üç gün gastrointestinal kanama açısından takip edilip taburcu edilmiş. Taburculuk sonrası öksürük şikâyeti ile pediatrik göğüs hastalıklarına başvuran hastadan Toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT) istenmiş. Toraks BT' de: Her iki inferior pulmoner arterlerde distale kontrast geçişine izin vermeyen emboli ile uyumlu dolmuş defektleri mevcut olup sağ ventrikül içerisinde 14x10 mm ebatlarında öncelikle trombüs ile uyumlu olduğu düşünülen hipodens görünüm saptanmış. Bunun üzerine hasta tarafımıza yönlendirilmiştir.

Fizik muayenesi normal olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde: Sağ ventrikülde moderatör banda yapışık 18x12 mm çapında düzgün sınırlı miyokarda benzer ekojenitede kitle izlenmesi üzerine etiyojistik incelemeler yapıldı. Hasta çocuk nöroloji, hematoloji, dermatoloji bölümlerine konsülte edildi. Kardiak manyetik rezonans incelemede: Sağ ventrikül içerisinde moderatör bant komşuluğundan superiora doğru ince lineer pulmoner kapağa doğru uzanımı bulunan ve yaklaşık 2.5 X 1 cm ölçülen belirgin kontrastlanma ve perfüzyonu bulunmayan T2A görüntülerde hipointens sinyalsiz trombüs ile uyumlu yumuşak doku görünümü izlendi. Düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Hastanın öyküsünde sık tekrarlayan oral aftların olduğu öğrenildi. Tekrarlayan oral aft, nörolojik bulgular ve vasküler bulguları nedeniyle paterji testi uygulandı. Testin 48. saatinde papüller lezyon gelişmesi üzerine 48. saat testi pozitif kabul edildi. Tedaviye kolşisin eklendi. HLA B51 (Behçet Hastalığı Yatkınlığı) Analizi pozitif geldi. Genel durumu stabil olan hasta romatoloji uzmanına yönlendirildi.

SONUÇ: Kronik ve multisistemik bir hastalığın daha erken dönemde tanı konularak, kontrol altında tutulması hastaların yaşam kalitesi ve hastalığın prognozu açısından büyük önem taşımaktadır. Erişkinler göre tanısı daha uzun zaman alan ve şüphe gerektiren bu hastalık için farkındalıkların artırılmasına dikkat çekmeyi hedefledik.

Anahtar Kelimeler: Behçet Hastalığı, İntrakardiyak trombüs, Çocuk

EP-109

Pulmoner Hipertansiyonda Kardiyak Magnetik Resonans Değerlendirme: İlk Deneyimlerimiz

Meryem Beyazal¹, Merter Keçeli², Oğuzhan Doğan¹, İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Radyoloji, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ

Pulmoner hipertansiyon (PH)'da, kardiyak Magnetik Resonans (MR) hem prognozda hem de tedaviye yanıtı değerlendirmede önemli bilgiler vermektedir. Artmış sağ ventrikül (RV) volumu, azalmış sol ventrikül (LV) volumu, RV ejeksiyon fraksiyonu (EF), RV strok volumü prognostik belirleyicilerdir. RV kütesinin (RVM) >59 g/m² ve ventrikül kütle indeksinin (VMI=RV kütle/LV kütle) $>0,75$ 'ten olması mortalite ve olumsuz sonuçların bağımsız belirleyicileridir. Diğer yandan, kompanzatuvar RV hipertrofisi daha iyi bir sağkalımla ilişkilendirilirken, seri muayenelerde RV kitlesindeki azalmanın kötü prognozun bir işareti olduğu ifade edilmektedir. PH'ta tipik olarak RV-LV birleşme yerinde geç gadalonyum dağılımı (LGE) görülür ve LGE'nin septuma uzanması kötü prognozu ve kontrolsüz PH'yı gösterir. RV basıncı LV basıncından ≥ 5 mmHg yüksek olduğunda sola doğru septal eğim meydana gelir. Septal eğrilik süresinin kalp döngüsünün $>2/3$ 'ünü geçmesi durumunun kötü prognozla ilişkili olduğu gösterilmiştir. Biz bu çalışmada, PH'lı hastalarda kardiyak MR deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

YÖNTEM

Çalışmaya PH tanılı 11 hasta dahil edildi. Hastalar GE 1.5 Tesla MR cihazı ile değerlendirildi. Hastalara 3 düzlem lokalizer, multifaz SSFP sine (FİESTA), 2-D faz kontrast akım çalışma ve intravenöz gadalonyum sonrası geç faz görüntüleme (LGE) yapıldı. Anatomik olarak, pulmoner arter (PA) ve aort çapı, septal eğrilik varlığı ve süresi değerlendirildi. Volumetrik çalışma için kısa eksen sine FİESTA görüntüleri analiz edilerek, her iki ventrikül için EF, diyastol sonu volum (EDV), sistol sonu volum (ESV), strok volum (SV), RVM, sol ventrikül kütle (LVM), sağ atriyal diyastol sonu volum (RAEDV) ve bunların vücut yüzey alanına bölünmüş indeksleri hesaplandı. Ayrıca VMI hesaplaması yapıldı. Akım çalışmasında, pik PA velositesi hesaplandı. Ayrıca, LGE olup olmadığı değerlendirildi.

BULGULAR

Hastaların %45,5'i kız, ortanca yaşı 18,6 (8,5-34,8) idi. Hastaların 4 (%36,4)'ü primer PH, 7'si soldan sağa şanta bağlı Eisenmenger hastasıydı. Sağ ventrikül volumetrik çalışmada, 2 (%18,2) hastada düşük RVEF izlenirken, 7 (%63,6) hastada yüksek RVM indeksi, 3 (%27,3) hastada ise yüksek RVEDV ve RVESV indeksi saptandı. 9 (%81,9) hastada PH tanısı için bir kriter olarak kabul edilen VMI indeksi $> 0,45$ idi. 6 dakika yürüme testi ile RVM indeksi arasında anlamlı pozitif bir korelasyon izlendi ($r=0,630$). Ancak, 6 dk yürüme testi ve BNP düzeyi ile diğer RV parametreleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Hastaların yaşı ($r=0,697$) ve PH ilacı kullanım süreleri ($r=0,680$) ile LVM indeksi arasında anlamlı pozitif bir korelasyon izlendi. Primer PH hastalarında, Eisenmenger grubuna göre LVESV indeksi anlamlı bir şekilde daha düşük saptandı ($p=0,031$). Ayrıca primer PH hastalarının yarısında düşük RVEF saptanırken, Eisenmenger hastalarının hiçbirinde düşük RVEF saptanmadı ($p=0,039$). Hastaların ortanca pik PA velositesi 11,7 (6,0-16,2) idi. Septal eğrilik değerlendirilmesinde, 2 (%18,2) hastada normal bulgular, 5 (%45,5) hastada düzleşme, 4 (%36,4) hastada da sola doğru şift izlendi. Sola doğru şift saptanan hastaların 3'ü primer PH, 1'i Eisenmenger hastasıydı. Septal eğrilik süresi 3 hastada siklusun 2/3'ünü geçmekteydi. Hastaların hepsinde RV-LV insersiyonunda LGE görülürken, 3 (%27,3) hastada fibrozis septuma uzanmaktaydı.

SONUÇ

PH hastalarında RV değişiklikleri, doku fibrozisi ve pulmoner arter akım paternini kardiyak MR ile değerlendirmek mümkündür. Ancak, elde edilen verilerin, tedavi yanıtına ve prognoza etkisini belirlemek için daha geniş hasta popülasyonunda, daha uzun süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, Kardiyak Magnetik Resonans, Volumetri, Akım çalışması, fibrozis

EP-110

Merkezimizde Son 4 yılda Opere Edilen DOWN Sendromu Tanılı Hastalarımızın Kardiyak Patolojileri ve Cerrahi Sonuçları

Recep Cetin¹, Özlem Sarısoy¹, Mehmet Dedemoğlu², Taliha Öner¹, Mehmet Karacan¹, Can Vuran²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk KVC Kliniği

AMAÇ:

Down sendromu (DS) veya trizomi 21 sık rastlanan kromozomal hastalıklardan biridir. Sıklıkla doğumsal kalp hastalıkları (DKH) ile birliktelik gösterir. Bu çalışmada çocuk kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi kliniğimizde yatarak izlenen DS'lu hastalardaki DKH'nın tiplerini, komplikasyonlarını, seyrini değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM:

Eylül 2019-Kasım 2023 tarihleri arasında ÜEAH Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi kliniğimizde yatarak tedavi alan tüm hastalar retrospektif olarak taranarak DS'lu olanlar tespit edildi. DS'lu olduğu tespit edilen 66 hastanın kayıtları geriye dönük olarak incelendi.

BULGULAR

Hastaların 24'ü (%36) erkek, 42'si (%64) kız olup, yaşları ort: \pm SS = 369,7 \pm 577,4 gün (10 gün-3086 gün); kiloları ise ort: \pm SS = 6,6 \pm 5,3 kg (2,3kg -36 kg) idi.

Hastaların post operatif yatış gün sayıları ort: \pm SS = 10,6 \pm 10,7 gün (1gün -53gün) idi.

Hastaların %13,6'sı (n:9) siyanotik kalp hastalığına sahipti. Hastaların kardiyak defektlerine bakıldığında 31 hastada komplet AVSD (bir tanesinde ilave arkus aorta hipoplazisi vardı), 22 hastada VSD (hastaların 3'ünde ilave ASD, 1'inde subaortik aksesuar doku, 1'inde supramitral membran vardı), 4 hastada İntermediate AVSD, 3 hastada Fallot tipi AVSD, 3 hastada Fallot Tetralojisi, 3 hastada da tek ventrikül fizyolojisinde unbalance AVSD (bir tanesinde ilave arkus aorta hipoplazisi vardı) olduğu görüldü. Bu hastalara yapılan operasyonlar tablo 1 de gösterildi. DS'lu 66 hastanın 19'unda (%28,8) 15 günden uzun süreli antibiyotik tedavisi gerektiren sepsis, aritmi, pnömotoraks, şilotoraks gibi komplikasyonlarından bir yada birkaç tanesi izlendi (5 hastada plevral effüzyon vardı, bunlardan 4 tanesi şilotoraks olarak değerlendirildi; 7 hastada post op aritmi geliştiği görüldü, bu hastaların 2'sinde AV tam blok vardı ve bu hastaların bir tanesinde AV tam blok devam etmesi nedeniyle post op 13. gün kalıcı pacemaker takıldı; 5 hastada medikal tedavi ile düzelen Junctional ektopik taşikardi vardı) (tablo 2).

Opere olan DS'lu hastalarda mortalite oranı %12,1 idi (n:8). Bu 8 hastanın mortalite nedenlerine bakıldığında 4'ünde uzun süreli yatış nedeniyle gelişen pnömoni+sepsis olduğu, diğer 4'ünde ise düşük kardiyak debi sendromu (LCOS) ve sepsis olduğu görüldü (tablo 2). Kaybedilen hastaların %88' i kalp yetmezliği kliniği ile gelen AVSD tanılı hastalardı.

Kız ve erkek hastalar yatış gün sayısı (erkeklerde ortalama 12 gün kızlarda 9,8 gün), operasyon yaşı (erkeklerde ortalama 321 gün kızlarda 397 gün) ve operasyon kilosu (erkeklerde ortalama 7,1kg kızlarda 6,3 kg) açısından karşılaştırıldığında aralarında anlamlı fark bulunmadı.

SONUÇ

Down sendromu hastalarında kız veya erkek cinsiyete sahip olmak ameliyat kilosu ve yatış süresindeki uzunluk açısından hiçbir fark göstermemektedir.

Down sendromu olan hastalarda postoperatif aritmi (%10,6 oranında) Down sendromu olmayan hastalara göre daha sık görülmektedir. Bizim hastalarımızda görülen post operatif aritmi sıklığı diğer çalışmalarla benzerdi.

Bu çalışmada DS hastaların ameliyattan sonra hastanede kalış süresi diğer çalışmalardaki yatış sürelerine (ortalama 14 gün) nispeten daha kısaydı (ortalama 10,6 gün).

DS olan hastalarda posoperatif dönemde daha yüksek enfeksiyon oranının görülmesi, önemli soldan sağa şant nedeniyle PHT risklerinin fazla olması, beslenme sorunları, kas hipotonisi, obstruktif uyku apne sendromu ve troid fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktör nedeniyle yatış süresi ve mortalite oranları DS olmayan DKH olan hastalara göre daha yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Down sendromu, Doğumsal kalp hastalıkları, KVC Yoğun Bakım

Tablo 1

YAPILAN OPERASYONLAR	HASTA SAYISI
AVSD total tamir	32
AVSD+TOF tamiri	3
VSD onarımı	13
<u>Pulmoner Arter Banding</u>	8
TOF tam düzeltme	3
PAB + Hipoplastik Ark Rekonstrüksiyonu	2
VSD + <u>Supramittal membran rezeksiyonu</u> + <u>Subaortik doku rezeksiyonu</u>	2
VSD+ ASD onarımı	3

Yapılan cerrahi prosedürlerin dağılımı

Tablo 2

Hasta No	Tanı	Komplikasyon	Cinsiyet	Kilo (kg)	Operasyon yaşı (gün)	Sonuç
1	VSD	<u>Plevral effüzyon</u>	Erkek	4,4	73	
13	CAVSD	Sepsis	Erkek	3,5	62	
19	CAVSD	Sepsis, LCOS	Erkek	4	44	EX
20	VSD	A-V tam blok	Erkek	5,9	151	
22	CAVSD	JET, <u>Silotoraks</u>	Erkek	3,6	62	
24	CAVSD	JET, <u>Sepsis, pnömoni</u>	Erkek	3,9	63	EX
25	TOF	JET	Kız	7	277	
26	VSD	A-V tam blok	Kız	3,4	125	
27	CAVSD (TOF tipi)	<u>Silotoraks</u>	Kız	8	202	
33	CAVSD	Sepsis, pnömoni	Kız	6	127	EX
34	CAVSD	Sepsis	Kız	4,3	99	
35	CAVSD	Sepsis, Pnömotoraks	Kız	3	56	EX
36	VSD	Sepsis, LCOS	Kız	4	131	EX
38	CAVSD (TOF tipi)	JET	Kız	8,5	857	
43	CAVSD	Sepsis	Kız	4	100	
55	<u>Unbalance AVSD</u>	Sepsis, LCOS	Kız	6,7	344	EX
57	TOF	Sepsis, LCOS	Kız	6	332	EX
65	CAVSD	<u>Silotoraks</u> , LCOS Pnömotoraks, Sepsis	Kız	4,5	176	EX
66	CAVSD	JET, <u>Silotoraks</u> , Sepsis	Kız	4,1	97	

Komplikasyon gelişen hastaların özellikleri

EP-111

Fontan Cerrahisi Öncesi ve Sonrası Hastalarda Kardiyak Magnetik Resonans Görüntüleme: İlk Deneyimlerimiz

Meryem Beyazal¹, Merter Keçeli², Meral Barış¹, İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Radyoloji, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ

Kardiyak magnetik rezonans (MR), karmaşık Fontan fizyolojisinin anatomik ve fonksiyonel değerlendirilmesinde, 2-3 yılda bir çekilmesi önerilen, yaygın olarak kabul edilen standart bir yöntem haline gelmiştir. Kardiyak MR'ın önemi, sistemik-pulmoner ve venövenöz kollateral çalışma yapılabilmesinden kaynaklanmaktadır. Fontan öncesi artmış sistemik-pulmoner kollateral akım, hastanede yatış süresini ve entübasyon süresini uzatmaktadır. Fontan sonrasında ise, sistemik pulmoner kollateral akımın derecesi, klinik durum, santral venöz basınç, plazma BNP ve NYHA fonksiyonel sınıf ile ilişkili bulunmuştur. Kardiyak disfonksiyon ve artmış kollateral akımın yanı sıra, kardiyak MR'da fibrozis bulgusu olan geç gadalonyum dağılımı (LGE) görülmesi de prognozu olumsuz etkiler. Biz bu çalışmada, fontan öncesi ve sonrası hastalarda kardiyak MR görüntülemenin klinik önemini belirlemeyi amaçladık

YÖNTEM

Çalışmaya 1-18 yaş arası Fontan (n=11) ve Glenn (n=3) operasyonu geçirmiş hasta dahil edildi. Hastalar GE 1.5 Tesla MR cihazı ile değerlendirildi. Hastalara rutin protokol olarak, 3 düzlem lokalizer, multifaz SSFP sine (FİESTA), 3-D SSFP görüntüleme, 2-D faz kontrast akım çalışma, intravenöz gadalonyum sonrası geç faz görüntüleme (LGE) ve heavy-T2 koronal lenf görüntüleme yapıldı. MR görüntüleri 'Cardiac-VX' programı kullanılarak analiz edildi. Anatomik değerlendirme ve vasküler yapıların ölçümü için, sine FİESTA ve 3-D SSFP görüntüler kullanıldı. Volumetrik çalışma için aksiyal ve/veya kısa eksen sine FİESTA görüntüler analiz edilerek, tek ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF), diyastol sonu volum (EDV), sistol sonu volum (ESV), strok volum (SV), kardiyak debi (CO) ve bunların vücut yüzey alanına bölünmüş indeksleri hesaplandı. Akım çalışması için, çıkan ve inen aorta, superiyor ve inferiyor vena kava, sağ ve sol pulmoner arterler, sağ ve sol pulmoner venlerin perpendiküler kesitleri kullanıldı. Net akım ölçümlerine göre, aorto-pulmoner, venö-venöz kollateral ve Qp/Qs değerleri hesaplandı. Fibrozis değerlendirme için, geç faz kontrast görüntülerde LGE varlığı olup olmadığı değerlendirildi.

BULGULAR

Hastaların 5'i (% 36) kız, yaş ortalaması 11,4± 5,1 idi. Fontan operasyonu zamanının ortanca değeri 5,5 yaş (4-12) idi. Hastaların kardiyak MR çekilme zamanı, operasyon sonrası en erken 13 ay idi. 5 hasta (%38) pulmoner hipertansiyona yönelik ilaç kullanmaktaydı. Kardiyak MR ile yapılan tek ventrikül volumetrik çalışmada elde edilen sonuçlar şu şekildeydi: EF (%)= 59,43± 6,26; EDV index (mm/ m²)= 85,7± 20,14; ESV index (mm/ m²)= 34,35± 8,56; SV index (ml/ m²)= 51,02± 13,35; CO index (l/dk/ m²)= 4,13± 1,21. Hastaların %4'ünde (%29) EF düzeyi %56'nın altında bulundu. Akım çalışmalarından elde edilen sonuçlara göre hesaplanan sistemik-pulmoner kollateral akım oranı ortalaması 15,86± 13,92, venö-venöz kollateral akım oranı ortalaması 13± 15,41 bulundu. 4 hastanın (%29) kollateral yük oranı %20'nin üzerinde bulundu. Fontan cerrahisi ile kardiyak MR çekilme arasında geçen süre ve venövenöz kollateral akım arasında pozitif bir ilişki olduğu görüldü (r=0,841; p=0,004). Ancak kollateral akım düzeyi ile, BNP ve hematokrit düzeyleri arasında ilişki saptanmadı. Hastaların 6'sında (%43) LPA akımı azalmış idi. Hastaların 6'sında (%43) LGE ve 11'inde (%79) 2. dereceyi geçmeyen lenf dilatasyonu saptandı.

SONUÇ

Kardiyak MR görüntüleme, Fontan hastalarının izleminde anatomik ve fonksiyonel değerlendirmenin yanı sıra, prognozu etkileyen kollateral akım yükünü ve fibrozisi belirlemede değerli veriler vermektedir. Ancak daha geniş hasta popülasyonunda, uzun dönem verilere ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Fontan, Glenn, Kardiyak Magnetik Resonans, Kollateral akım, Fibrozis

EP-112

Supraventriküler Taşikardi Ayırıcı Tanısında Modifiye Lewis Derivasyonunun Önemi

Yunus Emre Sarı, Taliha Oner, Mehmet Karacan
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,
İstanbul

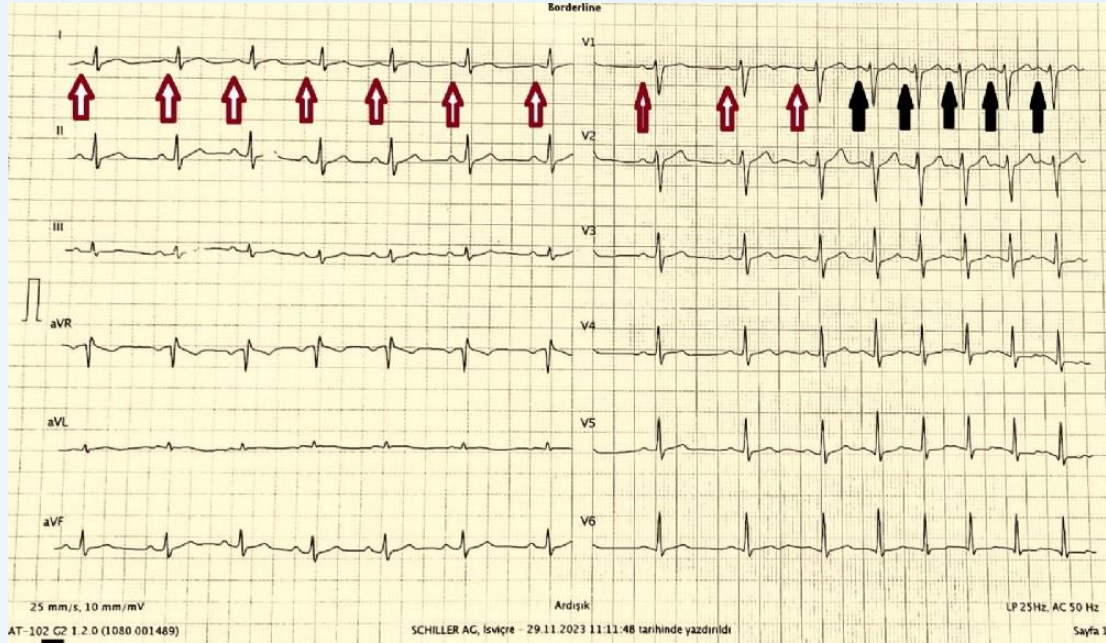
GİRİŞ; Lewis derivasyonu ile EKG çekimi atriyal dalgaları daha belirgin göstermek için kullanılan bir EKG çekim metodudur. Lewis derivasyonu ile EKG çekimi geniş QRS'li taşikardilerin ayırımında %100 sensitif olan atriyoventriküler disosiasyonu göstermede ve dar QRS'li taşikardilerin ayırıcı tanısında RP mesafesinin ölçülebilmesine imkan vermesi amaçlarıyla da kullanılmaktadır. Taşikardi atağı ile gelen, atriyal taşikardi (AT) saptanan hastada Lewis lead ile taşikardi esnasında p dalga morfolojisinin çok belirgin farklı olduğunu tespit ettik. Olgumuzda, taşikardi ile başvuran, taşikardi nedeni olarak AT düşünülen hastada Lewis lead kullanarak, p dalga morfolojisindeki değişikliği standart EKG ve Holter kayıtlarına göre çok daha belirgin gösterilebildiğini ve ayırıcı tanının daha kolay yapılabildiğini vurgulamak istedik.

OLGU; Kronik hastalık tanısı almayan ve önemli bir hastalık geçirme öyküsü bulunmayan on yedi yaşındaki erkek hastanın son bir yıldır ara ara çarpıntı yakınmaları oluyormuş. Çarpıntı ataklarının eforla ilişkisi yokmuş. Ani başlayan ve kendiliğinden sonlanan karakterdeymiş. Sıklığı değişmekle beraber her hafta en az 2 gün çarpıntı yaşıyormuş. Çarpıntı süresi değişmekle beraber en uzun 10 dakika kadar sürmüştü. Hiçbirinde çarpıntı dökümente edilememiş. Son günlerde çarpıntı sıklığında artma yaşayınca başvurduğu hekim tarafından oskültasyonda aritmi fark edilip tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın başvuru EKG'sinde (Resim 1) kısa AT atağı saptandı. Çekilen EKG'de sinüs p ile taşikardi p'leri benzediğinden, p dalgalarındaki bu ayırımı daha net görebilmek için hastaya modifiye Lewis derivasyonu ile EKG çekildi (Resim 2), lead 1 ve 2 değerlendirildi (Resim 3). Çekilen Lewis lead EKG'de p dalga morfolojisinin taşikardi esnasında belirgin farklı olduğu saptandı. Hastaya yine modifiye Lewis derivasyonu ile çekilen Holter EKG'de yine benzer durum gözlemlendi (Resim 4). Hastaya fokal atriyal taşikardi ön tanısı ile antiaritmik tedavi başlandı, elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon için randevu oluşturuldu.

SONUÇ; Fokal atriyal taşikardiler (FAT), p dalgalarının sinüs p ile benzerliğinden dolayı sıklıkla sinüs taşikardi ile karışabilmekte; bazen sinüs taşikardileri FAT, bazen de tersi yanlış tanılarına neden olabilmektedir. Modifiye Lewis derivasyonunun özellikle sinoatrial nod yakınından kaynaklanan ve yüksek hızlı olmayan taşikardilerin sinüzal taşikardiden ayırımında p dalga morfolojisini daha net gösterebileceğinin akılda tutulmasında fayda vardır.

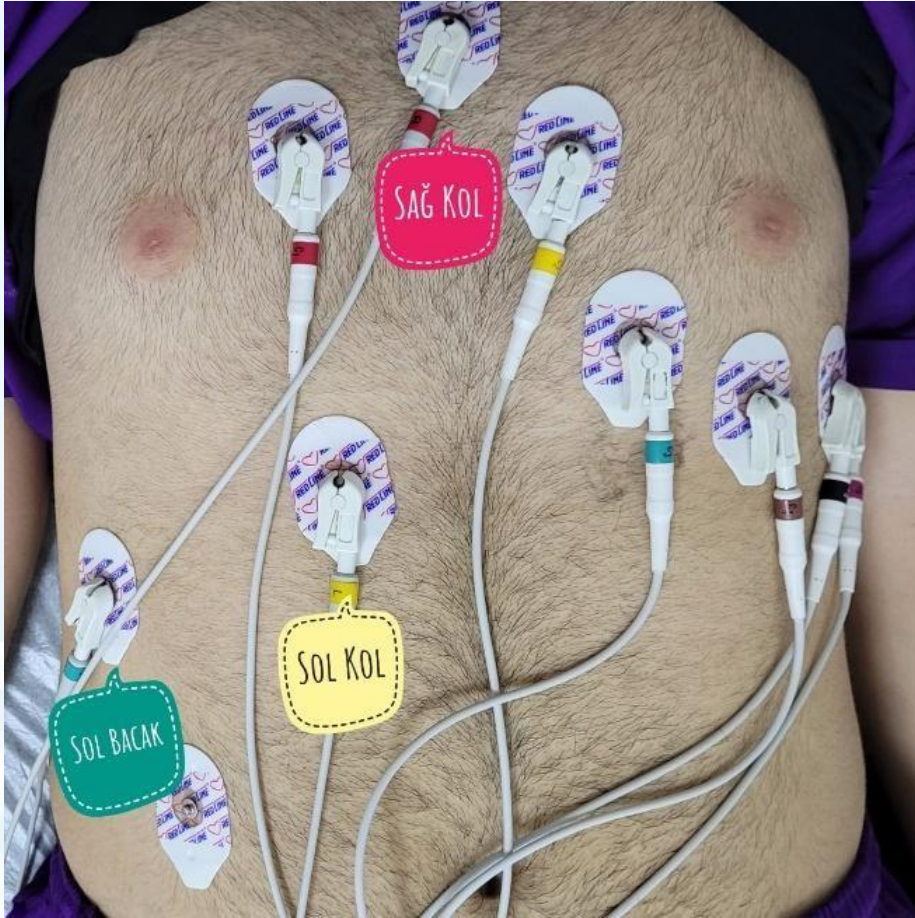
Anahtar Kelimeler: Lewis, FAT, SVT

Resim 1



Ekstremité derivasyonlarında tüm atımlar sinüs ritminde, kalp hızı (HR) 88/dk, akslar normal, düzeltilmiş QT:422 ms hesaplanırken, göğüs derivasyonlarının ilk 3 atımı sinüs ritminde izlendi. Sonraki 5 atımın bazal sinüs hızından daha hızlı olduğu, hepsinin birbiri ile aynı p dalgasına sahip olup sinüs ritminin p dalgası ile farklı olduğu görüldü. (Kırmızı ok sinüs p'yi, Siyah ok atriyal p'yi göstermektedir)

Resim 2



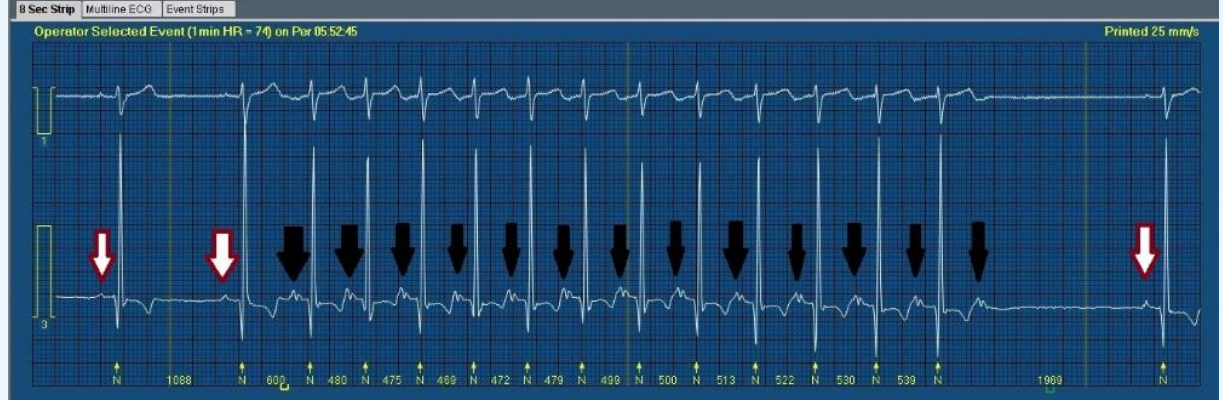
Modifiye Lewis Lead yerleşimi ve göğüs derivasyonları

Resim 3



Modifiye Lewis Lead I ve Lead II (Kırmızı ok sinüs p'yi, Siyah ok atriyal p'yi göstermektedir)

Resim 4



Modifiye Lewis Lead Holter (Kırmızı ok sinüs p'yi, Siyah ok atriyal p'yi göstermektedir)

EP-113

Modifiye Blalock Taussig şant trombozunda hayat kurtaran acil stenting

Münevver Tuğba Temel¹, Davut Kayak², Osman Başpınar²

¹Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

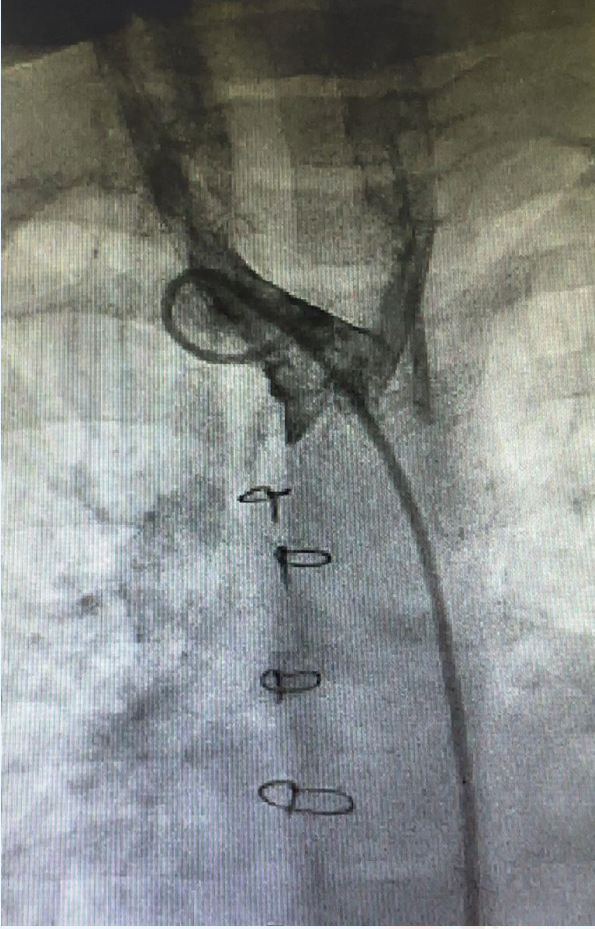
GİRİŞ-AMAÇ: Sistemik-pulmoner şant trombotik oklüzyonu, nadir görülmekle beraber ciddi hipoksemi ve kollateral arterlerin yokluğunda hayatı tehdit eden bir klinik durumdur. Farklı transkateter yaklaşımlarla (in situ tromboliz, tromboaspirasyon, balon anjioplasti, stenting) şant açıklığının yeniden sağlanması mümkün olup, aynı zamanda hasta re-cerrahiye bağlı komplikasyonlardan da korunmuş olur. Vakamız, şant disfonksiyonu gelişmiş hastalarda transkateter stenting uygulamasının güvenilirlik ve etkinliğini tartışmayı amaçlamaktadır.

OLGU: Hastanemize nefes darlığı ve ciddi morarma şikayetiyle getirilen 3,5 yaş, kız, mülteci hastanın anamnezinden hastaya yenidoğan döneminde VSD-PA tanısıyla modifiye Blalock Taussig şant (BT şant) uygulandığı daha sonrasında kontrollerini aksattığı, ilaç kullanmadığı öğrenildi. Yapılan ekokardiyografisinde BT şant akımının tama yakın obstrükte olduğu görüldü. Saturasyonu %50 olan hasta acil şartlarda kateterizasyona alındı. Arkus aorta ve RSCA proksimal ve distaline yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında BT şantın stenotik olduğu, proksimal çapının 2,5 mm ye daraldığı, RIMA dan çıkan ince kollateral arterlerin sağ akciğere yönlendiği izlendi. Şant hidrofilitik tel ile geçilip, boylu boyunca 5x14mm, 5x12mm ve 5x12mm üç renal stent yerleştirildi. Saturasyonu %85 olan hastanın işlemi başarıyla sonlandırıldı.

SONUÇ: Sistemik-pulmoner şant stenting teknik olarak zor ve potansiyel majör komplikasyon riski taşımaya rağmen etkili ve re-cerrahiye kıyasla daha güvenli bir kurtarma stratejisi olarak düşünülmelidir.

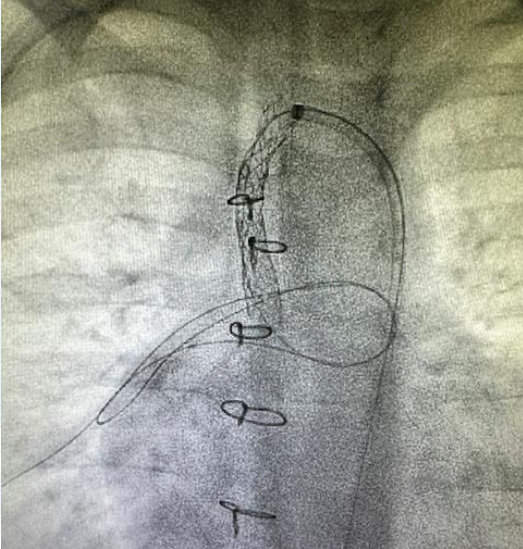
Anahtar Kelimeler: sistemik-pulmoner şant, tromboz, stenting

1



Arcus Aorta enjeksiyonunda Modifiye BT santin total obstruksiyonu gosterilmekte

2



Basarili rekanalizasyon sonrasi bt stenting

EP-114

Sol Pulmoner Arter Yokluğu ve Eşlik Eden Anomalileri Olan Hastalarımızın Değerlendirilmesi

Derya Aydın Sahin, Osman Başpınar

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

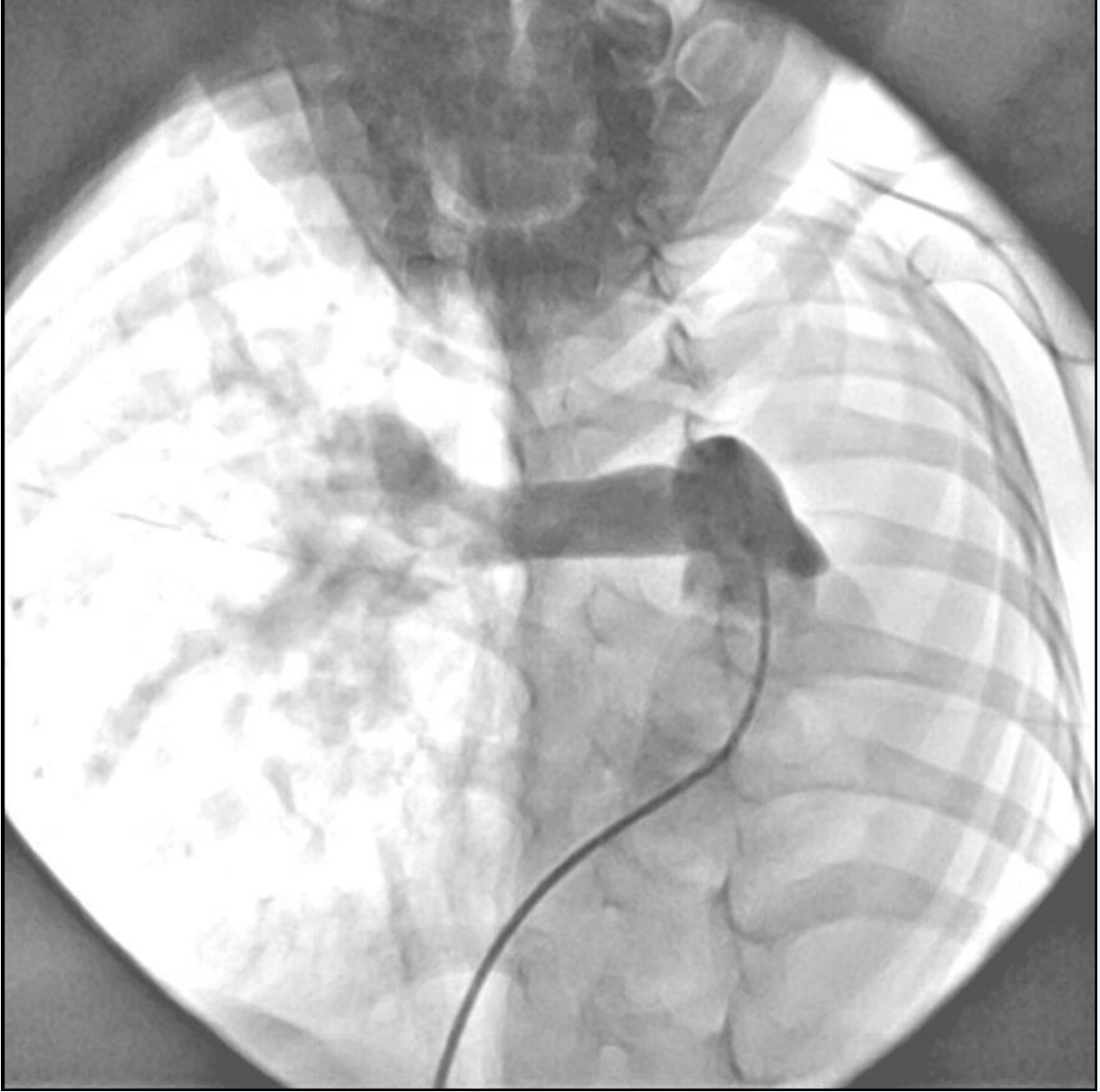
GİRİŞ: Tek taraflı pulmoner arter yokluğu veya pulmoner arter agenezisi, izole bir lezyon olarak ortaya çıkabilen veya diğer kalp defektleriyle ilişkili olabilen nadir bir konjenital malformasyondur. Sıklıkla Fallot tetralojisi, atriyal septal defekt, aort koarktasyonu, sağ aortik ark, truncus arteriosus ve pulmoner atrezi gibi diğer konjenital kardiyovasküler anomalilerle ilişkilidir. Tanısı oldukça zordur, tanı konabilmesi için öykü, fizik muayene ve görüntüleme tetkiklerine ihtiyaç vardır. Klinik semptomlar egzersiz intoleransı, hemoptizi ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarını içerir. Tedavisi konusunda fikir birliği yoktur. Kliniğimizde 9 hastada sol pulmoner arter yokluğu ile çeşitli konjenital anomaliler mevcuttu. Biz bu hastalarla ilgili deneyimlerimizi sunmayı amaçladık.

METOD: Kliniğimizde 2006-2023 tarihleri arasında sol pulmoner arter yokluğu olan hastalar irdelendi. Bazılarında ek konjenital anomaliler olup yapılan girişimler, uygulanan medikal ve cerrahi tedaviler retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Değerlendirilen 9 hastada sol pulmoner arter (LPA) yokluğu mevcuttu. Hastalardan 6'sı kız idi. Altı hastada Fallot Tetralojisi olup buna LPA yokluğu eşlik ediyordu. Bir hasta sol akciğer agenezisi ve geniş sekundum ASD, bir hasta transpoze tip DORV, bir hastada ise geniş malalignment VSD ve sağ akciğerde ağır pulmoner HT mevcuttu. Hastalardan ikisi sendromikti. Üç hastamız Fallot tetralojisinde opere oldu, bir hastamız dış merkezde transpoze tip DORV, BT şant op ve sonrasında subvalvar infundübüler kas rezeksiyonu operasyonu geçirdi. Bir hastamızda sol akciğer agenezisi, geniş sekundum ASD ve eşlik eden hafif pulmoner arteriyal hipertansiyon olması nedeniyle sadece ASD kapatılması operasyonu planlandı. Sağ AC'de ağır pulmoner arteriyal hipertansiyon ve geniş malalignment VSD'si olan hastaya ise anti PAH medikal tedavi verildi, 3 hasta takipsiz idi.

SONUÇ: Sol pulmoner arter yokluğu nadir görülür, izole olduğu gibi çeşitli kardiyak anomali veya malformasyonlar eşlik edebilir. Tedavi yaklaşımı hastanın semptomlarına, pulmoner arter anatomisine ve ilişkili aortopulmoner kollaterallere dayanmalıdır. Tanı konduktan sonra takip ve tedavisinin ek kardiyak anomalisine göre düzenlenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, sol pulmoner arter yokluğu, ek anomali

Resim A: Anjio ile ana pulmoner arter enjeksiyonunda sol pulmoner arterin yokluğu

EP-115

Çocukluklarda Ventriküler Septal Defektin Transkateter veya Cerrahi Tedavisinden Sonra QT ve QTc Dipersiyonun Değerlendirilmesi

Yasemin Özdemir Şahan¹, Nevin Özdemiroğlu¹, Emine Gülşah Torun¹, Denizhan Bağrul¹, Ahmet Vedat Kavurt¹, Başak Soran Türkcan², Ata Niyazi Ecevit², İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ: QT interval değişiklikleri bölgesel ventriküler repolarizasyon değişikliğini yansıtmaktadır. Derivasyonlar arası maksimum ve minimum QT interval farkı QT dispersiyonu (QTd) olarak tanımlanmıştır. QT dispersiyonundaki uzama miyokardın elektriksel instabilizasyonunu göstermekte olup ciddi ventriküler aritmi ve ani ölüm ile ilişkilendirilmiştir.

Bu çalışmanın amacı hemodinamik anlamlı ventriküler septal defekti (VSD) olan hastalarda QT ve düzeltilmiş QT (QTc) dispersiyonunu ölçerek ventriküler disritmi riskini değerlendirmek, ayrıca VSD'nin cerrahi veya transkateter kapatılmasının QT ve QTc dispersiyonuna etkisini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Çalışmaya Eylül 2021 ve Mayıs 2023 tarihleri arasında 0-36 ay aralığında merkezimizde transkateter veya cerrahi yöntem ile VSD'si kapatılan hastalar dahil edildi. Bu hastaların verileri retrospektif olarak bilgisayar sistemi üzerinden tarandı. Hastaların işlem öncesi QT intervali, QT dispersiyonu (QTd), QTc ve QTcd (QTc dispersiyon) değerleri ölçüldü, sağlıklı-yaş grubu uygun kontrol grubu ile karşılaştırıldı. Ayrıca VSD kapatılma işlemi transkateter ve cerrahi yöntem olarak sınıflandırılarak işlem öncesi ve işlemin 6 ayındaki QTd ve QTcd değerleri karşılaştırıldı.

BULGULAR: Belirtilen tarih ve yaş aralığında VSD'si transkateter kapatılan 40 hasta mevcuttu. Bu hastalardan 9 tanesi takibe gelmediği için diğer 11 tanesinde elektrokardiyografilerine (EKG) sistem üzerinden ulaşamadığı için çalışmadan çıkarıldı.

Çalışmaya VSD'si transkateter kapatılan 20, cerrahi yöntem ile kapatılan 24 hasta ve 26 sağlıklı kontrol grubu dahil edildi. QT ve QTc dispersiyonu VSD'si olan grupta kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulundu (sırasıyla, $p < 0.001$, $p < 0.001$). İşlem öncesi ve sonrası ölçümler karşılaştırıldığında; QTd ve QTcd transkateter VSD kapatılan grupta işlem sonrası anlamlı olarak azalırken (sırasıyla, $p < 0.001$, $p < 0.001$) cerrahi yöntem ile VSD'si kapatılan hastaların 6. ay kontrollerindeki QTd ve QTcd ölçümlerinde anlamlı azalma görülmedi (sırasıyla, $p = 0.212$, $p = 879$).

SONUÇ:

Çocukluk döneminde transkateter VSD kapatılması aritmi belirteci olan dispersiyonda düzelmeye neden olurken, cerrahi yolla tedavi olanlarda erken dönemde bu riskin devam ettiği görüldü.

Anahtar Kelimeler: aritmi, transkateter, ventriküler septal defekt, QT dispersiyon

EP-116

Diyabetik Ketoasidoz Tanısı ile İzlenen Çocuklarda Aritmi Riskli Artar mı?

Merve Oguz¹, Emine Sayın¹, Münevver Yılmaz¹, Seren Cerit Öksüz¹, Selda Ayça Altıncık², Bayram Özhan², Dolunay Gürses¹

¹Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ-AMAÇ: Çocuklarda diyabetik ketoasidoz (DKA) sırasında aritmi ve hatta kardiyak arrest bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı; DKA tanılı çocuklarda ancak aritmi riskini yansıtan; P dispersiyonu, QT dispersiyonu, QTc dispersiyonu, Tp-e aralığı, Tp-e/QT oranı ve Tp-e/QTc oranı parametrelerini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Çalışmada Ekim 2021-Aralık 2022 tarihleri arasında, Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Acil Polikliniği'nde DKA tanısı ile tedavi edilen çocukların kayıtları geriye doğru incelendi. Çalışmaya kontrol grubu olarak Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Acil Polikliniği'ne göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran, EKG kaydı yapılan ve patolojik bir neden saptanmayan aynı yaş grubundaki çocuklar alındı.

BULGULAR: DKA tanısı alan 27 çocuk ve sağlıklı kontrol grubu olarak da 27 çocuk olmak üzere toplam 54 çocuk çalışmaya dahil edildi. Demografik bulgular değerlendirildiğinde; DKA'lı çocuklarda ortalama yaş, boy, vücut ağırlığı, vücut kitle indeksi ve erkek/kız oranı kontrol grubundaki çocuklar ile benzerdi ($p>0,05$). EKG parametreleri karşılaştırıldığında; DKA'lı çocuklarda kalp hızı kontrol grubuna göre daha yüksekti ($p<0,001$). Hem maksimum QTc ve minimum QTc süreleri DKA'lı çocuklarda kontrol grubuna göre daha uzundu (sırası ile $p=0,001$ ve $p=0,008$). Hem QT hem de QTc dispersiyonlarında gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$). Tp-e süresi ile birlikte Tp-e/QTmax oranı DKA'lı çocuklarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak artmış bulundu (sırası ile $p=0,001$ ve $p=0,001$). DKA'lı çocuklarda laboratuvar parametrelerinden sodyum ve klor kan düzeyleri düşük (sırası ile $p=0,000$ ve $p=0,000$), potasyum kan düzeyi yüksek saptandı ($p=0,004$), kalsiyum, fosfor ve magnezyum kan düzeyleri ise benzerdi ($p>0,05$). DKA'lı çocuklarda fosfor kan düzeyi ile Tp-e süresi ve Tp-e/QTcmax arasında, magnezyum kan düzeyi ile Tp-e süresi, Tp-e/QTmax ve Tp-e/QTcmax arasında anlamlı negatif korelasyon saptandı ($p<0,05$).

SONUÇ: Çalışmamızda, DKA esnasında çocuklarda QT, QTc, Tp-e sürelerini uzun ve Tpe/QT oranını artmış bulduk. Bu sonuçlar DKA'lı çocuklarda ventriküler aritmi riskinin arttığını düşündürmektedir. Ancak çalışmamız nispeten küçük bir örneklem büyüklüğüne sahip retrospektif bir çalışma olması nedeniyle sonuçlarımızı doğrulamak için daha geniş popülasyonlu ileri prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Diyabetik Ketoasidoz, Elektrokardiyografi, Aritmi

Tablo 1. Çalışma grubunun Demografik, Laboratuvar ve EKG verileri

Değişkenler	DKA (n:27)	KONTROL (n:27)	p
Cinsiyet E/K	16/11	11/16	0,174
Yaş (yıl)	12,38±4,43 (2,35-17,4)	10,96±3,04 (4-15)	0,175
VA (mg)	41,24±17,10 (13-76)	42,72±16,8 (15-74)	0,749
Boy (cm)	144,27±21,71 (100-176)	146,5±21,5 (100-184)	0,696
VKI (kg/m ²)	18,99±3,48 (11,90-24,54)	18,84±3,59 (13,61-25,51)	0,873
Glikoz (mg/dL)	524±167,926 (117- 884)	92,37±7,58 (77-105)	0,0001**
Sodyum (mmol/L)	130,81±5,73 (115-144)	140,04±1,19 (138-142)	0,0001**
Düzeltilmiş sodyum (mmol/L)	137,59±4,41(125,67-147,12)	139,91±1,20(137,73-141,86)	0,011**
Potasyum (mmol/L)	4,97±0,97 (3-7)	4,37±0,39 (4-5)	0,004**
Klor (mmol/L)	96,29±7,43 (84-119)	103,74±1,99 (100-108)	0,0001**
Kalsiyum (mg/dL)	9,43±0,56 (8-10)	9,60±0,372 (9-10)	0,210
İyonize Kalsiyum (mmol/L)	1,3±0,13 (1,02-1,55)	-	-
Fosfor (mg/dL)	4,38±1,54 (2,7-10,2)	4,43±0,68 (2,7-5,6)	0,873
Magnezyum (mg/dL)	2,09±0,23 (1,79-2,72)	2,06±0,12 (1,88-2,36)	0,558
Kalp hızı (dakikada)	114,11±24,67 (69-169)	90,03±21,49(58-154)	0,0001**
QT _{max} (ms)	327,03±29,19 (260-380)	346,11±31,45(275-400)	0,025**
QT _{min} (ms)	294,81±30,68 (240-340)	315,55±29,52 (260-360)	0,014**
QTd (ms)	32,22±13,95(10-60)	30,55±8,58 (15-40)	0,599
QTc _{max} (ms)	435,66±18,56 (388-464)	409,22±15,96 (365-423)	0,0001**
QTc _{min} (ms)	387,25±26,30 (320-443)	368,29±23,74 (330-407)	0,008**
QTcd (ms)	48,40±19,42 (14-96)	40,92±23,91 (5-90)	0,213
Tp-e (ms)	75,03±12,09 (42-90)	63,85±7,54 (50-74)	0,0001**
Tp-e/QT _{max}	0,22±0,03 (0,15-0,28)	0,21±0,02 (0,18-0,28)	0,045**
Tp-e/QTc _{max}	0,17±0,03 (0,10-0,23)	0,17±0,01 (0,14-0,21)	0,916

EKG: Elektrokardiyogram, DKA: Diyabetik Ketoasidoz, QTd: QT dispersiyonu, QTcd: Kalp hızına göre düzeltilmiş QT dispersiyonu, max: maximum, min: minimum.

Tablo 2. DKA elektrolitler ile EKG parametrelerinin korelasyonu

Değişkenler	QTd (ms)	QTc _{max} (ms)	QTc _{min} (ms)	QTcd (ms)	Tp-e (ms)	Tp-e/QT _{max}	Tp-e/QTc _{max}
Sodyum (mmol/L)	r: -0,197 p: 0,326	r: 0,198 p: 0,322	r: 0,238 p: 0,231	r: -0,133 p: 0,507	r: -0,310 p: 0,115	r: -0,342 p: 0,081	r: -0,337 p: 0,086
Düzeltilmiş sodyum (mmol/L)	r: -0,135 p: 0,502	r: 0,262 p: 0,187	r: 0,221 p: 0,267	r: -0,050 p: 0,806	r: -0,424* p: 0,028	r: -0,429* p: 0,026	r: -0,457* p: 0,017
Potasyum (mmol/L)	r: 0,226 p: 0,258	r: 0,098 p: 0,627	r: -0,081 p: 0,687	r: 0,204 p: 0,308	r: -0,277 p: 0,162	r: -0,140 p: 0,486	r: -0,265 p: 0,181
Glikoz (mg/dL)	r: 0,146 p: 0,292	r: 0,541* p: 0,001	r: 0,265 p: 0,053	r: 0,215 p: 0,119	r: 0,422* p: 0,002	r: 0,25 p: 0,068	r: -0,025 p: 0,858
Kalsiyum (mg/dL)	r: -0,143 p: 0,478	r: 0,211 p: 0,290	r: 0,185 p: 0,354	r: -0,049 p: 0,807	r: -0,230 p: 0,147	r: -0,239 p: 0,230	r: -0,254 p: 0,201
İyonize Kalsiyum (mmol/L)	r: -1,21 p: 0,549	r: -0,11 p: 0,958	r: 0,16 p: 0,936	r: -0,032 p: 0,874	r: 0,135 p: 0,503	r: 0,05 p: 0,804	r: 0,108 p: 0,591
Magnezyum (mg/dL)	r: -0,065 p: 0,749	r: 0,099 p: 0,625	r: 0,129 p: 0,520	r: -0,061 p: 0,687	r: -0,598* p: 0,001	r: -0,515* p: 0,006	r: -0,551* p: 0,003
Fosfor (mg/dL)	r: 0,182 p: 0,362	r: 0,112 p: 0,579	r: -0,042 p: 0,834	r: 0,164 p: 0,413	r: -0,463* p: 0,015	r: -0,277 p: 0,163	r: -0,422* p: 0,028
pH	r: -0,077 p: 0,704	r: 0,051 p: 0,800	r: -0,051 p: 0,800	r: 0,118 p: 0,557	r: 0,118 p: 0,096	r: 0,253 p: 0,203	r: 0,268 p: 0,177
Laktat (mmol/L)	r: -0,132 p: 0,511	r: -0,201 p: 0,314	r: -0,082 p: 0,684	r: -0,081 p: 0,686	r: -0,480* p: 0,011	r: -0,213 p: 0,243	r: -0,350 p: 0,073
Anyon açığı (mmol/L)	r: -0,077 p: 0,702	r: 0,039 p: 0,847	r: -0,017 p: 0,933	r: 0,060 p: 0,765	r: -0,442* p: 0,021	r: -0,188 p: 0,347	r: -0,390* p: 0,045

EKG: Elektrokardiyogram, DKA: Diyabetik Ketoasidoz, QTd: QT dispersiyonu, QTcd: Kalp hızına göre düzeltilmiş QT dispersiyonu, max: maximum, min: minimum.

EP-117

Sağ Ventrikül Hipoplazisinin Eşlik Ettiği Hastalarda Transkateter Atrial Septal Defekt Kapatılması

İbrahim Halil Demir, Pınar Kanlıođlu, Murat Sürücü, Ilker Kemal Yücel, Mustafa Orhan Bulut, Emine Hekim Yılmaz, Dursun Muhammed Özdemir, Ahmet Çelebi
Dr Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Ebstein anomalisi, antegrad akım sağlanmış intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS PA) ve kritik pulmoner stenoz gibi çeşitli derecelerde sağ ventrikül hipoplazisi olan hastalarda sağ sol şantlı interatrial kommunikasyon nedeniyle siyanoz görülebilir. Siyanozun giderilmesi için atrial seviyedeki bu şantın kapatılması gereklidir. Çalışmada amacımız kompleks anatomik ve hemodinamik özellikleri olan bu hasta grubunda transkateter atrial septal defekt (ASD) kapatılması işleminin sonuçlarını paylaşmaktır.

YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2015 ile Kasım 2023 tarihleri arasında siyanoz nedeniyle transkateter ASD kapatılan beş Ebstein anomalisi, üç kritik pulmoner stenoz ve iki IVS PA tanılı hasta dahil edildi. İlave cerrahi girişim gereksinimi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR: Çalışma grubu yaş ortanca değeri 5.5 yıl (1-35) olan altı erkek ve dört kız hastadan oluşmaktaydı. İşlemden önce ayrıntılı hemodinamik çalışma yapıldı. Daha sonra tüm hastalara en az 20 dk boyunca balon oklüzyon testi yapıldı. Test sırasında hemodinamik çalışma tekrarlandı. Sistemik kan basıncında anlamlı değişiklik olmaksızın sağ atrium basıncında % 50'nin altında kalan artışlar uygunluk kriteri olarak kabul edildi. Tüm hastalarda defektler kapatıldı. Satürasyon değerleri işlem öncesi %87-92 aralığında iken, işlem sonrası %96-99 aralığında izlendi. Kullanılan cihazların ortanca değeri 16.75 mm (8-26) idi. Erken dönemde hiçbir hastada klinik bozulma görülmedi. Hastaların izlem süresi ortanca değeri 42 ay (1-96) idi. Ebstein Anomalisi tanılı hastalardan bir tanesine işlemden iki yıl sonra Cone prosedürü ve Glenn anastomozu yapıldı. Kalan hastalar iyi klinik durumda idi.

SONUÇ: Sağ ventrikül hipoplazisinin eşlik ettiği hastalıklarda kompleks anatomik ve hemodinamik özellikleri nedeniyle transkateter ASD kapatılması standardize bir yöntem değildir. Balon oklüzyon testi ile hemodinamik çalışma yapılması hangi hastada defektin kapatılabileceği konusunda yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: Balon oklüzyon testi, sağ ventrikül hipoplazisi, transkateter ASD kapama

EP-118

Mitral Kapak Prolapsusu olan çocuklarda kalp hızı değişkenliği ile anksiyete arasındaki ilişki

Selen Karagözü¹, Safiye Zeynep Tatlı², Özlem Bayram³, Mehmet Mustafa Yılmaz³, Mehmet Gökhan Ramoğlu³, Tayfun Uçar³, Ercan Tutar³

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Ankara Üniversitesi, Psikiyatri Bilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

AMAÇ: Mitral kapak prolapsusu (MKP) genellikle asemptomatik olmakla birlikte nadiren semptomatik olabilir ve yaşamı tehdit eden aritmilere yol açabilir. MKP hastalarında artmış sempatik aktivite ve azalan vagal tonus, kalp hızı değişkenliğinin bozulmasına ve kardiyak otomatisitenin bozulmasına yol açarak semptomlara neden olabilir. Bu çalışmada MVP'li çocuklarda ekokardiyografik parametreler, anksiyete ve depresyon durumu ile kalp hızı değişkenliği arasındaki ilişki prospektif olarak değerlendirildi.

YÖNTEMLER: Çalışma grubu izole MKP'li 64 çocuk (8-18 yaş arası), kontrol grubu ise 64 sağlıklı çocuktan oluşmaktaydı. Hastaların demografik ve klinik bilgileri değerlendirildi. Çalışma grubu ayrıca MKP tanısı olup göğüs ağrısı, çarpıntı, nefes darlığı, egzersiz intoleransı, baş dönmesi, vücutta uyuşma, iskelet deformitesi, çok zayıf vücut yapısı, panik ve anksiyete bozuklukları veya anormal ekg bulgularından birine sahip olmalarına göre MKP sendromu tanısınıyla ayrıca sınıflandırıldı. Bu çalışmadaki tüm olgular ekokardiyografi, elektrokardiyografi ile değerlendirildi ve yenilenmiş Çocuk Anksiyete ve Depresyon Ölçeği (RCADS-uzun versiyonu), Çocuklar ve Ergenler için Yaşam Kalitesi Ölçeği (QOL) formu tüm olgulara ve ebeveynlerine uygulandı. Çalışma grubundaki tüm olgular ayrıca kalp hızı değişkenliği ve aritmi açısından 24 saatlik ritim Holter ile değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma grubunun (%54,1 kız) yaş ortalaması 14,78±2,65 yıl, kontrol grubunun (%45,9 kız) yaş ortalaması 13,94±2,09 yıldır. Hastaların demografik ve klinik bilgileri tablo 1'de gösterilmiştir. MKP'li hastalar ile kontrol grubu arasında yaşam kalitesi ve Anksiyete ve Depresyon Ölçeği açısından anlamlı fark yoktu. MKP grubunda 4 hastada (%6,2) klinik olarak sınırda anlamlı Anksiyete ve Depresyon, 12 hastada (%18,7) klinik olarak anlamlı tedavi ihtiyacı olan Anksiyete ve Depresyon tespit edildi. MKP sendromu olan ve olmayan çocuklarda SDNN, rMSSD, pNN50, LF ve HF değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık vardı (sırasıyla p=0,004; p=0,011; p=0,004; p=0,042; p=0,025). Çocukların yaşam kalitesi ile LF/HF oranı arasında hafif pozitif bir korelasyon saptandı (p=0,039, r=0,259). 2 hastada polimorfik ventriküler erken vuru ve non-sustained VT ve 2 hastada da kısa süreli fokal atriyal taşikardi dışında anlamlı aritmi saptanmadı.

SONUÇ: Bizim çalışmamızın da gösterdiği gibi kalp hızı değişkenliğindeki azalma ile gösterilen vagal fonksiyon bozukluğunun anksiyete bozukluklarını kardiyovasküler hastalıklara bağlayan mekanizmalardan biri olabileceğini düşünülmektedir. MKP sendromlu hastalarda otonom dengenin bozulması anksiyete ve depresyon bozukluğuna yol açabilir ancak MKP ve anksiyete bozuklukları arasındaki bağlantı mekanizmalarının ortaya konması için daha geniş örneklemle ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Mitral kapak prolapsusu, anksiyete bozukluğu, kalp hızı değişkenliği



Tablo 1.

Sayı:64		Frekans (n)	Yüzde (%)
Cinsiyet	Kız	46	71,9
	Erkek	18	28,1
Klinik			
MVP sendromu	Evet	36	56,3
İskelet anomalileri	Evet	12	18,8
Çarpıntı	Evet	21	27,6
Atipik veya non-anginal göğüs ağrısı	Evet	20	26,3
Senkop	Evet	1	1,3
Uyuşma/karınçalanma	Evet	0	0
Dispne	Evet	7	9,5
Egzersiz intoleransı	Evet	3	4,1
Panik ve anksiyete bozukluğu	Evet	4	6,2
Anormal dinlenme and egzersiz elektrokardiyogram	Evet	2	3,1
Bulgular			
EKO'da Mitral kapak kalınlığı	<5 mm	45	70,3
	≥5 mm	19	29,7
EKO'da Mitral yetersizlik	Yok	10	15,6
	Hafif	36	56,3
	Orta	16	25
	Orta-ağır	2	3,1
Anlamli aritmi varlığı	Evet	8	12,5

MKP'li hastaların demografik ve klinik bilgileri

Tablo 2

MKP sendromu N=64	Var (n=36)	Yok (n=28)	p değeri
SDNN	151 (110-323)	128,5 (82-239)	0,004*
rMSSD	40,5 (25-70)	33 (24-75)	0,011*
pNN50	18 (6-39)	10 (4-32)	0,004*
SP LF	1390,9 (490-19316)	937,8 (380,1-15726)	0,042*
SP HF	783,3 (241-10348)	553,9 (238-7111)	0,025*
LF/HF	1,76 (0,87-6,44)	1,78 (0,86-5,62)	0,486
Minimum kalp hızı	46 (36-55)	50 (38-62)	0,02*
Maximum kalp hızı	163 (127-202)	158,5 (142-201)	0,379
Ortalama kalp hızı	84,5 (64-98)	89,5 (69-112)	0,009*

MKP sendromuna göre kalp hızı değişkenlikleri

Tablo 3

	MKP sendromu (n=36)	MKP sendromu olmayan (n=26)	P değeri
Çocuk QOL	77.53 (SD ±15.29)	80.77 (SD ±12.62)	0,432
Ebeveyn QOLs	78.08 (SD ±13.57)	83.73 (SD ±11.80)	0,075
Çocuk RCADS	42.44 (SD ±25.01)	26.57 (SD ±17.83)	0,008**
Ebeveyn RCADS	31.38 (SD ±24.64)	23.92 (SD ±16.40)	0,127

MVP sendromuna göre hayat kalitesi ölçeği (QOL) ve anksiyete ve depresyon ölçeklerinin değerlendirilmesi (RCARD)

EP-119

Pulmoner Kapak yokluğu ile birlikte Fallot Tetralojisi olan Hastalarda Klinik Sonuçlarımız

Ata Niyazi Ecevit¹, Atakan Atalay¹, Mustafa Yılmaz³, Basak Soran Türkcan³, Utku Pamuk⁴, Denizhan Bağrul², Arif Özbay³, Nuri hakan Aydın¹, Cemal Levent Birincioğlu¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi

³Sağlık Bakanlığı Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi

⁴Sağlık Bakanlığı Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Kardiyolojisi

Giriş

Pulmoner kapak yokluğu ile birlikte fallot tetralojisi nadir görülen doğumsal kalp patolojileri arasında yer alır. Pulmoner kapak fonksiyonlarını koruyacak kapak tamirleri özellikle monokusp oluşturulmasına eşlik eden tam düzeltme operasyonları üzerine kliniğimizin erken ve orta dönem sonuçlarını değerlendirdik.

Yöntem

2019 ve 2023 yılları arasında Fallot Tetraloji tanılı hastalar arasında pulmoner kapak yokluğuna sahip hastalar değerlendirildi ve hastaların tanıları ekokardiografi ve bilgisayarlı anjiyografi ve konvansiyonel anjiyografi ile teyit edildi. Cerrahi prosedür bu şekilde planlandı.

Sonuçlar

Toplam 7 hasta opere edildi. Hastaların ortalama yaşı 2.5 yıl, (min:1.5-max:4) idi. Hastaların ortalama kilosu 8.7kg (min:7-max:12) idi. Sağ ventrikül çıkım yolu gradienti hastaların ortalama 87.8 mmhg (min:75-max:105) idi. Tüm hastalarda pulmoner arter anevrizması vardı 2 hastada anevrizmaya bağlı bronş basısı mevcuttu. İki hasta da bilateral pulmoner arter anevrizması bir hasta da ise sol pulmoner artere uzanan anevrizmatik segment vardı. Tüm hastalarda VSD kapatılması sağ ventrikül çıkım yolu rezeksiyonu ve pulmoner kapak 0.1 mm PTFE kullanılarak yapılan monokusp kapak ile transanuler yama kullanarak düzeltme sağlandı. İki hastada leCompte manevrası ile pulmoner arter aortanın üstüne alındı. Bir hastada var olan MAPCA unifoklizasyon yapılarak tam düzeltme sağlandı, anevrizmal pulmoner arter dokusu rezeke edilerek distal pulmoner arterlere plasti uygulandı. İntraoperatif ölçülen RV/LV oranı ortalama 0.6 (min:0.5-max:-0.6) idi. Kontrol ekokardiografide ortalama gradient 31.7 mmhg (min:25-max:45) arasında, pulmoner yetmezliğinin ortalama sısı 2 (orta PY) (min:2-max:3) idi.

Sonuç

Pulmoner kapak yokluğu birlikte var olan fallot tetralojisinde tam düzeltme etkin bir tedavidir. Pulmoner kapağın monokusp ile tamiri veya kapaklı konduitle tamir önemli tedavi protokolüdür. Hastalarımızın kilo ve yaş profili doğrultusunda çıkım yolu rezeksiyonu ile birlikte monokusp oluşumu ile yapılan tam düzeltme hastaların erken dönemde sağ ventrikül yetmezliği önlemede olumlu klinik sonuçlar vermektedir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Kapak Yokluğu, Monokusp, Transanuler yama

EP-120

Transkateter ASD Kapatılmasının Akım Parametrelerine Olan Etkisinin Değerlendirilmesi

Rasit Aktaş¹, Nazmi Narin², Kaan Yıldız¹, Sedef Öksüz¹, Muhammed Akif Atan¹, Hakan Dedecengiz¹, Tolga Bacak¹, Engin Gerçeker¹, Yunus Sezer Bayam¹, Rahmi Özdemir², Barış Güven¹, Cem Karadeniz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş ve Amaç

Kliniğimizde 2023 yılında transkateter yöntemle atriyal septal defekt (ASD) kapatılan hastaların işlem öncesi ve sonrası akım parametreleri retrospektif olarak analiz edildi ve bu değerlerin remodelinge yansımaları araştırıldı.

Yöntem

Tüm işlemler genel anestezi altında ve transtorasik ekokardiyografi (TTE) rehberliğinde gerçekleştirildi. Amplatzer Septal Occluder, Lifetech CeraFlex Septal Occluder ve Occlutech Figulla Flex II Atrial Septal Occluder cihazları kapatma işleminde kullanıldı.

İşlem öncesi ve sonrası TTE'de ölçülen inferior vena cava (İVC) maksimum ve minimum çapı, inferior vena cava indeksi, parasternal kısa eksen de ana pulmoner arter (PA) pulse wave (PW) Doppler ile gradient/ velosite/ VTI (velosite zaman integrali), apikal dört boşluk penceresinde sağ üst pulmoner vendeki (PV) PW Doppler ile bakılan gradient/ velosite/ VTI değerleri değişkenler olarak belirlenmiştir.

Çalışmamıza 27 hasta dahil edildi. Hastalarımızın 16'sı kadın 11'i erkekti. Kadın:erkek oranı 1:1,45, ortalama yaş 81,4 ay (11 -186), ortalama işlem ağırlığı 23,89 kg (4,1-58), TTE ile defekt boyutu 11,7 mm (7 -19), balon boyutlandırma ile defekt boyutu 14,1 mm(10- 25), ASD cihaz boyutu ortalama 11,7 mm (12-19), anjiyografi esnasında ölçülen Qp/Qs oranı ortalama 1,62 (1,5 -2,6) idi.

Bulgular

Elde edilen veriler değerlendirildiğinde PA maksimum ve ortalama gradienti ile PV maksimum gradienti, PA ve PV velosite, VTI ve İVC maksimum, minimum parametrelerinin transkateter kapatma sonrasında öncesine göre istatistiksel olarak anlamlı oranda azaldığı görülmüştür ($p<0,01$). Pulmoner ven ortalama gradientinde ve İVC indeksinde azalma görülmesine karşın istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0,05$).

Sonuç

Transkateter yöntemle ASD kapatılmasının erken dönemde akım parametrelerini anlamlı düzeyde azalttığı ve remodeling gelişmesine katkı sağladığı daha önce yapılmış olan çalışmalarda gösterilmiştir. Çalışmamız literatür ile uyumlu olarak PA ve PV'den ölçülen akım parametrelerinin erken dönemde hemodinamik olarak kliniğe yansıdığını göstermiştir.

Çalışmamız literatür eşliğinde değerlendirildiğinde PA ve PV VTI değerinin transkateter ASD kapatılması sonrası akım parametresindeki değişimini yansıtan iyi bir belirteç olarak öne çıkmaktadır. Transkateter ASD kapatılmasında İVC parametrelerinin değerlendirilmesi daha önce literatürde belirtilmemiştir. İnferior vena cava parametrelerindeki anlamlı değişimin sağ yapılarıdaki remodeling gelişmesinin indirekt göstergesi olarak kabul edilebileceğini düşündürmektedir.

Perkutan kapatma sonrası erken dönemde PA,PV ve İVC'deki tüm akımlar normale dönmüştür. Bu da her iki atrium volümünde azalmaya ve remodelling gelişmesine katkı sağlamaktadır.

Transkateter ASD kapatılmasında PA, PV ve İVC'nin akım parametrelerinin kombine olarak değerlendirildiği literatürdeki ilk çalışmadır.

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, akım parametreleri, transkateter kapatma

Tablo 1

Değişkenler	Ortalama ± SD	Aralık
Yaş (Ay)	81,4 ± 50,8	(11 - 186)
Ağırlık	23,8 ± 13,9	(4,1 - 58)
Defekt Boyutu (TTE)	11,7 ± 3,1	(7 - 19)
Defekt Boyutu (Balon Boyutlandırma)	14,1 ± 3,4	(10 - 25)
ASD Cihaz Boyutu	11,7 ± 3,1	(12 -19)
Qp/Qs	1,62 ± 0,23	(1,5 - 2,6)

Hastaların Temel Klinik ve Anjiyografik Bulguları

Tablo 2

Akım Parametreleri	Öncesi (Ortalama ± SD)	1. Gün (Ortalama ± SD)	P Değeri
Pulmoner arter maksimum gradient	9,4 ± 5,3	6,9 ± 4,6	< 0,001
Pulmoner arter ortalama gradient	5,1 ± 3,1	3,6 ± 2,1	<0,001
Pulmoner arter maksimum velosite	152,7 ± 35,0	126,0 ± 35,1	<0,001
Pulmoner arter ortalama velosite	98,3 ± 27,5	78,5 ± 22,7	<0,001
Pulmoner arter VTİ	28,4 ± 6,9	23,8 ± 6,4	<0,001
Pulmoner ven maksimum gradient	2,5 ± 0,84	1,9 ± 1,1	0,007
Pulmoner ven ortalama gradient	1,3 ± 0,68	1,1 ± 0,45	0,11
Pulmoner ven maksimum velosite	75,2 ± 14,0	61,8 ± 18,3	0,001
Pulmoner ven ortalama velosite	51,3 ± 10,1	41,3 ± 9,6	<0,001
Pulmoner ven VTİ	25,0 ± 8,7	19,9 ± 7,1	<0,001
İVC minimum	7,1 ± 1,8	6,1 ± 2,2	0,004
İVC maksimum	9,6 ± 2,7	8,2 ± 3,0	<0,001
İVC indeksi	0,25 ± 0,069	0,24 ± 0,063	0,3

İşlem Öncesi ve Sonrası Pulmoner Arter, Pulmoner Ven ve İVC Akımlarının Karşılaştırılması

EP-121

Total Kavopulmoner Konneksiyon Sonrası Uzamış Plevral Efüzyon İçin Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

İlker Mercan¹, Mehmet Taşar¹, Halil İbrahim Ucar¹, Burcu Arıcı¹, Ömer Nuri Aksoy¹, Özkan Kaya², İlker Ufuk Sayıcı², Utku Arman Örün²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

²Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Total kavopulmoner konneksiyon (TCPC) operasyonunu, değişen sıklıklarda plevral efüzyon olarak ortaya çıkan önemli miktarda sıvı tutulumu izler. İki haftadan uzun süren veya 20 mL/kg/gün'den fazla süren kalıcı plevral efüzyon oluşumunda çeşitli preoperatif, intraoperatif ve postoperatif faktörleri araştırmayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Eylül 2022 ile Aralık 2023 arasında TCPC uygulanan 17 hasta üzerinde retrospektif bir kohort çalışması gerçekleştirdik. Tüm hastalara trans torasik ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu uygulandı. İncelenen faktörler arasında yaş, kilo, boy, semptomatoloji, normal veya hastalıklı atriyoventriküler kapakların, aort ve pulmoner kapakların ekokardiyografi bulguları, ventriküler fonksiyonlar, pulmoner arter basınçları, femoral arterdeki oksijen saturasyonu, aortopulmoner kollaterallerin varlığı yer almaktadır. Ayrıca; TCPC prosedürünün türü, kullanıldı ise kardiyopulmoner bypass süresi, inotropik gereksinim, mekanik ventilasyon, kullanılan konduit çapı ve varsa fenestrasyon boyutu irdelendi.

BULGULAR: Ortalama operasyon yaşı $10,1 \pm 5,6$ yıldır. Göğüs tüpü drenajının ortalama süresi $9,76 \pm 13,2$ gün, ortalama drenaj ise $9,15 \pm 4,6$ mL/kg/gün idi. Plevral efüzyon için istatistiksel olarak anlamlı risk faktörleri preoperatif senkop öyküsü ($p = 0,03$), pulmoner arter (PA) basınçları ($r = 0,328$, $p = 0,003$, odds ratio 1,30), preoperatif yüksek hemoglobin düzeyleri ($p = 0,04$), ve yüksek 48. saat vazoaktif inotrop skoru ($VIS > 5$, $p = 0,01$), ve postoperatif süreçte yüksek santral venöz basınç ($CVP > 14$ mmHg, $p = 0,01$) olarak tespit edildi. Mekanik ventilasyon süresi ile plevral drenaj miktarı arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon olduğu görüldü ($r = 0,45$, $p = 0,005$). Çalışma Fontan basıncı ile plevral drenaj arasında pozitif bir korelasyon göstermesine rağmen istatistiksel bir anlamlılık elde edilemedi ($r = 0,25$, $p = 0,13$). İki hasta dışında tüm hastalarda fenestrasyon uygulandı. Fenestrasyon boyutu ile efüzyon arasında anlamlı fark izlenmedi. Bir hastamızda Fontan'ın başarısızlığı ve takedown uygulanması sonrası postop 17. gününde sepsis ilişkili ölüm yaşandı.

SONUÇ: Operasyon sonrası yüksek Pulmoner Arter basıncı (>16 mmHg), yüksek VIS skoru, preoperatif yüksek hemoglobin düzeyleri, postoperatif CVP yüksekliği (>14 mmHg), TCPC sonrasında kalıcı plevral efüzyonlarla ilişkiliydi. Bu hasta grubunda risk faktörlerinin önceden belirlenerek intraoperatif tüp drenaj sistemlerinin uygun şekilde uygulanması postoperatif morbiditelerin önüne geçebilir.

Anahtar Kelimeler: Fontan, plevral efüzyon, drenaj

EP-122

Antegrad venöz yaklaşımla koroner arterden pulmoner arter fistülüne transkateter embolizasyon

Gülçin Kayan Kaşıkçı¹, Reşit Ertürk Levent¹, Celal Çınar², Eser Doğan¹, Fırat Ergin¹, Mehmet Baki Beyter¹, Şeyma Şebnem Ön¹, Burcugül Karasulu Beci¹, Zülal Ülger Tutar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Girişimsel Radyoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç

Koroner fistül, klinik özellikleri büyüklüğüne ve yerine bağlı olan nadir bir hastalıktır. Bu olguların tedavisinde perkütan transkateter girişim ile embolizasyon veya cerrahi yöntemler uygulanır. Transkateter girişimde fistüllerin yeri, boyutu, tortiyozite olması, drenaj bölgeleri ve çıkış sayısı gibi morfolojik özelliklerine göre ekipman seçimi ve yaklaşım (antegrad veya retrograd) yöntemi belirlenir. Bu vakada, sol koroner arterden pulmoner artere açılan koroner arter fistülü olan antegrad venöz yaklaşım ile başarılı bir şekilde transkateter girişim ile embolizasyon yapılan vakamızı sunuyoruz.

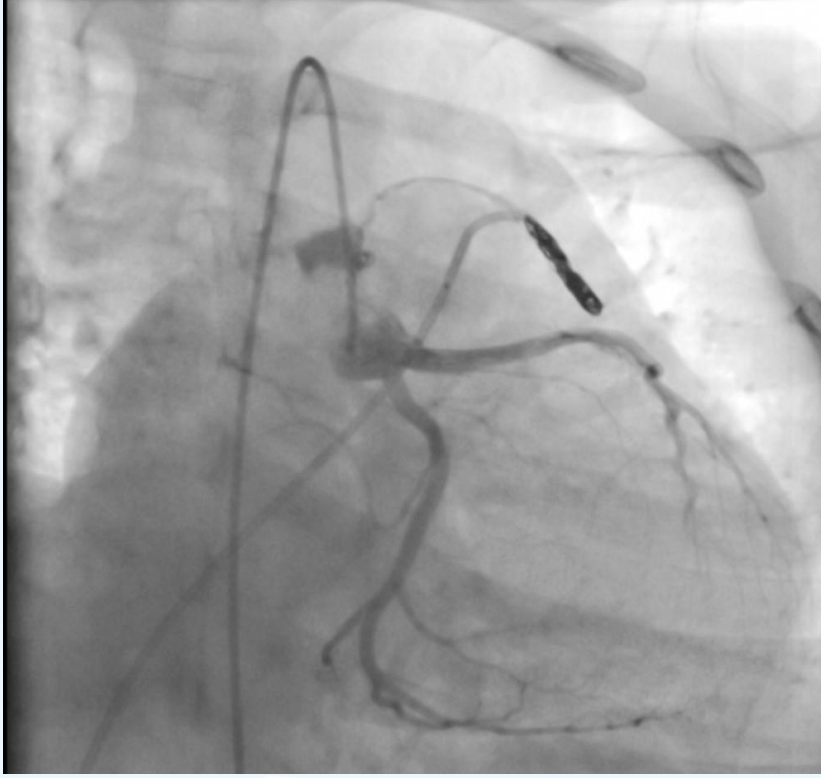
Olgu

1.5 yaşında erkek olgu, sağlıklı çocuk izleminde üfürüm duyulması üzerine dış merkezde patent duktus arteriyozus (PDA) saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Miadında sezaryan ile 3200 gram doğum öyküsü mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik bakışında vücut sıcaklığı:36.4 °C, nabızı:116/dk, solunum sayısı:22/dk kan basıncı:90/62 mmHg idi, sistem muayenesinde 2/6 şiddetinde devamlı üfürüm dışında patoloji saptanmadı. Elektrokardiyogramında (EKG) sinüs ritmi, sol QRS aksı mevcuttu, ST-T değişikliği izlenmedi. Transtorasik ekokardiyografisinde PDA 2 mm L-R şantlı, sekundum ASD 2 mm LR şantlı, ana pulmoner arter (MPA) içerisinde sürekli akım izlendi. Yapılan kalp kateterizasyonu aort anjiyografisinde MPA ve dallarının duktus ile kontrastlandığı görüldü, duktusa koil ile embolizasyon uygulandı. Aort kökü anjiyografisinde sol ön inen koroner arter (LAD) distali ile MPA arasında koroner fistül izlendi, fistülün kapatılması ile EKG'de ST depresyonu görülmesi nedeniyle işlem sonlandırıldı. Hastada herhangi bir kalp yetmezliği belirti ve bulgusu görülmediği için izlem kararı verildi. 10 yıllık takip süresinde üfürümünde artış olan, göğüs ağrısı yakınması olan hastaya koroner arter fistülünün transkateter yaklaşım ile kapatılmasına karar verildi. Hastaya sedoanaljezi altında sağ femoral arterine ve venine 5F introducer kılıf yerleştirildi, yapılan selektif sol koroner anjiyografilerinde sol ön inen koroner arter (LAD) ile MPA arasında multiple besleyicileri olan koroner arter fistülü izlendi. Fistül küçük ve multiple tortiyoz arteriyel besleyicileri olması nedeniyle transarteriyel mikrokateter ile kateterizasyonu yapılamadı. Fistülün ana pulmoner artere tek bir drenaj veni olması nedeniyle pulmoner arterden antegrad venöz yaklaşımla kapatılmasına karar verildi. İstemsiz embolizasyon olmaması için kontrollü bırakılabilir koiller ile yapılmasına karar verildi. Fistülöz bölgeye 0.014 inç tel yardımı ile 0.021 inç mikrokateter yerleştirildi. Fistül düzeyine toplamda 9 adet 0.18 inç bioaktif kaplamalı kontrollü bırakılabilir koil sistemi (Medtronic Concerto-EV3) kullanılarak embolizasyon sağlandı (4 adet 12 mm x 30 cm, 3 adet 14 mm x 30 cm, 2 adet 16 mm x 30 cm). Kontrol anjiyogramında fistülün debisinin azaldığı görüldü. 24 saat sonra yapılan kontrol ekokardiyografisinde rezidü defekt izlenmedi.

Sonuç

Koroner arter fistül tanısı alan seçilmiş hastalarda kateter anjiyografi ile fistül embolizasyonu güvenilir bir tedavi yöntemidir. Uygun durumlarda antegrad venöz yaklaşım ile de embolizasyon sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: embolizasyon, koroner arter fistülü, transkateter girişim

fistül emblizasyonu sonrası**koroner arter fistülü**

sol ön inen koroner arter (LAD) ile MPA arasında multiple besleyicileri olan tortiyoz koroner arter fistülü

EP-123

Pediatrik Hastada Posttravmatik Renal-Kaval Arteriyovenöz Fistül ve Girişimsel Kardiyak Kateterizasyon Tedavisi

Hüseyin Karadağ, İlker Kemal Yücel

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

GİRİŞ: Pediatrik hastalarda arteriyovenöz fistüller (AVF) nadir olmamakla beraber en sık konjenital olarak izole ve sendromlarla birlikte karşımıza çıkmaktadır. Edinsel olarak çok nadir olan arteriyovenöz fistüller genellikle iyatrojenik sebeplerle invazif girişimler ve katater takılması sonrası karşımıza çıkmakta travma sonrası ise oldukça nadir olarak görülmektedir. Bu olgumuzda bahsedeceğimiz travma sonrası gelişen inferior vena cava (IVC) ile renal arter arasında gelişen arteriyovenöz fistül tedavi gerektiren özellikle renovasküler hipertansiyon, kalp yetmezliği ve böbrek yetmezliğine neden olması açısından önemli bir hastalıktır.

OLGU: Bu olgumuzda 6 yaşında erkek 4.5 yaşından ateşli silah yaralanması meydana gelmiş olup cerrahi sonrası takiplerinde ölçülen tansiyon değerlerinin 95. Persantil üstünde olması ve çekilen kontrol batın ultrasonografisinde sağ böbrekte atrofi gelişmesi üzerine yapılan anjiyografik değerlendirilme sonrası renal arter ile inferior vena cava arasında fistül oluşumu izlenmiştir. Tarafımızca yapılan ekokardiyografi değerlendirmesinde hastanın sağ kalp boşluklarında genişleme saptanmıştır. Anjiyografik incelemede sağ renal arter akımının direkt vena cava 'ya fistülize olduğu yapılan hemodinamik değerlendirmede pulmoner kan akımının arttığı ve sağ böbrek arteriyal dolaşımının olmadığı görülmüştür. Yapılan girişim sonrası sağ renal arter vena cava inferior arasındaki fistül başarılı bir şekilde kapatılmıştır. Hastanın takiplerinde sağ kalp boşlukları normal olarak değerlendirilmiş olup tansiyon takiplerinde normotansif olarak seyretmiştir.

SONUÇ: Travmaya bağlı gelişen arteriyovenöz fistüller erken tanı ve tedavi edilmesi gereken önemli bir patolojidir. Özellikle renal arter ile ilişkili fistüllerde böbrek atrofisi erken tanı ve tedavi ile önlenilebilir bir durumdur. Bu yüzden batın penetran yaralanmaları ve cerrahi onarımları sonrası hastaların iyi takip edilmesi klinik bulgularının iyi analiz edilmesi ve günümüz şartlarında minimal invazif olarak tedavi seçenekleri değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: arteriyovenöz fistül, Böbrek Yetmezliği, Hipertansiyon, Kalp yetmezliği

EP-124

Yenidoğan ve Erken Çocukluk Döneminde İvabradin Kullanım Deneyimi Olan Üç Aritmi Olgumuz

Alper Doğan¹, Yakup Ergül²

¹Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç

İvabradin otomatisitenin neden olduğu pediatrik aritmilerin tedavisinde kullanılan yeni bir negatif kronotropik ajandır. Kliniğimizde iki yenidoğan ve bir pediatrik olguda ivabradinin klinik pratikte kullanılabilirliğini paylaşmayı amaçladık.

Olgu 1

26 yaşındaki annenin gebelik kontrollerinde intrauterin kalp hızı 250/dk olması nedeniyle 4. yaşayan olarak acil sezaryen ile miadında 2670 gr doğurtulmuş. Doğduğunda kalp hızı 220/dk olması ve EKG'sinin supraventriküler taşikardi ile uyumlu olması nedeniyle 3 defa adenozin verilmiş ancak yanıt alınamamış ve 0.5 mg/kg propranolol verilerek merkezimize sevk edilmiş. Hasta geldiğinde EKO'da sol kalp boşlukları hafifçe genişlemiş ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %47'di. EKG'de uzun RP taşikardi düşündürülen V1 derivasyonlu belirgin-pozitif p dalgaları olması nedeniyle olası sol atrial appendiks kaynaklı fokal atriyal taşikardi düşünüldü (Resim1) ve ivabradin 0.05 mg/kg/gün 2 dozda başlandı. Taşikardi ilişkili kardiyomyopati nedeniyle milrinon infüzyonu eklendi. EKG yanıtına göre ivabradin dozu 0.1mg/kg/güne çıkıldı. Aynı gün birkaç saat sonrasında hastanın normal sinüs ritmine döndüğü belirlendi.

Olgu 2

21 yaşındaki anneden 2. yaşayan olarak 2970 gr doğmuş. Postnatal 2. gününde muayenede taşikardi fark edilince çekilen EKG'de ventrikül hızının 200/dk olduğu supraventriküler taşikardi düşünülmüş ve yatırılmış. Hastaya 3 defa adenozin verilmiş ancak yanıt alınamamış. Kliniğimize danışılan hastanın EKG'sinin uzun RP taşikardiyle uyumlu olması, seyrek sinüs atımlarına sıklıkla eşlik eden olası koroner sinüs kaynaklı ektopik atriyal atımları görülmesi nedeniyle hastada fokal atriyal taşikardi düşünüldü (Resim2). EKO'da sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi. İvabradin 0.1 mg/kg tek doz oral verildikten 4 saat sonra EKG'de sinüs ritminin hakim olduğu, kalp hızının 130/dk. olduğu görüldü ve ivabradin 0.2 mg/kg/gün iki dozda devam edildi. Ancak uzun RP taşikardi sebat edince ivabradin dozu iki katına çıkıldı. İzlemede hız kontrolü yeterince sağlanamayınca postnatal 8. gününde tedavisine 7 mcg/kg/dk amiodaron infüzyonu eklendi. Postnatal 9. gününde ventrikül hızı 160-170/dk. olan hastanın tedavisine 2 mg/kg/gün üç dozda propranolol eklendi ve hız kontrolü sağlandı. İki gün sonra EKG kaydında tamamen sinüs ritmine döndüğü ventrikül hızının 115/dk. olduğu belirlendi.

Olgu 3

3 yaşındaki erkek, öksürük yakınması ile başvurduğu çocuk hekiminin muayenesinde kalp ritmi düzensiz olunca EKG çekilmiş ve AV blok şüphesi ile kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın EKG'sinde QRS aralıkları düzensiz ve AV disosiyasyon, VA ileti olan dar QRS'li 210/dk hızında kısa süreli junctional atımlar olduğu görüldü (Resim3). EKO'da sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi. 24 saatlik EKG kaydında bazen sinüs ritminde olduğu, ancak gün boyu incessant olmayan, sıklıkla gelen, kısa süreli, en fazla 220/dk. hızında değişken hızlı JET olduğu fark edildi. 24 saatlik ortalama kalp hızı 140/dk. olması nedeniyle olası konjenital JET olabileceği de dikkate alınarak ivabradin 0.1 mg/kg/gün iki dozda başlandı ve 0.3 mg/kg/güne artırıldı. Ayaktan izleminde kontrol EKG'de tamamen sinüs ritmindeydi. Bir ay sonraki 24 saat EKG kaydında JET ataklarının %6-7 oranında kısa süreli olduğu, en fazla 210/dk. hızda geldiği belirlendi. Tedavisine flekainid 4 mg/kg/gün eklendi. Kontrol 24 saatlik EKG'de gün boyu ortalama kalp hızı yaş ile uyumluydu ve JET ataklarının nadir olduğu görüldü.

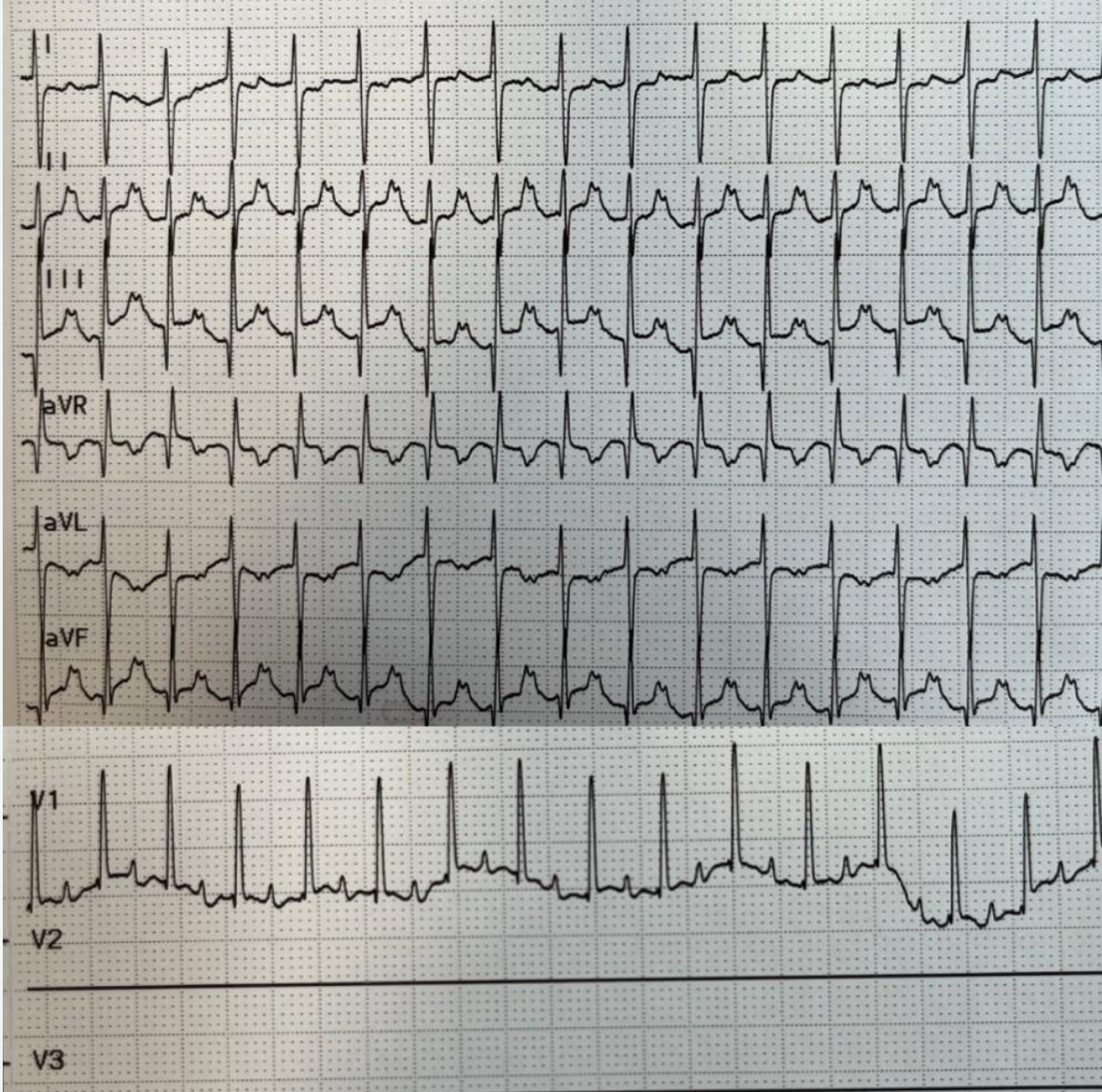
Sonuç

Vaka serileri, ektopik atriyal taşikardi ve konjenital JET'de ivabradin ile başarılı tedaviyi göstermiştir. Diğer aritmilerde kullanımı sınırlı olmakla beraber sinüs hızının kontrolünden

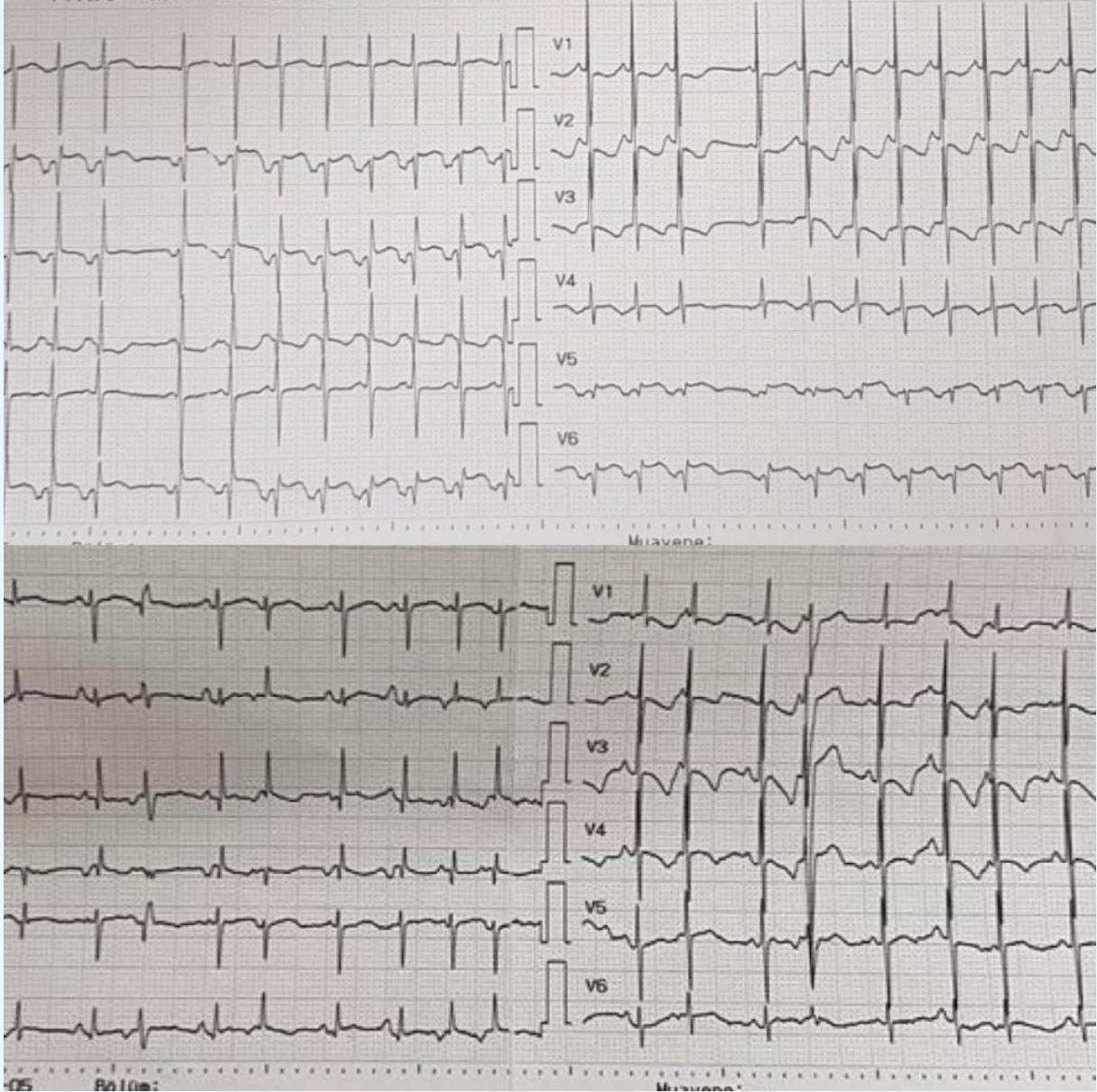
yararlanılan durumlarda önemli avantajları vardır. İvabradinin az yan etkiyle birlikte hızlı bir anti-aritmik etkiye sahip olduğu görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: ivabradin, aritmi, pediatri

Resim1

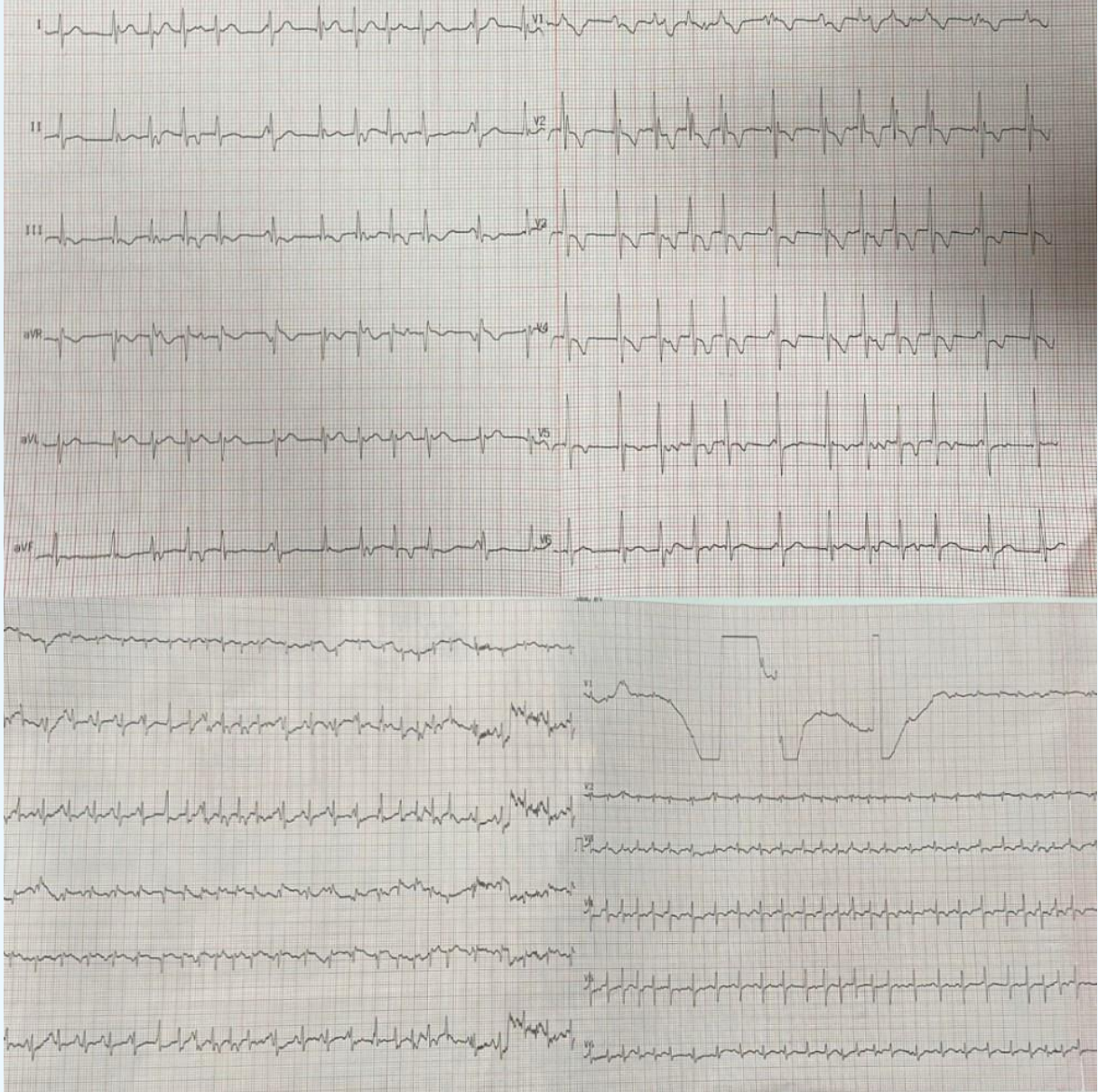


Hastaya ait EKG örnekleri

Resim2

Hastaya ait EKG örnekleri



Resim3

Hastaya ait EKG örnekleri



EP-125

Intrakardiyak Trombüs ve Bilateral Pulmoner Arterde Anevrizma Birlikteliği Olan Nadir Çocukluk Çağı Behçet Hastalığı Olgusu, Tedavi Yönetimi

Aycan Çelebi¹, İlker Ertuğrul¹, Hayrettin Hakan Ayhan¹, Ebru Aypar¹, Dursun Alehan¹, Tefik Karagöz¹, Seza Özen², Halide Özge Başaran², Ezgi Deniz Batu Akal², Şule Ünal Cangül³, Bora Peynircioğlu⁴, Hülya Demir⁵

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ

Behçet Hastalığı (BH) kronik, rekürren, multisistemik ilerleyişe sahip vaskülitik bir hastalıktır. Çocukluk çağında erişkin dönemden daha nadir görülür ve tüm olguların % 1-3' ünü oluşturmaktadır (1). Büyük damar tutulumu, pulmoner arterit, intrakardiyak tromboz oldukça nadir görülmekle birlikte kötü prognoza sahiptir ve erken dönemde agresif tedavi gerektirir (2). Bu yazıda bilateral pulmoner arter anevrizması (PAA), intrakardiyak trombüs birlikteliği nedeniyle tedavisi ve yönetilmesi oldukça zor olan nadir bir çocukluk çağı BH olgusuna dikkat çekilmek istenmiştir.

OLGU

7 yaş erkek hastanın, kanlı öksürük şikayetine 1 ay ara sebat etmesi nedeniyle hemoptizi olarak değerlendirilip yatırıldığı, toraks tomografisinin; sağ ventrikülde trombüs ve bilateral pulmoner arter interlober dallarda emboli olarak raporlanması nedeniyle antikoagülan ve aspirin tedavileri başlandığı, etiyolojik açıdan araştırıldığında: oral aft, sık ateşlenme (ayda 2-3 kez), vasküler tutulum, HLAB51 pozitifliği görülmesi nedeniyle BH ön tanısı ile tromboektomi ihtiyacı açısından tarafımıza yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın öyküsünden papil ödem nedeniyle psödotümör serebri tanısı aldığı, ek hastalığının olmadığı, soy geçmişinde anne ve babanın kuzen olması dışında özellik olmadığı öğrenildi. Tarafımıza başvurusundaki ekokardiyografisinde: sağ ventrikül çıkım yolunda kas dokusu üzerinde 25x10 mm boyutlarında hiperekojen yapı ve ucunda en uzun 9 mm trombüs ile uyumlu hareketli lezyonlar izlendi. Ekstrakardiyak tutulum ve tedavi planı için yatırılan hastanın kontrol toraks tomografisinde; her iki pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyonlar, mural trombüs, pulmoner arter duvarında kalınlaşma, geçirilmiş pulmoner emboliye bağlı pulmoner arter distal dallarında kontrast tutulumu izlendi. İntrakardiyak trombüse yapılacak cerrahi girişim sonrasında verilmesi gereken antikoagülan tedavinin PAA varlığında kontrendikasyon oluşturması nedeniyle cerrahi müdahalede bulunulmadı. Antikoagülan ve aspirin tedavisi kesilerek trombofili paneli çalışıldı, patoloji görülmedi. Sık enfeksiyon nedeniyle çalışılan tetkiklerinde hipogamaglobulinemi görülmesi nedeniyle immün yetmezlik tanısı alan hastanın gözdeki papil ödemi BH tutulumu olarak değerlendirildi. İmmün yetmezliği nedeniyle IVIG tedavisi başlandı, erişkin vakalarda trombüse iyi geldiği gösterilen anti-TNF ajan infliksimab ve prednizolon tedavisi başlandı. Küçük yaş ve hipogamaglobulinemi nedeniyle monogenik BH olabileceği düşünülerek WES analizi gönderildi. 3 doz infliksimab tedavisinde fayda görmemesi nedeniyle siklofosfamid tedavisine geçildi, 2 doz siklofosfamid tedavisi sonrasında kontrol görüntülemelerde PAA' da hafif gerileme görüldü. Yapılan kontrol ekokardiyografilerinde trombüs boyutlarının gerilediği ve organize olduğu görüldü. Pulmoner arterlere cerrahi müdahale yapılamadığı için endovasküler tedavi açısından girişimsel radyolojiye danışıldı ve sol pulmoner artere coil embolizasyonu uygulandı, sağ PAA' da izlemde küçülme görülmesi nedeniyle müdahalede bulunulmadı. İleri dönem tedavisi planlanan hasta taburcu edildi.

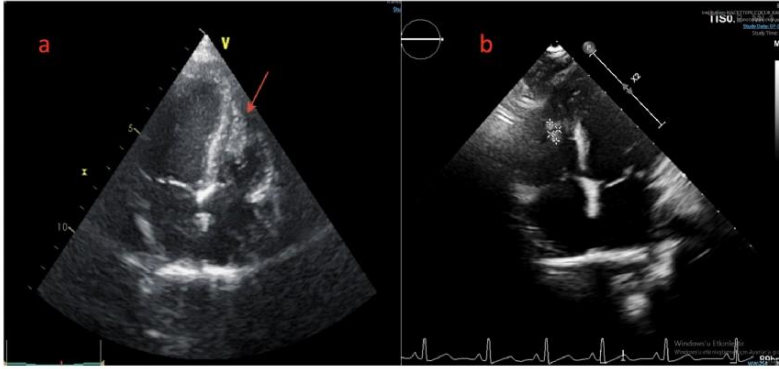
SONUÇ

Çocukluk çağı BH, PAA ve intrakardiyak tromboz oldukça nadir görülmekle birlikte kötü prognoza

sahiptir. Sağ ventrikülde bulunan trombüsler, pulmoner emboli riski oluşturmaktadır (4). Antikoagülan veya trombolitik tedavi intrakardiyak trombüs için ilk tedavi yöntemidir. Fakat pulmoner anevrizma ve hemoptizi varlığında ölümcül pulmoner kanamaya neden olabileceğinden kullanımı önerilmemekte, trombüslerin genellikle organize olması, asıl problemin damar duvarı inflamasyonuna bağlı olması nedeniyle öncelikle immünsupresif ajanlar ve nüks riski nedeniyle endovasküler tedaviler önerilmektedir (3,5). Pulmoner anevrizmaya eşlik eden intrakardiyak trombüs ve immünyetmezlik nedeniyle terapötik zorluk oluşturan hastamızda, kombine immünsupresif tedaviye komplikasyonsuz yanıt alındı ve PAA'na yönelik diğer bir tedavi seçeneği olan coil embolizasyonu başarı ile uygulandı. Antikoagülan tedavi verilmemesine rağmen intrakardiyak trombüste küçülme görüldü. Tedavisi ve yönetimi oldukça zor olan bu hastalar multidisipliner yaklaşım gerektirmekte, uygun ve erken tedavi prognoz açısından önem teşkil etmektedir.

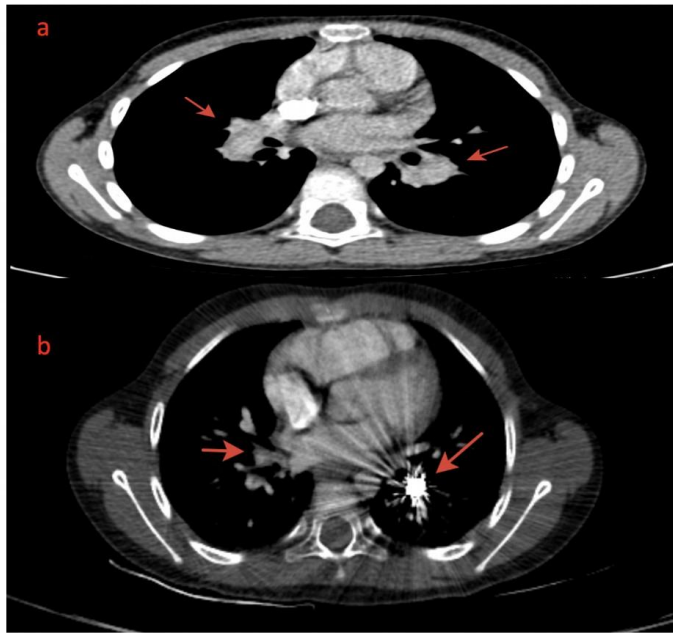
Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, intrakardiyak trombüs, pulmoner anevrizma

Şekil 1



Başvurusunda(a) ve son kontrolünde(b) sağ ventrikül içindeki intrakardiyak trombüs

Şekil 2



Başvurusundaki bilateral pulmoner anevrizmalar(a), sol pulmoner artere implante edilmiş coil ve sağ pulmoner arter anevrizmasında gerileme (b)

EP-126

Aort Koarktasyonlu Çocukların Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Hasan Türkmen¹, Fahrettin Uysal¹, Abdüsselam Genç¹, Tugberk Akca², Özlem Mehtap Bostan¹, Ergun Cil¹, Isık Senkaya Sıgnak³

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

²Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş

³Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ: Aort koarktasyonu çocuklarda tüm konjenital kalp hastalıklarının %3,5'ünü oluşturur. Klinik bulgular ağır kalp yetersizliğinden asemptomatik hipertansiyona kadar değişkenlik gösterir. Tedavi seçenekleri arasında cerrahi onarım, perkütan balon anjiyoplasti ve stent uygulaması yer alır. Bu çalışmada, aort koarktasyonu tedavisinde uygulanan yöntemlerde erken başarıyı öngördüren faktörler ve rekoarktasyon ile ilişkili risk faktörlerini belirlenmesi amacıyla cerrahi ve balon anjiyoplastinin uzun dönem sonuçları değerlendirildi.

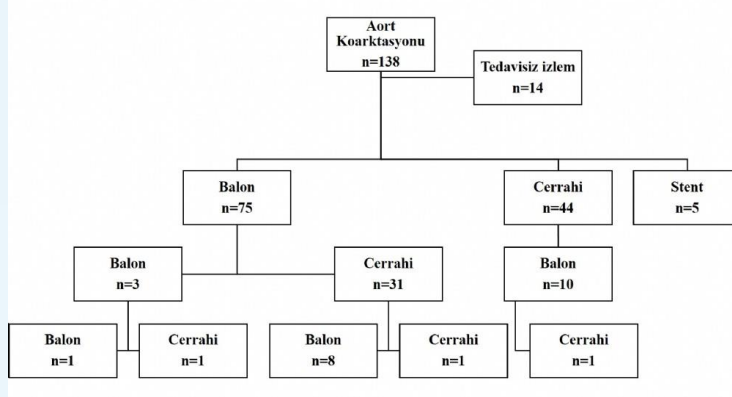
YÖNTEM: Aort koarktasyonu tanısıyla 2015-2020 yılları arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne başvuran 138 çocuğun verileri retrospektif olarak incelendi. Aort koarktasyonu tanısı alan ancak tedaviyi reddeden 14 hasta klinik olarak izlendi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru yakınmaları, fizik muayene bulguları, ekokardiyografik bulguları, uygulanan tedavi yöntemleri ve bunların sonuçları değerlendirildi. Erken başarı; tedavi sonrası akut dönemde yapılan transtorasik ekokardiyografik incelemede koarktasyon bölgesinde 20 mmHg'dan az basınç gradiyent ölçülmesi olarak tanımlandı. Başarılı tedavi edilmiş ancak takiplerinde ekokardiyografik incelemede koarktasyon bölgesinde 20 mmHg ve üzerinde basınç gradiyenti saptanan vakalar rekoarktasyon olarak tanımlandı. Klinik ve ekokardiyografi bulgularının, tedavi yöntemlerinin erken başarıları ve uzun dönem takipteki rekoarktasyon ile ilişkisi analiz edildi. Merkezimizde koarktasyon stenti henüz uygulanmadığından, dış merkezlerde stent uygulanan 5 hasta analize dahil edilmedi.

BULGULAR: Ortalama takip süresi 75,1 aydı (1-223 ay). İlk tedavi olarak hastaların 75'ine (%60,5) balon anjiyoplasti, 44'üne (%35,5) cerrahi, 5'ine (%4) stent uygulanmıştı. Balon anjiyoplasti ve cerrahinin erken başarı oranı sırasıyla %72,5 ve %79,5 idi. İlk tedaviyi takiben hastaların %47,6'sında rekoarktasyon görüldü. Yeniden girişimsiz sağkalım süresi tüm hastalarda 138 ay olup cerrahi uygulanan hastalarda anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0,025$). Cerrahi uygulanan hastalarda, balon anjiyoplasti uygulananlara göre rekoarktasyon oranı hafif oranda daha düşük olmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi (%38,6 vs %56, $p=0,10$). Klinik ve ekokardiyografik bulguların hiçbirinin rekoarktasyon veya erken başarı ile ilişkisi saptanmadı.

SONUÇ: Aort koarktasyonu tedavisi sonrası uzun dönem takiplerde rekoarktasyon oranı hala yüksek olup klinik ve ekokardiyografik bulgular; tedavi erken başarıları şansı ve rekoarktasyon riskini öngörmeye yetersizdir. Balon anjiyoplasti uygulananlara göre, cerrahi tamir yapılan hastalarda rekoarktasyon ve yeniden girişim oranı daha düşüktür.

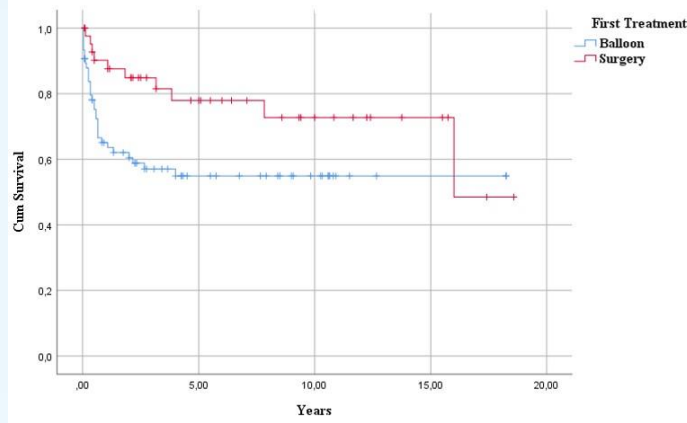
Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, cerrahi, erken başarı, rekoarktasyon

Resim 1



Aort koarktasyonlu hastalarda uygulanan tedaviler ve yeniden girişimler.

Resim 2



İlk tedavisi balon anjiyoplasti ya da cerrahi olan hastaların yeniden girişimsiz sağkalımını karşılaştıran Kaplan-Meier analizi.

Tablo 1

	Balon		p	Cerrahi		p
	Erken başarı [n, (%)]			Erken başarı [n, (%)]		
	Erken başarı [n, (%)]	Hayır		Erken başarı [n, (%)]	Hayır	
Erkek	31 (68.9)	14 (31.1)	0.53	22 (81.5)	5 (18.5)	0.71
Kadın	19 (79.2)	5 (20.8)		13 (76.5)	4 (23.5)	
Diyastolik patern (+)	44 (74.6)	15 (25.4)	0.69	20 (83.3)	4 (16.7)	0.43
Diyastolik patern (-)	6 (66.7)	3 (33.3)		10 (71.4)	4 (28.6)	
Biküspit aorta (+)	26 (70.3)	11 (29.7)	0.86	21 (80.8)	5 (19.2)	0.93
Biküspit aorta (-)	24 (75.0)	8 (25.0)		14 (77.8)	4 (22.2)	
Yaş [ay, medyan (min-maks)]	4 (0-102)	5 (0-133)	0.44	3 (0-201)	4 (0.198)	0.84
Ağırlık [kg, medyan (min-maks)]	6.2 (2.5-27)	7.4 (3.1-33)	0.34	5.5 (2.3-60)	4.4 (2.4-45)	0.64
EF [%, medyan (min-maks)]	64.5 (45-77)	68.0 (35-77)	0.28	65 (35-78)	66 (54-80)	0.73
Basınç gradiyenti (mmHg, mean±SD)	54.0±16.4	60.0±16.0	0.19	63.57±23.04	48.14±17	0.052

Balon anjiyoplasti ve cerrahide demografik ve hemodinamik verilerin erken başarıya etkisi.



Tablo 2

	Toplam	p	Balon	p	Cerrahi	p
Erkek [n, (%)]	40 (50.6)	0.47	28 (57.1)	0.97	12 (44.4)	0.49
Kadın [n, (%)]	19 (42.2)		14 (53.8)		5 (29.4)	
Diyastolik patern (+) [n, (%)]	43 (48.3)	0.78	35 (57.4)	0.95	8 (33.3)	0.27
Diyastolik patern (-) [n, (%)]	15 (53.6)		7 (53.8)		8 (57.1)	
Biküspit aorta (+) [n, (%)]	33 (47.8)	0.95	22 (55.0)	0.93	11 (42.3)	0.77
Biküspit aorta (-) [n, (%)]	26 (47.3)		20 (57.1)		6 (33.3)	
Yaş [ay, med. (min-maks)]						
Rekoarktasyon (+)	4 (0-201)	0.54	3 (0-149)	0.11	30 (0-201)	0.07
Rekoarktasyon (-)	5 (0-198)		6 (0-198)		2 (0-198)	
Ağırlık [kg, med. (min-max)]						
Rekoarktasyon (+)	5.8 (2.4-60)	0.62	5.8 (2.5-37)	0.09	12.8 (2.4-60)	0.08
Rekoarktasyon (-)	6.6 (2.3-88)		7.5 (3-70)		4.5 (2.3-37)	
Basıncı gradiyenti [mmHg, med. (min-max)]						
Rekoarktasyon (+)	55 (23-100)	0.50	52 (23-100)	0.71	55 (28-100)	0.34
Rekoarktasyon (-)	50 (22-100)		50 (22-100)		45 (22-80)	

İlk tedavi sonrası rekoarktasyon ile ilişkili faktörlerin değerlendirilmesi

EP-127

Kardiyak Kitleyi Taklit Eden Nadir Bir Kist Hidatik Olgusu

Muhammed Akif Atlan¹, Kaan Yıldız³, Engin Gerçeker³, Raşit Aktaş¹, Sedef Öksüz¹, Hakan Dedecengiz¹, Tolga Bacak¹, Rahmi Özdemir², Cem Karadeniz², Barış Güven¹, Onur Işık¹, Nazmi Narin²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³İzmir Bayraklı Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ

Kist hidatik hastalığı, *Echinococcus granulosus* lavralarının etken olduğu paraziter bir enfeksiyondur. Vücudun tüm bölgelerinde görülebilmekle birlikte en sık karaciğer (%65) ve akciğerler (%25) tutulur. Kardiyak tutulum ise çok nadir olup tüm vakaların %0,02-2'si kadardır. En sık sol ventrikül olmak üzere kalbin çeşitli yerleri enfekte olabilir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi ani kardiyak ölümlerle de gelebilir. Kardiyak kitleyi taklit eden ve pulmoner invazyonu olan kist hidatik olgumuzu nadir görüldüğü için sunmayı amaçladık.

OLGU

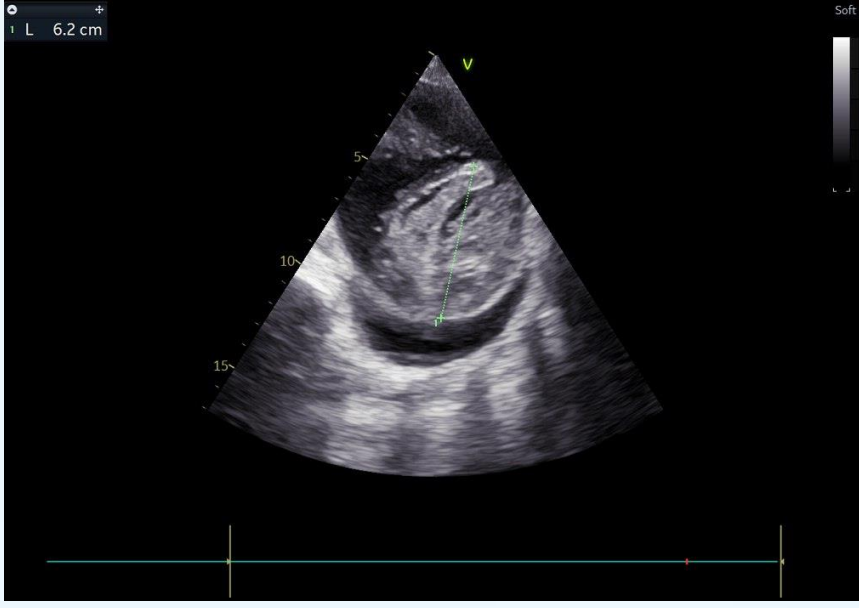
Nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile tarafımıza başvuran 10 yaşındaki hastanın yapılan ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül arka duvarı ile ilişkili kistik kitle ve perikardiyal tamponad saptandı. Kardiyak kist hidatik ve kardiyak kitle ön tanıları ile çekilen toraks BT' sinde 20 mm kalınlıkta perikardiyal efüzyon, her iki akciğerde plevral efüzyon, sol akciğer alt lobda periferik kontrastlanan kistik oluşumlar saptandı. Batın USG'si normal olan hasta kardiyak kist hidatik? kardiyak kitle? ön tanılarıyla pediatrik kalp damar cerrahisi tarafından operasyona alındı. Cerrahi sırasında sol atrium ve sol ventrikül komşuluğundaki 5x5 cm boyutundaki lezyonun makroskopik görünümü ve lezyondan gönderilen patoloji örneğinin kist hidatik ile uyumlu olması sonucu kardiyak kist hidatik tanısı aldı. Kardiyak ve pulmoner tutulumu olan hastanın kardiyak kisti cerrahi sırasında aspire edilerek boşaltıldıktan sonra albendazol ve kolşisin tedavileri başlandı. Uygulanan cerrahi ve farmakolojik tedaviler sonrası şikayetleri gerileyen, görüntüleme bulgularında kist hidatik lezyonları küçülen hastanın tedavisi ve klinik takibi tarafımızca devam etmektedir.

SONUÇ

Kardiyak kist hidatik, karaciğer ve akciğer gibi organlara göre nadir görülen bir tutulumdur. Tedavinin geç başladığı hastalarda ciddi kardiyak morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Zamanında tanı ve uygun cerrahi-farmakolojik tedavi ile mortalite yüksek değildir. Nüksün önlenmesi için postoperatif 6-24 ay boyunca albendazol veya mebendazol ile farmakoterapi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: göğüs ağrısı, kardiyak kist hidatik, kardiyak kitle, nefes darlığı, plevral efüzyon, tamponad

Kistin Ekokardiyografik Görüntüsü



kistin makroskopik görünümü



EP-128

Kompleks ASD Kapatma Vakalarında Klinik Deneyimlerimiz

Nazmi Narin¹, Raşit Aktaş², Sedef Öksüz², Kaan Yıldız², Engin Gerçek², Muhammed Akif Atlan², Hakan Dedecengiz², Tolga Bacak², Abdullah Özyurt³, Rahmi Özdemir¹, Barış Güven², Cem Karadeniz¹

¹Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

³VM Medical Park Mersin Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Mersin

Giriş ve Amaç

Kliniğimizde Ocak 2021 – Ekim 2023 yılları arasında transkateter yöntemle atriyal septal defekti (ASD) kapatılan kompleks vakaların verilerinin retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem

Tüm işlemler genel anestezi altında ve transtorasik ekokardiyografi (TTE) rehberliğinde gerçekleştirildi. Amplatzer Septal Occluder, Lifetech CeraFlex Septal Occluder ve Occlutech Figulla Flex II Atrial Septal Occluder cihazları kapatma işleminde kullanıldı. Cihaz bel çapı LAO 35 / CRA 35 te ölçüldü.

Balon boyutlandırma ile yapılan ölçümlerde > 20 mm defekt, kullanılan cihaz boyutu/ total interatrial septum (İAS) %50 ve daha büyük olması, defekt boyutu farketmeksizin 1 yaş altı hastalar, anevrizmatik interatrial septuma sahip olması, multipl veya multifenestre defekt, izole aort rim yetersizliği haricinde rim yetersizliği, < 5 kg hastalar ve interatrial septumda rimler arasında malalignment varlığı kompleks ASD kriteri olarak belirlendi.

Çalışmamıza 34 hasta dahil edildi. Hastalarımızın 16'sı erkek 18'i kadındı. Kadın:erkek oranı 1,12:1, ortalama işlem ağırlığı 23,31 kg (4,1-60) idi.

Bulgular

Qp/Qs 1,99 ±SD (1,50 – 3,20), transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile ölçülen ortalama defekt çapı 16,15 mm (8 mm - 30 mm), balon boyutu ile ölçülen ortalama gerilmiş çap 18,52 mm (10,9 mm-30 mm) işlem sonrası floroskopi cihazında ölçülen ASD cihazının ortalama bel ölçüsü 16,70 mm (5,5 mm - 27,5 mm), floroskopi süresi ortalama 13,49 (4 - 28,5) dakika olarak bulundu.

Hasta grubumuzun 14 tanesinde rim yetersizliği vardı. Bunların 3 tanesi izole aort, 5 i izole inferior vena cava (İVC), 1 i izole superior vena cava (SVC), 1 i izole AV kapak rim, 1 i izole posterior rim yetersizliği vardı. 2 hastada aort ve SVC riminde yetersizlik vardı. 1 hastada ise aort ve İVC riminde yetersizlik vardı. Hastalarımızın 2 sinde kribriform, 1 inde multipl ASD yapısı izlendi. 7 hastada anevrizmatik septum varlığı izlendi. 5 hasta < 1 yaş, 16 hastanın defekti > 20 mm, 22 hastada kullanılan cihaz boyutu/ total İAS > %50, 1 hastada malalignment tip defekt vardı.

Tüm hastalar başarıyla kapatıldı ancak iki hastanın kontrol bakışında cihazın disloke olduğunun görülmesi üzerine ameliyata verildi. Başarı oranı %94,12 olarak tespit edildi. Hastalarımızdan ikisinde gelişen dislokasyon harici komplikasyon izlenmedi.

Sonuç

%94,12 olan başarı oranımızın literatür ile uyumlu olduğu görüldü. Cihaz dislokasyonu olanlarda defekt boyutları balon boyutlandırma ile 30 ve 24 mm olarak ölçüldü. Defekt boyutu 24 mm ölçülen hastamızın İVC riminde yetersizlik mevcuttu, defekt boyutu 30 mm olan hastanın SVC rimi yetersizdi ve atrial septumda anevrizması vardı.

Defekt boyutunun büyük olması rim yetersizliği ve septal anevrizma varlığı ile birleştiğinde dislokasyon riskini artırmaktadır.

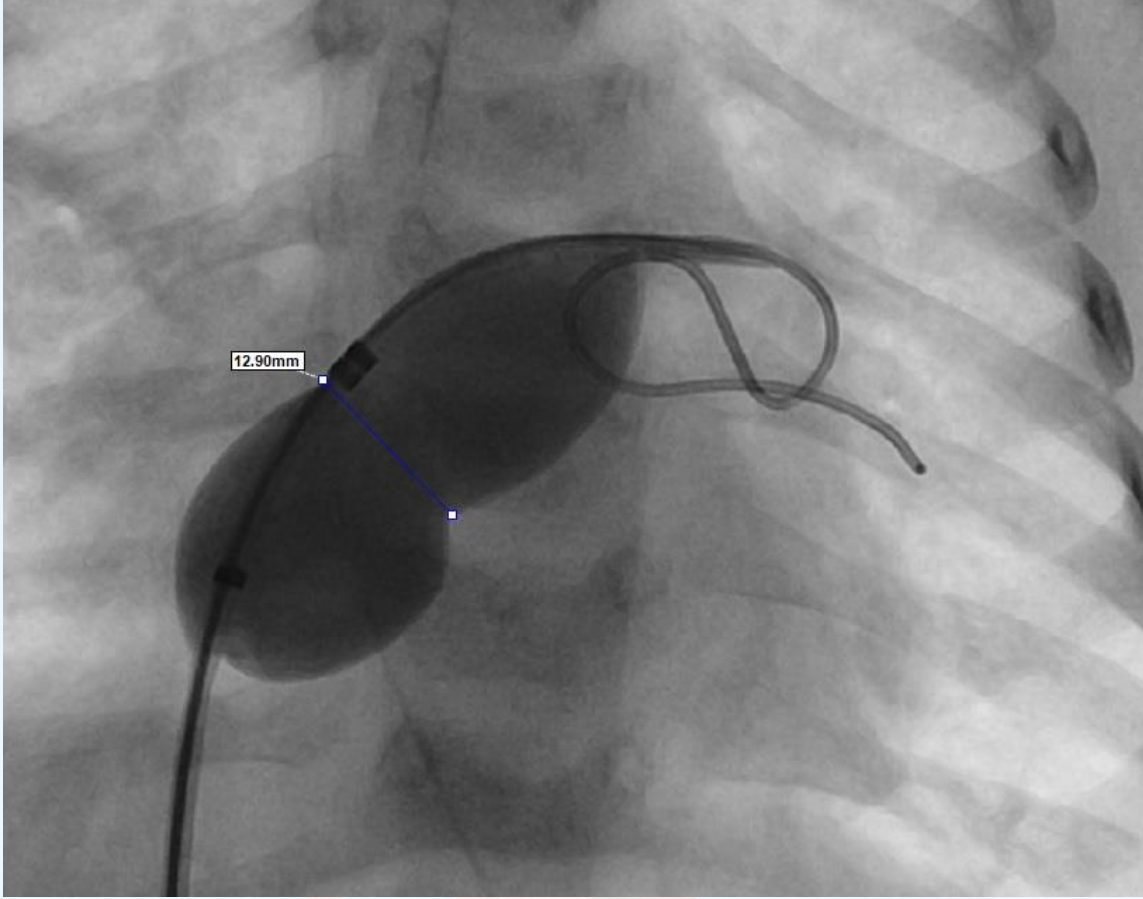
Literatür değerlendirildiğinde Transözefageal ekokardiyografi (TÖE) eşliğinde yapılan çalışmalar mevcuttur. Kliniğimizde operatör deneyimi nedeniyle anjiyografi işlemlerimizi TÖE kullanmadan, yalnız balon boyutlandırma kullanarak yapmaktayız. Pillai ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada kompleks ASD vakalarında TÖE nin boyutlandırmadaki etkinliğinin düşük olması nedeniyle balon sizing ile birlikte kullanımının daha etkili olduğu belirtilmiştir.

Çalışmamız kompleks ASD vakalarında üç yılı kapsayan tecrübemizi ortaya koymaktadır.

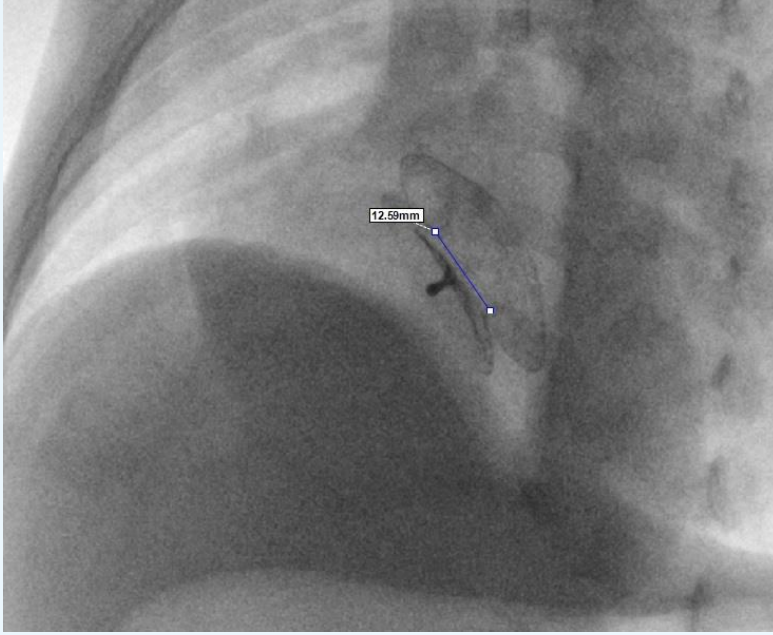
Transkateter ASD kapatma ile, zor vakalar dahi yetenekli ve profesyonel ellerde uygun cihaz seçilerek kapatılabilir. Vaka seçiminin ve planlamanın doğru yapılması başarı olasılığını artıracaktır.

Anahtar Kelimeler: atrial septal defekt, kompleks, rim yetersizliği, septal anevrizma

Resim 1



Balon boyutlandırma ile defekt ölçümü

Resim 2*Cihazın bel çapı ölçümü***Tablo 1**

Değişkenler	Ortalama ± SD	Aralık
Yaş (Ay)	75,29 ± 55,27	(7-204)
Ağırlık	23,31 ± 15,67	(4,1 – 60)
Defekt Boyutu (TTE)	16,15 ± 5,36	(8 – 30)
Balon Boyutlandırma	18,52 ± 5,43	(10,9 – 30)
Cihaz Boyutu	19,17 ± 5,67	(12 – 33)
Bel Çapı	16,70 ± 5,42	(5,5 – 27,5)
Qp/Qs	1,99 ± 0,53	(1,5 – 3,2)
Floroskopi Zamanı	13,49 ± 4,83	(4 – 29,5)

Tablo 2

Kompleks ASD Nedeni	Hasta Sayısı
Balon boyutlandırma ile > 20 mm defekt	16
Kullanılan Cihaz Boyutu/ Total İAS ≥ %50	22
İzole aort rim yetersizliği harici rim yetersizliği	11
İAS anevrizması	7
İAS da rimler arasında malalignment	1
< 1 yaş	5
< 5 kg	1
Multipl /multifenestre defekt	3

Kompleks ASD vakalarının nedenlerine göre sayısal verileri

EP-130

Hipertrofik Kardiyomiyopati ve Preeksitasyon Birlikteliğinde Akla Gelmesi Gereken Fenokopi, PRKAG2 Geninde Varyasyon: Olgu Sunumu

Nermin Balcı¹, Yakup Ergül³, Metin Eser², Mehmet Karacan¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye SUAM, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye SUAM, Çocuk Genetik Bölümü, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), 1/500 kişiyi etkileyen ani ölümle gidebilen en yaygın kardiyogenetik hastalıktır. Hastaların %60 kadarında sarkomerik genlerle ilgili mutasyon saptanmaktadır. Bununla beraber HKMP'yi taklit eden fakat sarkomerik mutasyonlar dışı nedenlerle ortaya çıkan klinik durumlar vardır, bunlar fenokopi olarak isimlendirilmektedir. HKMP'li hastalarda saptanan ilave bulgular, fenokopileri düşündürmesi açısından önemlidir. HKMP yanında EKG'de preeksitasyonu olan hastada genetik analizde PRKAG2 varyasyonu saptandı. HKMP'li hastalarda sekonder bulguların önemini vurgulamak amacıyla bu olguyu sunmak istedik.

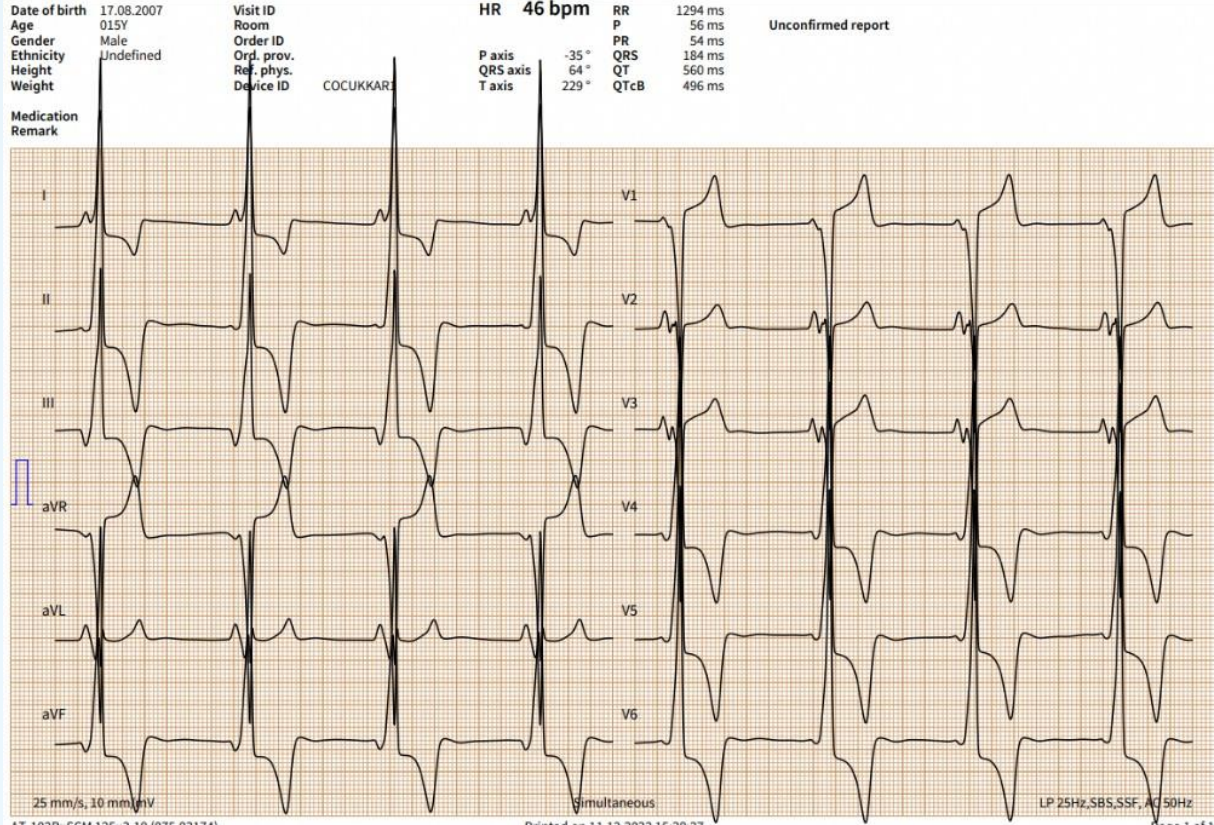
Olgu Sunumu

6 yaşından beri HKMP tanısıyla takipli hasta, EKG'sinde preeksitasyon paterni (Resim 1) vardı. Hastanın öyküsünde 1 yıl önce dış merkezde EKG'de preeksitasyon nedeniyle elektorfizyolojik çalışmaya alınmış ve hastada fasiküloventriküler fiber saptanmış, ablasyon yapılmamış. Hastanın izlemlerinde IVS hipertrofisi saptanması nedeniyle merkezimizde değerlendirildi ve genetik çalışmaya alındı, genetik analizde PRKAG2 geninde H530R varyasyonu saptandı. Aile klinik-ekokardiyografi taramasında özellik saptanmadı. Hastamızda saptanan varyasyonun muhtemel patojenik olması nedeniyle aile taramasına geçildi. Anne ve babaya yapılan Sanger analizde her ikisinin de negatif olduğu tespit edildi, bu nedenle hastamızdaki varyasyon de novo olarak değerlendirildi. Aileye tüm sonuçlar çıktıktan sonra genetik danışmanlık verildi.

Sonuç

- Hipertrofik kardiyomiyopatilerde sekonder bulgular, klinik olarak fenokopilerin ayırt edilmesinde önemlidir.
- Hipertrofik kardiyomiyopatilerde genetik tarama yapılmasının en önemli nedenlerinden biri fenokopilerin ortaya çıkarılmasıdır.
- Ventriküler hipertrofi ve preeksitasyon birlikteliği PRKAG2 geninde varyasyon olasılığını düşündürmeli, kesin tanı için genetik analiz yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hipertrofik kardiyomiyopati, fenokopi, preeksitasyon, PRKAG2 geni

Resim 1

Resim 1: Hastanın 12 kanal EKG'sinde görülen preeksitasyon paterni, sol ventrikül hipertrofisi ve V5-V6'da T negatiflikleri

EP-131

Danon Hastalığı, Hipertrofik Kardiyomyopatiyi Taklit Eden Ağır Seyirli Fenokopi: Klinik ve Genetik Aile Taramasının Önemi

Ramazan Arı¹, Hasan Candas Kafalı², Murat Hakkı Yazar³, Mehmet Karacan¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ

Hipertrofik Kardiyomyopati (HKMP) ile başvuran hastalarda HKMP'yi taklit eden ve hastalığın tipine göre daha hafif veya daha ağır seyredebilen fenokopiler ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Ayırıcı tanıda bazı klinik bulgular yol gösterici olsa da en önemli ayırıcı tanı aracı genetik çalışmadır. Fenokopilerden Danon hastalığı (DH), lizozomla ilişkili membran proteini-2 (LAMP-2) eksikliğinin neden olduğu nadir bir X'e bağlı dominant lizozomal glikojen depolama bozukluğudur. Genetik çalışmanın doğası gereği, çıkan sonuçların bir kısmı önemi bilinmeyen varyant olarak raporlanmaktadır. Bu hastalarda aile taraması genetik nedeni kesinleştirmede önemli bir araçtır. Bu sunumumuzda Danon hastalığında genetik olarak aile taramasının önemini vurgulamayı uygun gördük.

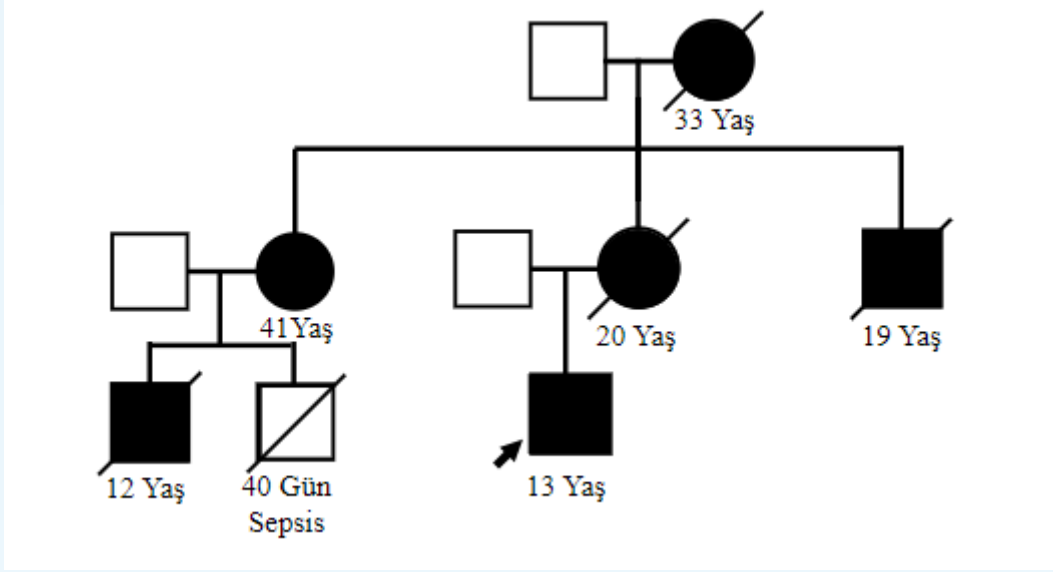
OLGU SUNUMU

On üç yaşında erkek hasta. 9 yıl önce annesinin ani vefat etmesi üzerine kontrol amacı ile gittiği merkezde HKMP tanısı konulmuş. Hasta genetik inceleme amacıyla 2021 yılında tarafımıza yönlendirildi. Hastanın aile öyküsünü derinleştirdiğimizde anne ve baba arasında akrabalık olmadığı, anneannenin 33 yaşında, annenin 20 yaşında, dayının 19 yaşında vefat ettiği öğrenildi. Anneye gebe iken HKMP tanısı konulduğunu, anneanne ve dayının ölüm nedeninin yine HKMP'ye bağlı olduğu öğrenildi. Ayrıca anne tarafında tek yaşayan kişi olan teyzede HKMP tanısı olup ICD takılı olduğu ve biri 12 yaşında ve diğeri 40 günlük iken vefat eden 2 çocuğunun öyküsü alındı. Aile öyküsü X'e bağlı dominant geçişli bir hastalık paternini gösteriyordu. Hastanın EKG'sinde sol dal bloğu, V5-V6 da T negatifliği, ekokardiyografisinde sol ventrikül duvar kalınlığı artışı (HKMP) görüldü. Çalışılan genetik analizde hemizigot LAMP2 C331W mutasyonu saptanan hastada DH tanısı konuldu. Hastanın teyzesinde aynı varyasyon heterozigot olarak saptandı. İki çocuğunu daha önce kaybeden ve bu nedenle başka çocuk düşünmeyen teyzede aynı varyasyon saptanması sonrası genetik danışmanlık verildi, preimplantasyon genetik tanı için genetik danışmanlık verildi.

SONUÇ

Hipertrofik kardiyomyopati hastaları taklit eden Danon hastalığı, klinik olarak sarkomerik HKMP hastalarından daha ağır seyreden bir hastalıktır. Aile öyküsünde X'e bağlı geçiş paterni gösterenlerde Danon hastalığı özellikle akla gelmelidir. Genetik çalışma tanıyı kesinleştirmek için gereklidir. İndeks vakada kesin tanı sonrası aile bireylerini aynı varyasyon açısından taramak önemlidir. Tanı kesinleştikten sonra genetik danışmanlık verilmesi aile için en önemli kazançların başında gelmektedir.

Anahtar Kelimeler: Danon Hastalığı, Hipertrofik kardiyomyopati, X'e bağlı dominant kalıtım

**Aile soy ağacı, X'e bağlı dominant kalıtım paterni**

EP-132

Ultraportabl (el tipi) ekokardiyografi cihazı ile çocuklarda kardiyak yapı ve fonksiyon değerlendirilmesi: Bir pilot çalışma

Seyma Kayalı¹, Serpil Kaya Çelebi¹, Furkan Çelik²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara, Türkiye

²Yıldız Teknik Üniversitesi, Fen Edebiyat Fakültesi, İstatistik Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Standart ekokardiyografi, yatak başı kardiyovasküler görüntüleme için "altın standart"tır. Ancak içinde bulunduğumuz teknoloji çağında, ultrasonun minyatürleştirilmesi ve görüntü aktarımının kolaylığı geliştikçe, daha küçük, daha taşınabilir cihazların kullanıma girmiş olmakla beraber, kullanımına dair yeterli çalışma bulunmadığından, birçok soru halen yanıtız kalıyor.

Erişkin hastalarla ilgilenen klinisyenler, ultraportabl ekokardiyografiyi, perikardiyal efüzyon, ventriküler sistolik fonksiyon ve intravasküler hacim durumunun değerlendirilmesi gibi yatak başına odaklanmış, acil soruları yanıtlamak için, kullanmaya başlamalarına rağmen, pediatrik kardiyolojide cihazın kullanım alanları ve ölçüm duyarlılığı henüz bilinmemektedir.

Yetişkinlerle karşılaştırıldığında, pediatrik hastaların görüntülenmesi, özellikle hastaların daha küçük boyutları ve daha hızlı kalp hızları göz önüne alındığında, farklı çözünürlük zorlukları sunar. Ayrıca pediatrik kardiyolojide, konjenital malformasyonların çok çeşitli olması zorluk oluşturan bir diğer faktördür. Burada, bir pediatrik kardiyoloji kliniğinin iş akışında, ayaktan hastaların değerlendirilmesinde ultraportabl ekokardiyografi cihazı ile taşınmaz standart ekokardiyografi cihazını, teşhis doğruluğu, sol ventrikül sistolik fonksiyonları ve yapısal ölçümler açısından karşılaştırmayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: Çalışma, prospektif olarak Kasım- Aralık 2023 tarihinde yapıldı. Daha önce bilinen doğumsal kalp hastalığı olmayan ve farklı nedenlerle Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran 50 olgu çalışmaya dahil edildi. Olguların ayrıntılı anamnez ve fizik muayene özellikleri kayıt altına alındı. Sonrasında deneyimli bir pediatrik kardiyolog tarafından, parasternal uzun, kısa ve apikal-4 odacık görüntülerinden 2D ve M-mod görüntüleri içeren standart ekokardiyografik görüntüleme uygulandı. Onam veren olgulara sonuçlara kör, ikinci bir pediatrik kardiyolog tarafından, aynı protokol ve ultraportabl ekokardiyografi (Clarius, AG Healthcare System, Canada) cihazı ile ekokardiyografik değerlendirme yapılarak ölçüm sonuçları karşılaştırıldı. İstatiksel analiz, Phyton 3.9 programı kullanılarak yapıldı. Kalitatif endeksleri analiz etmek için Kappa istatistiği kullanılırken; kantitatif ölçümler (sol ventrikül ejeksiyon (EF) -kısalma fraksiyonu (KF), sol ventrikül diastol sonu çap vb..) ise Lin'in uyumluluk korelasyon katsayısı (CCC) ile analiz edildi.

BULGULAR: Kantitatif analize 50 çocuk dahil edildi. Ortalama yaş $10,52 \pm 3,75$ yıld; olguların %50'si erkek idi. Çalışmada değerlendirilen tüm kantitatif ölçümler yani, sol atriyum çapı, sağ atriyum çapı, sol ventrikül diastol-sistol sonu çapı, interventriküler septum diastol-sistol sonu ölçümü, sağ ventrikül diastol sonu ölçümleri için iki cihaz arasında yüksek derecede uyumluluk tespit edildi (CCC değerleri sırası ile; 0.94, 0.8, 0.93, 0.8, 0.96, 0.91, 0.81). Ancak EF ve KF değerleri arasında ayrıca renkli Doppler ekokardiyografi ile değerlendirilen kapak yetersizliği varlığı kalitatif değerlendirmesi, orta derecede uyumlu olduğu saptandı (sırasıyla CCC 0.56, 0.65 Kappa stat 0.56)

TARTIŞMA: Deneyimli uygulamacılar tarafından ultraportabl ekokardiyografi cihazı ile yapılan ekokardiyografik kardiyak yapı ve boşluk ölçümlerinin iyi korelasyon göstermesi sebebi ile pediatrik kardiyoloji klinik pratiğinde bu cihazların kullanımının yaygınlaşmasının doğru ve hızlı değerlendirmede faydalı olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: ultraportabl ultrason, ekokardiyografi, çocuklar

EP-133

Konjenital Kalp Defektlerinin Minimal Sağ Vertikal İnfraaksiller Torakotomi ile Tamiri

Serkan Seçici¹, Seyyit Bahaettin Öncü²

¹Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, Bursa, Türkiye

²Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Bursa

GİRİŞ: Konjenital kalp cerrahisinde minimal invaziv teknikler giderek popülaritesini arttırmaktadır. Parsiyel sternotomi, lateral ve anterolateral torakotomiler yaygın olarak tercih edilen yaklaşımlar arasındadır. Çalışmamızda, sağ vertikal infraaksiller torakotomi ile konjenital kalp defekti tamiri yaptığımız vakalarımızın sonuçlarını sunmayı amaçladı.

YÖNTEM: 2018-2023 yılları arasında sağ vertikal torakotomi ile opere edilen konjenital vakalar dahil edildi. Hastaların bilgileri retrospektif olarak tarandı.

BULGULAR: Çalışmaya 53 hasta dahil edildi. Hastaların 33'ü (%62) kadın idi. Hastaların ortalama yaşı $56 \pm 34,2$ ay (3 ay-12 y), ortalama ağırlığı ise $16,9 \pm 9,3$ kg (4-48) olarak bulundu. 29 hasta izole sekundum atriyal septal defekt (ASD), 4 hasta ASD+Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş, 17 hasta ventriküler septal defekt (VSD), 1 hasta komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD), 2 hasta ise parsiyel AVSD tanıları ile opere edildi. 24 hasta ameliyathanede ekstübe edildi, bu hasta grubunda reentübasyon ihtiyacı olmadı. 29 hasta ise yoğun bakımda postoperatif 1-6. saatler arasında ekstübe edildi. Sadece 1 hasta aspirasyon nedeniyle reentübe edildi. Parsiyel AVSD tamiri yapılan 1 hastada AV blok gelişti, transvenöz pacemaker implantasyonu uygulandı. Sadece 2 hastanın yoğun bakım ve hastane süreci uzadı. Mortalite gözlenmedi. Postoperatif ortalama hastane kalış süreleri ise $4 \pm 2,7$ gün (2-20) olarak bulundu.

SONUÇ: Spesifik konjenital kalp defektlerinin tamirinde sağ vertikal infraaksiller torakotomi ile yaklaşımın güvenli ve efektif olduğunu düşünüyoruz. Hastaların iyileşme süreci kısaltmakta, özellikle sağ kol ve omuz fonksiyonlarının toparlanması daha hızlı olmaktadır. İnsizyon skarı kolu altında kalacak ve meme dokusundan uzakta kaldığı için de özellikle kadın hastalarda meme dokusu gelişimi etkilenmeyecektir. Ayrıca kaslar olabildiğince korunduğu ve sadece serratus anterior kasına kısıtlı kesi yapıldığı için de anterior veya anterolateral torakotomilere kıyasla kot deformasyonu veya pektoral kas atrofi riski daha da azalmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Minimal İnvaziv Kalp Cerrahisi

Resim



EP-134

Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu Tanılı Hastada Bilateral Atriyoventriküler Kapak Onarımı Olgusu Sunumu

Kenan Öztürker¹, Eylem Tunçer¹, Babürhan Özbek¹, Abdullah Arif Yılmaz¹, Fatih Tomrukcu¹,
Yasemin Yavuz², Nilüfer Çine³

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordansın birlikte görüldüğü ender bir konjenital patolojidir. Görülme sıklığı tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azdır(1). Levo veya L-TGA, çift diskordans ve ventriküler inversiyon olarak da tanımlanır. Bu olguda 50 yaşında atrial septal defekti ve pulmoner arter anevrizması olan C-TGA tanılı hastanın başarılı cerrahi tedavisini sunmayı amaçladık.

OLGU: 50 yaşında erkek hasta NYHA Class 4 kalp yetmezliği semptomları ile kliniğimize interne edildi. Hastanın preoperatif ekokardiyografisinde; büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu, EF normal, atrial septumda 5,1cm genişliğinde ASD, ileri MY, ileri TY, ana pulmoner arter çapı 6,9cm PAB:50mmHg olarak saptandı. Hastanın hikayesinde son 3 ayda dekompanse kalp yetmezliği ve asit nedeni ile mükerrer defalar yatışı mevcuttu. Hasta intravenöz diüretik, inotrop ve hastane bağımlı halde yaşam kalitesi oldukça kötü idi. Pediatrik kardiyoloji, pediatrik kalp cerrahisi ve transplantasyon konseyinde değerlendirilerek operasyon kararı alındı. Preoperatif dönemde interne edilerek iv diüretik ve inotrop tedavisini takiben levosimendan infüzyonu ile hasta operasyona hazırlandı. Hastaya mitral ring anüloplasti, triküspit ring anüloplasti, pulmoner arter pilikasyonu ve ASD küçültme operasyonları uygulandı. Hastanın 2. hafta takiplerinde perikardiyal efüzyon saptanması üzerine subksifoidal yaklaşım ile operasyona alındı ve 1800cc seröz mayi boşaltıldı. Taburculuk sonrası post operatif 1. ay kontrolünde tekrar perikardiyal efüzyon saptanması üzerine yine subksifoidal yaklaşım ile 2000cc seröz mayi boşaltıldı. Post operatif 3. ay kontrolünde yine perikardiyal efüzyon saptanması üzerine sağ anterior torakotomi ile perikardiyal pencere açıldı. Hastanın post operatif kontrol ekokardiyografi sonucu; EF %50, atrial septumda 6mm defekt, hafif orta MY, hafif TY olarak saptandı. Hasta sağlık ile taburcu edildi.

SONUÇ: C-TGA oldukça ender görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır ve hastalar genellikle 18-20 yaşında tanı alır(2). Klinik semptomları, fonksiyonel kapasite hastaların yaşam beklentisini, septal defektler, atriyoventriküler kapak hastalıkları ve A-V blok, pulmoner stenoz gibi TGA ile birlikte görülebilen ek patolojiler belirler. Ek patolojilerin olmadığı simple C-TGA'lı hastalar genellikle 40 yıldan fazla hayatta kalırlar. Ek patolojilerin eşlik ettiği hastalarda ise ortalama yaşam süresi 38,5 yıldır(1). Bilateral atriyoventriküler kapak yetmezliği ve ciddi sağ kalp yetmezliği olan hastamızda başarılı cerrahi tedavi tecrübemizi bu vaka ile paylaşmayı amaçladık. C-TGA'da hastabazı değerlendirme esastır.

Anahtar Kelimeler: Büyük Arter Transpozisyonu, Ring Anüloplasti, C-TGA,

EP-135

Sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) darlıklarına cerrahi yaklaşım

Dilek Suzan¹, Volkan Yazıcıoğlu¹, İsmail Balaban², Jeyhun Bakhtiyarzada², Özgür Yıldırım¹

¹Yeniüzyıl Üniversitesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi ABD, İstanbul

²Yeniüzyıl Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji ABD, İstanbul

GİRİŞ: Sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) darlıkları, supravalyüler, valvüler ve/veya subvalvüler nedenlerden kaynaklanabilir ve hipertrofik kardiyomyopati, membranöz subaortik stenoz, diffüz tünel tipi subaortik stenoz ve atriyoventriküler septal defektlerle ilişkili çıkış yolu darlığı dahil olmak üzere birçok konjenital kalp hastalığı formunun bir bileşeni olabilir.

METOD: Kliniğimizde 2019-2023 tarihleri arasında 19 hastaya LVOT darlığına yönelik cerrahi işlem yapıldı. Cerrahi teknikler Ross operasyonu (2), Ross+ Konno (2), Konno-Rastan (2), AVR+ kök genişletilmesi (2), sub aortik fibromusküler rezeksiyon ± myektomi (11) uygulandı. İlave cerrahi işlem arteriyel switch operasyonu (ASO)(4), Fallot Tetralojisi (Tam düzeltme) (1), Mitralplasty (3), VSD kapatılması (2), Aort koarktasyon tamiri(1), Septektomi (1), Glenn Shunt (1), Glenn takedown (1), subaortik ridge rezeksiyonu (1), Supra mitral ring rezeksiyonu(1) ve geniş PDA ligasyon + divizyonu (TCA altında)(1) yapıldı. Yaş aralığı 15 ay ile 15 yıl arası yaş aralığı, ortalama 5.8 yıl olan hasta grubunun cinsiyet dağılımı (K/E:4/15) şeklindedir.

SONUÇ: Perioperatif mortalite görülmedi. Ross yapılan 1 hastaya 16 mm Contegra conduit, 1 hastaya da 23 mm homograft; Ross+Konno yapılan 1 hastaya 27 mm biyolojik kapak, 1 hastaya da 18 mm Contegra conduit; Konno-Rastan ve AVR+kök genişletilmesi yapılan hastalara sırasıyla 23 mm ve 19 mm regent kapak kullanıldı. Arteriyel switch operasyonu+ sub aortik fibromusküler rezeksiyon yapılan 1 hasta postoperatif ECMO desteğine alındı. Hastaların biri ise tam AV-blok olarak Yoğun Bakım Ünitesine getirildi. Tam AV-blok gelişen hastaya sinüs ritminin geri gelmemesi üzerine, 4. haftada kalıcı pace-maker takıldı. Hastaların tümü, ortalama 14 günlük (8 gün - 5 hafta) hastane kalış sürelerini takiben, sorunsuz olarak taburcu edildiler. Preoperatif dönemde ortalama 119.8 mmHg (40 ila 120 mmHg arası) olan sol ventrikül - aorta gradientinin, postoperatif dönemde 20.6 mmHg ya düştüğü gözlemlendi.

TARTIŞMA: Pediatrik yaş grubunda LVOT darlığı olanlar genellikle semptomsuz olsalar da, ani ölüm riski taşıyabilirler. Semptomları olan veya orta ila şiddetli sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı olan hastalarda transkateter veya cerrahi müdahale gerekmektedir. Valvüler darlık olmaksızın subaortik bölge darlıklarında subaortik rezeksiyon ile darlık giderilmesi güvenle sağlanabilir. Ancak valvüler aort stenozuna subaortik bölgenin diffüz tünel tipindeki darlıklarının eşlik ettiği konjenital aort stenozu olgularında en uygun zamanda ve en uygun müdahalenin yapılması bu vakaların ileri dönem prognozu açısından büyük bir önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ross; Ross-Konno; Congenital aortic stenosis

EP-136

Transkateter Pulmoner Kapak İmplantasyonu Yapılan Hastaların Değerlendirmesi: İki Merkez Deneyimi

Aydın Adıgüzel¹, Hayrettin Hakan Aykan², Mehtap Küçük³, Meral Demir Durmuş³, Ebru Aypar², İlker Ertuğrul², Birgül Varan³, İlkay Erdoğan³, Niyazi Kürşat Tokel³, Bahar Pirat⁴, Dursun Alehan¹, Tefik Karagöz¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

AMAÇ: Bu çalışmada iki merkezde uygulanmış olan transkateter pulmoner kapak implantasyonu işlemlerinin incelenmesi amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmamızda Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda ve Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda transkateter pulmoner kapak implantasyonu yapılan hastaların verileri retrospektif olarak hastane kayıtlarından elde edildi ve değerlendirildi.

BULGULAR: Bu iki merkezde toplamda 50 hastaya transkateter pulmoner kapak implantasyonu işlemi yapılmış olup bu işlemlerin 33 tanesi Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi'nde, 17 tanesi Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi'nde yapıldı. 31 hasta erkek, 19 hasta kadın cinsiyetindeydi. Hastaların işlem sırasındaki yaş ortancası 18,5 yıl (7-39 yıl), vücut ağırlığı ortancası 59,5 kilogram (33-117 kilogram) şeklindeydi (Tablo 1).

Hastaların çoğunluğunun tanısı Fallot tetralojisi olup tüm hastaların %50'sini oluşturmaktaydı. İşlem endikasyonu olarak 13 hastada pulmoner darlık, 13 hastada pulmoner yetmezlik, 24 hastada da hem pulmoner darlık hem pulmoner yetmezlik mevcuttu (Tablo 1). Pulmoner kapak implantasyonu öncesi 46 hastada prestenting işlemi yapıldı. İşlem yapılan pulmoner kapağın özelliğine bakıldığında en sık nativ kapakta (%40) işlem yapıldı. Bunu sağ ventrikül çıkım yolunda kondüit ile düzeltme yapılan hastalar (%36) izlemekteydi. Hastaların %24'üne de biyoprotez pulmoner kapakta işlem yapıldı (Tablo 1). İşlemlerde en sık Melody kapak (%54) kullanılmış olup bunu sırayla Myval kapak (%38) ve Edwards-Sapient kapak (%8) izlemekteydi (Tablo 1).

İşlem öncesi yapılan hemodinamik değerlendirmede hastaların sağ ventrikül basınçlarının ortalaması 59,3 mmHg, pulmoner kapak gradientlerinin ortalaması 34,3 mmHg olarak ölçüldü. İşlemden sonra hastaların sağ ventrikül basınçları ortalamasının 38,1 mmHg'ya, pulmoner kapak gradientleri ortalamasının 8,4 mmHg'ya düştüğü görüldü (Tablo 2). Hastaların işlem öncesi ve işlem sonrası ölçülen sağ ventrikül basınçları ve pulmoner kapak gradientleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0,05$).

İşlemler sırasında 2 hastaya eritrosit süspansiyonu verilmesi gerekti, 1 hastada hemoptizi ve desaturasyon saptandı. İşlem sonrası ekokardiyografik değerlendirmede 2 hastada triküspit kapak komşuluğunda trombus görüldü. İşlem sonrası dönemde hastanede izlenirken 3 hastada ateş yüksekliği gelişti, bu hastalardaki ateş şikayetinin non-enfektif nedenli olduğu düşünüldü. Çalışmadaki hastaların izlem sürelerinin ortalaması 44,6 ay şeklindeydi. İzlem süresince 1 hasta için kateterizasyonla reintervasyon gerekti (Tablo 2).

SONUÇ: Transkateter pulmoner kapak implantasyonu işleminin cerrahi olarak yapılan pulmoner kapak replasmanının yerini alması mümkün gözükmeyle birlikte cerrahi müdahale yapılan



hastalarla kateterizasyonla müdahale edilen hastaların karşılaştırıldığı daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: pulmoner darlık, pulmoner kapak, pulmoner yetmezlik, transkateter pulmoner kapak implantasyonu

TABLO-1: TRANSKATETER PULMONER KAPAK İMPLANTASYONU YAPILAN HASTALARA VE İŞLEMLERİNE AİT ÖZELLİKLER

TOPLAM HASTA SAYISI, N	50
İŞLEMİN YAPILDIĞI MERKEZ, N	
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ	33
BAŞKENT ANKARA ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ	17
HASTALARIN CİNSİYETİ, N	
KADIN	19
ERKEK	31
İŞLEM SIRASINDA HASTALARIN YAŞI (YIL) MEDYAN (MİN.-MAKS.)*	18,5 (7-39)
İŞLEM SIRASINDA HASTALARIN VÜCUT AĞIRLIĞI (KG) MEDYAN (MİN.-MAKS.)*	59,5 (33-117)
HASTALARIN TANILARI, N	
TOF*	25
ÇÇRV*	8
VSD+PS*	3
PULMONER ATREZİ	3
BAT+VSD+PS*	3
PULMONER KAPAK YOKLUĞU	2
ROSS AMELİYATI UYGULANMIŞ AS*	2
TRUNKUS ARTERİOZUS TİP 4	1
C-TGA*	1
PS*	1
VSD*	1
UYGULANAN İŞLEMLERİN ENDİKASYONU, N	
PS*	13
PY*	13
PS+PY*	24
PULMONER KAPAĞIN ÖZELLİĞİ	
NATİV KAPAK	20
KONDUİT İLE DÜZELTME	18
BİYOPROTEZ PULMONER KAPAK	12
İŞLEMDE KULLANILAN PERKÜTAN KAPAK, N	
MELODY	27
MYVAL	19
EDWARDS SAPIEN	4

*min.-maks.: minimum-maksimum, TOF: Fallot tetralojisi, ÇÇRV: Çift çıkımlı sağ ventrikül, VSD: Ventriküler septal defekt, PS: Pulmoner darlık, BAT: Büyük arterlerin transpozisyonu, AS: Aort darlığı, C-TGA: Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu, PY: Pulmoner yetmezlik.

TABLO-2: İŞLEM ÖNCESİ VE İŞLEM SONRASI PULMONER GRADİENTİN KARŞILAŞTIRILMASI

	Ortalama (mmHg)	n	Standart sapma (mmHg)	Standart hata ortalaması (mmHg)
TPKİ'de işlem öncesi pulmoner gradient*	34,38	50	22,84	3,23
TPKİ'de işlem sonrası pulmoner gradient*	8,42	50	7,55	1,06

	Eşleştirilmiş Farklılık				t	df	Anlamlılık (-p-2 uçlu)
	Ort*	Std* Sapma	Std Hata Ort*	Farkın %95 Güven Aralığı Düşük Yüksek			
İmplantasyonda işlem öncesi pulmoner gradient-ışlem sonrası pulmoner gradient	25,96	22,05	3,12	19,69 32,22	8,32	49	0,00

*TPKİ: Transkateter pulmoner kapak implantasyonu, ort: ortalama, Std: Standart

TABLO-3: KULLANILAN KAPAK ÇEŞİTLERİYLE İŞLEM ÖNCESİ VE SONRASI PULMONER GRADİENTİN FARKININ ÇOKLU KARŞILAŞTIRILMASI

Tamhane testi	(I) Perkütan pulmoner kapak çeşidi	(J) Perkütan pulmoner kapak çeşidi	Ortalama Farklılık (I-J)	Standart t hata	Anlamlılık (p*)	98,3% Güven Aralığı	
						Alt Güven Limiti	Üst Güven Limiti
Melody	Edward Sapien		6,750	15,554	0,970	-87,122	100,622
	Myval		17,105	5,724	0,014	0,463	33,747
Edwards Sapien	Melody		-6,750	15,554	0,970	-100,622	87,122
	Myval		10,355	15,415	0,906	-85,938	106,649
Myval	Melody		-17,105	5,724	0,014	-33,747	-0,463
	Edward Sapien		-10,355	15,415	0,906	-106,649	85,938

* Ortalama fark (p) 0,017 düzeyinde anlamlıdır.

EP-137

Pedriatrik Yaş Grubu Hastalarda Ailevi Akdeniz Ateşi'nde Sol Ventrikül Fonksiyonları ve Aorta Sertlik Parametrelerinin Değerlendirilmesi

Deniz Eriş¹, Mehtap Kaya²

¹Isparta Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Isparta

²Isparta Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Isparta

Giriş ve Amaç

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) serozal ve sinoviyal membranların febril, inflamatuvar, tekrarlayan ataklarıyla seyreden otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Ataklar sırasında lökosit sayısı, sedimentasyon hızı, C-reaktif protein (CRP), fibrinojen ve amiloid A değerlerinde artış izlenmektedir. Bu tekrarlayıcı inflamasyonlar; proinflamatuvar sitokinler aracılığıyla nitrik oksit sentezinde ve vasküler permeabilitede artış ile birlikte endotelial disfonksiyona yol açabilmektedir. Aortik sertleşme damar duvarının viskoelastik özelliğini tanımlar ve artmış aortik sertleşme ateroskleroz gelişimi için bir göstergedir. Bu çalışmada AAA ile takipli kolşisin kullanan hastalarda hastalık aktivitesinin aortik sertleşme ve sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkisini tespit etmeyi amaçladık.

Yöntem

Hastanemiz çocuk nefroloji polikliniğinde en az altı aydır AAA tanısı ile takip edilen 2-18 yaş aralığındaki hastalar çalışmaya alınmıştır. Yapısal kalp hastalığı olan hastalar ve aortik sertleşmeyi etkileyebilecek komorbiditesi olan hastalar (hiperlipidemi, obezite, hipertansiyon) çalışmaya alınmamıştır. Hastaların atak süreleri, kullandıkları tedaviler, laboratuvar bulguları, ekokardiyografide sistol ve diyastolde çıkan aorta çapları ile çıkan aorta sertlik indeksi, sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları, sol ventrikül duvar kalınlıkları değerlendirilmiştir. Bu parametreler yaş ve cinsiyet benzer, sağlıklı, aynı sayıdaki kontrol grubu ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular

AAA nedeniyle takipli 39 hasta çalışmaya (17 erkek, 22 kız) alındı. Hastaların ortalama yaşı 9 (3-17) olup tüm hastalar kolşisin tedavisi almaktaydı. Hastaların ortalama atak süreleri 2,3 gün olup, atak aralarında 2 hastanın akut faz reaktanlarında yükseklik mevcuttu. Kontrol ve hasta grubu karşılaştırıldığında yaş, cinsiyet, boy, vücut ağırlığı, sistolik ve diyastolik kan basıncı, sol ventrikül M-Mode ölçümlerinde sistolik ve diyastolik duvar kalınlıkları arasında istatistiksel fark yoktu. Çıkan aorta sistol ve diyastol çapları ile çıkan aorta sertlik indeksi değerlendirildiğinde istatistiksel anlamlı fark izlenmedi (sırasıyla $p=0.031$, $p=0.111$, $p=0.858$). Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ve kısalma fraksiyonu her iki grup için de normal sınırlarda olup istatistiksel anlamlı fark yoktu (sırasıyla $p=0.109$, $p=0.121$). Sol ventrikül diyastolik fonksiyonların değerlendirmesinde E/A ve E/E' parametreleri karşılaştırılmış olup iki grup arasında anlamlı fark elde edilemedi (sırasıyla $p=0.258$, $p=0.711$).

Sonuç

Literatürde yetişkin AAA hastalarında brakial osilometrik yöntem ile bakılan arteriyel katılık indeksinde kontrol grubu ile karşılaştırıldığında ataklar sırasında daha da belirginleşen artış olduğu izlenmiştir. Yine yetişkin grubunda yapılmış diyastolik fonksiyonun değerlendirildiği bir başka çalışmada mitral kapak E/A oranlarında hasta grubunda anlamlı düşüş olduğu gösterilmiştir. Ancak çalışmamızın sonucunda ek kardiyovasküler risk faktörü olmayan çocuk yaş grubu hastalarda AAA'de çıkan aortanın etkilenmediği; konvansiyonel yöntemlerle ölçülen sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlarında kontrol grubuna göre fark olmadığı sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, aortik sertlik, kardiyak fonksiyon

**Tablo 1**

Parametre	Ortanca	Minimum	Maksimum	P
Yaş (yıl)				
Hasta	9	3	17	0.755
Kontrol	10	4	17	
Boy (cm)				
Hasta	142	87	183	0.900
Kontrol	143	103	175	
Vücut Ağırlığı (kg)				
Hasta	38	12.5	79	0.884
Kontrol	35	16.5	69	
Sistolik Kan Basıncı (mmHg)				
Hasta	115	86	122	0.930
Kontrol	114	95	128	
Diastolik Kan Basıncı (mmHg)				
Hasta	69	50	83	0.763
Kontrol	69	54	92	
Septum sistol çapı (cm)				
Hasta	1.2	0.8	1.4	0.477
Kontrol	1.2	0.9	1.5	
Septum diyastol çapı (cm)				
Hasta	0.7	0.5	0.9	0.905
Kontrol	0.7	0.4	0.9	
Sol ventrikül sistol sonu çapı (cm)				
Hasta	2.4	1.2	3.3	0.612
Kontrol	2.4	1.7	3.2	
Sol ventrikül diyastol sonu çapı (cm)				
Hasta	3.7	1.7	5	0.268
Kontrol	3.8	1.8	4.9	
Ejeksiyon fraksiyonu (%)				
Hasta	66	60	81	0.109
Kontrol	71	61	79	
Kısalma fraksiyonu (%)				
Hasta	35	31	49	0.121
Kontrol	40	32	47	
Sistolde çıkan aorta çapı (cm)				
Hasta	1.9	1.4	2.5	0.031
Kontrol	2.1	1.6	3.2	

EP-138

Konjenital Kalp Hastalıklarında Periferik Balon Anjioplasti Kateteri Kullanımı; Tek Merkez Deneyimi

Harun Terin, Emine Gülşah Torun, Bilal Özelce, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ: Çocuklarda özellikle infantlarda düşük profilli olması nedeniyle düşük basınçlı balonlar ilk tercih olmakla birlikte bazı darlıklarda daha yüksek basınçlı balonlara ihtiyaç duyulmaktadır. Ancak yüksek basınçlı balonlar daha büyük sheath gerektirmektedir. Bu çalışmamızda doğumsal kalp hastalıklarında kullandığımız ve daha sık kullanılan yüksek basınçlı balonlara göre kısmen daha düşük profilli olması nedeniyle periferik balon anjioplasti kateter tecrübemizi sunmayı amaçlıyoruz.

METOD: Ocak 2021- Kasım 2023 tarihleri arasında periferik balon anjioplasti kateteri kullandığımız 80 hastanın demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. Normal dağılılan sürekli veriler ortalama \pm standart sapma (SD) (en düşük-en yüksek) olarak ve normal dağılmayan veriler ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak belirtildi.

SONUÇLAR: Periferik balon anjioplasti kateterleri ile işlem yaptığımız hastaların 45'i erkek, 34'ü kızdı. Hastaların ortalama yaşı 54,1 ay +6 (2 gün -18 yaş) ve ortalama kilosu 16,4 \pm 1,5 kg (2,5-60) idi. Hastaların 31'ine pulmoner arterlere balon anjioplasti, 24'üne pulmoner balon valvuloplasti, 12'sine aort koarktasyonuna balon anjioplasti, 6'sına balon atriyal septostomi/septoplasti, 3'üne kondüit darlığına balon anjioplasti ve diğer hastalara aort balon valvuloplasti, BT şant'a balon anjioplasti, aort koarktasyonuna stent implantasyonu işlemi esnasında periferik balon anjioplasti kateterleri kullanıldı (Tablo 1). Aynı seansta 2 hastaya Pulmoner balon valvuloplasti ve pulmoner artere balon anjioplasti, 1 hastaya aort koarktasyonuna ve pulmoner arterlere balon anjioplasti işlemi yapıldı. Hastaların hiçbirinde vasküler komplikasyon olmadı ve işlem esnasında cerrahi girişim gerekmedi. Kullanılan ortalama balon çapı 8,11 mm (6-12), ortalama sheath çapı 5,55 F (5-7) idi.

TARTIŞMA: Kısmen daha düşük profilli olması ve yüksek basınçlara dayanabilme özelliğinden dolayı periferik balonların özellikle küçük çocuklar olmak üzere tüm yaş gruplarında kullanılabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: periferik balon anjioplasti, çocuk anjiografi, balon

Tablo 1. Demografik ve İşlem Özellikleri

Cinsiyet	(n=79)
Erkek	45 (%57)
Kız	34 (%43)
Yaş (ay, ortalama \pm standart sapma, aralık)	54,1+6 (2 gün -18 yaş)
Ağırlık (kg, ortalama \pm standart sapma, aralık)	16,4 \pm 1,5 (2,5-60)
Periferik Balonların Kullanıldığı İşlemler	
Pulmoner Arterlere Balon Anjioplasti	31 (%39)
Pulmoner Balon Valvuloplasti	24 (%30)
Aort Koarktasyonuna Balon Anjioplasti	12 (%15)
Balon Atriyal Septostomi/Septoplasti	6 (%8)
Kondüit Darlığına Balon Anjioplasti	3 (%5)
Aort Balon Valvuloplasti	1 (%1)
BT Şant'a Balon Anjioplasti	1 (%1)
Aort Koarktasyonuna Stent Yerleştirilmesi	1 (%1)

EP-139

Pulmoner Sekestrasyonun Besleyici Arterinin Transkateter Oklüzyonu; Cerrahiye Alternatif Olabilir mi?

Ahmet Vedat Kavurt¹, Gökçe Kaya Dinçel¹, Emine Gülşah Torun¹, Denizhan Bağrı², Hazım Alper Gürsu², İbrahim İlker Çetin³, İbrahim Ece²

¹Sağlık Bakanlığı, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara.

GİRİŞ-AMAÇ:

Pulmoner sekestrasyon (PS); % 0.1 oranında görülen, bir veya daha fazla anormal sistemik arterden beslenen, bronşiyal bağlantısı olmayan akciğer dokusudur. Doğum sonrası erken dönemde, PS'ler önemli bir soldan sağa şant ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle sıklıkla yaşamın ilk aylarında semptomatik hale gelebilir, çocukluk veya ergenlik döneminde ise tesadüfen veya tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle başvuru sonrası tespit edilir. Sekestre dokunun cerrahi rezeksiyonu ve besleyici arterinin ligasyonu, semptomatik PS'lerin geleneksel tedavi yöntemidir. Öte yandan, PS'lerin endovasküler embolizasyonu etkili bir tedavi seçeneği olarak ortaya çıkmıştır ve morbiditenin azalmasıyla ilişkilendirilmiştir. Endovasküler tedaviyi ve sekestre dokunun cerrahi rezeksiyonunu birleştiren hibrit bir yaklaşım da tanımlanmıştır ancak bebek ve çocuklarda optimal tedavi stratejisi açık bir şekilde ortaya konmamıştır. Bu seride besleyici arterlerin transkateter embolizasyonu ile başarıyla tedavi edilen yedi vakamızı sunmayı hedefledik.

YÖNTEM:

Hastanemizde pulmoner sekestrasyon nedeni ile takip edilen, transkateter yöntemle besleyici arterin embolizasyonu yapılan 7 semptomatik olgunun klinikleri, anjiyografik özellikleri, müdahaleleri ve sonuçları geriye dönük incelendi. Parametreler ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak raporlandı.

BULGULAR: Toplam 7 hastanın 5 tanesi erkekti ve ortanca yaş 44 ay (6-48 ay) idi. Ortanca ağırlık 15 kg (6-18 kg) idi. Besleyici arteri embolize edilen hastaların hepsinde besleyici arter abdominal aortadan ayrılmakta ve sağ akciğer alt lobunu beslemekteydi. Altı hastada Scimitar Sendromu, 1 hastada Down Sendromu, Scimitar Sendromu olan 1 hastada aynı zamanda Williams Sendromu mevcuttu. Dört hastada dekstropozisyon, 1 hastada pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), 2 hastada patent duktus arteriosus (PDA), 1 hastada aberran sağ subklavian arter, 3 hastada atriyal septal defekt, 1 hastada aort kök dilatasyonu, 1 hastada arteriovenöz malformasyon eşlik etmekteydi. Yenidoğan hastada sağ pulmoner arter ağır derecede hipoplazikti. Altı hastada *Amplatzer Piccolo Occluder* ve bir hastada *Amplatzer Duct Occluder II* cihaz kullanılarak hastaların besleyici arteri transkateter yöntem ile oklude edildi. Tanısal kateterizasyon ve girişimsel işlemler ile birlikte ortanca prosedür süresi 112 dk (80-120 dk), ortanca floroskopi süresi 33 dk (21-47 dk) idi. Tüm işlemlerde besleyici arterler tam oklüde edildi ve işleme bağlı komplikasyon görülmedi. Hastaların ortanca takip süresi 15 aydı (7- 24 ay). İşlem sonrası takiplerde semptomatik hastaların şikayetlerinde gerileme, PAH eşlik eden hastalarda ortalama pulmoner arter basınçlarında belirgin azalma olduğu görüldü. Bu nedenle yedi hastanın hiçbirisine erken takip süresinde sekestrasyon cerrahisi uygulanmadı. Bir hastada kardiyovasküler cerrahi sonrası kalan rezidü PDA, transkateter kapatıldı, bunun dışında hiçbir hastada yeniden transkateter girişim gerekmedi. Hastalarda takip süresince sekestrasyona bağlı akciğer enfeksiyonu gelişmedi.

SONUÇLAR Bizim serimiz, PS'lerin besleyici arterlerinin transkateter oklüzyonunun iyi sonuçlara sahip, güvenli ve etkili bir prosedür olduğunu desteklemektedir. PS sıklıkla karmaşık Konjenital Kalp Hastalıkları (KKH) ile ilişkilidir ve prognoz hem PAH'ın varlığına hem de KKH'nin şiddetine bağlıdır. Genellikle kalp yetmezliği ve/veya şiddetli PAH ile başvuran yenidoğanlarda PS'nin erken kapatılması hayat kurtarıcı olabilir. Daha ileri yaşlarda ise anormal akciğer dokusunun cerrahi rezeksiyonu olmaksızın endovasküler tedavi güvenli, etkili ve semptomsuz tatmin edici bir takip süresi ile ilişkili olabilir. Daha geniş seriler ve meta-analizler pulmoner sekestrasyonlar için optimal yönetimin tanımlanmasına yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: {Amplatzer Piccolo Occluder}, pulmoner sekestrasyon, transkateter besleyici arter oklüzyonu,

Hasta özellikleri

Hastalar	Cinsiyet	Yaş (ay)	Ağırlık (kg)	Entübyasyon	Anti-PAH tedavi	Sistolik Pulmoner Arter Basıncı (mmHg)	PS yerleşimi	Pulmoner arter anomali	Eşlik eden konjenital kalp hastalığı	Eşlik eden kardiyak olmayan anomaller	Semptomlar,
1	Erkek	30	12	-	-	18	Akciğerin sağ alt lobu	yok	SS, PAPVD, Dekstropozisyon	-	Tekrarlayan Dispne
2	Erkek	120	26	-	-	25	Akciğerin sağ alt lobu	Sağ pulmoner arter hipoplazisi	SS, PAPVD, PDA, Aort kök dilatasyonu, AV malformasyon, Dekstropozisyon	Williams Sendromu	Asemptomatik
3	Kadın	44	16	-	-	30	Akciğerin sağ alt lobu	yok	SS, PAPVD, High venosum ASD, PDA	-	Tekrarlayan Dispne
4	Erkek	48	15	-	-	20	Akciğerin sağ alt lobu	yok	SS, PAPVD, ASD (sekundum)	-	Sürekli Öksürük
5	Erkek	0	3	+	+	60	Akciğerin sağ alt lobu	Sağ pulmoner arter hipoplazisi	SS, PAPVD, Dekstropozisyon	-	RDS
6	Erkek	6	6	-	-	20	Akciğerin sağ alt lobu	yok	ASSA,	Diyafragma hernisi	Sürekli Öksürük
7	Erkek	48	18	-	-	30	Akciğerin sağ alt lobu	yok	SS, PAPVD, ASD (sekundum) Dekstropozisyon	Down sendromu	Asemptomatik

Ortanca a (çeyrekler arası aralık)	44 (6 - 48)	15 (6- 18)								
------------------------------------------------	--------------------------	------------------	--	--	--	--	--	--	--	--

ASD: Atriyal Septal defekt, ASSA: Aberran sağ subklavyen arter, PAH: Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon, PAPVD: Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş PDA: Patent Duktus Arteriozus, PS: Pulmoner Sekestrasyon, RDS: Respiratory distress sendromu, SS: Scimitar Sendromu

İşlem özellikleri ve kullanılan cihazlar

Hastalar	Besleyici arterin kökeni	İşlem süresi (dakika)	Floroskopi süresi (dakika)	Oklüder cihazların boyutu	İkinci kateterizasyon sırasında yeniden embolizasyon
1	Abdominal aorta	95	33	5x6 Piccolo	-
2	Abdominal aorta	120	30	4x6 Piccolo	-
3	Abdominal aorta	112	34	4x4 Piccolo	cerrahi sonrası rezidü PDA kapatılması
4	Abdominal aorta	80	21	5x2 Piccolo	-
5	Abdominal aorta	115	47	4x2 Piccolo	-
6	Abdominal aorta	57	12	3x2 Piccolo	-
7	Abdominal aorta	175	57	4x6 ADO-II	-
Ortanca (çeyrekler arası aralık)		112 (80- 120)	33 (21-47)		

ADO-II: Amplatzer Duktal Occluder II, Piccolo: Amplatzer Piccolo Occluder, PDA: Patent Duktus Arteriozus

EP-140

Infantil Dönemde Tanı Alan Sol Ana Koroner Arter Osteal Stenozlu ALCAPA Sendromu

Selma Oktay Ergin¹, Yusuf İskender Coşkun¹, Ahmet İrdem¹, Zeynep Gülben Kük², Türkey Sarıtaş¹

¹Prof.Dr.Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi; Çocuk Kardiyoloji Bölümü,İstanbul

²Prof.Dr.Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi; Çocuk Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ:

Sol koroner arterin pulmoner arterden orjin alması (ALCAPA) nadir görülen bir anomalidir. Genellikle infantil dönemde kronik iskemiye bağlı olarak ventriküler sistolik disfonksiyon ve mitral kapak yetersizliği dolayısıyla konjestif kalp yetersizliğine yol açarak bulgu verir. Adult tip olarak bilinen formunda genel semptomlar geç çocukluk ve erişkin çağa kadar bulgu vermeyebilir.Biz bu bildiride 5 aylık sol ana koroner arter (LMCA) osteal stenoz ile giden ALCAPA tanısı koyduğumuz hastayı sunmak ve bu nadir patolojiyi hatırlatmak istedik.

OLGU:

5 aylık 7 kg (25-50P) 70 cm (25-50P) erkek hasta üfürüm nedeni ile çocuk servisinden akut bronşiolit nedeni ile yatarken çocuk kardiyoloji polikliniğine konsülte edildi. Hastanın sadece bir kez indirekt hiperbilirubinemi nedeni ile yenidoğan yoğunbakım yatışı mevcuttu. Sosyal ve motor gelişimi yaşına uygundu. 1 aylıkken başka bir merkezde yapılan transtorasik ekokardiyografisi (TTE) normaldi. Fizik muayenede 4/6 pansistolik üfürüm dışında bulgu yoktu. TTE'de apikal müküler 2 mm ventriküler septal defekt, geniş koroner sinüs, persistan sol SVC,küçük sekundum atriyal septal defekt izlendi, sistolik fonksiyonlar normaldi (EF:%75) Kısa eksen koroner incelemede sol ana koroner arter çıkışı görülemedi / ana pulmoner artere doğru retrograd akım görüldü (figüre 1),LMCA'nın pulmoner arterden orjin aldığı düşünüldü,apikal bölgede ALCAPA'ya ait şüpheli sinüzoidal görünümlem mevcuttu (figüre 2). ALCAPA öntanısı ile kateter anjiyografi yapılmasına karar verildi. Sol ventrikül çıkım yoluna 4F Pigtail kateter ile yapılan kontrast enjeksiyonunda LMCA'nın retrograd olarak dolduğu ve ana pulmoner arterden orjin aldığı izlendi.(figüre 3) LMCA ve pulmoner arter bileşkesinde darlık görüldü. Hastada mitral yetersizlik olmaması ve kardiyak sistolik fonksiyonların normal olması sebebiyle Adult tip ALCAPA sendromu olduğu düşünüldü. Cerrahi olarak koroner arter bypass greftleme yapıldı ancak postoperatif komplikasyonlar nedeni ile hasta exitus oldu.

SONUÇ:

ALCAPA sendromu çoğunlukla konjestif kalp yeterliği tablosu ile erken dönemde bulgu vermektedir. Fakat bizim hastamızda olduğu gibi osteal darlık olması durumunda teoriye göre koroner çalma mekanizmasının belirgin olmaması nedeni iskemiye bağlı mitral yetersizlik ve sistolik fonksiyon bozukluğu gelişmemekte bu da hastaların tanı almasını güçleştirmektedir. İlerleyen dönemde çocuklarda erişkin tip ALCAPA'nın tekrarlayan anjina pektoris atakları ve otopsi raporlarında ani ölüm ile ilişkisi gösterilmiştir. Nadir görülen bu ALCAPA varyantını tekrar vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Sol koroner arter osteostenozu, ALCAPA, Konjestif Kalp Yetersizliği

Figure 1

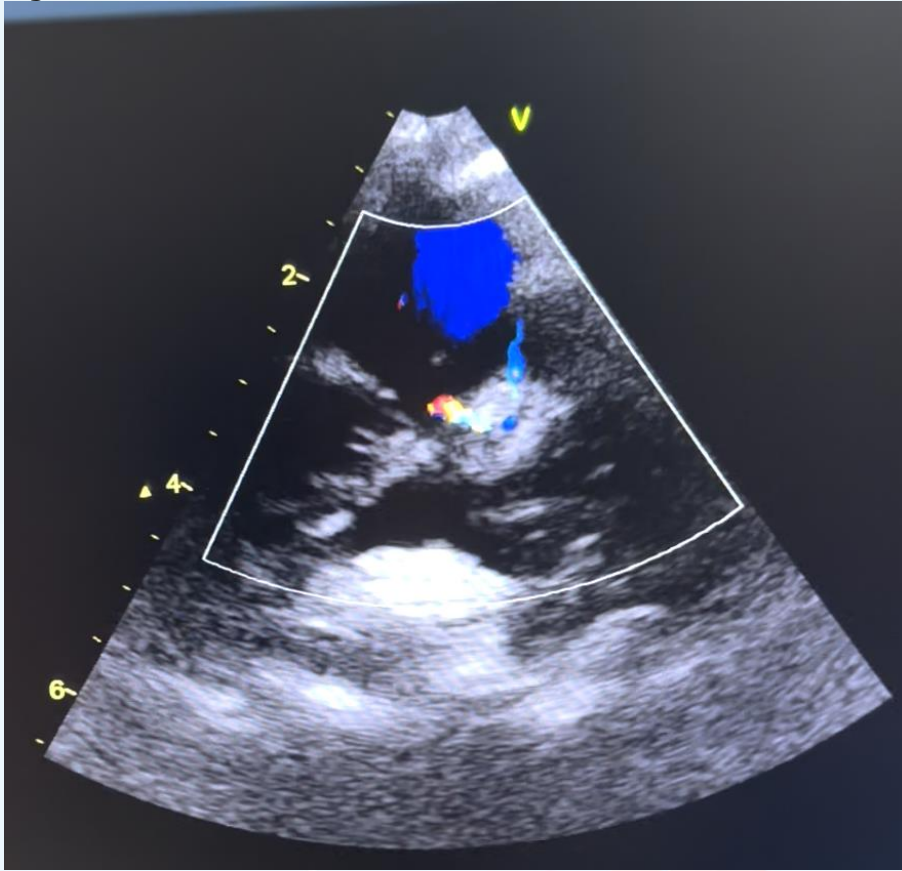


Figure 2

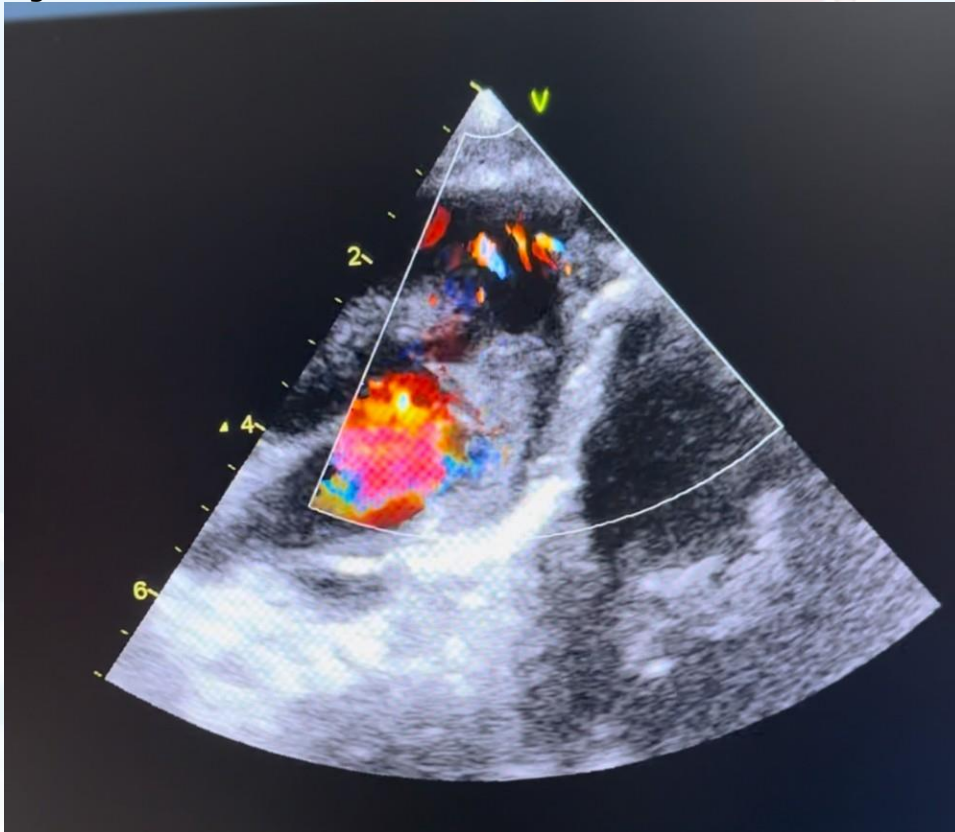
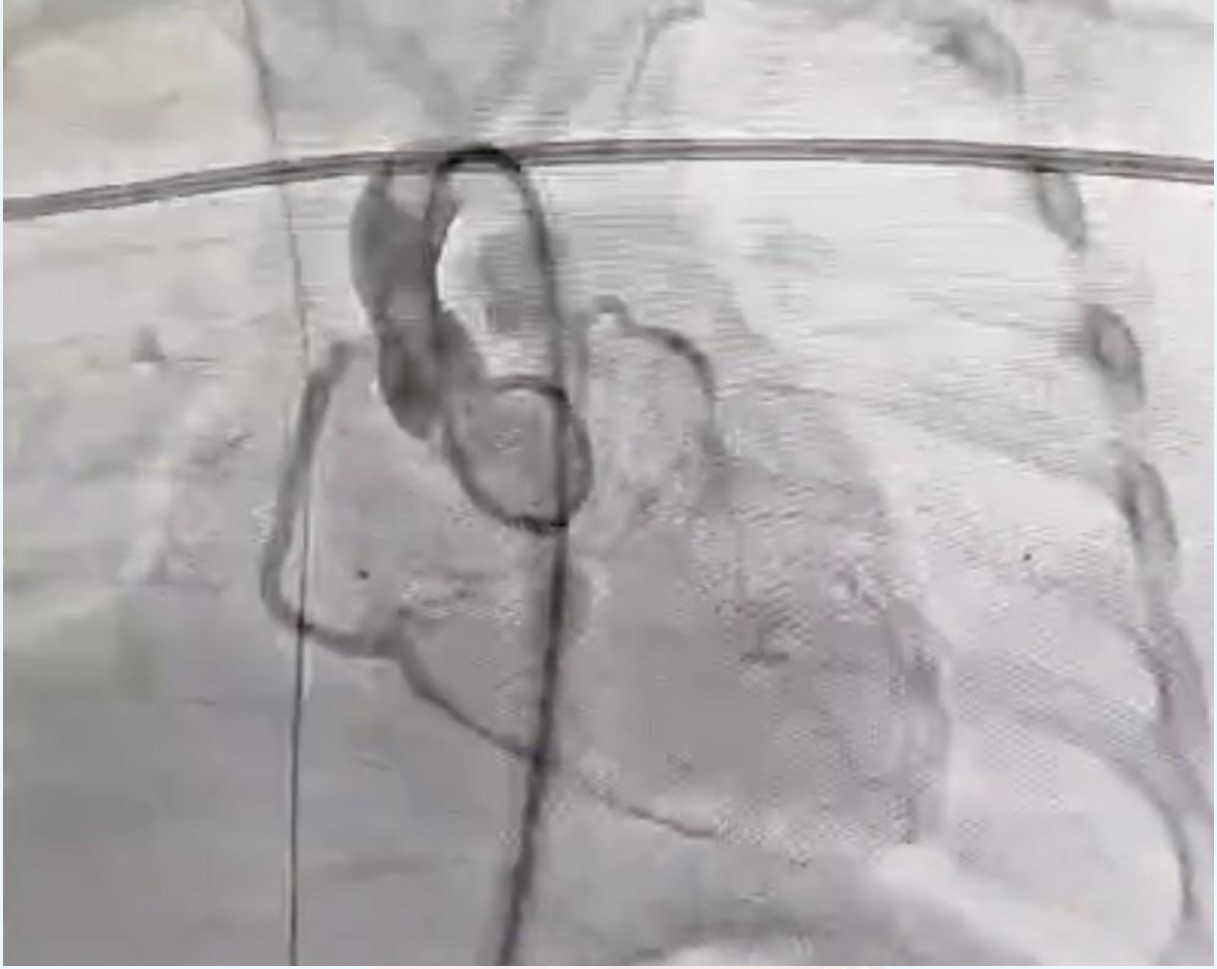


Figure 3



EP-141

Sol Koroner Arterin Pulmoner Arterden Anormal Kökeni Nedeniyle Opere Edilen Hastaların Değerlendirilmesi: Üçüncü Basamak Tek Merkez Deneyimi

Mehmet Baki Beyter¹, Eser Doğan¹, Oğuzhan Ay¹, Fırat Ergin¹, Gülçin Kayan Kaşıkçı¹, Zülal Ülger¹, Reşit Ertürk Levent¹, Osman Nuri Tuncer², Yüksel Atay²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ-AMAÇ: Sol Koroner Arterin Pulmoner Arterden Anormal Kökeni (ALCAPA) nadir bir konjenital kalp hastalığı olup sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması sonucu ciddi kalp yetmezliğine ve mitral kapak sorunlarına neden olabilmektedir. Reimplantasyon cerrahisi, Takeuchi prosedürü ve koroner arter bypass greft cerrahisi yöntemleri ile cerrahi olarak tedavi edilebilmektedir. Hastalarda kalp yetmezliğinin şiddeti ve hastalığın prognozu, yaş ve eşlik eden diğer hastalıklara bağlı olarak değişiklik gösterebilmektedir. Bu çalışmanın amacı nadir bir konjenital kalp hastalığı olan ALCAPA ile ilgili deneyimlerimizi retrospektif olarak değerlendirerek literatüre sunmaktır.

YÖNTEM: Çalışmaya Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 2007-2023 yılları arasında ALCAPA tanısıyla cerrahi tedavi uygulanan 23 hasta dahil edildi. Retrospektif olarak yürütülen bu çalışmada veriler, hastane otomasyon sistemi kullanılarak poliklinik, servis, yoğun bakım izlem dosyaları ve elektronik hasta dosyaları taraması ile elde edilmiştir. Hastaların demografik verileri, operasyon öncesindeki ve sonrasındaki ventrikül fonksiyonları, mitral kapak fonksiyonları, yoğun bakımda ve hastanede yatış süreleri, operasyon sonrasında gözlenen komplikasyonlar değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 14 hastanın (%60,9) cinsiyeti kız idi. Operasyon zamanındaki median yaş 9 aydı (minimum 1 ay, maksimum 411 ay). Bir yaşından küçük 12 hasta (%52,1), 18 yaşından büyük 2 hasta (18 yaş ve 34 yaş) vardı. Operasyon öncesi ventrikül fonksiyonları değerlendirildiğinde 14 hastanın (%60,9) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (LVEF) azalmış olduğu görüldü. LVEF ortalaması $41,43 \pm 18,47$ idi. Bir yaşından küçük olan hastalar ile daha büyük hastaların LVEF değerleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı ($p=0,03$). Hastaların 19'unda (%82,6) Takeuchi prosedürü, 3 hastada koroner arter bypass greft cerrahisi ve 1 hastada koroner reimplantasyon cerrahisi uygulanmıştı. Operasyon sonrası erken dönemde 4 hasta (%17,4) yaşamını yitirmişti. Operasyon yaşı, operasyon öncesi LVEF'si ve kilosu daha düşük olan hastaların daha uzun süre inotrop ve mekanik ventilatör desteği ihtiyacının olduğu, daha uzun süre yatışının olduğu görüldü ($p<0,01$). Operasyon sonrası taburcu olan hastaların ventrikül fonksiyonları değerlendirildiğinde ($n=19$) hastaların birinci ayda LVEF ortalaması $50,68 \pm 13,08$, altıncı ayda LVEF ortalaması $65,05 \pm 5,69$ idi. Operasyon öncesi LVEF ile birinci aydaki LVEF değerleri karşılaştırıldığında anlamlı artış olduğu görüldü ($p<0,01$). Operasyon öncesi ve birinci aydaki LVEF değerleri altıncı aydaki LVEF değerleri ile karşılaştırıldı, anlamlı artış olduğu görüldü ($p<0,01$). Taburcu olan hastaların tamamının altıncı ayda normal LVEF değerlerine ulaştığı görüldü.

SONUÇ: ALCAPA özellikle süt çocukluğu döneminde yüksek mortaliteye sahip olmakla birlikte dilate kardiyomyopatinin tedavi edilebilir bir nedenidir. Bir yaşından küçük hastalarda ventrikül fonksiyonları daha fazla etkilenmekte ve cerrahi tedavi sonrasında iyileşme gözlenmektedir. Dilate kardiyomyopatinin etyolojisinde mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: alcapa, dilate kardiyomyopati, kalp yetmezliği

EP-142

Girişimsel ve/veya Cerrahi Tedavi Uygulanmış Doğuştan Kalp Hastalığı Olan Çocuklarda Yaşam Kalitesi ve Depresyon Düzeyinin Değerlendirilmesi

Betül Altay, Özlem Mehtap Bostan, Hasan Türkmen, Abdüsselam Genç, Fahrettin Uysal, Mehmet Taha Kökbıyık, Ergun Cil
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ: Doğuştan kalp hastalıkları (DKH) sık görülen ve yaşam boyu süren kronik bir hastalık grubudur. Tekrarlayan hastane başvuru ve yatışları, uzun süreli ilaç kullanımı, girişimsel ve/veya cerrahi tedavi gereksinimi nedeni ile çocukların sosyal aktivite, okul başarısı, duygusal durumunu etkilemektedir. Doğuştan kalp hastalığı olan çocuklarda yaşam kalitesine etki eden risk faktörlerinin belirlenip değerlendirilmesi; hastaların karşılaşılabileceği sorunların ön görülüp düzeltilmesi, böylece hastalığın ve tedavisinin çocuklarda algılanışı, fiziksel, ruhsal ve sosyal açıdan yaşamlarına etkisinin iyileştirilmesi ve daha sağlıklı olarak erişkin çağa ulaşmalarına katkı sağlayacaktır. Bu çalışmada DKH tanısı ile girişimsel ve/veya cerrahi tedavi uygulanan çocukların yaşam kalitesi, anksiyete ve depresyon düzeylerinin değerlendirilmesi ve etki eden faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne Haziran 2020-Aralık 2020 tarihleri arasında başvuran ve DKH tanısıyla girişimsel ve/veya cerrahi tedavi uygulanmış, 6-18 yaş arasındaki 200 çocuk çalışmaya dahil edildi. Olgular 6-7 yaş, 8-12 yaş, 13-16 yaş ve 17-18 yaş olarak dört gruba ayrıldı. Yaşam kalitesi, anksiyete ve depresyon düzeyi Çocuklarda Anksiyete Bozukluklarını Tarama Ölçeği (ÇATÖ), Çocuklar İçin Depresyon Ölçeği (CDI), Çocuklarda Yaşam Kalitesi Ölçeği (KINDL) ile değerlendirilerek birbirleriyle karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 200 olgunun 102'si (%51,0) kız, 98'i (%49,0) erkekti. Hastaların 33'ü (%16,5) 6-7 yaş, 88'i (%44,0) 8-12 yaş, 62'si (%31,0) 13-16 yaş, 17'si (%8,5) 17-18 yaş aralığında idi. Girişimsel tedavi (GT) uygulanan 43 (% 21,5), cerrahi (CT) uygulanan 128 (%64,0), girişimsel ve cerrahi tedavi (GCT)'nin birlikte uygulandığı 29 (%14,5) olgu mevcuttu. Cerrahi, girişimsel tedavi ya da her ikisinin birlikte uygulandığı gruplar arasında anksiyete, depresyon ve yaşam kalitesi açısından fark saptanmadı. Sürekli ilaç kullanımı, eşlik eden kronik hastalık, düşük sosyoekonomik durum ve semptom olması, depresyon için risk faktörleriydi. Adölesan grupta depresyon oranı anlamlı derecede daha yüksek bulundu. Siyanotik grupta asiyanotiklere göre ve kızlarda erkeklerle göre anksiyete oranı daha yüksek bulundu. Kronik ilaç kullanımı, semptomatik olma, geç tanı alma, sık hastaneye yatış, erken yaşta cerrahi ya da girişim uygulanması; düşük yaşam kalitesi ile ilişkili bulundu.

SONUÇ: DKH, uzun ve zor tedavi süreçleri nedeniyle fiziksel, psikolojik, sosyal ve ekonomik sorunların ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Farklı tedavi yaklaşımları olan DKH tanılı hasta gruplarında, psikososyal işlevsellikte güçlük yaşayan çocukların erken tanınması, destek stratejilerinin planlanması ve müdahale programlarının uygulanmasına yönelik farkındalık oluşturulması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: anksiyete, depresyon, doğuştan kalp hastalığı, yaşam kalitesi

EP-143

Tip 1 Diyabetes Mellituslu Çocuklarda Aritmi Riskinin Elektrokardiyografik Olarak Değerlendirilmesi

Yasemin Özdemir Şahan¹, Gönül Büyükyılmaz², Oğuzhan Doğan¹, Mehmet Boyraz², İbrahim İlker Çetin¹, İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ:

Tip 1 Diyabetes Mellituslu (T1DM) çocuklarda otonomik disfonksiyon, çocukluk döneminin en yaygın komplikasyonlarından biridir ve önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Kalp hızı, kan basıncı ve diğer kardiyovasküler fonksiyonların düzenlenmesini olumsuz etkileyebilir; bu da aritmiler ve ani kardiyak ölüm gibi yaşamı tehdit eden olayların riskini artırabilir. Hastalığın erken evrelerinde kardiyak otonomik disfonksiyonu tanımak, mortaliteyi azaltmayı ve uygun yönetim stratejileri ile hasta sonuçlarını iyileştirmeyi sağlar. Yapılan erişkin çalışmalarında T1DM'li bireylerde QT/QTc uzaması ve QT dispersiyonu değişkenliğinde artış saptanmıştır. QT dispersiyonu, ventriküler repolarizasyonun heterojenliğini yansıtır ve aritmi ile birlikte advers kardiyovasküler olayların artmış riski için potansiyel bir belirteç olarak kabul edilir. Riskleri azaltmak için glisemik kontrol, elektrolit yönetimi ve rutin kardiyak değerlendirmeler önemlidir. Bu çalışmada, T1DM'li çocukların elektrokardiyografik ventriküler depolarizasyon-repolarizasyon parametreleri aracılığıyla aritmi riskini değerlendirmeyi amaçladık.

Materyel ve Metodlar:

Poliklinik kontrollerinde ortalama yaşı 13,8 (11,3-16) olan T1DM ile takipli 151 çocuk hastanın tıbbi kayıtları incelendi. Tüm EKG'ler elektronik sistem üzerinde analiz edildi. Düzeltilmiş QTc (QTc) süresinin hesaplanmasında Bazett formülü kullanıldı. EKG değerlendirmelerinde en uzun ve en kısa QT, QTc ve Tp-e dalga uzunluğu belirlendi ve aralarındaki fark sırasıyla QT, QTc ve Tp-e dispersiyonu olarak kaydedildi. Ayrıca, her hastada Tp-e/QTc-max oranı hesaplandı. Bu veriler, yaş ve cinsiyet açısından eşleşmiş 154 sağlıklı çocuktan oluşan kontrol grubunun EKG verileriyle karşılaştırıldı.

BULGULAR:

Hasta ve kontrol grubu arasında yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı ve vücut kitle indeksi istatistiksel olarak benzerdi ($p>0.05$). Tip 1 DM tanısı alan hastaların ortalama tanı alma yaşları 5 yıldır. T1DM hastalarının son 2 yıl HbA1c düzeyinin ortalama değeri 8.5 (7.7-9.6) idi ve hastaların %32,9'unun HbA1c düzeyi $>9\%$ olarak belirlendi. QT-max dışındaki tüm elektrokardiyografik aralıklar, Tip 1 DM grubunda kontrol grubuna göre anlamlı derecede daha uzundu ($p<0.05$). T1DM'li çocuklarda kontrol grubuna göre QT, QTc ve Tp-e dalgaları daha uzundu ve bu dalgaların dispersiyonları daha yüksekti. Ayrıca Tp-e/QTc-max oranı da T1DM'li çocuklarda daha yüksek gözlemlendi. Hasta grubunun EKG değişkenleri ile klinik değişkenleri arasında korelasyon analizi yapıldı. HbA1c seviyesi %9'un üzerinde olanlar arasında Tp-e-max ve Tp-e-min arasında zayıf pozitif bir korelasyon bulundu (sırasıyla; $Rho=.205$, $p=0.015$; $Rho=.206$, $p=0.014$). Diğer değişkenler (Tip 1 DM süresi, Ortalama HbA1c değeri) ile herhangi bir korelasyon ilişkisi bulunmadı ($p>0.05$).

SONUÇ:

QT dalga aralığının artmış uzunluğu ve QT dispersiyon yüksekliği ventriküler repolarizasyonun heterojenitesinin bir sonucudur. Bu durum artmış aritmi, sol ventrikül disfonksiyonu, ani kardiyak ölüm ve diğer kardiyovasküler risklerle ilişkilidir. T1DM'ye sahip pediatrik popülasyonun elektrokardiyografik ventriküler depolarizasyon-repolarizasyon parametreleri açısından daha yakın değerlendirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, Elektrokardiyografi, Tip 1 diabetes mellitus, Ventriküler repolarizasyon

Tablo 1: T1DM ve kontrol grubu hastalarının elektrokardiyografik bulgularının karşılaştırılması

Tablo 1: T1DM ve kontrol grubu hastalarının elektrokardiyografik bulgularının karşılaştırılması

Elektrokardiyografik parametreler (msn)	Tip 1 DM grubu (n=151)	Kontrol grubu (n=154)	p*
QT-maksimum	360.00 (340.00-380.00)	360.00 (340.00-380.00)	0.129
QT-minimum	305.20 (280.00-320.00)	320.00 (300.00-320.00)	<0.009
QT-dispersiyonu	54.00 (40.0-60.0)	40.00 (20.0-40.0)	<0.001
Tpe-maksimum	68.40 (64.0-80.0)	60.00 (56.0-65.0)	<0.001
Tpe-minimum	43.20 (40.0-52.0)	48.00 (40.0-48.0)	<0.035
Tpe-dispersiyonu	24.00 (20.0-28.0)	12.00 (12.0-20.0)	<0.001
Tpe/QTc maksimum	0.19 (0.17-0.21)	0.18 (0.16-0.19)	<0.001
QTc-maksimum	406.09 (396.18-424.26)	384.06 (372.62-400.69)	<0.001
QTc-minimum	379.61 (367.06-390.00)	375.00 (361.48-388.06)	<0.019
QTc-dispersiyonu	26.48 (23.45-35.48)	12.04 (4.67-16.26)	<0.001

* Mann-Whitney U test

EP-144

Konjenital Kalp Cerrahisinde Homogreft Kullanımı Dünü Bugünü Geleceği ve Yerli Homogreft Çalışmaları

Kenan Öztürker¹, Babürhan Özbek¹, Abdullah Arif Yılmaz¹, Fatih Tomrukçu¹, Ömer Faruk Şavluk², Fatma Ukil²

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

²Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Günümüzde konjenital kalp cerrahisinde homogreftlerin birincil kullanımı, Ross operasyonu, aort kapak hastalıklarında replasman seçeneği olara ve pulmoner atrezi, trunkus arteriosus, transpozisyon kompleksleri, çift çıkışlı sağ ventrikül ile birlikte Fallot tetralojisi olan konotrunkal anomalili hastalarda sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında kapaklı bir bağlantı kurulması amacı iledir. Literatüre baktığımızda özellikle sağ ventrikül çıkımyolu cerrahisi için kullanılan alternatifler içinde gerek endokardit riski ve gerekse de durabilitesi açısından kriyopreseve homogreftler ön plana çıkmaktadır. Ülkemizde homogreft kullanımını maliyet ve teminde dışa bağımlılık gibi nedenlerden dolayı oldukça sınırlıdır. Bu bildiride homogreft tecrübemizi paylaşmanın ötesinde ülkemizde yaygınlaştırılması için gerekli altyapının oluşturulmasına katkı için hayata geçirdiğimiz proje ve çalışmaların sunulması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Homograftlar kalp cerrahisinde ilk kullanılmaya başladığında fresh (taze) olarak hazırlanıp kullanılmıştır. Daha sonra tamponlu formalin, etilen oksit, b-propiolacton gibi kimyasal ajanlarla sterilize edilip kullanılmıştır. 1970'lere doğru homograft kapaklarda yüksek oranda yetmezlikle karşılaşılması üzerine bu tekniklerin hepsi terkedilmiştir. Çünkü farklı hazırlama ve saklama tekniklerinin homograftın performansı ve dayanıklılığı üzerinde büyük etkisi vardır. Bugün kullanılan homogreftler 2 çeşit koruma yöntemi uygulanmaktadır. Bunlardan biri fresh wet, diğeri de kriyoprezervasyon yöntemidir. Fresh wet yönteminde kapak steril şartlarda alındıktan sonra antibiyotikli besiyeri içerisinde 6-8 hafta saklanabilir. Kriyoprezervasyon yönteminde ise antibiyotikli sterilizasyonu takiben kapak koruyucu maddeler (gliserol, DMSO vb.) ile işleme tutulur ve sıvı azot içeren özel tanklarda -80°C'de saklanır. Bu yöntemde kapak çok daha uzun süreler saklanabilmektedir.

BULGULAR: Konjenital kalp cerrahisinde küçük çocuklarda uygun boyutta homogreft arzının her zaman sağlanamaması nedeniyle xenogreftler (Contegra) ve diğer biyolojik kapaklı konduitle alternatif olarak kullanılmaktadır. Sığır juguler veninden hazırlanan xenogreftlerin erken ve orta dönem sonuçları homogreft sonuçlarına benzerdir ve alternatif olarak kullanılabilir. Xenogreftlerin 12mm çapa kadar ölçekler bulunması bazı patolojilerin daha erken yaşta tam düzeltilmesine imkan sağlamaktadır. Buna rağmen Contegra kullanımında homogreftte kıyasla 2 kat fazla reintervasyon ve artmış endokardit riski bildirilmiştir. Son yıllarda popülerize olan el yapımı e-PTFE kapaklı konduitle ise kısıtlı kullanım ve uzun dönem sonuçlarının eksikliği hepsinden önemlisi konduitle hazırlığının standardize olmaması nedeni ile bu alanda ne kadar pay alacağı tartışmalıdır. Kriyoprezervasyon uygulanmış homogreftler diğer taraftan genişletilebilmeleri, kalsifikasyona dirençli olmaları ve daha az immün yanıt oluşturmaları gibi özellikleri sayesinde sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonunda sık tercih edilen konduitlerdendir.

SONUÇ: Ülkemizdeki güncel mevzuat gereği homogreft harvesti sadece organ donörü olmayı kabul etmiş, beyin ölümü tanısı koyulmuş hastaların kalplerinin tıbbi nakil için uygun olmaması durumunda mümkündür. Mevzuat nedeniyle post mortem homogreft harvesti yasal olarak mümkün değildir. Bu konuda dışa bağımlılığın azaltılması için öncelikli olarak organ bağışının arttırılması, uzun dönemde ise gerekli yasal düzenlemelerin yapılarak donör olmaya uygun olmayan hastalarda da postmortem homogreft harvestinin mümkün kılınması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Homogreft, Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Rekonstrüksiyonu, Konduit, Fallot Tetralojisi

EP-145

Çocukluk Çağında Mukopolisakkaridoz tip VI'a Bağlı Prostetik Mitral Kapak Replasmanı: Olgu Sunumları

Ebru Aypar¹, Şafak Alpat², Musa Öztürk¹, Bilge Çelebioğlu³, Serap Sivri⁴, Ayşegül Tokatlı⁴, Ali Dursun⁴, İlker Ertuğrul¹, Hayrettin Hakan Aykan¹, Mustafa Yılmaz²

¹Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Hastanesi, Toraks ve Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

⁴Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Mukopolisakkaridoz tip VI (Maroteaux-Lamy sendromu) (OMIM #253200) (MPS VI), arilsulfataz B geninde mutasyona sekonder enzim eksikliğine bağlı dokularda derman ve kondroitin sülfat birikimiyle karakterize otozomal resesif kalıtmı bir lizozomal depo hastalığıdır. Klinik bulguların şiddeti değişkendir, semptomlar ve tanı yaşı bebeklikten 45 yaşa kadar değişebilir. Glikozaminoglikanların birikimine bağlı genellikle kısa boy, kardiyak anormallikler, hepatosplenomegali, eklem hareketlerinde kısıtlılık, dizostozis multipleks, korneal bulanıklık, fasiyal dismorfizm ve normal zeka görülür. Kardiyovasküler sistemde en sık kalp kapaklarında ilerleyici dejenerasyona bağlı kapak yetmezlikleri ve/veya darlıkları görülür, ayrıca kardiyomyopati, kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, fibroelastozis ve ileti sistemi anormallikleri de bildirilmiştir. Literatürde mitral ve/veya aort kapak replasmanı gereksinimi bildirilen hastalar genellikle erişkin yaşta olup çocukluk çağında MPS VI'da prostetik kapak replasmanı çok nadir bildirilmiştir. Bu sunumda enzim replasman tedavisine (ERT) rağmen çocukluk çağında prostetik mitral kapak replasmanı gereken iki olgu sunulacaktır. Olgu Sunumları: Birinci olgu 17 yaşında erkek hasta. 3.5 yaşında moleküler genetik testlerle MPS VI tanısı aldı, 4 yaşında ERT başlandı. İlk ekokardiyografisinde mitral kapakta kalınlaşma, prolapsus, hafif-orta derecede mitral yetmezlik (MY), hafif triküspid yetmezliği (TY) saptandı, 6 yaşında orta derecede MY ve TY nedeniyle antikongestif tedavi başlandı, İzleminde ağır derecede mitral darlık ve orta-ağır TY gelişen hastaya 17 yaşında 21 mm St Jude aortik mekanik kapak ile mitral kapak replasmanı ve triküspid kapak annuloplasti yapıldı. Ameliyat sonrası izlemlerinde prostetik mitral kapakta ve triküspid kapakta darlık, yetmezlik saptanmadı. İkinci olgu 17 yaşında erkek hasta, ilk defa 1 yaşında MPS VI tanısı aldı, 4 yaşında ERT başlandı. 6 yaşından itibaren mitral kapakta prolapsus, kalınlaşma, hafif derecede mitral darlık, orta MY tanısıyla izlenen hastanın izleminde 17 yaşında antikongestif tedavi alırken ağır mitral darlık, orta-ağır MY, orta derecede TY gelişmesi (Video 1) nedeniyle 25 mm St Jude mitral mekanik kapak replasmanı ve triküspid kommissüroplasti yapıldı. Ameliyat sonrası izlemlerinde prostetik mitral kapakta ve triküspid kapakta darlık, yetmezlik saptanmadı. Çıkarılan mitral kapak dokusunda her iki olguda fibrozis ve birinde köpüksü hücre ve makrofaj infiltrasyonu saptandı. Her iki hastaya mekanik prostetik kapak replasmanı nedeniyle oral warfarin ve anti-trombotik dozda (3 mg/kg/gün) aspirin tedavisi başlandı. Olgularda elektrokardiyogramda ve 24 saatlik Holter monitorizasyonda ileti sistemi anormalliği saptanmadı. Tartışma ve SONUÇLAR: MPS VI tanılı bu iki hastanın, semptomlarının erken yaşta başlaması ve ağır MPS VI fenotipik özelliklerini taşımaları, erken yaşta tanı almalarını, düzenli izlemi ve tedaviyi sağlamıştır. Hastalarımızda saptandığı gibi, literatürde patolojik incelemelerde MPS VI'da mitral kapak patolojisinde makrofajların sorumlu olduğu bildirilmiştir. Daha önceki çalışmalarda da ERT'nin kardiyak komplikasyonlar üzerinde farklı sonuçları bildirilmiştir. Bazı yayınlarda ERT'nin sol ventrikül hipertrofisinin artışı ve kapak tutulumunun ilerlemesini durduğu bildirilmesine rağmen çoğu yayında ERT'nin biyokimyasal parametrelerde, yaşam kalitesinde, büyümede düzelleme sağladığı, ancak kapak tutulumundaki ilerlemeyi durdurmadığı bildirilmiştir. Bu iki olgunun da uzun yıllar ERT'ye rağmen erken yaşta kapak replasmanı gereksinimleri olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Enzim replasman tedavisi, mukopolisakkaridoz tip VI, mitral darlık, mitral yetmezlik, prostetik kapak.

EP-146

İnfantta Popliteal Arterden Kateter Parçasının Perkütan Yolla Çıkarılması

Tayfun Ucar¹, Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Begum Murt¹, Alperen Aydın¹, Mehmet Gokhan Ramoğlu¹, Merve Havan², Tanıl Kendirli²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yogun Bakım Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ:

Endovasküler girişim sıklığı arttıkça yabancı cisim ve embolizasyon insidansı da artmaktadır. Burada 7.5 ay, 7.5 kg Karaciğer nakli sonrası konmuş femoral arter kateterin revizyonu sırasında kateterin koparak femoral artere oradan popliteal artere geçen parçanın perkütan çıkarılması sunulmuştur.

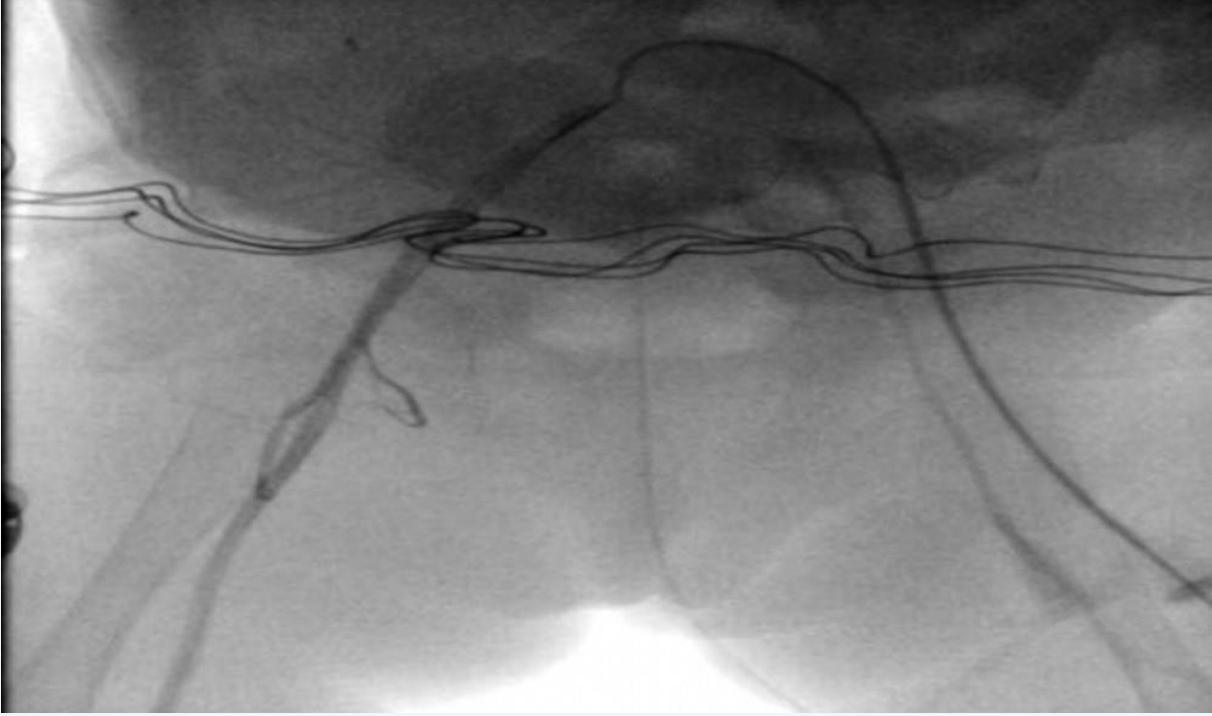
OLGU:

7,5 aylık kız hasta, bilier atrezi, hepatik ensefalopati ve multiorgan yetmezliği tanılarıyla karaciğer nakli yapılan bebeğe Postop 1.günde sağ femoral arter kateter revizyonu sırasında kateter koparak femoral artere oradan popliteal artere geçtiği görülmüş. Hastanın alt ekstremitede perfüzyonla ilişkili komplikasyonları mevcuttu. Kateter parçası direk grafide radyopak olmadığı için görülmedi. Doppler incelemesinde Sağ yüzeysel femoral arter lümeninden başlayarak popliteal arter distaline uzanan kateter parçası arter lümeninde izlendi. Hasta çocuk kalp-damar cerrahisi ekibiyle birlikte değerlendirildi ve cerrahi olarak kateterin alınmasının çok yüksek riskli olduğu ve arterin dikilmesi sırasında önemli darlık gelişeceği belirtildi. Perkütan kateter parçasının çıkarılmasına karar verildi. Sol femoral arteryal yol açıldı ve 4 French kılıf yerleştirildi. 4F Cobra kateter hidrofilik kılavuz tel üzerinden sol femoral arterden, sol iliak arter, sağ iliak artere(şekil-1) ve sağ femoral artere kadar ilerletilerek kontrast madde enjeksiyonu yapıldı ve yabancı cisme ait dolma defektinin olduğu görüldü(şekil 2a, 2b). Snare kateter ile exchange edildi. Kateter popliteal arter düzeyinde yabancı cisim uç kısım hizasına ilerletildi. Kateter parçası, snare ile başarılı bir şekilde yakalandı, geri çekilerek sol femoral arterden çıkarıldı (şekil-3 ve şekil-4). Yabancı cisim çıkarma işlemi 10 dakika sürdü. İşlem sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon (hematom, perforasyon, aritmi veya kanama) gözlenmedi. İşlem sonrası hasta yoğunbakım izleminde sağ alt ekstremitte distal perfüzyon bozukluğu kliniği düzeldi.

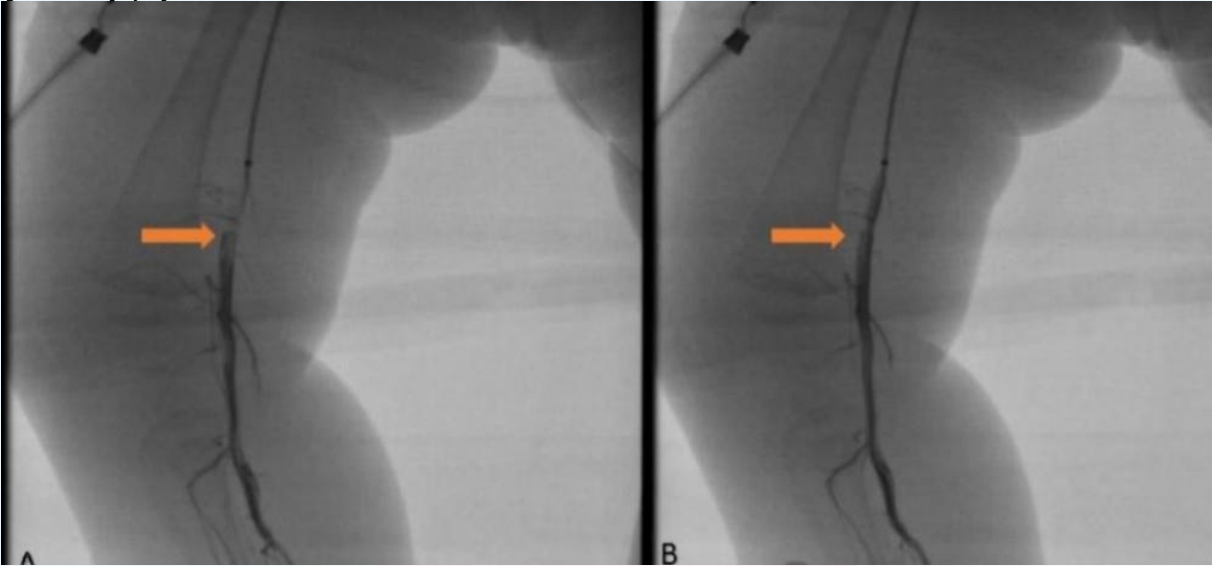
SONUÇ:

İnvaziv işlemler sırasında çok dikkatli olunması ve hayati komplikasyonların gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Küçük bir bebekte popliteal arterden perkutan alınma olgusu literatürdeki ilk vakadır. Minimal invazif ve girişimsel tekniklerin hızla gelişmesi ve yaygınlaşması sayesinde intrakardiyak ve intravasküler

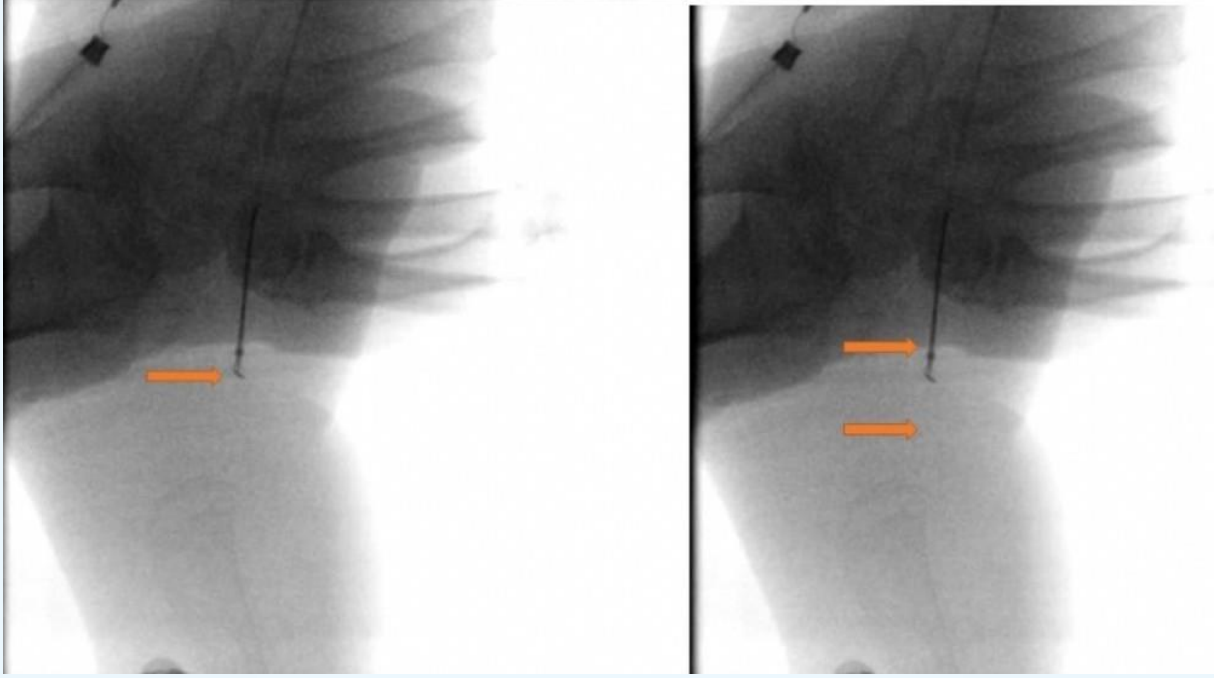
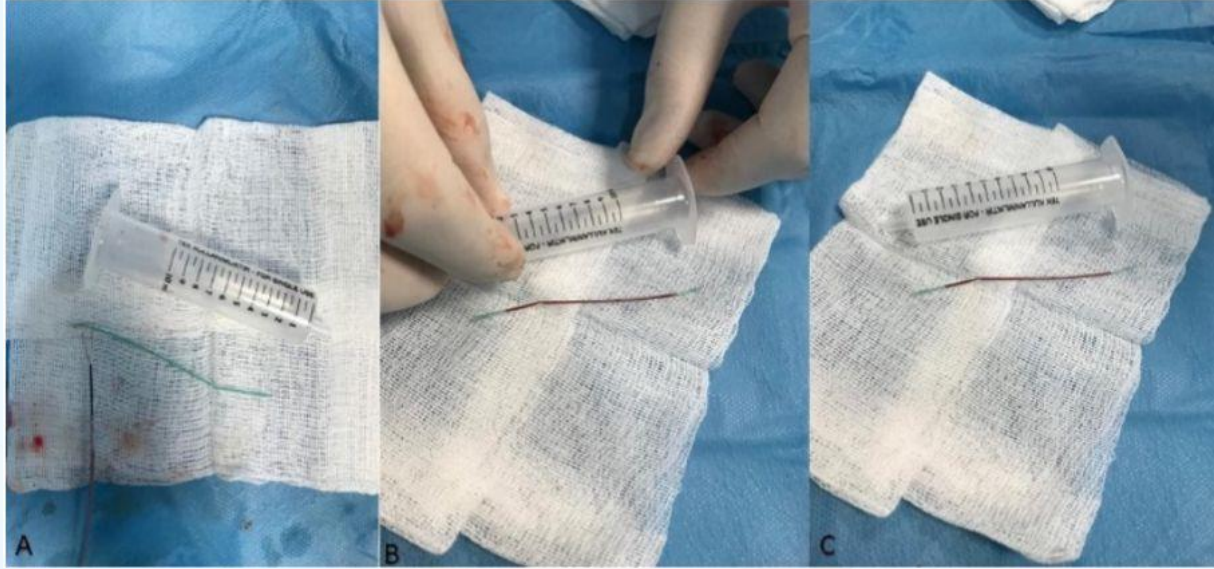
Anahtar Kelimeler: popliteal arter, infant, kateter, perkütan

Şekil-1:

Sol femoral arterden cobra kateter aracılığıyla sağ iliak artere ilerletilerek verilen kontrast madde enjeksiyonu

Şekil-2 (a,b):

Anjiyografik görüntüler, kateter ucu sağ femoral arterdeyken verilen kontrast madde enjeksiyonunda yabancı cisme ait dolma defekti görülmekte.

Şekil-3:*Kateter parçasının snare ile yakalandı.***Şekil-4:***Çıkarılan kateter parçası.*

EP-147

Lifetech KONAR-Multifunctional™ VSD Occluder Cihazının Çeşitli Vakalardaki Etiket Dışı Kullanımı

Oğuzhan Doğan, Harun Terin, Denizhan Bağrul, Ahmet Vedat Kavurt, İbrahim Ece
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ: Kardiyak kateterizasyon laboratuvarında, bazı cihazlar seçilmiş vakaların tedavisinde rutin kullanım alanının dışında da kullanılabilir. Bu çalışmada, girişimsel kardiyoloji pratiğinde yaygın olarak kullanılan Lifetech KONAR-Multifunctional™ VSD Occluder (MFO) cihazının etiket dışı kullanımını incelenmiştir.

YÖNTEMLER: Kasım 2019 ile Aralık 2023 tarihleri arasında pediatrik kalp kateterizasyon laboratuvarımızda MFO cihazı kullanılan 129 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Bu hastaların 10'unda bu cihazın ventriküler septal defekt (VSD) dışı kardiyak defekt veya anomalilerde etiket dışı olarak kullanıldığı görüldü.

BULGULAR: MFO cihazının etiket dışı kullanıldığı hastaların yaş ortalaması 6 (0,5-13) yıl, ortalama vücut ağırlığı ise 19,7 (5,5-45) kg idi. Bu cihaz kullanılarak dört hastada patent duktus arteriyozus (PDA), iki hastada hemiazzygos ven, iki hastada pulmoner arter antegrad akımı, bir hastada azygos ven ve bir hastada portokaval şant oklüde edildi. MFO cihazları arasında en sık tercih edilen boyut 8x6 mm iken, en büyük boyut 14x12 mm ve en küçük boyut ise 6x4 mm idi. Bir hastada (#1, 6 ay, 6 kg) PDA ve VSD oklüzyonu MFO cihazları kullanılarak aynı seansta başarıyla gerçekleştirildi. Tek ventrikül fizyolojisine sahip iki hastada (#5,6), bilateral iki yönlü kavapulmoner şant (BCPC) cerrahisi sonrası açılan hemiazzygos ven oklüzyonu için MFO cihazları kullanıldı. BCPC cerrahisi uygulanmış çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) (#7) ve Fontan cerrahisi uygulanmış triküspit atrezisi (#8) ile takipli iki hastada pulmoner arter antegrad akımlarının kapatılması MFO cihazları kullanılarak başarıyla gerçekleştirildi. Komplet atriyoventriküler septal defekt (CAVSD) ve büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu (cc-TGA) ile takipli bir hastada (#9, 13 yaş, 45 kg) bilateral BCPC cerrahisi sonrası açılan azygos venin oklüzyonu için MFO cihazı kullanılırken aynı seansta ilave bir venövenöz kolleteralin oklüzyonu Amplatzer duct occluder II (ADO II) cihazı ile sağlandı. 13 yaşında Tip 2 portokaval şantlı bir hastada (#10) portal ven ile vena kava inferior arasındaki şantın oklüzyonu için 14x12 mm MFO cihazı kullanıldı ve takibinde rezüdü şantı 7x5 mm MFO cihazı ile ikinci bir seansta oklüde edildi. Transkateter kapatma sonrasında hiçbir hastada minör veya majör komplikasyon gelişmedi.

SONUÇ: Vaka serimizde, MFO cihazı, VSD dışı kardiyak defekt veya anomalilerin tedavisinde çeşitli vakalarda kullanılmış ve hastalar tarafından iyi bir şekilde tolere edilmiştir. Sonuç olarak, çalışmamızda MFO cihazının etiket dışı ve rutin olmayan durumlarda kullanımının etkili ve güvenli olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalıkları, Grişimsel kardiyoloji, Multifunctional VSD Occluder, Ruhsatsız kullanım

Tablo 1: Hastaların demografik ve klinik verileri

Hasta No (#)	Prosedür	Cinsiyet	Yaş (yıl)	Ağırlık (kg)	Tanısı	Ek Klinik Tanısı	MFO Çıhazı	Komplikasyon	Prosedür süresi (dakika)	Floroskopi süresi (dakika)	Takip süresi (ay)
1	Transkatater PDA oklüzyonu	K	0,5	6	PDA, VSD	Yok	8x6 mm	Yok	35	9	22
2	Transkatater PDA oklüzyonu	K	1,0	6	PDA	Yok	8x6 mm	Yok	65	39	23
3	Transkatater PDA oklüzyonu	K	0,5	6	PDA	Yok	6x4 mm	Yok	45	30	1
4	Transkatater PDA oklüzyonu	E	8,0	25	PDA	Yok	14x12 mm	Yok	65	22	18
5	Transkatater hemiazygos ven oklüzyonu	K	6,0	20	Bilateral BCPC uygulanmış triküspit ve mitral atrezi	Yok	8x6 mm	Yok	45	20	14
6	Transkatater hemiazygos ven oklüzyonu	K	9,0	17	Bilateral BCPC uygulanmış mitral ve pulmoner atrezi	Yok	7x5 mm	Yok	75	21	4
7	Transkatater pulmoner arter antegrad akımının kapatılması	K	3,0	15	BCPC uygulanmış DORV	Yok	8x6 mm	Yok	90	28	22
8	Transkatater pulmoner arter antegrad akımının kapatılması	K	6,0	13	Fontan cerrahisi uygulanmış triküspit atrezisi	Yok	8x6 mm	Yok	65	25	8
9	Transkatater azygos ven oklüzyonu	E	13,0	45	Bilateral BCPC uygulanmış CAVSD, cc-TGA	Yok	8x6 mm, 8x6 mm	Yok	55	17	2
10	Transkatater portokaval şant oklüzyonu	E	13,0	44	Portokaval şant	Abernithy Sendromu (Tip 2)	14 x12 mm, 7x5 mm	Yok	90	57	18

EP-148

Göğüs Ağrısının Nadir Bir Nedeni: Spontan Pnömomediastinum

Münevver Yılmaz¹, Tuba Anber², Emine Sayın¹, Merve Oğuz¹, Dolunay Gürses¹¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ-AMAÇ: Pnömomediastinum, herhangi bir nedenle havanın mediastende lokalize olmasıdır. Spontan veya travmatik olarak oluşabilir. Spontan pnömomediastinum etiolojisinde sıklıkla toraks içi basıncı artıran nedenler söz konusudur. Oldukça nadir görülen klinik bir durumdur ve literatürde çocuklarda spontan pnömomediastinum ile ilgili veriler genellikle olgu sunumları şeklindedir. Bu çalışmada, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde takip edilen spontan pnömomediastinum tanılı çocuk hastaların demografik verilerinin, klinik ve görüntüleme bulgularının ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Eylül 2018-Kasım 2023 tarihleri arasında Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde spontan pnömomediastinum tanısıyla takip edilen 9 çocuk hastanın demografik özellikleri, klinik bulguları, altta yatan hastalıkları, hastanede kalış süreleri, tedavileri ve sonuçları geriye dönük olarak incelendi. Veriler ortalama±standart sapma, yüzde (%) ve oran olarak ifade edildi.

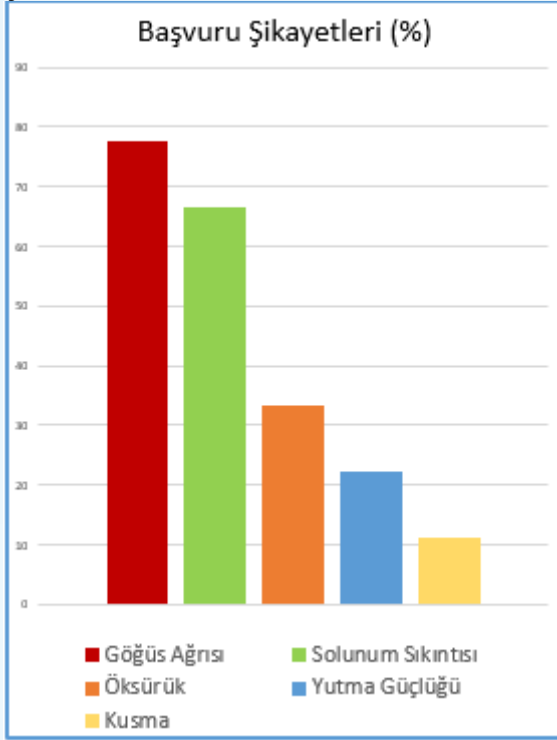
BULGULAR: Pnömomediastinum tanısı alan hastaların yaş ortalaması 11,66±5 (4-17) yıl ve erkek/kız oranı 6/3 idi. Başvuru şikayeti yedi hastada (%77,7) göğüs ağrısıydı. Kusma şikayeti ile başvuran bir hastada izlem sırasında göğüs ağrısı gelişti. Yalnızca bir hastada (%11,2) göğüs ağrısı olmaksızın solunum sıkıntısı mevcuttu. Beş hastada (%55,5) solunum sıkıntısı ve üç hastada (%33,3) öksürük, iki hastada (%22,2) yutma güçlüğü göğüs ağrısına eşlik ediyordu. Fizik muayenede beş hastada (%55,5) cilt altı amfizem tespit edildi. Göğüs ön yüzünde oskültasyonda kalp tepe atımıyla senkronize çıtırtı duyulması olarak tanımlanan ve pnömomediastinum için tipik bir bulgu olan "Hamman Bulgusu" iki hastada (%22,2) vardı. Hastaların tamamına akciğer grafisi çekildi ve sekiz hastaya (%88,8) ek olarak toraks bilgisayarlı tomografi çekildi.

Pnömomediastinum hastaların dördünde (%44,4) pnömotoraks ve birinde (%11,2) ise pnömooperikardiyum eşlik etmekteydi. İki hastada (%22,2) altta yatan solunum yolu enfeksiyonu, iki hastada (%22,2) astım atağı ve bir hastada (%11,2) gastrointestinal sistem kanaması saptandı. Diğer dört hastada (%44,4) altta yatan bir neden saptanamadı. Hastanede kalış süreleri ortalama 6,77±4,1 (3-16) gündü. Hastaların tamamına semptomatik tedavi verildi. Altta yatan nedenin tespit edilebildiği hastaların tedavisine nedene yönelik tedaviler eklendi. İki hasta takibinde solunum yetmezliği bulgularının gelişmesi nedeniyle, eşlik eden pnömooperikardiyumu olan hasta ise yakın takip amacıyla yoğun bakımda (%33,3) izlendi. Tüm hastalar şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Pnömomediastinum, çocukluk çağında nadir görülen bir hastalık olmasına karşın, özellikle solunum sıkıntısının eşlik ettiği göğüs ağrısı olan hastalarda mutlaka akla getirilmelidir. Ayrıca bu hastaların ilk değerlendirilmesinde, dikkatli bir fizik muayeneyle palpasyonda cilt altı amfizemin fark edilmesi, oskültasyonda Hamman Bulgusu'nun duyulması pnömomediastinum tanısında yol göstericidir.

Anahtar Kelimeler: göğüs ağrısı, solunum sıkıntısı, çocuk, pnömomediastinum

Şekil 1

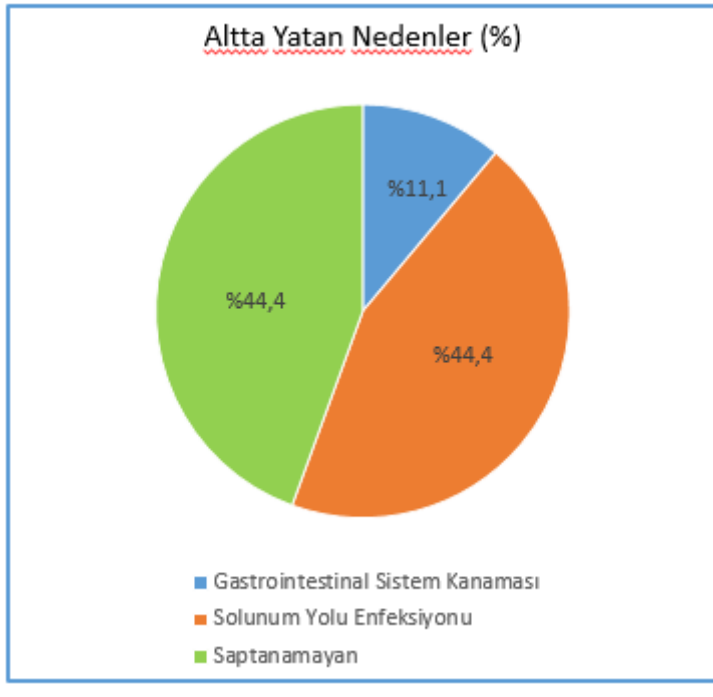


Şekil 2



Şekil-2: A: Pnömomediastinum, B: Pnömoperikardiyum

Şekil 3



EP-149

Karaciğer Nakli Yapılmış Ailesel Hiperkolesterolemi Vakasında Gelişen Supravalvüler Aort Darlığının Brom Tekniği ile Tamiri

Melih Alma¹, Şafak Alpat¹, Hayrettin Hakan Aykan², Dursun Alehan², Mustafa Yılmaz¹

¹Hacettepe cettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

Amaç

Ailesel hiperkolesterolemide, kolesterol depozitlerinin aort kökü ve aort kapakta birikimi karakteristik patolojiyi oluşturur. Genellikle proksimal aort kökünden aort kapağa doğru tünel şeklinde daralma vardır. Bu daralma valsalva sinüsleri, proksimal koroner arter ostiumları ve aort kapak yaprakçıklarında ateromatöz birikim sonucu meydana gelmektedir. Burada ailesel hiperkolesterolemi nedeniyle daha önce karaciğer transplantasyonu yapılmış hastada supravalvüler AS'nin Brom tekniği ile giderilmesini sunuyoruz.

Metotlar

Vaka ile ilgili ameliyat öncesi, sırası ve sonrası veriler toplandı ve sunuldu.

Vaka

8 yıl önce ailesel hiperkolesterolemi nedeniyle karaciğer nakli yapılan 14 yaşında kız hastanın karaciğer nakli hazırlığı sırasında sistolik üfürüm duyulmuş ve ileri kardiyak değerlendirme sonucunda 20 mmHg pik gradyanlı aort stenozu tespit edilmiştir. O dönemde herhangi bir semptom veya şikâyeti olmayan hastanın kardiyak takibi devam etmiş.

Altı ay önce, eforla gelen göğüs ağrısı ile tarafımıza başvuran hastanın incelemelerinde transtorasik ekokardiyografide, ağırlıklı olarak supravalvüler bölgeyi içeren 75 mmHg'lik pik sistolik gradyan ile aort darlığında artış saptandı. Koroner ostiumları değerlendirmek için yapılan anjiyografide koroner ostiumlar açık olarak görüldü. Ameliyat kararı verilen hastada standart medyan sternotomi yapıldı ve KPB'ye geçildikten sonra yapılan oblik bir aortotomi ile ana darlık bölgesinin supravalvüler seviyede olduğu tey edildi. Supravalvüler alanda kolesterol depozitleri ve darlık ringi görüldü. Koroner ostiumlar açıldı ve darlık bu alanlara uzanmıyordu. Aort kapağı incelendiğinde komissür alanlarında hafif kalınlaşma ve özellikle RCC-NCC'de komissural füzyon görüldü. Bu alan komissürotomi ile açıldı, takiben kapak açıklığı ve alanı yeterli kabul edildi. Supravalvüler darlığa yönelik klasik üç yama-Brom tamiri yapıldı. RCA ve LMCA orifislerinden uzak kalarak her üç valsalva insize edildi ve uygun çapta bovin perikardiyal yamalar ile augmente edildi. Aortotomi kapanması sırasında anterior aort duvarı da bovin perikard ile augmente edildi. KPB'den sorunsuz çıkıldı. LV-Ao basınç gradyenti pik 12 mmHg olarak ölçüldü. Hasta postop 6. Saatte ekstübe edildi. 1 gün YBÜ'de kalan hasta postoperatif 5. Günde sorunsuz taburcu edildi.

Tartışma

Konjenital supravalvüler AS'nin sonuçları bakımından en olumlu tamir tekniği olarak bilinen 3 yama-Brom tekniğini supravalvüler AS'nin kazanılmış bir nedeni olan ailesel hiperkolesterolemi vakasında da başarı ile uygulanabileceğini gösterdiğimiz bu vaka ile tekniğin başka bir endikasyonunu gösterdiğimizi düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: kolesterolemi, supravalvüler aort darlığı, Brom

EP-150

İnfektif Endokardit'in Sıradışı Prezantasyonu: Olgu Sunumu

Fatih Gunay¹, Gökçesu Taştan², Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Begüm Murt¹, Alperen Aydın¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Songül Yılmaz³, Nilgün Çakar³, Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ:

İnfektif endokardit (İE) kalbin endokardiyal yüzeyinde genellikle bakteriyel enfeksiyondan kaynaklanan bir hastalıktır. Birden fazla sistemi etkileyebilmekte ve farklı klinik bulgularla karşımıza çıkabilmektedir. Bu durum tanı ve tedavide gecikmelere neden olabilmektedir. Burada hemolitik üremik sendrom (HÜS) ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilen ve İE tanısı alan nadir bir olguyu sunmak istedik.

OLGU:

Altı yaşında erkek hasta kanlı ishal, ateş ve koyu renkli idrar yapma şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş. Tetkiklerinde, hemoglobin:5.0 g/dl, trombosit: 19.000/mm³, kreatinin: 1.28 mg/dl saptanan hasta HÜS ön tanısı ile seftriakson tedavisi başlanarak hastanemize sevk edilmiş. Başvuru muayenesinde soluk görünümü, çürük dişleri, mezokardiyak odakta 4/6 pansistolik üfürümü ve hepatosplenomegalisi mevcuttu. Tetkiklerinde derin anemi ve trombositopeni, böbrek fonksiyon testi (BFT) bozukluğu, idrar tetkikinde hematüri ve nefrotik düzeyde proteinüri olduğu görüldü. İntravasküler hemolizi destekleyen periferik yayma ve laboratuvar bulguları mevcut olmayan hastada HÜS düşünülmedi. Batın ultrasonunda hepatosplenomegali, bilateral böbrek boyutlarında ve parankim ekolarında artış saptandı. Ekokardiyografide 2,5 mm perimembranöz ventriküler septal defekt ve triküspit kapak anterior liflete yapışan, kapak hareketiyle sağ atrium içine girdiği görülen, yaklaşık 23x4 mm boyutlarında vejetasyon izlendi (şekil-1). Hastaya İE tanısı ile uygun antibiyotik tedavileri başlandı. Kan kültürlerinde üreme saptanmadı. Trombositopeni ve anemisi nedeni ile tekrarlayan trombosit ve eritrosit süspansiyonu desteği verildi. İzleminde BFT'de progresif bozulma olduğu görüldü ve kreatinin düzeyi 1,8 mg/dl 'ye kadar yükseldi. Bu bozulma infektif endokardit ilişkili glomerulonefrit ve ilaç toksisitesi ile ilişkilendirildi. Hastanın izleminde ateşi düştü ve tedavinin 3. haftasında yapılan ekokardiyografide vejetasyon boyutlarında belirgin gerileme saptandı (şekil-2). Dördüncü haftada hepatosplenomegalinin gerilediği, BFT, anemi ve trombositopenisinin düzeldiği görüldü. Tedavisinin, alta yatan yapısal kalp hastalığı nedeniyle 6 haftaya tamamlanması planlandı.

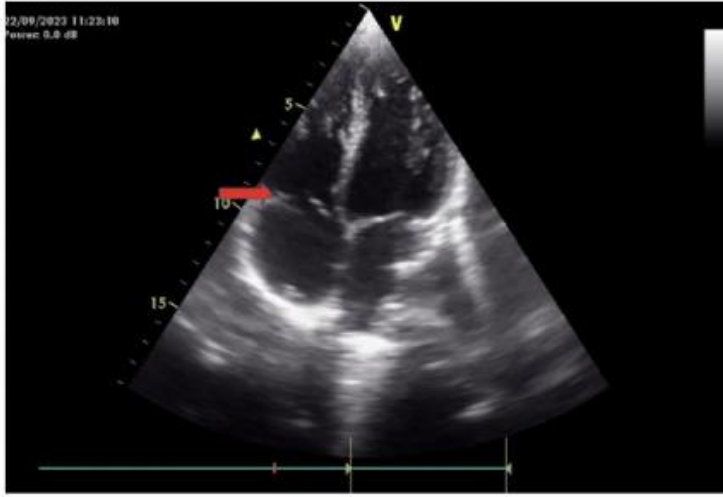
SONUÇ:

İE, çocuklarda nadir görülen mortalite ve morbiditesi yüksek bir enfeksiyondur. Pediatrik kalp cerrahisindeki gelişmelere paralel olarak İE riski yüksek çocuk sayısı da artmaktadır. Burada İE'in, birçok sistemi etkileyebilen oldukça faklı ve ağır klinik prezantasyonlarının olabileceğini, özellikle konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda akılda tutulması gerektiğini ve bu çocuklarda ağız hijyeninin önemini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Anemi, Böbrek Yetmezliği, İnfektif Endokardit, Trombositopeni, Yapısal Kalp Hastalığı

Şekil-1 (A, B)

Apikal-4 boşluk görüntülemesinde triküspit kapak üzerinde vejetasyon olduğu görülmektedir.

Şekil-2

Apikal-4 boşlukta triküspit kapaktaki vejetasyonun tedavi ile gerilediği görülmektedir.

EP-151

Çocuklarda Kardiyak Tamponad: Tek Merkezli, Retrospektif Bir Değerlendirme

Emine Sayın, Merve Oğuz, Münevver Yılmaz, Dolunay Gürses
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ: Kardiyak tamponad, normal hemodinamiyi bozan, kalp boşluklarının uygun şekilde dolmasını engelleyen, perikardiyal boşlukta ani ve/veya aşırı sıvı birikmesiyle meydana gelen hayati tehdit eden bir durumdur. Kardiyak tamponad çocuk hastalarda nadir görülür, erken tanı ve acil müdahale gerektirir. Bu çalışmanın amacı çocuklarda kalp tamponadının etiyolojik faktörlerini ve klinik bulgularını değerlendirmektir.

METHOD: 2008-2023 yılları arasında kliniğimizde izlenen perikardiyosentez ve perikard drenajı gerektiren kalp tamponadı tanısı alan 15 çocuk hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı: $10,2 \pm 5,8$ (55 gün-16 yaş) yıl olup, erkek/kız oranı: 11/4 idi. En sık görülen semptomlar 8 hastada (%53) solunum sıkıntısı, 6 hastada göğüs ağrısı (%40) şeklindeydi. Fizik bakıda 10 hastada (%66) taşikardi saptandı. Dokuz hastada (%60) ise kalp seslerinin derinden duyulmaktaydı. Sinüs taşikardisi on hastada (%66) mevcuttu ve en sık görülen elektrokardiyografik (EKG) bulguydu. EKG'de 7 hastada (%46) yaygın voltaj düşüklüğü, 1 hastada (%6) elektriksel alternans görüldü. Ekokardiyografide perikardiyal efüzyonun en geniş çapı 19 mm ile 50 mm arasındaydı. Etiyoloji değerlendirildiğinde; 4 hastada tanımlanabilir bir neden saptanamazken; 3 hastada üremik perikardit, 3 hastada malignite, 2 hastada pürülan perikardit, 1 hastada tüberküloz, 1 hastada postperikardiyektomi sendromu ve tekrarlayan perikarditi olan 1 hastada ise Ailesel Akdeniz Ateşi vardı.

SONUÇ: Çocuklarda kardiyak tamponad hızlı tanı ve müdahale gerektiren kritik bir durumdur. Bu nedenle göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısıyla acil servise başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda mutlaka yer almalıdır. Etiyolojik olarak birçok nedeni bilinmekle birlikte; bizim gibi gelişmekte olan ülkelerde enfeksiyöz nedenler ve tüberküloz akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, göğüs ağrısı, perikardiyal tamponad

Tablo 1. Hastaların klinik özellikleri

Semptom	n(%)
Solunum sıkıntısı	8 (53)
Göğüs ağrısı	6(40)
Ateş	3(20)
Çarpıntı	2(13)
Halsizlik	2(13)
Kilo kaybı	1(6)
Fizik muayene	
Taşikardi	10(66)
Kalp seslerinin derinden gelmesi	9(60)
Takipne	4(26)
Üfürüm	3(20)
Pretibial ödem	2(13)
Nabız basıncında daralma	2(13)
Juguler venöz dolgunluk	1(6)
EKG bulguları	
Sinüs taşikardisi	10(66)
Hipovoltaj	7(46)
ST-T değişikliği	2(13)
Elektriksel alternans	1(6)

EP-152

Sağ Renal Arterden Köken Alan Konjenital İntrahepatik Arteriyo-Portal Fistülün Transkateter Kapatılması

İlker Kemal Yücel¹, İbrahim Halil Demir², Mustafa Kemal Avcı³

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

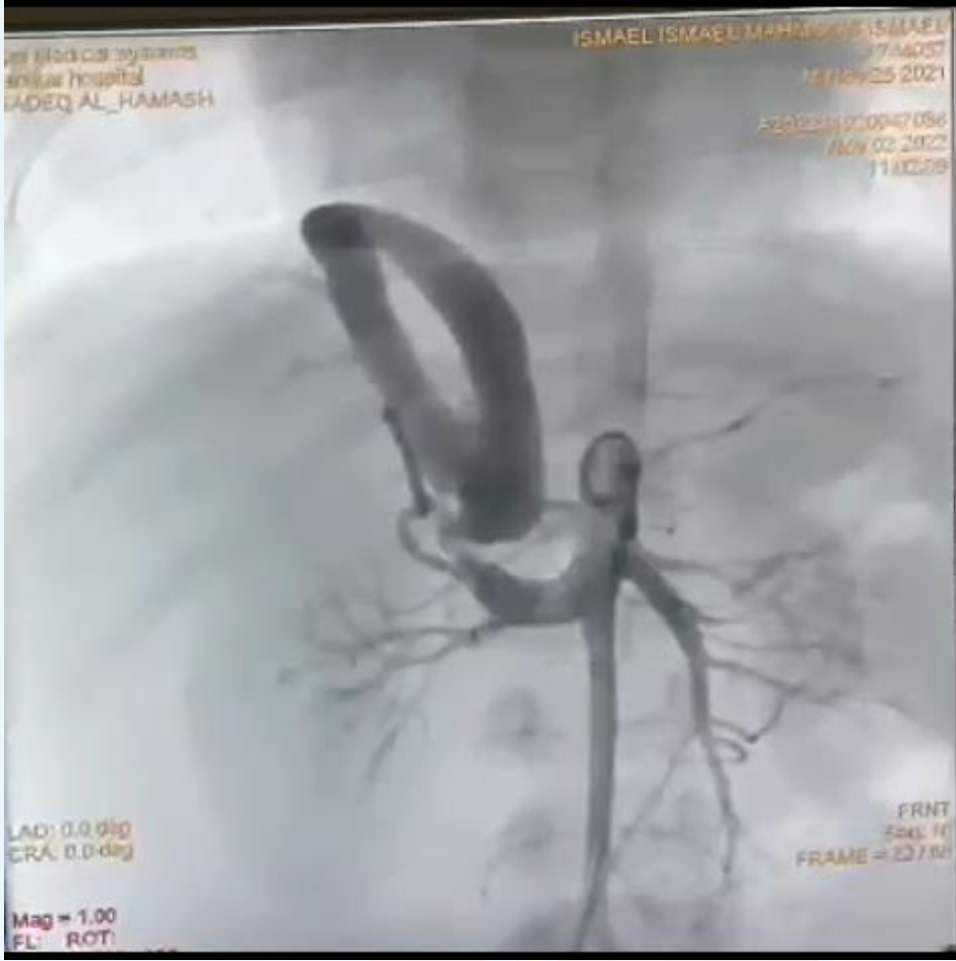
³Çukurova Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Konjenital intrahepatik arteriyo-portal fistüller (cIAPF) oldukça nadir görülen, yüksek akımlı hepatic vasküler malformasyonlardır. Sistemik venöz sistemle herhangi bir bağlantı olmaksızın arteriyel ve portal venöz sistemler arasında intrahepatik bir bağlantı ile karakterizedir. cIAPF genellikle bebeklik veya erken çocukluk döneminde gastrointestinal kanama, asit ve malabsorpsiyon gibi portal hipertansiyon veya konjestif kalp yetersizliği semptomlarıyla ortaya çıkar. Bu bildiriye, asit ile başvuran ve fistülün perkütan embolizasyon ile tedavi edilen aorto-portal fistül olgusu sunulmuştur.

OLGU: 18 aylık, 5 kg (<3.p) ağırlığındaki olgu asit, hepato-splenomegali nedeniyle tetkik edilmekte iken abdominal BT anjiyografisinde sağ renal arterden kaynaklanan ve sol portal vene açılan 6 mm çapında aorta-portal ven fistülü saptandı. Başta sol portal ven olmak üzere portal venler belirgin olarak dilate idi. Renal arter seviyesinin altında desendan aorta ve iliak arterlerin kalibrasyonu ise belirgin şekilde incelmisti. Bunun üzerine 5F JR4 kateter ile femoral arterden girilerek sağ renal artere girildi. Selektif enjeksiyonda renal arter proksimalinden orijin alan ve sol portal vene açılan fistül görüldü. Fistül diğer normal dallara zarar verilmeden 6 mm Amplatzer vasküler Plug II ile oklüde edildi. İşlem sonrası, öncesinde normal olan transaminaz değerleri normalin üç katına yükselse de ilerleyen günlerde normaleşti. Koagülasyon parametreleri normal idi. Kontrol portal ven Dopplerinde portal akım hepatopedal idi pik portal ven akım hızı 32 cm/s idi.

SONUÇ: cIAPF portal hipertansiyonun tedavi edilebilir nadir nedenlerinden biridir. Renal arterden kaynaklanması oldukça nadirdir. Uygun olgularda majör abdominal cerrahinin komplikasyonlarından kaçınmak için girişimsel olarak fistül oklüzyonu mümkündür. Bir diğer önemli nokta da fistülün distalindeki vasküler yapılar hipoplazik olması nedeniyle middle aortik sendromla karışabilmesidir.

Anahtar Kelimeler: portal, fistül, transkateter

**Figure1**

Desendan aorta enjeksiyonunda sađ renal arterden kaynaklanan aorta portal fistül. Porta venlerin oldukça dilate olduđu görülmekte

EP-153

Konjenital Kalp Cerrahisinde Majör Komplikasyon Gelişimi ve Mortaliteyi Öngörebilecek Model Geliştirilmesi

Bahar Temur¹, Taylan Tugay Cevahir², Selim Aydın¹, Ersin Erek¹

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: "Failure to Rescue" (FTR) oranı (komplikasyon gelişen hastaların mortalite oranı), son yıllarda kalite ölçeği olarak kullanılmaya başlanmıştır. Bu çalışmanın amacı, konjenital kalp cerrahisi sonrası majör komplikasyon gelişimini ve bu hastalardaki mortaliteyi tahmin edebilecek etkili bir model geliştirmektir.

YÖNTEM: Merkezimizde Ocak 2019 ile Aralık 2023 arasında konjenital kalp ameliyatı geçiren 641 hastanın verileri, Çocuk Kalp Cerrahisi veritabanı (CKCV) parametreleri kullanılarak analiz edildi. Postoperatif dönemde majör komplikasyon gelişimi ve mortaliteye (FTR) yol açabilecek faktörleri belirlemek için çok değişkenli lojistik regresyon modeli geliştirildi. Modelin güvenilirliğini belirlemek için ROC analizi çalışıldı.

BULGULAR: Hastaların 148'inde (%23,1) en az bir majör komplikasyon geliştiği saptandı. Bu hastaların 55'i (FTR=%37.2) exitus oldu. Majör komplikasyon grubunda ortalama yaş, gelişmeyenlere göre daha düşüktü (mean age: 2,05 ± 5,14 vs 3,58 ± 6,07; p=0.003). Yoğun bakım kalış süresi (32,23 ± 34,59 vs 4,43 ± 6,54; p<0.001); Hastane kalış süresi (46,30 ± 39,77 vs 14,13 ± 10,18; p=0.001); Modifiye Aristotle kompleksite indexi (3,80 ± 0,79 vs 2,87 ± 1,03; p<0.001) ve STAT (The Society of Thoracic Surgeons) mortalite indexi (3,41 ± 1,06 vs 2,38 ± 1,16; p<0.001) ise komplikasyon grubunda daha yüksekti.

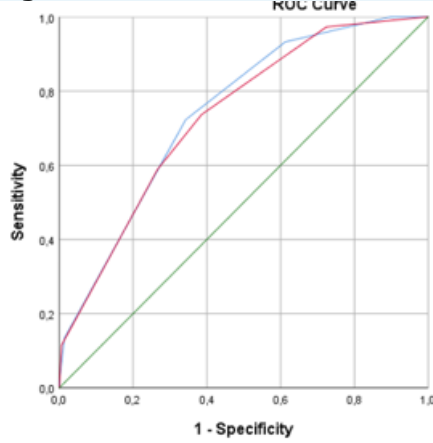
Tek değişkenli lojistik regresyon analizleri sonucunda 6 faktörün majör komplikasyon gelişme durumunu tahmin edebileceği öngörüldü: Kurtarıcı kategorideki ameliyat; Antegrad selektif serebral perfüzyon (ASSP) kullanımı; modifiye Aristotle kompleksite (MACC) skoru; YBÜ süresi; yenidoğan yaş grubu ve Infant yaş grubu. Geliştirilen çok değişkenli lojistik regresyon modelinin, %88,1 doğruluk değerine sahip olduğu görüldü. ve ROC analizi sonucunda: MACC skoru (AUC=0.743;95 %CI: [0,701-0,785];P<0.001) ve STAT mortalite skorunun (AUC=0,732; 95% CI:[0,689-0,776];P<0.001), postoperatif majör komplikasyon gelişiminin öngörülmesinde sırasıyla 3.50 ve 2.50 cut-off değerleriyle kullanılabilirlik değeri tespit edildi (%72,3 ve %73,6 duyarlılık ve %66 ve %62 özgüllük).

Tek değişkenli analizler, FTR için potansiyel risk faktörlerinin: Yenidoğan (OR:4.064 95% CI [1.714-9.638], p=0.001), ECMO/VAD yapılması (OR:6.746, 95% CI:[3.191-14.263],p<0.001), MACC skoru (OR:2.043,95% CI:[1.254-3.330],p=0.004), STAT skoru (OR:1.795, 95% CI:[1.252-2.574],p=0.001), ASSP kullanımı (OR:4.038, 95%CI:[1.701-9.587],P=0.002); preoperatif risk faktörleri olması (OR:2.407,95% CI:[1.208-4.799],p=0.013), acil ameliyat kategorisi (OR:3.172,95% CI:[1.248-8.061],p=0.015) ve kurtarıcı ameliyat kategorisi (OR:15.75,95% cı:[2.815-88.123],p=0.002) olduğunu gösterdi.

Çok değişkenli lojistik regresyon analizinde ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) kullanımı; Hastane yatış süresi; STAT indeksi ve Kurtarıcı ameliyat kategorisi parametreleri, bağımsız risk faktörleri olarak saptandı. Bu modelin doğruluk değeri ise %82,1 olarak ölçüldü.

SONUÇ: Bu çalışmada elde edilen sonuçlar, konjenital kalp ameliyatı sonrası majör komplikasyon gelişmesi ve sonrasında mortalite oluşması riskinin tahmin edilebilmesini kolaylaştırabilir. Daha yüksek sayıda veritabanı analizleri, çalışılan modelin geçerliliğini destekleyebilir.

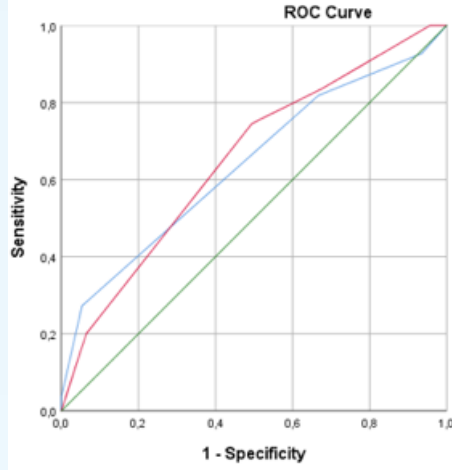
Anahtar Kelimeler: komplikasyon, konjenital kalp hastalıkları, mortalite, skora

**Figure 1: Risk skorum ROC analizi****Model 1****Mod. Aristotle Kompleksite kategorisi:**

(AUC=0.743;95 %CI: [0,701-0,785]; P<0.001)

STAT Mortalite Kategorisi:

(AUC=0,732; 95% CI:[0,689-0,776];P<0.001)

**Model 2****Mod. Aristotle Kompleksite kategorisi:**

(AUC:0.639,95%CI[0.544-0.735],P=0.005)

STAT Mortalite Kategorisi:

(AUC=0.654,95%CI[0.563-0.745],P=0.002)

ROC analizi

Tablo 1: Postoperatif Majör Komplikasyon İnsidansını Etkileyen Risk Faktörleri

Table 2. Risk Factors related to Post-Operative Major Complication Incidence: Univariate Analysis

Factors	β	Standart Error	Wald	Degree of Freedom	P Value	Exp(β)-Odds Ratio	%95 Confidence Interval	
							Lower limit	Upper Limit
Age (numeric)	-0,071	0,026	7,171	1	0,007†	0,932	0,884	0,981
Yoğun Bakım Süre	0,135	0,013	110,708	1	<0,001†	1,144	1,116	1,173
Hastane Yatış Süre	0,087	0,009	105,375	1	<0,001†	1,091	1,073	1,110
Sad. Aristotle Kompl. Kat.	1,109	0,130	72,816	1	<0,001†	3,033	2,350	3,913
STAT Mort. Kat.	0,771	0,091	71,490	1	<0,001†	2,161	1,808	2,584
Sex								
Female	-0,026	0,189	0,019	1	0,891	0,975	0,673	1,410
Age Category								
Newborn (<1 month)	1,202	0,236	25,990	1	<0,001†	3,326	2,095	5,279
Infant (>1 month, <12 months)	0,491	0,234	4,411	1	0,036†	1,633	1,033	2,581
Child (>1 year, <18 years)	Reference					1		
Adult (>18 years)	0,122	0,655	0,035	1	0,853	1,129	0,313	4,081
Surgery Priority								
Acil	1,504	0,243	38,364	1	<0,001†	4,500	2,796	7,244
Elektif	Reference					1		
Erken	0,611	0,252	5,872	1	0,015†	1,842	1,124	3,019
Kurtarıcı	2,937	0,611	23,150	1	<0,001†	18,868	5,702	62,431
Cerrahi Yaklaşım								
Sternotomi	2,336	0,518	20,312	1	<0,001†	10,339	3,744	28,555
Diğer	-17,889	23205,422	0,000	1	0,999	0,000	0,000	
Torakotomi	Reference					1		
Miyokardiyal Koruma								
None	Reference					1		
Perfüze kalp	-0,108	0,372	0,085	1	0,771	0,897	0,433	1,859
Tepid kan kardiyoplejisi	0,324	0,272	1,424	1	0,233	1,383	0,812	2,357
Serebral Koruma								
(Antegrad selektif serebral perfüzyon)	1,474	0,294	25,220	1	<0,001†	4,368	2,457	7,766
KardiyopulmonerBypass Stratejisi								
KPB ile atan kalpte	Reference					1		
KPB ile kardiyoplejik arrest	0,488	0,295	2,735	1	0,098	1,630	0,914	2,908
Pompasız	0,198	0,371	0,284	1	0,594	1,219	0,589	2,523

† Factors showed significant risk factors for survival conditions after the operation

* A high β coefficient indicates high risk.

Risk Faktörleri

Tablo 2: FTR'yi öngörücü faktörler

	Factor	Odds ratio	Confidence interval 95%	P value
1	Yenidoğan	4.06	1.714 - 9.638	0.001
2	ECMO/VAD yapılması	6.75	3.191 - 14.263	0.001
3	Mod.Aristotle kompleksite kategorisi	2.04	1.254 - 3.330	0.004
4	STAT Mortalite kategorisi	1.79	1.252 - 2.574	0.001
5	ASSP	4.04	1.701 - 9.587	0.002
6	Preoperatif risk faktörleri	2.41	1.208 - 4.799	0.013
7	Acil Ameliyat	3.17	1.248 - 8.061	0.015
8	Kurtarıcı Ameliyat	15.75	2.815 - 88.123	0.002
9	Hastane Yatış süresi	0.98	0.968 - 0.993	0.002

FTR'yi öngörücü faktörler

EP-154

Akut Romatizmal Ateş Hastalığında Görülen Ritim ve İleti Bozuklukları

Senay Çoban
Erzurum Şehir Hastanesi

Akut romatizmal ateş (ARA), genetik olarak duyarlı kişilerde, A grubu beta hemolitik streptokoklarla oluşan boğaz enfeksiyonundan sonra ortaya çıkan ve süperatif olmayan enflamatuvar bağ dokusu hastalığıdır. Streptokoksik boğaz enfeksiyonlarının sık görüldüğü 5-15 yaşları arasında daha sık ortaya çıkmaktadır. Hastalık, gelişmekte olan ülkelerde, çocuklarda ve genç erişkinlerdeki edinsel kalp hastalığının en sık nedenidir. Önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam eden bu hastalıkta kalp tutulumu, morbiditeden ve mortaliteden sorumludur. Birçok ritim ve ileti kusuru da, hastalığın seyri sırasında ortaya çıkabilir. Bunlar arasında sinüs taşikardisi ve bradikardisi, sinüs arresti, atriyoventriküler (AV) blok, sağ ve sol dal bloğu, ST ve T dalga değişiklikleri, atriyal ve ventriküler erken atımlar, akselere nodal (junctional) ritim, QT mesafesinde uzama, supraventriküler taşikardi (SVT) ile junctional ve ventriküler taşikardi (VT) sayılabilir. Biz de Erzurum Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine son bir yılda başvuran ilk tanı ARA Karditli 25 olgudan, anormal EKG bulguları olan hastaları sunmak istedik. Bu 25 tane ARA tanılı hastanın 6 tanesinin yapılan Ekokardiyografik incelemesinde aktif kardit bulgusunun olduğu, bu hastalarda EKG anormalliğinin olmadığı görüldü. Yine 5 hastanın da poliartrit şikayeti ile birlikte sadece EKG' de anormal bulgusunun olduğunu gördük. Poliartrit şikayeti ile birlikte olan EKG anormalliği olan 5 hastadan, 2 hastanın EKG 'sinin nodal ritmi olduğu, 1 hastanın EKG 'sinin akselere nodal ritmi olduğu, 2 hastanın da EKG' sinde birinci derece AV Blok olduğu izlendi. Biz burda asetilsalisilik asit kullanımı ile enflamasyon bulguları gerileyen poliartritli 5 hastanın EKG bulgularının da enflamasyon bulguları geriledikçe normale döndüğüne değinmek istedik. Akut romatizmal ateş hastalığında görülen ritim ve ileti bozukluklarının, immünolojik mekanizmalarla enflamasyona bağlı olarak geliştiği düşünülmekte iken son dönem çalışmalar hastalığın akut döneminde vagal tonusun artmasıyla sinüs nodunun baskılanıp AV nodun aktive olduğu, AV disosiasyonun tetiklendiği, ritim ve ileti kusurlarının böyle ortaya çıktığı düşündürmektedir. Her ARA hastasının ritim ve ileti kusurları açısından dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi ve takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: ARA, ileti, bozuklukları

EP-155

Biküspit Aort Kapağı Olan Çocuk Hastalarda Kardiyopulmoner Egzersiz Testi Deneyimimiz

Nilüfer Çetiner Çine, Ayşe İnci Yıldırım, Metin Sungur, Gülperi Yağar Keskin, Sule Arıcı, Şerafettin Çorbacıoğlu, Özlem Sürekli Karakuş, Fatih Alparslan Genc
Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Giriş-AMAÇ: Kardiyopulmoner egzersiz testi (KPET), egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesi, medikal/invazif tedavi yönlendirilmesi, kalp transplantasyonu kararı alınması açısından kullanılan önemli bir testtir. Bu çalışmamızda, biküspid aort kapağı olan kapak yetmezlikli çocuk ve adolesanlarda KPET'in kullanımıyla ilgili deneyimimizi sunmak istiyoruz.

Gereçler-YÖNTEM: Çalışmaya, çocuk kardiyoloji kliniğinde 2022-2023 yılları arasında biküspid aortik kapak tanısı almış 24 çocuk ve adolesan dahil edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, boy-kilo, vücut-kitle endeksi, elektrokardiyografi, pro-BNP değerleri, ekokardiyografi (EKO) ve KPET verileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar kendi aralarında kapak yetmezlik derecelerine göre sınıflandırıldı. KPET bisiklet ve 6 watt/dakika artan iş yükünde ramp protokolünde yapıldı. **BULGULAR:** Hastaların yaş median değeri 16 yıldır. Hastaların 19'u erkek (%76) ve 6'ı kız (%24) hastaydı. Hastaların ortalama vücut kitle endeksleri 20 ± 3 (15-28) idi. Hastalardan ikisi önemli aort yetmezliği nedeniyle opere olmuştu. Hastalar kapak yetmezlik derecelerine göre sınıflandırıldıklarında; 14 (%56) hasta orta, 5 (%20) hasta ağır ve 6 (%24) hasta hafif yetmezlikliydi. Hastalardan ölçülen pro-BNP düzeyleri ortalama 259 ± 692 pg/ml ve sol ventrikül (LV) ejeksiyon fraksiyonu (EF) değeri $\%65 \pm 10$ idi. Hastaların ortalama pik kalp hızı 162 ± 15 atım/dk, kalp hızı rezervi (HRR) değeri 26.79 ± 13.79 atım/dk, RER 1.07 ± 0.06 , VE/VO₂ slope 46.16 ± 16.12 , pik VO₂/kg 26.64 ± 8.37 ml/kg/dk ve VE/CO₂ slope 24 ± 3.34 olarak bulundu. Kapak yetmezlik derecelerine göre sınıflandırılan hasta gruplarında KPET parametreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Hastalarda KPET ve EKO parametreleri arasında korelasyon bakıldı. Pik VO₂/kg ile LVEF ve LV kısalma fraksiyonu arasında pozitif ($p=0.03$, $p=0.03$) korelasyon olduğu, HRR ile LV diyastolik çap, LV sistolik çap ve sinüs valsalva genişliği arasında pozitif korelasyon ($p=0.019$, $p=0.003$, $p=0.01$) olduğu ve VE/VO₂ slope ile aort yetmezliği akım hızı arasında negatif korelasyon ($p=0.02$) olduğu saptandı.

Tartışma ve SONUÇ: Son yıllardaki çalışmalar, KPET parametrelerinin konjenital kalp hastalıklı erişkinlerde morbidite ve mortalitenin güçlü prediktörleri olduğunu göstermiştir. Bu çalışma ile biküspid aort kapağı tanısı olan kapak yetmezlikli çocuk hastalarda KPET kullanımının sürvi ve tedavinin belirlenmesinde faydalı olabileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: biküspit aorta, çocuk, kardiyopulmoner egzersiz testi

Kardiyopulmoner Egzersiz Test Parametreleri

Parametreler	ort \pm SD
Pik Kalp Hızı (atım/dk)	162 \pm 15
Kalp Hızı Rezervi (atım/dk)	26.79 \pm 13.79
RER	1.07 \pm 0.06
VE/VO ₂ slope	46.16 \pm 16.12
pik VO ₂ (ml/kg/dk)	26.64 \pm 8.37
VE/CO ₂ slope	24 \pm 3.34
Mets	7.9 \pm 1.9

EP-156

LETM 1 Geni Heterozigot Novel Varyantına Bağlı Mitokondriyopatili Olguda Hızlı Progresif Hipertrofik Kardiyomiyopati Gelişmesi

Meryem Özay İnce¹, Mehmet Emre Arı², Seçil Sayın³, Ayşe Kaçar Bayram⁶, Özkan Kaya⁴, Utku Arman Örün⁵

¹Tokat Devlet hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Etlük Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

³Kurum bilgileri aynı (2. - 3.)

⁴Kurum bilgileri aynı (3. - 4.)

⁵Kurum bilgileri aynı (4. - 5.)

⁶Etlük Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği

Giriş

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP) çocuklarda prevalansı 100000 de 0.3-0.5' dir ve bu olguların çok az bir kısmını mitokondriyal miyopatiler oluşturmaktadır. Lösin zipper EF hand içeren transmembran protein 1 (LETM1) mutasyonu mitokondriyal miyopatiler sınıfında olup mitokondri iç membran fonksiyon bozukluğuna neden olur. LETM1 mutasyonu, nörolojik tutulumun ön planda olduğu epilepsi, miyopati, spastik ataksi, periferik nöropati, gelişme geriliği, gelişimsel regresyon, işitme kaybı, optik atrofi, bilateral katarakt, diyabet, kalp tutulumunun eşlik ettiği klinik spektrumu oluşturur ve sıklıkla erken mortalite ile ilişkilidir. LETM1 geni heterozigot novel varyantına bağlı mitokondriyal miyopatili bir hastada HKMP'ye hızlı ilerleyişi vurgulamak amaçlı bu olgu sunuldu.

Olgu

Sekiz aylık erkek hasta; 2 aylık iken hipotonik infant ön tanısı ile tetkik edilirken LETM-1 geni heterozigot-novel varyant tespit ediliyor. Hastanın takibinde epilepsi, nöromotor gelişme geriliği, optik atrofi, işitme kaybı, yutma disfonksiyonu klinik bulguları gelişen hasta kardiyak değerlendirme için kardiyoloji kliniğine danışıldı. Hastanın 2 aylıkken yapılan ilk ekokardiyografik değerlendirmesinde hafif septal hipertrofi dışında patolojik bir bulgu saptanmadı (interventriküler septum 5.6 mm (Z skoru: 2.6), sol ventrikül arka duvar: 4 mm (Z skoru:-0.5) interventriküler septum 5.8 mm(Z skoru:1.38), sol ventrikül arka duvar 5.1 mm (Z skoru:0.75) olarak değerlendirildi). Hastanın ritim holter değerlendirmesinde nadir supraventriküler ekstrasistol saptandı. Hastanın sekiz aylık olduğunda yapılan ekokardiyografide: Sol ventrikül duvarları konسانtrik hipertrofik izlendi. İnterventriküler septum: 15 mm (Z skoru:13.49), sol ventrikül arka duvar: 7,8 mm (Z skoru:4.41) olarak ölçüldü. Sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları normal sınırlarda idi, sol ventrikül çıkım yolunda darlık izlenmedi. Hasta HKMP (nonobstruktif) olarak değerlendirildi. Hasta yakın klinik ve kardiyak takibe alındı.

Tablo: LETM 1 Novel Mutasyonu Olan Hastanın Seri Ekokardiyografik Bulguları

Sonuç

Çocukluk çağı HKMP'lerin tekrarlayan ekokardiyografik değerlendirmelerinde sol ventrikül hipertrofisinin doğumda genellikle olmadığı ve uzun latent bir dönemden sonra geliştiği bilinmektedir. Bizim olgumuzda olduğu gibi LETM1 mutasyonuna sekonder mitokondriyal miyopatili olan olgular, ilk değerlendirmede sol ventrikülde hafif hipertrofi olsa bile hızla HKMP'ye ilerleyebileceği unutulmamalı ve yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik Kardiyomiyopati, LETM 1 mutasyonu, Mitokondriyal Miyopatiler

LETM 1 Novel Mutasyonu Olan Hastanın Ekokardiyografi görüntüsü

LETM 1 mutasyonu olan hastanın parasternal uzun eksen de kalınlaşmış interventriküler septum izlenmektedir.

LETM 1 Novel Mutasyonu Olan Hastanın Seri Ekokardiyografik Bulguları

Hastanın Yaşı (Ay)	İnterventriküler Septum Kalınlığı (Z Skoru)	Arka Duvar Kalınlığı (Z Skoru)
2	2.6	-0.5
3	1.38	0.75
6	3.19	1.98
8	13.49	4.41

EP-157

Kaplı Stent ile çoklu çözüm: Fontan yetersizliği ve pulmoner darlık giderilmesi

Damla Erden¹, Shiraslan Bakhshaliyev²

¹Atlas Üniversitesi Medicine Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

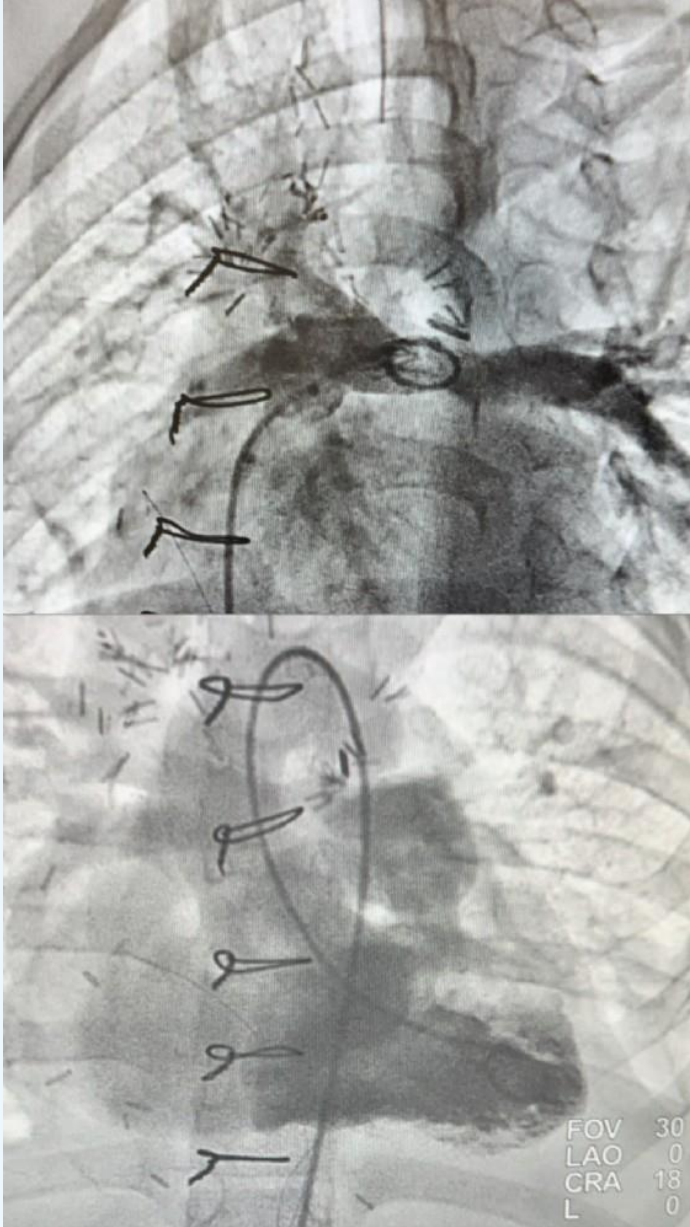
²Atlas Üniversitesi Medicine Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

Nativ ana pulmoner arterden ve ya önceden bantlanmış, bağlanmış bir ana pulmoner arter yoluyla ventrikülden pulmoner artere kalan antegrad akım Fontan hastalarında tehlikeli pulmoner kan akımına ve ventriküler hacim yüklenmesine yol açabilir. Bu da özellikle Fontan işlemi sırasında ana pulmoner arterin cerrahi diseksiyonunun zor ve ya tehlikeli olacağı hastalarda kalıcı plevral, peritoneal efüzyonlara ve ya ventriküler yetmezliğe yol açabilir.

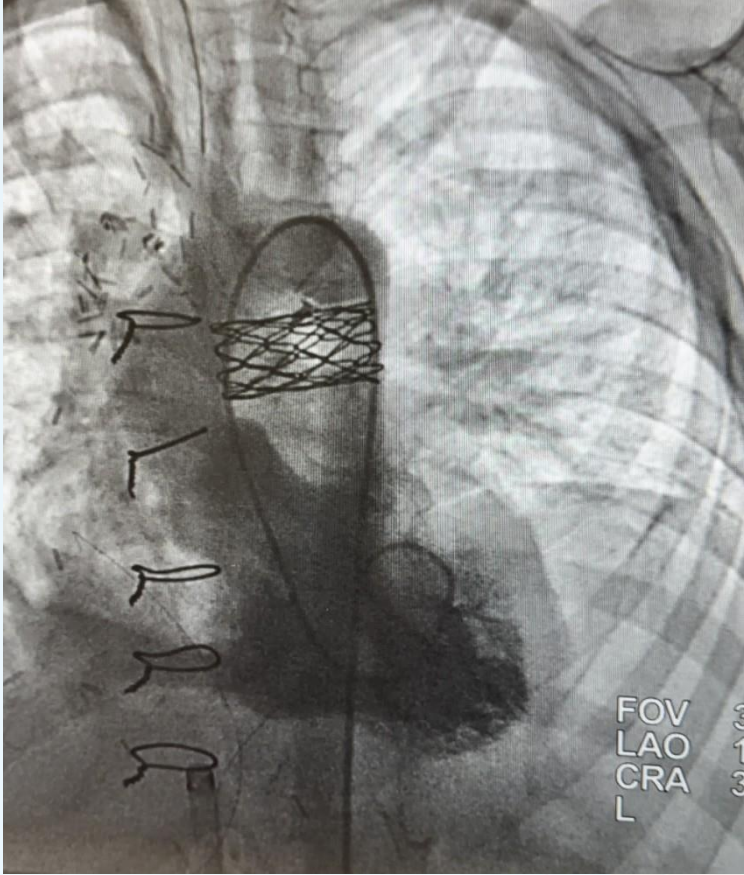
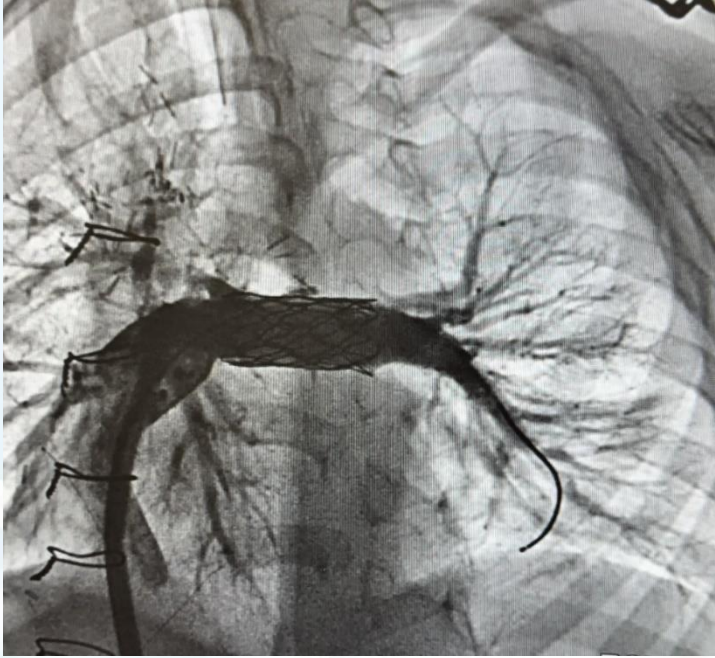
Yedi buçuk yaşında 20 kilogram erkek hasta double inlet sol ventrikül, ventriküloarteriel konkordans, sağ ventrikül hipopilazisi tanısı ile daha önce 4 ameliyat geçirmiştir. Hasta 7 aylıkken pulmoner banding ve 1,5 yaşında iken rebanding operasyonu uygulanmış. 2,5 yaşında glenn ameliyatı geçirmiştir. Kliniğimizde hastaya kateter anjiyografi ile anatomisi ve basınçları (ortalama pulmoner arter basıncı 11 mm Hg) uygun olması nedeniyle ekstrakardiyak fontan tamamlanması ameliyatı uygulandı. Postoperatif ekokardiyografik incelemesinde fontan dolaşımının çalıştığı fakat antegrad akımın olduğu görüldü. Hastanın postop erken dönemi sorunsuz atlatıldı, fakat 5. günden itibaren batın distansiyonu ile birlikte peritoneal efüzyonu gelişti. Hastaya steroid, diüretik ve sandostatin tedavisi uygulandı. Batın direni ile takip edilen hastanın postop 34. gününde asiti ve direnden yüklü miktarda geleni olması nedeniyle hastaya diagnostik anjiyografi uygulandı. Kateter sırasında hastanın pulmoner antegrad akımının açık, sol pulmoner arter (LPA) başında hafif darlık görünümü olduğu ve pulmoner arter ortalama basıncının 24 mm Hg olduğu görüldü (Resim 1). Her iki patolojiyi de transkateter yolla kaplı stent yerleştirerek giderdik (34 mm covered CP stent). Kontrol anjiyogramında LPA başındaki darlığın giderildiği ve antegrad akımın kaybolduğu izlendi (Resim 2, 3). Pulmoner arter ortalama basıncı 14 mm Hg ya geriledi. Kateter sonrası ekokardiyografik incelemede hastanın fontan dolaşımının çalıştığı, stent akımının açık olduğu ve pulmoner arter antegrad akımının olmadığı görüldü. Hastanın kliniğinde belirgin düzelme oldu, batın drenajı kayboldu ve anjiyografi sonrası 7. günde sağlıklı evine gönderildi.

Fontan işlemi sırasında anatomik sıkıntılar nedeniyle pulmoner antegrad akımın kapatılması zorlaşıyorsa, ameliyat sonrasında transkateter girişim güvenli ve etkili bir şekilde yapılabilir.

Anahtar Kelimeler: kaplı stent, fontan, antegrad akım

Resim 1

Sol pulmoner arter başındaki darlık ve antegrad akım

Resim 2*Stent yerleştirilmesi sonrası pulmoner antegrad akımın giderilmesi***Resim 3***Stent yerleştirilmesi sonrası LPA başındaki darlığın giderilmesi*

EP-158

Kawasaki hastalığı geçirmiş ve dev koroner arter anevrizma tanısıyla izlenen hastaların görüntüleme ve tedavi sonuçları

İsa Özyılmaz¹, Nazım Güzelbağ¹, Demet Kangel¹, Zeynep Genç¹, M. Hamza Halil Toprak¹,
Kahraman Yakut¹, Serap Baş², İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erkut Öztürk¹, Ali Can Hatemi³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Kawasaki hastalığı (KH) etiyolojisi bilinmeyen sistemik bir vaskülitir. Hastalığın hem akut hem de kronik fazında koroner arter komplikasyonları yüksek morbidite ve mortalite ile sonuçlanır. Pediatrik akut KH'de başlangıçta koroner arter anevrizması görülse de, anevrizma trombozu, distal emboli ve enfarktüs veya anevrizmalar arası koroner arter stenozu gibi sonraki komplikasyonlar daha çok yaşamın ilerleyen dönemlerinde görülür. Koroner arter dilatasyonunun iyileşme döneminde gerilemediği durumlarda, çocukluk çağı KH hastalarının takiplerinde gözetim altında tutulması ve tekrarlanan görüntülemelerin yapılması gerekmektedir. Bu çalışmada, KH geçirmiş ve dev koroner arter anevrizması olan hastaların görüntüleme ve tedavi sonuçları bildirilmiştir.

YÖNTEM: Bu çalışmaya Ağustos 2020-Aralık 2023 tarihleri arasında hastanemize başvuran KH tanısı almış ve dev koroner arter anevrizması olan 7 hasta alındı.

BULGULAR: Hastaların tanı yaşı $3,6 \pm 2,5$ yıl, takip süresi $1,1 \pm 0,6$ yıl ve tümü erkek idi. Hastaların aktif şikayeti yok idi ve EKG'leri normal sınırlardaydı. Bir hastada yapılan efor testi normal idi. Hastaların hepsine ekokardiyografi ve koroner BT anjiyografi çekildi. İkişer hastaya kateter koroner anjiyografi ve miyokardiyal SPECT yapıldı. Hastaların tümünde 9 koroner arter anevrizma, 2'sinde kalsifikasyon ya da plak varlığı, 1'inde stenozu, 4 hastada 5 trombüs varlığı, 2 hastada miyokardiyal iskemi saptandı. Bir hastada iskemiye sadece SPECT belirlerken, 1 hastanın hem koroner BT hem de kateter koroner anjiyografisinde stenoz var idi. Bu yüzden bu hastaya SPECT çekilmesine gerek görülmedi. Üçlü tedavi alan, tedaviye uyumsuzluğu olan bir hastada ve ikili tedavi alan diğer bir hastada trombüs görüldü. Koroner BT anjiyografi, ekokardiyografiye ve kateter koroner anjiyografiye göre daha fazla hastada anevrizma, anevrizma içi trombüs, kalsifikasyon ve plak gösterdi. Hastaların 5'i ikili (aspirin+ Klopidegrol), 2'si üçlü (aspirin+klopidegrol, enoksaparin yada warfarin) tedavi almaktaydı. Koroner arter stenoz ve iskemi bulgusu olan 2 hastaya anevrizmektomi, RIMA-LAD ve LIMA-Cx bypass ameliyatı yapıldı. Bypass olan ve olmayan hastalar medikal tedavi ile izlenmektedir.

SONUÇ: Koroner arter anevrizması olan Kawasaki hastalarında şikayet olmasa bile ileri görüntüleme yöntemleri aralıklı olarak mutlaka yapılmalıdır. Miyokardiyal iskemi için SPECT değerlendirme ve koroner anatomi ve stenoz için koroner BT anjiyo yapılması faydalı olacaktır. Tedavide hasta uyumuna dikkat edilmeli ve gereken hastalarda ikili tedavi yerine üçlü tedavi verilmelidir. Miyokardiyal iskemi ve koroner arter stenozu saptanan hastalarda koroner by pass greft ameliyatı yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki hastalığı, dev koroner arter anevrizması, koroner anjiyografi, miyokardiyal SPECT, koroner iskemi, koroner bypass grefti

EP-159

Adolesan yaşta farklı kardiyak ileti bulguları izlenen lupus tanılı anneden doğan ikiz olgu sunumu

Muhammet Bulut

Alanya ALKÜ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Antalya

GİRİŞ-AMAÇ: Majör yapısal anormalliklerin yokluğunda konjenital kalp bloğu (KKB), Ro (SS-A) ve La'ya (SS-B) karşı anneden gelen antikörlerle ilişkilidir. KKB en sık 18-24. gebelik haftaları arasında teşhis edilir ve birinci, ikinci veya üçüncü derece (tam) olabilir ve önemli fetal, neonatal ve çocukluk çağı morbidite ve mortalitesine sahip nadir bir hastalıktır.

OLGU: Daha önce bilinen herhangi bir kardiyak patolojisi olmayan ve farklı hastalık ekspresyonu ile annedeki Ro ve La oto-antikörlerine maruz kalan 14 yaşındaki tek yumurta ikizlerinin (erkek ikiz A ve erkek ikiz B) olgusunu sunuyoruz. Polikliniğimize aralıklı batıcı göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran İkiz A'da ileri derecede 1. derece atrioventriküler (AV) blok tespit edildi, herhangi bir şikayeti olmayan ikiz B'nin (erkek) ritmi normal sinüs ritmi izlendi. Her iki ikizin de kalpleri yapısal olarak normaldi. A ikizinin 24 saatlik holter EKG takibinde 3 saniyeden uzun süren çok sayıda sinüs duraklaması atağı gözlemlendi. (Şekil 1). Kalp pili açısından değerlendirilen hastanın efor testinde yüksek kalp hızlarında duraklama atakları olmaması ve semptomatik bulguları olmaması nedeniyle klinik takip kararı verildi. B ikizinin 24 saatlik holter EKG takibinde normal sinüs ritmi izlendi.

SONUÇ: Bu vaka, lupuslu anne çocuklarında kardiyak iletim anormalliklerinin spektrumunu vurgulamakta ve ikizlerde uyumsuz hastalık ekspresyonu hakkında ilginç soruları gündeme getirmektedir. Asemptomatik lupuslu anne çocuklarında da önemli kardiyak iletim bozuklukları tespit edilebilir.

Anahtar Kelimeler: ikiz, kalp bloğu, lupus

Figür-1)



PR mesafesi 480 ms "belirgin" birinci derece AV bloklü ileti.

Figür-2)



24 Saatlik holter EKG' de 3 saniyeyi geçen pause atakları.



EP-160

Kalsiyum Salınım Eksikliği Sendromu ve Sol Ventrikül Non-Compaction Birlikteliği: Olgu Sunumu

Yunus Emre Sarı¹, Metin Eser², Eviç Zeynep Başar³, Mehmet Karacan¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

³Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ; RYR2 geni tarafından kodlanan kardiyak ryanodin reseptörü, hücre içi kalsiyum homeostazisinin temel bir düzenleyicisi olan kalsiyum salınım kanalıdır. RYR2 gen mutasyonları ryanopati olarak tanımlanmaktadır. Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT) en eski ve en iyi bilinen ryanopatidir. Daha nadir olan diğer ryanopatiler Kalsiyum Salınım Eksikliği Sendromu (Calcium Release Deficiency Sendrom=CRDS) ve Ekzon 3 Delesyon Sendromu (E3DS)'dur. Literatürde CPVT ve sol ventrikül non-compaction (LVNC) birlikteliği gösterilmiştir. Burada daha önce gösterilmemiş CRDS ve LVNC birlikteliği olan olguyu sunmak istedik.

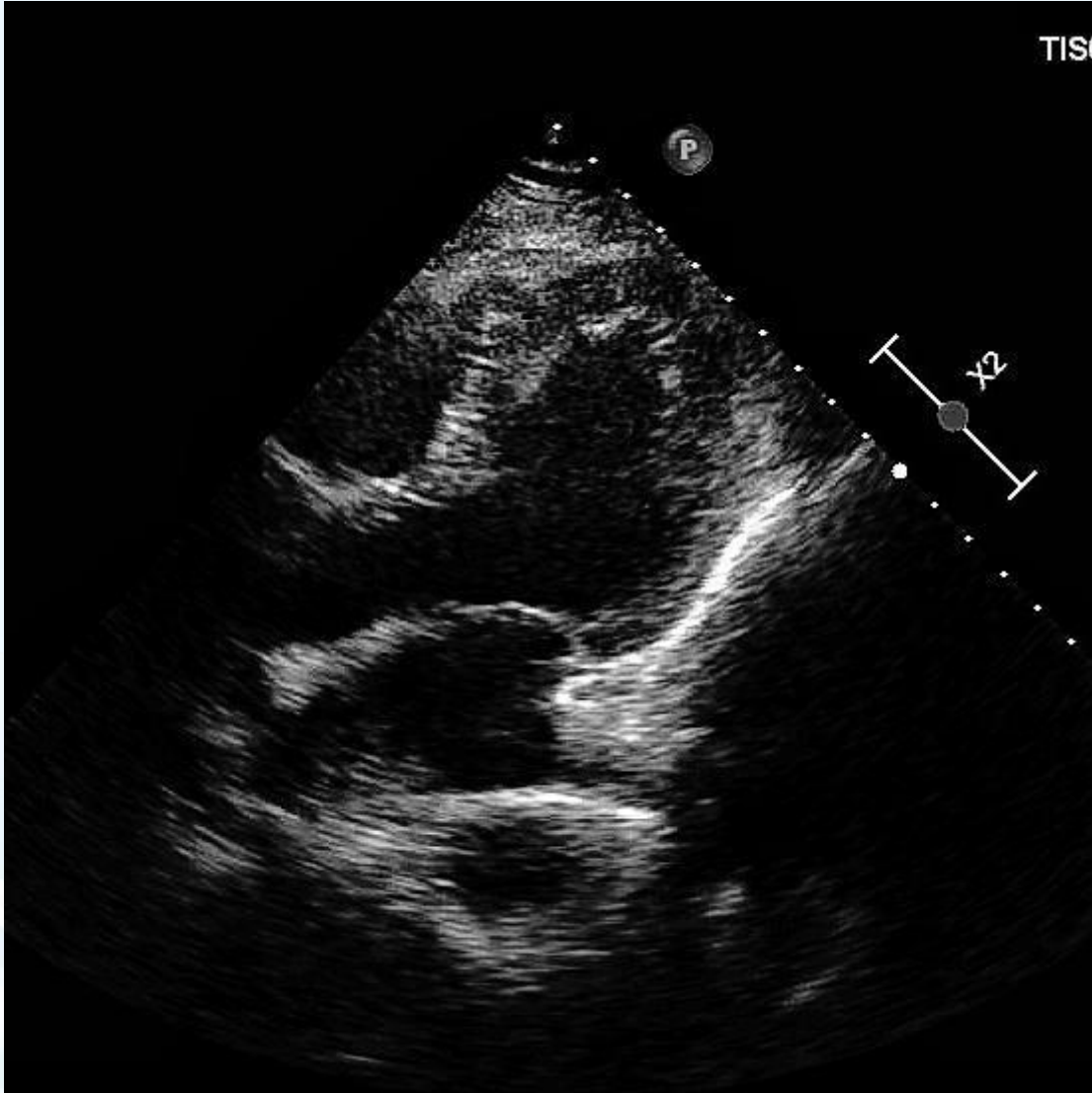
OLGU; Mental-motor gelişim geriliği olan beş yaşındaki erkek hastanın 1 yıl önce tümü efor sonrası olan 4 kez senkop atağı olmuş. Daha çok epilepsi düşünülüp çocuk nöroloji tarafından tetkik edilmiş. EEG ve beyin MR tetkikleri normal sonuçlanmış. Ayırıcı tanılar açısından çocuk kardiyolojisine yönlendirilmiş. Yapılan ritim holterinde bidirectional VES ve hızlı VT'ler olması üzerine Anderson-Tawil Sendromundan şüphelenilip merkezimize yönlendirilmiş. Hastanın aile öyküsü kardiyak açıdan normaldi. EKO'su normal olarak değerlendirildi. EKG holterinde taşikardik dönemlerde bidirectional VES couplet'leri (Resim 1) görüldü. Hastadan eforla ilişkili aritmi sendromları ve özellikle CPVT açısından genetik çalışma istenildi. Başlangıçta CPVT ön tanısıyla propranolol tedavisi başlandı. Holter bulgularında düzelme olmayınca flekainid eklenildi. Holter bulgularının ikili anti-aritmik tedavi ile düzeldiği görüldü. Hastanın takip süresince yapılan holterlerinde %1 ile %6 arasında polimorfik karakterde VES'lerinin olduğu görüldü. Hastanın genetik sonucunda RYR2 geninde heterozigot olarak 2.ekzonda delesyon (RYR2 c.54_56del p.Asp18del) saptandı. Hastadaki varyasyon fonksiyon kaybı ile giden bir varyasyon olduğundan CRDS olarak kabul edildi. Anne ve babadan çalışılan aynı varyasyon sanger analizi negatif sonuçlandı, hastadaki varyasyon de novo kabul edildi. Hastada propranolol ve flekainid tedavisi altında yaklaşık 18 aydır senkop görülmedi. Takiplerinin birinci yılında yapılan EKO'da sol ventrikülde genişleme, sol ventrikül apikal kısmında trabekülasyonda artma (Resim 2) ve sınırdaki sol ventrikül (LV) sistolik fonksiyonu saptandı. Kardiyak MR istenildi ve asetilsalisik asit anti-trombotik dozdan başlandı. Hastanın kardiyak MR'ında LV EF %55 olarak azalmış saptandı. Takibinin ikinci yılında EKG holterinde kalp hızının arttığı esnada non-sustained bidirectional VT atağı ve yine bidirectional VES'ler izlendi. Flekainid dozu doz aralığının üst sınırına çıkarıldı. Sol kardiyak sempatik sinir denervasyonu planı yapıldı.

SONUÇ; Senkop ve ya nöbet öyküsü olan çocuk hastalarda atağın eforla ilişkisi varsa bu atağın epileptojenik kökenli olduğu sonucuna varmadan önce ryanopatiler açısından değerlendirilmek üzere kardiyoloji görüşü alınması önemlidir. Bu hastalarda genetik çalışma benzer klinik tablolara neden olan klinik durumları ayırt etmek için önemlidir. CPVT ön tanısı düşünülen hastalarda RYR2 mutasyonunun CRDS açısından da değerlendirilmesi gereklidir. CRDS saptanan hastalarda da CPVT vakalarında olduğu gibi LVNC birlikteliği görülebilen bir durumdur.

Anahtar Kelimeler: RYR2, Ryanopati, CRDS, CPVT, E3DS, LVNC

Resim 1

EKG Holterde bidirectional VES

Resim 2

EKO görüntülemesinde sol ventrikül trabekülasyon artışı

EP-161

Eisenmenger Sendromu Tanılı 2 Olguda 4 Gebelik Seyri ve Sonuçları

İbrahim Ece, Meral Barış, Ayben Kılıç, Cansu Çetin Şentürk, Ayşe Esin Kibar Gül
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ- AMAÇ: Pulmoner hipertansiyonu olan bireylerde gebelik, ciddi kardiyovasküler olay riskinin artması nedeniyle önemli bir zorluk teşkil etmektedir. Başlangıçtaki spesifik olmayan semptomlar nedeniyle, özellikle konjenital kalp hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon tanısı sıklıkla gecikir ve gebelikten önce tanı konulamayabilir. Burada Eisenmenger sendromlu (ES) 2 hastamızdaki 4 gebelik seyrini ve sonuçlarını sunmayı amaçladık.

OLGU-1: 33 yaş kadın hasta, halsizlik ve nefes darlığı şikayetiyle başvurusunda siyanoz, çomak parmak ve sol sternal kenarda 3/6 sistolik üfürümü mevcut idi. Oksijen satürasyonu %86 idi. Ekokardiyografide, 13 mm çaplı ventriküler septal defektten (VSD) iki yönlü akım ve pulmoner hipertansiyon olduğu görüldü. Hastanın hikâyesinden iki kez, 40. ve 38. haftalarında normal spontan vajinal yolla doğum yaptığı öğrenildi. İlk gebelikte intrapartum ani trombositopeni ve kanama görüldüğü, ilk bebeğin yenidoğan sepsisi nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlendiği; ikinci gebelikte prepartum, intrapartum ve postpartum özellik olmadığı, gebelik yaşına göre küçük doğan bebeğin beslenme sorunları nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlendiği öğrenildi. Takibinde hastaya bosentan tedavisi başlandı ve gebelik riskleri anlatılarak tekrar gebe kalmaması yönünde uyarılarda bulunuldu.

OLGU-2:

25 yaş Eisenmenger sendromlu kadın hasta, 6 haftalık amenore, nefes darlığı ve siyanoz şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde siyanoz, çomak parmak, 3/6 sistolik üfürüm mevcut idi. Oksijen saturasyonu %76 saptandı. Ekokardiyografisinde çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük arterlerde L-malpozisyonu, majör aortopulmoner kollateral arterler (MAPCA'lar), subvalvüler ve valvüler pulmoner stenoz, geniş ventriküler septal defekt, sistemik pulmoner hipertansiyon görüldü. Gebelik durumu doğrulanan hastanın fiziksel aktivitesi kısıtlandı, aralıklı oksijen desteği sağlandı. Düşük molekül ağırlıklı heparin başlanan hastanın almakta olduğu bosentan tedavisi teratojen olması nedeniyle kesildi ve sildenafil-inhale iloprost başlandı. Anne ve bebek açısından gebelik riskleri anlatılmasına rağmen aile gebeliği devam ettirmek istedi. 24. haftasında belirgin desatürasyon (%60) ve nefes darlığı artışı görüldü. Fetal büyüme, gebeliğin 28. haftasına kadar komplikasyonsuz ilerledi ancak bu haftada umbilikal arter akımında azalma ve anhidramniyos saptandı. Fetal kalp atışı izlenmemesi ile planlı kürtaj uygulandı. Taburculuk sonrası takibinde bosentan tedavisine devam edildi. Aradan 1 yıl geçmişti ki hastamız ikinci kez gebe kalarak başvurdu. Gebelikte ısrar eden hastada benzer yaklaşım uygulandı. Ek bulgu gözlenmedi ve oksijen saturasyonu %75 civarında seyretti. Ne yazık ki gebeliğin 30. haftasında fetal kalp atımının görülmemesi nedeniyle planlı kürtaj uygulandı. Takibinde hastaya bosentan ve tadalafil tedavisi başlanarak izleme alındı.

SONUÇ:

Belirgin yüksek mortalite riski nedeniyle tüm ES hastalarına doğum kontrolü konusunda kapsamlı danışmanlık verilmelidir. Gebe kalan ve gebelikte ısrar eden hastalara multidisipliner yaklaşım sergilenmeli ve teratojenite göz önünde bulundurularak medikal tedavisi düzenlenmelidir. Basit soldan-sağa şanta bağlı ES' li hastalarda, ilk olgumuzda olduğu gibi oksijen satürasyonu kısmen daha iyi ise 2. olgumuza kıyasla gebelik sorunsuz sonuçlansa bile bu hastalar olası ciddi komplikasyonlar yönünden yakın izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Eisenmenger sendromu, Ağır pulmoner hipertansiyon, Gebelik

EP-162

Sol ventrikül çıkım yolu darlıklarında cerrahi tecrübemiz; erken ve orta dönem sonuçlarımız

Serhat Bahadır Genç¹, Ülkü Aydın², Maharram İmanlı², Filiz Coşkun¹, Abdullah Erdem², Cenap Zeybek², Celal Akdeniz², Ahmet Şaşmaz¹

¹İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,

²İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

GİRİŞ-AMAÇ:

Konno operasyonu ve modifikasyonları sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) diffüz daralmanın giderilmesinde tercih edilen bir yöntemdir. Bu cerrahi yöntem ile subaortik bölgenin genişletilmesi efektif olarak sağlanabilmektedir. Kliniğimizde LVOT darlığı tanısı almış ve bu nedenle Konno, modifiye Konno, Ross-Konno operasyonları geçirmiş olgularımızda erken ve orta dönem sonuçlarımızı değerlendirdik.

YÖNTEM:

Mart 2022- Eylül 2023 arasında ardışık 16 olgu çalışmaya dahil edildi. 5 olguda Ross-Konno (Bovin ve Homograft), 9 olguda Modifiye Konno, 2 olguda Konno operasyonu (21mm-23mm Aort kapak replasmanı) yapıldı. Bu hastaların ameliyat öncesi ve sonrası verileri toplandı.

BULGULAR:

Olguların ortalama yaşı 7 yıl (IQR 3.12-15 yıl), ağırlık 29,7 kg (IQR 13,7-53 kg) olarak izlendi. 5 olguda modifiye Konno operasyonuna ek işlem olarak mitral kapak tamiri (n:2), mitral kapak replasmanı (n:1), Aort kapak tamiri (n:2) yapıldı. Konno operasyonu geçiren 1 olguda eş zamanlı ICD implantasyonu yapıldı. Operasyon öncesi ekokardiyografi ile tüm olgular değerlendirildi. LVOT darlığı, median gradient 47,5mmhg (IQR40-57,5 mmhg), sistolik gradient 75 mmhg (IQR 70-100 mmhg) olarak izlendi. Operasyon sonrası sol ventrikül ve aorta arası invaziv mean gradient 9 mmhg (IQR 5-18 mmhg) ölçüldü. Ross-Konno olgularında median 0 mmhg (IQR 0-6.5 mmhg), Modifiye Konno olgularında 5 mmhg (IQR 3-9 mmhg) olarak izlendi. AVR yapılan olgularda 15 ve 20 mmhg gradient izlendi. 5 olguda geçici Atrioventriküler blok izlendi ve ikisinde kalıcı pacemaker takıldı (Konno- 21 mm AVR). Yoğun bakım kalış süresi ve hastane kalış süreleri ortalama 3.4 gün (ıqr1-4,5 gün) ve 8 gün (ıqr7-14,5 gün) olarak izlendi. Operasyon sonrası takip süresi median 6 aydı (ıqr 4-12 ay). 1 olguda geç perikardiyal efüzyon gelişmesi üzerine cerrahi olarak efüzyon boşaltıldı. Ekokardiyografi ile takiplerde tüm hastalarda LVOT açıklığının iyi olduğu mean gradientin < 40 mmhg olduğu görüldü.

SONUÇ:

Modifiye Konno operasyonu aort kapağa müdahale gerekmediği durumlarda güvenle yapılabilen ve erken dönem sonuçları iyi olan bir prosedür olarak görülmektedir. Aort kapağın değişmesi gerektiği durumlarda ve LVOT darlığında Ross-Konno operasyonu ile daha iyi LVOT açıklığı ve daha düşük rezidü gradient izlenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konno, Modifiye Konno, Ross-Konno, Sol ventrikül çıkım yolu

EP-163

Gecikmiş Büyük Arter Transpozisyonu cerrahisi

Dilek Suzan¹, Volkan Yazıcıoğlu¹, İsmail Balaban², Jeyhun Bakhtiyarzada², Özgür Yıldırım¹

¹Yeniüzyıl Üniversitesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi ABD, İstanbul

²Yeniüzyıl Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji ABD, İstanbul

GİRİŞ: Primer arteriyel switch operasyonu (ASO), intakt ventriküler septumlu (TGA-IVS) veya restriktif ventriküler septal defektli (VSD) büyük arterlerin transpozisyonu (TGA) tedavisinde altın standarttır ve erken ve geç dönem sonuçları mükemmeldir. Sol ventrikülün (LV) sistemik fonksiyon kapasitesi intakt ventriküler septumlu TGA'larda 2. haftadan sonra azalır ve LV'nin korunmuşluğu; duktus arteriyozusun (PDA) açıklığına, pulmoner vasküler dirence, atriyal septal defektin (ASD) boyutuna ve LVOT obstrüksiyon varlığına bağlıdır.

METOD: 2019 -2023 Aralık tarihleri arasında yaş aralığı 6 hafta ile 14 yaş arası gecikmiş TGA tanısı olan 79 hasta kliniğimizde tedavi edildi. Preoperatif sol ventrikül geometrisi (boyutlar, şekil ve duvar kalınlığı), interventriküler septal hareket, koroner arter paterni, aortik ark anatomisi, duktal boyut ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (varsa) özellikle referans alınarak ayrıntılı transtorasik kesitsel ekokardiyografi yapıldı 54 hastaya ASO, 4 hastaya Senning operasyonu (Atriyal switch), 7 hastaya Rastelli operasyonu, 2 hastaya palyatif arteriyel switch operasyonu yapıldı. 21 Hastaya ASO+ arcus rekonstruksiyonu yapıldı. Simple TGA tanısı olan 13 hasta 6 hafta üzeri gecikmiş TGA olarak kabul edildi. LVOT obstrüksiyonu olan 2 hastaya ASO +fibromuskuler rezeksiyon yapıldı. 1 Hastaya ASO+ AVR yapıldı. 1 Hastaya ASO + fenestre patch ile VSD kapatılması, 3 hastaya ilave multiple VSD primer kapatılması yapıldı. 14 Hastaya LV training amaçlı pulmoner arter banding uygulandı. Pulmoner banding yapılan 7 hastaya ilave bidirectional cavo-pulmoner Glenn shunt, 2 hastaya santral shunt yapıldı.

SONUÇ: 3 Hasta peroperatif, toplam 11 hasta ECMO desteğine alındı. 7 hasta erken dönem hastanede kaybedildi (10.7%). Kaybedilen 5 hasta ECMO desteğinde düşük kardiyak debi ve ECMO komplikasyonları nedeni ile wean edilemedi. 6 Hasta ECMO'dan güvenle ayrıldı, ancak 2 hasta uzamış yoğunbakım takibinde enfeksiyon nedeni ile kaybedildi. LV training amaçlı pulmoner banding yapılan 2 hastaya hastane yatış döneminde ventrikül fonksiyonları yeterli olarak değerlendirilmesi üzerine erken ASO yapıldı.

TARTIŞMA:

ASO, LV sistemik pozisyonunda koruduğu ve gerçek bir anatomik düzeltme sağladığı için TGA'lı hastalarda ilk tercih edilen operasyondur. Geç ortaya çıkan TGA-IVS, hastalarında ameliyat yaş sınırı tartışma konusu olmaya devam etmekle birlikte, ameliyat öncesi ekokardiyografik özellikler uygun olduğu sürece primer ASO ile güvenli bir şekilde tedavi edilebilir. TGA tanısı olan çocuklarda LV'nin gerilemesi geri döndürülebilir bir fenomendir. Gerekliğinde ECMO desteğinin uygun şekilde kullanılmasıyla, bu çocuklara yaşlarına bakılmaksızın erken ve orta dönem sonuçları iyi olan primer ASO güvenle uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyel Switch Operasyonu, Büyük arter transpozisyonu, Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu

EP-164

Kaşıksı Tanısıyla Takip Edilen Ergen Hastaların Sol Ventrikül Mekanığının Doku Doppler İncelemesi ve İnsülin Rezistansı ile İlgili Klinik İlişkilerin Değerlendirilmesi

Orhan Göksu¹, Mesut Parlak², Fırat Kardelen³

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Endokrin ABD, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi ABD, Antalya

GİRİŞ-AMAÇ: Malnutrisyon çocukluk çağında sık karşılaşılan hastalıklardan bir tanesidir. Malnutre çocuklarda gastrointestinal sistem, endokrin sistem, nörolojik sistem, bağışıklık sistemi, solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem başta olmak üzere pek çok sistem etkilenmektedir.

Malnütrisyonlu çocuklarda vücudun diğer sistemlerindeki değişikliklerle birlikte olduğu düşünülen hipotansiyon, kardiyak aritmi, diyastolik fonksiyon bozukluğu, kalp yetmezliği ve ani ölüm gibi kardiyak anomaliler görülmektedir. Bu çalışmanın amacı benzer yaş grubundaki çocuk hastaların elektrokardiyografik, ekokardiyografik, biyokimyasal parametrelerini ve efor kapasitelerini incelemek ve insülin rezistansı ile aralarındaki korelasyonu açıklamaktır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya 13-18 yaş arasında VKİ < -2 SDS, herhangi bir kronik hastalığı olmayan 25 hasta (15 kız %60, 10 erkek %40) dahil edilmiştir. Daha önce tetkikleri yapılmış olan hastaların serum glukoz, insülin, lipidler, ALT, kreatinin, Pro-BNP, troponin, CK-MB tetkikleri ile birlikte tek bir uzman tarafından yapılan M-mod ve doku doppler ekokardiyografileri, 24 saatlik ambulatuvar holter ritimleri ve efor stres testi sonuçları dahil edilmiştir. Bunların dışında hastaların boy, kilo, VKİ, yaş ve cinsiyet gibi klinik verileri de kaydedilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya VKİ < -2 SDS olan 13-18 yaş arası 25 hasta dahil edilmiştir. Hastaların %60'ı kız, %40'ı erkektir. HOMA-IR, insülin direncini değerlendiren bir indeks olup çalışmamızdaki 7 hastanın (6 K, 1 E, %28) insülin direnci olduğu gözlenmiştir. Çalışmamızdaki 5 hastanın (%20) LDL seviyesi beklenenden yüksektir. Bulgularımıza göre, IVSd (2 kişi, %8), LVEDD (2 kişi, %8), LVPWd (7 kişi, %28), EDV (3 kişi, %12) ve LVDMass (9 kişi, %36) değerlerinde beklenenden düşük değerler gözlenmiştir. FS ve ESV değerlerinde tüm hastalar normal seviyelerde bulunmuştur. LV Diyastolik kitle ve LV sistolik kitle ile VKİ arasındaki korelasyonlarda benzer bir şekilde VKİ ile arasında anlamlı ilişki gözlenmemiştir (sırasıyla $r = .13$, $p = .55$; $r = .22$, $p = .36$). Sistolik fonksiyonlar ile VKİ ilişkisinin incelenmesi için ayrıca EF% ($r = .12$, $p = .58$) ve FS% ($r = .07$, $p = .75$) değerleri incelenmiştir ancak anlamlı sonuçlara ulaşılamamıştır. Araştırmamızın amaçları kapsamında Lateral Ventrikül MPİ ile VKİ arasındaki korelasyon incelenmiş anlamlı sonuç gözlenmemiştir ($r = .03$, $p = .92$) ancak insülin direnci ile anlamlı ilişkisi bulunmaktadır ($r = .44$, $p = .08$) Bulgularımızda VKİ ($r = -.08$, $p = .70$) ve insülin rezistansı ($r = -.27$, $p = .26$) ile sağ ventrikül disfonksiyonu arasında anlamlı ilişkiler gözlenmemiştir. Sağ ve sol ventrikül disfonksiyonunun cinsiyet dağılımı incelendiğinde cinsiyetler arası anlamlı fark gözlenmemiştir Hastaların 6'sında (%24) SVE ve SVT, 3'ünde (%12) ST-T değişkenliği ve 3 hastada (%12) VES ve VT saptanmıştır. Kalp hızı değişkenliği verilerine göre pNN50'nin 15'ten düşük olduğu gözlenen 4 hasta (%21.1) tespit edilmiştir.

SONUÇ: Çalışma grubunun %28'inde insülin rezistansı saptadık. Çalışma grubumuzun sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu ile insülin rezistansı arasında anlamlı ilişki saptadık. VKİ ile diyastolik veya sistolik fonksiyonlar arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Kalp hızı değişkenliği verilerine göre pNN50 < 15 olan 4 hasta (%21) saptandı. Bu çalışma insülin rezistansı ile sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu arasında korelasyon olduğunu göstermektedir. Yeni çalışmalarla kaşıksı hastalarla ilgili verimizin hasta popülasyonumuzun kısıtlı olması sebebiyle desteklenmesi gerekmektedir. Malnutre olan hastaların insülin rezistansı ve diyastolik fonksiyonlar açısından ekokardiyografi ve biyokimya tetkikleriyle takibi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: insülin rezistansı, kaşıksı, diyastolik disfonksiyon

EP-165

Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda erken ve orta dönem sonuçlarımız

Serhat Bahadır Genç¹, Maharram İmanlı², Filiz Coşkun¹, Ülkü Aydın², Abdullah Erdem², Celal Akdeniz², Cenap Zeybek², Ahmet Şaşmaz¹

¹İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

²İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ:

Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) yaşamın ilk günlerinden itibaren müdahale gerektiren, aşamalı bir dizi operasyon ile palyasyonu sağlanan mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Norwood prosedürü ile ilk aşamada sağaltım sağlanmaktadır fakat birçok olguda, bu aşamada, operasyon öncesi düşük kardiyak debiye bağlı organ malperfüzyonları durumları nedeniyle mortalite izlenmektedir. Bilateral Pulmoner Arterin Bantlanması (BPAB) ve Norwood operasyonun daha sonraki stabil bir dönemde gerçekleştirilmesi birçok merkezde uygulanan bir yöntemdir. Bizde Geç ve Erken Norwood operasyonu geçirmiş olgularımızda erken ve orta dönem sonuçlarımızı değerlendirmek istedik.

YÖNTEM:

Mart 2022- Eylül 2023 arasında ardışık 18 HLHS tanılı olgu hastanemize başvurdu. Olgulardan 2 tanesinde Restriktif Atrial septal defekt izlenmesi üzerine doğumdan sonra acil olarak BPAB ve Atrial septektomi için işleme alındı. Geri kalan 16 olgu klinik durumlarına göre direkt Norwood yada BPAB sonrası geç Norwood olarak 2 grup şeklinde retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR:

Tüm hastalara prostaglandin E1 infüzyonu başlandı ve preoperatif değerlendirmede yüksek laktat değeri >4 mmol/l, kreatin değerlerinde yükseklik (takip edilen değerlerin %50'den fazla artışı veya kreatin >1.5 mg/dl) ve düşük kilo BPAB için endikasyon olarak görüldü. BPAB yapılan 9 olgunun ortalama yaşı 3 gün (IQR 2-5 yıl), ağırlık 2,7 kg (IQR 2.3-2,85 kg) olarak izlendi. 7 olguda erken Norwood operasyonu uygulandı; median yaş 3 gün (IQR 1-3 yaş), median ağırlık 3,3 kg (IQR 3,2-3,6kg). Geç Norwood 7 olguda uygulandı: ortalama yaş 30 gün (IQR 27-45 gün), ortanca kilo 3,8 (IQR 3,3-4,1kg). Sırasıyla geç ve erken Norwood olgularında postoperatif ve 30 günlük mortalite incelendiğinde 2/7 ve 4/7 olduğu görüldü (p<0.05). Hastaların takibinde Stage 2 operasyonu uygulanan hastalar geç Norwood grubunda 4 olgu (4/7), erken Norwood grubunda 2 (2/7) olguydu ve gruplar arasında fark p<0.05 olarak izlendi.

SONUÇ:

HLHS tanılı olgularda BPAB ve Geç Norwood operasyonu ile daha düşük mortalite izlenebilmektedir ve düşük ağırlıklı olgularda kilo alımını arttırmaktadır ve üçüncü organ yetersizliği başlayan olgularda bir sonraki adıma taşıma açısından bu cerrahi teknik diğer cerrahi seçeneklere bakıldığında ön plana çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hipoplastik sol kalp sendromu, Norwood, Bilateral Pulmoner Arter Bantlanması, Geç Norwood

EP-166

Transkateter Pulmoner Kapak Replasmanında İlk Yıl Deneyimimiz

İbrahim Ece, Gökçe Kaş, Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, Ahmet Vedat Kavurt
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) %20'sinde sağ ventrikül çıkış yolunu (RVOT) etkileyen anomaliler vardır. Bazı cerrahi prosedürler (Rastelli, Ross gibi) sonrasında da görülür. Son yıllarda cerrahi tekniklerdeki gelişmelerle birlikte bu hastaların %90'ından fazlası yetişkinliğe ulaşmaktadır. Disfonksiyonel RVOT'nin erken cerrahisi (valvotomi, transanuler yama, sağ ventrikül-pulmoner arter arası konduit yerleştirilmesi, biyoprotez kapak) sonrası tekrar ciddi RVOT disfonksiyonu (pulmoner yetmezlik / pulmoner stenoz) gözlenebilmektedir. Tekrarlanan cerrahi müdahalelerden kaçınmak, morbidite ve mortaliteyi azaltmak için minimal invaziv kapak tedavileri geliştirilmiştir ve 2000 yılından itibaren kullanılmaktadır. Transkateter pulmoner kapak replasmanı (tPVR) cerrahiye alternatif olarak görülmektedir. Myval® kapak sistemi ilk olarak 2019 yılında aort pozisyonu için onay almıştır. Pulmoner pozisyonda kullanıldığı ilk vaka Mayıs 2020'de ve ilk seri 2022'de yayınlanmıştır; iyi kısa vadeli sonuçlar açıklanmıştır. Biz de merkezimizde bir yıl içerisinde Myval®'la tedavi edilen vakalarımızı sunuyoruz.

YÖNTEM: Aralık 2022 - Aralık 2023 tarihleri arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde takipli 17 hastaya Myval® ile tPVR yapıldı. Hastaların hepsine işlem öncesinde RVOT ve pulmoner arter ölçümleri yapılması için kontrastlı BT çekildi. Sağ ventrikül fonksiyonu ve volümlerini belirlemek için hastaların 9'una kardiyak MR çekildi. Endikasyonlar hastaların semptomlarına ve MR bulgularına göre belirlendi.

BULGULAR: Hastaların demografik ve klinik özellikleri, MR bulguları, kullanılan stentler ve kapaklar Tablo-1'de gösterilmiştir. Hastaların median yaşı 17 yıl (11-29) ve ağırlığı 48 kg (31-82) idi. Hastaların 11'i (%64) semptomatikti (efor dispnesi, çabuk yorulma, çarpıntı). En sık tanı Fallot Tetralojisi (n=13/17) idi. Hastaların 13'ü nativ RVOT'lu (%76) ve 4'ü konduitliydi. Hastaların hepsinde orta-ağır pulmoner yetmezlik varken; sadece 7'sinde orta-ağır pulmoner stenoz mevcuttu. Sağ ventrikül enjeksiyonları yapılarak ölçümler (pulmoner arterin en dar ve en geniş yeri, stentin yerleştirileceği bölgenin uzunluğu) yapıldı ve tüm hastalara koroner kompresyon açısından balon oklüzyon testi yapıldı. Tüm hastalara prestenting işlemi yapılmış olup; hastaların 14'üne aynı seansta, üçüne ise kapak replasmanından 4-6 hafta önce stent implantasyonu yapıldı. Kapak boyutu yerleştirilen stentin en dar yerinin ölçümüne göre belirlendi (2-3 mm fazlası). Yerleştirilen Myval® kapakların boyutları sırasıyla; 21,5 mm (n=3), 24,5 mm (n=3), 26 mm (n=1), 29 mm (n=4), 30,5 mm (n=4) ve 32 mm (n=2) idi. Bir hastada işlem sonrası kapak sağ ventriküle migrate oldu ve hasta operasyona verildi; işlem başarısız olarak kabul edildi. Komplikasyon olarak 2 hastada işlem sonrası minimal paravalvüler kaçak, 1 hastada tek leafletin hareketsizliğine bağlı hafif-orta düzeyde pulmoner yetmezlik ve 1 hastada femoralde psödoanevrizma görüldü. Hastalara işlem sonrası 3-5 mg/kg'dan asetilsalisilik asit verildi. Hastalar taburculuk öncesi, 1.ayda, 3.ayda ve 6.ayda transtorasik ekokardiyografi ve EKG ile değerlendirildi. Hastaların median takip süresi 8 ay (2-12) idi. Bu sürede ilave komplikasyon görülmedi, semptomatik hastaların şikayetlerinde gerileme görüldü.

SONUÇ: tPVR, KKH tedavisindeki önemli gelişmelerden biridir ve transkateter tedavinin ameliyatlara güvenli, etkili bir alternatif olduğu kanıtlanmıştır. Bununla birlikte, müdahalenin zamanlamasını belirlemek ve komplikasyonun nasıl yönetileceğini de içeren prosedürler oluşturmak önemlidir. Myval® kapak sistemi; RVOT boyunca kolayca ilerleyebilen esnek ve yumuşak bir taşıyıcı sistemine sahip olması, daha küçük boyutlu introducer kılıftan ilerleyebilmesi, geniş RVOT için büyük boyutlarının olması ve kolay geri alınabilir olması nedeniyle avantajlıdır. Bir yıllık deneyimimize göre, pulmoner pozisyonda kullanım için güvenli ve etkili bir sistemdir. Ancak uzun vadeli izlem ve değerlendirme gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Pulmoner Yetmezlik, Transkateter Pulmoner Kapak

Replasmanı

tPVR yapılan hastaların demografik ve klinik özellikleri, MR bulguları, kullanılan malzemeler

HASTA	YAŞ (yıl)	KİLO (kg)	TANI	MR BULGULARI	STENT	BALON	KAPAK BOYUTU (mm)
1	17,5	65	OPERE TOF	RV EF: %38 RV EDV: 188 ml/m ² RV ESV: 117 ml/m ²	Andratec XXL 48 mm	30x40 Z-MED II	29
2	19,5	46	OPERE TOF	LV EF: %54 RV EDV: 151 ml/m ²	Andratec XXL 38 mm	26x40 Z-MED II	26
3	12,5	32	OPERE TOF	YOK	Andratec XL 43 mm	25x40 Z-MED II	24,5
4	12,5	35	OPERE TOF	RV EF: %40 RV EDV: 152 ml/m ² RV ESV: 91 ml/m ²	Andratec XXL 48 mm	30x40 Z-MED II	29
5	17,5	49	OPERE dTGA+VSD+PS	YOK	Andratec XL 48 mm	22x40 Z-MED II	21,5
6	17	50	OPERE dTGA+VSD+PS	YOK	Andratec KAPLI XL 43 mm	22x40 Z-MED II	21,5
7	14	44	OPERE TOF	LV EF: % 52 RV EF: %39 RV EDV: 154 ml/m ² RV ESV: 93 ml/m ²	Andratec XXL 48 mm	28x40 Z-MED II	29
8	20,5	82	OPERE TOF (KONDUİTLİ)	YOK	Andratec XXL 48 mm	26x40 Z-MED II	30,5
9	19	48	OPERE TOF	LV EF: % 65 RV EF: %45 RV EDV: 133 ml/m ² RV ESV: 73 ml/m ²	Andratec XXL 48 mm	30x40 mm Z-MED II	30,5
10	16	46	OPERE TOF	LV EF: % 57 RV EF: %49 RV EDV: 142 ml/m ² RV ESV: 72 ml/m ²	Andratec XL 43 mm	22x40 mm Z-MED II	24,5
11	19	43	OPERE TOF	RV EF: %59 RV EDV: 133 ml/m ² RV ESV: 54 ml/m ²	Andratec XXL 57 mm	30x40 mm Z-MED II	30,5



12	14,5	31	OPERE VSD+PA	YOK	Andratec XXL 48 mm	22x50 mm Z-MED II	21,5
13	17	69	OPERE VSD+PS	YOK	Andratec XXL 57 mm	30x40 mm VACS II	29
14	29	69	OPERE TOF	YOK	Andratec XXL 43 mm	25x40 mm Z-MED II	24,5
15	16	62	OPERE TOF	YOK	Andratec XXL 57 mm	33x40 mm Z-MED II	32
16	11	38	OPERE TOF	LV EF: % 61 RV EF: %40 RV EDV: 141 ml/m2 RV ESV: 84 ml/m2	Andratec XXL 57 mm	30x40 mm VACS III	30,5
17	16	73	OPERE TOF	LV EF: % 70 RV EF: %50 RV EDV: 225 ml/m2	Andratec XXL 57 mm	33x60 mm Z-MED II	32



EP-167

Otomatik ve hasta tarafından aktive edilen kardiyak olay kaydedici kullanımının yararı

Serdar Akin Maras, Ozlem Elkıran, Damla Ince, Mehmet Öncül, Cemsit Karakurt
İnönü Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

GİRİŞ-AMAÇ: Çocuk kardiyoloji polikliniklerine başvuran hastalarda ritim sorunları ve çarpıntı sık görülen şikayetlerdendir. Taşikardi ataklarının çoğu zaman kısa süreli ve nadir olması, bazen bebek ve çocukların çarpıntıyı kendilerinin fark edememesi gibi nedenlerden dolayı çocukluk çağında bu şikayetlerin değerlendirilmesi oldukça zordur. Günümüze kadar gelişen 12 kanal elektrokardiyogram (EKG), 24-saatlik Holter monitorizasyonu ve kardiyak olay kaydedici taşikardi ataklarının tanınmasında yardımcı araçlardandır. Bu çalışmada aritmi ile ilişkili semptomları olan çocuklarda otomatik ve manuel kayıt yapabilen olay kaydedicilerin tanısal veriminin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEMLER: Eylül 2016-Eylül 2023 tarihleri arasında Novacor kardiyak olay kaydedici sistem kullanılarak monitorize edilen 131 çocuk retrospektif olarak değerlendirildi. Kardiyak olay kaydedici öncesi tüm hastalara 12 kanal EKG, 24-saatlik Holter monitorizasyonu ve ekokardiyografi yapıldı. Hariç tutma kriterleri, 18 yaş ve kalp pili veya implante edilebilir defibrilatörün varlığıydı.

BULGULAR: Çalışma grubunun ortalama yaşı 11.30 ± 3.87 idi. Kardiyak olay kaydedici monitorizasyonu için endikasyonlar 88 (%67) çocukta çarpıntı, 39 (%30) çocukta göğüs ağrısı ve çarpıntı ve 4 (%3) çocukta çarpıntı ve pre-senkop idi. Ortalama 14.40 ± 7.79 günlük monitorizasyon periyodu sonrası 102 çocuk semptom tarifledi ve bu çocukların 70'inde otomatik ya da manuel olarak kaydedilmiş aritmi saptandı. Bu aritmilerin %65'i semptomlarla korelasyon gösterdi. Monitorizasyon sırasında asemptomatik olan 29 hastanın 13'ünde (%48) yalnızca otomatik kayıt özelliği ile kaydedilmiş aritmi epizotları saptandı. Kaydedilen toplam 168 aritmi epizodundan 72'si (%42) manuel olarak, 96'sı ise (%58) otomatik olarak kaydedilmişti. 24 saatlik Holter monitorizasyonu ile 18 (%10.7) çocuk klinik tanı alırken; olay kaydedici ile 57 (33.9%) hasta klinik tanı aldı. Olay kaydedici sonuçlarına dayanarak 41 hastaya elektrofizyolojik çalışma /ablasyon işlemi yapıldı.

SONUÇ: Çalışmamızda olay kaydedicinin otomatik kayıt özelliğinin ek klinik ve tıbbi fayda sağladığı saptanmıştır. Bu nedenle, otomatik ve manuel kayıt yapabilen olay kaydedici kullanımı, aritmi ilişkili semptomları olan çocuklarda daha çok tercih edilen bir yöntem olabilir. Daha geniş hasta serileri ile yapılacak çalışmalar bu alanda daha aydınlatıcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, Çocuk, Holter, Kardiyak Olay Kaydedici

EP-168

Çocuklarda Kardiyak Kitlelerin Değerlendirilmesi, 20 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Hazer Erçan Bozyer¹, Veysel Çeliktepe¹, Yağmur Damla Akçura¹, Hüseyin Bardak¹, Mustafa Kır¹, Deniz Kızmazoğlu², Refik Emre Çeçen², Tülay Demircan¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ-AMAÇ: Kardiyak tümörler, öncelikle kalbin iç zarında, kas tabakasında veya onu çevreleyen perikardda ortaya çıkan benign veya malign karakterli neoplazmlardır. Çocuklardaki kalp tümörlerinin yaklaşık %90'ı beningdir. En sık rabdomyomlar görülür. Hastalığın başlangıcı asemptomatik olabilir veya obstrüktif, aritmik, embolik veya sistemik bulgular verebilir. Klinik bulgular genellikle tümörün boyutuna, lokalizasyonuna ve büyüme hızına bağlıdır. Tanıda kitlenin morfolojisi, lokalizasyonu ve yarattığı obstrüksiyonun değerlendirilmesinde ekokardiyografi büyük role sahiptir. Tanıyı desteklemek için kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) de gerekli görüntüleme teknikleri arasındadır. Bu çalışmanın amacı merkezimizin 20 yıllık kardiyak kitle deneyimini sunmaktır.

YÖNTEM: Çalışmamızda 2003-2023 yılları arasında hastanemize başvuran 33 intrakardiyak kitleli pediatrik hastaların özellikleri, tanı, tedavi ve takip sonuçları retrospektif olarak araştırılmıştır.

BULGULAR: İntrakardiyak kitleli hastalarda tanı anındaki ortalama yaş 15,2 ay (0-168) ve ortalama takip süresi 65,9 ± 54,7 ay (1-204) idi. % 24'ü fetal dönemde tanı aldı ve 1 tanesinin annesinde tuberoskleroz vardı. % 30' u yenidoğan döneminde tanı aldı. Tanı anındaki semptomların %24,2' si üfürüm, %9,1'i siyanoz, %9,1' i konvülzyon, %6,1'i taşikardi, %6,1' i solunum sıkıntısı, %3' ü göğüs ağrısı, %3 'ü fetal bradikardi idi. %39,4'ü rutin tarama esnasında tanı aldı. %33,3' üne ekokardiyografiye ek olarak kardiyak MRG çekildi. %9' unun histopatolojik tanısı mevcuttu.

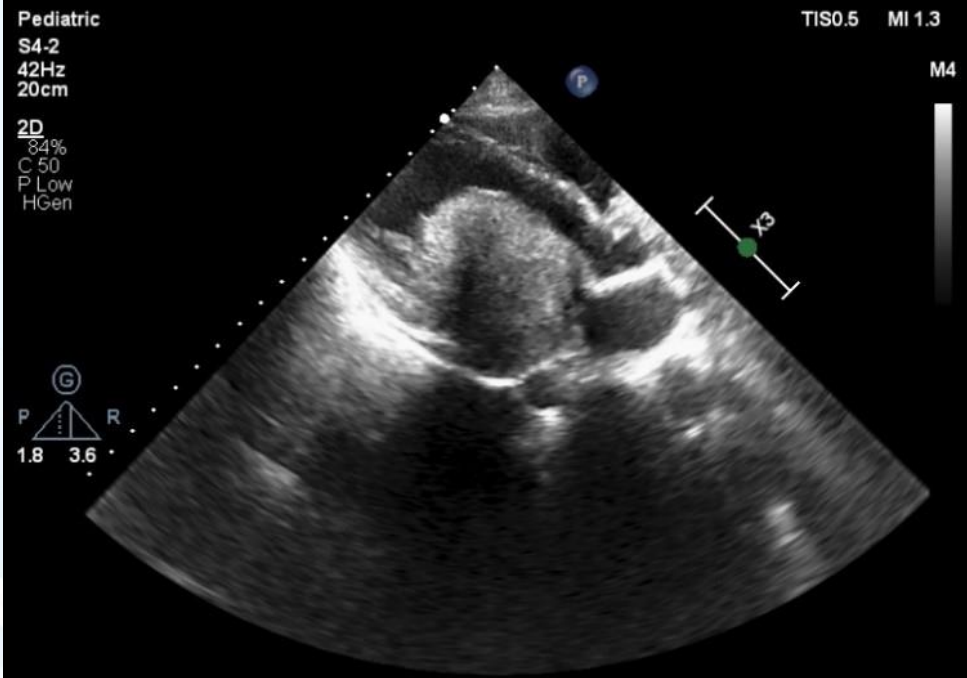
Kitlelerin %54'ü yalnızca LV içinde, %15' i LV+RV' de, %9' u RV' de, %9' u RA'da, %9'u LV+RA' da, %3'ü LV+RV+RA' da saptandı. Hastaların %57,6' sı rabdomyom, %9,1' i fibrom iken %33,3' ünün kesin tanısı bilinmiyordu. 19 rabdomyomlu hastanın tamamına tuberoskleroz, 2' sine supraventriküler taşikardi (SVT), 1' ine 2:1 Mobitz tip 2 atrioventriküler blok eşlik etmekteydi. Kitle tipi bilinmeyen 11 hastanın 1'ine total anormal venöz dönüş anomalisi, 1'ine immün yetmezlik ve SVT, 1'ine fenilketonüri, 1'ine otizm, 1'ine paroksizmal atrial taşikardi eşlik etmekteydi. Opere edilen 3 hastanın, 2'sinin tanısı fibrom, 1'inin tanısı rabdomyomdu. Fibrom tanılı hastalardan 1 tanesi postoperatif 7. Gününde multiorgan yetmezliği nedeniyle ex oldu. Opere edilen kitlelerin tamamı LV içinde yer alıp, obstrüksiyon oluşturmaktaydı. Takipte rabdomyomların % 42'si tamamen yok olurken, %36' sı stabil kaldı. %5,2' sinin kitle boyutu artarken %5,2 sinin kitle boyutu azaldı. %10' unun sayısı azalırken kitle boyutları stabil kaldı. Fibromların %66,6' sı opere edilerek total yok olurken, %33,3' ü operasyonsuz stabil kaldı. Tanısı bilinmeyen kitlelerin %54' ü stabil kalırken, %36' sı yok oldu. %9' unun boyutlarında hafif büyüme oldu.

SONUÇ: Çocukluk çağının en sık saptanan kitleleri rabdomyomlardır. Neredeyse tamamına tuberoskleroz eşlik eder. Tanıda çoğunlukla ekokardiyografi ve MRG yeterli olsa da kesin tanı için histopatolojik inceleme gerekir. Antenatal tarama erken tanı koymada çok önemlidir. Obstrüksiyon yaratmadıkça ve ritim bozukluğu olmadıkça hayatı tehdit eder bir durum ortaya çıkmamaktadır. İzlemede bening kitlelerin çoğu ya tamamen yok olur ya da stabil kalır. Çok az bir kısmında kötüleşme görülür. Mortalite oranı çok düşük olup, çoğunlukla postoperatif sorunlar nedeniyle olmaktadır. İzlem süresi nadir de olsa kitle boyut ve sayısında artma olabilmesi nedeniyle oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Fibrom, intrakardiyak kitle, rabdomyom.

Resim 1.

Cerrahi olarak çıkarılan fibromun makroskopik görünümü

Resim 2.

Sol ventrikülde çıkım yolu obstrüksiyonu yaratan kitlenin eko görüntüsü

EP-169

Pulmoner Kapak Korunarak ya da Korunmayarak Total Düzeltme Yapılan Fallot Tetralojisi Olgularının Erken ve Orta Dönem Sonuçları

Ülkü Aydın¹, Serhat Bahadır Genç², Maharram İmanlı¹, Cenap Zeybek¹, Abdullah Erdem¹, Celal Akdeniz¹, Ahmet Şaşmaz², Filiz Coşkun³

¹İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

³İstanbul Medipol Mega Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Fallot Tetralojisi (TOF) operasyonunda, uzun dönemde sağ ventrikül fonksiyonlarını korumak için pulmoner kapak koruyucu yöntemler tercih edilmektedir. Bu çalışmada merkezimizde, iki yıl içinde opere edilen olguların erken ve orta dönem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Nisan 2021-Aralık 2023 tarihleri arasında kliniğimizde toplam 18 TOF olgusuna total korreksiyon yapıldı. Bu olguların operasyon öncesi ekokardiyografik bulguları, kalp kateterizasyonu sonuçları, operasyon notları ve operasyon sonrası çocuk kardiyoloji takiplerindeki bulguları değerlendirildi.

BULGULAR: Olguların yaşları 5 ay ve 84 ay arasında değişmekte olup yaş ortalaması 16 aydır. Olguların ağırlıkları 5 kg ve 20 kg arasında değişmekte olup, ağırlık ortalaması 8,7 kg'dır. 3 olguya operasyon öncesinde transkateter pulmoner balon valvuloplasti, 1 olguya da BT şant yapılmıştır. 15 olguya total düzeltme öncesinde girişim uygulanmamıştır. 3 olguya transanuler yama konulmuş olup; iki olgunun pulmoner anulus Z- skoru: -6 ve bir olgunun pulmoner anulus Z- skoru: -7,5 idi. Transanuler yama operasyonu yapılan 3 olguda serbest pulmoner yetersizlik izlendi. Pulmoner anulus Z- skoru:-1,5 ve Z- skoru:-4,5 arasında değişen, Z- skoru ortalaması -3,8 olan 11 olguda; pulmoner komissurotomi, delaminasyon yapılmış ve semi-kompliyan balon ile dilate edilmiştir. 9 olguda hafif pulmoner yetersizlik mevcut olup, 2 olguda pulmoner yetersizlik izlenmemiştir. Bu olgularda transvalvuler gradiyent CW doppler ile maximum 45 mmHg elde edilmiş olup, gradiyent ortalaması 37 mmHg'dır. 3 olguya pulmoner komissurotomi ve semi-kompliyan balon ile dilatasyon yapılmış olup bu olgularda hafif-orta pulmoner yetersizlik izlenmiştir. 3 olguda transvalvuler gradiyent CW doppler ile 20 mmHg ile 40 mmHg arasında olup gradiyent ortalaması 28 mmHg'dır. Operasyon öncesi transkateter palyatif balon valvuloplasti yapılan bir olgunun pulmoner anulus Z- skoru 2 olduğu için pulmoner kapağa müdahale edilmemiştir. Total korreksiyon yapılan olgularda hafif pulmoner yetersizlik %22, orta yetersizlik %13, serbest yetersizlik %16 oranında izlenmiştir. Olguların %22'sinde pulmoner yetersizlik saptanmamıştır. Orta ve kısa dönemde operasyon sonrası hiçbir olguya ek girişim yapılmamıştır.

SONUÇ: Total korreksiyon yapılan olgularda; pulmoner anulus Z- skoru -5'ten küçük olan olgulara pulmoner kapak koruyucu işlemler uygulanabilir. Delaminasyon uygulanan olgularımızda hem yetersizlik hem de transpulmoner gradiyent hafif izlenmiştir. Fallot Tetralojisi ameliyatları sonrasında sağ ventrikül fonksiyonlarının korunması amacıyla pulmoner kapak koruyucu cerrahilerin uygulanması ve geliştirilmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Pulmoner Kapak Koruyucu Cerrahi, Pulmoner Yetersizlik

EP-170

Yenidoğan döneminde Supraventriküler Taşikardi tanılı hastaların izlemi: tek merkez deneyimimiz

Serdar Akin Maras, Ozlem Elkıran, Mehmet Öncül, Cemsit Karakurt
İnönü Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

GİRİŞ-AMAÇ: Supraventriküler taşikardi (SVT), yenidoğanlarda acil kardiyak bakım gerektiren en yaygın durumlardan biridir. Yenidoğan dönemindeki SVT'lerin çoğu, yaşamın ilk yılı civarında kendiliğinden düzelir, ancak taşikardi sıklıkla tam düzelmeden önce ortaya çıkabileceğinden, uygun ilaç kullanımı gerekir. Bununla birlikte, neonatal SVT'nin tedavisi konusunda henüz net bir kılavuz veya fikir birliği oluşturulmamıştır. Bu çalışmada, üçüncü basamak tıp merkezimizde yenidoğan döneminde SVT tanısı alan hastalarda kullanılan ilaçların tiplerini, dozlarını ve remisyon sürelerini değerlendirilerek SVT'li yenidoğanlar için bir tedavi planı önermeyi amaçladık.

YÖNTEM: Hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitemizde Ocak 2010-Temmuz 2023 tarihleri arasında SVT tanısı alan hastalar geriye dönük olarak tarandı. Aritmi ortaya çıkarabilecek doğumsal kalp hastalığı olan bebekler çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların SVT tanısı aldığındaki yaşı, doğum kilosu, doğum haftası, prenatal risk faktörleri, ayrıntılı ultrasonografileri, başvuru şikayetleri, SVT'lerinin kırılma şekli, ekokardiyografi bulguları, tanı anında başlanılan ilaç ve dozları kaydedildi. Hastaların birinci, üçüncü, altıncı, on ikinci, on sekizinci, yirmi dördüncü, otuzuncu, otuz altıncı aylarındaki ve sonraki süreçte yıllık ritm holterleri, kontrol ekokardiyografileri ve takip sırasındaki kullandıkları ilaçları kaydedildi. Nüks ve ilaç kesilme zamanları not alındı.

BULGULAR: Yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatışı olan 30 hastaya SVT tanısı kondu. Hastaların 17'si erkek (%57), 13'ü kız (% 43) idi. Hastaların yaş ortalaması 7,5 (1-29) gün iken, preterm oranı %26 (n:8), ortalama doğum ağırlığı ise 3016 gr (1540-4800 gr) idi. En sık stres faktörü preeklamsi (n:5) idi. Tanı anındaki en sık şikayetler solunum sıkıntısı (n:9), emmeme ve huzursuzluk (n:5) idi. İki hastada ayrıntılı ultasonografide fetal taşikardi izlendi. Tanı anındaki ekokardiyografi bulgularına göre hastalar 11 hastayla patent foramen ovale, 9 hastayla normal ekokardiyografi bulguları, 4 hastayla küçük sekundum atrial septal defekt, 3 hastayla hafif pulmoner stenoz, 2 hastayla musküler küçük ventriküler septal defekt, 1 hastayla biküspit aortik valv olarak sıralandı. Taşikardiler on altı hastada adenozinle, dokuz hastada kardiyoversiyonla, dört hastada amiodaronla bir hastada ivabradinle sonlandı. Hastaların yarısına (n: 15) tekli tedavi, yarısına kombine tedavi başlandı. Tekli tedavide propranolol 10 hastaya (%33), digoksin 3 hastaya (%10), sotalol 2 hastaya (%7) başlandı. Kombine tedaviler propranolol+digoksin 6 hastaya (%20), sotalol+flekainid 3 hastaya (%10), propefenon+propranolol 2 hastaya (%7), flekainid+propranolol 2 hastaya (%7), sotalol+digoksin 1 hastaya (%3) ve flekainid+ivabradin 1 hastaya (%3) başlandı. Hastaların takip sayısı ilk üç yılda ortalama 7.8 (5-10/kez) kez idi. Hastaların yirmisinin (%67) ilaçları kesilirken (ortalama 19.2 ay, minimum 6 ay-maximum 30 ay), altı hastada (%20) preeksitasyon ritmi, dört hastada (%13) SVT tekrarı nedeni ile Elektrofizyolojik Çalışma kararı alındı.

SONUÇ: Yenidoğan SVT'lerinin çoğu ilk birkaç yıl içinde düzeldiği için, en az 1 yaşına kadar taşikardi nüksünü önlemek için yeterli profilaktik ilaç sağlamak önemlidir. Mevcut ilaçlar arasında propranolol, digoksin, sotalol, propafenon ve flekainid bulunur. Hastaların sıkı takibi ilaç kesilmesi, nüksün önlenmesi ve gerektiğinde Elektrofizyolojik Çalışma için yol gösterici olacaktır.

Anahtar Kelimeler: antiaritmik tedavi, supraventriküler taşikardi, yenidoğan

EP-171

Çocuk kardiyoloji ünitesinde 24 saatlik Ritim Holter Monitorizasyonu yapılan hastaların değerlendirilmesi

Mustafa Serdar Özer, Ozlem Elkıran, Serdar Akin Maras, Mehmet Öncül, Cemsit Karakurt
İnönü Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

GİRİŞ-AMAÇ: Aritmi, pediatrik kardiyologların sıklıkla karşılaştığı zorlu bir bulgudur. Zorlayıcı faktörler arasında patolojik bulguların sıklıkla semptomlarla birlikte ortaya çıkması ve semptomların çoğu hastada hastaneye başvuru sırasında kaybolması da yer alır. Bazal elektrokardiyogram patolojisi saptama konusunda sıklıkla yetersiz kalır, bununla birlikte 24 saatlik Ritim Holter monitorizasyonu aritmiyi saptamada daha yardımcıdır. Bu çalışma, 24 saatlik Ritim Holter monitorizasyonunun çocuk hastaların tanı ve tedavisindeki değerini belirlemeyi amaçlamaktadır. Kliniğimizde 24 saatlik Ritim Holter monitörizasyonunun hangi endikasyonlar için yapıldığı ve sonuçları gözden geçirilmiştir.

YÖNTEM: 01 Ocak 2015 ile 31 Aralık 2022 tarihleri arasında kliniğimize başvuran 1670 hastanın dosyaları geriye dönük olarak tarandı. Yaş, cinsiyet, başvuru nedeni, kardiyak hastalık varlığı, ailede kardiyak hastalık varlığı, tedavi öyküleri, aile akraba evlilikleri, EKG bulguları, EKO bulguları ve HM bulguları geriye dönük hastane bilgisayarları arşiv dosyalarından değerlendirilerek kaydedildi.

BULGULAR: Hastaların 870'i erkek (%52,1), 800'ü kız (%47,9) idi. Hastaların yaş gruplarına göre baktığımızda 0-1 yaş 49 hasta (%2,9), 2-5 yaş 120 hasta (%7,2), 6-12 yaş 671 hasta (%40,2) ve 13-18 yaş 830 hasta (%49,7) olarak saptandı. Kliniğe bir semptom ve/veya yakınma ile başvuran 1457 hastanın başvuru yakınmasına göre; 688 hastada (%41,2) çarpıntı, 370 hastada (%22,2) göğüs ağrısı, 265 hastada (%15,9) Çarpıntı+göğüs ağrısı, 133 hastada (%8) Senkop+Presenkop şikayetleri var idi. Konjenital kalp hastalığı olan 86 hastanın 28'inde (%32,6) Opere FT, 19'unda (%22,1) sekundum ASD, 10'unda (%11,7) VSD, 9'unda (%10,5) opere TGA, 7'sinde (%8,1) opere VSD, 6'sında (%7) transkateter yolla kapatılmış ASD, 3'ünde (%3,5) opere PDA, 2'sinde (%2,3) opere arkus aorta hipoplazisi, 1'inde (%1,2) opere ASD ve 1 kişide (%1,2) de küçük PDA mevcut idi.

Holter takibi yapılan hastaların 1005'i (%60,2) normal olarak saptandı, 408 (%24,4) hastada taşiaritmi, 85 (%5,1) hastada bradiaritmi, 73 (%4,4) hastada preeksitasyon sendromu, 27 (%1,6) hastada sağ dal bloğu, 27 (%1,6) hastada atriyum kaynaklı aritmi, 12 (%0,7) hastada genetik kaynaklı aritmi, 12 (%0,7) pace ritmi ve 21 (%1,3) hastada ise farklı diğer holter bulguları saptanmıştır.

SONUÇ: Çocukluk çağında aritmik semptomların çoğunlukla aralıklı olarak ortaya çıkması nedeniyle, başvuru sırasında tespit edilmesi mümkün olmayabilir. İstirahatte çekilen elektrokardiyografi, kardiyak ritmin kısa bir dönemi için bilgi vermekte ve birçok ritim bozukluğu atlanabilmektedir bu nedenle tanı için 24 saatlik holter yönteminin yararlı olduğu düşünülmektedir. Giderek artan sıklıkta kullanılan HM'nin aritmi tanısında, aritmi olan vakaların izlem ve tedavisinin planlanmasında uygulanması kolay, noninvaziv bir yöntem olarak son derece yararlı olduğu çalışmamızca desteklenmiştir.

Anahtar Kelimeler: aritmi, çocuk, 24 saatlik ritim holter monitörizasyonu

EP-172

TAPVD – Fonksiyonel Tek Ventrikül Birlikteliği: Başarılı Sonuçlar Mümkün mü?

Safak Alpat¹, Melih Alma¹, Nazlı Melis Coşkun Yücel¹, Hayrettin Hakan Aykan², İlker Ertuğrul², Mustafa Yılmaz¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

Amaç

Fonksiyone tek ventrikül hastalarında eşlik eden TAPVD cerrahi sonuçları olumsuz etkilemektedir. Çeşitli serilerde TAPVD varlığının tek ventrikül palyasyonunda hem erken hem de geç mortalite ve morbidite için risk faktörü olduğu gösterilmiştir. Burada fonksiyone tek ventrikül ve TAPVD birlikteliği olan daha önce başlangıç palyasyonda kalmış hastaların tek ventrikül onarım yolağına başarılı şekilde taşınan hastalarımızı sunacağız.

Metotlar

Vaka ile ilgili ameliyat öncesi, sırası ve sonrası veriler toplandı ve sunuldu.

Vaka

Vaka1: 8 yaşında erkek hasta fonksiyone tek ventrikül (morfolojik RV) ve suprakardiyak TAPVD tanıları ile öyküsünde hastanın 20 aylıkken başka merkezde fail etmiş Glenn operasyonu ve aynı seansta Glenn takedown-MBTS öyküsü olduğu öğreniliyor. Hastanın tarafımızca yapılan ameliyatta retrokardiyak TAPVD onarımı ile Glenn operasyonu sorunsuz geçiyor ve postoperatif 29. Gününde taburcu ediliyor. Hasta IECF için listemizde beklemektedir.

Vaka2: 7 yaşında kız hasta fonksiyone tek ventrikül (morfolojik RV) ve suprakardiyak TAPVD tanıları ile daha önce RMBTS ve LMBTS yapılmış şekilde takip ediliyor. Hastanın tarafımızca yapılan ameliyatta retrokardiyak TAPVD onarımı ile Glenn operasyonu sorunsuz geçiyor ve postoperatif 12. Gününde taburcu ediliyor. Hasta IECF için listemizde beklemektedir.

Tartışma

Total pulmoner venöz dönüş anomalisi tek ventrikül hastalarında pulmoner venöz hipertansiyon ile pulmoner arter basıncının yükselmesine sebep olup ve bu hastalarda tek ventrikül tipi onarım aşamalarında başarısızlıklar görülmektedir. Ancak çeşitli nedenlerle Glenn aşamasına ulaşamamış hastalarda bile doğru ve ayrıntılı anatomik ve hemodinamik incelemeler sonrasında bu hastalar tek ventrikül palyasyon yolağına tekrar girebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: tapvd, tek ventrikül, glenn

EP-173

Duchenne mskler distrofili 2,5 yařındaki hastada 3-D speckle-tracking ekokardiyografi ile saptanan nemli blgesel kasılma bozukluęu

Ayşe Gler Eroęlu¹, Enes Kaynak¹, Sema Saltık¹, Elif Yksel Karatoprak²

¹İstanbul niversitesi-Cerrahpařa, Cerrahpařa Tıp Fakltesi, İstanbul

²Medeniyet niversitesi, Tıp Fakltesi, İstanbul

GİRİŐ-AMAÇ: Duchenne mskler distrofi (DMD, ORPHA:98896) X'e baęlı çekinik kalıtılan ve ilerleyici kas gcszlęne yol ačan lmcl bir hastalıktır. Bu hastalarda lmn en sık nedeni kalp tutulumudur. Eski kılavuzlarda bu hastalara ilk kez 6 yařında bařlayarak yılda bir; 10 yařından sonra ise kalp etkilenme durumuna gre belirlenen sıklıkta kalp kontrol nerilir iken; yeni kılavuzlarda ilk tanıdan sonra eřlik eden bir doęuřtan kalp anomalisini dıřlamak iin kalp kontrol nerilmektedir (1-4). Kalp deęerlendirmesi iin yk ve fizik bakınının yanısıra geleneksel ekokardiyografi ve elektrokardiyografi yapılmaktadır. Ancak son yıllarda 6 yařından itibaren (anestezi gereksinimi olmayacak yařa geldięinde) kalp magnetik rezonans incelemesi nerilmektedir. Bu yntem ile zellikle bazal inferiyor, inferolateral ve anterolateral blgelede fibrosis saptanmaktadır. Ancak kalp magnetik rezonans incelemesi her merkezde yapılamayan, pahalı, kck ocuklarda anestezi gerektiren bir yntemdir. Son yıllarda kullanıma giren 3-D speckle-tracking ekokardiyografi (3-D STE) ile blgesel kasılma bozuklukları saptanabilmektedir. Bu yazıda geleneksel ekokardiyografi, gerek zamanlı 3-D (4-D) ekokardiyografi ve 3-D STE'de global lmleri normal sınırlarda olup; bazal inferiyor ve inferolateral blgede her  strainde de olmak zere zellikle longitudinal straini nemli derecede bozulan bir olgu sunuldu.

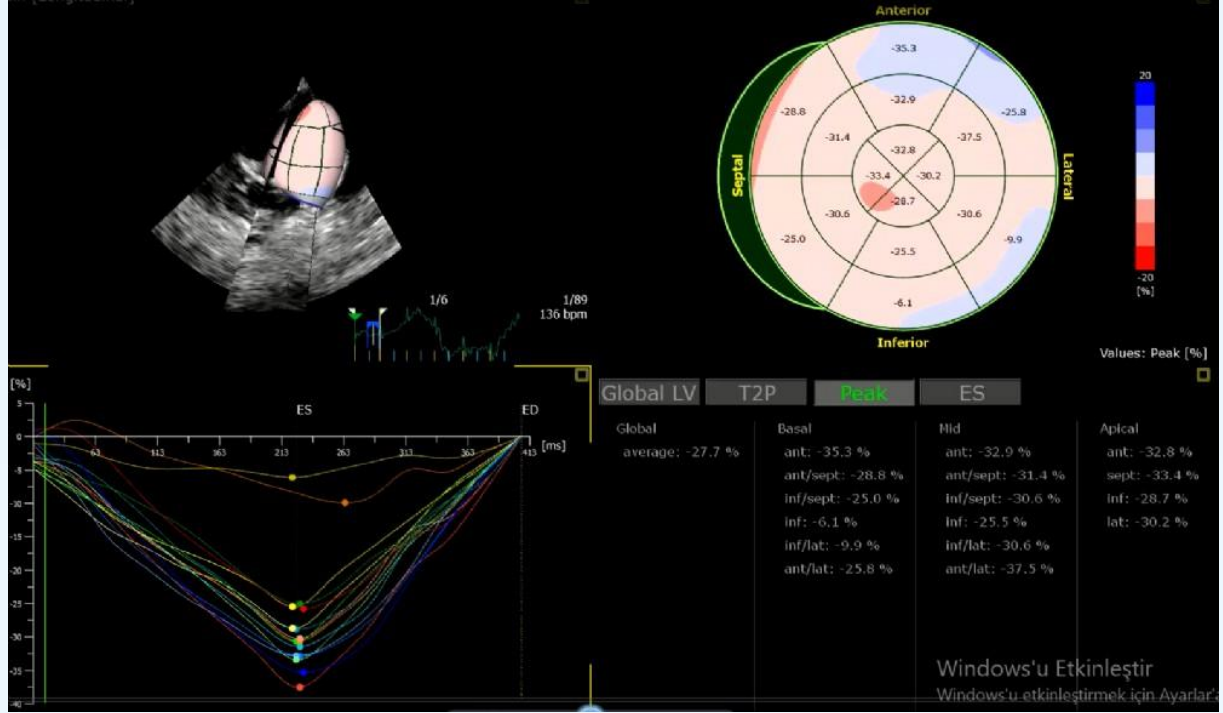
OLGU: 2 yař 6 aylık erkek hasta, babasının kuzeninin ocuęunda spinal mskler atrofi Tip 3 tanısı olması ve bacak kaslarında hafif gcszlk olması nedeni ile 1 yařında iken DMD genetik incelemesi yapılıp pozitif bulunmuřtu. Fizik bakıda genel durumu iyi, řuur aık ve koopere idi. Kilosu 14 kg (0,02 SDS), boyu 98 cm (1,21 SDS). Kalp hızı 136/dk, kan basıncı 95/60 mmHg, solunum sayısı 22/dk lld. Alt ekstremitelerde kas gcszlę ve Gower's belirtisi pozitif olan hasta, desteksiz yryebiliyordu, ancak merdiven ıkmakta zorlanıyordu. Kalp ve damar sistemi muayenesinde nabızları doęaldı, tril saptanmadı, kalp sesleri normaldi, ek ses ve frm duyulmadı.

Laboratuvar incelemesinde serum kreatinkinaz seviyesi nemli derecede yksekti, 10 355 U/L, normalin 60 katıydı. AST 433U/L ve ALT 445 U/L de yksekti. Serum ProBNP 204,6 pg/mL ve 264,5 pg/mL yařına gre normal sınırlar iinde (39-675pg/mL) olmakla birlikte eřiřkin kalp yetersizlięi kılavuzlarında kronik kalp yetersizlięi iin belirlenen 125 pg/mL eřik deęerinin zerindeydi.

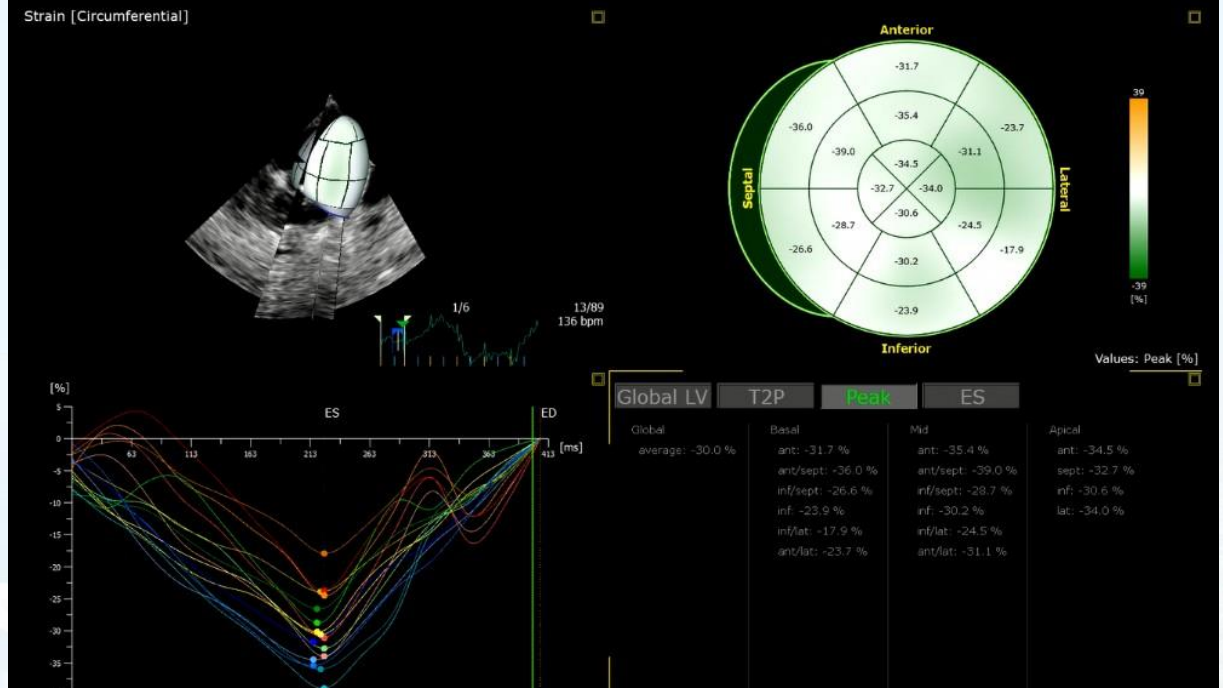
M-mode ekokardiyografide diyastol sonunda interventrikler septum 5,1 mm (z 0,40), sol ventrikl geniřlięi 30 mm (z -0,70), sol ventrikl arka duvar 5,1 mm (z 0,37) ve sistolik sol ventrikl apı 19,7 mm (z -0,37) lld, kısalma fraksiyonu % 34,8 normaldi. Geleneksel Doppler ve doku Doppler incelemelerinde E/A 1,35, E'/A' 3,92, E/E' 2,92 ve S' 13,38 cm/s, normal sınırlar iindeydi. 4-D ekokardiyografide diyastol sonu sol ventrikl volm 62,67 mL/m², sistolik sol ventrikl volm 22,11 mL/m² ve ejeksiyon fraksiyonu % 64,7 lld. 3D STE'de global longitudinal strain % -29,2, circumferential strain % -29,7, radial strain % 48,8, normal sınırlar iindeydi. Bazal inferiyor ve inferolateral blgede longitudinal strain % -10'un zerinde nemli derecede bozulmuřtu.

SONUÇ: alıřmamızda DMD tanılı 2,5 yařında bir hastada dięer ekokardiyografi bulguları normal sınırlarda iken 3D STE ile bazal inferiyor ve bazal inferolateral blgede nemli kasılma bozukluęu saptandı. DMD'li hastalarda kalp tutulumu bilinenin aksine ok kck yařlarda bařlamaktadır. Tanı koyulur koyulmaz 3D STE ile blgesel kasılma bozukluklarının deęerlendirilmesi byk nem tařımaktadır.

Anahtar Kelimeler: 4-D ekokardiyografi, 3-D speckle-tracking ekokardiyografi, miyokardiyal deformasyon

**Resim 1**

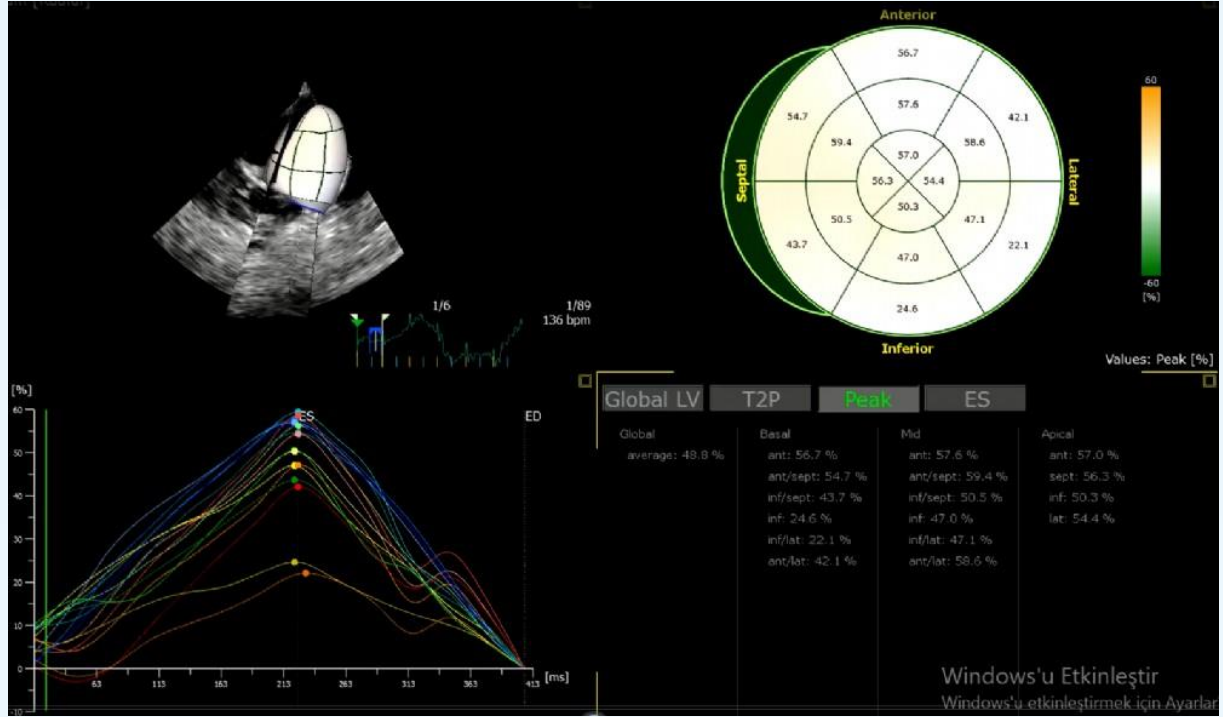
3-D speckle-tracking ekokardiyografide longitudinal strain

Resim 2

3-D speckle-tracking ekokardiyografide circumferential strain



Resim 3



3-D speckle-tracking ekokardiyografide radial strain

EP-175

Trifecta Biyoprostetik Kapak İle Pulmoner Kapak Replasmanı Sonuçlarımız

İlker Mercan¹, Mehmet Taşar¹, Halil İbrahim Ucar¹, Burcu Arıcı¹, Ömer Nuri Aksoy¹, Özkan Kaya²,
İlker Ufuk Sayıcı², Utku Arman Örün²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

²Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Pulmoner kapak replasmanı, konjenital kalp cerrahisi kliniklerinde en sık uygulanan kapak cerrahisidir. Bu çalışmada, Trifecta (St. Jude Medical, Inc.) biyoprotez kapak kullanılarak pulmoner kapak (PV) replasmanının erken ve orta dönem sonuçlarını değerlendirdik.

YÖNTEM: Eylül 2020 ile Aralık 2023 tarihleri arasında 14 hastaya Trifecta kapak ile PV replasmanı uygulandı. Çalışmaya aynı cerrahi ekip tarafından yapılan vakalar dahil edildi. Medyan yaş 12,0 yıl idi (3,2-62,6 yıl). Primer tanı Fallot tetralojisiydi (n = 8, %57,1). Ameliyat öncesi en sık pulmoner kapak patolojisi pulmoner kapak yetersizliği idi (n = 10, %71,4). Hastaların 13'üne (%92,8) tekrar sternotomi uygulandı. Ortalama implante kapak boyutu 25 mm (19 mm-29 mm) idi. Ortalama kalış süresi 5 gün (3-13 gün) idi. Medyan takip süresi 14,0 aydı (6,6-26,3 ay). Ekokardiyogramlar en az iki farklı kardiyolog tarafından iki farklı zamanda değerlendirildi ve pulmoner yetmezlik, sağ ventriküler (RV) boyut ve PV gradyanı açısından skorlandı. Ekokardiyogramlar ameliyat sonrası erken (ortalama 22,3 gün), ameliyat sonrası orta (ortalama 119 gün) ve ameliyat sonrası geç (ortalama 425,9 gün) olarak belirlendi ve sonuçlar puanlamaya tabi tutuldu. Pulmoner yetmezlik ve RV boyutu için normal = 1, hafif = 2, orta = 3 ve şiddetli = 4. Ortalama puanlar ölçüm ortalamalarından elde edildi.

BULGULAR: Kapak replasmanı ilişkili erken veya orta dönemde ölüm görülmedi. Hastane içi operatif mortalite sıfır idi (n = 0). Çalışma süresi içerisinde hiçbir hastada pulmoner kapağın değiştirilmesi gerekmedi. Ameliyat sonrası kapak trombozu görülmedi. Erken ekokardiyografi sonuçları, ortalama skorların sırasıyla 2.3 ve 1.4 olduğu, pulmoner yetmezlik ve RV boyutunda azalma olduğunu gösterdi. Son takipte 2 hastada (%14,2) orta ila şiddetli PV yetmezliği (skor ≥ 3) olduğu tespit edildi. Son takipte peak PV gradyanı ortalama 12,5 (+ /-5,6) mmHg idi. Son takipte 12 (%85,7) hastada sağ ventrikül boyutu normal veya hafif dilate iken, ameliyat öncesi ciddi derecede dilate ventrikülleri olan 12 (%85,7) hasta vardı.

SONUÇ: Trifecta biyolojik kapak pulmoner pozisyona yerleştirilebilir ve erken - orta dönemde iyi sonuçlar alınabilir. Yaprakçıkların çevredeki doğal pulmoner arter dokusu tarafından etkilenmemesini sağlamak için kapakçık konumlandırılmasına dikkat edilmelidir. Ayrıca optimal cerrahi sonuçları elde etmek için kardiyoloji kliniği ile operasyon zamanlaması iyi tespit edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapak, biyoprotez, fallot tetralojisi

EP-176

İdiopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tanılı Üç Hastanın Tedavisinde Epoprostenol Deneyimlerimiz

Gülperi Yağar Keskin¹, Ayşe İnci Yıldırım¹, Metin Sungur¹, Nilüfer Çetiner¹, Fatih Alparşlan Genc¹, Sule Arıcı¹, Şerafettin Çorbacıoğlu¹, Özlem Sürekli Karakuş¹, Serdar Kula², Eylem Tunçer³, Omer Faruk Savluk⁴

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

³Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

⁴Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reaminasyon Kliniği, İstanbul

Giriş-AMAÇ: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH); yeni tetkik ve tedavi seçeneklerine rağmen, halen tanı ve tedavisinde zorluklar olan ciddi bir hastalıktır. PAH birçok etiyolojik nedene bağlı oluşabilen kronik ilerleyici bir hastalıktır. Tedavi edilmezse; sağ ventrikül yetmezliği ve erken ölüme neden olur. Kliniğimize genel durumu kötü olarak başvuran üç PAH' lı olguda tecrübe ettiğimiz epoprostenol tedavisinin sonuçlarını bildirmeyi amaçladık.

Olgu 1: 11 yaşında erkek hasta dört yaşında idiyopatik PAH, geniş sekundum atriyal septal defekt (ASD) tanısı almış ve 4 yıldır kliniğimizde Bosentan +Tadalafil tedavileri ile takip edilirken iken oksijen saturasyonunda düşme saptanması üzere tedaviye inhaer iloprost eklenmiş ancak tedavisi uyumsuzluğu nedeni ile devam edilememiştir. Kutanöz oksijen saturasyonunda düşmenin devam etmesi üzere Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi bölümünde intavenöz(iv) Epoprostenol tedavisi başlanmış ve doz 30ng/kg/dk dozun kadar çıkmıştır. Santral kateteri yerinden çıkan hasta acil olarak hastanemize yatırıldı. Periferik damar yolu açılarak iv epoprostenole devam edildi. Yeniden port kateteri takılarak taburcu edildi. Ancak 10 gün sonra ikinci kez santral kateteri çıkan hasta tekrar yatırıldı. Elektrokardiyografisinde sağ aks, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları mevcuttu. Ekokardiyografisinde; sağ kalp boşlukları dilate, önemli pulmoner ve triküspit kapak yetersizlikleri olup,16 mm çapında sekundum ASD' si olup defekte şant yönü sağdan solaydı ve hasta yürüyemiyordu. Periferik epoprostenole devam edilemeyeceğinden tedaviye tekrar inhale iloprost eklendi ve epoprostenol yavaş yavaş azaltılmaya başlandı. Ancak inhale iloprost hasta tarafından tolere edilemedi. Ciddi desatüre olan hastanın proBNP değeri:3951 pg/ml, altı dakika yürüme testi (6DYT) 240 metre idi. Epoprostenol dozu azaltılırken seleksipag tedavisi başlandı. Seleksipag dozu kademeli olarak arttırıldı ve tedavinin üçüncü haftasında hastanın proBNP değeri: 2000 pg/ml düştü, 6DYT:350 çıktı. Epoprostenolden seleksipag tedavisine başarılı bir şekilde geçiş yapılabilir.

Olgu 2: Altı yaşında idiyopatik PAH tanısı almış ve yedi senedir çok merkez tarafından takipleri yapılmış erkek hasta akciğer nakli açısından değerlendirilmek üzere kliniğimize yönlendirildi. Başvurusunda genel durumu kötü, dispneik, yaygın ödemi, asiti mevcuttu. Kutanöz oksijen saturasyon değeri %72 ölçülen hastanın probnp değeri 5420 pg/ml idi, ekokardiyografisinde sağ kalp boşlukları ileri derece dilate, ventrikül fonksiyonları depresyedi. Önemli triküspit kapak yetersizliği olup iki cm ölçülen perikardiyal efüzyonu mevcuttu. Yoğun Bakım Ünitesi' ne yatışı yapılan hastaya intravenöz olarak furosemid ve milrinon, noradrenalin, dobutamin infüzyonları başlandı. Hastanın masitentan, tadalafil tedavilerine devam edilirken subkutan olarak aldığı treprostinil (15mcg/kg/dk) tedavisi azaltılarak kesildi. İnhaler olarak nitrik oksit (iNO) 5 ppm dozunda başlanıp 80 ppm dozuna kadar arttırıldı. Kalp-akciğer nakil konseyine çıkarılan hasta için kalp, akciğer transplantasyonu yapılması kararı alındı. EPO tedavisine başlanan hastanın kademeli olarak infüzyonu arttırıldı eş zamanlı olarak iNO azaltıldı. EPO dozu 15 ng/kg/dk' ya kadar çıkıldığında iNO dozu 15 ppm e azaltıldı. Klinik olarak ödemi ve asidi azaldı. Probnp 1323 pg/ml'ye kadar geriledi. İzleminde ventriküler fibrilasyonu olan hasta tüm yaşam desteğine rağmen kaybedildi.

Olgu 3: Kliniğimize saturasyon düşüklüğü nedeniyle refere edilen on yedi yaşında erkek hasta

idiopatik PAH tanısı ile bosentan ve tadalafil tedavileri almaktaydı. Başvurusunda genel durumu kötü, dispneik, kutanöz oksijen satürasyon değeri %70, immobildi. Probnp: 7000 pg/ml saptandı. Yatırılarak almakta olduğu tedavilere epoprostenol eklendi, kademeli olarak dozu arttırıldı. Yatışının on altıncı gününde 15 ng/kg/dk' ya kadar çıkartıldı. Kliniği düzelen hastanın probnp değeri 283 pg/ml'ye gerilerken 6DYT 420 metre olarak saptandı.

SONUÇ: Pulmoner hipertansiyonun spesifik tedavisi için pediatrik randomize kontrollü çalışmaların olmaması nedeniyle deneyimler erişkin çalışmalarından elde edilmektedir. Epoprostenol tedavisiyle hastalarımızda baş ağrısı, bulantı dışında semptomlara rastlanmadı, klinik bulgularda iyileşme izlendi. PAH şüphesi olan hastaların deneyimli merkezlere yönlendirilmeleri, uygun tedavi seçeneklerinin kullanılmasını sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: idiopatik pulmoner hipertansiyon, epoprostenol, seleksipag



EP-177

Çift arkus aortaya eşlik eden TOF ve pulmoner kapak yokluğu vakası: cerrahi karar verme zorluğu

Nazlı Melis Coşkun Yüce¹, Şafak Alpat¹, Hayrettin Hakan Aykan², Mustafa Yılmaz¹

¹Hacettepe Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD

²Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi AD

GİRİŞ

Çift arkus aorta yenidoğan döneminde solunum ve beslenme problemleri ile karşımıza çıkmaktadır. Çift arkus aortaya kompleks kardiyak patolojiler eşlik ettiğinde tedavi yöntemi ve zamanlaması zorlu bir karar haline dönüşebilmektedir. Burada size daha önce literatürde karşılaşmadığımız çift arkus aortaya eşlik eden kompleks kardiyak anomalileri olan bir vaka ve karar verme sürecimize katkısı olan faktörleri paylaşıyoruz.

CASE

Doğum sonrası solunum sıkıntısı olan, prematüre-RDS/konjenital pnömoni nedeniyle yoğunbakımda izlenen prematüre hasta yapılan tetkiklerinde konjenital kalp hastalığı saptanması üzerine hastanemize sevk edildi. Hastaya yapılan EKO'da fallot tetralojisi, pulmoner infundibular darlık, pulmoner kapak yokluğu, sağ pulmoner arterde anevrizma, sekundum ASD ve double aortik arkus anomalisi saptanması üzerine hastaya kardiyak BT planlandı.

Hastanın çekilen BT'sinde çift arkus aorta, 6mm VSD, ata binen aorta, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, sağ pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyon saptandı. Görüntülerde anevrizmatik sağ pulmoner arterin sağ bronşa basısı ve çift arkus aortanın trakea ve özefagus basısı dikkati çekti.

Hasta 2 aylık olana kadar özefagus basısı nedeniyle NG ile beslendi. Hasta tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle aralıklı yoğunbakımda tedavi gördü. Hastaya kilo alamama ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle operasyon kararı verildi.

Hastaya cerrahi öncesi bronkoskopi planlandı. Yapılan bronkoskobide pulmoner kapak yokluğuna bağlı dilate sağ ana pulmoner arterin sağ ana bronşa basısı ve çift arkus aortanın trakeaya basısı dışında patoloji saptanmadı. Hastada solunum semptomlarının eksternal bası kaynaklı olduğu düşünüldü.

Hastaya CPB eşliğinde VSD kapatılması, pulmoner kapak yokluğuna yönelik pulmoner arter divizyonu ve sağ ventrikül-pulmoner arter kondüit implantasyonu, sekundum ASD kapatılması, sol arkus aorta divizyonu (sol karotis arter-sol subklaviyen arasından), sağ pulmoner arter plikasyonu uygulandı. Kalbin ödemi olması nedeniyle sternum açık bırakılarak operasyon sonlandırıldı.

Operasyon sonrası yoğunbakımda izlenen hastada post-op 1. Günde renal yetmezlik nedeniyle periton diyalizi yapılmaya başlandı. Post-op 3. Günde ödemi azalan hastanın sternumu kapatıldı. Hastanın takiplerinde renal yetmezliği devam etti. SIRS tablosu gelişen hastada DTA'da acinotobacter üremesi olması sonrası hasta post-op 2. ayda ex oldu.

SONUÇ

Çift arkus aortaya kompleks kardiyak anomaliler eşlik ettiğinde tedavi algoritmasında zorluklar karşımıza çıkmaktadır. Bu vakamızda beslenme güçlüğü ve trakea basısı nedeniyle operasyon kararı alınmış, kardiyak anomaliler bu yüzden planlandan erken olarak eş zamanlı düzeltilmiştir. Özellikle vakaya eşlik eden pulmoner kapak yokluğu ve bu nedenle sağ pulmoner arterde gelişen anevrizmatik dilatasyonun bronşa basısı bizi bu karar yönlendirmiştir. Uzun yoğunbakım yatışı, vtekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve eşlik eden renal yetmezlik gibi etmenler post-operatif dönemde hastanın yönetimini zorlaştırmıştır. Bu gibi kompleks anomalilerde düzeltme zamanı ve cerrahi planlamasında kardiyoloji ve yoğunbakım uzmanları ile birlikte karar alıp yol haritasını ona göre belirlemek önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Çift arkus aorta, Kompleks konjenital kalp hastalığı, Pulmoner kapak yokluğu, TOF

EP-178

Çift çıkışlı sağ ventriküle aortikopulmoner pencerenin eşlik ettiği pulmoner atrezi nadir bir birliktelik olgusu

Musa Öztürk¹, Şafak Alpat², İlker Ertuğrul¹, Ebru Aypar¹, Hakan Hayrettin Aykan¹, Dursun Alehan¹, Tevfik Karagöz¹, Mustafa Yılmaz²

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

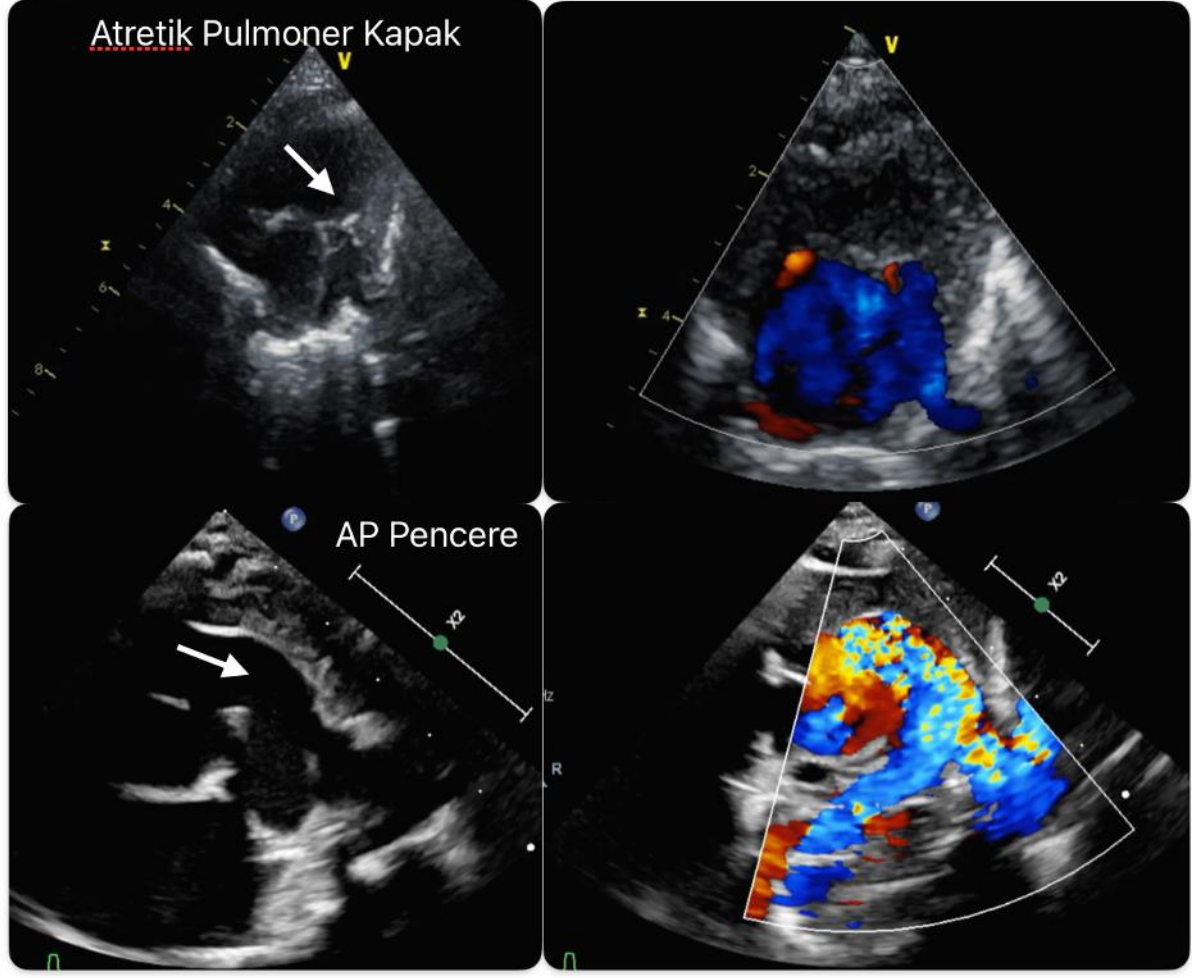
²Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Pulmoner atrezi ve ventriküler septal defekt (VSD) birlikteliği görülen hastalarda genellikle pulmoner kan akımı duktus aracılığı, majör aortikopulmoner (AP) kollateral ya da çoklu AP kollaterallerle sağlanmaktadır. Çok nadir şekilde pulmoner kan akımı devamlılığı AP pencere ya da koroner-pulmoner fistül ile sağlanmaktadır. Bu sunumda çok nadir birlikteliği görülen çift çıkışlı sağ ventrikül, VSD, pulmoner atrezi ve AP pencere birlikteliği olgusu sunulacaktır.

OLGU: Antenatal dönemde fetal ekokardiyografide ağır pulmoner kapak darlığı ve VSD tanısı konulan hasta 38 hafta 2900 gr sezeryan(mükerrer) ile doğdu. Hastanın akraba evliliği öyküsü ve ailede doğumsal kalp hastalığı öyküsü yoktu. Doğum sonrası değerlendirmesinde oksijen saturasyonu %95 ve telegrafik değerlendirmesinde artmış pulmoner vaskülarite izlendi. Ekokardiyografide 7 mm geniş VSD, 5 mm sekundum atriyal septal defekt (ASD), % 70-80 dekstropeze aorta, kapak hareketlerin izlenmediği, üzerinde antegrad akım alınmayan atretik pulmoner kapak saptandı. Pulmoner annulus:4.5 mm idi. Pulmoner kan akımının 8.5 mm çapında geniş bir AP pencere aracılığıyla sağlandığı, bu bölgede en fazla 30 mmHg sistolik gradient alındığı izlendi (Resim 1). Pulmoner arter yatağının konfluen ve iyi gelişmiş olduğu görüldü, ana pulmoner arter (PA):8 mm, sağ PA:7 mm, sol PA:6 mm ölçüldü. McGoon indeksi 1,6 hesaplandı. Koroner arterlerin çıkış ve seyri doğaldı. Çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner atrezi, AP pencere, geniş VSD tanısı konuldu. Hastanın klinik izleminde sorun olmadı, hasta bir haftalık iken haftalık kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Kontroller sırasında birinci ayında diüretik gereksinimi olan hasta 1.5 aylıkken cerrahiye alındı. Cerrahi sırasında geniş asendan aorta ve ana PA varlığı, patent duktus arteriosusun olmadığı, atretik pulmoner kapak, sol ana koroner arterin posteriordan çıktığı görüldü, AP pencere kapatılarak, VSD aortaya baffle olacak şekilde tünel tipi onarım yapıldı. 12 mm Contegra greft kullanılarak Rastelli tipi onarımla pulmoner kan akımı sağlandı. Operasyon sonrası sağ ventrikül kasılmasının azalması, açık bırakılan ASD açıklığından iki yönlü şant izlenmesi ve oksijen saturasyonlarının düşük seyretmesi nedeniyle ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) ile ameliyattan çıkarıldı. Yoğun bakım ünitesinde yatışının 20. gününde hastanın kliniğinde düzelme olmaması nedeniyle Rastelli take-down yapılarak 4 mm santral şant yapıldı. Hipotansiyonu devam eden ve kliniğinde düzelme olmayan hasta post op 22. gününde eksitus kabul edildi.

SONUÇ: Olgumuza benzer vakalarda hastalar öncelikle trunkus arteriosus tanısı almaktadır. Trunkus arteriosus ventriküler septumun üzerinde kayarak çıkan tek bir geniş arteriyal yapının sistemik, pulmoner ve koroner akımı sağladığı anomali olarak tanımlanabilir. Tek ortak arter varlığında pulmoner kapak kalıntısı ya da ventrikülo-pulmoner devamlılık söz konusu değildir. Bu tip olgularda nadir de olsa VSD ve pulmoner atrezi birlikteliğine AP pencerenin eşlik edebileceği akıldaki bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: aortikopulmoner pencere, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner atrezi

**Hastanın ekokardiyografik görüntüleri: atretik pulmoner kapak ve AP pencere görünümü**

EP-179

Birleşik Krallık'taki Fetal Kardiyolog ve Fetal Tıp Uzmanları Arasında Fetal Perikardiyal Efüzyon ve MCA Doppler Araştırması

Derya Duman¹, Yasemin Nuran Dönmez², Rosie Smith³, Orhan Uzun³

¹Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Mersin Üniversitesi Hastanesi, Mersin, Türkiye

²Pediatrik kardiyoloji bilim dalı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

³Pediatrik Kardiyoloji bilim dalı, Cardiff Üniversitesi, Galler Birleşik Krallıklar

Amaç

Fetal perikardiyal efüzyon (PE), normal fetal fizyolojik durumlardan ciddi fetal patolojilere kadar geniş bir klinik spektrumda görülebilmektedir. Fetüslerde fetal perikardiyal efüzyonun normal görünümü veya nedenlerinin araştırılması konusunda fikir birliği yoktur. Fetal perikardiyal efüzyonun değerlendirilmesi ve araştırılmasına ilişkin mevcut uygulamalar ve bireysel tercihler konusunda İngiltere'deki merkezlerdeki fetal kardiyologlar ve fetal tıp uzmanlarından elde edilen bilgilerini rapor etmeyi amaçladık.

Yöntemler

8'i (%29,6) fetal tıp doktoru ve 19'u (%70,4) fetal kardiyolog olmak üzere toplam 27 kişi ankete katıldı. İki soru soruldu: (1) Başka bir patolojisi olmayan fetüste perikardiyal efüzyonun normal sınırı nedir?" ve (2) Rutin fetal kalp muayenesinde orta serebral arterin(MCA) Doppler'inin fetal kardiyologun görevi olduğunu düşünüyor musunuz? Toplanan veriler nominal değişkenler için yüzdeler veya sürekli değişkenler için aralıklar olarak sunuldu.

Sonuçlar

14 (%52) katılımcı başka bir patolojisi olmayan fetüste normal kabul edilebilir perikardiyal efüzyon (PE) boyutunun 2 mm'nin altında olması sınırını seçti. 14 katılımcıdan 7'si çap ölçümü yapılırken perikardiyal efüzyonun ve kalp döngüsünün konumu ve yaygınlığının önemli olduğu görüşünü ekledi. İki fetal kardiyolog bunu ölçmediğini bildirdi. Bir katılımcı (%3,7) PE için normal sınırın 2,5 mm'nin altı olduğunu belirtti. 10 (%37) katılımcı PE'nin normal sınırının 3 mm'nin altında olduğunu kabul etti ve bunlar, yanlış pozitifliği önlemek için biraz daha yüksek bir limite sahip olmanın daha güvenilir olacağını düşündü. Tüm yanıtlar tablo 1'de gösterilmektedir.

Sadece 2 katılımcı (1 fetal kardiyolog ve 1 perinatolog) (%7,4) fetal kardiyolog tarafından MCA Doppler değerlendirmesini savunuyordu. Katılımcıların ezici çoğunluğu (%25/27-92,6) MCA Doppler'in fetomaternal tıp danışmanlarının/Perinatologların görev ve sorumluluğunda olduğunu belirtti.

Çözüm

Birleşik Krallık'taki fetal kardiyologların ve fetomaternal tıp uzmanlarının çoğu, fetüsteki fizyolojik PE'nin normal sınırının 2 mm'nin altında olduğunu düşünmektedir. Ayrıca PE şiddetinin derecelendirilmesinde sınırın konumu ve yayılımının yanı sıra ilgili anormallikler de dikkate alındı. MCA doppler'in pediatrik kardiyologlar yerine fetomaternal uzmanların işi olduğu neredeyse evrensel olarak kabul edilmektedir. Hidrops ve diğer sistemik anormalliklerin varlığında bile PE'nin acilen çocuk kardiyoloğuna yönlendirilmesinden ziyade öncelikle fetomaternal uzman tarafından araştırılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: fetal, perikardiyal efüzyon, anket, fetal ekokardiyografi

**Table 1. Normal fetal pericardial effusion limits for consultants.**

Speciality	>2mm	>2,5mm	>3 mm
Total Responders=27	14 (52%)	1	10 (37%)
Fetal Medicine=8	5 (62.5%)	0	3 (37.5%)
Fetal Cardiologist=19	9 (47%)	1	7 (37%)

+ 2 do not measure at all because it is mostly non cardiac causes: Fetal Cardiologist.

Table 1. Normal fetal pericardial effusion limits for consultants.

Speciality	>2mm	>2,5mm	>3 mm
Total Responders=27	14 (52%)	1	10 (37%)
Fetal Medicine=8	5 (62.5%)	0	3 (37.5%)
Fetal Cardiologist=19	9 (47%)	1	7 (37%)

+ 2 do not measure at all because it is mostly non cardiac causes: Fetal Cardiologist.



EP-180

Fetal dönemde tanı konan criss-cross kalp

Osman Akdeniz¹, Bedri Aldudak¹, Hasan Balık¹, Mehmet Murat¹, Nilüfer Matur Okur²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk kalp merkezi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi yenidoğan kliniği

Giriş ve Amaç

Criss-cross kalp oldukça nadir görülen ventrikül inflow akımlarının kalp içinde birbirini çaprazladığı ve hemen daima ciddi konjenital kalp patolojileriyle birlikte olan doğumsal kalp anomalisidir. İnsidansı 8/1 000 000'dan az olarak bildirilmektedir. Embriyolojik hayatta atriyumlar ve kalbin tabanı nispetten sabit kalırken ventriküllerin uzun aksı boyunca anormal rotasyonundan kaynaklandığı düşünülür.

Olgu

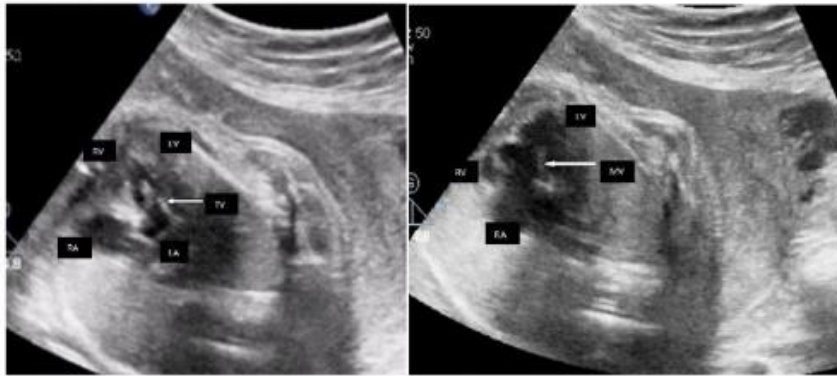
33 yaşında gestasyonel diabetes mellitus tanısıyla takipli hasta 22. Gestasyonel haftada tarafımıza fetal ekokardiyografik inceleme için başvurdu. G3P1A1 olan hastanın yapılan fetal ekokardiyografik incelemesinde visseroatriyal situs solitus, pulmoner venöz dönüşün olduğu solda yerleşik atriyumun sağda yerleşik sağ ventrikülle, sistemik venöz dönüşün olduğu sağda yerleşik atriyumun solda yerleşik sol ventrikülle ilişkili olduğu görüldü (şekil 1). Büyük damar çıkışları aort sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden köken alıyor şeklindeydi. Hasta takibinde 37. Haftada sectio ile doğum yaptı ve yenidoğan bebeğe ekokardiyografik inceleme yapılarak prenatal tanı doğrulandı. Postnatal ekokardiyografide sağ atriyumun sol ventrikülle, sol atriyumun sağ ventrikülle ilişkili olduğu aortun pulmoner artere göre önde olmak üzere sağ ventrikülden pulmoner arterin ise sol ventrikülden çıktığı izlendi (şekil 2). 2900 gram ve apgar 7/8 olarak doğan erkek bebeğin fizik muayenesi normal ve ekstrakardiyak patolojisi yoktu. Büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu fizyolojisine sahip hastanın oksijen saturasyonları %95 üstü seyretti. Hastaya herhangi bir tedavi düşünülmeden poliklinik takibine alındı.

Sonuç

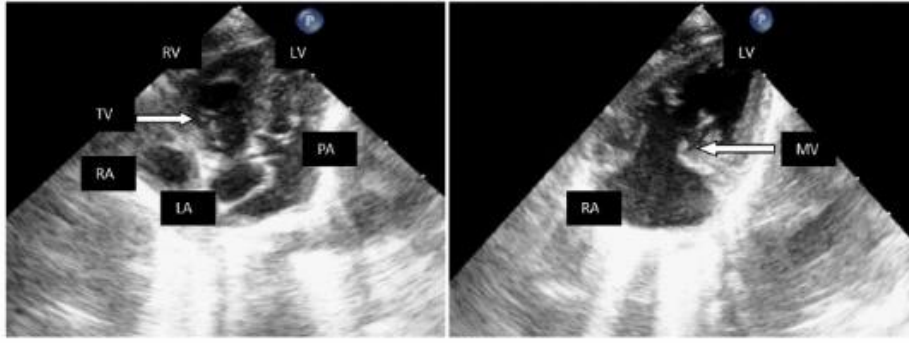
Criss-cross kalp eşlik eden kardiyak patolojilere bağlı olarak tedavinin gerekebileceği oldukça nadir görülen bir doğumsal kalp patolojisidir. Ciddi kardiyak patolojilerin eşlik etmesi nedeniyle zamanında prenatal tanı ile aileye uygun danışmanlık verilebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Criss-cross kalp, fetal ekokardiyografi, c-TGA

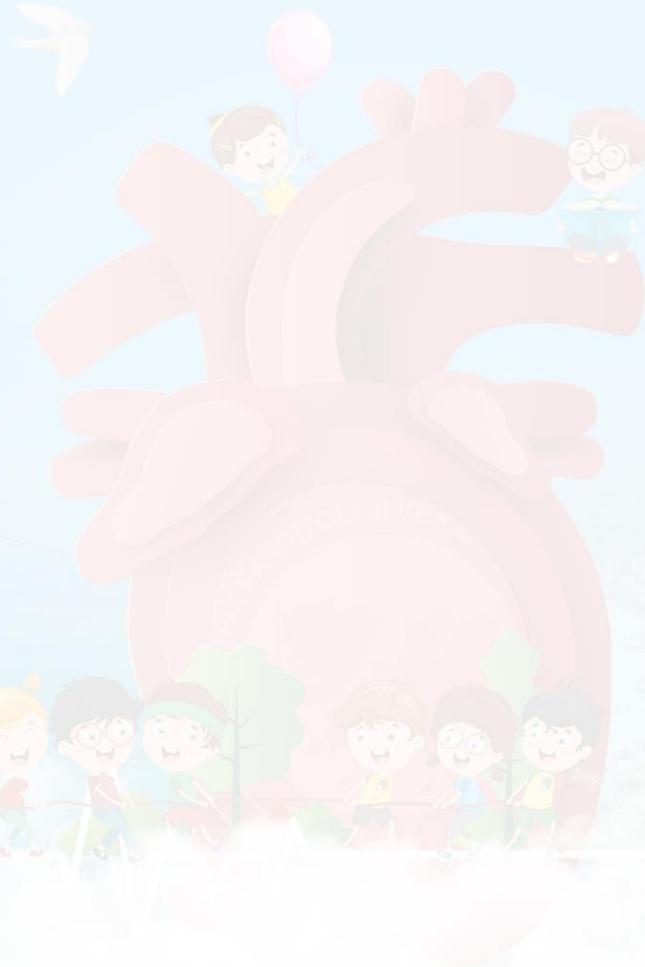
Resim 1. Criss-cross kalp fetal ekokardiyografik görüntüler



LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, RA: Sağ atriyum, LA: Sol atriyum, MV: Mitral kapak, TV: Triküspit kapak,

**Resim 2. Criss-cross kalp postnatal ekokardiyografik görüntüler**

LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, RA: Sağ atriyum, LA: Sol atriyum, MV: Mitral kapak, TV: Triküspit kapak, PA: Pulmoner arter



EP-181

Konjenital kalp cerrahisi hastalarında nutrisyonel durum değerlendirmesinin erken postoperatif sürece etkisi

Nur Dikmen¹, Zeynep Eyileten¹, Nuray Yazıhan², Pelin Arıbal Ayrıl²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Disiplinlerarası Gıda Metabolizma ve Klinik Nutrisyon ABD, Ankara

Konjenital kalp hastalıkları gibi kritik hastalıklar, enerji ihtiyaçlarını değiştirerek nutrisyonel hemostazı etkilemektedir. Nutrisyonel durumun bozukluğu, miyokardiyal fonksiyon bozukluğu, immünsüpresyon, iskelet kası atrofisi, vasküler endotelial hastalıkların mevcudiyeti ve lipoliz gibi komorbiditelere neden olmaktadır. Bu durum erişkin hastalarda sorun oluşturmakta iken, nörogelişimsel süreci devam etmekte olan çocuk hasta grubunda daha ciddi sonuçlara yol açabilmektedir.

Konjenital kalp hastalıklarında hastalığın ciddiyeti postoperatif süreçlerde karşılaşılabilecek problemlerle yakından ilişkilidir. Kalp hastalığı ne derecede komplike ise beslenme bozukluğu durumları da o derecede belirgin olmaktadır. Özellikle artmış pulmoner kan akımı, ciddi siyanoz, pulmoner arteriyel hipertansiyon gibi durumlardaki kalp yetmezliğine sekonder metabolik ihtiyaçlar değişmektedir. Artmış solunum ihtiyacı, düşük kardiyak debiye sekonder malabsorbsiyon, gastrointestinal fonksiyonlardaki bozukluk, düşük kalori alımı ve artmış kalori harcaması durumuna bağlı nutrisyonel hemostaz bozulmaktadır.

Çalışmamızda konjenital kalp hastalığı sebebiyle cerrahi tedavi planlanan 1 ay- 18 yaş arası 144 adet çocuk hastada antropometrik ölçümler ve laboratuvar tetkikleri ile operasyon öncesi elde edilen nutrisyonel durum belirteçlerinin, postoperatif dönemdeki sürece ve 30 günlük mortalite üzerine etkileri araştırılarak sonuçlar bildirilmektedir.

Hastalarda değerlendirilecek ve çalışma süresince kayıt altına alınan parametreler;

Hastaların demografik özellikleri (yaş, cinsiyet, boy, kilo)

Konjenital kalp hastalığı tanısı (Siyanotik veya asiyanotik konjenital kalp hastalığı)

Pulmoner hipertansiyon varlığı

Genetik sendrom varlığı

Cerrahinin tipi

Prematürite ve düşük doğum ağırlığı öyküsü

Risk Adjusted Classification for Congenital Heart Disease

Score (RACHS) Sistemi

Pediatric Risk Of Mortality (PRISM) Skorum Sistemi

Eşlik eden gastrointestinal fonksiyon bozukluğu

Prenatal faktörler

Preoperatif Nutrisyonel Durumun Biyokimyasal ve Antropometrik Belirteçleri

(Albumin, prealbumin, BNP, hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tiroid fonksiyon testleri, açlık kan şekeri düzeyleri, kortizol düzeyleri, demir, transferrin saturasyonu, B12 vitamin düzeyleri, triceps deri kıvrım kalınlığı)

Postoperatif morbidite, yoğun bakım ve hastane yatış süreleri, 30 günlük mortalite

Postoperatif inotrop destek ihtiyaçları

Postoperatif ekstübasyon süresi

Postoperatif ekstrakorporeal destek cihazı ihtiyacı

Postoperatif yara yeri enfeksiyonu

Postoperatif kanama veya seröz drenaj miktarı

Konjenital kalp cerrahisi hastalarında hastane yatış süresi bakımından nutrisyonel durumu normal olan ve olmayanlar arasındaki 0,5 (Cohen-d) büyüklüğündeki etkiyi 0,05 anlamlılık düzeyinde 0,85 güç ile saptamak için çalışmaya dahil edilmesi gereken kişi sayısı 72 nutrisyonel durumu normal olan hasta, 72 nutrisyonel durumu normal olmayan hasta olmak üzere toplam minimum 144 kişidir. Örneklem büyüklüğü hesabı G*Power (versiyon 3.1.9.2) hesabı ile gerçekleştirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp cerrahisi, nutrisyonel status, postoperatif takip

EP-182

Marfan Sendromu Hastada Non-Koroner Sinüs Valsalvanın Dev Anevrizması

Emre Öteyaka¹, Gizem Sarı², Mehmet Turan Basunlu², Okan Eren Kuğuoğlu¹, Yılmaz Yozgat², Murat Uğurlucan³, Halil Türkoğlu¹

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

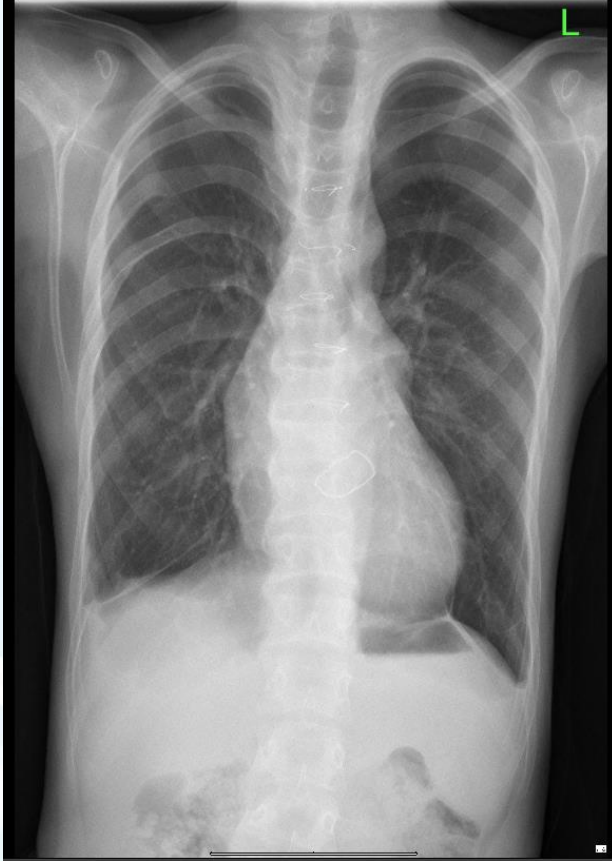
³Biruni Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

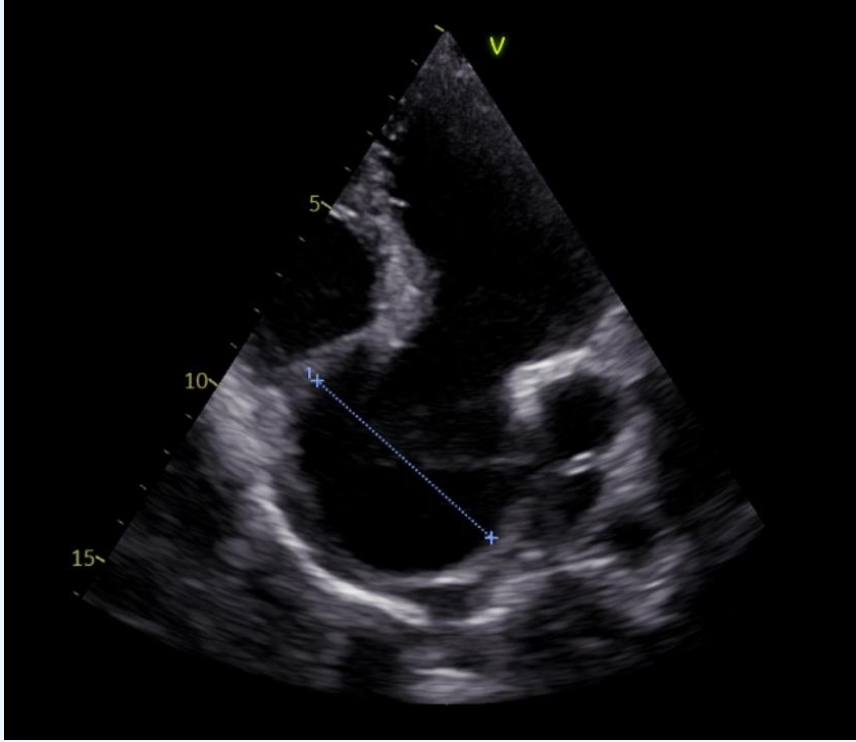
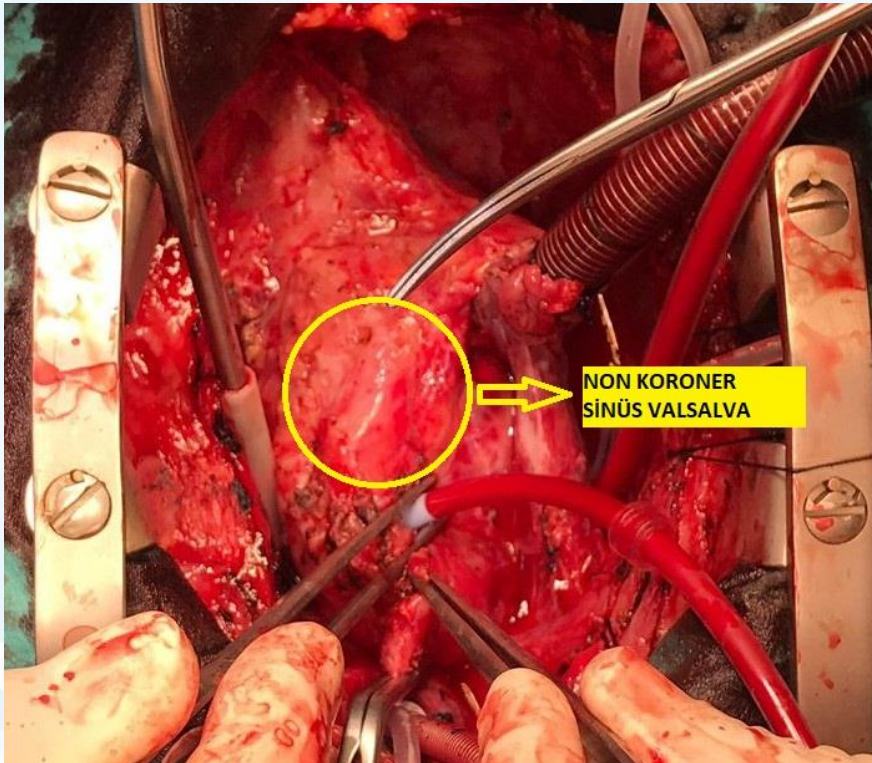
Valsalva sinüslerinin anevrizmaları, aort anulusu ile sinotübüler bileşke arasındaki aort kök bölgesinin dilatasyonu olarak tanımlanır. Valsalva sinüsünün izole anevrizmaları nadir görülen kardiovasküler patolojilerdir. Sinüs valsalva anevrizması, konjenital veya edinsel kökenli olabilir. Konjenital, özellikle bağ dokusu bozukluklarına sekonder ve konjenital kar-di-yak defektlerle birlikte görülebilir. Edinsel anevrizmalar ise enfeksiyonlara ve travmaya sekonder olarak oluşabilir. Küçük boyutlu rüptüre olmamış anevrizmalar cerrahi müdahale-siz takip edilebilirken bunun dışındaki tüm hastalarda müdahale gerekir ve cerrahi altın standart tedavi yöntemidir.

Bu yazıda, aort yetmezliği ile birlikte non-koroner valsalva sinüsünün dev anevrizması olan ve uygun tedavisi yapılan 12 yaşında Marfan sendromlu hasta anlatılacaktır.

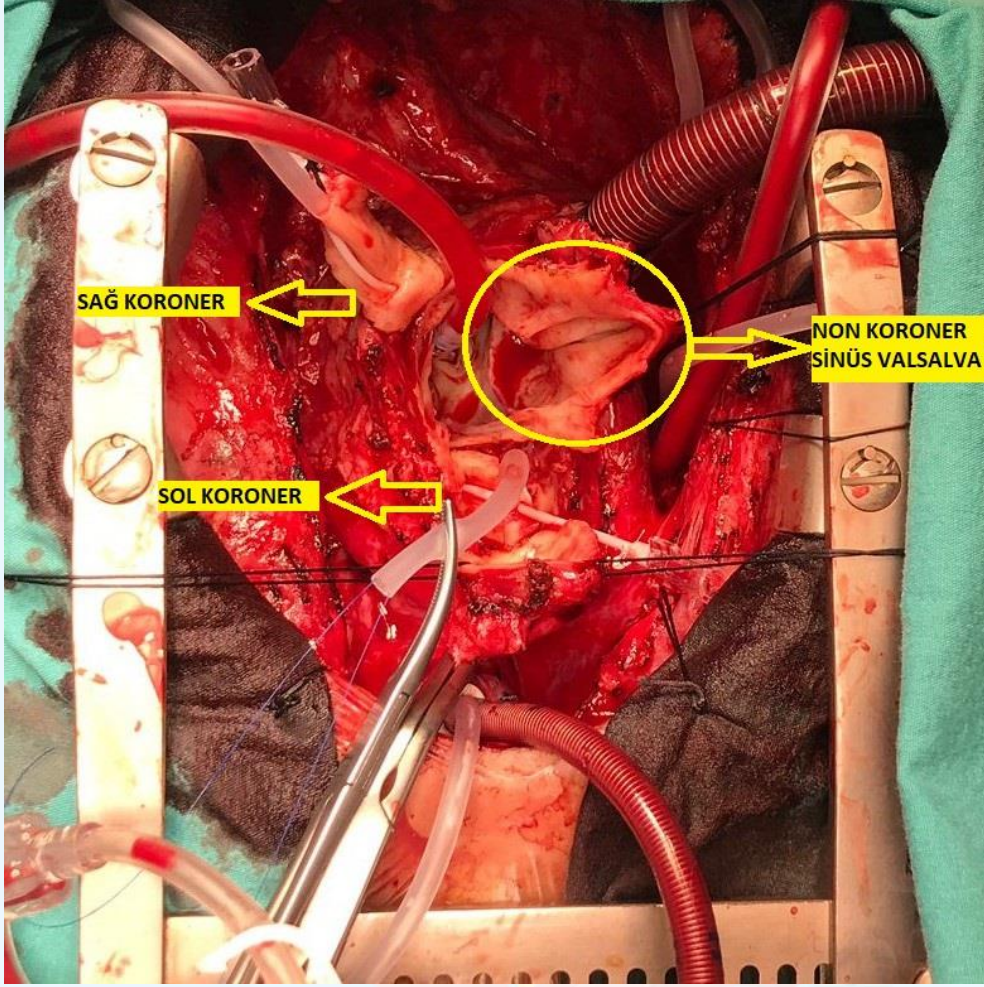
Anahtar Kelimeler: Aort, Non-Koroner sinüs, Marfan Sendromu, Cerrahi tedavi

Resim 1



Resim 2**Resim3**

Resim4



EP-183

Geçici tam AV blok ile seyreden akut fulminan miyoperikardit: Olgu sunumu

Hakan Küçükler, Abdüsselam Genç, Hasan Türkmen, Mehmet Taha Kökbıyık, Faruk Eren, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal
Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ:

Akut miyoperikardit, perikardit ve miyokarditin bir arada görüldüğü, inflamasyonla seyreden tabloyu tanımlar. Etyolojide enfeksiyöz, idiyopatik ve immün nedenler sorumlu tutulur. En sık nedeni viral enfeksiyonlardır. Bu olgular, göğüs ağrısı, perikardiyal sürtünme sesi, elektrokardiyografi (EKG) değişikliği (voltaj supresyonu, yaygın ST segment elevasyonu, PR depresyonu) ve ekokardiyografide perikardiyal efüzyon ile başvurabilmektedir. Akut perikardit için tanı kriterleri sağlandığında miyokard tutulumunun olup olmadığı araştırılır. Miyokard tutulumunun derecesi, hastalığın prognozunu belirleyen ana faktördür. Miyokardiyal hasar derecesine ve lokalizasyonuna göre çok çeşitli klinik tablolar görülebilmektedir. Sadece laboratuvar bulguları ile tanı alan asemptomatik olgulardan aritmi, kardiyojenik şok ve ani ölümle başvuran hastalara kadar oldukça geniş bir spektrumda olduğu için her miyokardit hastası tanı almayabilir ve bu nedenle gerçek insidansı bilinmemektedir. Olguların 2/3'ünde tam düzelme izlenir. Hastaların seyrinde en önemli prognostik faktör, sol ventrikül fonksiyonudur. Ejeksiyon fraksiyonu (EF) değeri %35'in altında olan hastalarda düzelme oranı çok daha azdır. Bu gruba giren hastaların %25'inde transplantasyon ve ölüm görülürken, %50'sinde kronik dilate kardiyomiyopati olur. %25 hastada ise düzelme görülür. Bu olgu sunumu ile bu hastalığın geniş klinik spektrumu ve hasta izleminde karşılaşılabilecek önemli bir komplikasyon vurgulanmak istenmiştir.

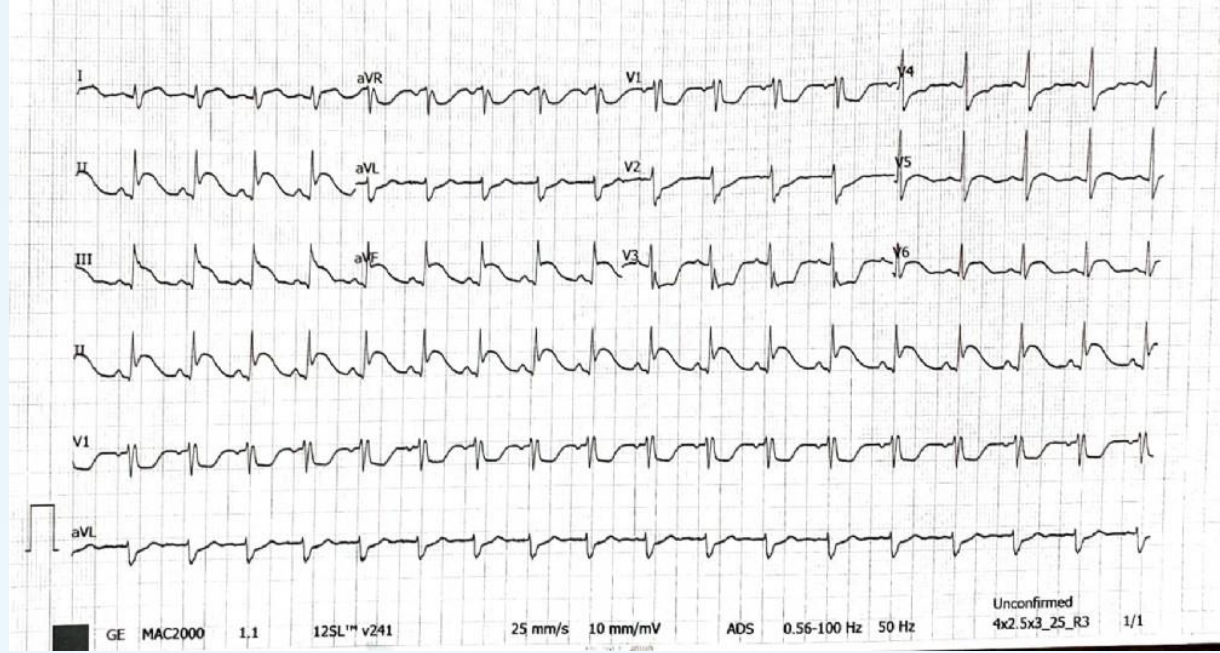
OLGU:

Bilinen bir sistemik hastalığı olmayan 14 yaşında kız hasta, başvurusundan 2 gün önce başlayan boğaz ağrısı ve ateş yüksekliği ve ertesi gün başlayan baskı tarzında, süresini bilmediği göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu. EKG'de ST elevasyonları görülen ve tetkiklerinde Troponin-I: 24.400 ng/L olarak sonuçlanan hasta, miyoperikardit tanısı ile yatırıldı. Akut koroner sendromun ekartasyonu açısından hastaya yapılan selektif koroner anjiyografi normal olarak sonuçlandı. Ertesi gün miyokard tutulumuna sekonder tam AV blok gelişen hastaya transvenöz geçici pacemaker implantasyonu yapıldı. İzleminde Troponin-I değerleri 159.100 ng/L'ye kadar yükseldi. Ekokardiyografide EF: %27 olarak ölçülen hastaya 0,5 mcg/kg/dakika dozundan milrinon ve 1 mg/kg/gün dozundan metilprednizolon başlandı, ardışık 2 gün 1 g/kg dozundan IVIG verildi. Çocuk yoğun bakım ünitesindeki izleminin 5.gününde nodal taşikardi görülmesi üzerine esmolol 50 mcg/kg/dakika ve sotalol 3 mg/kg tedavileri başlandı. İzleminin 9.gününde EKG'sinde sinüs ritmi görülen hastanın geçici pacemaker'ı çıkarıldı. Metilprednizolon tedavisi 14 güne tamamlandıktan sonra kesilen hasta, lisinopril ve karvedilol tedavileri ile başvurusundan 16 gün sonra taburcu edildi.

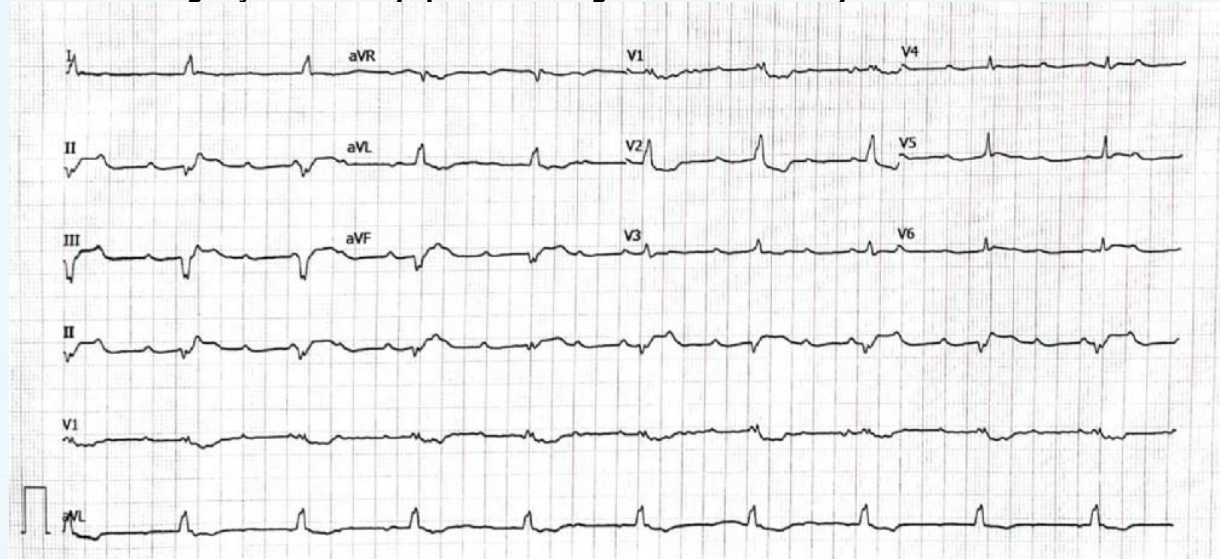
SONUÇ:

Akut miyokardit ve miyoperikardit, hasar gören miyokardiyal dokunun lokalizasyonuna ve fonksiyonuna bağlı olarak çok çeşitli klinik tablolara neden olabilmektedir. Pek çok olgu asemptomatik izlenmektedir, ancak hayatı tehdit eden düzeyde ritim bozuklukları, kardiyojenik şok ve ölüm de görülebileceği için bu hasta grubunun mutlaka yatırılarak ve monitörize olarak izlenmesi, gelişebilecek komplikasyonlara yönelik tedbirli olunması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, AV blok, Fulminan miyoperikardit, Miyoperikardit, Tam AV blok

Akut miyoperikardit olgusu: Başvuru EKG'si

Akut miyoperikardit ile başvuran olgunun tanı EKG'si.

Tam AV blok gelişen akut miyoperikardit olgusuna ait EKG kaydı

EP-184

Fetal kalp hastalıkları tanısında artışın hamilelik sonlandırma oranlarına, fetal ve postnatal prognozlara etkileri: 20 yıllık Güney Galler tecrübesinin sonuçları

Derya Duman¹, Yasemin Nuran Dönmez², Orhan Uzun³

¹Department of Pediatric Cardiology, Mersin University Hospital

²Department of Pediatric Cardiology, Ankara Training and Research Hospital

³Department of Pediatric Cardiology, University Hospital of Wales

GİRİŞ: Konjenital kalp hastalığı (KKH) antenatal tanısının artması, yeni doğanda yaşam şansını artırabileceği gibi gebeliğin sonlandırılma ihtimalinin artışı da beraberinde getirebilir. Hızlandırılmış yoğun fetal kalp ultrason eğitimi ile sonografların tanı koyma becerilerinin arttığı daha önce tarafımızca gösterilmiştir. Antenatal KKH tarama amaçları içerisinde öncelik aileye bir tercih sunma ya da ebeveynleri doğum sonrası yapılacak girişimlere madden ve manen hazırlama olarak özetlenebilir. Bu konuda yapılmış kapsamlı bir çalışmanın sonucu hem sağlık hizmeti verenlere hem de ebeveynlere daha objektif bir hizmet verilmesini sağlayabilir.

YÖNTEM: Bu çalışma 2001 ile 2019 yılları arasında Güney Galler'de gebelik döneminde yoğun fetal kardiyoloji eğitimi sonucunda artan KKH'da tanı koyma oranlarına nazaran ortaya çıkan fetal ve postnatal prognozların araştırılması amacı ile yapılmıştır. KKH'nin fetal dönemde artan tanı oranlarının, ebeveynlerin gebeliği sonlandırma kararına etkisi dört ana hastalıkta ayrıntılı olarak değerlendirilmiş ve 16 KKH türünde de fetal ve postnatal prognozlar hesaplanmıştır.

BULGULAR: 2001-2019 yılları arasında toplam 3224 fetal ekokardiyografi taraması gerçekleştirilmiş ve 1090 bebekte KKH tanısı konmuştur. Ortalama gebelik sonlandırma oranı AVSD için 25.64 ± 1.75 iken, eğitim sonrası artan tanı koyma ile bu oran 25.94 ± 1.36 bulunmuştur. Bu oranlar iki grup arasında anlamlı bulunmamıştır ($p=0.24$). Bu durum HSKS için 35.29 ± 1.90 iken, eğitim sonrası 54.00 ± 1.28 düzeyine yükselmiştir. Ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p=0.84$). DORV için eğitim öncesi gebelik sonlandırma oranı 16.00 ± 0.82 iken, eğitim sonrası bir düşme görülmüş ve 13.19 ± 0.76 olarak hesaplanmıştır ($p=0.51$). Aynı düşüş TGA içinde fark edilmiş ve 15.22 ± 0.98 ten 12.96 ± 1.61 ya gerilemiştir ($p=0.90$).

SONUÇ: Ultrasound pratisyenlerinin eğitim ve yetenek geliştirme programı Güney Galler'de KKH'larının erken tanısında büyük artış sağlamasına rağmen, ebeveynlerin gebeliği sonlandırma kararında belirgin bir değişikliğe veya artışa yol açmamıştır.

Anahtar Kelimeler: antenatal tarama, doğuştan kalp hastalığı, fetal ekokardiyografi

Tablo 1

CHD	Fetal Anomali Sayısı	Canlı Doğum Sayısı	Canlı Doğum %	Gebelik Sonlandırma Sayısı	Gebelik Sonlandırma %	Ölü Doğum Sayısı	Ölü Doğum %	Fetal Ölüm Sayısı	Fetal Ölüm %
AVSD	294	199	67,69	75	25,51	15	5,10	5	1,70
DILV	24	12	50,00	12	50,00	0	0,00	0	0,00
Ebstein Anomalisi	33	28	84,85	2	6,06	2	6,06	1	3,03
HLHS	164	79	48,17	80	48,78	5	3,05	0	0,00
PA IVS	16	15	93,75	1	6,25	0	0,00	0	0,00

Tek Ventrikül	7	2	28,57	5	71,43	0	0,00	0	0,00
Triküspit Atrezisi	32	26	81,25	5	15,63	1	3,13	1	3,13
Aortik Stenoz	104	95	91,35	7	6,73	2	1,92	0	0,00
DORV	96	75	78,13	16	16,67	2	2,08	3	3,13
Pulmoner atrezi	43	28	65,12	11	25,58	2	4,65	2	4,65
TOF	194	176	90,72	15	7,73	2	1,03	1	0,52
TGA	161	136	84,47	21	13,04	3	1,86	1	0,62
Trunkus Arteriyozus	52	33	63,46	14	26,92	3	5,77	2	3,85
Aortik Koarktasyon	204	193	94,61	5	2,45	4	1,96	2	0,98
IAA	19	14	73,68	3	15,79	1	5,26	1	4,76
TAPVD						0	0,00	0	0,00

Tablo 1

KKH	Fetal anomali sayısı	Canlı doğum sayısı	Canlı doğum (%)	Gebelik sonlandırma sayısı	Gebelik sonlandırma %	Ölü doğum sayısı	Ölü doğum (%)	Fetal ölüm sayısı	Fetal ölüm (%)
AVSD	294	199	67,69	75	25,51	15	5,1	5	1,7
DILV	24	12	50	12	50	0	0	0	0
Ebstein anomalisi	33	28	84,85	2	6,06	2	6,06	1	3,03
HLHS	164	79	48,17	80	48,78	5	3,05	0	0
PA IVS	16	15	93,75	1	6,25	0	0	0	0
Tek ventrikül	7	2	28,57	5	71,43	0	0	0	0
Triküspit atrezi	32	26	81,25	5	15,63	1	3,13	1	3,13
Aortik Darlık	104	95	91,35	7	6,73	2	1,92	0	0
DORV	96	75	78,13	16	16,67	2	2,08	3	3,13
Pulmoner atrezi	43	28	65,12	11	25,58	2	4,65	2	4,65
TOF	194	176	90,72	15	7,73	2	1,03	1	0,52
TGA	161	136	84,47	21	13,04	3	1,86	1	0,62
Trunkus arteriyozus	52	33	63,46	14	26,92	3	5,7	2	3,85
Koarktasyon	204	193	94,61	5	2,45	4	1,96	2	0,98
Kesintili aortik ark	19	14	73,68	3	15,79	1	5,26	1	4,76
TAPVDA						0	0,00	0	0,00

EP-185

Renal Transplantasyon Sonrası Tekrarlayan/Kronik Asit ve Perikardiyal Efüzyon Gelişen Hastada İVC ve SVC Darlıklarının Balon Anjiyoplasti ile Palyasyonu: Venöz Stent Yerleştirilmesi Çözüm Olabilir Mi?

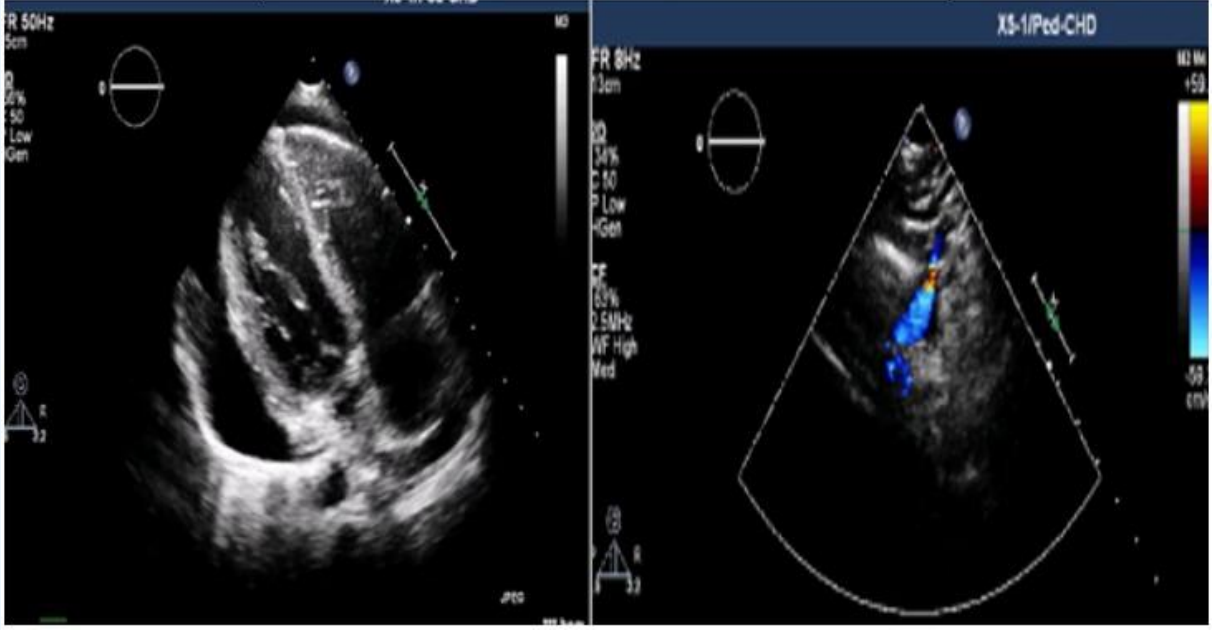
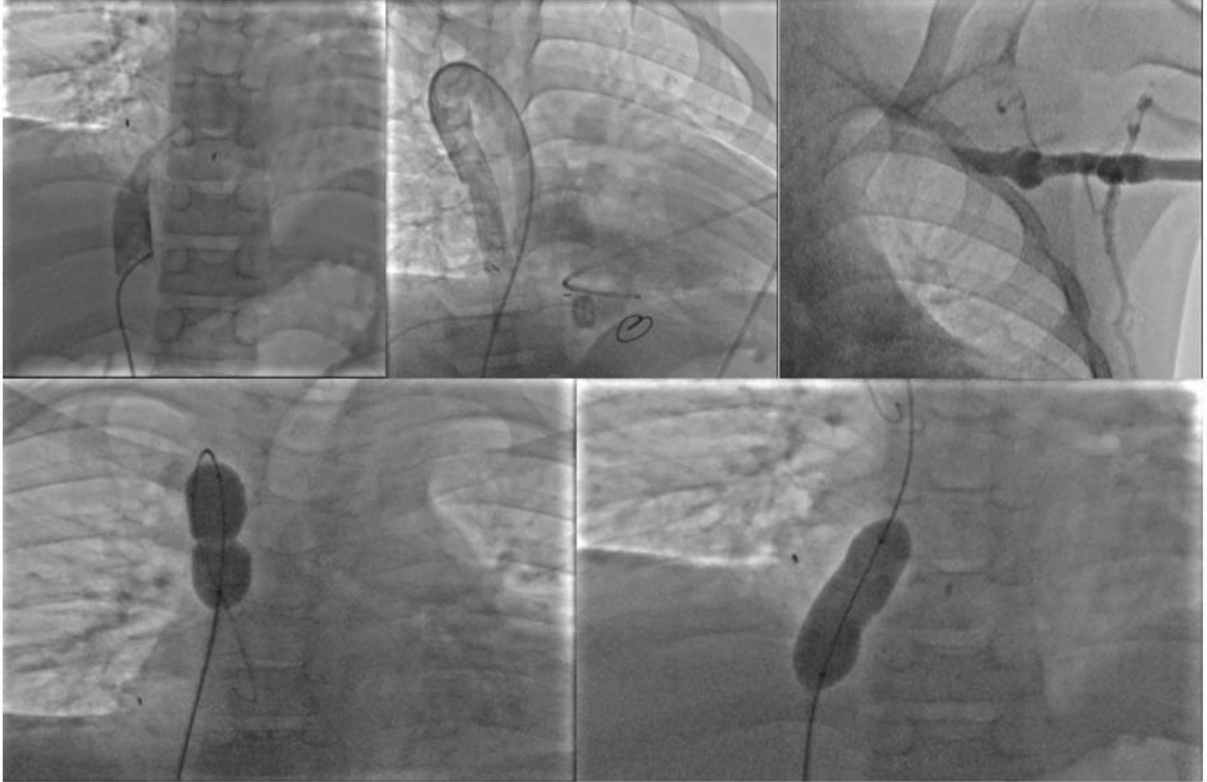
Harun Terin, Oğuzhan Doğan, İlker Çetin, Utku Pamuk, Hazım Alper Gürsu, Bilal Özelce
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD

GİRİŞ: Çocuklarda tekrarlayan perikardiyal efüzyonun altta yatan tedavisi aydınlatılmalı ve buna yönelik tedavi planlanmalıdır. İlk planda perikard sıvısının boşaltılması ve tekrarlayan vasıfta ise uzun süreli kateter drenajı, cerrahi perikardiyotektomi düşünülebilir. Ayırıcı tanılarda enfeksiyonlar, onkolojik hastalıklar, romatolojik hastalıklar, travma gibi nedenler dışlanmalıdır. Tedaviler semptomları hafifletmeye, mevcut durumu iyileştirmeye ve tekrarlanan müdahaleleri en aza indirmeyi amaçlamalıdır.

OLGU: 14 yaşında erkek dispne ve takipne şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Hasta tekrarlayan asit ve perikardiyal efüzyonları nedeniyle dış merkezde uzun süren yatışının ardından hastanemize ileri tetkik ve tedavi için yönlendirilmişti. Hastanın 4 yıl önce multidisplastik böbrek nedeniyle renal transplantasyon olduğu ve son 3 aydır asit ve perikardiyal efüzyonu olduğu öğrenildi. Doğum sonrası yenidoğan döneminde PUV(postero-üretral valv) nedeniyle opere olduğu, 5 yaşında diyalize girmeye başladığı ve 10 yaşında transplantasyon olduğu öğrenildi. Aynı zamanda sensörinöral işitme kaybı vardı. Kan tetkiklerinde; kreatinin 1,42 mg/dL (0,4-0,8), ürik asit 6,1 mg/dL(3,7-9,2) dışında diğer tetkikleri normaldi. Abdomen USG'si batında en derin yerinde 8,5 cm sıvı olduğu ve karaciğer parankim konturunun mikrobülasyon gösterdiği, sirotik sürecin dışlanmadığı şeklinde raporlandı. Çekilen BT'si SVC ve İVC sağ atriyum bileşkesinde darlıklar olduğu ve brakiosefalik vende trombüs nedeniyle kollateral venlerin oluştuğu şeklinde yorumlandı. Hasta girişimsel radyoloji bölümünde iki kez anjiyoya alınmasına rağmen İVC darlığı anjiyografik olarak geçilemediği için gastro cerrahisine İVC grefti için yönlendirilmiş. Hasta cerrahi sonucunda tekrarlayan asit-perikardiyal efüzyon sebebiyle tarafımıza danışıldı. Yapılan EKO'sunda SVC akımının türbülant olduğu (2m/sn), İVC ve hepatik venlerin dilate olduğu, masif perikardiyal efüzyonu olduğu görüldü (Resim 1). Hastaya tanısal kateter anjiyografi yapıldı ve İVC-SVC sağ atriyum bileşkesine balon anjiyoplasti yapılmasına karar verildi (Resim 2). Anjiyografi sonrası SVC-RA, İVC-RA bileşkesindeki basınçlar sırasıyla 5 mm Hg den 3mm Hg ye, 3 mm Hg den 1 mm Hg ye geriledi. Klinik olarak toparlayan hasta minimal efüzyon ile taburcu edildi. Hasta 11 ay sonra benzer şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Yapılan konseyde hastanın darlıklarına balon anjiyoplasti yapılması ve hepatik ven darlığına neden olmazsa venöz stent açısından değerlendirilmesi istendi. Tekrar balon anjiyoplasti yapılan hasta klinik olarak fayda gördü. Ayırıcı tanılarda karaciğer hastalıkları, onkolojik hastalıklar, romatolojik hastalıklar (özellikle; Behçet), trombofil bozukluğu araştırıldı.

SONUÇ: Venöz sistemi etkileyen patolojileri tedavi etmek için özel endovasküler cihazlara artan bir ihtiyaç vardır, ancak venöz hastalıklar ve tedavilerine yönelik araştırma eksikliği nedeniyle venöz stentlerin optimal tasarımı, malzemesi ve mekanik özellikleri yeterince bilinmemektedir. İdeal venöz stentin nasıl olması düşünüldüğünde; yapısı, mekanik özellikleri, yerleştirme yöntemi, çıplak veya kaplı olması, ilaç içermesi gibi özelliklerin araştırılması gerekmektedir. Hasta sonuçlarını gerçekten iyileştirmek istiyorsak venöz sistemle ilgili çalışmalara odaklanılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: rekürren perikardiyal efüzyon, balon anjiyoplasti, İVC-SVC darlıkları, venöz stentler

Resim 1. Perikardiyal efüzyon ve SVC darlığı**Resim 2. SVC-RA, İVC-RA darlıkları ve balon anjioplasti işlemi, sol brakiosefalik venin oklüzyonu**

EP-186

Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalarında Tahmin Denklemleriyle Hesaplanan Oksijen Tüketimi Değerlerinin Değerlendirilmesi

Ayşe Sena Kum¹, Serdar Kula²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji
Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ:

İnvaziv hemodinamik değerlendirme, pediatrik hastalarda klinik durumun ve cerrahi tedavi için uygunluğun değerlendirilmesi için hayati önem taşır. Oksijen tüketimi (VO₂) Fick prensibinin kullanıldığı hemodinamik değerlendirmenin temel parçasıdır. LaFarge'in oksijen tüketimi sabiti en sık kullanılan yöntem olmasına rağmen 3 yaş altındaki hastalarda hata payı yüksektir. Seckeler ve arkadaşlarının yeni tahmin denkleminin tüm yaş gruplarında daha etkili ve doğru sonuçlar vermesi alternatif bir oksijen tüketimi sabiti hesaplama yöntemi olarak kullanılabilir.

Çalışmamızda asiyantotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda, literatürde tahmini oksijen tüketimi hesaplamasında en yaygın kullanılan dört denklem (LaFarge & Miettinen, Bergstra ve ark., Lindahl, Lundell ve ark.) ile Seckeler ve arkadaşlarının yeni tahmin denklemini daha geniş popülasyonda ve tüm yaş gruplarında birlikte değerlendirilerek sonuçların ne kadar farklı olduğunun belirlenmesi amaçlandı.

YÖNTEM:

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda kalp kateterizasyonu yapılan 1010 asiyantotik konjenital kalp hastasının hemodinami çalışma sonuçları retrospektif olarak incelendi. Literatürde tahmini oksijen tüketimi hesaplamasında en yaygın kullanılan dört denklem ve Seckeler ve arkadaşlarının yeni tahmin denklemini kullanarak hastaların oksijen tüketimleri hesaplandı. Yaşlara ilişkin çeyreklikler elde edilerek hastalar 4 çeyreklik yaş grubuna ayrıldı (grup 1: <1,66 yaş, grup 2: 1,66-4,5 yaş, grup 3: 4,5-9 yaş, grup 4: 9 yaş ve üzeri). Denklemlerde hesaplamalar için hastaların yaş, cinsiyet, boy, vücut ağırlığı, kalp hızı ve vücut yüzey alanı verileri kullanıldı. Elde edilen VO₂ tahmin değerleri arasında anlamlı farklılık olup olmadığı "Fridman Testi" ile birlikte "Bonferroni düzeltilmeli Wilcoxon Sign Rank Test" ile araştırıldı. Bütün istatistiksel analizlerde önemlilik seviyesi olarak p<0.05 değeri kabul edildi.

BULGULAR:

Dahil edilme kriterlerine göre yaşları 1 ay ile 18 yaş arasında değişen 1010 hasta kaydedildi. Bunların %44'ü kız (n=450), %56'sı erkekti (n=560). En sık saptanan doğumsal kalp defekti %42,2 ile VSD (n=426) idi. %21,5'ine PAH eşlik ediyordu. 18 hasta Down sendromluydu. Beş denklem ile elde edilen VO₂ tahmin değerlerinde Seckeler'in tahmin değerleriyle diğer 4 denklem arasında anlamlı fark saptandı. Grup 1, 2 ve 3'de en yüksek VO₂ değerleri Seckeler'in denkleminde elde edildi. Grup 4'te ise en yüksek VO₂ değeri Lundell denkleminde saptandı. Seckeler'in denkleminde en yakın değerler grup 2 ve 4'te LaFarge ile grup 3'te Lundell denkleminde elde edildi. Grup 1 de ise diğer dört modelde hesaplanan VO₂ tüketimi değerleri Seckeler'in ölçülen ve hesaplanan VO₂ tüketimi değerlerinden anlamlı ölçüde düşük saptandı. LaFarge & Miettinen, Bergstra ve ark., Lindahl, Lundell ve ark.'nın denklemleriyle elde edilen VO₂ değerleri yaş ile pozitif yüksek (r>0,80) korelasyon gösterirken, Seckeler ve arkadaşlarının denkleminde elde edilen VO₂ değerleri yaş ile negatif yüksek (r >0,80) korelasyon göstermektedir.

SONUÇ:

Gerçek VO₂ ölçümleri yapamadığımız için denklemlerin doğruluğunu kendi ölçümlerimiz ile değerlendiremedik. Ancak Seckeler ve arkadaşları yaptıkları çalışmada kendi denklemlerinin doğruluğunu gerçek ölçümlerle kıyaslayarak değerlendirmişti. Bizim çalışmamızda tüm hastalarda

hesaplanan en yüksek ve en düşük tahmin değerleri arasındaki farkın en az olduğu denklem Seckeler'in denklemydi. Bu da Seckeler'in denkleminin daha tutarlı olduğunu göstermektedir. Özellikle <1,66 yaş grubunda diğer 4 modelin Seckeler'in çalışmasındaki ölçülen ve tahmin edilen değerlere göre çok daha düşük VO₂ tüketimi değerleri vermesinden ötürü bu yaş grubunda Seckerler'in denkleminin kullanılması öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Oksijen Tüketimi, Seckeler,Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları

EP-187

Üç Aylık Infant Hastada Transkateter Aorta-Pulmoner Pencere Kapatılması

Harun Terin, Utku Pamuk, Bilal Özcelce, Hazım Alper Gürsu, İbrahim İlker Çetin
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD

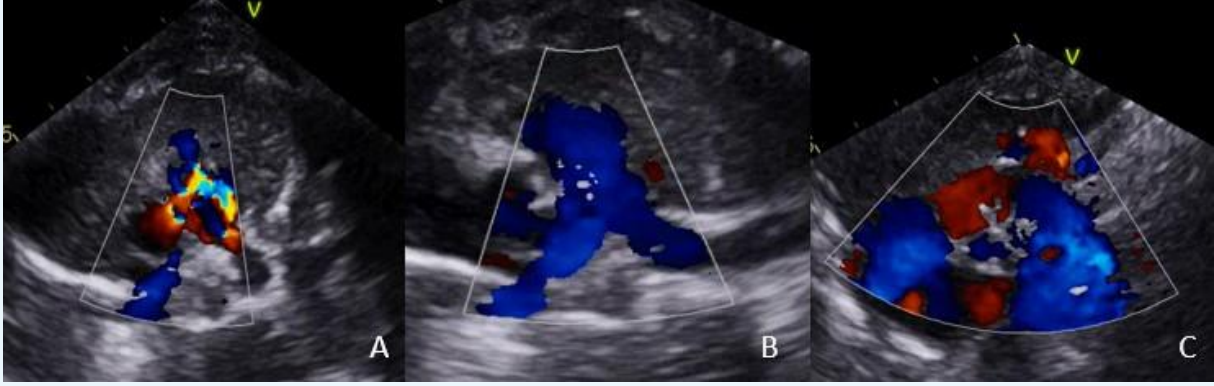
GİRİŞ: Aortopulmoner pencere (APW) nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Aort ve pulmoner arterin konotrunkal septumda tam olarak ayrılmamasından kaynaklanır. Tüm doğumsal kalp defektlerinin %0,2-0,6'sını oluşturur ve kapatma her durumda yapılmalıdır. APW'nin büyük boyutu, koronerlere yakın olması ve pulmoner bifürkasyona yakınlığı transkateter kapatmayı zorlaştırmaktadır. Geniş aortopulmoner pencereye sahip pulmoner hipertansiyonu olan 3 aylık kız çocuk olgusunu sunuyoruz.

OLGU: Üç aylık hasta beslenirken morarma ve takipne şikayetiyle çocuk polikliniğinde muayene edilirken tüm prekordiyuma yayılan 3/6 sistolik üfürüm duyulması üzerine çocuk kardiyoloji bölümüne yönlendirilmiş. Hasta 6 kg ağırlığında, solgun görünümde, gelişme geriliği olmayan bir hastaydı. Akciğer grafisinde kardiyotorasik oran artmış, sol ventrikül-sol atriyum genişlemiş ve pulmoner konus bombe olarak görüldü. Ekokardiyografik incelemede genişlemiş sol ventrikül, sol atriyum, 1-2. derece mitral yetersizlik, normal boyutlarda sağ ventrikül ve 3.5 mm genişliğinde sol sağ şanlı aorta-pulmoner pencere saptandı (Resim 1). Genel anestezi altında ve transtorasik ekokardiyografi rehberliğinde kalp kateterizasyonu yapıldı. Anjiyografide ortalama pulmoner arter basıncı 27 mm Hg, Qp/Qs oranı 2.55, pulmoner vasküler direnç 0,86 Wood üniteydi. Retrograd yolla 4 F sağ koroner kateteri 0.014' kılavuz tel üzerinden ilerletilerek defektten geçildi. Tel ucu antegrad yolla ilerletilen 7 mm snare ile yakalanarak femoral venden çıkarılarak AV loop oluşturuldu. 4F delivery sistem retrograd olarak aortadan AP window yoluyla sağ ventriküle ilerletildi. Amplatzer Ductal Occluder II 4X4 mm cihaz AP window'a çeşitli manevralarla yerleştirildi daha sonra 4F sheath sol femoral artere yerleştirilerek 4F NIH kateteri ile aort kökü enjeksiyonu yapıldı. Yapılan enjeksiyonda koroner arterlerin dolduğu, cihazın aortada ve ana pulmoner arterde darlık yapmadığı görüldü. Sol ventrikül ve çıkan aorta basınç farkı olmadığı görülmesi üzerine cihaz serbestleştirildi. İşlem sonrası yapılan enjeksiyonda cihazın yerleşiminin iyi olduğu ve cihazdan geçişin olmadığı görüldü (Resim 2). İşlemden 24 saat sonra asetilsalisilik asit 5 mg/kg/gün ile taburcu edildi. **SONUÇ:** APW için altın standart tedavi cerrahidir. Ancak uygun olgularda transkateter kapatma yapılabilir. Kapatma için en uygun cihazı seçmek zordur. Cihazlar ana pulmoner artere doğru çıkıntı yaparak darlık oluşturabilir, septal kapamalarda kullanılan cihazlar hacimlidir ve semilunar kapaklara hasar verebilir ya da sol koroner ostiumunu daraltabilir. Aorta pulmoner pencerelerin transkateter kapatılması küçük hastalarda da güvenle uygulanabilir.

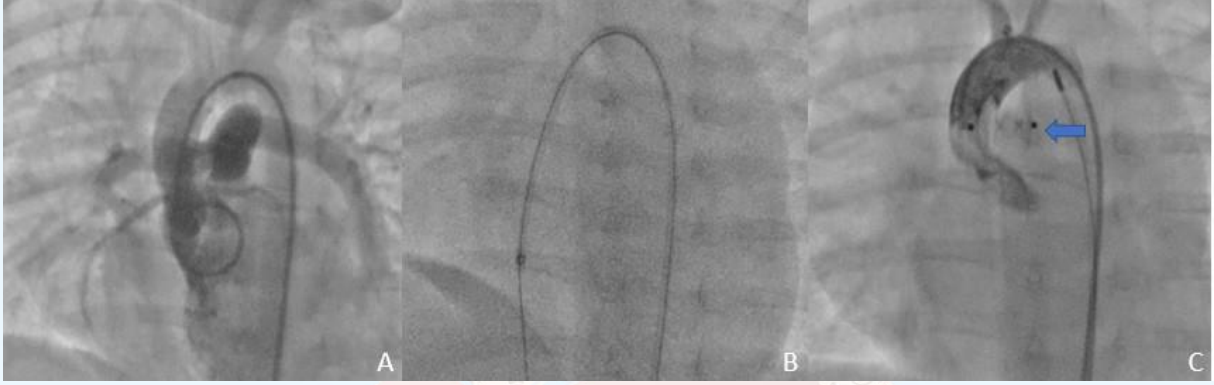
Anahtar Kelimeler: aorta pulmoner pencere, çocuk anjiyografi, transkateter kapama, çocuk kalp hastalıkları



Resim 1. A:APW'nin anjio öncesi görüntüsü, B-C: Transkateter kapama sonrasında görüntüsü



Resim 2. APW'nin anjio görüntüleri. 2A; işlem öncesi APW görünümü, 2B: AV loop oluşturulması, 2C: cihaz bırakıldıktan sonraki görüntüsü (mavi ok işareti cihazı gösteriyor)



EP-188

İmmün kompetan küçük çocukta fibrinopürülan perikardit

Seyma Şebnem Ön¹, Ahmet Bozkurt², Fırat Ergin¹, Burcuğul Karasulu Beci¹, Kubra Cebeci³, Pınar Yazıcı Özkaya³, Bülent Kkarapınar³, Eser Doğan¹, Osman Nuri Tuncer⁴, Zulal Ulger¹

¹Ege Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR

²Ege Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İZMİR

³Ege Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İZMİR

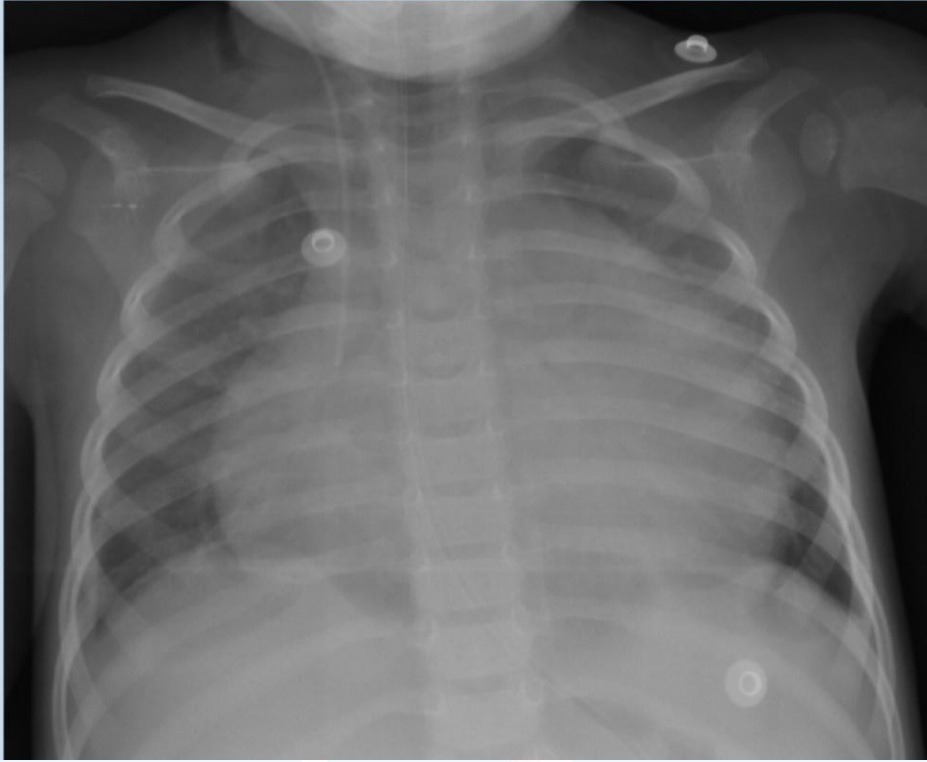
⁴Ege Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR

Pürülan perikardit nadirdir ve tüm perikardit vakalarının %1'inden azını oluşturur. Genellikle şiddetli ateşli bir hastalık olarak ortaya çıkar. Altta yatan sepsis hastalıkta baskın olabilir. Pürülan perikardit şüphesi acil perikardiyosentez için bir endikasyondur ve agresif bir şekilde tedavi edilmelidir çünkü tedavi edilmezse ölüm kaçınılmazdır. Bu olgu sunumunda, MRSA'nın neden olduğu fibrinopürülan bakteriyel perikardit nedeniyle sepsis ve perikard tamponadı ile başvuran, immün sistemi sağlam 2 yaşında bir kız hastayı sunuyoruz.

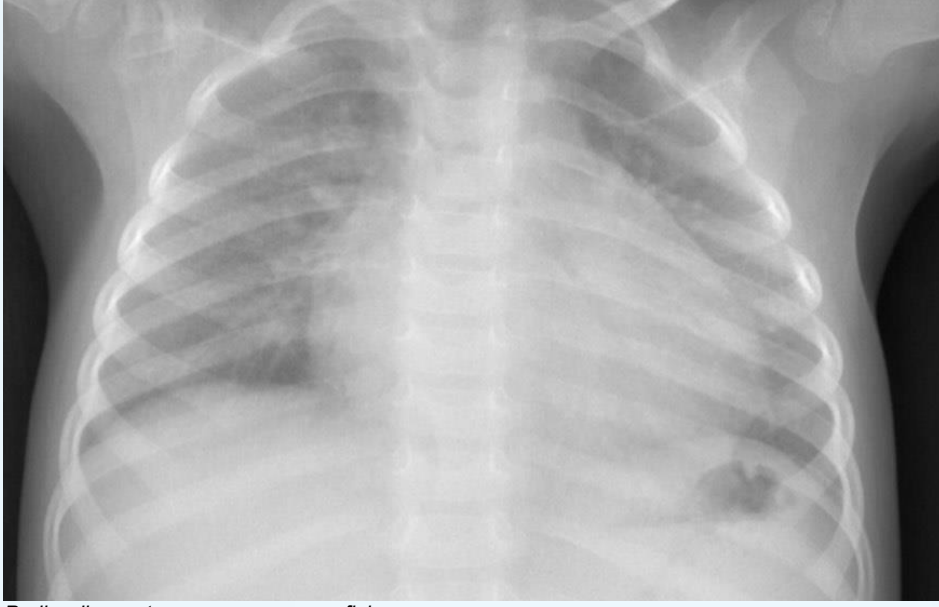
20 aylık kız hasta, merkezimize başvurmadan iki hafta önce kusma ve ishal şikayetiyle başka bir merkeze başvurdu. Hastaya gastroenterit tanısı konularak oral alım bozukluğu ve inatçı ateş (39 C°) nedeniyle hastaneye yatırıldı. Dışkı incelemesinde ve ağızdan probiyotik desteğinde Rotavirüs antijeni 3+ saptandı. Yatışının 3. gününde hastada taşikardi, yüksek ateş, oksijen saturasyonunda azalma ve takipne gelişti. Yapılan incelemelerde lökositoz ve akut faz yanıtının arttığı ve akciğer grafisinde kardiyotorasik indeksin arttığı belirlendi (şekil 1)Ekokardiyografide yaygın perikard efüzyonu görüldü. Hasta perikardiyal efüzyon ve sepsis tanısıyla başka bir hastanede yoğun bakımına yönlendirildi. Sepsis nedeniyle antibiyoterapi olarak ampisilin sulbaktam ve amikasin kombinasyonu başlandı. Takiplerinde klinik olarak düzelme görülmeyen hastanın, perikard sıvısı ve akut faz reaktanlarında artış olduğu ve toraks BT incelemesinde perikard yaprakları arasında 18 mm kalınlığında efüzyon olduğu görüldü. Hasta hastanemiz çocuk yoğun bakımına sevk edildi; Aile onayı alındıktan sonra perikardiyosentez yapıldı ve 70 cc efüzyon boşaltıldı. Antibiyoterapisi yeniden düzenlendi. Perikardiyosentez sonrası alınan kan testlerinde akut faz reaktan değerlerinde anlamlı düşüş görüldü. Klinik olarak hastada belirgin rahatlama görüldü, Bpap ihtiyacı kalmadı. Ekoda 9 mm perikardiyal efüzyonun devam ettiği görüldü ve kalp damar cerrahisi görüşü istendi. Cerrahi drenaj ve subtotal perikardiyektomi yapıldı ve perikardiyal drenaj kateteri yerleştirildi. Çıkarılan perikard dokusunun(şekil 2) patolojik değerlendirmesi kronik fibrinopürülan perikardit olarak rapor edildi. İlk perikardiyosentez materyalinden gönderilen örnekte metisiline dirençli staphylococcus aureus üremesi saptandı, kan kültürleri negatifti. Yoğun bakım takibinin 2. haftasında nazal oksijen ihtiyacı kalmayan ve stabilizasyon sağlanan hasta ileri tedavisi için çocuk kardiyoloji servisimize devredildi. 14 günlük flukanazol ve piperasilin-tazobaktam tedavisini tamamladı ve kesildi. Antibiyoterapi 6 hafta süreyle sadece vankomisin ile tamamlandı. Takiplerinde akut faz reaktan değerleri 2. haftanın sonunda tamamen normal aralığa geriledi. Perikardiyal efüzyon tamamen kayboldu ve herhangi bir restriktif perikardit belirtisi görülmedi (şekil 3). Antibiyoterapisi 6 hafta süren hasta, planlı ayaktan takiple taburcu edildi.

Çocuklarda fibrinopürülan perikarditin tedavisinde hızlı tanı, perikardiyosentez ve uygun antibiyotik tedavisi kritik öneme sahiptir. Restriktif perikardit başta olmak üzere komplikasyon riskini azaltmak için erken cerrahi müdahale değerlendirilmelidir. Bu rapor, yaşamı tehdit eden bu durumda sonuçları iyileştirmek için multidisipliner bir yaklaşımın ve gerektiğinde erken cerrahi müdahalenin önemini vurgulamaktadır.

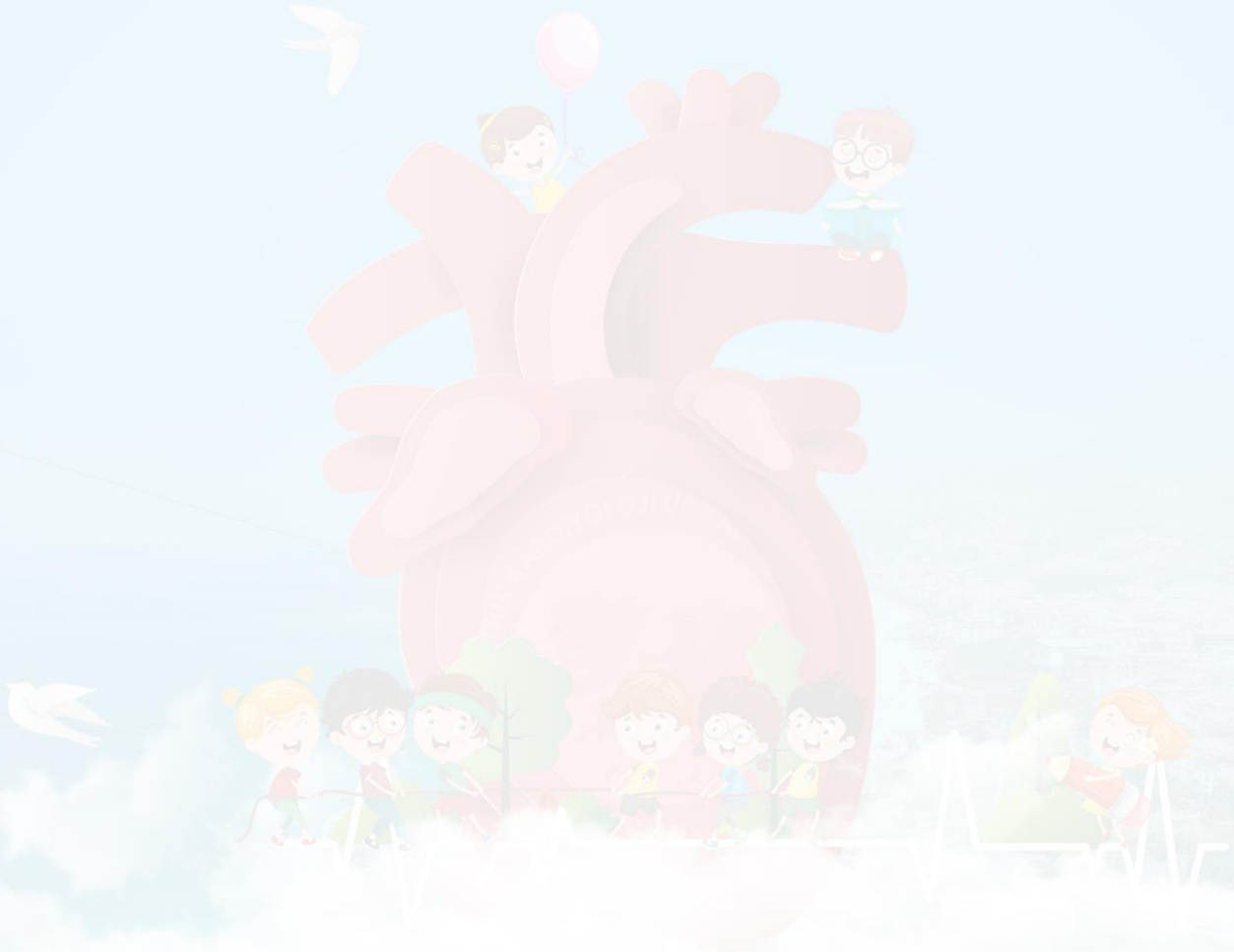
Anahtar Kelimeler: fibrinopürülan perikardit, perikardit, perikardiyal tamponad, stafilokok sepsisi

Resim 1*Hastanın başvuru anındaki pa ac grafisi***Resim 2***Subtotal perikardiyektomi ve cerrahi drenajda elde edilen materyal*

Resim 3



Perikardiyosentez sonrası pa ac grafisi



EP-189

Çocuklarda subklinik hipotiroidinin sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkisi

İrem Türkyılmaz¹, Deniz Honamlı², Hilal Işık³, Sevinç Odabaşı Güneş⁴, Onur Akın⁴, Ayhan Kılıç¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, TÜRKİYE

²TC Sağlık Bakanlığı, Mutki İlçe Hastanesi, Bitlis, TÜRKİYE

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, TÜRKİYE

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara, TÜRKİYE

GİRİŞ-AMAÇ: Subklinik hipotiroidinin, genelde otoimmün süreçler üzerinden kardiyak fonksiyonlar üzerine istenmeyen etkileri olabileceği düşünülmektedir. Bu çalışmada Hashimoto tiroiditi tanılı hastalarda subklinik hipotiroidinin konvansiyonel transtorasik iki boyutlu ekokardiyografi ve iki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi (2D-STE) yöntemleriyle sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve ötiroid Hashimoto tiroiditi olan hastalarla ve sağlıklı çocuklarla karşılaştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmamızda 81 çocuk prospektif olarak değerlendirilmiş ve 3 gruba ayrılmıştır. 1. grupta Hashimoto tiroiditi tanısıyla takip edilen ve subklinik hipotiroidi durumunda olan 20 çocuk yer almıştır. 2. grupta Hashimoto tiroiditi olan, ötiroid klinikte 28 çocuk, 3. grupta ise tiroid fonksiyonları normal olan, ek kronik hastalığı veya ilaç kullanımı olmayan 33 sağlıklı çocuk değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya dahil edilen 81 çocuğun %61'i (n:50) kız, ortanca yaşı 10,8±0,8 olarak görülmüştür. Yaş, cinsiyet, boy, kilo, sistolik ve diastolik kan basınçları ile konvansiyonel ekokardiyografik parametreler açısından gruplar arasında anlamlı farklılık gözlenmemiştir. 2D-STE verileri karşılaştırıldığında ise subklinik hipotiroidili Hashimoto tiroiditi hastalarda global longitudinal strain ve strain rate parametreleri hem ötiroid hasta grubuna hem de kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulunmuştur. (p<0,05) Sirkumferansiyel strain parametreleri açısından gruplar arasında anlamlı farklılık gözlenmemiştir. (p>0,05)

Çalışmamızda elde edilen sonuçlara göre, Hashimoto tiroiditi olan hastalarda kardiyak etkilenmenin, antikor pozitifliğinden çok TSH düzeyiyle ilişkili olabileceği ve kardiyak etkilenimin gösterilmesinde 2D-STE'nin konvansiyonel ekokardiyografiye üstün olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Speckle tracking ekokardiyografi, çocuk, subklinik hipotiroidi



Tablo-1

Tablo-1: Grupların yaş, cinsiyet, antropometrik özellikler, kan basıncı değerleri ve tiroid fonksiyonları açısından karşılaştırılması				
	1. grup (n=20)	2. grup (n=28)	3. grup (n=33)	p *
Kız (sayı, yüzde)	14 (70%)	18 (64.29%)	18 (54.55%)	0.502
Erkek (sayı, yüzde)	6 (30%)	10 (35.71%)	15 (45.45%)	
Yaş (ortanca ± SS)	14.4 ± 4.73	10.42 ± 5.13	10.8 ± 4.44	0.917
Kilo (kg) (ortanca ± SS)	34.61 ± 15.90	39.04 ± 17.64	40.40 ± 17.85	0.491
Boy(cm) (ortanca ± SS)	134.56 ± 24.49	137.97 ± 25.93	141.00 ± 24.49	0.600
Sistolik kan basıncı (mmHg) (ortanca ± SS)	102.40 ± 11.50	102.59 ± 11.24	105.17 ± 13.37	0.689
Diastolik kan basıncı (mmHg) (ortanca ± SS)	62.00 ± 6.70	65.96 ± 9.53	64.38 ± 10.08	0.516
TSH (µIU/ml). (ortanca ± SS)	8.33 ± 7.74	2.67 ± 1.41	2.15 ± 0.76	<0.001
Serbest T4 (ng/dl) (ortanca ± SS)	1.07 ± 0.19	1.28 ± 0.21	1.24 ± 0.20	0.002

SS: standart sapma

Tablo-2

Tablo-2: Grupların konvansiyonel 2 boyutlu transtorasik ekokardiyografik değerlendirmelerinin karşılaştırılması				
	1. grup Ortalama ± SS	2. grup Ortalama ± SS	3. grup Ortalama ± SS	P
Ejeksiyon fraksiyonu (EF) (%)	69.25 ± 5.28	70.00 ± 5.27	69.67 ± 4.76	0.880
Kısalma fraksiyonu (FS) (%)	38.05 ± 4.49	38.68 ± 4.38	38.64 ± 3.94	0.793
LVEDD (mm)	36.15 ± 6.31	36.93 ± 6.60	37.94 ± 7.38	0.642
LVESD (mm)	22.00 ± 4.04	22.32 ± 4.95	22.85 ± 4.60	0.795
IVSD (mm)	6.84 ± 1.28	6.55 ± 1.55	6.50 ± 1.28	0.673
LVPWD (mm)	6.78 ± 1.16	7.01 ± 1.37	6.86 ± 1.42	0.839



Tablo-3

Tablo-3: Grupların 2D-STE ile strain değerlerinin karşılaştırılması.

	1. grup (ortalama ± SS)	2. grup (ortalama ± SS)	3. grup (ortalama ± SS)	P
LVAP4 strain	-16.64 ± 3.03 *	-17.96 ± 2.56 *	-18.78 ± 2.42 *	0.020
LVAP4 strain rate	-0.30 ± 1.06*	0.61 ± 1.27*	-0.06 ± 1.16*	0.009
LVAP4 z skoru	2.31 ± 0.96 *	1.86 ± 0.95 *	1.49 ± 1.15 *	0.025
LVAP3 strain	-16.78 ± 2.70	-16.96 ± 2.98	-16.83 ± 2.35	0.967
LVAP3 strain rate	-0.04 ± 1.52	0.07 ± 0.82	0.06 ± 1.30	0.608
LVAP2 strain	-17.50 ± 2.35	-16.62 ± 2.57	-16.73 ± 2.63	0.450
LVAP2 strain rate	0.10 ± 1.13	0.26 ± 1.32	0.36 ± 1.19	0.844
Global longitudinal strain	-16.7-16.64 ± 3.00 *	-17.8 ± 2.43	-18.1 ± 1.96	0.018
Global longitudinal strain rate	0.50 ± 1.01*	-0.70 ± 1.16*	0.10 ± 1.15*	0.008
SAX M strain	-22.10 ± 3.49	-22.15 ± 6.03	-23.87 ± 5.05	0.530
SAX M strain rate	0.04 ± 2.32	-0.03 ± 1.44	0.71 ± 2.20	0.291
SAX M z score	2.34 ± 1.06	2.16 ± 1.59	1.91 ± 1.19	0.490
SAX A strain	-21.28 ± 4.44	-23.11 ± 8.05	-24.64 ± 7.01	0.200
SAX A strain rate	0.25 ± 1.75	0.65 ± 1.37	0.97 ± 2.40	0.427
Global sirküferensiyel strain	-22.2 ± 1.06*	-22.3 ± 5.03*	-22.8 ± 1.06*	0.611
Global sirküferensiyel strain rate	0.05 ± 2.21*	-0.41 ± 1.11*	-0.80 ± 2.21*	0.31

*1. ve 3. gruplar arasında p<0.05 bulunmuş, 1.-2. grup ve 2.-3. grup arasında anlamlı fark görülmemiştir.

EP-190

Homozigot LTBP3 Mutasyonuna Bağlı DASS Sendromlu 3 Kardeşte Aort Kökü Dilatasyonu ve Mitral Kapak Prolapsusu

Bilgehan Betül Biçer¹, Hayrettin Hakan Aykan¹, Pelin Özlem Şimşek Kiper², Merve Soğukpınar²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ

Hücre dışı matriks proteinlerini kodlayan latent transforming growth factor-beta-binding protein 3 (LTBP3), iskelet oluşumunda rol oynamaktadır. LTBP3'teki patojenik mutasyonlar çeşitli iskelet displazi tipleriyle ilişkilendirilmiştir. Aort kökü dilatasyonu ve mitral kapak prolapsusu (MVP); Marfan sendromu, Ehler Danlos hastalığı, Loey Dietz hastalığı gibi bağ dokusu hastalıklarında görülebilen kardiyak bulgulardır. Bu mutasyonun patojenik varyantlarının kardiyak olarak aort kök dilatasyonu, MVP, triküspit kapak prolapsusu (TVP), atriyal septal anevrizma, atriyal septal defekt(ASD), abdominal ve torasik aort anevrizması ve diseksiyonu ile prezente olduğu birkaç aile raporu literatürde mevcuttur. Bu rapordaki hastaların tamamı erişkin hastalardır. İndeks vakamız literatürdeki ilk pediatrik vakadır. Ayrıca aile c.2726-1G>A splice site homozigot mutasyonu ile ortaya çıkan ilk aile özelliğini de taşımaktadır. Bu raporda LTBP3 mutasyonu olan ve Dental Anomalies Short Stature (DASS) sendromu tanısı alan, kardiyak tutulum olarak aort kökü dilatasyonu ve mitral kapak prolapsusu ile prezente olan 3 kardeşi pediatrik kardiyologların dikkatine sunmayı amaçladık.

VAKALAR

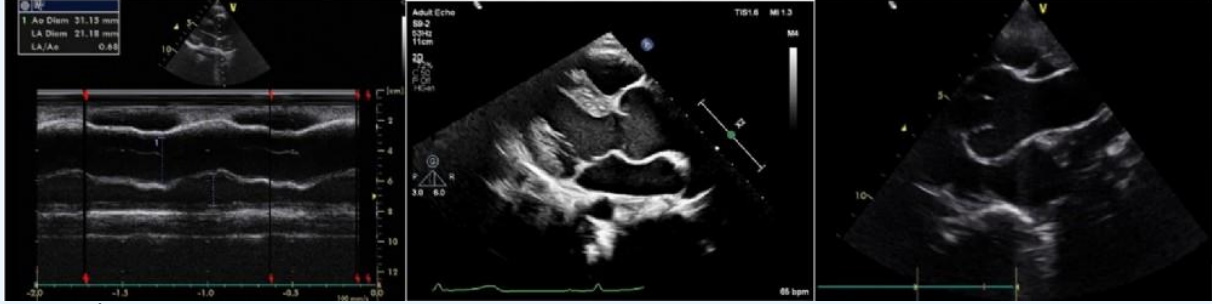
8 yaşında boy kısalığı, iskelet displazisi bulguları ve dental anomalileri olan hasta homozigot LTBP3 mutasyonu (WES analizinde NCBI veri tabanında LTBP3 geninin NM_001130144.2 kodlu transkriptine göre homozigot c.2726-1G>A splice site mutasyonu) saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Ekokardiyografisinde aort kökünde ciddi dilatasyon (31 mm, z skoru: 6,38) ve hafif MVP saptandı (Resim 1). Hastada kardiyak tutulumunun saptanması üzerine LTBP-3 mutasyonu taşıyan ve DASS tanısı alan 21 ve 25 yaşındaki kardeşlerine de kardiyolojik değerlendirme yapıldı. 21 yaşındaki ablanın ekokardiyografisinde hafif aort kök dilatasyonu (çap: 33 mm, z skoru: +2,92) ve MVP saptanırken (Resim 2), 25 yaşındaki abisinde orta aort kök dilatasyonu (çap: 38 mm, z skoru: +4.59) ve ciddi MVP (Resim 3) saptandı. Her üç kardeşin de torakoabdominal BT anjiyografisinde aort kökü genişlemesi doğrulandı, torasik ve abdominal aortada anevrizma/rüptür/diseksiyon saptanmadı.

SONUÇ VE TARTIŞMA

DASS sendromu MVP, TVP, ASD, atriyal septal anevrizma gibi kolaylıkla tanınabilen kardiyak bulgularla prezente olabilirken, ani başlangıçlı ve ölümcül sinüs valsalva rüptürü, abdominotorasik aortanın anevrizma ve diseksiyonu gibi bulgularla da kendini gösterebilir. Guo ve arkadaşlarının aile raporunda LTBP-3 patojenik mutasyonu olan ailede 50 yaşından büyük ve semptomsuz torakoabdominal anevrizma ve diseksiyonlu DASS tanılı bireyler saptandığı ve hayatı tehdit eden olay yaşanmadan bireylerin tedavi edildiği bildirilmiştir. Bu durum büyük arter tutulumlarının geç başlangıçlı olduğunu düşündürse de, aynı raporda aile geriye dönük tarandığında DASS klinik bulgularını taşıyan ve aniden nedeni bilinmeden hayatını kaybeden 35 yaşındaki bireyin olası ölüm nedeninin aort anevrizma/diseksiyonu olabileceği belirtilmiştir. Bildirdiğimiz 3 kardeş 6 ay aralıklarla takibe alındı. Otozomal resesif mutasyonların daha ağır klinik gösterebileceği, kısıtlı vaka bildirmesi ve 35 yaşındaki şüpheli vaka bildirmesi de göz önüne alınarak 3 kardeşe de torakoabdominal BT anjiyografi yapıldı. Aort anevrizması gibi tanısı zor, BT ve radyasyona maruziyetini gerektirebilen tutulumun nasıl izlenmesi gerektiği ise belirsiz, endişe vericidir. İskelet displazisi ve dental anomalisi olan hastalarda LTBP-3 heterozigot/homozigot mutasyon varlığında kardiyolojik değerlendirme gerekmektedir. LTBP3, c.2726-1G>A varyantının DASS'a yol açtığı ilk aile raporunu ve çocuk olguyu paylaştığımız raporumuzda, literatüre katkıda bulunmak ve farkındalık yaratmayı amaçladık.

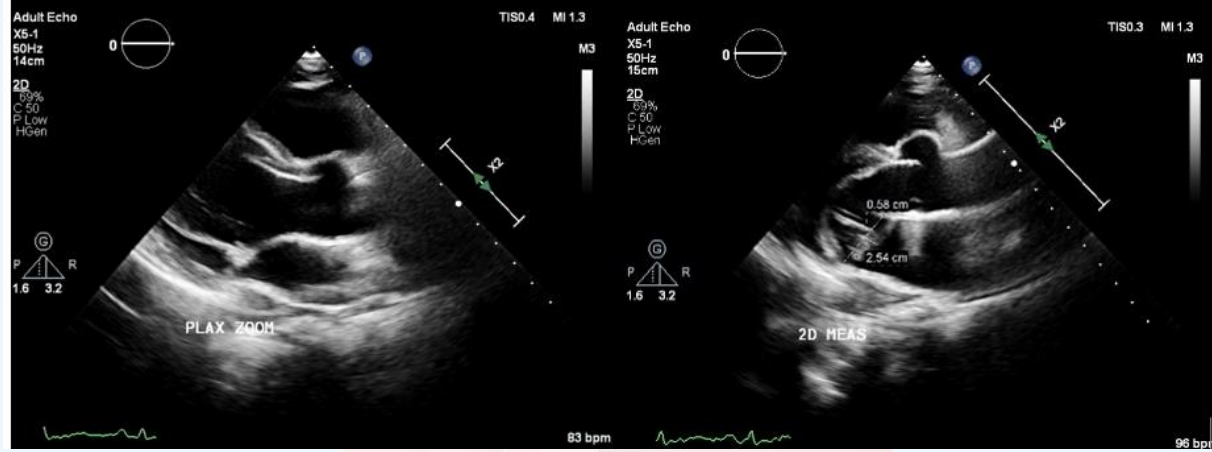
Anahtar Kelimeler: DASS sendromu, aort kök dilatasyonu, mitral kapak prolapsusu, LTBP-3 mutasyonu

Resim 1



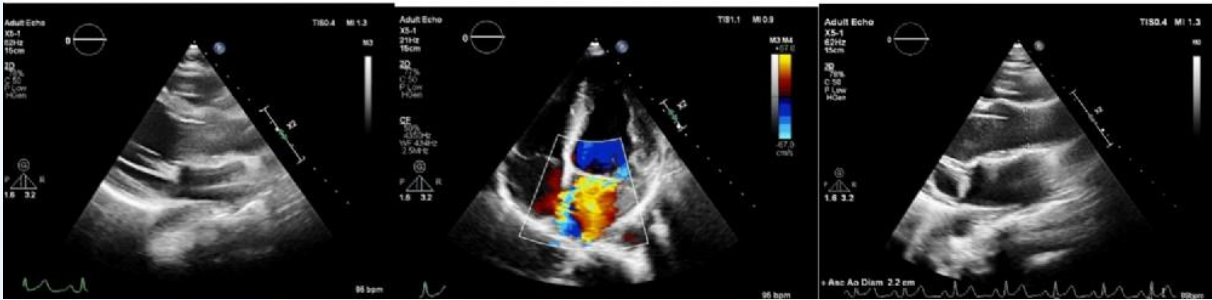
Resim 1. İndeks vakanın parasternal uzun ekseninde ciddi aort kök dilatasyonu (31 mm, Z skoru: + 6.58) ve MVP görüntüsü

Resim 2



Resim 2. 21 yaşındaki ablanın (vaka 2) aort kök dilatasyonu (çap: 33 mm, z skoru: +2.92) ve MVP görüntüsü

Resim 3



Resim 3. 25 yaşındaki ağabeyin (vaka 3) aort kök dilatasyonu (çap: 38 mm, z skoru: +4.59), MVP ve mitral yetmezlik jeti görüntüsü

EP-191

Siyanotik hastalarda pre-postoperatif sağ ventrikül çıkım yolu ve pulmoner arterlere stent implantasyonu deneyimlerimiz

Utku Pamuk¹, Hazım Alper Gürsu², Emine Azak², Harun Terin¹, İbrahim İlker Çetin³

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital kalp hastalıklarında palyatif ya da cerrahi sonrası rezidü darlıkların giderilmesi amacıyla transkateter yöntemlerle stent uygulama işlemi gittikçe yaygınlaşmakta ve cerrahi müdahaleye iyi bir alternatif oluşturmaktadır. Yapılan çalışmalarda tam düzeltme operasyonuna uygun olmayan Fallot Tetralojili hastalarda, sağ ventrikül çıkım yoluna stent uygulamasının, siyanozun düzelmesinde ve pulmoner arter gelişimi üzerinde olumlu etkileri olduğu ve şant operasyonu gibi zor bir prosedüre göre daha az komplikasyonu olan iyi bir alternatif olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada kliniğimizde pulmoner kan akımını arttırmak ve postoperatif rezidü sağ kardiyovasküler yapılarıdaki darlıkları düzeltmek amacıyla yaptığımız stent uygulamalarını ve bu hastaların işlem sonrası klinik bulgularının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

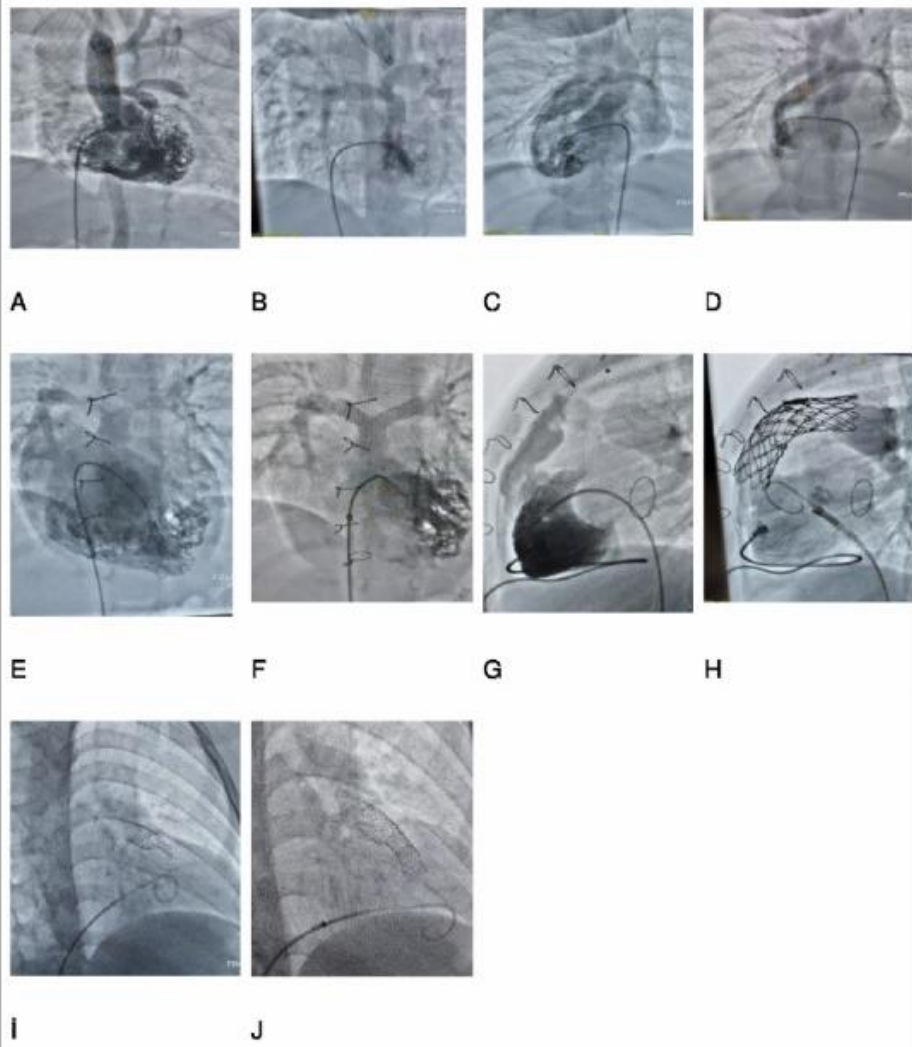
GEREÇ-YÖNTEM: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi'nde 2022-2023 yılları arasında pulmoner kan akımını arttırmak ya da siyanotik kalp hastalığı olup düzeltici cerrahi sonrası rezidü darlıkların düzeltilmesi amacıyla stent uyguladığımız 16 hasta çalışmaya alınmıştır.

BULGULAR: 3 ay ile 12 yaş arasındaki hastaların 9'u kız 7'si erkekti. Dört hastaya 2, 1 hastaya ise 3 stent olmak üzere toplam 22 stent yerleştirildi (Şekil 1). Hastalardan 6 tanesi Fallot Tetralojisi (TOF), 1 tanesi komplet AVSD+çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV)+büyük arterlerin transpozisyonu(TGA)+pulmoner stenoz (PS), 1 tanesi çift girimli sağ ventrikül+DORV+PS, bir tanesi DORV+TGA+Sol ventrikül hipoplazisi+PS, bir tanesi konjenital düzeltilmiş TGA+VSD+PS, bir tanes, TOF tipi DORV tanılı idi. Postoperatif rezidüel PS için girişim yapılan hastaların bir tanesi TOF, bir tanesi Taussig-Bing+Arkus aorta hipoplazisi, bir tanesi pulmoner kapak yokluğu, bir tanesi kesintili aorta+aortopulmoner pencere, bir tanesi DORV, bir tanesi TGA+LPA-RPA darlığı idi. 10 hastada saturasyon düşüklüğü nedeniyle, 6 hastada ise cerrahi sonrası darlık nedeniyle stent implantasyonu yapıldı. Kullanılan stentler ise 6 tane Meril Life Myra, 1 tane Abbott RX Herculink, 6 tane Formula Cook, 5 tane Numed Bare CP, 3 tane Boston Scientific Espress, 1 tane Meril Life Cogent BMS, 1 tane Andratec Optimus stent idi. Saturasyon düşüklüğü olan hastaların işlem öncesi median saturasyonu %71, işlem sonrası ise median %81 (p< 0.001) idi. Darlık nedeniyle stent yerleştirilen hastaların işlem öncesi sağ ventrikül median basıncı 62 mmHg, işlem sonrası median 34 mmHg (p<0.001) idi. Konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu olan ve morfolojik sol ventrikül ile pulmoner arter arasına yerleştirilmiş konduitte darlık olan bir hastada üçüncü stent yerleştirildikten sonra sağ ventriküle disloke oldu. Bu hastada tel çekilmemişti ve tel üzerinden ilerletilen daha geniş bir balon stentin içinde bir miktar şişirildikten sonra konduit içine alınarak ikinci stente teleskopik olarak başarı ile tekrar yerleştirildi (Şekil 1H). Hastaların izleminde bütün hastalarda saturasyon değerinin yükseldiği ve daha önce tam düzeltme için uygun olmayan hastalarda ise pulmoner arterlerin daha iyi gelişim gösterdiği görüldü.

SONUÇ: Pulmoner arterleri yeterince gelişmemiş, tam düzeltme operasyonuna uygun olmayan siyanotik konjenital kalp hastalığı olan hastalarda sağ ventrikül çıkım yoluna şant yerleştirilmesi şant operasyonuna iyi bir alternatiftir. Bu hastalarda cerrahiye göre daha az komplikasyon gelişmektedir. İşlem sonrasında hastaların saturasyonlarında belirgin yükselme olmakta ve işlem zamanla pulmoner arter gelişimlerine olumlu etkide bulunmaktadır. Diğer hasta grubumuz opere olmuş ve sağ ventrikül çıkım yolu ya da pulmoner arterlerde darlık olan hastalarda da sonradan genişleyebilir stentlerin uygulanmasının tekrar cerrahi ihtiyacını ortadan kaldıracak değerli ve etkin bir yöntem olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: doğumsal kalp hastalığı, pulmoner stenoz, stent

Şekil



1A; Başvuruda TOF, 1B; Stent uygulama işleminden 6 ay sonra 1C; DORV, 1D; Stent implantasyonu sonrası 1 E; Postop TGA + bilateral pulmoner darlık, 1 F; Stent uygulanması sonrası 1 G; postop ccTGA + LV pulmoner arter konsüitinde darlık, 1 H; Stent uygulanması sonrası 1 İ; Stent uygulama sonrası stentte darlık, 1 J; teleskopik stent yerleştirilmesi ile darlığın giderilmesi

EP-192

Azur CX Coil ile Koroner AV Fistül Kapatılması

Hazım Alper Gürsu¹, Utku Pamuk², İbrahim İlker Çetin³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

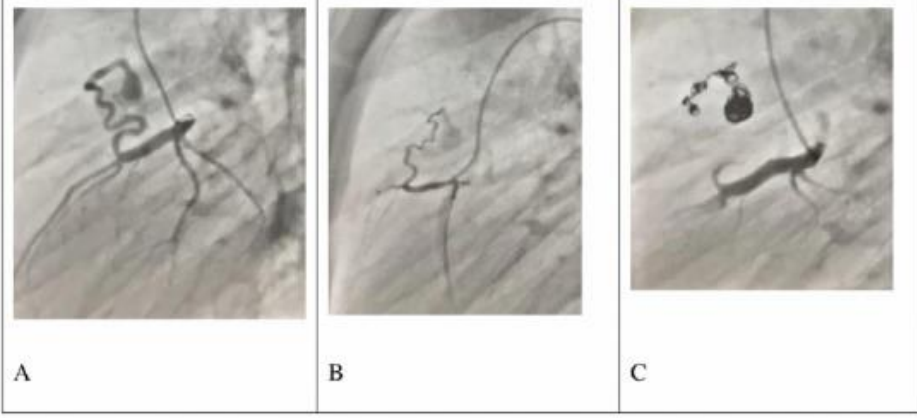
GİRİŞ: Koroner arter fistülleri koroner arterlerin hemodinamik olarak anlamlı en sık anomalileridir. Genellikle doğumsal olmakla birlikte cerrahi, travma ya da perkütan girişimler sonrasında da oluşabilmektedir. Hastalar çocukluk çağında genellikle asemptomatik olmakla birlikte koroner arterlerden çalma fenomeni ile zamanla gelişebilecek miyokard iskemisi ve kalp yetmezliği oluşma riski nedeni ile kapatılmaları önerilmektedir.

Olgu 1: Nemalin miyopatisi nedeniyle takip edilen 17 yaşında erkek hasta çocuk nöroloji bölümü tarafından kardiyak değerlendirme amacıyla yönlendirildi. Ekokardiyografisinde mitral kapakta minimal yetmezlik, sol koroner arterde dilatasyon ve pulmoner arterde koroner AV fistüle ait olabilecek görünüm mevcuttu. Hastaya anjiyografide sağ ve sol koroner arterlere selektif anjiyografi yapıldığında her iki koroner arterden ayrılan 2 adet kıvrıntılı fistül olduğu ve bu fistüllerin birleşip bir kese oluşturarak pulmoner artere açıldıkları, sol koroner arterin geniş olduğu görüldü (Şekil 1). Sol koroner artere girilerek 0,014 inçlik bir tel üzerinde 2.5 F mikrokaterer fistülün distal kısmına ilerletildi. Ardından, bölgenin optimal olduğunu ve koroner arter akışından uzak olduğunu doğrulamak için mikrokaterer ile selektif anjiyografi yapıldı. Daha sonra CX Coil mikrokaterer aracılığıyla hedef bölgeye implante edildi. Bir coil ile tam oklüzyon sağlanamadığı için 3 coil daha kullanıldı. Takip anjiyografisinde sağ ve sol koroner arterlerden kaynaklanan fistüllerin ve anevrizmanın tam olarak kapandığı görüldü (Şekil 1).

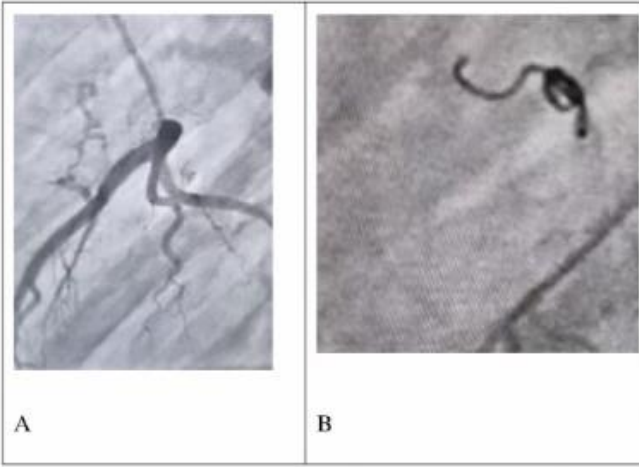
Olgu 2: Onyediy yaşında kız hasta dış merkezde göğüs ağrısı nedeniyle incelenmiş ve anormal orijinli sağ koroner arter öntanısıyla kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın fizik muayenesinde pulmoner odakta diastolik üfürüm tespit edildi. Ekokardiyografisinde pulmoner arterde fistüle ait olabilecek akım örneği görüldü. Koroner BT anjiyografisinde sağ koroner arterin normal yerinden ayrıldığına görülmesi üzerine hasta anjiyografi laboratuvarına alındı. Sol koroner artere yapılan selektif enjeksiyonda sol koroner arterin bir miktar geniş, sol koroner arter proksimal ve distalden ayrılan iki adet fistül olduğu ve bu fistüllerin birleşerek pulmoner artere açıldıkları görüldü (Şekil 2). Distaldeki fistül daha geniş olduğu için distal fistülden kapama işlemi planlandı. 0.014 inç tel fistülün distaline kadar ilerletilerek 2.5 F mikrokaterer fistül içine ilerletildi. CX Coil ile fistül oklüzyonu yapıldı. İşlem sonrası sol koroner anjiyografide distal fistülün tamamen kapandığı görüldü. Proksimal fistül ise çok ince olduğu için izlemde gerekirse kapatma işlemi yapılmasına karar verildi.

SONUÇ: Koroner AV fistüller zaman içinde önemli komplikasyonlara sebep olabileceği için kapatılmaları yönünde genel bir görüşbirliği bulunmaktadır. Bu amaçla cerrahi tedavi rutin uygulamada yerini almışsa da, yeni geliştirilen materyaller ve deneyimin hızla artması, daha az invaziv olması ve hastanede kalış süresini kısaltması gibi avantajları nedeniyle perkütan tedavi tercih edilen yöntem haline gelmiştir. Bu çalışmamızda daha çok girişimsel radyoloji tarafından nöroradyolojik girişimsel işlemlerde kullanılan CX Coil ile başarı ile kapattığımız koroner AV fistülüolan iki hastamızı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: koroner arteriyovenöz fistül, konjestif kalp yetmezliği, anjiyografi

Şekil 1

1 A; LCA selektif enjeksiyonu, 1 B; RCA selektif enjeksiyonu, 1 C; Kapama sonrası LCA enjeksiyonu

Şekil 2

2 A; İşlem öncesi, 2 B; İşlem sonrası

EP-193

Nadir bir konjenital kalp anomalisi: Aortiko-sol ventriküler tünel

Alper Doğan¹, Erman Çılsal², Alper Güzeltaş²

¹Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç

Aortiko-sol ventriküler tünel (ALVT) oldukça nadirdir ve literatürde az sayıda vaka bildirilmiştir. Tüm doğumsal kalp hastalıkları arasında insidansı %0,001-%0,1 arasında olduğu tahmin edilmektedir. Sol ventrikül ile çıkan aort arasında aortik kapağı bypass eden anormal bağlantıdan kaynaklanır ve aortadan sol ventriküle doğru önemli diyastolik akıma neden olur. Embriyolojik olarak ortak trunkal damarın farklılaşmasındaki anormalliklerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Prenatal tanı mümkün olsa da genelde bu dönemde güçlükle tanı konulmaktadır. Erken tanı konulmayan ve tedavi edilmeyen vakalarda ilerleyici kalp yetersizliği gelişir.

Olgu

29 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 4300 gram olarak normal spontan vajinal yolla doğan erkek bebeğin doğum sonrası yapılan muayenesinde üfürüm işitilmesi nedeniyle postnatal 1. gününde kliniğimize danışıldı. Gebelik döneminde demir preparatı, folik asit ve hiperemezis gravidarum nedeniyle doksilamin süksinat/piridoksin hidroklorür kullanımı öyküsü dışında ek özellik yoktu. Muayenesinde genel durumu iyi, saturasyon oda havasında %98 solunum sayısı 42/dk, nabız 168/dk, vücut sıcaklığı 36.5C° ölçüldü. Kardiyovasküler sistem muayenesinde anlamlı olarak sternum kenarında net işitilen 2-3/6 sistolik ve diyastolik üfürüm işitildi, palpasyonla nabızlar net ve dolgun hissediliyordu.

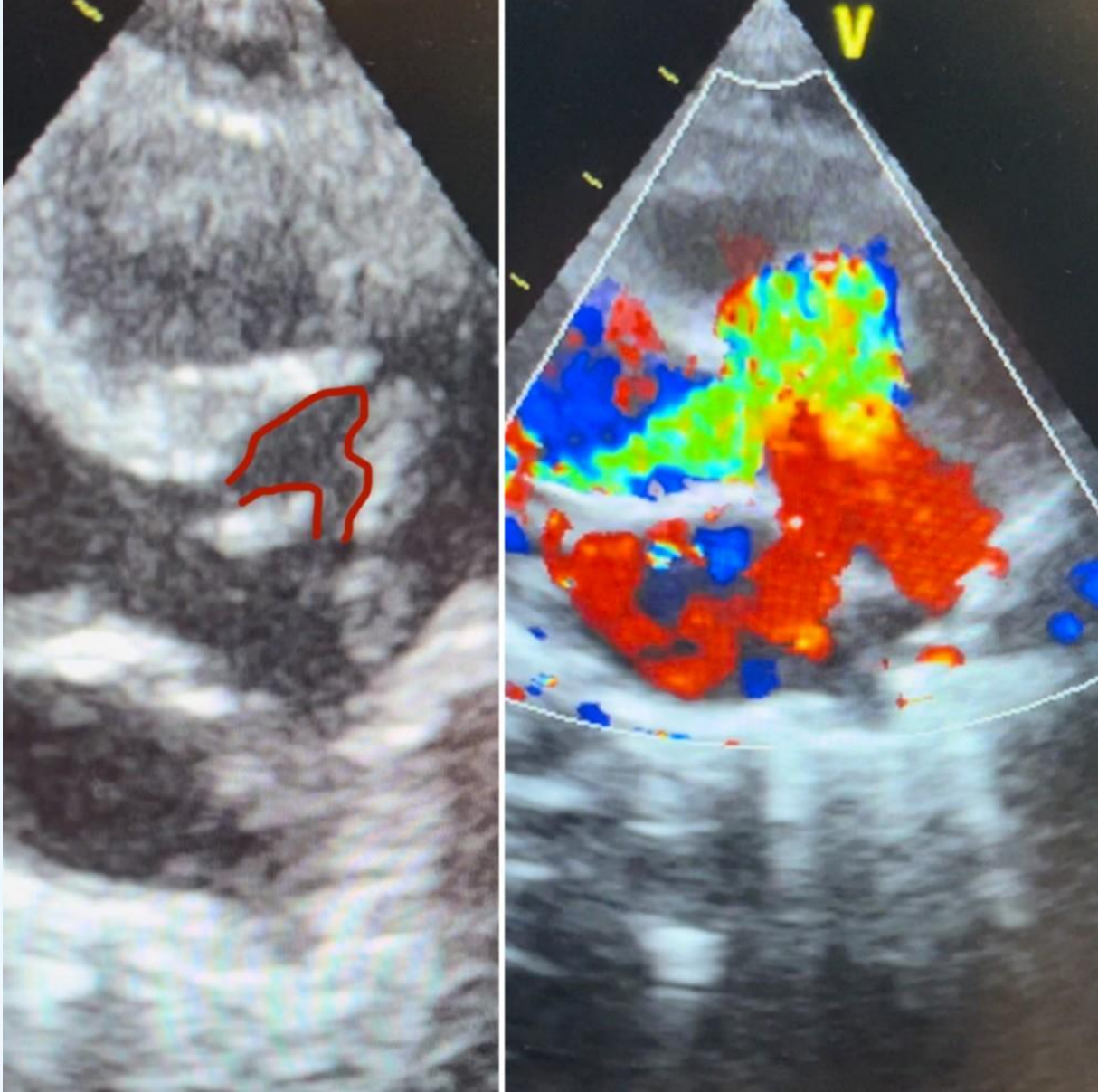
Transtoraksik ekokardiyografisinde her iki ventrikül kavitesi hafifçe genişti, sol ventrikül end diyastolik (LVED) çapı 23 mm (Z skoru 1,8) ölçüldü. Mitral yetmezlik izlenmedi ancak mitral orifis diyastolik akım hafif türbülant görünümdeydi ve mitral ön kapakçıkta hafifçe diyastolik kubbeleşme vardı. Mitral diyastolik zirve gradiyenti 5.7 mmHg, ortalama gradiyent 3 mmHg ölçüldü. Sol anteriolateral papiller kas görülemedi. Aort kapağı biküspid görünümdeydi, eser aort yetmezliği vardı. İlginç olarak aort kapağının hemen altında sol ventrikül çıkış yolundan çıkan aortaya doğru sistolik ve yine buradan sol ventrikül çıkış yoluna doğru ters diyastolik türbülant akım olduğu görüldü. Aortik kısa eksen inceleme de türbülant akımın sağ koroner sinüs komşuluğundan aortadan ayrı bir tünel yoluyla sol ventrikül ve çıkan aorta arasında olduğu, sağ ventriküle doğru herhangi bir şant akımının olmadığı belirlendi (Resim1). Çıkan aorta çapı 16 mm (z skoru 5) geniş izlendi. İnen aortada diyastolik ters akım görüldü. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %73; kısalma fraksiyonu %40 ölçüldü. Hastaya 1 mg/kg/gün iki dozda furosemid başlandı ve yatırıldı. Yaklaşık 5 günlük izlemde hastanın genel durumunda bozulma olmayınca haftalık ayaktan izleme alındı. Postnatal 23. gününde kilo alımının yeterli olduğu ancak kontrol ekokardiyografisinde LVED çapının 27 mm'ye kadar arttığı (z skoru 3,1) sol ventrikül sistolik ejeksiyon fraksiyonunun %62'ye kadar gerilediği ölçüldü. Hasta ileri görüntüleme ve tedavi için çocuk kalp merkezine yönlendirildi. Çekilen kontrastlı bilgisayarlı tomografide sol ventrikül çıkış yolunda anteriorda outlet çapı yaklaşık 4.9 mm, çıkan aorta tarafında ise yaklaşık 7 mm'lik sonlanımı olan tünel görüntülendi (Resim2). Sağ ve sol koroner arterlerde fistül düşündürecek dilatasyon bulgusu izlenmedi. Çıkan aortanın 18 mm (z skoru 5,4) genişlemiş olduğu belirlendi. Kalp damar cerrahisi-kardiyoloji konseyinde değerlendirilen hastaya cerrahi operasyon yapılması planlandı.

Sonuç

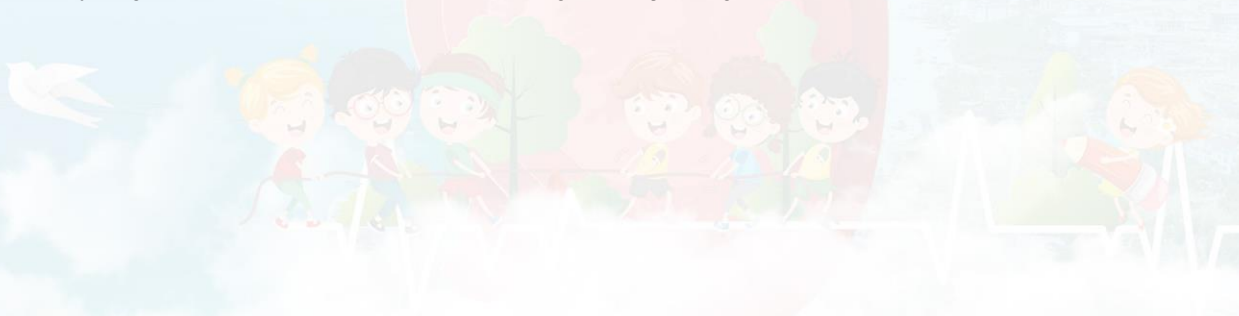
Kısa süreli izlemde dahi ALVT tedavi edilmediği takdirde hastada sol ventrikül hacminde artışa ve sistolik fonksiyonlarında bozulmaya neden olmuştur. Bu hastalarda tanının geciktirilmeden konulması ve tedavinin kısa sürede gerçekleştirilmesi kritik olup cerrahi ya da transkateter kapama gibi tedavi seçenekleri mümkündür.

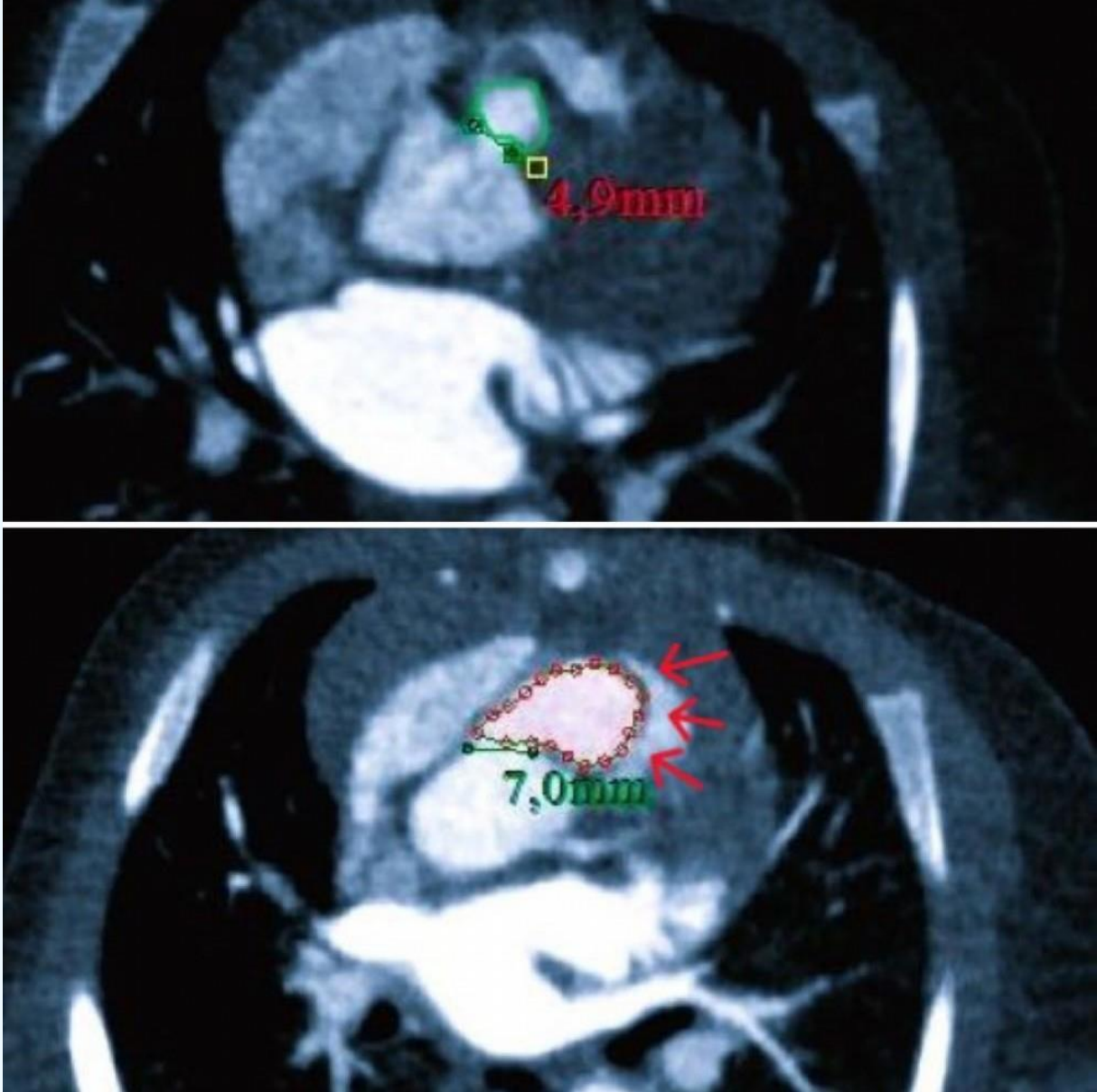
Anahtar Kelimeler: aortiko-ventriküler tünel, konjenital kalp hastalığı, pediatri

Resim1



Doppler transtorasik ekokardiyografide sağdaki resimde sol ventriküle doğru diyastolik jet akım izlenmektedir. Soldaki resimde iki boyutlu görüntüleme tünelin outlet ve sonlanım bölgeleri net şekilde görülmektedir.



Resim2

BT görüntülemeye ALVT'ye ait kesitler izlenmektedir.

EP-194

Üç Boyutlu Haritalama Yöntemiyle Permenant Junctional Resiprokal Taşikardi Ablasyon Sonuçlarımız

Sevket Ballı, Mehmet Çoban, Onur Arıkan, Sultan Bent, Erkan Taş, Muhammed Özdemir, Pınar Kanlıoğlu, İrem Yekeler, Kübra Karanis Öztürk
SBU Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ-AMAÇ: Permanent junctional resiprokan taşikardi (PJRT) nedeni ile takip edilen hastaların klinik değerlendirmeleri, elektrofizyolojik çalışma ve kateter ablasyon sonuçları değerlendirilmiştir.

METOD: 2014-2023 yılları arasında 3 boyutlu haritalama yöntemiyle ablasyon yapılan 16 kız, 9 erkek hasta olmak üzere 25 PJRT tanılı hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların temel demografik özellikleri, ekokardiyografi, EKG ve elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Tüm hastalara Ensite Precision Mapping sistem kullanılarak radyofrekans kateter ablasyon ya da kriyoablasyon uygulandı.

BULGULAR: Hastaların ortalama tanı yaşı 3.28 ± 5.23 (0-18) yıl ve vücut ağırlığı $19,22 + 23,68$ kg idi. 6 hasta prenatal dönemde taşikardi nedeniyle takip ediliyordu. Hastaların 16 sı kız 9'u erkek idi. Başvuru esnasında 9 hastada taşikardiyomiyopati gelişmişti. Ortalama ejeksiyon fraksiyonları $\%38 + 16.2$ idi. Hastaların 12 sinde taşikardi persistan idi. Ablasyon öncesi hastalar sotalol, dideral ve amiodaron, flecainid tedavisini tekli ya da kombine olarak alıyordu. 13 hasta kombine ilaç alıyordu. Dört hastanın kliniklerimize başvuru öncesinde farklı merkezlerde başarısız elektrofizyolojik girişim öyküsü mevcuttu. En sık ablasyon endikasyonları taşikardiyomiyopati ve medikal tedaviye cevapsızlıktı. Sağ posteroseptal (%76) bölge iken diğerleri proksimal koroner sinüs (%12) ve middle kardiyak ven(%8) ve koroner sinüs ostiumu(%4) idi. 19 hastada kriyoablasyon, 6 hastada radyofrekans ablasyon uygulandı. Akut işlem başarı oranı %100 idi. Hiçbir hastada majör komplikasyon yaşanmadı. 2 hastada ilk ayda nüks saptandı ve başarılı şekilde ablasyonları yapıldı. Diğer hastalarda izlem süresince nüks izlenmedi. İzlem süresi 5.35 ± 3.75 yıl idi. **SONUÇ:** Çocuklarda taşikardiyomiyaptinin en sık nedenlerinden bir tanesi PJRT'dir. Persistant taşikardiye neden olması nedeniyle medikal tedaviye çoğunlukla dirençlidir. Günümüzde 3 boyutlu haritalama tekniği kullanarak kriyoablasyon ya da radyofrekans ablasyon başarıyla uygulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Permanant junctional resiprokal taşikardi, ablasyon, 3 boyutlu haritalama

EP-195

Fontan Operasyonu Yapılmış Hastada IVC-Conduit Anastomoz Bölgesindeki Darlığa Başarılı Stent İmplantasyonu: Bir Vaka Sunumu

Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Begüm Murt¹, Alperen Aydın¹, Fatih Günay¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Nur Dikmen², Zeynep Eyileten², Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ:

Tek ventriküllü patolojilerde nihai palyasyon Fontan operasyonu ile yapılmaktadır. Fontan operasyonu, doğuştan kalp hastalığıyla doğan ve tek ventriküle yol açan hastaların hayatta kalmasını sağlasa da, normal fizyolojik dolaşımı sağlayamamıştır. Bu nedenle izlemlerinde birçok komplikasyon görülebilmektedir. Bu vaka sunumumuzda Fontan operasyonu sonrası gelişen komplikasyonun transkateter yolla başarılı bir şekilde yapılan yönetimini sunuyoruz.

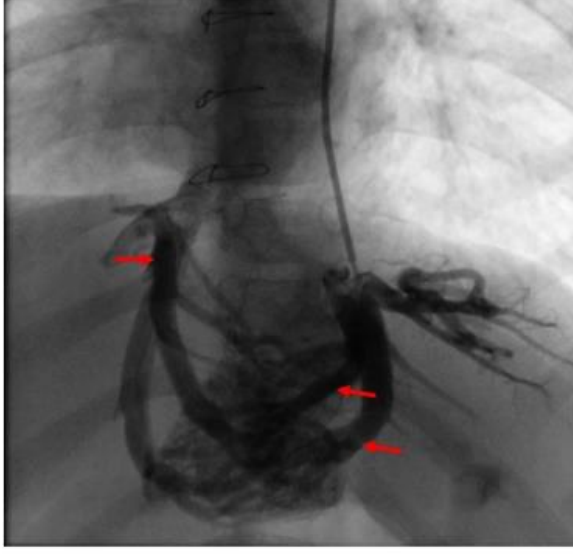
OLGU:

5,5 yaş erkek hasta, sağ ventrikül yapısında tek ventrikül tanısıyla izleme alınan hastaya 1 aylıkken Modifiye BT-şant operasyonu, 15 aylıkken Glenn ve 4 yaş 9 aylıkken fenestre ekstra kardiyak fontan ameliyatı gerçekleştirildi. Fontan ameliyatı sonrası izleminde hafif siyanoz görüldü. Taburculuk sonrası 3 aylık takiplerinde siyanozu daha şiddetli hale geldi ve oksijen saturasyonu(SpO2) %76-78 ölçüldü. Yapılan kalp kateterizasyonunda: Çok sayıda hepatik kollateral gelişmiş olduğunu, kontrast maddenin bu kollateral venler aracılığı ile sağ atriya döndüğünü (Şekil-1), inferior vena cava(İVC)-conduit anastomoz bölgesinde belirgin darlık olduğunu saptadık (Şekil-2). Hasta çocuk kalp-damar cerrahisi ve çocuk radyoloji ekibiyle birlikte değerlendirildi ve cerrahi müdahalenin çok yüksek riskli olduğu belirtildi. Perkütan stent konulma kararı verildi. 5F MP kateter femoral ven yolu ile IVC'den fontan conduitine ilerletildi ve 24 mm balonla sizing yapıldı. 16x30 mm osypca balon ile balon anjiyoplasti yapıldı. Darlığın tama yakın açıldığı görüldü. Sonrasında 43 mm kapsız stent 18x5 balon kullanılarak IVC-conduit birleşkesinde dar bölgeye yerleştirildi ve darlık stent ile tama yakın açıldı(şekil-3). Stent implantasyonu sonrasında kontrast madde enjeksiyonunda darlığın kaybolduğu akımın conduitten iyi olduğu izlendi(şekil-4 A-B). İşlemden sonra SpO2 %76'dan %91'e yükseldi. Hastanın servis takiplerinde SpO2 %90 civarında seyretti. Siyanozu düzelerek hastaneden taburcu edildi ve taburculuk sonrası takipleri devam etmektedir.

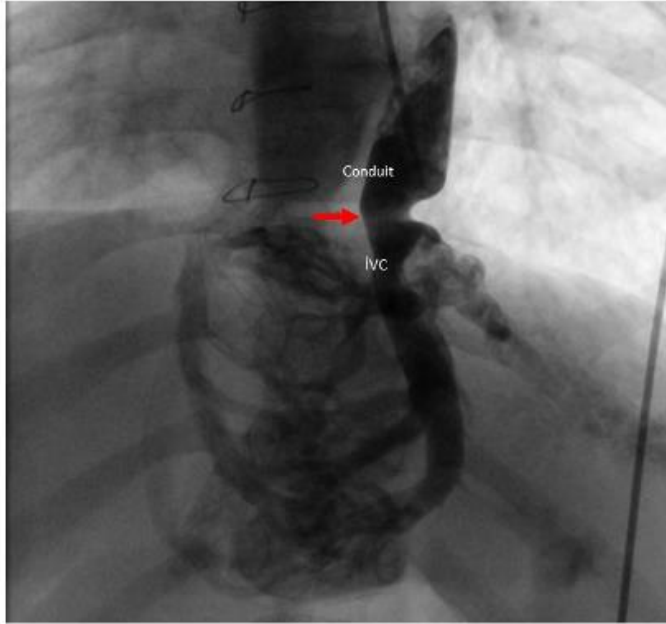
SONUÇ:

Fontan ameliyatın sonrası VCI-conduit anastomoz bölgesinde darlık nadir görülen bir komplikasyondur. Bu durum vakamızda olduğu gibi önemli sorunlar yaratabilmektedir. Cerrahi düzeltmenin zor veya yüksek riskli olduğu durumlarda veya cerrahiye alternatif olarak perkütan tedaviler yapılabilmektedir. Burada Fontan operasyonu sonrası VCI-Conduit anastomoz darlığının perkütan opencell stent ile giderildiği bir vaka sunulmuştur.

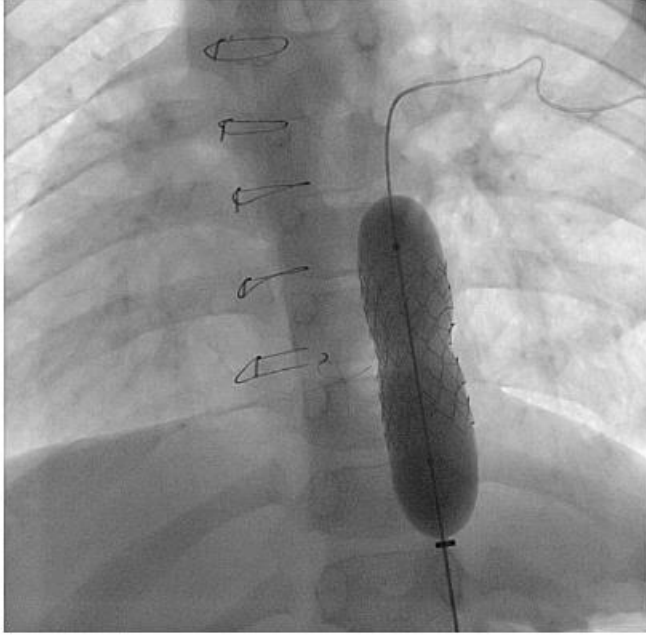
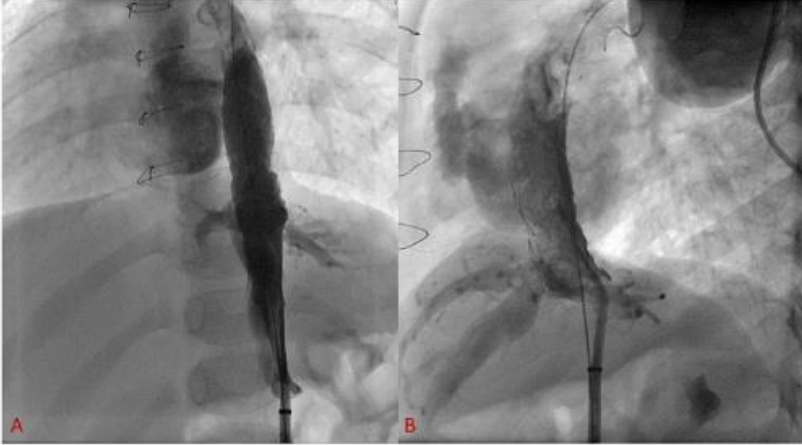
Anahtar Kelimeler: Fontan, Konjenital Kalp Hastalıkları, Tek ventrikül, Transkateter, Stent

Şekil-1

Anjiyografik görüntüler, Kateter ucu IVC'deyken yapılan kontrast madde enjeksiyonunda çok sayıda hepatic kollateral gelişmiş olduğu ve bunların RA'ya döndüğü görülmekte

Şekil-2

IVC-Conduit anastamoz bölgesinde belirgin darlık

Şekil-3*IVC-conduit birleşkesindeki darlık stent ile tama yakın açıldığı görülmekte***Şekil-4(A-B)***Stent implantasyonu sonrasında kontrast madde enjeksiyonunda darlığın kaybolduğu akımın conduitten iyi izlenmekte*

EP-196

LVAD Takılması Sonrası Gelişen Sağ Ventrikül Yetersizliğinin Yönetimi

Begüm Murt¹, Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Alperen Aydın¹, Fatih Günay¹, Merve Havan³, Cahit Sarıcaoğlu², Mustafa Bahadır İnan², Tanıl Kendirli³, Ruçhan Akar², Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ

Çocuklarda kardiyomyopatiler nadirdir (1.1/100000) ancak kalp naklinin en sık endikasyonudur. Semptomatik kardiyomyopati ile başvuran hastaların %40'ı tanıdan sonraki ilk 2 yıl içerisinde kalp nakli olmakta ya da kaybedilmektedir. Kalp nakli altın standart tedavidir ancak donör sıkıntısı sebebi ile ventrikül destek cihazları nakile köprülemek için kullanılmaktadır. Biz de burada son dönem kalp yetersizliği bulguları olan ve sol ventrikül desteği için heartmate 3 cihazı takılan, ancak işlem sonrası sağ kalp yetersizliği belirginleşince biventriküler destek sağlanan, biventriküler destek ile bir süre izlendikten sonra perkütan yöntemle sağ ventrikül desteğinden ayrılan ve sol ventrikül destek cihazı (LVAD) ile taburcu edilen bir hastayı sunmak istedik.

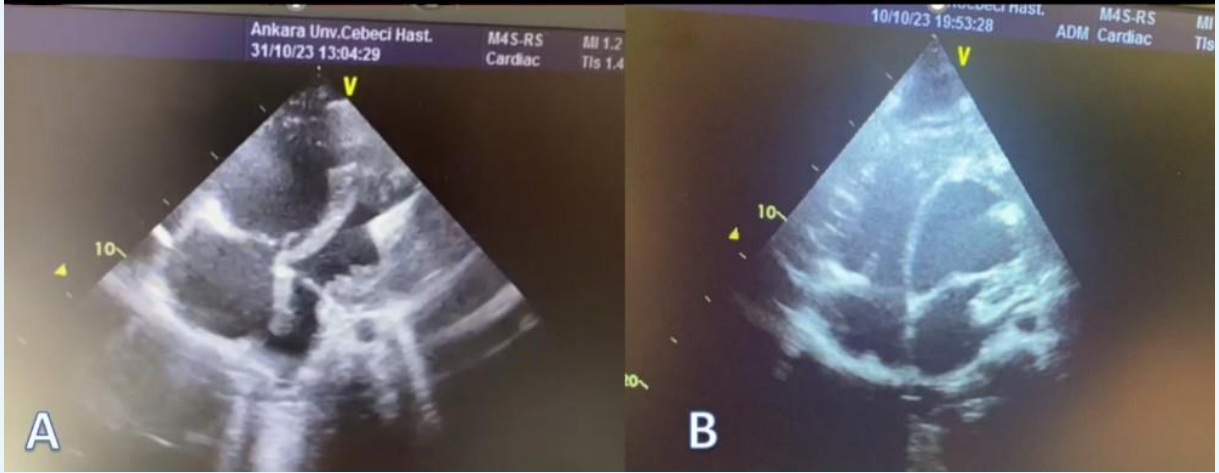
OLGU

Yenidoğan döneminden itibaren dilate kardiyomyopati tanısı ile dış merkezde medikal tedavi ile izlenmekte olan 10.5 yaşındaki kız hasta, 3 ay önce kalp yetersizliği bulgularının artması ve dekompanse olması sebebi ile ileri tetkik ve tedavi için hastanemize sevk edildi. Hastanemizde medikal tedavisi düzenlendi, sonrasında yapılan transplantasyon konseyi sonrası LVAD takılma kararı alındı. Heartmate 3 cihazı takıldıktan sonra sağ kalp yetersizliği belirginleşen hasta ekstrakorporal membran oksijenizasyonu (ECMO) ile biventriküler destek ile yoğun bakıma alındı. Sağ kalp yetersizlik bulgularında düzelme olmayan (Şekil 1A) hastaya postoperatif 3. Gününde ECMO'dan ayrılarak sağ destek sistemi olacak şekilde levitronix cihazı takıldı. 14 gün biventriküler destek ile izlendikten sonra sağ kalp yetersizliği düzeldi (Şekil 1B). Perkütan yöntemle levitronix'in pulmoner artere bağlandığı anastomoz bölgesine bir plug konularak sağ ventrikül desteğinden ayrıldı (Şekil 2). 23 günlük toplam yoğun bakım süresi ardından servise devredilen hasta LVAD ile taburcu edildi.

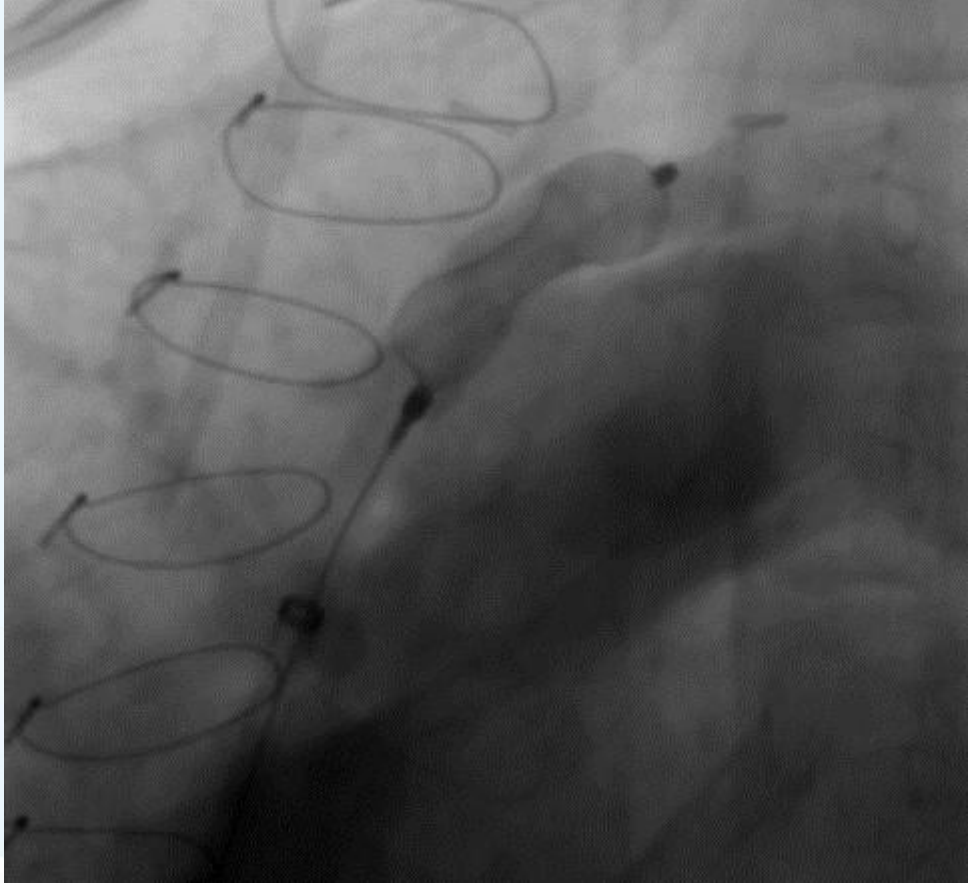
SONUÇ

Mekanik dolaşım desteği giderek daha fazla tanınmakta, pediatrik hastalar için uygun bir tedavi seçeneği olarak doğuştan veya edinilmiş kalp hastalıklarında kullanılmaktadır. Bu cihazlar transplantasyona köprü, iyileşmeye köprü veya palyasyon sağlamaktadır. Heartmate 3 ülkemizde kullanılabilen sol ventrikül destek cihazıdır. Levitronix parakorporeal ventrikül destek sistemidir. Kısa süreli ventriküler desteğe olanak sağlar. Biz de LVAD takılması sonrası sağ ventrikül yetersizliği gelişen hastada kısa süreli BVAD uygulayarak sağ kalp yetersizliğinin düzeldiği bir olguyu paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: LVAD, BVAD, Kalp yetersizliği, Kalp nakli

Resim 1

A. LVAD sonrası gelişen sağ kalp yetersizliğinin ekokardiyografide 4 boşlukta görünümü, B. BVAD'den ayrıldıktan sonra düzelen sağ kalp yetersizliğinin ekokardiyografide 4 boşlukta görünümü

Resim 2

Levitronix'in pulmoner arter yama bölgesinin perkutan plug ile kapatılması

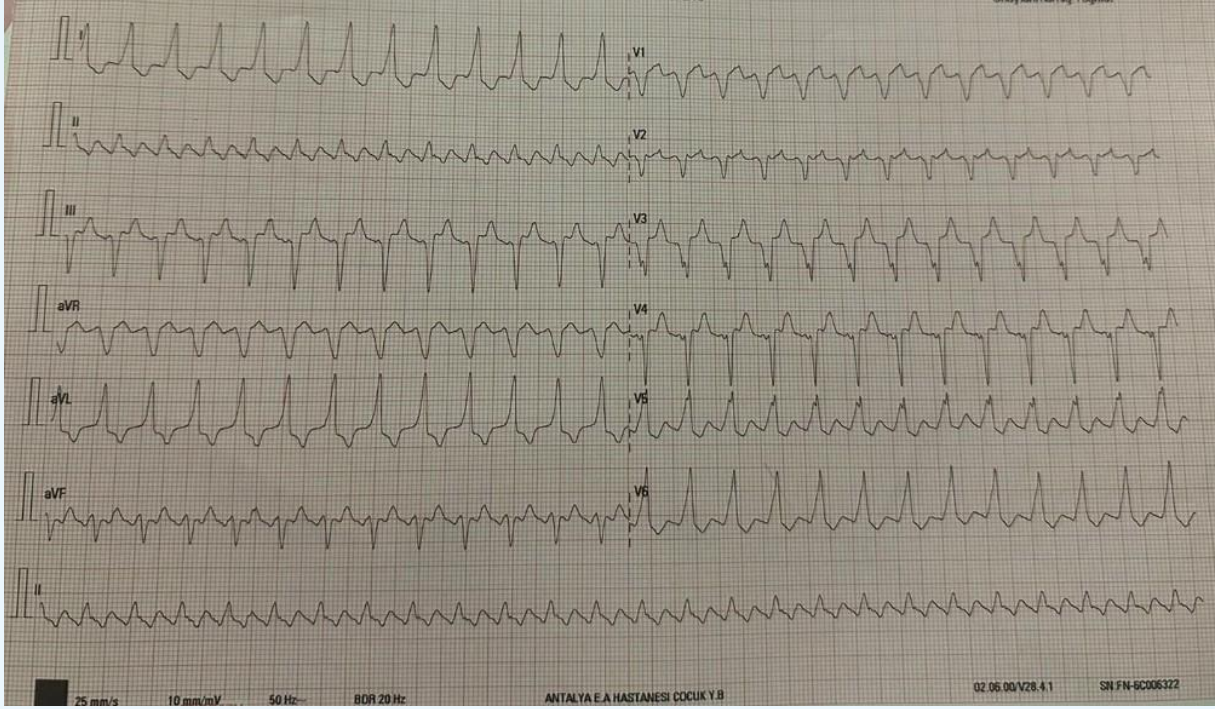
EP-197

Geniş QRS'li taşikardi ve kardiyomyopati ile başvuran ektopik atrial taşikardili bir adölesan olgu

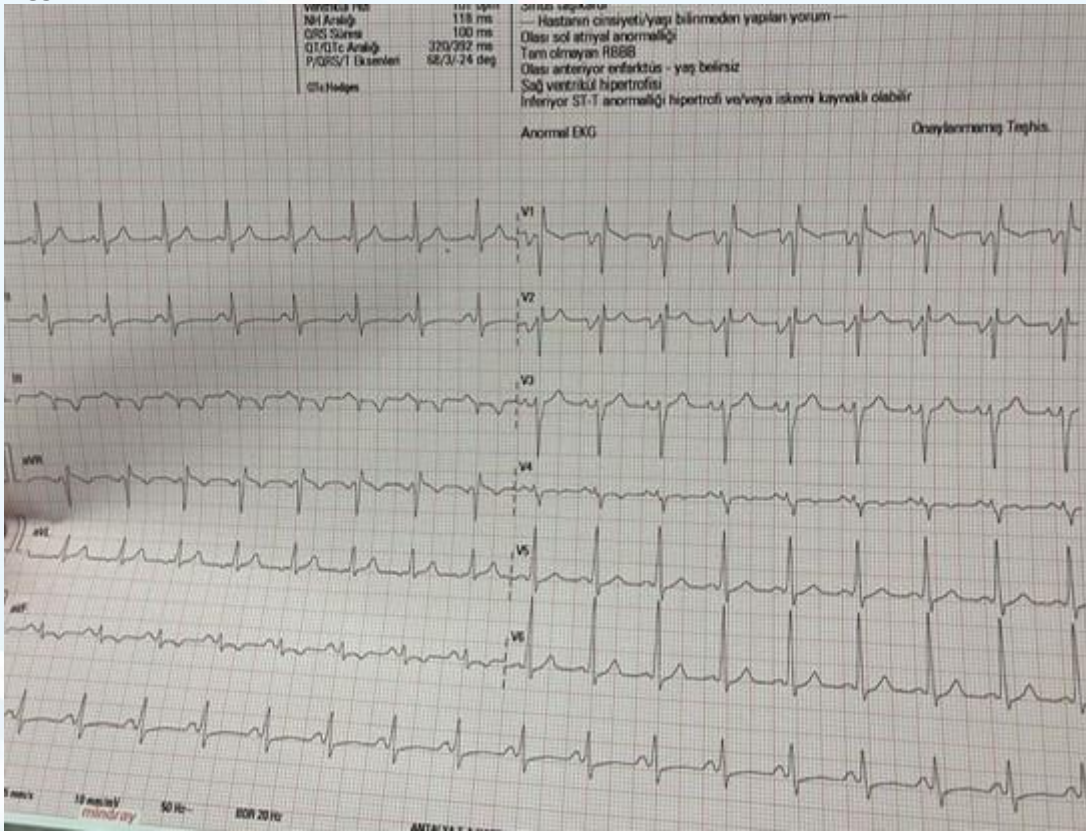
Gokmen Ozdemir, Özlem Turan, Işıl Yıldırım Baştuhan, Zehra Diyar Tamburacı, Burcu Öztürk Gömeç, Serdar Şahin, Abdullah Kocabaş
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

17 yaş, erkek hasta kendini kötü hissetme, baş dönmesi şikayetleriyle başvurduğu hastanede yapılan değerlendirmede geniş QRS'li taşikardi saptanarak ventriküler taşikardi, atrial flutter ön tanılarıyla hastanemize sevk edildi. Başvuruda genel durumu iyi, kan basıncı normal, kalp hızı: 150-160/dk saptandı. EKG de geniş QRS'li sol dal bloğu (LBBB) - süperior akslı taşikardisi mevcuttu (resim 1). Altta yatan ritmi değerlendirmek ve/veya tedavi amacıyla yapılan İV adenozine yanıt alınmadı. 50/mm ile çekilen EKG de iletinin 1:1 olduğu izlenimi alındı. Hastaya yükleme şeklinde (5 mg/kg) İV amiodaron infüzyonu başlandı. Ekokardiyografik incelemede sol kalp fonksiyonlarının bozuk olduğu, ejeksiyon fraksiyonunun belirgin düşük olduğu (32-35%) ve AV kapaklarda orta düzeyde yetersizlik olduğu görüldü. Çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilemeye başlanan hastanın kan basıncının sınırdan düşük seyretmeye başlanması nedeniyle hastaya 0.5 j/kg'dan senkronize kardiyoversiyon uygulandı ve sinüs ritmi sağlandı (resim 2). İV milrinon infüzyonu, furosemid, lisinopril tedavileri başlandı. Amiodaron infüzyonuna 10 mg/kg/gün şeklinde idame dozda devam edildi. İzlemede bigemine geniş QRS'li ekstra vuruları dışında runları izlenmedi (resim 3). Hastanın takibinde milrinon infüzyonu kesildi ve oral antiaritmik tedaviyle izleme alındı. Kontrol ekokardiyografik incelemelerinde ejeksiyon fraksiyonunda hafif düzelme gözlemlendi (EF 40-45%) ve aritmi etiyojisini destekleyecek başta ARVD olmak üzere aritmojenik kardiyomyopati lehine bulgu gözlenmedi. Hastaya takılan 24 saatlik holter monitorizasyonunda ağırlıklı aberan iletili supraventriküler ekstrasistol lehine düşünülen ektopik atımlar dışında bulgu izlenmedi. Hastaya almakta olduğu antiaritmik tedaviler (5 yarılanma ömrü) kesildikten sonra elektrofizyolojik çalışma yapıldı. İşlem sırasında intrakardiyak kataterler yerleştirildikten sonra hastanın aberan iletili supraventriküler ekstrasistolunun olduğu, dekretmental pacing ve programlı uyarılarda LBBB - süperior akslı aberan iletileri dışında aritmi mekanizmasını açıklayacak bulgu izlenmedi. Hastada antegrad ve retrograd aksesuar yol saptanmadı. VT stimüle edilemedi. İşlem başında saptanan ektopik atımlar işlem sırasında baskılandığı ve taşikardi indüklenemediği için işlem sonlandırıldı. Hastanın dökümente geniş QRS'li LBBB- süperior akslı taşikardisi, ektopik atrial taşikardi olarak değerlendirildi. Oral sotalol tedavisiyle hasta taburcu edildi. QTc değerleri normal olarak saptandı. Hemodinamiyi bozan geniş QRS'li taşikardi ile başvurarak tedavisi ventriküler taşikardi lehine planlanan hastamızda elektrofizyolojik çalışma ile aberan iletilen ektopik atrial taşikardi tanısı konulmuştur. İncessant atrial taşikardilerin kardiyomyopati ile başvurucaabileceği elektrofizyolojik çalışmanın ayırıcı tanıda ve tedavinin önemli bir parçası olarak akılda tutulması gerekliliğini gösteren bir vaka olması sebebiyle hastamızı paylaşmayı uygun gördük.

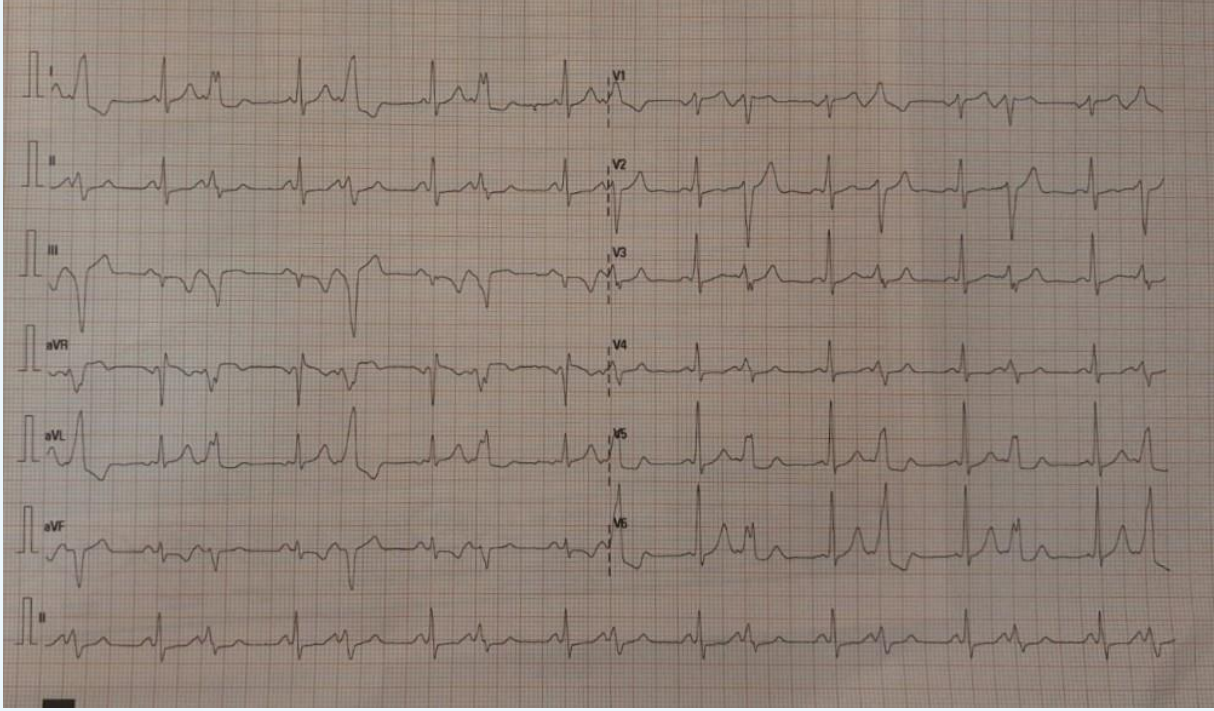
Anahtar Kelimeler: Ektopik atrial taşikardi, kardiyomyopati, elektrofizyolojik çalışma

Resim 1

Geniş QRS'li taşikardi

Resim 2

Kardiyoversiyon sonrası normal sinüs ritmi

Resim 3

İzlemde gözlenen bigemine geniş QRS'li ekstra vurular



EP-198

Arteriyal Switch Operasyonu Yapılan Hastalarda Postoperatif Erken Dönemde Gelişen Akut Böbrek Hasarının Değerlendirilmesi

Emine Gulsah Torun¹, Utku Pamuk¹, Yasemin Özdemir Şahan¹, Emine Azak¹, Mustafa Yılmaz², Başak Soran Türkcan², Hazım Alper Gürsu¹, İbrahim Ece¹, İbrahim İlker Çetin¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Çocuklarda konjenital kalp hastalığı nedeniyle yapılan, özellikle kardiyopulmoner bypass içeren, kalp cerrahisi sonrası hipotansiyon, nefrotoksik ilaç kullanımı gibi nedenlere bağlı olarak postoperatif dönemde akut böbrek hasarı(AKI) gelişmesi olasıdır. Postoperatif dönemdeki AKI, artmış mortalite ve morbidite ile ilişkilidir ve %1.6-7.7'sinde renal replasman tedavisine ihtiyaç duyulur. Bu çalışmada ventriküler septal defekti(VSD) olan ya da olmayan büyük arterlerin transpozisyonu(d-TGA) nedeniyle arteriyel switch operasyonunu(ASO) yapılan hastalarda postoperatif AKI sıklığının, nedenlerinin ve renal replasman ihtiyacının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ocak 2019-Mayıs 2022 tarihleri arasında merkezimizde simple transpozisyon(D-TGA + intakt ventriküler septum) ve d-TGA+VSD tanıları ile izlenen ve ASO sonrası takip edilen hastaların verileri retrospektif olarak taranmıştır. Hastaların ASO öncesi ve sonrası serum kreatinin seviyeleri, hastanede yatış süreleri, diyaliz gereksinimi not edildi. AKI değerlendirmek için tüm hastalar pediatrik risk, hasar, yetmezlik, fonksiyon kaybı ve son dönem böbrek hastalığı(pRIFLE) sınıflandırması kullanılarak sınıflandırıldı. "Normal"; bazal serum kreatininin(sCr) <%150 artış olması, "Risk"; sCr 1.5 katına kadar artış (%150-200), "Hasar"; sCr 2 katına kadar artış (%200-300), "Yetmezlik"; 3 katına kadar artış veya tahmini kreatinin klirensi <35 ml/dak/1.73 m², böbrek fonksiyonlarının tam kaybının 4 haftadan uzun sürmesi "fonksiyon kaybı" ve 3 aydan uzun süre böbrek fonksiyon kaybının devam etmesi ve diyalize bağlı yaşam "son dönem böbrek hastalığı" olarak sınıflandırıldı.

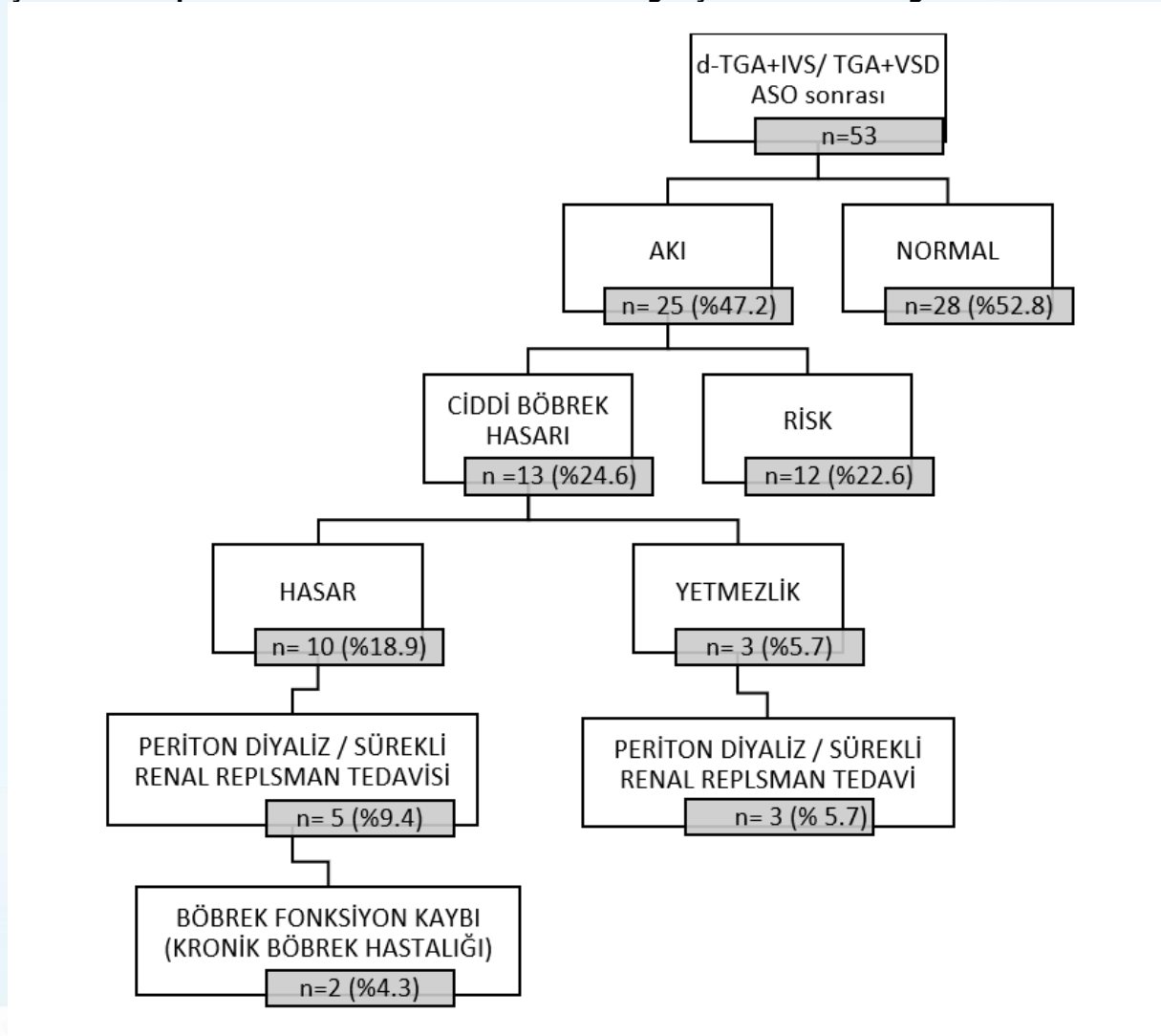
Bulgular; Toplam 53 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Hastalar bazal kreatinin değerlerinin postoperatif dönemdeki kreatin değerlerine oranına göre sınıflandırıldı. pRIFLE kriterlerine göre "hasar" ve "yetmezlik" sınıftaki hastalar ciddi AKI olarak gruplandırıldı. Hastalardan 25(%47.2) tanesinin pRIFLE kriterlerine göre akut böbrek hasarı vardı ve 13(%24.6) tanesinin erken dönemde ciddi böbrek hasarı vardı. Ciddi böbrek hasarı olan hastalardan 2 tanesi kronik böbrek hastalığı tanısı ile takip edilmektedir. Şekil 1'de hastaların pRIFLE'ye göre sınıflandırılması gösterilmiştir.

Hastaların 47(%88) tanesi yenidoğan döneminde opere oldu, 46 (%86.8) hastaya işlem öncesinde prostaglandin infüzyonu verildi, 16(%30.2) hastaya balon atrial septostomi işlemi, 1(%1.9) hastaya da aort koartasyonu nedeniyle balon anjioplasti işlemi yapıldı. 5(%9.6) hastaya ekstrakorporeal membran oksijenasyonu uygulandı. 6 hasta sepsis, çoklu organ yetmezliğine bağlı olarak kaybedildi. Ciddi böbrek hasarı olan hastalar ile preoperatif risk faktörleri olan cinsiyet, doğum ağırlığı, d-TGA tipi (VSD+/-), operasyon zamanı-kilosu, operasyon tipi, işlem öncesi saturasyon değeri, prostoglandin infüzyonu varlığı, septostomi, aortik ark anomalisi ve koroner arter anomalisi varlığı, intraoperatif risk faktörü olan kardiyopulmoner by-pass süresi arasında anlamlı fark saptanmadı(p>0.05). Diyaliz ihtiyacı olan hastaların kalp damar cerrahisi yoğun bakımda yatış süresi ve toplamda hastanede kalma süresi anlamlı olarak daha yüksekti(sırasıyla, p=0.34, p=0.18). Akut böbrek hasarı gelişen hastalarda hastane kalma süreleri yüksekti ama istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (p>0.05). Renal replasman ihtiyacı ile mortalite arasında anlamlı fark bulundu(p =0.38). Pre-op sCr, kan gazında pH, bikarbonat ve laktat değerleri ile böbrek hasarı arasında anlamlı fark saptanmadı(p>0.05).

SONUÇ: Arterial switch operasyonu yapılan hastalarda akut böbrek hasarı önemli bir komplikasyon olup, bununla birlikte renal replasman tedavisi gerekebilir. Renal replasman tedavisi hastanede ve yoğun bakımda kalma süresini ve mortalite riskini arttırabilir. Bu nedenle arteriyal switch operasyonu yapılacak olan hastalarda iyi bir preoperatif değerlendirme yapıp, operasyon süresini olabildiğince kısa tutup, postoperatif erken dönemde yakın takip yapmanın postoperatif renal hasar gelişiminin erken dönemde yakalanıp tedaviye erken başlanması açısından önemli olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Arteriyal Switch Operasyonu, Büyük Arterlerin Transpozisyonu, Böbrek Yetmezliği, Böbrek Hasarı, Diyaliz

Şekil 1. Postoperatif dönemde akut böbrek hasarı gelişen hastaların algoritması



Tablo 1. Hastaların özellikleri

Cinsiyet, n	
• Kız	20 (% 37.7)
• Erkek	33 (% 62.3)
Doğum kilosu, gr (min-max)	3155 (1790-4120)



d-TGA tipi	31 (%58.5)
• d-TGA+IVS	2 (%3.8)
• d-TGA+IVS +aort koartasyonu	20 (% 37.7)
• d-TGA+VSD	
Operasyon zamanı, gün (min-max)	10 (1-1002)
Operasyon kilosu, gr (min-max)	3200 (1900-7280)
Kreatinin (pre-op) mg/dl, \pm SD	0.45 \pm 0.15
Kreatinin (post-op) mg/dl, \pm SD	0.68 \pm 0.24
Saturasyon (pre-op) (%) \pm SD	81.9 \pm 6.4
Kardiyopulmoner by-pass süresi, dk, \pm SD	136.8 \pm 25.2



EP-199

Kawasaki hastalığına ikincil gelişen koroner arter dev anevrizması trombüsünün t-pa ile başarılı tedavisi

Alperen Aydın¹, Fatih Günay¹, Mehmet Mustafa Yılmaz¹, Begum Murt¹, Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Nihal Ekin Dağ², Elif İnce², Tayfun Uçar¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı

Giriş

Kawasaki hastalığı akut başlangıçlı, sıklıkla kendi kendini sınırlayan bir çocukluk çağı vaskülitidir. Kawasaki hastalığında nadiren gelişen dev anevrizmalar trombüs oluşumu için önemli bir risk faktörüdür. Burada Kawasaki hastalığına ikincil dev anevrizması olan ve izleminde sol koroner arterinde trombüs saptanan bir hasta sunulacaktır.

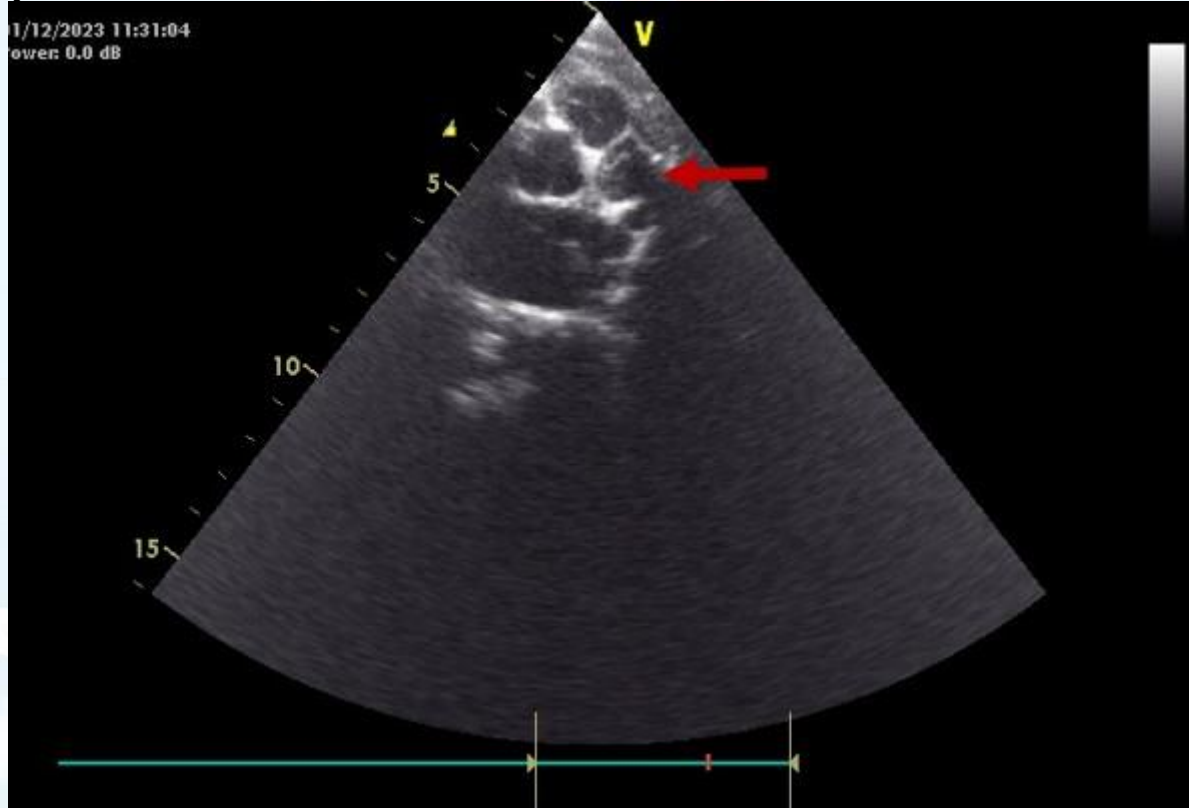
Olgu

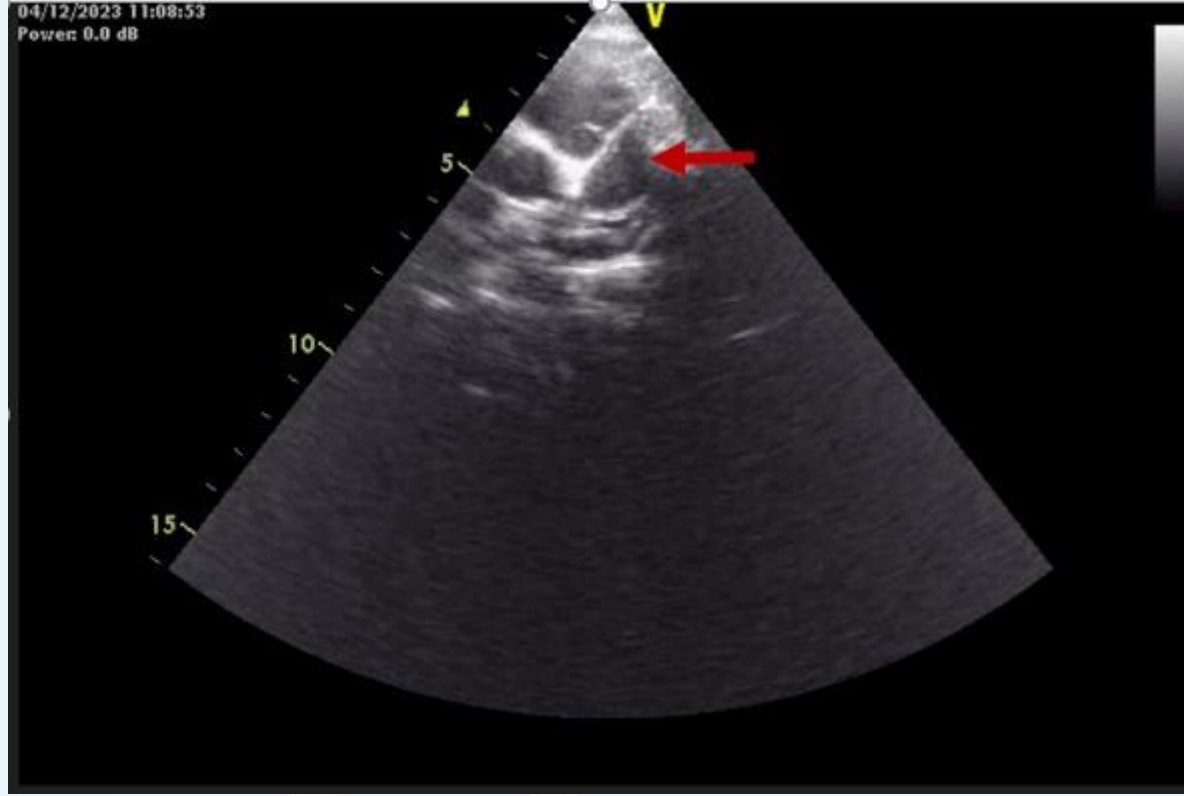
Dört yaş erkek hasta, 1,5 yıldır Kawasaki hastalığına ikincil gelişen koroner arter dev anevrizması nedeni ile takip edilmekteydi. Rutin kontrol muayenesi için başvurduğunda anevrizmatik sol koroner arterdeki (LAD) dev anevrizma içinde trombüs saptanması nedeni ile kardiyoloji servisine yatırıldı. Ekokardiyografisinde LMCA bifurkasyon bölgesinden sonra LAD içerisinde en geniş yeri 13 x 21 mm (ince hat şeklinde hiperekojen trombüs (Şekil.1) izlendi. Enoksaparin sodyum 2x14 mg (2 mg/kg/g) ve asetilsalisilik asit 1x50 mg (4 mg/kg/g) kullanılmaktaydı. Hastanın elektrokardiyografi de ST-T değişikliği yoktu ve troponin normal aralıklardaydı. Hastanın enoksaparin tedavisi kesilerek heparin infüzyonu başlandı. Yatışının 7. gününde heparin infüzyonuna rağmen trombüsün gerilememesi nedeni ile intravenöz doku plazminojen aktivatörü (t-PA) başlandı. Tedavi sonrası trombüs geriledi, ancak kaybolmaması (Şekil 2) nedeni ile tekrar 2 ve 3. kez t-PA verildi ve sonrasında trombüsün tamamen kaybolduğu izlendi (Şekil 3). İzleminde tPA tedavisi sonrası varfarin başlandı. İNR 2-2,5 aralığında olacak şekilde doz düzenlemesi yapılan hasta varfarin ve aspirin tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA-SONUÇ:

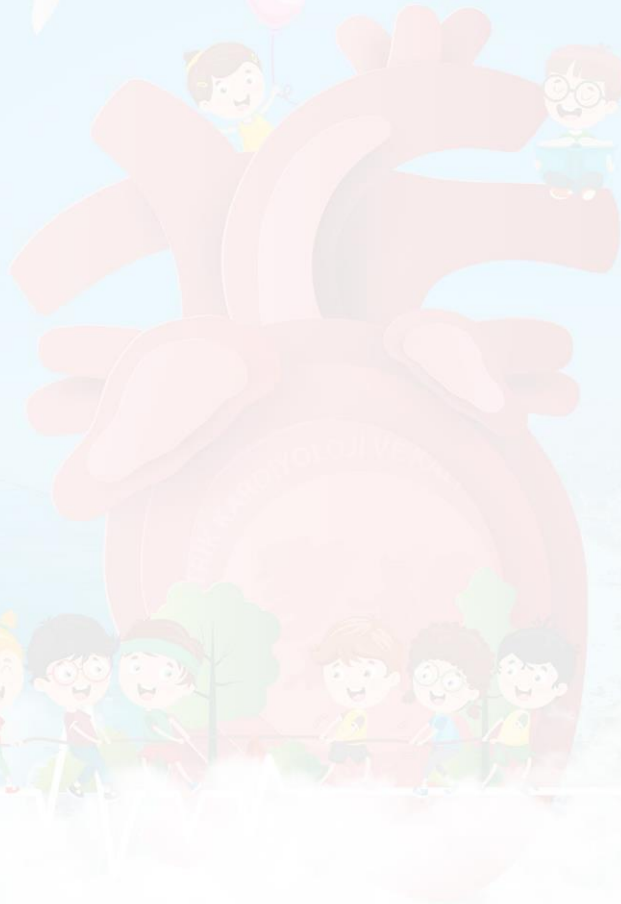
Kawasaki hastalığına ikincil gelişen dev koroner arter anevrizması trombüsler hayati tehlike oluşturmaktadır. Trombüsler saptandığında uygun ve hızlı tedavi yaklaşımı çok önemlidir. Bizim hastamızda olduğu gibi yakın takip ile t-PA tedavisi verilmesi sonucunda iyi sonuçlar alınabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki Hastalığı, Dev anevrizma, Trombüs, t-PA

Şekil-1:*İnce hat şeklinde hiperekojen trombüse ait görüntü***Şekil-2:***İlk t-PA tedavisi sonrası trombüste kısmen gerileme mevcut*

**Şekil-3:**

t-PA tedavisi sonrası tamamen trombüsün gerilediği görüldü



EP-200

Atrioventriküler Nodal Reentran Taşikardi Ablasyonunda Nadir Bir Lokalizasyon: "Lower Common Pathway"

Özlem Turan¹, Tuğba Burcu Öztürk Gömeç¹, Abdullah Kocabaş¹, Işıl Yıldırım Baştuhan¹, Gökmen Özdemir¹, Zehra Diyar Tamburacı¹, Serdar Şahin¹, Yakup Ergül²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ:

Atrioventriküler (AV) nodal reentran taşikardi (AVNRT) çocuklarda reentran taşikardilerin en sık tipidir. Mevcut kanıtlar, tipik reentrant döngünün yavaş ileten bir antegrad ve hızlı ileten bir retrograd yoldan oluştuğunu ve çoğunlukla veya tamamen AV düğüm içinde yer aldığını göstermektedir fakat izole vaka raporları ve yapılan deneysel çalışmalar taşikardi döngüsünde ek ekstrinsik AV nodal dokunun ("upper common ve lower common") varlığını da öne sürmüştür. Biz de öncesinde tipik AVNRT başarılı kriyoablasyonu yapılan ancak işlemden bir ay sonra acil servisimize dokümente dar QRS taşikardi ile başvuran hastamızın ikinci elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve ablasyon verilerini sunmayı amaçladık.

OLGU:

On yaşında erkek hasta, başarılı tipik AVNRT kriyoablasyon işleminden 1 ay sonra efordan bağımsız ani başlayan çarpıntı şikayeti ile acil servisimize başvurdu. 12 kanal elektrokardiyogramı (EKG) supraventriküler taşikardi (SVT) ile uyumlu, hemodinamik bulguları stabil olan hastanın taşikardisi 0.1 mg/kg iv adenozin püsesi ile sonlandı. Bazal EKG'de özellik saptanmadı. Ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi. Hastaya 1.5 mg/kg/gün oral propranolol tedavisi başlandı ve izlemde tekrar EPS/ablasyon yapılması planlandı. Hastanın almakta olduğu antiaritmik tedavisi işleminden (5 yarılanma ömrü) önce kesildi. İşlemden önce genel anestezi altında HRA katateri yerleştirildikten sonra bazal ölçümler yapıldı. HİS işaretlendi. Dekremental atrial pacing ile taşikardi kolaylıkla indüklendi. Taşikardi sırasında VA'sı 40 ms saptandı ve yapılan ventriküler overdrive pacing ile (VAV yanıtı, PPI-TCI>115 msn, SA-VA>70 ms) tipik AVNRT tanısı konuldu. Ablasyon öncesi WCL: 270 ms saptandı. Programlı atrial uyarı ile AH jump görüldü ve sonrasında taşikardi kolaylıkla indüklendi. Hastanın ilk ablasyon işleminde kriyoablasyon katateri kullanıldığı için radyofrekans ablasyon (RFA) yapılması planlandı. Koch üçgeni mid ve superior septum başta başta olmak üzere; koroner sinüs (CS) içi dahil tüm atrial septumun haritası 3D elektroanatomik haritalama (EnSite system (St.Jude Medical, StPaul, MN, USA)) ile oluşturuldu. Voltaj haritalama yapıldı. Koch seviyesinde ve CS ağzında verilen irrigated-RF lezyonlarında başarılı olunamadı. Bu nedenle, AV nodun inferior bölgeye olan uzantılarını değerlendirmek amacıyla CS lokalizasyonun altı tekrar değerlendirildi. Bu bölgeye verilen irrigated-RF lezyonu sırasında kavşak ritminin ortaya çıktığı, akselasyon olmadığı, sonrasında sinüs ritmine döndüğü izlendi (Şekil-1). Hastada işlem sonrası WCL:370 ms saptandı. Bazal ve isoproterenol sonrası dekremental ve programlı stimülasyonla taşikardinin ortaya çıkmadığı izlendi. AH jump ve echo beat izlenmedi. İşlem başarılı olarak değerlendirildi.

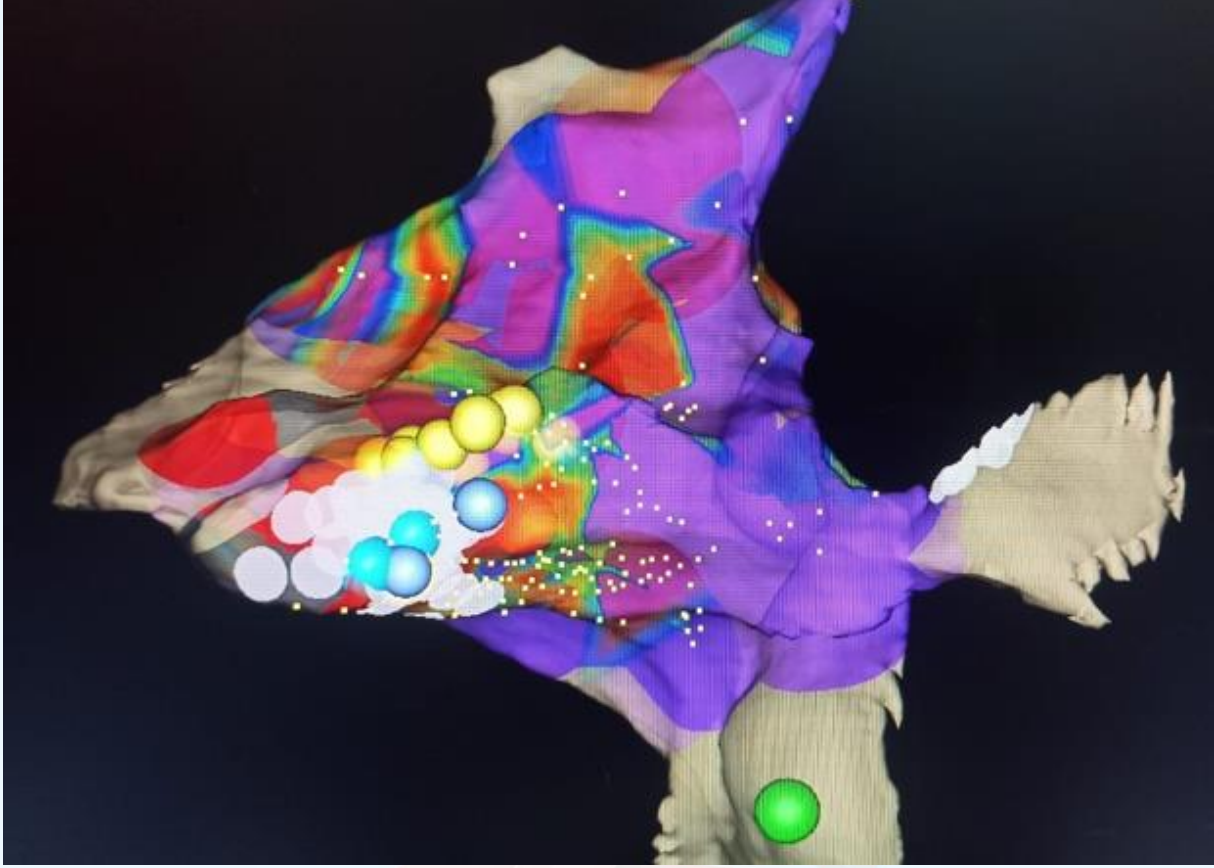
SONUÇ:

Tipik AVNRT ablasyon tedavisi yavaş yolağın ortadan kaldırılması ya da modifiye edilmesi esasına dayanır. AV nod; Todaro tendonu, CS ostiumu ve triküspit kapak septal yaprakçığının oluşturduğu Koch Üçgeni içinde bulunan bir yapıdır. Koch üçgeni yavaş yol ablasyonu ya da modifikasyonu için hedeflenen bölge olması ve işlemin daha rahat yapılabilmesi için septal bölge anatomik olarak inferior, mid ve superior bölgelere hayali olarak ayrılmıştır. AVNRT tanısıyla yapılan elektrofizyolojik çalışmalarda; AV nodun tipik görülen yerleşim yerinin yanı sıra özellikle nüks ile başvuran hastalarda AV nodun nadir yerleşim lokalizasyonlarından biri olan inferior bölgeye olan uzantılarının hedef bölge içerisinde olması işlem başarısını artırmakta ve nüks ihtimalini azalmaktadır.



Anahtar Kelimeler: Atriyoventriküler nodal reentran taşikardi, Ablasyon, Lower common pathway

Resim 1



Başarılı tipik AVNRT- RF ablasyonu

EP-201

Çocukluk Çağında ALCAPA Dışı Koroner Arter Hastalıklarında Cerrahi Müdahale Sonuçları

Meral Demir¹, Murat Özkan², İlkyay Erdoğan¹, Birgül Varan¹, Niyazi Kürşad Tokel¹, Mehtap Küçük¹, Mehmet Sait Aşlamacı²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

Giriş ve Amaç;

Doğuştan ve edinsel koroner arter hastalıkları; miyokardiyal iskemi, kalp yetersizliği ve ani ölüm gibi önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Bu çalışmada Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi (ALCAPA) haricinde çeşitli endikasyonlarla koroner arter cerrahisi geçiren hastalarımızı sunmak istedik.

Gereç ve Yöntem;

Kliniğimizde ALCAPA dışında farklı endikasyonlarla koroner arter cerrahisi geçiren 24 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların klinik özellikleri, preoperatif ve postoperatif görüntüleme ve tanı testleri, cerrahi endikasyon ve teknikleri, cerrahi komplikasyonları, postoperatif klinik seyri, mortalitesi ve yeniden girişim gerekliliğine dair veriler medikal raporlarından elde edilmiştir. ALCAPA olan 68 hasta ayrı bir başlık altında incelenmesi nedeniyle çalışma dışı bırakılmıştır.

Bulgular;

Eylül 2002 – Mart 2023 yılları arasında koroner arter cerrahisi geçiren 24 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların 15'i erkek, 9 kız ve ameliyat yaşı medyan 100.5 ay (13.5-170.75) idi. Hastaların tanıları: 4 hastada koroner arterlerin aortadan çıkış anomalisi (2'si sol, 2'si sağ koroner arter), 5 hastada arteriyel switch cerrahisi (ASO) sonrası koroner ostial darlık, 4 hastada koroner AV fistül, 4 hastada sağ koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi (ARCAPA), 3 hastada Kawasaki Hastalığı'na sekonder anevrizma ve obstrüksiyon, 2 hastada ailevi hiperlipidemiye bağlı koroner arter hastalığı, 1 hastada miyokardiyal bridge ve 1 hastada travmaya sekonder LAD rüptürüydü. Postoperatif erken dönemde 3 hasta (%12,5) kaybedilmiştir. Bu hastalardan birine ailevi hiperlipidemi nedeniyle LAD-LİMA ile CABG yapılmış, diğer ikisine ise ASO sonrası LMCA darlığı nedeniyle müdahale edilmişti. Yoğun bakım kalış süresi median 2 gün (1-3), hastane kalış süresi medyan 5 gün (4-7) olarak saptanmıştır. Yaşayan 21 hasta medyan 45 ay (12-124,25) süresince izlenmiş, geç dönemde mortalite belirlenmemiştir. Hiperlipidemi ve KAH nedeniyle Ao-safen-RCA greftleme yapılan 1 hastaya izlemde, CABG'den 2.5 yıl sonra Bentall prosedürü uygulanmış, fibrotik safen-RCA grefti yenilenmiştir. Kalan 20 (% 95) hastanın hiçbirinde yeniden cerrahi girişim gerekliliği olmamıştır.

Koroner arter hastalıkları çocukluk çağında asemptomatik veya ağır semptomlarla seyredebilir. Hastalarımızın 10'u tanı anında semptomatikti: miyokardiyal bridge, koroner AV fistül, AAOLCA, ARCAPA, ASO komplikasyonu olan 3 hasta, Kawasaki hastalığına bağlı koroner darlığı olan 1 hasta, hiperlipidemi nedeniyle KAH olan 2 hasta. Sadece 6 hastada EKG' de iskemi bulgusu mevcuttu. CABG yapılan 8 hastada 5 safen, 5 İTA grefti kullanılmıştır.

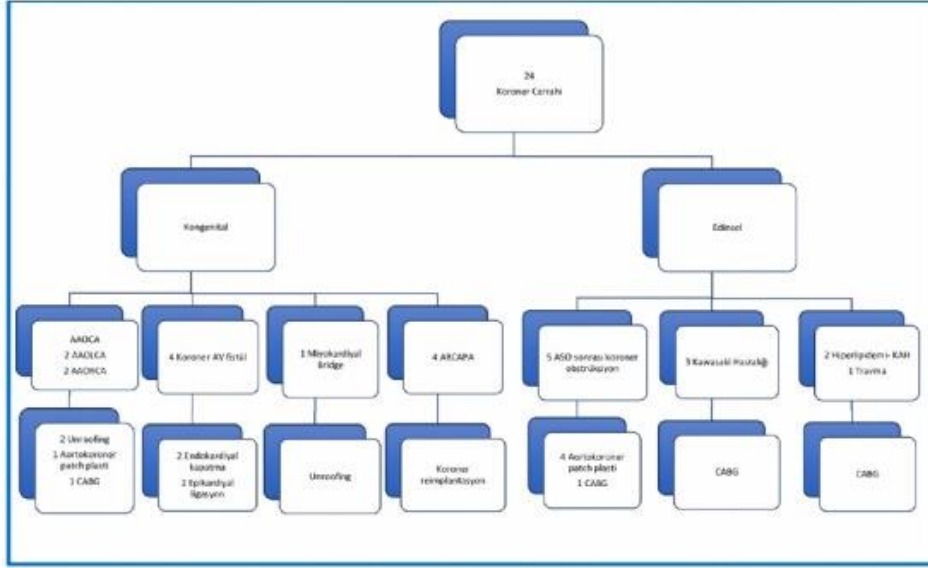
Tartışma;

Çocukluk çağında koroner arter hastalıklarının sıklığı erişkinlere göre oldukça azdır. Çocukların yaşlarının ve kilolarının çoğunlukla oldukça küçük olması, müdahale edilecek koroner arter çaplarının da bir o kadar küçük olması ameliyatları zorlaştırmaktadır. Ayrıca erişkinden farklı olarak doğuştan olan koroner arter hastalıklarının ciddi bir kısmında koroner arterlerin yerlerinin de değiştirilmesi gerekmektedir. Tüm bu zorluklara rağmen çok küçük çocuklarda bile çalışmamızda da görüldüğü üzere oldukça başarılı müdahaleler yapılabilmektedir. Bu hastaların ameliyattan sonra da uzun yıllar yakından izlenmesi gereklidir.



Anahtar Kelimeler: konjenital koroner arter anomalisi, koroner anevrizma, koroner reimplantasyon, koroner arter bypass greftleme

Cerrahi endikasyonlar ve teknikler



EP-202

İvabradin ile Tedavi Edilen Refrakter Fokal Atrial Taşikardili En Düşük Vücut Ağırlıklı Hasta

Onur Tasci¹, Cem Karadeniz²

¹Sivas Numune Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Sivas

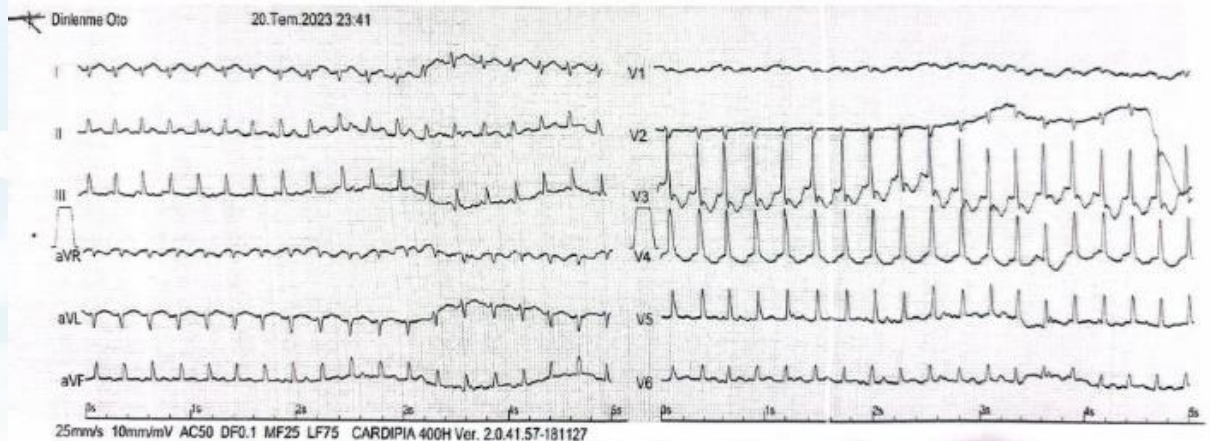
²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: İvabradin, son zamanlarda çocuklarda fokal atriyal taşikardi (FAT) ve junctional ektopik taşikardi gibi taşiaritmileri tedavi etmek için endikasyon dışı olarak kullanılmaya başlanmıştır. **OLGU:** 30 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden olan 36 haftalık, 8 günlük, 2780 gram kız yenidoğan çocuk polikliniğinde rutin kontrolünde taşikardi saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Prenatal öyküde hastalık, ilaç kullanımı yoktu. Ajiteydi, takipnesi ve taşikardisi vardı. 12 derivasyonlu elektrokardiyogramda, 214/dk hızında, uzun RP'li, düzenli, dar QRS kompleksli taşiaritmi saptandı (Şekil-1). Adenozin yanıtı alınamadı. Elektrokardiyogramda, sık atriyal erken atımlarla (iletilen ve ileilmeyen) sinüs ritmi izlendi. Ekokardiyografide sınırdan sol ventrikül sistolik fonksiyonları (FS:%27) ve yapısal olarak normal bir kalp saptandı. Arteriyel kan basıncı 54/23(34) mmHg ölçüldü, periferik nabızlar alınıyordu, dolaşım bozukluğu saptanmadı. Hız kontrolü için amiodaron 5 mg/kg/iv yükleme ardından, 5 mcg/kg/dk/iv idame tedavisine geçildi. Hız kontrolü sağlanamadığı için amiodaron 10 mcg/kg/dk'ya çıkarıldı. Yatışının 2.günü flekainid 25 mg/m²/g 2 dozda başlangıç dozunda eklendi. Amiodaron ek yükleme (5 mg/kg) ve flekainid doz artırımına (50 mg/m²/g) rağmen hız kontrolü sağlanamadı. İzlemin 6.gününde 0,1 mg/kg/gün 2 dozda ivabradin başlandı. İvabradin ilk dozundan 2 saat sonra hız kontrolü sağlandı. Elektrokardiyogramda 142 vuru/dakikada normal sinüs ritmi gözlemlendi (Şekil-2). Hız kontrolü sağlandıktan bir saat sonra amiodaron dozu titre edildi ve izlemde amiodaron kesildi. Sistolik fonksiyonların düzeldiği görüldü (FS:%32). İzleminde supraventriküler taşikardi atağı olmayan hasta yatışının 12. gününde oral ivabradin+flekainid kombinasyonu ile taburcu edilerek uzun dönem takip için ritim merkezine yönlendirildi.

SONUÇ: İvabradinin taşiaritmisi olan pediatrik hastalarda kullanımı henüz onaylanmamıştır. Bu olgu literatürdeki İvabradin kullanımı gerektiren bilinen en düşük vücut ağırlığına sahip olgu olmasıyla birlikte, daha önceki çalışmalardan elde edilen kanıtlara ve merkezimizdeki deneyimlerimize dayanarak, güvenli, ucuz ve etkili bu ilacın refrakter FAT'ı olan çocukların tedavisinde kullanılmasını öneriyoruz.

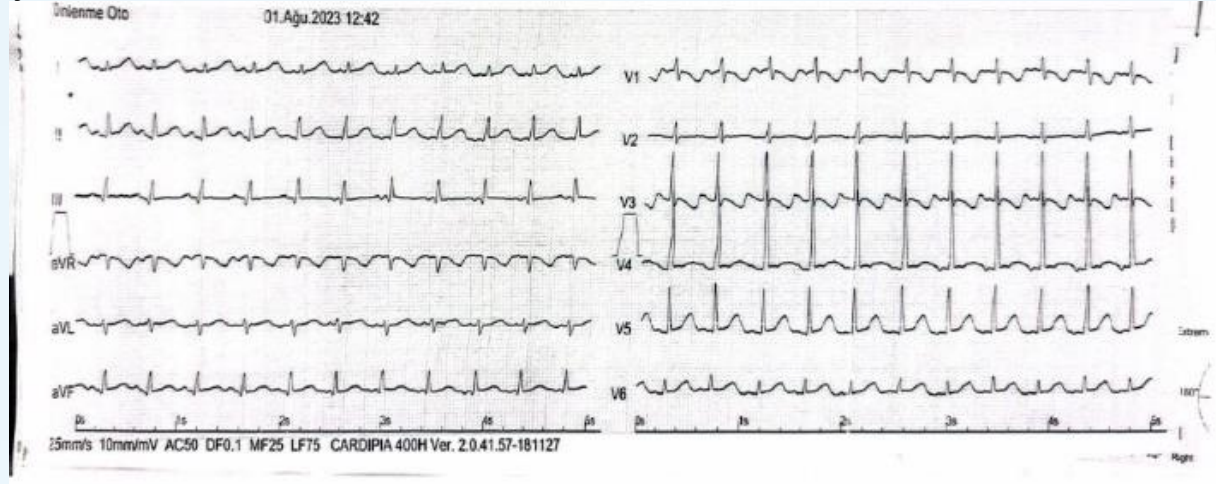
Anahtar Kelimeler: Fokal atriyal taşikardi, ivabradin, refrakter, supraventriküler taşikardi, yenidoğan

Şekil 1



Hastanın başvuru anındaki EKG'si

Şekil 2



Hastanın ivabradin tedavisi sonrası EKG'si



EP-203

Pediatrik kapak replasmanında farklı bir perspektif: Desellüler kalp kapakları, standart kalp kapaklarına karşı

Seyma Kayalı¹, Furkan Çelik²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara, Türkiye

²Yıldız Teknik Üniversitesi, Fen Edebiyat Fakültesi, İstatistik Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Kalp kapak hastalıkları dünyada önde gelen ölüm nedenleri arasındadır. Kapak replasmanı için mevcut klinik seçenekler arasında mekanik ve biyolojik protezler yer almaktadır. Ancak mevcut kapak protezleriyle ilgili süregelen bir sorun, bunların konak dokuyla bütünleşmedeki başarısızlığı ve vücut içinde büyüüp yeniden şekillenememeleridir. Mekanik kalp kapakçıkları uzun süreli dayanıklılığa sahip olmakla birlikte, bu implantlara sahip hastalara kapak kaynaklı trombozu önlemek için sürekli antikoagülan kullanımı en önemli dezavantajıdır. Tersine, biyoprostetik kalp kapakçıkları, mekanik kalp kapakçıklarına göre daha arzu edilen hemodinamikleri sağlar ve tromboza daha az eğilimlidir. Ama ne yazık ki, çoğunlukla glutaraldehitte sabitlenmiş siğir perikardi veya domuz kapakçık yaprakçıklarından yapılan biyoprotez kalp kapakçıkları, hem dayanıklılığı azdır, hem de zamanla kalsifikasyon ve ilerleyici yapısal bozulma riski taşır.

Her iki tür kalp kapakçıklarının göreceli başarısına rağmen asıl sorun, bunların vücutta büyüüp yenilenememeleridir. Bu durum, hasta büyüdükçe boyut olarak nihai bir uyumsuzluğa neden olur ve en çok pediatrik hastalarda dikkat çekicidir. Bu nedenle, hastaların, özellikle de pediatrik popülasyonun yaşam kalitesini iyileştirmek amacıyla ideal kalp kapakçığı replasmanını araştırmak için hala büyük çaba sarf edilmesi gerekmektedir. Çabalar arasında, hücrelerinden arındırılmış insan/ memeli kalp kapakçıkları, doğal kalp kapakçıklarına benzer işlevsel ve biyomekanik özelliklere ve en önemlisi vücutla birlikte büyüyebilme yeteneğine ve bir yaşam sürme potansiyeline sahip standart bir kapak replasmanı oluşturma konusunda umut verici bir potansiyeller sunuyor. Farklı hücreleştirme protokolleri uygulanan desellülerize homogreftlerin standart kalp kapaklarına üstünlüğü farklı erişkin klinik çalışmaları kanıtlanmasına rağmen, pediatrik çalışmalar var olmakla beraber kısıtlıdır. Bu meta-analizin amacı, çocukluk çağında, standart kalp kapakları ile karşılaştırmalı olarak, her iki çıkım yoluna implante edilen hücreleştirilmiş kalp kapakçıklarının klinik performansının bir değerlendirmesini yapmaktır. Materyal –METOD: PubMed veritabanında, insan deneklerden çocukluk çağında, herhangi bir çıkış yolu pozisyonuna cerrahi olarak implante edilen hücreleştirilmiş kalp kapakçıkları ile standart kapak arasındaki sonuçların karşılaştırıldığı son 10 yılda yayımlanmış, makaleler, sistematik olarak araştırıldı. Metaanaliz, Cohen's D metodu ile fixed effect model kullanılarak gerçekleştirildi.

SONUÇ: Son 10 yılda, pediatrik popülasyonda gerçekleştirilmiş yalnızca 3 çalışma elde edildi. Toplam 575 hastaya desellüler kapak implantasyonu gerçekleştirilmiş iken, 536 hastaya siğir juguler veni veya standart allogreft implante edilmiş idi. Desellularize kalp kapakları insandan elde edilmiş, tüm çalışmalarda sağ ventrikül çıkım yoluna implante edilmiş idi. On yıllık süreçte desellülerize kapak implante edilen çocuklarda daha yüksek sağ kalım (freedom of mortality 95.6% vs 94% %; Cohen's D: 0.94, 95% CI: 0.59–1.33; P <0.001) ve daha az kapak dejenerasyonu (freedom of degeneration 78,2 % vs. 52,7%; Cohen's D: 6,34, 95% CI: 5,98–6,71; P<0,001) izlendi. Her iki durum için de gruplar arası fark istatistiksel anlamlı idi.

TARTIŞMA: Hücreleştirilmiş pulmoner homogreftler, pulmoner kapak replasmanında standart kapaklara kıyasla daha iyi sonuçlar verir Özellikle pediatrik çağda, daha çok veriye ve uzun dönem performans değerlendirme çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: desellülarizasyon, kapak replasmanı, çocuk

EP-204

Erken Neonatal Dönemdeki Klinik Olarak Önemli Aritmiler: Değerlendirilmesi ve Yönetimi

Taner Kasar, Emine Yurdakul Ertürk
Ordu Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ordu

AMAÇ: Bu çalışmada merkezimizde erken neonatal dönemde (0-7 gün) tanı almış semptomatik ve tedavi gerektiren aritmilerin sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Aralık 2017-Kasım 2023 tarihleri arasında erken neonatal dönemde aritmi tanısı olan hastaların demografik özellikleri, aritminin tipi, ekokardiyografik bulguları, uygulanan tedaviler, takip süresi, tedavi sonlanımı ve prognozları değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma dönemi boyunca toplam 33 vakanın verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Vakaların takip süresi median 26 ay (0-58 ay) idi. Vakaların yaklaşık %57,5'si (n:19) erkekti. Tanı anındaki median yaş 1 gün (0-7 gün), tanı anındaki median vücut ağırlığı ise 3.2 kg (1,8-4,3 kg) idi. En yaygın görülen semptomlar %57,5'inde (n = 19) huzursuzluk, %24,2'sinde (n = 8) beslenmede güçlük, % 15 'inde (n:5) hızlı solunumdu. Tespit edilen aritmilerden 11 vakada rutin muayene ve monitör kaydı sırasında aritmi tespit edildi. Yedi vakanın prenatal dönemden itibaren tanısı mevcuttu. İlk etapta sekiz (%24,2) hastada ekokardiyografide sol ventrikül disfonksiyonu görüldü. Yalnızca üç hastada doğuştan kalp hastalığı tespit edildi.

Aritmi mekanizmaları: 29 (%87,8) vakada supraventriküler taşiaritmi tespit edildi; bunların 22'sinde (%66,6) atriyoventriküler reentran taşikardi, üçünde atrial flutter, birinde Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu, ikisinde permanent junctional resiprokan taşikardi, 1 fokal atriyal taşikardi tespit edildi. Bradiaritmiler ise 2 hastada non conducted prematür atrial kompleks tespit edildi. Yalnızca bir olguda ventriküler taşikardi tespit edildi. Permanent junctional resiprokan taşikardi tanısı alan bir vaka başvuru sırasında düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: Yenidoğan dönemindeki aritmilerin çoğu supraventriküler aritmilerdir ve bunların büyük bir kısmını atriyoventriküler reentran taşikardiler oluşturur. Erken neonatal aritmilerde WPW sendromu ve eşlik eden konjenital kalp hastalığı sıklığının çok daha nadir olduğunu gözlemledik.

Anahtar Kelimeler: Erken neonatal, aritmi, supraventriküler aritmi

EP-205

Komplet Atriyoventriküler Septal Defektli Olgulardaki Erken-Orta Dönem Cerrahi Sonuçları; Tek Merkez Deneyimi

Harun Terin¹, Cansu Çetin Şentürk¹, Emine Azak¹, Utku Pamuk¹, Başak Soran Türkcan², Mustafa Yılmaz², Arif Özbay², Hazım Alper Gürsu¹, Ata Niyazi Ecevit², Atakan Atalay², Hakan Nuri Aydın², İbrahim İlker Çetin¹

¹Ankara SUAM, Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Ankara SUAM, Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

AMAÇ: Atriyoventriküler septal defektler (AVSD) konjenital kalp malformasyonları içinde görülme sıklığı %4-7 olup sıklıkla Down sendromuyla ilişkilidir. Birçok merkezde tam düzeltmenin erken dönemde yapılması, öncesinde pulmoner arter bantlanması ve gecikmiş tam düzeltmeye göre tercih edilmektedir. Bu olgulardan ameliyat gerektiren atriyoventriküler kapak yetersizliği önemli bir sorun olmaya devam etmekte ve %15'e varan yeniden ameliyat oranları rapor edilmiştir.

METOD: Temmuz 2019 - Kasım 2023 tarihleri arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesinde tam düzeltme yapılmış Komplet AVSD'li olgular çalışmaya kabul edildi. Dengesiz ventrikülleri olan ve parsiyel AVSD'si olan olgular çalışma dışında tutuldu. Hastalarımızın cerrahi sonrası erken ve orta dönem sonuçları değerlendirildi. Atriyoventriküler kapak yetersizliğinin derecesi hafif, orta ve ağır olarak sınıflandırıldı. İzlemde olgular sol ve sağ AV kapak yetersizliği, rezidüel ASD, rezidüel VSD ve ritim bozuklukları açısından değerlendirildi.

BULGULAR: Tam düzeltme yapılan 43 hastanın 17'si (%37) erkek, 26'sı (%63) kızdı. Ortalama vücut ağırlıkları $6,5 \pm 2,3$ kg, ortalama yaş $13,1 \pm 10,9$ ay idi. Olguların 33'ü (%77) Down sendromu idi. Sekiz hasta pulmoner hipertansiyon, kalp yetersizliği ve düşük vücut ağırlığı nedeniyle tam düzeltme öncesi pulmoner bant ameliyatı olmuştu. Eşlik eden anomaliler açısından, olguların 10'unda sekundum ASD, 9'unda PFO, 2'sinde hafif aortik ark hipoplazisi, 2'sinde parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVD), 2'sinde persistan sol SVC, 2'sinde Fallot tetralojisi, 1'inde aort koarktasyonu, 1'inde çift çıkışlı sağ ventrikül (TOF tipi), 1'inde orta decede pulmoner valvuler stenoz mevcuttu. Takip süresi ortanca 27,3 ay (10-31) idi. Tam düzeltme uygulanan tüm olgulara orta dozda IV inotropik destek verilerek ameliyat sonrası en az ilk 24 saat boyunca mekanik ventilasyon desteğinde takip edildi. Tüm olgularda pulmoner arter kateteri ile pulmoner arter basıncı monitörizasyonu yapıldı. Pulmoner arter basıncının yüksek seyrettiği olgularda nitrogliserin ve/veya iloprost infüzyonları uygulandı. Olguların 5'i cerrahi sonrası izlemde ECMO'ya alındı ve ECMO'daki 2 olgu ex oldu. İki olguya takipte ABY nedeniyle periton diyalizi yapıldı. Olguların birine AV tam blok geliştiği için kalıcı pacemaker implantasyonu yapıldı. İki olguda JET gelişmesi nedeniyle antiaritmik tedavi, 2 olguda pulmoner hipertansif kriz gelişmesi nedeni ile mevcut tedaviye ek olarak inhale NO tedavisi başlandı. Olguların biri rezidüel VSD nedeniyle opere edildi. İzlemde olguların 9'unda rezidüel küçük VSD, 2'sinde orta-ağır sağ AV kapak yetersizliği, 3 olguda orta sol AV kapak yetersizliği görüldü. Hastanede yatış süresi ortanca 16 gün (7-15) idi. Çalışmamızda erken dönem mortalite açısından Down sendromu olan ve olmayan olgular arasında belirgin fark gözlenmedi ($p>0.05$).

TARTIŞMA-SONUÇ: Komplet AVSD tanılı olgularda tamir sonrası gelişen AV kapak yetersizlikleri, subaortik darlık ve rezidüel VSD yeniden ameliyat endikasyonları arasındadır. AV kapak yetersizliği AVSD onarımı sonrasında morbidite ve mortaliteyi etkileyen önemli bir sorun olmaya devam etmektedir. Çalışmamız kısa süreli olduğu için kapak yetersizliği nedeniyle izlemde yeniden cerrahi gereken olgumuz olmadı. Özellikle komplet AVSD formlarında pulmoner vasküler hastalık gelişmeden, erken bebeklik döneminde tam düzeltici cerrahi başarılı şekilde uygulanabilir. Erken ve geç dönemde, AV kapak yetersizliğinin önlenmesi ve giderilmesine yönelik çabaların sürdürülmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Atriyoventriküler septal defekt, cerrahi yaklaşımlar, klinik izlem

EP-206

Doğumsal kalp hastalığı nedeniyle kardiyak cerrahi yapılan çocuk olgularda perikardiyal ve plevral efüzyon seyrinin retrospektif değerlendirilmesi; kısa dönem tek merkez deneyimi

Esra Kılıç¹, Emine Azak¹, Mustafa Yılmaz², Arif Özbay², Utku Pamuk¹, Ayben Kılıç¹, Niyazi Ata Ecevit², Atakan Atalay², Hakan Nuri Aydın², İbrahim İlker Çetin¹, Cemal Levent Birincioğlu²

¹Ankara SUAM, Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

²Ankara SUAM, Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ: Postperikardiyotomi sendromu (PPS) kardiyak cerrahiden birkaç gün ile haftalar sonrasında gelişen immun yanıt ile ilişkili inflamasyona ikincil olarak gelişen plevral ve perikardiyal efüzyonla karakterize önemli bir komplikasyondur. İnsidansı net olarak bilinmemekle birlikte %10-40 arasında olduğu bildirilmiştir.

AMAÇ: Çalışmamızda DKH nedeni ile cerrahi yapılan olgulardaki perikardiyal-plevral efüzyonları inceledik.

YÖNTEM: Hastanemizde Mayıs -Aralık 2023 tarihleri arasında DKH nedeni ile opere olan 310 pediatrik olgu PPS açısından retrospektif değerlendirildi. EKO'da efüzyon ölçümü; küçük ≤ 10 mm, orta 11-19 mm ve geniş ≥ 20 mm olarak kabul edildi.

BULGULAR: Olguların 58'inde (%18.7) cerrahi sonrası plevral ve/veya perikardiyal efüzyon saptandı. Olguların %21.6'sında efüzyon ilk haftada gelişmişti. Olguların 33'ünde (%56.89) s plevral efüzyon, 20'sinde (%34.48) perikardiyal efüzyon, 5'inde (%8.62) perikardiyal- plevral kombine efüzyon izlendi. Perikardiyosentez mayisi transuda olup sadece 3'ünde şilöz efüzyon vardı. Plevral efüzyon 15'inde (%45.4) küçük, 4'ünde (12.1) orta, 14'ünde (%42.42) belirgin idi. Plevral efüzyon saptanan olgulardan birinci sırada tam düzeltme yapılan TOF (n=11, %33,3), 2. sıklıkta VSD cerrahisi (n=6, %18.1) yapılan olgulardı. Bu olguların %81.8 (n=27) post-op ilk 7 günde efüzyon gelişmişti ve 12'sinde efüzyon süresi ≥ 10 gündü. Orta efüzyon saptanan 1 olguya, belirgin efüzyon saptanan 3 olguya toraks tüpü takıldı. Toraks tüpü takılan 1 olguda 14 gün sonra efüzyon geriledi, diğer hasta ex oldu. Post-op 3. gün kontrol EKO'sunda perikardiyal efüzyon saptanarak diğer gruba dâhil edilen 1 olgunun post-op 5.gün EKO'sunda belirgin bilateral efüzyon nedeniyle toraks tüpü takıldı.

Sadece perikardiyal efüzyonu saptanan olguların 18'inde (%90) hafif, 2'sinde (%10) orta düzeyde efüzyon saptandı. Bu olgularda ilk sırada VSD cerrahisi geçirenler idi (n=7, %35) ve 16'sında (%80) postop ilk 7 gün içerisinde efüzyon gelişmişti. Perikardiyal efüzyon 1.seçenek NSAID iken, efüzyonun uzadığı olgularda tedaviye kolşisin eklendi. Uzamış perikardiyal efüzyonlu 1 olguda steroid +kolşisin verildi. İlk pos-top EKO'sunda belirgin plevral efüzyon görülerek diğer gruba dâhil edilen ve kombine medikal tedaviye cevap vermeyen 1 olguda 2 kez perikardiyosentez yapıldı. Kontrol 48.gün EKO'sunda efüzyon görülmedi.

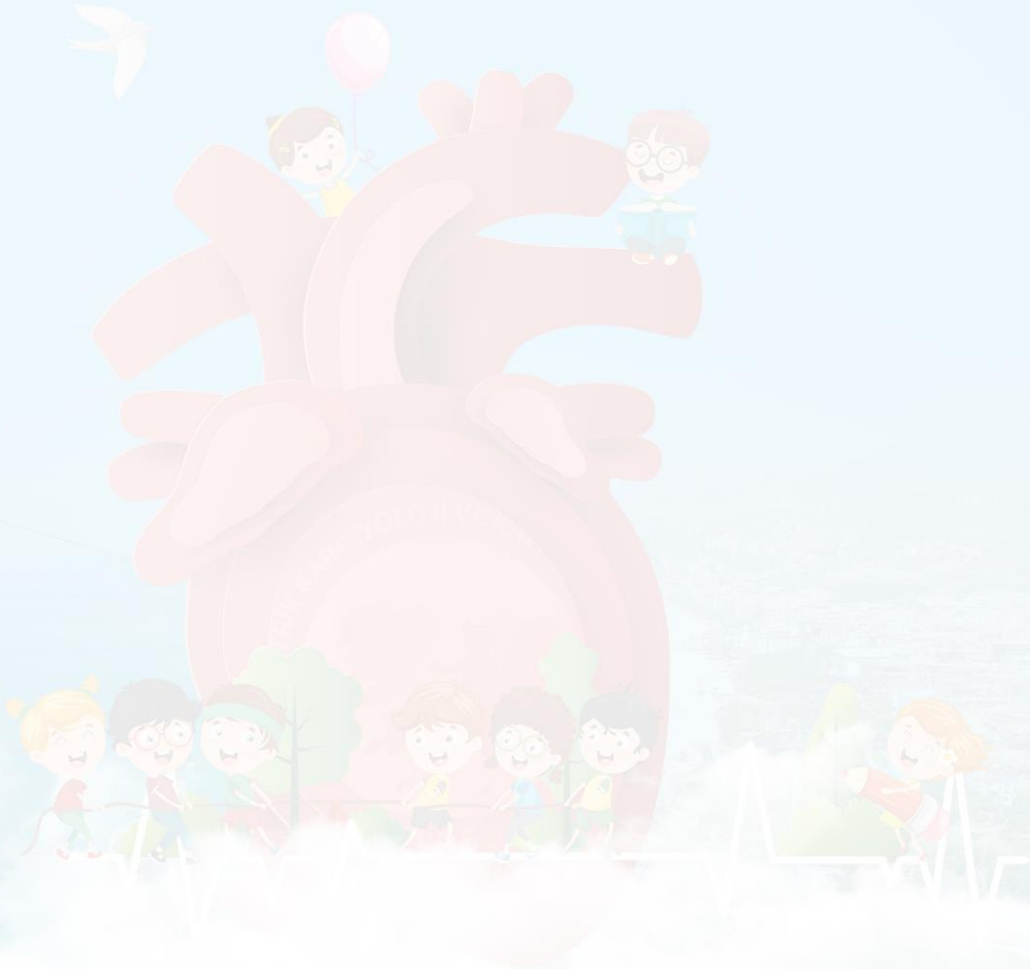
Çalışmada efüzyon saptanan VSD olgularının %84.6'sında ilk 2 haftada efüzyon görülmekte iken %15.3'ünde ise 2. hafta ve sonrasında görüldü.

Olguların ameliyat süreleri; %17.4'sinde 0-120 dk, %68.9'da 121-280 dk ve %13.7'sinde ise 280 dk ve üzeri, pompada kalış süreleri; %8.6'da 0-30 dk, %60.3'de 30-90 dk, %18.9'ünün 90-120 dk ve %12.1'de ise 120 dk üzerinde idi. Post-op ilk bir hafta içerisinde erken efüzyon gelişen hastaların %22.3 sinde (n=13) plevral efüzyon da görüldü. Erken dönemde gelişen efüzyon ile kalp yetmezliği arasında anlamlı ilişki saptandı (r:0.78; p=0.001). Olguların yaşı ile efüzyon gelişimi arasında anlamlı ilişki görülmedi (r: 0.03; p=0.21). Ameliyat süresi ve kardiyopulmoner bypass süresi ile plevral-perikardiyal efüzyon arasında anlamlı ilişki saptanmadı (sırasıyla r: 0.28; p=0.06, r=0.32; p=0.14). İzlemde tüm olguların perikardiyal ve plevral efüzyonu tamamen düzeldi ve nüks görülmedi.

Tartışma -SONUÇ: Çalışmamızda PPS gelişen olgularda VSD ve TOF tanısında yığılma olduğu ve bu

durumun söz konusu DKH'nın pediyatrik yaş grubunda en sık görülmesi ve merkezimizde en sık yapılan düzeltme ameliyatları olmasıyla ilişkili olduğu düşünöldü. Sonuç olarak kalp cerrahisi sonrası PPS gelişiminin önemli bir komplikasyon olduğu, olguların özellikle ilk bir ayda bu yönden klinik ve eko ile yakın takibinin gerektiği, erken efüzyon gelişen olguların kalp yetmezliği açısından araştırılarak, klinik ve laboratuvar bulgularına göre tedavisi planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı, kardiyak cerrahi, perikardiyal efüzyon, plevral efüzyon, EKO



EP-207

Konjenital Kalp Cerrahisi Yeni kurulan bir merkezde ilkin deneyimlerimiz

Shiraslan Bakhshaliyev¹, Bahruz Aliyev², Cabir Gülmaliyev³, Elvin Memiyev³, Aynur Abbasaliyeva⁴, Lamiya Sultanova⁵, Faxri Qarayev⁴, Ramin Verdixanov⁴

¹Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kalp cerrahisi, Bakü

²Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kardiyolojisi, Bakü

³Liv Bona Dea Hospital, Kalp Damar cerrahisi, Bakü

⁴Liv Bona Dea Hospital, Anestezi ve Renimasyon, Bakü

⁵Liv Bona Dea Hospital, Pediatri Neanotoloji, Bakü

Giriş ve Amaç. Konjenital ve Pediatrik Kalp cerrahisi bu konuda uzmanlaşmış ekiple yapılması gereken zor ve özellikli bir alandır. Özellikle yeni kurulan merkezlerde sonuçların tatminkar olması için ekip üyelerinin fedakarlıkları da önem taşımaktadır.

Daha önce konjenital kalp cerrahisi yapılmayan bir merkezde ilk bir yıldaki deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

Yöntem. Ekim 2022-aralık 2023 tarihleri arasında 62 hasta ameliyat edildi. hastalara retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların preoperatif, intraoperatif ve postoperatif verileri incelendi.

Bulgular. Toplam 62 hasta ameliyat edildi. Hastaların 12-si yenidoğan, 27-si infant, 23-ü çocuktu. Hastaların 33 ü kritik konjenital kalp anomalisi idi. Ortalama kilo 5.25 kg, ortalama yaş 201 gün idi. Hastaların tanılarını incelediğimizde 12 TOF, 7 VSD, 5 TGA, 10 Arkus aorta hipoplazisi, 5 TAPVD, 6 PAPVD, 3 ASD, 3 Aort koarktasyonu, 3 PDA, 3 Pulmonar atrezi, 1 cc TGA, 1 Mitral yetmezlik, 1 DORV, 1 izole ventriküler inversiyon idi.

Hastaların ortalama entübasyon süresi 9.5 saat, ortalama yoğun bakım yatış süresi 3.5 gün, ortalama hastane kalış süresi 8 gün idi. Major komplikasyon 1(%1.6) hastada kalıcı AV tam blok, 1 hastada sepsis ve septik şoka bağlı uzamış yatış görüldü. 1(%1.6) hasta postop kalp yetmezliği ve multiorgan yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

Sonuç. Sonuçları incelediğimizde yeni kurulan bir merkez olmasına rağmen düşük mortalite ve morbidite oranları mevcuttur. Kısa süreli ve düşük hasta sayısı olsada bu deneyimin ileride daha fazla ve çeşitli hastalar için yol gösterici olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Kalp cerrahisi, Doğumsal kalp hastalıkları, çocuk kardiyolojisi

EP-208

Atrial Apendaj Anevrizmaları: İki Nadir Olgu Sunumu ve Cerrahi Yaklaşımlar

İlker Kemal Yücel¹, Oktay Korun², Reyhan Dedeođlu¹, Ergida Albrahimi², Miri Mirizada², Ayşe Güler Erođlu¹, Funda Öztunç¹

¹İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

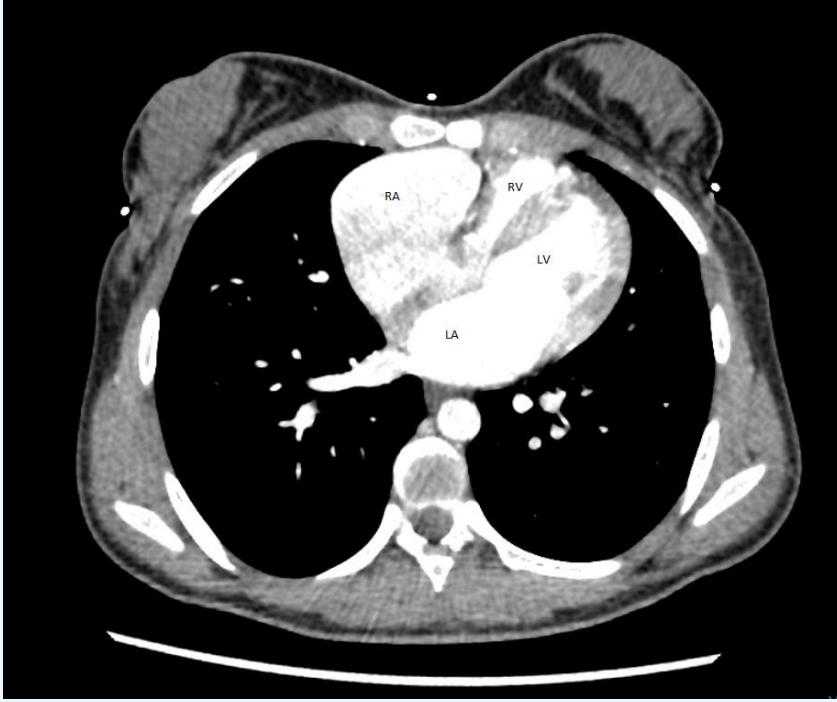
GİRİŞ: Atrial apendaj anevrizmaları (AAA) oldukça nadir görülen ve genellikle asemptomatik olan patolojilerdir. Genellikle kardiyak görüntüleme değerlendirmesi sırasında tesadüfen tespit edilirler. Bazı durumlarda ciddi aritmi ve/veya tromboembolik olay, bası semptomlarına bağlı klinik bulgular görülebilir. Nadiren, rüptür de bildirilmiştir. Bu bildiride sağ ve sol atrial apendajda dev anevrizması olan iki ayrı olgu sunulacaktır.

Olgu 1: Yedi yaşında erkek olgu aralıklı çarpıntı olması nedeniyle tarafımıza başvurdu. EKG'sinde sol atrium genişlemesi dışında patoloji saptanmadı. 24 saat ritim Holter incelemesinde taşikardi atakları tespit edilmedi. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül arkasında kontrast ekokardiyografi ile dolun göstermeyen sol atriumla ilişkili geniş sakküler bir yapı saptandı. Toraks BT angiografisinde sol atrium ile 19 mm'lik bir boyunla iştirakli, 7x6x4 cm boyutlarında dev sol atrial apendaj anevrizması saptandı. Anevrizma içinde trombüs saptanmadı. Bunun üzerinde anevrizma cerrahi olarak rezeke edildi. Patolojik değerlendirmede; endokardiyal, myokardiyal ve epikardiyal benign dokular izlendi.

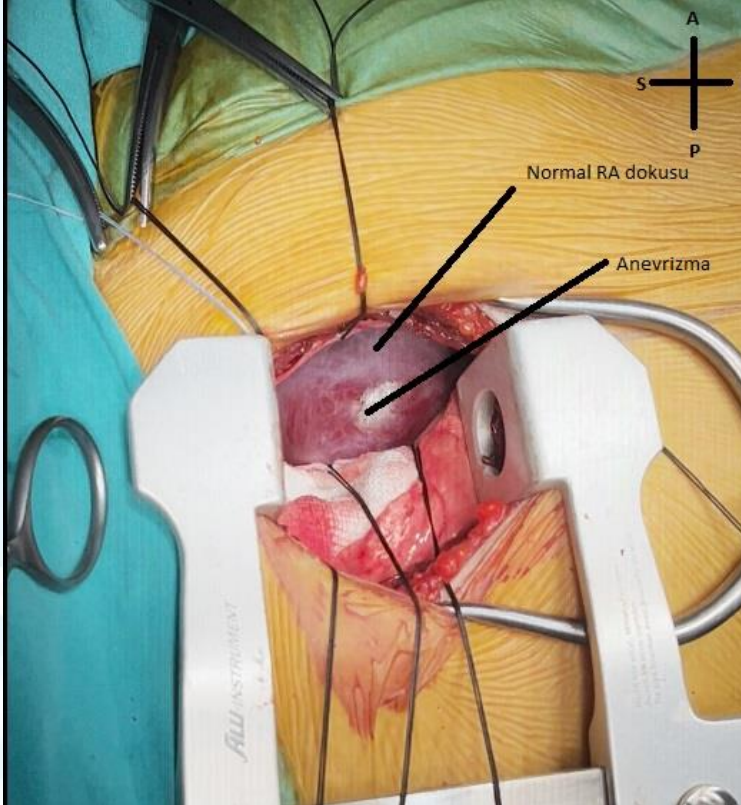
Olgu2: Ondört yaşında kız olgu hipertansiyon nedeniyle tetkik edilirken ekokardiyografik incelemesinde sağ atrial apendaj lojunda apnedaj ile ilişki anevrizmatik yapı saptandı. EKG ve Holter incelemesi normal idi. Toraks BT anjiyografisinde sağ atriyal apendiksle ilişkili oldukça ince duvarlı 6x5 cm boyutunda anevrizmal dilatasyon saptandı. Anevrizma içinde trombüs saptanmadı. Cerrahi rezeke edilmesine karar verilen olguda intraoperatif TEE'de sağ atriyum ve sağ atrial apendaj anevrizmasındaki (RAAA) kan akışı yavaş olmasına rağmen trombüs saptanmadı. Dört boşluk incelemede sağ ventrikülün serbest duvarının büyük anevrizma tarafından hafif komprese edildiği görüldü. Anevrizma, sağ aksiller vertikal insizyondan yapılan torakotomi yoluyla kardiyopulmoner bypass altında çalışan kalpte rezeke edildi. Rezeksiyon sonrası triküspit kapak fonksiyonunun normal olduğu görüldü. Anevrizmanın duvarları kağıt inceligindeydi.

Tartışma ve SONUÇ: Atrial apendaj anevrizmalarının cerrahi rezeksiyonu için endikasyonlar arasında dolunu engelleyen ventrikül basısı, tromboembolik ataklar, aritmiler, hava yolu komplikasyonu veya anevrizmaların boyutunda hızlı bir değişiklik yer alır. Bu komplikasyonlar yaşla birlikte artma eğilimindedir. Sol atrial apendaj anevrizmalarında tromboemboli riski yüksek olması nedeniyle asemptomatik olsa dahi cerrahi rezeksiyon önerilir. RAAA için tedavi stratejileri halen tartışmalıdır ve anevrizma rezeksiyonu her vakada önerilmemektedir. Semptomları olan veya ilerleyici genişleme gösteren hastalarda, tromboemboli riskini önlemek ve bu anevrizmaların en yaygın komplikasyonları olan atriyal aritmi, kalp yetmezliği ve rüptür sonucu ani ölüm riskini azaltmak için bu olguların büyük çoğunluğunda da cerrahi rezeksiyon tercih edilmektedir. RAAA anevrizmalarında eđer trombüs gelişimi olmadıysa minimal invaziv cerrahi teknikle atan kalpte rezeksiyon yapılabilmektedir. Ameliyat için kontrendikasyonları olan hastalarda ise tromboembolik olay riskini azaltmak için konservatif olarak oral antikoagülanlar önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Atrial apendaj anevrizması, konjenital kalp cerrahisi, anevrizmektomi

**Sağ atrial apendaj anevrizması olan hastanın BT anjiyografik görüntüsü**

Transvers BT kesitinde genişlemiş ve ince duvarlı sağ atrium görülüyor. LA, sol atrium; LV, sol ventrikül; RA, sağ atrium; RV, sağ ventrikül.

Sağ atrium anevrizması ameliyat görüntüsü

Sağ aksiller vertikal insizyonla yapılmış torakotomiden sağ atrium dokusu ve anevrizma izleniyor

EP-209

Situs inversuslu hastalarda Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu: Klinik özellikler ve uzun dönem sonuçları

Mehmet Balcı¹, Recep Şiyar Balık¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Pelin Ayyıldız¹, Sertaç Haydin², Yakup Ergül¹, Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma ve Hastanesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç

Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (ddBAT) her iki atrioventriküler ve ventrikuloarteriyel bağlantılarda uyumsuzluğa işaret eden nadir bir doğuştan kalp anomalisini temsil eder. Yetişkin ddBAT hastaları için detaylı raporlar mevcut olmasına rağmen, situs inversuslu (IDD-ddBAT) pediatrik vakalara dair sınırlı literatür bulunmaktadır. Bu çalışma, IDD-ddBAT'lı pediatrik hastaların özelliklerini ve takip sonuçlarını değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

Yöntem

Bu retrospektif analiz, Ocak 2010'dan Kasım 2023'e kadar pediatrik kardiyoloji kliniğinde tedavi edilen 25 IDD-ddBAT'lı pediatrik hastayı inceledi. IDD-ddBAT özellikleri arasında ayna görüntülü atriyumlar, D-loop ventriküller ve D-BAT bulunmaktadır. İlişkilendirilmiş lezyonlar olarak ventriküler septal defekt(VSD), pulmoner darlık veya atrezi, Atrioventriküler(AV) kapak regürjitasyonu ve ventriküler hipoplazi kaydedilmiştir. Heterotaksi, çift girişli AV bağlantı, üst-alt ventriküller ve çapraz AV ilişki çalışma dışı bırakılmıştır. Bulunan sonuçlar klinik, elektrokardiyografik, ekokardiyografik ve anjiyografik bulguları içererek pediatrik IDD-ddBAT özellikleri ve sonuçlarının kapsamlı bir değerlendirmesini sağlamıştır.

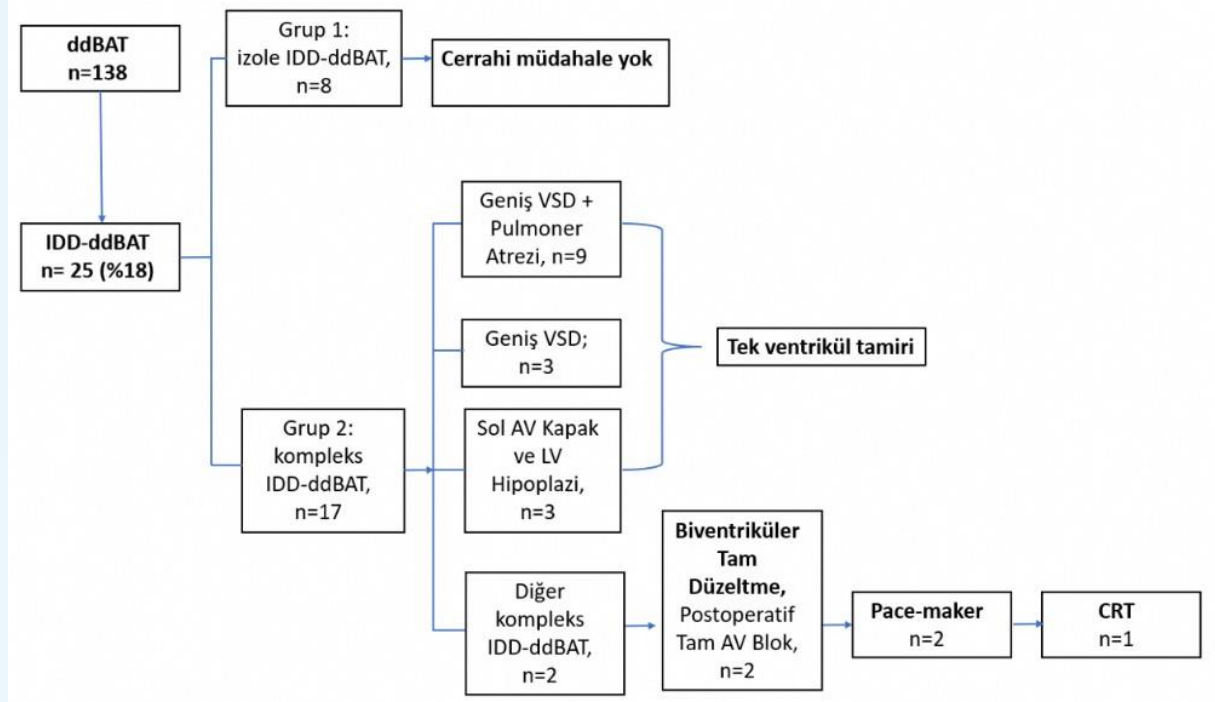
Bulgular

Çalışmada, ddBAT tanısı konulan 138 hastanın 25'inde (%18) IDD-ddBAT tespit edildi. Cinsiyet dağılımı %44 erkek ve %56 kadından oluşmaktaydı. Tanı anındaki yaş ortalaması 5 aydı ve bu değer 3 gün ile 25 yıl arasında değişiyordu; takip süresi medyanı ise 92 aydı (IQR: 65,8-113,5). İzole ddBAT'lı hastaların sayısı 8 idi ve bu hastaların hiçbirinde cerrahi müdahale yapılmamıştı, çünkü bunlar klinik açıdan önemli olmayan veya çok az öneme sahip eşlik eden lezyonlara sahipti. İlk operasyon yaş ortalaması 5,5 aydı (IQR: 0,77-6,5). Geriye kalan 17 ddBAT vakasının 9'unda geniş VSD ile birlikte pulmoner atrezi saptandı ve bu hastalara tek ventrikül tamiri yapıldı. 3 hastada ise yalnızca geniş VSD mevcuttu ve bu hastalarda da tek ventrikül yoluna gidildi. Tek ventrikül tamiri yapılan son hasta grubu ise sol AV kapak hipoplazisi ile birlikte sol ventrikül hipoplazisi olan 3 hastadan oluşmaktaydı. Pulmoner atrezi olmayan kompleks ddBAT'lı iki hasta biventriküler tam düzeltme ameliyatı geçirdi. Biventriküler tamir sonrasında iki hastada postoperatif tam AV blok gelişti. Bir hastada, biventriküler dissenkroni kaynaklı ventriküler disfonksiyon nedeniyle başlangıçtaki kalıcı kalp pili implantasyonundan dokuz yıl sonra kardiyak resenkronizasyon tedavisi (CRT) uygulandı. Yenidoğan döneminden itibaren takip edilen bir hastada başlangıçta doğuştan tam AV blok tanısı konuldu, ve üç aylıkken epikardiyal tek odacıklı bir kalp pili implantasyonu yapıldı.

Sonuç

Bu çalışma, IDD-ddBAT'ın ayırt edici özellikleri ve sonuçları üzerine ışık tutmaktadır. Cerrahi müdahaleler, ilişkilendirilmiş lezyonlara bağlı olarak değişmekte olup, postoperatif komplikasyonlar arasında tam AV blok gibi dikkate değer durumlar bulunmaktadır. Bu gibi durumlar, kardiyak resenkronizasyon tedavisi gibi yenilikçi yaklaşımları gerektirebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: ddBAT, situs inversus, doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu

**IDD-ddBAT hastalarının tanısal dağılımı ve tedavi diyagramı**

EP-210

Duktus Bağımlı Doğumsal Kalp Hastalığı Olan Yenidoğanlarda Prostaglandin Dozu, Kullanımı ve Yan Etkileri

Hayriye Karakaş¹, Hazım Alper Gursu², Utku Pamuk³, Yasemin Özdemir Şahan³, Emine Azak², Harun Terin³, İbrahim İlker Cetin⁴

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

³Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

⁴Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç

Bu çalışmada merkezimizde doğumsal kalp hastalığı tanısı ile prostaglandin infüzyonu alan, yenidoğan yoğun bakımda takip edilen hastaların demografik özellikleri, ilaç dozları ve yan etki arasındaki ilişkinin saptanması amaçlandı.

Yöntem

Ankara Şehir Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniğinde 01.09.2019-01.01.2022 tarihleri arasında yatış yapılmış tüm hastalar retrospektif olarak tarandı. Duktus bağımlı doğumsal kalp hastalığı tanısı almış, PGE infüzyonu başlanan hastaların çalışmaya dahil edilmesi planlandı. Verileri eksik olan, takip süresi 12 saatten kısa olan, dış merkezde tanı alıp hastanemize yönlendirilmiş hastalar çalışma dışında tutulmak üzere 103 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar 3 grupta incelendi. Grup 1 paralel dolaşımın duktusa bağımlı olduğu hastalıklar, Grup 2 sistemik dolaşımın duktusa bağımlı olduğu hastalıklar, Grup 3 sistemik ve pulmoner dolaşımın duktusa bağımlı olduğu hastalıklar.

Bulgular

Hastaların %39.8'i (n= 41) kız, % 60.2'si (n=62) erkekti. Hastaların %64'ü (n=66) normal doğum ağırlığına sahipti. Saptanan en düşük doğum ağırlığı 900 gr iken, en yüksek 4240 gr saptandı. Ortalama doğum ağırlığı ise 2748.8±661.1 gramdı.

Çalışmamızda en sık görülen DKH %29.1 (n=30) ile HLHS olarak saptanırken, ikinci sırada %13.5 (n=14) ile Büyük Arterlerin Transpozisyonu ve Pulmoner Atrezi (PA), üçüncü sırada %12.6(n=13) ile aort koarktasyonu yer aldı. En az görülen DKH ise %0.9 (n=1) ile Ebstein anomalisi oldu. HLHS tanılı hastalarda mortalite %83.3 (n=25), PA'da ise %71.4 (n=10) olarak bulundu.

Çalışma dahilinde, merkezimizde takip edilen 103 hastanın %75.7'sine (n=78) ilk bir saat içerisinde PGE infüzyonu başlanmış olup, başlanan en düşük doz 0.01 mcg/kg/dk, en yüksek başlangıç dozu ise 0.1 mcg/kg/dk idi. Verilen en yüksek infüzyon hızı ise 0.2 mcg/kg/dk olarak saptandı. PGE infüzyon süresi en kısa 12 saat, en uzun ise 50 gün olarak kaydedildi. Hastaların %33'ünün (n=34) infüzyon süresi 120 saatin altında iken, %67'si (n=69) 120 saat üzerinde PGE infüzyonu almış. DKH'lerde tüm gruplarda PGE sonrası gelişen yan etkilere bakıldığında sıklık sırasına göre %58.3 (n=60) ile trombositopeni, %54.4 (n=56) ile apne, %46.6 (n=48) ile hipotansiyon oldu.

Çalışmamızda üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) bulguları görülen hastamız olmadı. En az saptanan yan etkiler %3.9 (n=4) ile ateş ve %5.8 (n=6) ile nöbet oldu.

Grup 3'te PGE başlama Dozu, PGE en yüksek dozu, PGE en düşük dozu diğer gruplardan anlamlı (p<0.05) olarak daha yüksekti. Grup 3'te bradikardi yan etkisi saptanma oranı Grup 2'den anlamlı (p<0.05) olarak daha yüksekti. Her üç grupta da, kendi içerisinde tedavi sonrası sistolik kan basıncı tedavi öncesine göre anlamlı (p<0.05) düşüş göstermiştir. Tedavi sonrası Ph değeri tedavi öncesine göre tüm gruplarda anlamlı (p<0.05) artış göstermiştir.

Çalışmamızda ölüm oranı %59.2 (n=61) olarak saptandı. En erken ölüm günü ilk gün olmakla birlikte, en geç ölüm günü 420'dir. Ortalama ölüm günü 39.9±69.2 olarak hesaplandı.

Hastalarımızın %40.8'i (n=42) halen hayattadır, hastanemizde takipleri devam etmektedir.

Sonuç

Prostaglandin infüzyonu alan DKH tanılı hastalarda infüzyon dozunun ve süresinin olmasının yan etki görülme sıklığında, mortalitede artışa neden olduğu bulunmuştur.



Anahtar Kelimeler: doğumsal kalp hastalığı, patent duktus arteriyozus, prostoglandin

Çalışmaya alınan hastalarda görülen PG yan etkileri

	Sayı (%)
Trombositopeni	60 (%58.3)
Apne	56 (%54.4)
Hipotansiyon	48 (%46.6)
Hipokalemi	25 (%24.3)
Bradikardi	18 (%17.5)
DIC	11 (%10.7)
Taşikardi	8 (%7.8)
Nöbet	6 (%5.8)
Ateş	4 (%3.9)
ÜSYE	0 (%0)

Toplam : 103 hasta

Hastaların anjiyografik özellikleri

	Ort.±ss/n-%	Medyan	Min-Maks
Anjiyografik girişim	Yapıldı (+)	47(%45.6)	
	Yapılmadı (-)	56(%54.5)	
Anjiyografik girişim	Balon koarktasyon anjiyoplasti	10(%21.3)	
	Balon Atriyal Septostomi	7(%14.9)	
	Duktusa Stent	8 (%17)	
	Sağ ventrikül çıkım yoluna Stent	1(%2.1)	
	Balon Pulmoner Valvuloplasti	5(%10.6)	
	Balon Aortik Valvuloplasti	2(%4.2)	
	Tanısal	14(%29.8)	
Anjiyografi Zamanı (Gün)	10.3±19.9	5	0-133

EP-211

Çocuk Kardiyoloji kliniğinde 8 yılda tanı alan aritmi olgularının değerlendirilmesi

Sertaç Hanedan Onan¹, Merve Yenice², Abdulrahman Özel², Hasan Candaş Kafalı³, Yakup Ergül³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Bu çalışmada 8 yıllık sürede kliniğimizde saptanan tüm aritmili çocuklar değerlendirildi.

YÖNTEM: Çalışma; Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde retrospektif olarak yapıldı. 1 Mayıs 2014 ve 1 Mayıs 2022 tarihleri arasında Çocuk kardiyoloji polikliniğine ve çocuk acil servisine başvurularında aritmi saptanan, 0-18 yaş arasındaki tüm hastaların dosyaları, kliniğin veri arşivinden bulundu. Elektrokardiyografi (EKG) bilgi kayıtlarına ulaşılan tüm çocuklar içerisinde aritmili olguların oranı, aritmilerin sınıflandırılması, tedavi ve izlem sonuçları değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmada yaşları 0 ile 17.2 yıl (medyan 10 yıl) arasında değişmekte olan, 217 (%53)'si erkek ve 190 (%47)'i kız olmak üzere toplam 407 aritmili çocuk tespit edilmiştir. Kliniğimizde değerlendirilmiş, konjenital ve edinsel önemli kalp hastalığı bulunmayıp, EKG bilgilerine ulaşılan 19000 çocukta aritmi oranı; % 2.14 (koroner sinüs ritmi olguları hariç) olarak bulundu. 19000 çocukta koroner sinüs ritmi oranı (n: 91) % 0,47 olarak bulundu. Aritmili hastaların %5'inin ailesinde aritmi öyküsü mevcuttu. Aritmi tanılarının dağılımı: 249 ekstra vurular, 82 supraventriküler aritmi (36'sı Wolf Parkinson White (WPW)), 25 ventriküler aritmi (6'sı ventriküler taşikardi (VT) (1'i ARVD)), 14'ü uzun QT sendromu (LQTS), 3'ü kısa QT sendromu, 1'i KPVT, 1'i Ventriküler Fibrilasyon), 42 ileti anomali (19'u 1. derece AV blok, 2'si 2. derece AV blok, 1'i 3. derece AV blok, 4'ü sinüs exit blok, 5'i sol dal bloğu, 11'i sağ dal bloğu), 2 Brugada sendromu, 6 atrial kaçış ritmi, 1 gezici atrial pacemaker şeklinde idi. Aritmi olgularının özellikleri: Ek vurular; en sık 111 (%44) hasta ile SVE, 92 (%36) VES, 38(%15) SVE+ VES, 8 atrial kaçış vurusu şeklinde idi. 92 VES olgusunun 83'ü monomorfik; bunların 9'u %10'dan sık idi. VES olgularının 2'sine ablasyon uygulandı. Supraventriküler aritmi olgularının 50'si supraventriküler taşikardi (SVT) ile başvurmuştu. SVT ile başvuran olguların 16'sına ve WPW tanısı alan olguların 18'ine başarılı ablasyon işlemi uygulanmıştı. VT görülen 6 hastanın 5'i monomorfik VT iken, 1'i polimorfik VT izlenen ARVD'li olgu idi. 2'sine randyofrekans ablasyon uygulanmış, ARVD'li olguya ise ICD yerleştirilmişti. Senkop ve presenkop öyküsü ile başvuran tüm olguların %23.5'ü LQTS tanısı aldı. LQTS hastaların 11'i ailesel, 3'ü edinsel idi. LQTS saptanan yenidoğan bebeğin yaşayan iki kardeşine de aynı tanı konuldu. Ailede ani kardiyak ölüm öyküsü ailesel LQTS hastalarının 7 (%64)'sinde mevcuttu. En sık saptanan mutasyon 5 olgu ile KCNQ1 oldu. 3 olguya epikardiyal ICD yerleştirildi. Kısa QT sendromu tanısı alan 3 hastaya da transvenöz ICD yerleştirildi. KPVT olgusu ilaç tedavisi ile izlenmedir. Kardiyopulmoner canlandırma öyküsü bulunan idiopatik VF olgusuna transvenöz ICD yerleştirildi. Brugada sendromu düşünülen 2 olgunun tetkikleri devam etmekte olup, dosya kayıtlarına göre tüm aritmi olguları yaşamaktadır.

SONUÇ: Çalışma grubumuzdaki çocuklarda en sık rastlanan aritmi ek vurular olup, ikinci sırada supraventriküler aritmiler izlenmiştir. Supraventriküler aritmilerde klinik izlem, antiaritmik ilaç ve ablasyon tedavilerinin başarılı olduğu, sendromik ve nonsendromik ventriküler aritmi olgularında ise ani kardiyak ölümden koruyucu amaçla ICD yerleştirilme ihtiyacının yüksek olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: çocuk, aritmi, semptom, tedavi, izlem, sonuç

Tablo 1

Tablo 1. Aritmi tanılarının dağılımı

Tanı	N	%
Ekstra Vurular	249	50
SVE	108	22
Aberan İletili SVE	3	0.6
Atrial Kaçış Vurusu	8	2
SVE+ VES	30	6
VES + Aberan İletili SVE	8	1.6
VES	92	19
Supraventriküler aritmiler	82	16
SVT (AVRT)	24	5
SVT (AVNRT)	14	3
WPW + AVRT	4	1
SVT (Uzun RP)	3	1
WPW	32	6
Atrial Fibrilasyon	2	0.4
Atrial Flutter	2	0.4
Fokal Atrial Taşikardi	1	0.2
Ventriküler aritmiler	25	5
VT	6	1.8
Uzun QT sendromu	14	2
Kısa QT sendromu	3	1
KPVT	1	0.2
VF (İdiopatik)	1	0.2
İleti Anomalileri	42	8
1. Derece AV blok	19	4
2. Derece AV blok Mobitz tip1	1	0.2
2. Derece AV blok Mobitz tip2	1	0.2
3. Derece AV blok	1	0.2
Sinus Exit Blok	4	1
LBBB (inkomplet)	5	1

Tablo 2

Tablo 2. Hastaların Başvuru Şikayet Grupları Dağılımı

Başvuru Şikayeti	n	%
Grup 1	244	60
Çarpıntı	119	29
Presenkop	15	4
Senkop	21	5
Göğüs Ağrısı	86	21
Post KPR, Geçirilmiş kardiyak arrest	3	0.7
Grup 2	27	7
Nefes Darlığı	11	3
Halsizlik	7	2
Katılma Nöbeti /Ağlarken Morarma	5	1
33Başağrısı	2	0.5
İntoksikasyon	1	0.2
Hipermobilite	1	0.2
Grup 3	137	33
Kardiak Üfürüm	115	28
Spor Muayenesi	13	3
Preoperatif Değerlendirme Sırasında Aritmi Saptanan Hastalar	6	2
Okul Taraması	1	0.2
Böbrek Transplantasyonu Sonrası	1	0.2
Toplam	407	100

Tablo 3

Tablo 3. Semptomlara göre aritmi olgularının dağılımı							
	Çarpıntı	Presenkop	Senkop	Göğüs ağrısı	KPR, k. arrest	Grup 2 ve 3 semptomlar	Toplam
Non sinüs Ritimler							7 (%2)
Gezici atrialpacemaker	1	-	-	-	-	-	1
Atrial kaçış ritmi	1	-	-	2	-	3	6
Ekstra Vurular							249(%61)
333SVE	9 (%8)	3 (%3)	4 (%4)	15 (%14)	-	77 (%71)	108
Aberanileteli SVE	1(%33)	-	-	1 (%33)	-	1 (%34)	3
SVE+ VES	8(%27)	2 (%6)	1 (%3)	9 (%30)	-	10 (%33)	30
VES + Aberanileteli SVE	2(%25)	-	-	1 (%12)	-	5 (%63)	8
VES	24(%26)	6 (%6)	2 (%2)	30 (%33)	-	30 (%33)	92
Atrial kaçış vurusu	-	-	1(%13)	3 (%37)	-	4 (%50)	8
Supraventriküleraritmiler							82 (%20)
AVRT	24	-	-	-	-	-	24
AVNRT	14	-	-	-	-	-	14
AVRT + WPW	4	-	-	-	-	-	4
Uzun RP SVT	3	-	-	-	-	-	3
WPW	16(%50)	1 (%3)	-	10 (%31)	-	5 (%16)	32
AtrialFibrilasyon	1(%50)	-	1 (%50)	-	-	-	2
AtrialFlutter	2	-	-	-	-	-	2
FokalAtrial Taşikardi	1	-	-	-	-	-	1
Ventriküler aritmiler							25 (%5)
VT	4(%68)	-	-	-	1 (%16)	1 (%16)	6
Uzun QT sendromu	1 (%7)	2(%15)	6(%41)	1 (%7)	2 (%15)	2 (%15)	14
Kısa QT sendromu	-	-	2(%67)	-	-	1 (%33)	3
KPVT	-	-	1	-	-	-	1
VF (idiyopatik)	-	-	1	-	-	-	1
İleti Anomalileri							42 (%8)
1.Derece AV blok	1 (%5)	-	-	3 (%15)	-	15 (%80)	19
2. Derece AV blok Mobitz tip2	-	-	-	-	-	1	1
2. Derece Mobitz tip1	1	-	-	-	-	-	1
3.Derece AV blok	1	-	-	-	-	-	1
SinusExit Blok	-	-	-	4	-	-	4
LBBB inkomplet	-	-	-	2 (%40)	-	3 (%60)	5
RBBB (komplet + inkomplet)	-	1	-	5	-	5	11
Diğer							2 (%0.4)
Brugada Sendromu	-	-	2	-	-	-	2
Toplam	119 (%29)	15 (%4)	15 (%4)	86 (%21)	3 (%0.7)	164 (%40)	407

Tablo 4

Tablo 4. Semptomatik/ Asemptomatik WPW hastaları EFC kıyaslaması			
	EFC	N	%
Semptomatik	Yapılmadı	8	40
	Başarılı Radyofrekansablasyon	11	55
	Başarısız (Aksesuar yol yerleşimi tam olarak gösterilemediğinden ablasyon yapılamadı)	1	5
Asemptomatik	Yapılmadı	10	63
	Başarılı Cryoablasyon	1	6
	Başarılı Radyofrekansablasyon	5	1

EP-212

Çocuklarda D vitamini eksikliği ile elektrokardiyografik değişiklikler arasındaki ilişkinin incelenmesi

Didem Altunsoy¹, Pınar Dervişoğlu², Recep Polat³, Bahri Elmas¹, Muhammed Günes⁴

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Sakarya

³Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Endokrinoloji, Sakarya

⁴Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji, Sakarya

GİRİŞ-AMAÇ: D vitamini eksikliği gelişen dünyada çocukları etkileyebilen önemli bir sağlık sorunudur. D vitamininin organizmadaki asıl görevi kemik mineralizasyonu için önemli olan kalsiyum ve fosfor metabolizmasının düzenlenmesidir. Ancak kardiyomyosit gibi farklı hücrelerde de vitamin D reseptörü mevcuttur ve bu reseptörler sayesinde D vitamini, endotel fonksiyonlarını düzenleyerek, aterosklerotik T lenfositleri baskılayarak ve damar düz kas hücre çoğalmasını engelleyerek kardiyovasküler sistemi korur. Ayrıca ölümcül kardiyak aritmi ve ani kardiyak ölüme neden olabilecek iyonik kanal bozuklukları ve otonomik fonksiyon bozukluğu ile de ilişkilendirilmiştir. Biz de bu çalışmamızda 25(OH)D seviyeleri ile EKG'de atriyal ve ventriküler aritmi öngörmede kullanılacak parametreler arasındaki ilişkiyi değerlendirdik.

YÖNTEM: Çalışmaya Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvurup kronik ve akut hastalık öyküsü olmayan 5-17 yaş arasında 153 çocuk dahil edildi. Katılımcıların 12 kanal EKG'leri çekildi. EKG'de parametreler hesaplanırken her bir derivasyonun ardışık 3 atımının değerlerinin ortalaması alındı. En az 9 derivasyonda hesaplamalar manuel olarak yapıldı. Hesaplamalar 2 defa kontrol edildi. kalp hızı, QT, QTmax, QTmin, QTdis, QTcmax, QTcmin, QTc, QTdis, Tp-e max, Tp-e min, Tp-e, Tp-edis, Tp-e/QT, Tpe/QTc parametreleri hesaplandı. Serum 25(OH)D, kalsiyum, fosfor, magnezyum, alkalin fosfat, parathormon düzeyleri bakıldı. 25(OH)D düzeyi; >20 ng/ml normal, 12-20 ng/ml arasında D vitamini yetersizliği, <12ng/ml ise D vitamini eksikliği olarak tanımlandı. EKG parametreleri ve D vitamini metabolizması belirteçleri arasındaki ilişki değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen çocukların 85 tanesinin 25(OH)D düzeyi 20 ng/ml altında iken, 65 katılımcının 20 ng/ml üzerinde idi. Kızlarda D vitamini seviyeleri erkeklere göre anlamlı olarak düşüktü. Vitamin D düzeyleri eksik ve yetersiz olan grupların QTmax, QTc, QTdis, Tp-e, Tp-edis, Tp-e/QT, Tpe/QTc parametreleri yeterlilik olan gruba göre anlamlı olarak daha yüksekti. D vitamini düzeyleriyle QTdis, QTcmax parametreleri arasında negatif bir korelasyon mevcuttu. Parathormonun yükselmesinin QT parametresinde, 25(OH)D'nin azalmasının da QTcmax da uzamada bağımsız risk faktörü oldukları bulundu.

SONUÇ: Çalışmamızda D vitamini eksikliği ve yetersizliğinin ventriküler aritmileri öngörmede kullanılan parametrelerde artışa neden olabileceği gösterildi. Ancak EKG'de ki bu etkilenme subklinik olduğundan, serum D vitamini düzeylerinin hangi değerlerinin kardiyovasküler sistem için koruyucu olabileceğini göstermek için daha fazla ve geniş kapsamlı çalışmaların yapılmasına gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, D vitamini, EKG parametreleri

EP-213

Konjenital Kalp Cerrahisi Yapılan Pediatrik Olgularda Postoperatif Sıvı-Elektrolit İmbalansının Ve Organ Disfonksiyonunun Değerlendirilmesi

Meral Barış¹, Arif Selçuk², Fatih Tomrukcu², Berivan Subaşı³, İkbâl Nur Şafak¹

¹Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, Gaziantep, Türkiye

³Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Gaziantep, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) olan çocukların yaklaşık %25'i hayatta kalmak için kalp ameliyatı veya diğer müdahalelere (balon atriyal septostomi, erken düzeltici cerrahi, şantla palyatif tedavi vb.) ihtiyaç duyar. Konjenital kalp hastalıkları (KKH) nedeniyle cerrahi gereksinimi olan hastalar kardiyopulmoner baypas eşliğinde (açık) veya baypas olmadan (kapalı) opere edilmektedir. Kardiyak cerrahilerin intraoperatif ve postoperatif yoğun bakım yönetiminde karşılaşılan elektrolit anormallikleri ve organ disfonksiyonu ciddi morbidite ve mortalite ile sonuçlanabilmektedir. Çalışmamızda perioperatif risklerin insidansını, ilişkili morbidite faktörlerini değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM

Bu çalışmada Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Yoğun Bakım 'da 27.09.2021-30.01.2023 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı nedeni ile opere edilen 146 hastanın 159 başvurusunda açık ve kapalı prosedürlere göre elektrolit parametreleri ve fonksiyon testleri yaş gruplarına göre referans değerler temel alınarak retrospektif olarak değerlendirildi. IBM SPSS Statistics 23 kullanılarak nonparametrik değişkenlerle parametrik değişkenlerin analizi Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis testi ile yapıldı. Diğer prediktif değerlendirmeler için tekrarlanan ölçümler varyans analizi (ANOVA) çalışıldı. P değeri <0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Çalışmaya 163 başvuru dahil edildi. Tekrarlayan başvurusu olan 13 hasta başvuru nedenleri göz önüne alınarak çalışmaya alındı. Olguların ortanca yaşı 27 ay (1gün- 17yaş) idi. %54,7'si (n=80) erkek ve %45,3'ü (n=66) kız idi. Olguların %30'u (n=45) siyanotik, %70'i (n=101) asiyanotik konjenital kalp hastalığı tanısıyla izlendi. Olguların %66'sı (n=105) açık kalp cerrahisi, %34'ü (n=54) kapalı kalp cerrahisi uygulandı. Olguların %13,8'i (n=22) mortalite ile sonuçlandı. Mortalite ile sonuçlanan olguların %10'unda (n=16) açık kalp cerrahisi, %3,8'inde (n=6) kapalı kalp cerrahisi uygulandı.

Postoperatif olguların %9,4'inde (n=15) akut böbrek yetmezliği, %8,1'inde (n=13) akut karaciğer yetmezliği, %2,5'inde (n=4) pulmoner hipertansiyon kriz, %20'sinde (n=32) aritmi, %1,2'sinde (n=2) şilotoraks, %1,2'sinde (n=2) gastrointestinal kanama, %0,6'sında (n=1) %3,1'inde (n=5) pulmoner hemoraji, %5'inde (n=8) konvülsiyon, %0,6'sında (n=1) spinal iskemi, %1,2'sinde (n=2) tromboz, %0,6'sında (n=1) nekrotizan enterokolit, %0,6'sında (n=1) vena cava superior sendromu, %1,2'inde (n=2) hipoglisemi, %4,4'ünde (n=7) hiperglisemi, %7,5'inde (n=12) kanıtlanmış sepsis, %0,6'sında (n=1) akut pankreatit, %0,6'sında (n=1) akut respiratuvar distress sendromu, %0,6'sında (n=1) karaciğerde nodül (candida septisemisine sekonder), %18,2'sinde (n=29) bası yarası saptandı. Toplamda %42 (n=67) olguda morbidite gelişti.

Olguların %58'inde (n=93) hiponatremi, %86'sında (n=138) hipokalemi, %42'sinde (n=67) hipomagnezemi, %88'inde (n=140) hipokalsemi, %82'sinde (n=131) hipofosfatemi, %24'ünde (n=39) alanin aminotransferaz yüksekliği, %67'sinde (n=107) aspartat aminotransferaz yüksekliği, %91'inde (n=146) hipoalbuminemi, %99'unda (n=158) C-reaktif protein yüksekliği, %66'sında (n=105) anemi, %61'inde (n=97) trombositopeni, %93'ünde (n=148) lökosit yüksekliği, %86'sında

(n=138) international normalized ratio yüksekliđi, %33'ünde (n=53) kreatinin yüksekliđi saptandı. Bu alıřmada aık ve kapalı cerrahi yapılan olgular kendi aralarında deđerlendirildiđinde birok parametrede postoperatif anlamlı azalma olmasına rađmen iki cerrahi teknik karřılařtırıldıđında kalsiyum, iyonize kalsiyum, potasyum, fosfor, hemoglobin ve platelet deđerlerinde anlamlı azalma gorld (p<0,05). Cerrahi prosedrn mortaliteye etkisi istatistiksel olarak anlamlı deđerildi (p=0,475). Kardiyopulmoner baypas sresinin uzaması aritmi insidansı ile iliřkili saptanmazken mortalite ile iliřkili saptandı (p=0,15, p=0,012).

SONU

Elektrolit imbalansı ve organ disfonksiyonu postoperatif donemde sıklıkla gorlmektedir. Cerrahi yonem seđimi ile bu riskin insidansında artıř olabilir. Olası perioperatif risklerin ngorlmesinin, bu risklere yonelik nem alınmasının ve erken tedavi dzenlenmesinin morbiditeyi ve mortaliteyi azaltabileceđini dřunmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp cerrahisi, postoperatif komplikasyonlar, elektrolit imbalansı



EP-214

SPEG1 (Striated Muscle Preferentially Expressed Gene) İle İlişkili Dilate Kardiyomiyopati Ve Konjenital Miyopatide Doğal Seyir

Ebru Aypar¹, Göknur Haliloğlu², Hayrettin Hakan Aykan¹, Nagehan Emirlioğlu Ordukaya³, Hayriye Uğur Özçelik³

¹Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Konjenital miyopatiler (KM) erken başlangıçlı, klinik, histopatolojik ve genetik olarak heterojen bir kas hastalığı grubudur. KM'lerde kardiyomiyopati nadir olarak görülür; kalp tutulumuyla ilişkisi gösterilen genler başlıca TTN, SPEG, ACTA1, TPM2, MYH7' dir. 'Striated muscle preferentially expressed gene' (SPEG) kalp ve iskelet kasında kalsiyum homeostazisinden sorumludur, bu gendeki varyantlar konjenital veya edinilmiş kalp hastalıklarıyla ilişkilidir. Bu sunumda SPEG ile ilişkili dilate kardiyomiyopati (DKMP) ve KM tanısı alan bir hastanın uzun dönem izlemi ve hastalık doğal seyri sunulacaktır. OLGU: 12 yaşında erkek hasta.Yenidoğan döneminde hipotoni, kuvvetsizlik nedeniyle değerlendirildi. Öyküsünden fetal bradikardi nedeniyle sezyeryanla 36 haftalıkken doğduğu, 2 hafta solunum sıkıntısı, siyanoz nedeniyle yoğun bakım ünitesinde yatırıldığı, 1 aylıkken ekokardiyografide DKMP saptandığı, akrabalık öyküsü olmadığı, 40 günlükken hipotoni ve solunum yetmezliği nedeniyle kaybedilen kardeş öyküsü olduğu, bu bebeğe ekokardiyografi incelemesi yapılmadığı öğrenildi. Kas biyopsisinde miyopatik bulgular, santral yerleşimli çekirdekler ve tip 1 lif hakimiyeti olan hastada moleküler genetik incelemelerle SPEG ekzon 10 ve 35'de birleşik heterozigot çerçeve kaymasına neden olan varyant belirlendi.16 aylıkken baş kontrolünü kazandığı, 18 aylıkken bağımsız oturduğu, 2 yaşında yürümeye başladığı, halen aksiyal, fasiyal ve proksimal kuvvetsizlik bulguları olan hastanın bağımsız olarak yürüebildiği, bilişsel gelişiminin normal olduğu öğrenildi. Seri değerlendirmelerde; ekokardiyografide 1 yaşında sol kalp boşluklarında genişleme (sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) %70, sol ventrikül diyastol sonu çapı: 31 mm (normali <23 mm); 3 yaşında azalmış sol ventrikül sistolik işlevleri, LVEF %48, hafif mitral yetmezlik(MY) nedeniyle antikongestif tedavi başlandı, 5 yaşından sonra kalp yetmezliği bulgularının belirginleştiği, 9 yaşında LVEF %24, ağır MY olan hastanın serum BNP düzeyi 1300 pg/mL (normali 0-100) bulundu. Kalp nakli açısından değerlendirilen hastanın kateterizasyonunda basınçlar pulmoner arterde:76/33/55 mmHg, aortada:112/76/88 mmHg, pulmoner kapiller wedge basıncı ortalama 29 mmHg, transkapiller pulmoner gradienti 26 mmHg olması üzerine Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi konseyinde mitral kapağa girişim yapılması planlandı. Pulmoner hipertansiyon nedeniyle değerlendirilen hastanın solunum fonksiyon testlerinde orta derecede obstrüktif ve restriktif bulgular saptandı, polisomnografide uyku apne sendromu izlendi;BİPAP (bifazik pozitif havayolu basıncı) cihazı önerildi. Hastanın son fizik incelemesinde VA:21 kg (<3p),Boy:134 cm(< 3p), astenik fenotip, egzoftalmus, pitozis, fasiyal, boyun fleksör kaslarında kuvvetsizlik, proksimal kas kuvvetsizliği(MRC skalası: 4/5), Gowers arazi, ördek vari yürüyüş izlendi. Ailenin riskli cerrahi kabul etmemesi nedeniyle hasta halen antikongestif tedavi ve fizik tedaviden oluşan destek tedavileriyle stabil olarak izlenmektedir. Tartışma ve SONUÇLAR: SPEG, miyozin hafif zincir kinaz protein ailesine aittir. SPEG varyantları sentronükleer miyopati, kardiyomiyopati veya her ikisine birlikte neden olabilir. Literatürde SPEG mutasyonuna bağlı az sayıda DKMP olgusu mevcuttur. Bu olgulardan birine başarılı kalp nakli yapıldığı bildirilmiştir. Literatürde tanımlanan hasta sayısı sınırlı olmakla birlikte, SPEG ile ilişkili hastalık spektrumunun tanımlanması, kardiyak ve motor bulguların evölüsyonu, hastalığın doğal seyri ve SPEG izoformlarının dokuya özgü ekspresyonu ve diğer proteinlerle fonksiyonel ağı aktif çalışma konularıdır. DKMP tanısı alan hastalarda sorumlu genin tanımlanması, prognozun ve sorunların tahmin edilmesini, yönetiminin planlanmasını ve genetik danışmayı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: dilate kardiyomiyopati, hipotoni, konjenital miyopati, moleküler genetik

EP-215

Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalığıyla İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Gelişmiş Erişkin Hastada PAH Spesifik Tedavinin Yeri

Sule Arıcı, Ayşe İnci Yıldırım, Şerafettin Çorbacıoğlu, Metin Sungur, Gülperi Yağar Keskin, Fatih Alparslan Genc, Özlem Sürekli Karakuş, Nilüfer Çetiner
Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Günümüzde pulmoner arter hipertansiyonu (PAH) bulunan hastaların azımsanmayacak bir kısmında etyolojide doğuştan kalp hastalıkları (DKH) yer alır. Kliniğimizde 15 yıldır takip edilen kompleks konjenital kalp hastalığı olan ve PAH'ın eşlik ettiği hastayı spesifik PAH tedavinin önemini vurgulamak amacıyla sunduk.

Olgu

27 yaşında kadın hasta 'Çift girişli ve çift çıkımlı fonksiyonel tek ventrikül, büyük arterlerin malpozisyonu, sol AV kapak darlığı, orta derecede pulmoner stenoz ve Pulmoner Hipertansiyon' tanıları ile 12 yaşından beri tarafımızca takiplidir. Özgeçmişinde; yenidoğan döneminden beri dış merkezde takip edildiği ancak ameliyat risklerinden dolayı ailesinin ameliyatı kabul etmediği öğrenildi. 12 yaşında yapılan katater anjiyografide pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyonun birlikte olduğu görüldü, ortalama pulmoner arter basıncı (PAB) 30 mmHg ölçüldü. Pulmoner venöz hipertansiyona nedeni olarak sol AV kapak darlığı (atrial septum intakt) saptandı. Optimal tek ventrikül tamiri ve Fontan sirkülasyonuna tamamlanabilmesi için ortalama pulmoner arter basıncının 18 mmHg altında olması gerektiğinden pulmoner venöz basıncı düşürmek amacıyla atriyal septektomi yapıldı. Ameliyat sonrası pulmoner arter basıncı katater yapılarak tekrar ölçüldü. Pulmoner venöz hipertansiyon saptanmadı, ancak PAB Fontan dolaşımı için hala yüksekti (25mmHg) bu nedenle bosentan tedavisi eklendi. Tedaviden 1 yıl sonra yapılan kontrol katater anjiyografide ortalama pulmoner arter basıncı 26 mmHg olarak saptandı. Cerrahi konseyde değerlendirilen hasta Fontan dolaşımı için uygun bulunmadı ve medikal tedavi ile klinik izlem kararı alındı. 27 yaşına kadar sorunsuz bir şekilde bosentan tedavisi ile izlenen hasta 6 aydır var olan eforla çabuk yorulması nedeniyle polikliniğe başvurdu. Bu sırada yapılan fizik muayenede: vücut ağırlığı 55 kg, boyu 158 cm, solunum hızı 28/dk, kalp atım hızı 115/dk, kan basıncı 98/60mmHg, kutanöz oksijen saturasyonu %89 ölçüldü. Yapılan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif, Hbg 15,3 gr/dL Hct: %46.9, biyokimya parametreleri normal bulundu. Katater anjiyografisi yapıldı; o PAB 39 mmHg'ya çıktığı saptandı. PAH fonksiyonel sınıflaması III, 6 dakika yürüme testi 480 m saptandı; tedavisi masitentan ve sildenafil olarak düzenlendi. 6 ay masitentan ve sildenafil kullanmasına rağmen şikayetlerinde gerileme olmadı. Kontrol ortalama PAB 40 mmHg ve kontrol 6 dakika yürüme testi ise 380 m saptandı. Tedaviye seleksipag eklendi, 1 hafta boyunca günde iki kez 200 mcg olarak tedavi aldı, ilk günlerde hafif baş ağrısı ve bulantı yan etkileri oldu ancak kısa sürede tolerasyon sağlandı. Sonraki 1 hafta günde iki kez 300 mcg, sonraki hafta ise iki kez 400 mcg aldı. Haftalık 200 mcg/doz artışları yaparak en son 2x800 mcg olarak devam edildi. Masitentan- sildenafil-seleksipag kombinasyon tedavisi ile izlenen hastanın izleminde şikayetleri azaldı. PAH fonksiyonel sınıflaması II'ye geriledi.

Tartışma

PAH tedavisinin temel amacı fonksiyonel kapasiteyi düzeltmek, hastanın yaşam kalitesini artırmaktır. FDA tarafından oral, inhale, subkutan ve intravenöz yollarla verilen onaylanmış tedaviler prostasiklin, endotelin ve nitrik oksit yolaklarını hedeflemektedir. Siyanotik doğuştan kalp hastalıklarında en çok tercih edilen PAH tedavileri arasında Bosentan ve Sildenafil yer almaktadır. Hastamız uzun süre bosentan tedavisi aldı, semptomlarında progresyon olması nedeniyle tedavi masitentan ve sildenafil olarak değiştirildi ancak semptomları kontrol altına alınmayan hastanın tedavisine selektif bir prostasiklin (PGI2) reseptör agonisti olan seleksipag tedavisini ekledik. Üçlü kombinasyon tedavisi ile fonksiyonel kapasite evre II'ye geriledi. Siyanotik doğuştan kalp hastalığıyla ilişkili pulmoner hipertansiyon yönetimde seleksipag tedavisi etkindir ve tolere edilebilir.

Anahtar Kelimeler: siyanotik konjenital kalp hastalığı, pulmoner hipertansiyon, seleksipag

Klinik, laboratuvar, ekokardiyografik ve invaziv ölçüm değerleri ve tedavisi- Özet

	Bosentan öncesi	Bosentan alırken (son 6 ay)	Masitentan-Sildenafil başlangıcı	Masitentan-Sildenafil alırken 6. ayında	Masitentan-Sildenafil-Seleksipag alırken 6. ayında
<i>WHO-Fonksiyonel sınıflama</i>	Class II	Class III	Class III	Class III	Class II
<i>6 dakika yürüme testi, m</i>	-	480	345	380	510
<i>Kutanöz oksijen saturasyonu</i>	90%	89%	89%	89%	91%
<i>proBNP, ng/L</i>	-	525	609	600	410
Ekokardiyografik bulgular					
<i>Pulmoner stenoz gradienti, mmHg</i>	55 mmHg	40 mmHg	45 mmHg	45 mmHg	50 mmHg
<i>Aort yetersizlik derecesi</i>	hafif	hafif-orta	hafif-orta	hafif-orta	hafif
<i>Triküspit yetersizlik derecesi</i>	hafif	hafif-orta	hafif-orta	hafif-orta	hafif
<i>Mitral yetersizlik derecesi</i>	hafif	hafif-orta	hafif-orta	hafif-orta	hafif
İnvaziv ölçümler					
<i>PAP (ortalama)-katater, mmHg</i>	25 mmHg	39 mmHg	40 mmHg	40 mmHg	-

EP-216

Çocuk hastalarda, transkateter yolla sekundum tip atriyal septal defekt kapatılması: 15 yıllık tek merkez deneyimi

Eser Doğan, Zual Ulger, Erturk Levent
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş

Atriyal septal defekt (ASD), konjenital kalp hastalıklarının tüm formları içerisinde % 6-10 gibi bir görülme oranına sahiptir. Transkateter yöntemle cihaz kullanılarak yapılan kapatma hemodinamik anlamlı sekundum tip ASD'lerde ilk tedavi seçeneğidir.

Method

Kliniğimizde restrospektif olarak Ocak 2007-Ocak 2023 yılları arasında transkateter olarak kapatma kararı alınan, sekundum tip atriyal septal defekti olan pediatrik hastalar çalışmaya dahil edildi.

Sonuç

Transkateter ASD sekundum kapama işlemi için 334 hastada anjiyografi kararı alındı. 334 hastalık grubun 191'i (57.18%) kız ve 143'ü (42.81%) erkekti. Ortalama işlem yaşı 8.08 ± 3.9 yıl, ortalama ağırlıkları 30 ± 15.6 kilogramdı. Transözefageal olarak ölçülen defekt çapları 5- 35 mm, ortalama 12.56 ± 4.02 mm saptandı. Transözefageal ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların 319'unda (95.50%) tek sekundum tip ASD, 15'inde (4.50%) iki veya daha fazla sekundum tip ASD saptandı. 11 (%3.29) hastada vena cava rimlerinin yetersiz olması veya defektin çok geniş, multifenestre olması nedeniyle transkateter ASD kapama işlemine geçilmeden işlem sonlandırıldı. Transkateter ASD kapama işlemine geçilen 323 (%96.7) hastanın ortalama pulmoner arter basıncı 15.1 ± 4.0 mmHg ve ortalama Qp/Qs 1.97 ± 0.56 olarak saptandı. Hastaların yalnızca 4(1.28%) ünde işlem başarısız oldu. 2 olguda cihaz embolize oldu ve 2 olguda çeşitli manevralar denenmesine rağmen cihaz interatriyal septuma yerleştirilemedi. Transkateter kapama işlemi sırasında, cihaz embolizasyonu, anestezik ilaca bağlı solunum depresyonu ve akciğerde total atelettazi görülen majör komplikasyonlardır. Hastaların uzun dönem izlemlerinde yeni gelişen majör komplikasyon saptanmadı.

Tartışma

Uygun hastalarda transkateter ASD kapama ilk tercih olmalıdır. Transkateter kapamaya uygun olmayan hastalarda, cerrahi ASD kapamanın da güvenli ve başarılı bir yöntem olduğu unutulmamalıdır. Sonuç olarak transkateter ASD kapama, doğru hasta ve cihaz seçimiyle güvenli ve başarılı bir tedavi yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: atriyal septal defekt, transkateter, pediatrik, kapama

EP-217

Konjestif Kalp Yetmezliđi Olan Hastada Karın Ağrısının Atipik Nedeni; Kolesistalji

Deniz Eriş¹, Fuat Güler²

¹Isparta Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Isparta

²Isparta Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi, Isparta

Giriş ve Amaç

Akut akalküloz kolesitit safra kanalı tıkanıklığı olmaksızın safra kesesinin akut inflamasyonudur. Kalp yetmezliđi sistemik konjesyonun bilinen bir sebebidir. İntraabdominal basınç artışı sonucunda abdominal konjesyon ve konjestif hepatopati görülebilmektedir. Burada intraabdominal ve hepatik konjesyon olmaksızın izole safra kesesi ödemi ile başvuran ve ayırıcı tanısında akut akalküloz kolesitit düşünölen dilate kardiyomiyopati ile takipli bir hasta sunulmuştur.

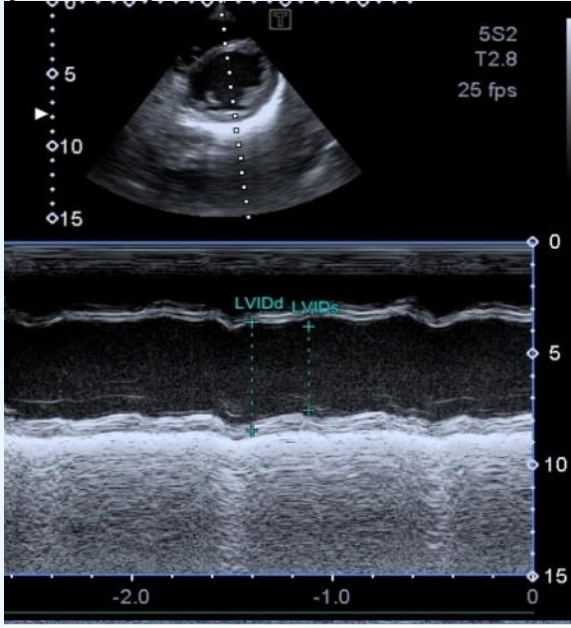
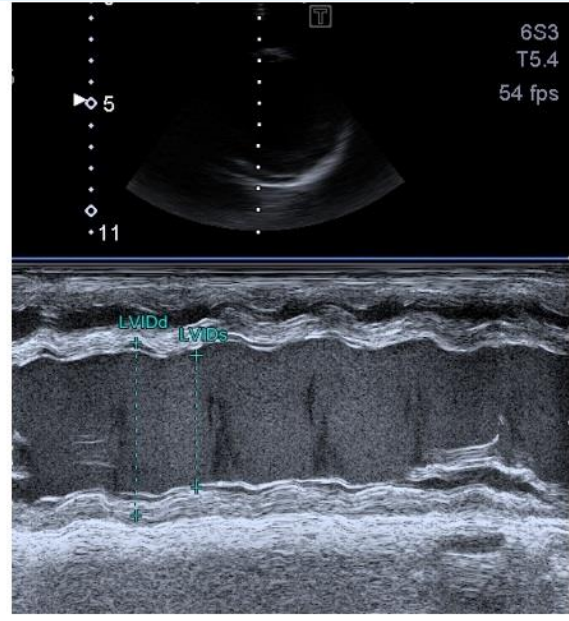
Olgu

2 ay önce solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde yatışı sırasında dilate kardiyomiyopati tanısı alan 2.5 yaşında kız hasta, 2 gündür olan karın ağrısı, kusma ve oral intolerans şikayetleri ile polikliniđe başvurdu. Enalapril, furosemid, spiranolakton tedavileri alan hastanın fizik muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyet mevcuttu. Abdominal distansiyon ve sistemik konjesyon bulguları izlenmedi. Yapılan ekokardiyografisinde sol ventrikül dilate görünümde olup ejeksiyon fraksiyonu (EF) %45, kısalma fraksiyonu (KF) %22 olarak ölçöldü, septum hareketleri azalmış ve paradokstu(Şekil 1). Önceki değerlendirme ile karşılaştırıldığında ekokardiyografik olarak ventrikül fonksiyonlarında anlamlı fark izlenmedi. Hastaya yapılan abdominal ultrasonografi sonucunda safra kesesi çevresinde ödem ve safra kesesi duvar kalınlığında belirgin artış göröldü ancak duktal obstrüksiyon izlenmedi. Laboratuvar tetkiklerinde alkalen fosfataz (ALP), gamaglutamil transferaz (GGT), total bilirubin, direkt bilirubin ve akut faz reaktanları normal sınırlar içerisindeydi. Çocuk cerrahisi tarafından değerlendirilen hastada ateş olmaması, akut batın bulgusunun olmaması, laboratuvar bulgularının normal sınırlarda olması nedeniyle akut kolesitit atađı olarak düşünölmeli ve radyografik izlem kararı alındı. Hastanın proBNP deđerinde bir önceki sonuca göre (18.000 pg/mL) belirgin artış olduđu (>25.000 pg/mL) göröldü. Hasta tüm bulgular ile deđerlendirildiğinde kalp yetmezliđine sekonder izole safra kesesi konjesyonu olarak deđerlendirildi. Antikonjestif tedavisi tekrar düzenlendi. Hastanın tedavisine tiyazid diüretik ve digoksin damla eklendi. 24 saatlik izlemin sonunda hastanın kliniđinde dramatik düzelme göröldü. 1 hafta sonraki kontrolde EF'de artış olmamasına rağmen septum ve sol ventrikül arka duvar hareketlerinde düzelme izlendi(Şekil 2).

Sonuç

Konjestif kalp yetmezliđinde dekompanasyon sistemik venöz basınçta artış ve konjesyon ile sonuçlanmaktadır. Bu vasköler konjesyon; akalküloz kolesitit semptomlarını taklit eden izole safra kesesi ödemi ile prezente olabilmektedir. Semptomlar konjestif kalp yetmezliđi tedavisinin revize edilmesiyle düzelebilmektedir. Karın ağrısı ile başvuran kalp yetmezliđi olan hastalarda kolesistalji tanısı akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kalp yetmezliđi, akalküloz kolesitit, kolesistalji

**Şekil 1 ve şekil 2****Şekil 1****Şekil 2**

EP-218

Miyoperikarditli Hastalarımızın Klinik Özellikleri ve Tedavi Sonuçlarımız Karşılaştırılması

Mühlike Güler

Balıkesir Atatürk Şehir Hastanesi

GİRİŞ-AMAÇ

Miyoperikardit; göğüs ağrısı, troponin yüksekliği ile seyreden ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal saptanan hastalardaki, klinik tabloyu tanımlamak için kullanılır. Akut perikardit gibi değerlendirilir ve tedavi edilir. Perimyokardit; miyoperikardit ile eş anlamlı gibi kullanılsa da, perimyokardit de sol ventrikül disfonksiyonu vardır ve çoğu miyokardit gibi takip ve tedavi gerektirir.

Viral veya idiyopatik perikardit tedavisinde nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAID) tedavinin temelini oluşturur (2004 ESC kılavuzunda sınıf I öneri). İbuprofen nadir görülen yan etkileri, koroner arter kan akımına olumlu etkisi ve geniş doz aralığı nedeniyle sıklıkla tercih edilir.

Miyoperikarditte NSAID kullanımını miyokardiyal tutulum derecesine göre değerlendirilmelidir, çünkü miyokarditin hayvan modellerinde NSAID etkili değildir ve aslında miyokarditik süreci hızlandırabileceğine ve mortaliteyi artırdığına dair çalışmalar mevcuttur.

Akut perikardit veya miyoperikardit tedavisi için yeterli kontrollü klinik çalışma bulunmamaktadır. Miyoperikardit tanısı ile takip edilen, semptomatik tedavi ile takip edilen ve NSAID ilaç kullanılan hastaların klinik özelliklerini karşılaştırmayı amaçladım.

YÖNTEM

Mart 2020- Ekim 2022 arasında hastanemizde yatan miyoperikardit hastaları retrospektif olarak incelendi. Koronavirüs (COVİD- 19) testi pozitif saptanan ve koronavirüs aşılı ile ilişkilendirilen miyoperikarditli hastalar ile takipte sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma olan hastalar çalışmaya alınmadı

BULGULAR

Çalışmaya alınan hastalar, İbuprofen tedavi alan (10 mg/kg/doz, üç dozda, maximum 3x600 mg, 5 gün) ve almayan olarak iki gruba ayrıldı. İki grup; yaş, yatış süresi, C-reaktif proteinin (CRP) pozitifliği, ateş ve diğer eşlik eden semptomlar (karın ağrısı, ishal kusma ve çarpıntı), geliş troponin düzeyleri, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi sonuçları istatistiksel olarak karşılaştırıldı ve anlamlı sonuç saptanmadı. (Tablo-1)

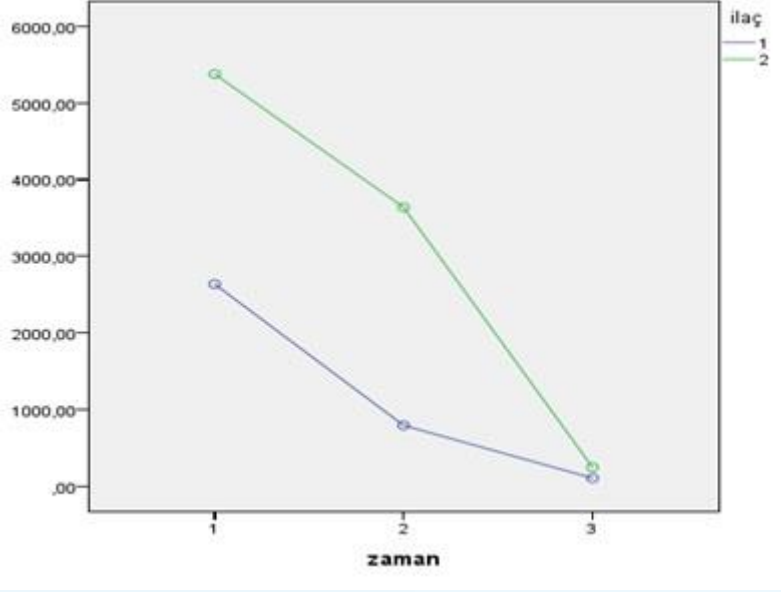
İki grup troponin değerleri ve düşüş hızları istatistiksel olarak değerlendirildi ve iki grup arasında, troponin düşüş hızları arasında anlamlı fark saptanmadı. (şekil-2)

SONUÇ

Miyoperikardit, özellikle adolöslanlarda görülen, bir hafta içinde çoğunlukla düzelen bir klinik tablodur. Tanı ve tedavisi hakkında çalışmalar olmakla birlikte, literatürde çalışmamız gibi, kontrollü çalışmaya rastlamadık. Çalışmamız da vaka sayısı az olmasına rağmen, ilk olması nedeniyle yol gösterici olabilir. Bununla birlikte takip ve tedavi konusunda daha geniş vakalar ile yapılacak yeni çalışmalara ihtiyacı vardır.

Anahtar Kelimeler: Miyoperikardit, NSAID, Tedavi

Şekil-1 Troponin değerlerin, her iki grupta zaman eksenindeki, düşüş grafiklerin karşılaştırılması,



Şekil-1 Troponin değerlerin, her iki grupta zaman eksenindeki, düşüş grafiklerin karşılaştırılması, (1; tedavi almayan grup, 2; İbuprofen tedavisi alan grup)

Tablo-1: Hastaların Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

	TEDAVİ ALMAYAN (hasta sayısı;12)	IBUPROFEN TEDAVİSİ ALAN (hasta sayısı;12)
Yaş/yıl	14,45 ±2,4	13,95±2,75
Yatış süresi /gün	4,75±0,96	5,54±1,36
Ateşi olan hastalar	8 (%66,6)	10 (%83,3)
Eşlik eden semptomu olan hastalar	5 (%41,6)	2 (%16,6)
CRP pozitif hastalar	7(%58,3)	5(41,6)
Troponin (1. Gün)	2635,4 ± 2142	5376,43± 5612,85
EKG de T negatifliği	4 (%33,3)	4 (%33,3)
Ekokardiyografi de efüzyon	2 (%16,6)	4 (%33,3)

EP-219

Kardiyak Cihaz ya da Prostetik Materyal İlişkili Enfektif Endokardit Deneyimlerimiz ve Yeni Kılavuz Eşliğinde Tanısal Yaklaşımlarımız

Ahmet Vedat Kavurt¹, Muhammed Ali Ekşi¹, Cansu Çetin Şentürk¹, Arfi Özbay², Saliha Kanık Yüksek³, Nedim C.M. Güllüdi⁵, Avni Merter Keceli⁴, Utku Pamuk¹, Serhat Koca¹, Denizhan Bağrı¹, İbrahim Ece¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara

³Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Ankara

⁴Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara

⁵Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Nükleer Tıp Kliniği, Ankara

GİRİŞ-AMAÇ: Kardiyovasküler implante edilmiş elektronik cihaz, intrakardiyak tıkaçıcı cihaz, prostetik kapak ve cerrahi prostetik materyal kullanımı ve buna bağlı enfektif endokardit (EE) sıklığı artmaktadır. Cihaz ve prostetik materyale bağlı EE tanısı bazen zor olabilir ve hastaların dikkatli değerlendirilmeleri gerekmektedir. Özellikle 2023 yılında ESC tarafından yayınlanan kılavuz ile farklı durumlar için oluşturulan tanı algoritmaları ve bu amaçla farklı görüntüleme yöntemlerinin kullanılması önerilmektedir. Biz de olgu serimizi son kılavuz ışığında değerlendirmeyi ve sunmayı amaçladık.

OLGU: Merkezimizde Ocak 2018 – Aralık 2023 tarihleri arasında, kardiyak cihazı veya prostetik materyal ilişkili modifiye Duke ve ESC 2023 modifiye edilmiş kriterlerine göre kesin EE tanısı alan olan 0-18 yaş arasındaki hasta dosyaları ve görüntülemeleri retrospektif olarak incelendi. Bu süre içerisinde 5 hastaya prostetik materyal ilişkili EE tanısı kondu. Bir hastada implantable cardioverter defibrilatör (ICD) (hasta 1), iki hastada prostetik aortik kapak (hasta 2 ve 3), bir hastada kapaklı kondüit (hasta 4) ve bir hastada atriyal septal okluder cihazı (hasta 5) ile ilişkili EE tanısı kondu. Sırasıyla hasta yaşları 15, 11, 14, 6 ve 3 idi. Birinci ve 3. hastanın kan kültürlerinde majör kritere uyacak şekilde stafilokokus epidermidis, 5. hastanın kan kültüründe stafilokokus aureus üremeleri oldu, kültürleri negatif olan 4. hastanın serolojik testlerinde coxiella burnetii PCR (16384 titrede) pozitif saptandı. MYBPC3 geni heterozigot mutasyonu olan Hipertrofik Kardiyomiyopati tanılı bir numaralı hastaya başka bir merkezde ICD implantasyonu yapılmıştı. Transtrosasik ekokardiyografi (TTE) ile vejetasyon tespiti ve kan kültürü pozitifliği ile EE tanısı kondu. Uygun antibiyotik sonrası ICD leadi ekstraksiyon ile çıkarıldı. Ancak vejetasyonun atriyum tavanında devam etmesi nedeniyle cerrahi olarak çıkarıldı. İki numaralı hastaya ciddi aort darlığı ve sinüs valsava anevrizması nedeni ile aort kapak replasmanı (19 numara stjude reagent mekanik kapak ile) ve anevrizma tamiri uygulandı. Post-operatif kapak üzerinde gelişen vejetasyon nedeni ile tekrar opere edilerek prostetik kapak değiştirildi. Üç numaralı hastada biküspit aortik kapak, aort darlığı ve aort yetersizliği nedeniyle 21 numara stjude reagent mekanik kapak yerleştirilmişti. İkinci EE atağı (işlemden sonra 14.ve 22. aylarda) ve perivalvuler abse [Transözefagial ekokardiyografi (TEE) ve bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) ve fluro-deoksiglukoz pozitron emisyon tomografi (FDG/PET) ile doğrulanan] ile komplike olması nedeniyle başka bir merkezde komplike cerrahisi yapıldı.

Dört numaralı hastada Trunkus arteriosus Tip-2 nedeni ile 11 numaralı kapaklı kondüit ile düzeltme ameliyatı yapılmıştı. Sağ ventrikül pulmoner arter arası kondüit içerisinde TTE ile tespit edilen vejetasyon için uygun antibiyoterapi sonrası kondüit değişimi yapıldı. Beş numaralı hasta Amplatzer septal okluder 13 mm ile transkateter ASD kapatılma işleminden 2 gün sonra ateş şikayeti, TTE ile yeni gelişen mitral yetersizlik ve kan kültüründe dirençli stafilokokus aureus üremeleri nedeniyle EE tanısı ile uzun süre parenteral antibiyotik tedavisi ile tedavisi 6 haftaya tamamlanarak taburcu edildi.

SONUÇ: Ameliyathane ve kateter laboratuvarında aseptik önlemlere uyulması, önerilen durumlarda uygun antibiyotik profilaksisi EE'den korunmada en önemli tedbirlerdir. Ayrıca vaka sonuçlarımız,

prostatik materyal ilişkili EE'de tanısı ve komplikasyonların erken tespit edilmesinde ise TTE' nin yanı sıra TEE, BTA ve FDG/PET gibi ileri görüntüleme yöntemlerinin daha çok kullanılması, özellikle kan kültürü negatif olgularda serolojik tetkiklerin de yapılması önerilerini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Enfektif endokardit, kardiyak cihaz enfeksiyonu, prostatik kapak enfeksiyonu, enfektif endokardit tedavisi

Hastaların özellikleri

Hasta Numarası	Yaş	Cinsiyet	Tanı	Prostatik Materyal veya Kardiyak Cihaz	İşlem sonrası Enfeksiyona kadar geçen süre	Enfektif Endokardit etkeni	Görüntüleme Yöntemi	Tedavi yöntemi
1	15	E	HKMP	ICD	3 ay	S. Epidermidis	TTE, BTA	ICD lead ekstraksiyonu + Vejetasyon çıkarılması + Antibiyoterapi
2	11	E	BAV, SVS Anevrizması	Metalik Aortik kapak	10 gün	Üreme olmadı.	TTE	Metalik Aort kapak değişimi + Antibiyoterapi
3	14	K	BAV, Aort Darlığı, Aort Yetmezliği	Metalik Aortik kapak	2 yıl	S. Epidermidis	TTE, TEE, BTA, FDG/PET	ROSS + bioprotez mitral kapak+ homografit pulmoner kapak replasmanı Antibiyoterapi
4	6	K	Trunkus Arteriozus Tip-2	Kapaklı Kondüt	5 yıl 9 ay	C. Burnetii	TTE/BTA	Kondüt değişimi + Antibiyoterapi
5	3	E	Sekundum ASD	Amplatzer Septal Occluder	2 gün	S.Aureus	TTE/TEE	Antibiyoterapi

Kısaltmalar: HKMP: Hipertrofik Kardiyomyopati, ICD: İmplant edilebilen kardiyoverter defibrilatör, TTE: Transtorasik Ekokardiyografi, BTA: Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi, FDG-PET: fluro-deoksiglukoz pozitron emisyon tomografi, BAV: Biküspit Aortik Kapak, SVS: Sinüs Valsalva, ASD: Atrial Septal Defekt

Hastaların özellikleri

Hasta Numarası	Yaş	Cinsiyet	Tanı	Prostatik Materyal veya Kardiyak Cihaz	İşlem sonrası Enfeksiyona kadar geçen süre	Enfektif Endokardit etkeni	Görüntüleme Yöntemi	Tedavi yöntemi
1	15	E	HKMP	ICD	3 ay	S. Epidermidis	TTE, BTA	ICD lead ekstraksiyonu + Vejetasyon çıkarılması + Antibiyoterapi
2	11	E	BAV, SVS Anevrizması	Metalik Aortik kapak	10 gün	Üreme olmadı.	TTE	Metalik Aort kapak



								değişimi + Antibiyoterapi
3	14	K	BAV, Aort Darlığı, Aort Yetmezliği	Metalik Aortik kapak	2 yıl	S. Epidermidis	TTE, TEE, BTA, FDG/PET	ROSS + bioprotez mitral kapak+ homograft pulmoner kapak replasmanı Antibiyoterapi
4	6	K	Trunkus Arteriozus Tip-2	Kapaklı Kondüit	5 yıl 9 ay	C. Burnetii	TTE/BTA	Kondüit değişimi + Antibiyoterapi
5	3	E	Sekundum ASD	Amplatzer Septal Ocluder	2 gün	S.Aureus	TTE/TEE	Antibiyoterapi

Kısaltmalar: HKMP: Hipertrofik Kardiyomyopati, ICD: İmplant edilebilen kardiyoverter defibrilatör, TTE: Transtorasik Ekokardiyografi, BTA: Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi, FDG-PET: fluro-deoksiglukoz pozitron emisyon tomografi, BAV: Biküspit Aortik Kapak, SVS: Sinüs Valsalva, ASD: Atrial Septal Defekt

EP-220

Tedaviye dirençli dev koroner anevrizmanın eşlik ettiği Kawasaki hastalığı: olgu sunumu

Musa Öztürk¹, Ebru Aypar¹, Hakan Hayrettin Aykan¹, Yağmur Bayındır², Özge Halide Başaran², İlker Ertuğrul¹, Tevfik Karagöz¹, Dursun Alehan¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

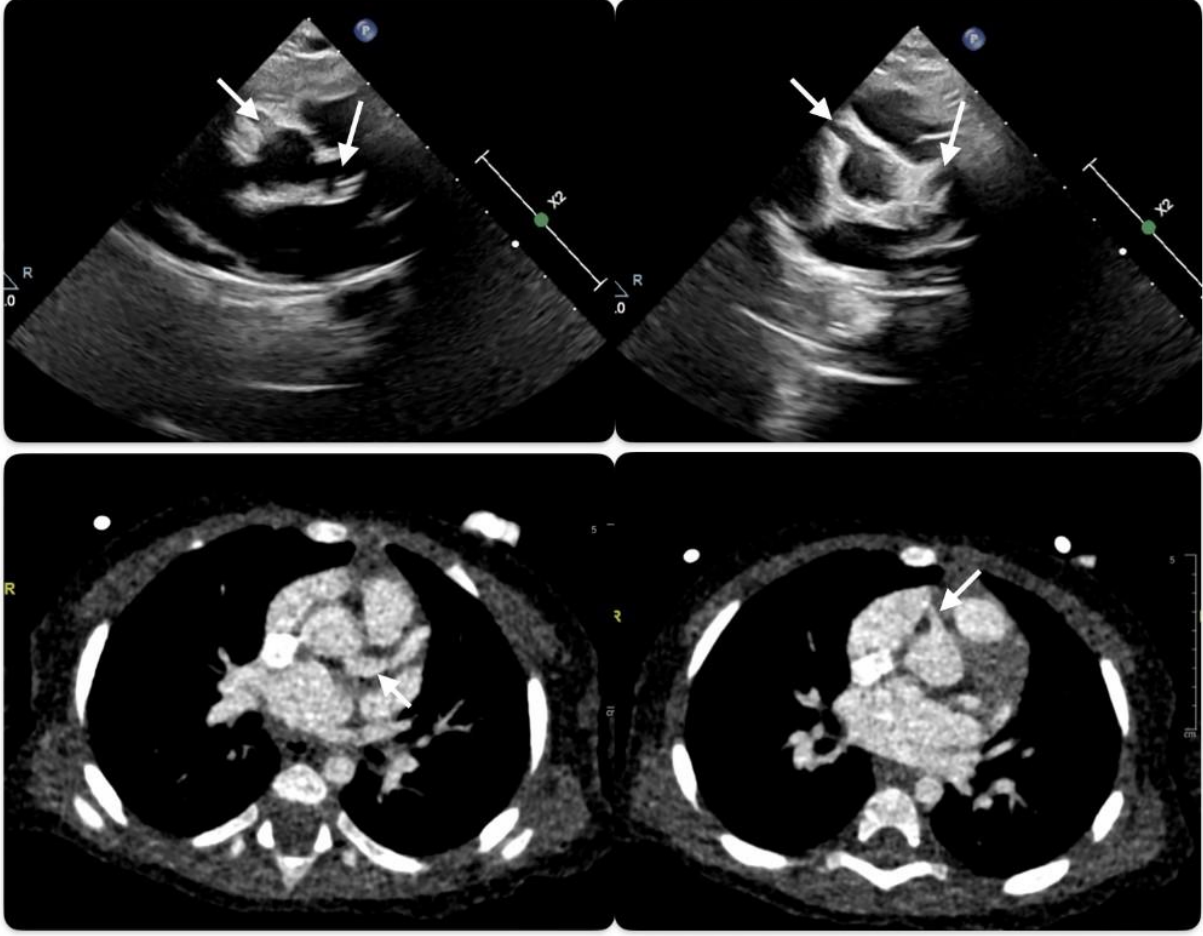
GİRİŞ-AMAÇ: Kawasaki hastalığı sıklıkla 5 yaş altında görülen, çoklu sistem tutulumuyla karakterize bir otoimmün vaskülitik hastalıktır. Tedavi verilmeyen olguların yaklaşık %25'inde kardiyak komplikasyonlar gelişebilmektedir. En sık görülen komplikasyon koroner arter tutulumudur. Ayrıca ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma, atriyoventriküler kapak yetersizlikleri, perikardiyal efüzyon, ileti bozuklukları ve aritmiler görülebilir. Komplikasyonların önlenmesi için hastalarda risk değerlendirmesi ve erken tedavi seçenekleri uygulanmaktadır. Bu sunumda dev koroner anevrizmanın eşlik ettiği Kawasaki hastalığı olgusu ve tedavi yönetimi sunulacaktır.

OLGU: 14 aylık kız hasta. Uzamış ateş, döküntü ve konjunktivit yakınmalarıyla başvurdu. Klinik değerlendirmesinde Kawasaki hastalığı tanısı konularak intravenöz immunglobulin (IVIG) (2 gr/kg/gün) ve oral aspirin (3 mg/kg/gün) (asetilsalisilik asit) tedavisi yatırılarak başlandı. Başvuru sırasında ekokardiyografik incelemesi normal olan hastanın yatışının 4. gününde ateşinin ve akut faz reaktanı yüksekliğinin devam etmesi üzerine oral steroid tedavisi (1 mg/kg/gün) eklendi. Steroid dozu azaltılarak kesilmesi planlanan hastanın 2. haftadaki kontrolünde ekokardiyografide diffüz koroner arter dilatasyonu izlenmesi üzerine koroner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi çekildi. Her iki koroner arterde diffüz dilatasyon saptandı, sol ana koroner arter:5.3 mm (z skoru:10.4), sağ koroner arter:3,2 mm (z skoru:5.2 mm) ölçüldü (Resim 1). Dev koroner arter anevrizmalarının olması ve akut faz reaktanlarının yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle, 3 gün intravenöz metilprednisolon (20 mg/kg/gün) subkütan anakinra (interlökin-1 antagonisti) (1 mg/kg/doz) ve antikoagülasyon için düşük molekül ağırlıklı subkütan heparin (1 mg/kg/doz, günde 2 kez) (enoksaparin) tedavileri eklendi. Anakinra tedavisinin 6 ay süreyle devam edilmesi planlandı. Akut faz reaktanları yüksekliği gerileyen hastanın yakın ekokardiyografik değerlendirmelerinde koroner arter çaplarının azaldığı görüldü, koroner arterlerde trombüs gelişimi izlenmedi, troponin yüksekliği, elektrokardiyogram anormalliği saptanmadı. Oral aspirin tedavisine devam edilen, enoksaparin tedavisi hastalığın 3. ayında günde 1 kez 1 mg/kg'a düşülen hastanın 5. ayında yapılan konvansiyonel selektif koroner anjiyografide sağ koroner arter proksimali:2.6 mm (z skoru:2.6), mediyali 1.9 mm (z skoru:1.4), distali 1.5 mm (z skoru:0.6), sol ana koroner arter: 2.2 mm (z skoru:0.92), sol anterior desendan arter:1.4 mm (z skoru:0.13), sirkümfleks arter: 1.2 mm (z skoru:0.5) ölçüldü. Sağ koroner arter proksimalinde hafif dilatasyon izlendi (Resim 2). Koroner arter seyirlerinde anevrizma saptanmadı. Konseyde tartışılarak enoksaparin tedavisi kesildi, anakinra ve steroid tedavileri doz azaltım şemasına geçilerek kesilme planı yapıldı.

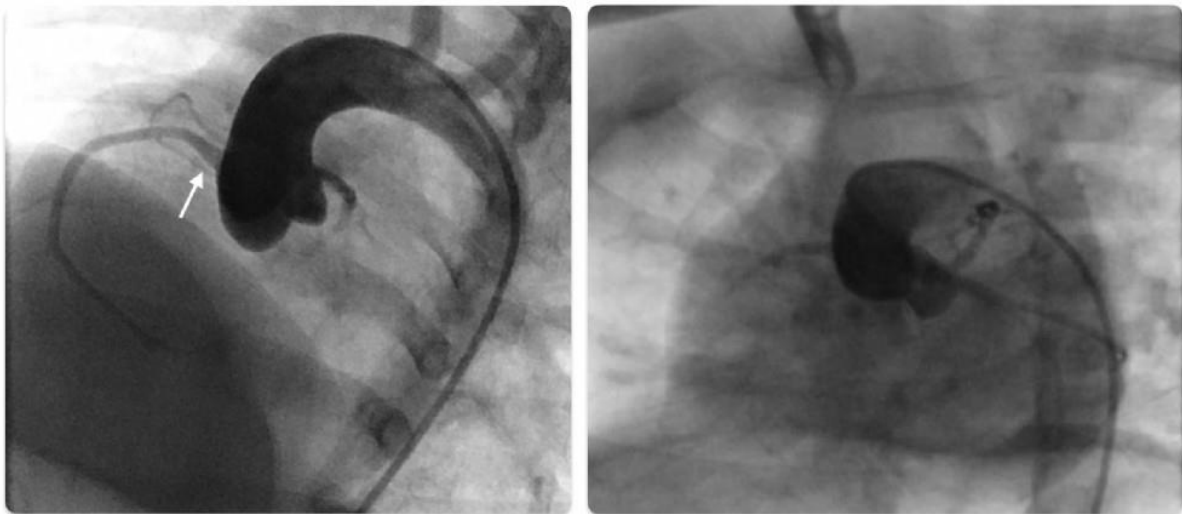
Tartışma ve SONUÇLAR: Kawasaki hastalığı kendini sınırlayan bir hastalık olmasına rağmen kardiyak komplikasyonlar nedeniyle tedavi gereksinimi vardır. Z skoru ≥ 10 veya çapı ≥ 8 mm olan anevrizmalar dev koroner arter anevrizması olarak kabul edilmekte ve tedaviye antikoagülan eklenmesi önerilmektedir. Hastamızda da tedaviye subkütan enoksaparin eklenmiştir. Dev koroner arter anevrizma gelişen hastalarda uygun tedaviyle hastamızda olduğu gibi uzun dönem izlemde düzelme görülebilmektedir. Bu hastalarda yakın klinik izlem, risk değerlendirmesine göre uygun antikoagülan ve antiagregan, IVIG ve immün modülatör tedavi kullanılması ve multidisipliner izlem son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: anakinra, Kawasaki hastalığı, dev koroner anevrizma

Resim1: Ekokardiyografide kısa eksen görüntüde ve koroner BT anjiyografide her iki koroner arterde diffüz genişleme (ok işaretleri)



Resim 2: Konvansiyonel selektif koroner anjiyografide sadece sağ koroner arter proksimalinde hafif dilatasyon saptandı (ok işaretleri)





Adres: Kasap Sokak Eser İş Merkezi A Blok No:16/35,
Esentepe, Şişli, İstanbul, Turkey

+90 212 323 5100 +90 212 323 5100 info@zevent.com.tr

Adres: Z Event Congress Services Kft., 1032 Budapest, Föld utca
53. pinceszint 1. Ajtó, Hungary

europa@zevent.com.tr

Budapeşte



İstanbul



www.zevent.com.tr



Kongre uygulaması için
QR kodu okutunuz.